

FUNDAMENTOS DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIRUGÍA



Roberto Rodríguez Rey

EDITORIAL MAGNA PUBLICACIONES

Junio de 2002

Queda hecho el depósito que
prescribe la Ley 11.723

I.S.B.N.

Este libro no puede ser reproducido
total o parcialmente sin la previa
autorización de su autor.

ediciones
 **MAGNA**
publicaciones

Catamarca 285 - Tel.: (0381) 4306689 - (4000)
San Miguel de Tucumán - Tucumán - Argentina
e-mail: editmagna@hotmail.com

CO-AUTORES

ACKER KEGEL, Luis

- Médico de Neurocirugía Hospital Angel C. Padilla.
- Docente Cátedra de Neurología.

AIQUEL, Luis

- Médico Servicio de Neurocirugía Hospital Ángel C. Padilla.
- Docente Cátedra de Emergentología de la Fac. de Medicina.

AUAD, Ricardo

- Profesor Asociado de Neurología.
- Ex-Jefe de Servicio de Neurocirugía Hospital Ángel C. Padilla.

DEZA, Horacio

- Profesor Titular de Semiología.
- Decano Fac. de Medicina de la UNT.

IGUZQUIZA, Oscar Domingo

- Profesor Titular de Neurología.
- Ex-Jefe de Servicio de Neurología Hospital Padilla.

IGUZQUIZA, Oscar Eduardo

- Docente de la Cátedra de Neurología.
- Médico del Servicio de Neurología Hospital Ángel C. Padilla.

MASAGUER, Juan Antonio

- Director de Emergencias Médicas del SI.PRO.SA.
- Docente de la Cátedra de Neurología.

MIROLI, Alfredo

- Profesor Inmunología de la Fac. de Medicina.
- Ex Director Programa Nacional de SIDA.

MOLTENI, Alejandra

- Médica del Servicio de Neurología del Hospital Ángel C. Padilla.
- Neuróloga Clínica Mayo.

MUNDO, Marcela

- Docente Cátedra de Neurología.
- Ex Jefa de Residentes de Neurología Hospital ISSB.

REY, Roberto M. R. MD

Knapp Hospital.
Weslaco. Texas. EEUU

RODRIGUEZ REY, Juan Manuel

- Residente Instituto Dupuytren Buenos Aires.

ROSINO, Manuel Hilario †

- Jefe del Servicio de Neurología del Hospital Angel C. Padilla.
- Profesor Adjunto de la Cátedra de Neurología.

VIÑUALES, Jorge

- Docente Cátedra de Neurología
- Ex Jefe de Servicio de Neurología Hospital Angel C. Padilla

VIÑUALES, Inés

- Docente Cátedra de Anatomía Patológica.
- Médica Servicio de Patología del Hospital Angel C. Padilla.

VIÑAS, Marta María Emilia

- Profesora Titular de Salud Pública

PRÓLOGO

Con enorme alegría recibí las pruebas de FUNDAMENTOS DE NEUROLOGIA Y NEUROCIROLOGÍA. En primer lugar porque viene a llenar una sentida necesidad como núcleo bibliográfico para estudiantes y médicos generales.

En segundo lugar porque es un producto propio, original y genuino de la simbiosis entre el Servicio de Neurocirugía del Hospital Ángel C. Padilla y la Cátedra de Neurología que tienen muchos años de experiencia y que siguen siendo Decanos en el NOA.

En tercer lugar porque está desarrollado por amigos y discípulos destacados a quienes acompañe en sus primeros pasos en las especialidades.

Dice Rodríguez Rey que pretende ser un homenaje a los iniciadores y en representación de los que ya no están, no dudo en afirmar lo complacidos que se sentirían, ya que tantos esfuerzos, sueños y ambiciones han tenido continuadores cabales, que unen Do-

encia y Asistencia, en una vocación cada día mas difícil de expresar por la crisis de la Salud en la que estamos sumergidos.

Mucho se ha avanzado en los últimos años en las Neurociencias en general, pero sigo pensando que el examen neurológico minucioso es el mejor elemento de diagnóstico que disponemos; luego vendrán los grandes agrupamientos clínicos, los métodos confirmatorios y finalmente el tratamiento adecuado.

Este es el sublime proceso, que no puede ser alterado, so pena que el encuentro paciente-médico se desvirtúe y desnaturalice.

Mi ultimo motivo de alegría es que me pidieran que escriba el prólogo.

Parafraseando al poeta FELICITACIONES, FUERZA y ADELANTE.

Prof. Dr. Mauricio Costal

INTRODUCCIÓN

En mayo del 2001 la Facultad de Medicina de la Universidad Nacional de Tucumán tuvo el honor de ser la primera acreditada de la República Argentina por la Comisión Nacional de Evaluación y Acreditación Universitaria

Este éxito estuvo basado en las modificaciones curriculares efectuadas en la década del 90, para satisfacer los requerimientos de la Sociedad y de los avances científicos y técnicos

Consecuentemente la Cátedra de Neurología debió seleccionar contenidos educacionales para cumplir el objetivo fundamental del currículum de nuestra Facultad de Medicina, cual es la formación de un *médico general, dotado de una sólida preparación y capacitación para promover y preservar la Salud, prevenir las enfermedades, curar y rehabilitar enfermos, considerándolos en su totalidad biológica, psicológica y social*

La Cátedra de Neurología y el Servicio de Neurocirugía con sede común en el viejo y querido Hospital Padilla trabajan codo a codo desde su fundación. Esta articulación docente-asistencial esta próxima a cumplir medio siglo y consideramos que ha sido enriquecedora, fructífera y adaptada a las necesidades de Tucumán y su zona de influencia

De allí que hemos conjugado en el grado, dos disciplinas conexas y complementarias como la Neurología y la Neurocirugía

Este libro es fruto de nuestra historia, nuestra experiencia y nuestros afanes, pretende ser un homenaje a nuestros Fundadores Profesores Mauricio Costal, Juan A. Seggiaro y Juan Dalma

El desarrollo de **FUNDAMENTOS DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIRUGÍA** ha sido efectuado por Docentes en actividad que comparten el proceso enseñanza-aprendizaje con los estudiantes que ávidamente se integran periódicamente a nuestro diario quehacer

Lo hemos concebido como un aporte a la estrategia de Atención Primaria de la Salud,

que nuestros Gobiernos han adoptado, aunque no siempre aplicado, facilitando el accionar de Médicos Generales en el primer nivel de atención

Tanto la Neurología como la Neurocirugía han recibido en los últimos 10 años, década del cerebro de OMS, importantes aportes de la Genética, Inmunología, Imagenología, Biotecnología, Bioética y otras disciplinas que hemos tratado de reflejar en tanto y en cuanto sean prácticos, probados y aplicables en nuestro medio

Somos fervientes partidarios de la Medicina basada en la evidencia (McMaster, Canadá) toda vez que esta metodología sea conducente a elevar la calidad de atención integral de nuestros pacientes, que sea probada científicamente, que se sustente en principios éticos, que hagan posible la coherencia entre razón y valores; que genere protocolos de atención y tratamiento y que haga más eficiente el gasto en salud, que en los últimos años ha constituido motivo de gran preocupación de nuestros Gobiernos y de la Comunidad toda

No cabe ninguna duda que la enseñanza de Neurología y Neurocirugía, debe ser necesariamente integrada al plan de estudios tanto en lo horizontal como en lo vertical, para facilitar la comprensión holística del conocimiento centrado en el Hombre y en la Sociedad

Agradezco especialmente a los coautores que se brindaron sin embagues, a la Editorial Magna que puso a nuestra disposición toda su infraestructura y finalmente a nuestros alumnos de la Facultad de Medicina a quienes va dedicada esta obra

Si el contenido de este libro contribuye a enriquecer el conocimiento, misión cumplida

Prof. Dr. Roberto Rodríguez Rey

NEUROEPIDEMIOLOGÍA

Prof. . Dra. Marta Viñas

Según A. P. Semperez **la Neuroepidemiología podría definirse como la ciencia que estudia la historia natural de las enfermedades neurológicas, valorando específicamente su frecuencia, gravedad y curso, tratando de identificar la existencia de factores de riesgo que influyan sobre estos aspectos**

La Epidemiología es parte básica de la Medicina clínica y sus métodos y estrategias son útiles para el diagnóstico y tratamiento de nuestros pacientes. La Medicina basada en la evidencia se basa en gran medida en la epidemiología clínica.

El análisis de las tasas de mortalidad es la forma tradicional de estudiar la importancia de los problemas de salud. Estos estudios pueden hacerse analizando las causas, la edad, el sexo, la ocurrencia, o residencia de la defunción, y, a partir de estos datos, cuantificarlos en porcentajes o tasas para asignarle la importancia relativa en relación al total de causas o a la población de referencia respectivamente.

Es necesario señalar que en el transcurso del siglo XX se ha producido una marcada disminución de las tasas de mortalidad en todo el mundo, así como un cambio en la estructura de esas muertes: a principios de siglo la mayoría de las muertes eran causadas por enfermedades infecciosas y transmisibles y a finales del siglo toman mayor relevancia las enfermedades crónicas y degenerativas.

El descenso de las tasas de mortalidad y de natalidad determina un crecimiento natural muy bajo y una modificación en la distribución por edades de la población que lleva a profundos cambios demográficos: se pasó de una pirámide de población con base ancha con muchos niños y jóvenes, a otra, con un número muy similar de individuos en la mayor parte de grupos de edad generando dos situaciones nuevas en la historia de la humanidad: el envejecimiento de la población y el aumento de la longevidad de los individuos.

Estos fenómenos han recibido el nombre de **transición demográfica y sanitaria**, constituyéndose en un marco teórico que ayuda a describir e interpretar los cambios en las causas de muerte, patrones de enfermedad, factores de riesgo y anticipar los cambios posibles que experimentarían los países en los diferentes estadios de su desarrollo económico y social. Esta transición, según Omran y Olshansky (1) consta de cuatro eras:

1. Era de las pestilencias y el hambre o de las grandes epidemias: se extendió entre el siglo VI y hasta el último cuarto del siglo XIX, donde las causas de muerte más importantes eran las enfermedades transmisibles (peste, cólera, viruela), la malnutrición y las complicaciones de la reproducción.

La esperanza de vida era entre 20 a 39 años.

2. Era de las epidemias en recesión: se extendió desde fines del siglo XIX hasta bien entrado el siglo XX, la esperanza de vida aumentó entre los 30 y 50 años desarrollándose un importante control sobre los factores ambientales, como la contaminación del agua y los alimentos, de lo que resultó una notable mejoría sanitaria y un importante disminución de las enfermedades transmisibles

3. Era de las enfermedades degenerativas y de origen humano, o crónicas: Se inició al finalizar la pandemia de gripe de 1917-1919 y se caracteriza por la prevalencia de procesos de larga evolución y elevada mortalidad, como las enfermedades cardiovasculares, neoplasias malignas, diabetes mellitus, etc. La esperanza de vida se halla por encima de los 50 años.

Es la era en que actualmente se encuentran los países desarrollados.

4. Era de las enfermedades degenerativas de aparición tardía: Este era fue descrita en 1986 para incluir las enfermedades pro-

pias de la edad avanzada, como la demencia, especialmente Alzheimer, fracturas osteoporóticas, insuficiencia cardíaca, cataratas y otras que pasarán a ocupar el lugar de las enfermedades crónicas cuando éstas empiecen a ceder su gran protagonismo actual.

Estas eras pueden superponerse y los cambios en los patrones de mortalidad y morbilidad pueden ser reversibles, pudiendo un país o región, presentar retrocesos, en función de alteraciones socio económicas, culturales, de organización de servicios, o de guerras o desastres. Veamos ahora que pasa en nuestro país:

Diez primeras Causas de Muerte, República Argentina 1999

Nº Orden	Causa	Nº	%
1	Enf. Sistema circulatorio	98.930	38
2	Tumores	55.254	19
3	Enf. Sistema respiratorio	35.846	13
4	Causas externas	19.682	7
5	Infecciosas y parasitarias	12.677	5
6	Diabetes mellitus	8.803	3
7	Enf. Sistema urinario	6.645	2
8	Ciertas afec. perinatales	6.399	2
9	Malformaciones congénitas	2.913	1
10	Ciertas afec. crónicas hígado	2.886	1
	Demás definidas	20.533	9
	Mal definidas	18.975	-
	TOTAL	289.543	100

Fuente: Dirección de Estadísticas. Ministerio de Salud. Bs.As. Argentina 1999.

Durante 1999 fallecieron en la República Argentina alrededor de 290 mil personas (289.543), de las cuales el 38% (98.930),

fueron provocadas por enfermedades del sistema circulatorio, ocupando así el primer lugar dentro de los grupos de causas de defunción general.

Dentro de estas, el 23%, o sea, 23.200 defunciones pertenecieron a enfermedades **cerebrovasculares**, ocupando el cuarto lugar como causa de muerte con un porcentaje cercano al 10% muy por encima del número de muertos por enfermedades infecciosas y parasitarias.

La patología cerebro vascular era hasta 1997 la tercera causa de muerte, en los últimos años ha sido desplazada por enfermedades del Sistema respiratorio

El quinto lugar lo ocupan las muertes por causas externas, (accidentes y violencias) la mayoría de las cuales son producidas por traumas del S.N.C.

Esta estructura de muertes también coincide, en líneas generales, con lo que actualmente sucede en todo el mundo, señalando la importancia de las enfermedades del sistema nervioso como problema de salud de la comunidad. En una publicación del Lancet de 1997 en que analiza el peso de las causas de muerte de todo el mundo, la segunda y la novena causa están relacionadas con enfermedades neurológicas, la segunda son las **cerebro vasculares** y la novena por **accidentes de tránsito**, en que, como decíamos anteriormente, la mayoría de esas muertes son debidas a traumatismos encefalocraqueanos.

La provincia de Tucumán contribuye con alrededor de 700 defunciones anuales al total nacional de defunciones por enfermedades cerebro vasculares, ocupando el **tercer lugar en las causas de mortalidad** general de la provincia. El cuarto lugar esta dado con 455 defunciones por accidentes y violencias.

Si hacemos un análisis de causas de muerte por grupo de edad, llama la atención que entre l a 44 años de edad, la primera causa de muerte en Tucumán sea las provocadas por accidentes y violencias, y es recién que a partir de los 45 años de edad ocupa el primer lugar las enfermedades del aparato circulatorio.

Las enfermedades cerebrovasculares ocupan el tercer lugar de causa de muerte a partir de los 15 años de edad.

Diez primeras causas de mortalidad general. Tucumán. 1996

No.orden	Causa	número	%
1	Enfermedades del corazón	2.029	27.3
2	Tumores malignos	1.223	16.4
3	Enf. cerebrovasculares	710	9.6
4	Ciertas afec. Per. perinatal	388	5.2
5	Otras violencias	320	4.3
6	Diabetes mellitus	255	3.4
7	Septicemia	239	3.2
8	Cirrosis y enf. Crónicas del hígado	238	2.2
9	Nefritis, nefrosis y enf. Ap.urinario	154	2.1
10	Accidentes y efectos adversos	135	1.8
	Resto de causas	1.829	24.6
	TOTAL	7.440	100.0

Fuente. Direc. Estadísticas Dto. MaternoInfantil.SIPROSA.Tucumán., 1997.

En un estudio realizado en Tucumán¹ de las causas de muerte entre 1900 á 1991, se observa un importante incremento de las enfermedades vasculares en general en ese período, observándose que en 1914 solo el 3.8% de las muertes eran por esta causa, mien-

tras que en 1991 este porcentaje asciende al 40.6%, cambiando el orden de frecuencia de las causas, pasando del tercer lugar en 1914 al primer lugar en 1991.

Recordemos que un tercio de estas son por enfermedades cerebrovasculares.

Tasas de mortalidad por grupo de causas. (Por 100.000) Tucumán. 1914-1991.

Grupos de causas	1914	1960	1970	1980	1991
Infecciosas y parasitarias	616.9	87.9	141.5	78.3	36.7
Cáncer	23.2	77.1	105.2	99.2	97.8
Cardiovasculares	94.7	79.3	263.7	282.8	270.8
Violencias	63.5	61.2	71.0	54.6	38.9
Demás causas	1728.8	652.5	374.5	279.6	222.9

Fuentes. Torres, S. UNT, 1999.

¹ Torres, S. Análisis de las causas de mortalidad en Tucumán, 1900-1991. Ins. Investigaciones estadísticas. F.Ciencias económicas. UNT., 1999. Tucumán.

A lo largo del siglo XX y de forma progresiva, las enfermedades cardiovasculares, fundamentalmente las enfermedad isquémica del corazón y la enfermedad cerebrovascular (ECV), han pasado a ocupar los primeros lugares en cuanto a importancia sanitaria y social Otra forma de estudiar la importancia de las enfermedades es a través de las causas de egreso y de consulta (Morbilidad).

El Hospital Angel C Padilla concentra los egresos de las Patologías Neurológicas del sector público de la Provincia de Tucumán por ser este el único centro de alta complejidad.

De los 7.106 egresos ocurridos en el año 2001 en ese establecimiento, 1293 fueron por causa neurológica, **significando el 18% de los egresos totales.**

Causas de egresos neurológicos. Hospital Ángel C. Padilla. Tucumán 2001.

	CAUSA	Nº	%
1	Accidente cerebrovascular	535	41,3
2	Traumatismo encéfalo-cráneoano	303	23.4
3	Crisis convulsivas y Epilepsia	95	7.3
4	Politraumatismos	59	4.5
5	Tumores	55	4.2
6	Secuelas de hematomas y hemorragias	46	3.5
7	Meningitis	21	1.6
8	Hernias de disco	19	1.4
9	Hidrocefalias	15	1.1
10	SUBTOTAL	1148	88.7
	Demás causas	145	11.3
	TOTAL	1293	100.0

Fuente; Dto. Estadística. Hospital Padilla. Tucumán 2002 - Srta. Elena Gómez

El cuarenta por ciento de esos egresos fueron por accidente cerebrovascular, especialmente hemorrágicos, seguida por TEC, con un 23%, al que si le agregamos los egresos por politraumatismos constituyen un 28%.

Le siguen en orden de frecuencia las crisis convulsivas y epilepsias y los tumores cerebrales.

Al estudiar el número de consultas durante el mismo año en el Hospital Padilla, del total de las 74.089 realizadas por consultorio externo, 4.409 correspondieron al servicios de Neurología y Neurocirugía, significando el 6% de las consultas totales. (Srta. Elena Gómez)

En consultorios de la especialidad, la primera causa de consulta son las cefaleas com-

partiendo el segundo lugar patología cerebral vascular y epilepsia, seguida por traumatismo de cráneo, raquialgia y demencias.

Pero en los consultorios de Neuropediatría del Hospital de Niños ,las causa más frecuentes de consulta son las convulsiones, retardo madurativo, trastornos de conducta y el síndrome de déficit atencional, según apreciaciones de la Prof. Dra. Hilda Bibas Bonet.

Estos datos de las causas de consulta y egresos son la expresión de los pacientes que consultan, o se internan en los servicios del sector público, no representando el total de los problemas neurológicos en la población general, puesto que hay pacientes que sé

automedican y no van a los servicios, o que asisten en el sector privado o de obras sociales.

Para conocer más adecuadamente la real existencia de estas enfermedades en la comunidad deberían realizarse estudios de la incidencia y prevalencia mediante encuestas aplicando instrumentos y metodologías epidemiológicas adecuadas.

Recordemos que incidencia es el número de casos nuevos y prevalencia es el número total de enfermos en una población dada.

Estos estudios permiten acercarse al conocimiento más aproximado de los problemas que existen en la población general, independiente de su asistencia a los servicios de salud; sin embargo, por ser complejos y caros, no se realizan frecuentemente.

En 1998, en Colombia se desarrolló una importante investigación ² para determinar la prevalencia de ocho enfermedades neurológicas de acuerdo al protocolo de la OMS para *Estudios Epidemiológicos de Enfermedades Neurológicas*, obteniendo los siguientes resultados: *prevalencia de*

- *Migrañas*, 71 por mil habitantes, siendo en las mujeres dos veces mayor que en los hombres,

- *Epilepsia* fue de 10.8 por mil habitantes, ligeramente mayor en mujeres que en hombres,

- *Neuropatía periférica*, la prevalencia global ajustada por edad fue de 7.2 por mil también mayor en mujeres que en hombres

- *Enfermedad cerebrovascular* de 3.1 por mil, presentándose tres veces menos en las mujeres

- *Enfermedad de Parkinson* todos los casos fueron mayores de 60 años, predominando en hombres, siendo la prevalencia global de 4.7 por mil habitantes,

- *Secuelas de trauma craneoencefálico*, la prevalencia ajustada global fue de 6.2 por mil,

- *Trastornos del neurodesarrollo*, la prevalencia global, incluyendo cualquier tipo de retardo ascendió a 46.1 por mil, para

- *Trastornos motores* solos fueron de 9.5 por mil y

- *Retardos combinados* (motor, cognoscitivo y del lenguaje) fue de 18.3 por mil habitantes,

- *Demencia* tuvo una prevalencia de 13.1 por mil habitantes en mayores de 50 años, aumentando esta prevalencia al doble después de los 70 años.

Estos datos están relacionados con la estructura por edad de la población de Colombia, de las condiciones y estilos de vida, así como la accesibilidad a los servicios.

Llama la atención las bajas cifras de enfermedades cerebrovasculares, ya que la prevalencia en países desarrollados varía de 4.4 a 10.0 por mil, con cifras aun más altas en Japón. Es posible que se explique por dos motivos:

- Las elevadas tasas de mortalidad por esta causa en Colombia ya que la enfermedad cerebrovascular es la tercera causa de muerte, después de la violencia, homicidios y enfermedad coronaria.

- Por la inclusión de pacientes con afectación cerebrovascular en el ídem de trastornos motores que alcanza 9,5 por mil.

En algunos países Latinoamericanos, como México y Chile, tienen particular importancia las enfermedades infecciosas y parasitarias, que como la cisticercosis, con su complicación principal, la hidrocefalia, pueden llevar a elevadas tasas de morbimortalidad y el SIDA que al aumentar su incidencia y prevalencia en la población total y prolongar su supervivencia (ver capítulo SIDA), aumentan las probabilidades del compromiso del sistema nervioso central.

En los EE.UU. el problema es muy importante por el envejecimiento de la Población y porque a través de excelentes estadísticas han logrado mensurar el problema.

The National Institute of Neurologic Disorders and Stroke (NINDS) define bajo el término «stroke» una brusca pérdida de las funciones cerebrales resultante de una interferencia de flujo circulatorio cerebral, incluyendo tanto las formas isquémicas como hemorrágicas.

Las formas isquémicas son la mayoría (85%) de los 600,000 strokes anuales en los

² Takeuchi, Y, Guevara, J. Prevalencia de las enfermedades neurológicas en el Valle de Cauca. Colombia Médica, 1999, 30:74-81.

EE.UU. con una mortalidad del 20% al 50%, constituyéndose en la tercera causa de muerte. Las secuelas de las afecciones vasculares del encéfalo son la principal causa de incapacidad afectando a 4.400.000 personas. El 70% de los afectados no han regresado

a sus labores anteriores aun 7 años después del evento.

Los costos directos e indirectos del stroke en los EE.UU. exceden los 51.000 millones de dólares por año.

NOCIONES BASICAS DE ANATOMIA Y FISILOGIA DEL SISTEMA NERVIOSO

Dr. Juan M. Rodríguez Rey

El Sistema Nervioso es la estructura anátomo-funcional que rige nuestra vida de relación y nuestro cuerpo, es el ordenador que determina el funcionamiento de nuestro organismo, modula y adapta conductas y nos mantiene en equilibrio bio-psico-social con el ambiente que nos rodea.

El cerebro para cumplir funciones tan misteriosas como admirables como el pensamiento, la inteligencia, el movimiento propio coordinado, los sentidos, etc. dispone de más de mil millones de neuronas, elabora neurotransmisores muy diversos y a través de las sinapsis se comunican entre ellas.

Tamaño tarea lo obliga a estar permanentemente informado de todo lo que ocurre fuera y dentro de él, de allí la importancia del estudio de aspectos morfológicos y fisiológicos de las principales interconexiones que posee.

I.- EL CRANEO:

El cráneo está formado por la combinación de ocho huesos yuxtapuestos que forman una caja ósea asegurando la protección del encéfalo y de sus envolturas.

Comprende dos regiones bien diferenciadas: La Bóveda y la Base.

«La bóveda (fig. 1) está constituida por huesos planos engranados los unos a los otros por suturas escamosas.

De adelante hacia atrás, se encuentran los frontales que dominan las cavidades orbitarias, y que está ahuecado por los senos del mismo nombre, los dos parietales en la parte superior; los dos temporales en su parte lateral e inferior y los occipitales hacia atrás.

La bóveda, homogénea, presenta dos capas óseas sólidas, la externa y la interna se-

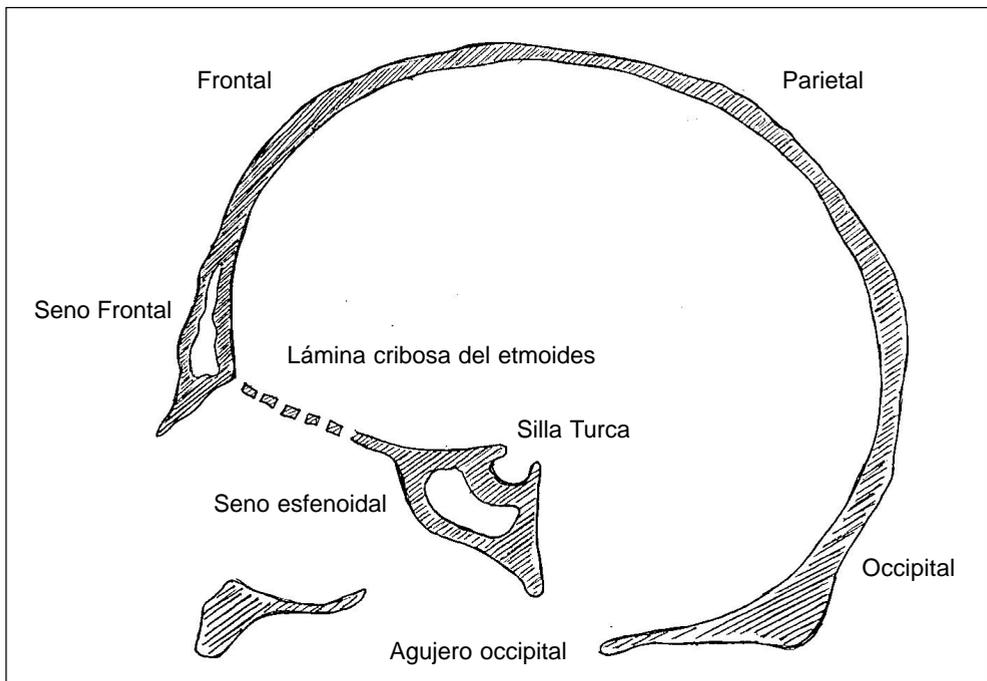


Fig. 1

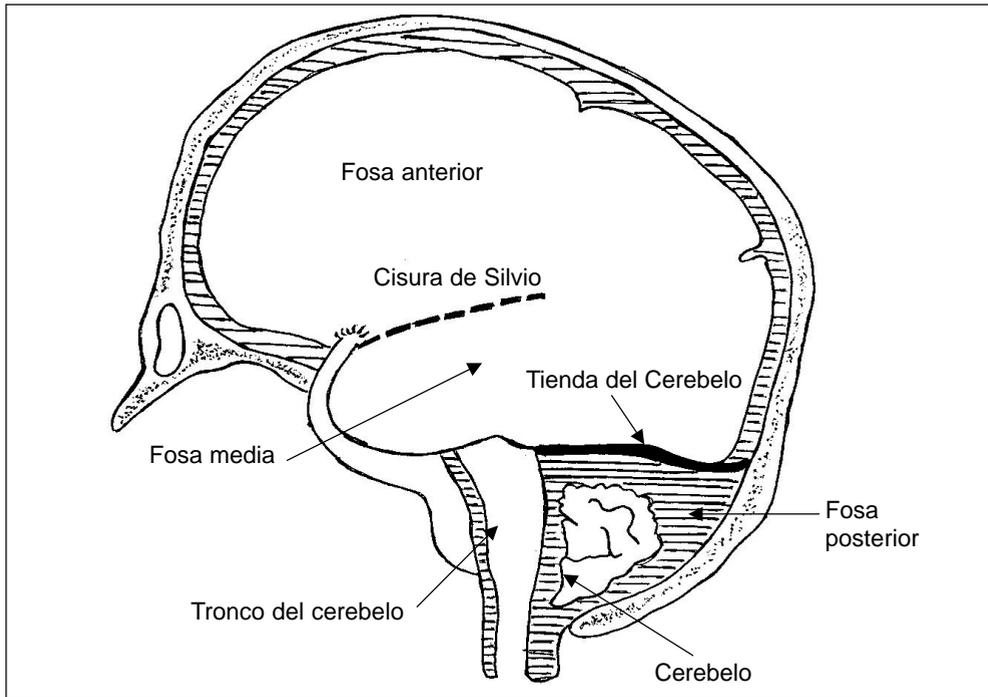


Fig. 2

paradas por un tejido esponjoso, llamado diploe.

La base comprende esencialmente el esfenoides, hueso único y mediano flanqueado por las fosas nasales, que contiene la silla turca, habitáculo de la hipófisis y ha cada lado, las pequeñas y grandes alas. Mas hacia adelante, el etmoide comporta un punto débil, la lamina cribosa, sitio habitual de las fístulas traumáticas de líquido céfalo-raquídeo.

Hacia atrás, las mastoides, parte inferior o basal de los temporales, alojan el oído interno. La base se divide, de adelante hacia atrás, en tres niveles o fosas :

- **anterior** o fronto- etmoidal,
- **medio** o tèmpero- esfenoidal, separados uno del otro por la cresta esfenoidal.
- **posterior**, con los dos occipitales centrados por el agujero occipital a través del cual pasa la confluencia bulbo-medular. (fig. 2).

La base está atravesada por numerosos agujeros por donde salen nervios y venas y por donde penetran las arterias nutrientes del cerebro.

La bóveda y la base limitan así la cavidad

endocraneana que contiene el encéfalo y las estructuras anexas.

Orificios de la base del cráneo, silla turca, alas del esfenoides y mastoides son importantes referencias óseas cuyas modificaciones pueden detectarse radiológicamente.

II.-EL ENCEFALO Y SUS ESTRUCTURAS ANEXAS:

El encéfalo comprende los hemisferios cerebrales, el tronco cerebral y el cerebelo, los ventrículos y el L.C.R. (líquido céfalo- raquídeo).

Los nervios craneales, los vasos y las meninges constituyen las estructuras anexas.

1. Los hemisferios cerebrales - Están separados uno del otro por una fisura, -la hendidura inter-hemisférica, y unidos a su vez uno al otro por una estructura el **cuerpo calloso**.

La superficie de los hemisferios está plegada por numerosas circunvoluciones separadas por surcos de los cuales algunos, profundos e importantes toman el nombre de cisuras. La **cisura de Rolando**, vertical, separa el lóbulo frontal hacia adelante de los lóbulos parietales hacia atrás. La **cisura de**

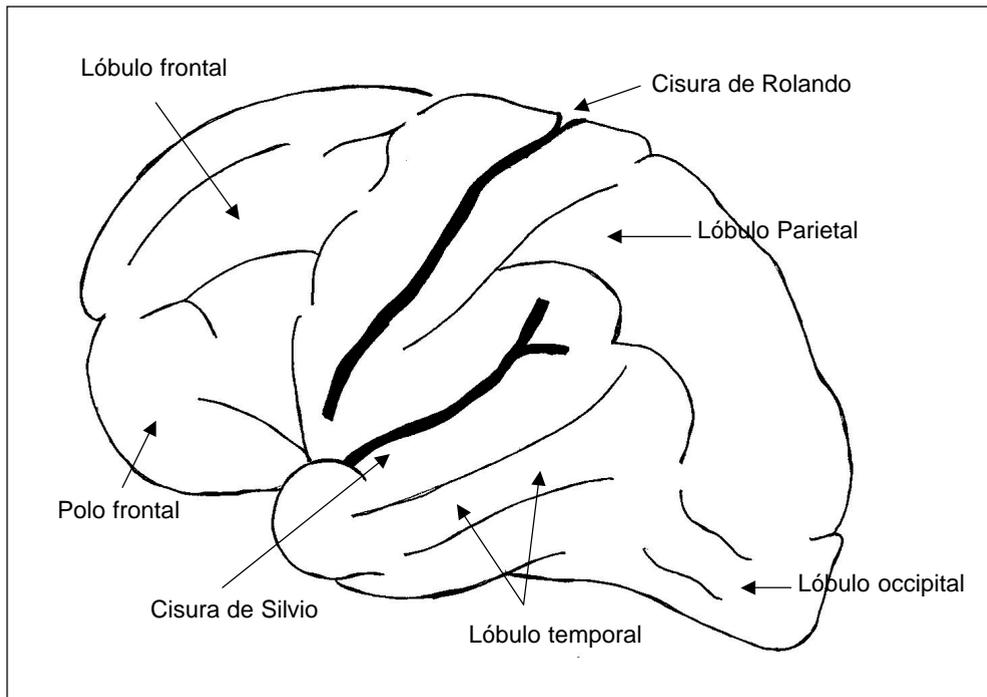


Fig. 3

Silvio horizontal, limita hacia arriba con el lóbulo temporal. La cisura **calcarina** está ubicada en el lóbulo occipital (fig. 3).

El tejido nervioso está formado por elementos nobles: las **neuronas**, y por un tejido de sostén, la **neuroglia**. Un corte hemisférico muestra una sustancia gris superficial, la **corteza**, una masa blanca más profunda, la **sustancia blanca**, y estructuras grises centrales: los núcleos grises **extrapiramidales**.

Cada área de la corteza cerebral tiene una función específica y por ende constituyen elementos fundamentales para establecer una relación anátomo clínica; si el trastorno es motor su área de referencia es la zona prerolándica, si es sensitiva tendrá su asiento en el lóbulo parietal, si es óptica en el occipital, etc. (Fig. 4 y 5).

La particularidad es que todas las alteraciones corticales son conscientes.

2. El tronco cerebral: Verdadero tallo cerebral, su situación anatómica central vuelve su abordaje quirúrgico, particularmente delicado. Comprende, de arriba hacia abajo, los **pedúnculos** cerebrales resultantes de cada hemisferio, la **protuberancia** y el **bulbo ra-**

quídeo. Contienen los núcleos de los nervios craneanos y las vías sensitivas, motrices o de regulación, uniendo los hemisferios a la médula espinal y a la inversa.

- Los pedúnculos cerebrales juegan un rol importante en la motilidad ocular.
- La protuberancia en la inervación de la cara y la audición.
- El bulbo regula la respiración y el ritmo cardíaco.
- Finalmente, depositada en el tronco cerebral, la sustancia reticular, formación aún muy misteriosa, parece controlar la conciencia y el estado de vigilancia.

3. El cerebelo: Desarrollando sobre la cara dorsal del tronco cerebral, el cerebelo está conectado por los pedúnculos cerebelosos superior, medio e inferior. Comprende dos hemisferios cerebelosos, un derecho y un izquierdo, separados por el **vermis**.

Al centro, y prolongadas hacia abajo están las amígdalas cerebelosas que llegan hasta el orificio occipital, que pone en comunicación la cavidad craneana con la raquídea

El cerebelo es un órganos exclusivamente

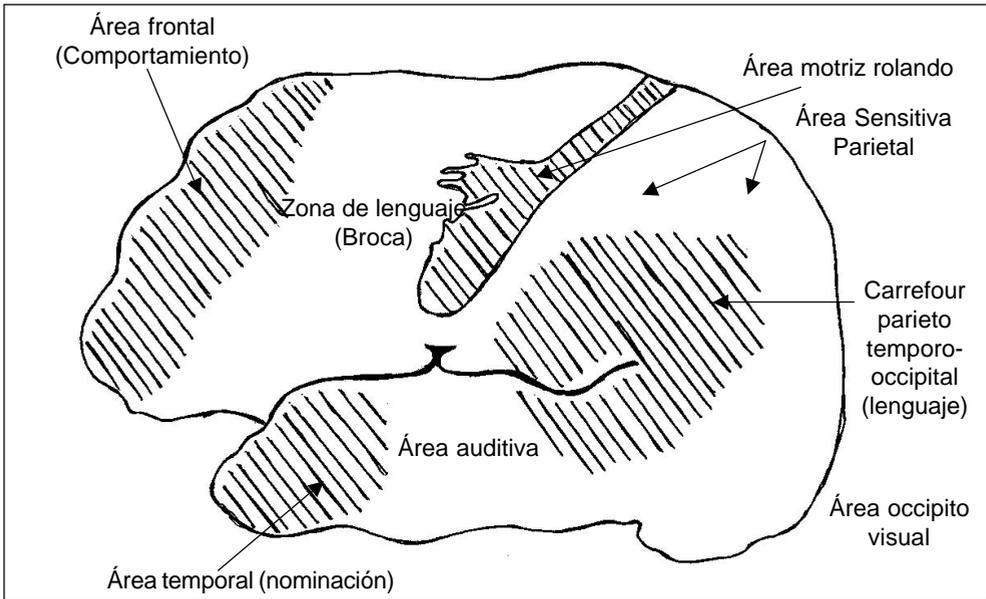


Fig. 4

motor que coordina los movimientos regulando la contracción alternativa de los músculos agonistas y antagonistas y el tono muscular

4. Las grandes vías de conducción. Hay tres:

- Vía **motriz** o piramidal

- Vías **sensitivas** espino-talámicas

- Vía **óptica**.

a. Vía **motriz** o piramidal, encargada de la motilidad consciente y voluntaria, que naciendo de las áreas motoras prerolándicas, denominadas en la nomenclatura de Brodman como áreas 4 y

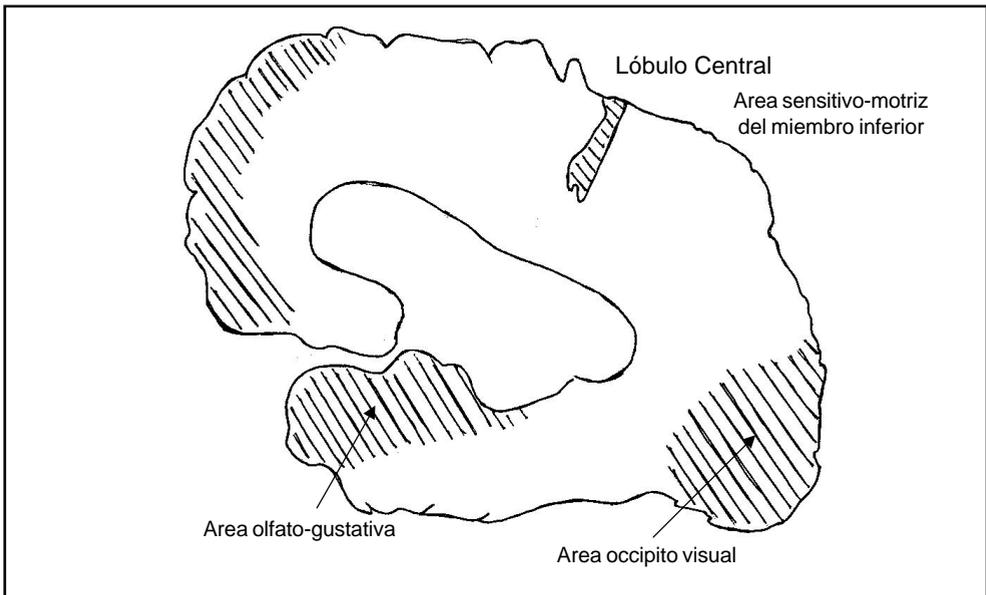


Fig. 5

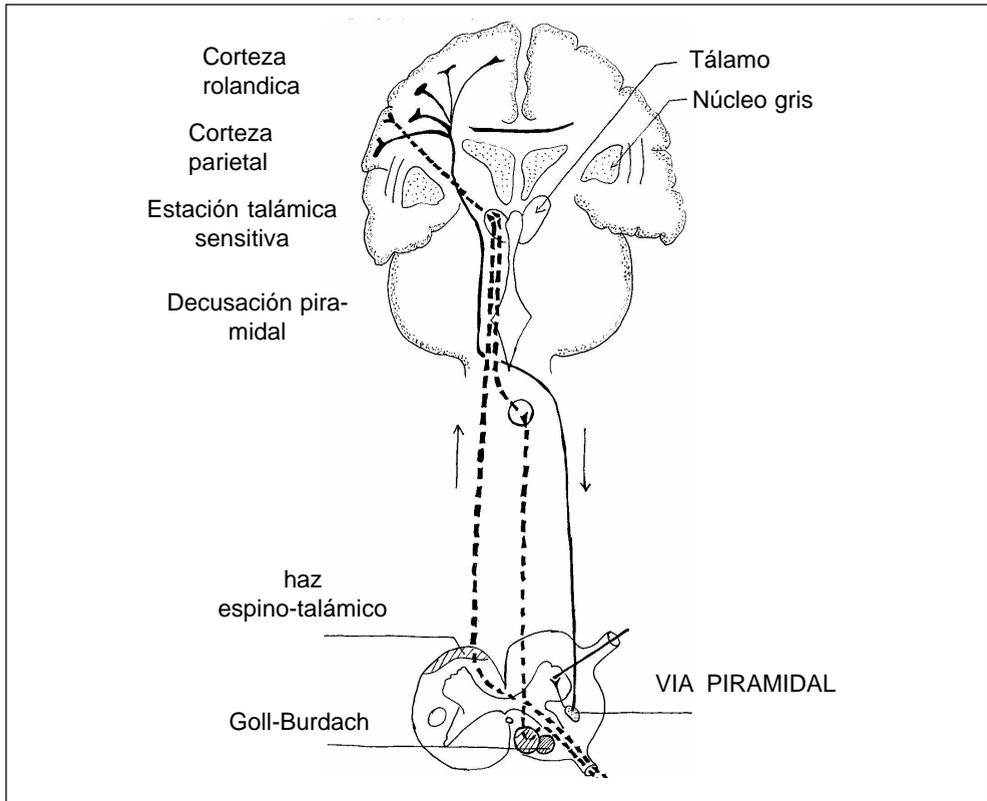


Fig. 6

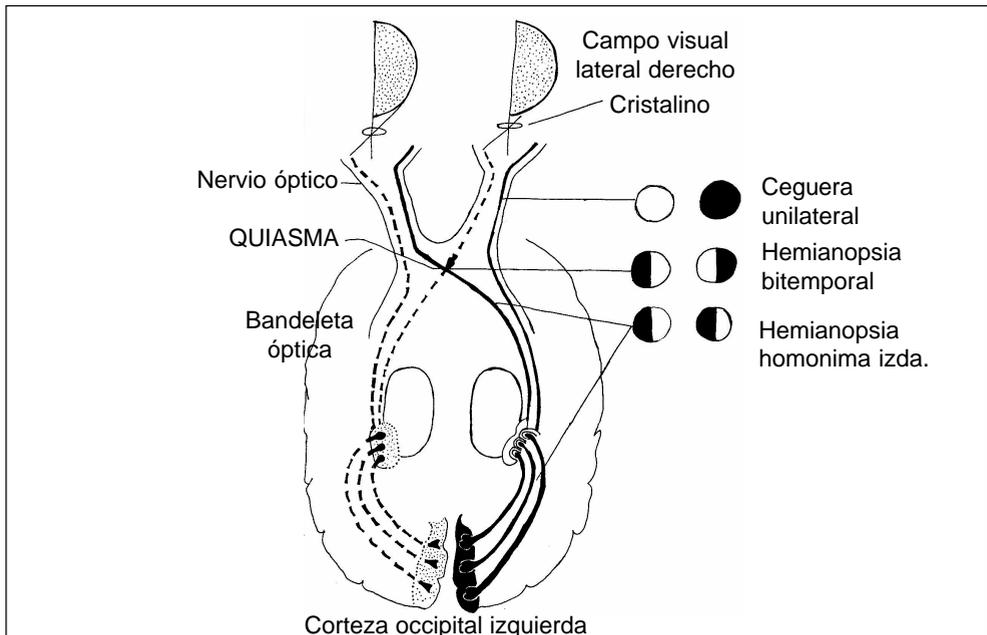


Fig. 7

6 va a finalizar en las astas anteriores de la médula en las motoneuronas o segundas neuronas (Fig. 6).

b. Vías **sensitivas** espino-talámicas que recogiendo la información sensitiva específica llegan al tálamo óptico donde finalizan su recorrido una porción y otra llega a la corteza cerebral en áreas parietales haciéndose consciente.

c. Vía **óptica**, que se inicia en la retina, forma el nervio óptico o segundo par craneano se cruza parcialmente a nivel del quiasma óptico, hace una estación en los tubérculos cuadrigéminos y llega a la corteza occipital a través de las llamadas radiaciones ópticas de Gatriolet (Fig 7).

Por su largo trayecto e importancia funcional constituyen verdaderos ejes en el interior del **parénquima** cerebro medular y tienen un gran valor para chequear a distintos niveles (ver potenciales evocados).

5. Los ventrículos y el líquido céfalo-raquídeo. (L.C.R.).- El encéfalo tiene cavidades llamadas ventrículos llenas de líquido claro e incoloro L.C.R. Cada hemisferio contiene un **ventrículo lateral**, dividido en cuerno frontal, occipital y temporal reunidos al nivel del cuerpo. Cada ventrículo lateral se co-

munica con el **tercer ventrículo** único y mediano, por el agujero de Monro.

El tercer ventrículo se comunica hacia atrás y hacia abajo por un estrecho corredor, el acueducto de Silvio, con el **cuarto ventrículo** situado entre la protuberancia y el bulbo hacia adelante, y el cerebelo hacia atrás. El cuarto ventrículo se abre por un orificio inferior (agujero de Magendi) y dos orificios laterales (agujeros de Luschka), en los espacios que rodean el encéfalo (espacios subaracnoideos) (Fig. 8 y 9).

6.- Los nervios craneanos.- Son doce (12) de cada lado.

Los nervios del olfato (I) y ópticos (II) están en la fosa anterior y los nervios motores III, IV y VI en el nivel medio; el V o nervio trigémino, responsable de la sensibilidad de la cara y de la masticación reposa sobre el borde superior de la **mastoides** y forma en ese nivel el ganglio de Gasser. Los otros nervios craneanos están en la fosa posterior. El VII, nervio de la mímica facial, y el VIII - nervio auditivo (rama coclear) y el nervio del equilibrio (rama vestibular) - ganan el conducto auditivo interno atravesando el «ángulo ponto-cerebeloso» comprendido entre el tronco cerebral y el cerebelo. Este ángulo está limitado hacia arriba por el trigémino y hacia abajo

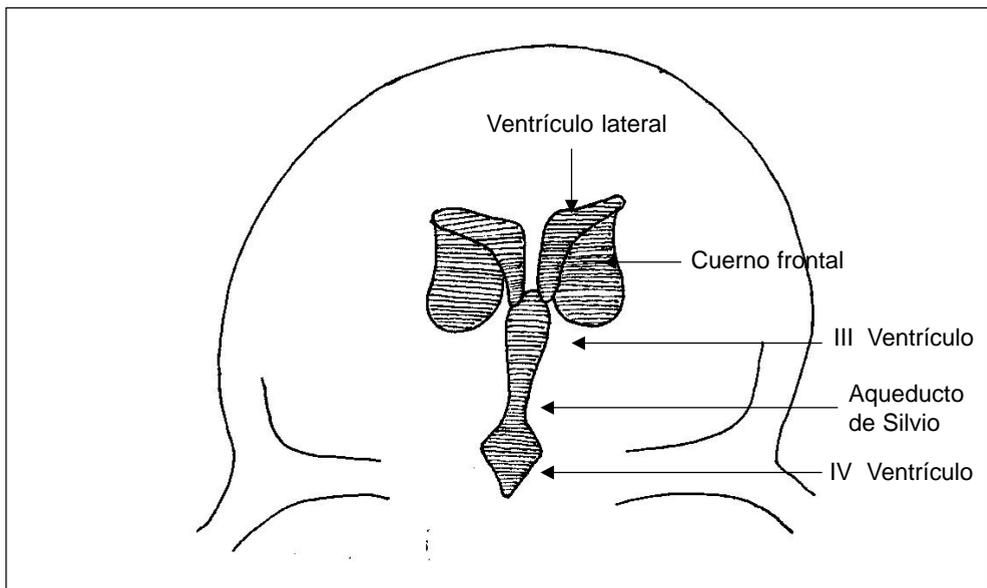


Fig 8

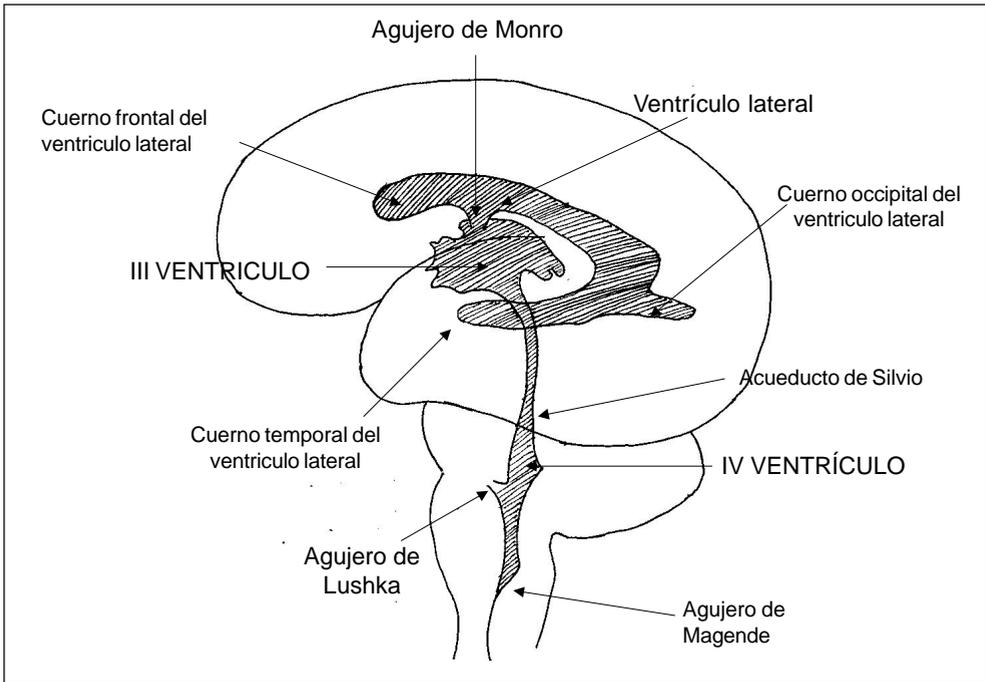


Fig. 9

por los nervios mixtos, IX, X y XI pares craneanos responsables de la motricidad y la sensibilidad buco-faríngeas, de la regulación cardio-respiratoria, de la voz y de los movimientos de la cabeza. Finalmente, el décimo segundo (XII) par craneano o hipogloso ma-

yor regula la motricidad de la lengua emergiendo por el agujero condileo.

El ángulo ponto-cerebeloso es un espacio de gran importancia neuroquirúrgica ya que en él asienta el Neurinoma del acústico y la compresión neurovascular responsable de la neuralgia de trigémino

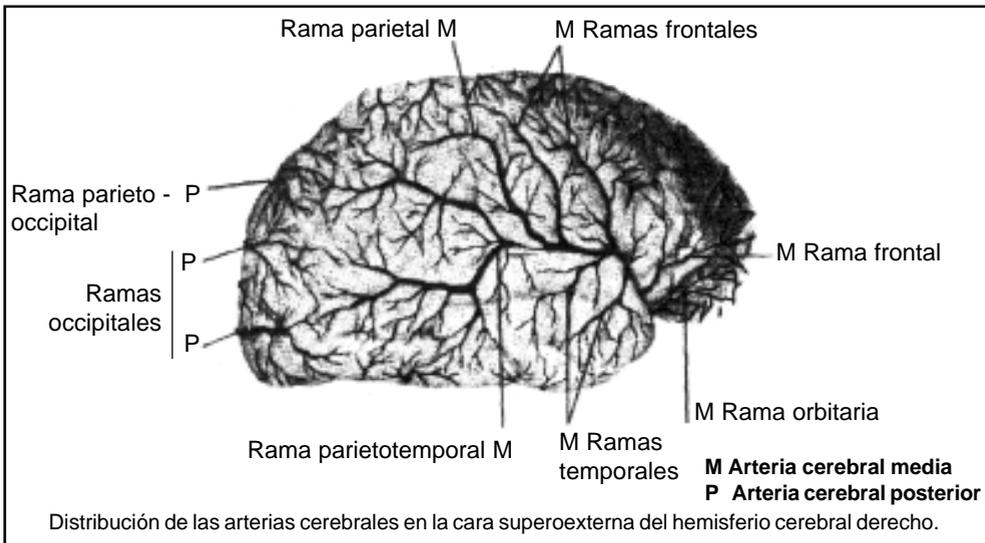


Fig. 10

7.- Los vasos del encéfalo.- Su conocimiento anatómico, muy antiguo ha sido renovado en los últimos años por el extraordinario desarrollo de la angiografía cerebral.

Dos grandes corrientes aportan la sangre al encéfalo: hacia adelante, las dos carótidas internas y hacia atrás, el tronco **basilar** formado en la fosa posterior por la confluencia de las dos arterias vertebrales.

La **carótida interna** ingresa al cráneo por su base configurando el sifón carotídeo en íntimo contacto con el III par y la vía óptica; luego se divide en cerebral anterior, irrigando la parte media y superior del hemisferio, y la media cerebral o sylviana, irrigando toda la cara externa de los hemisferios y los núcleos grises centrales. Antes de conformar su sifón, la carótida interna se abre camino en un túnel venoso denominado **seno cavernoso** que contiene en su pared externa los nervios motores del ojo.

El tronco **basilar** da varias arterias cerebelosas de cada lado irrigando el tronco cerebral y el cerebelo; se divide en dos arterias cerebrales posteriores aportando sangre a los núcleos grises y a la cara inferior y posterior de los hemisferios

Los dos sistemas, carotídeo y vertebral, se hallan intercomunicados a nivel del **polígono de Willis**, situado en la base del encéfalo;

estructura muy importante por ser asiento de patología vascular aneurismática.

(Fig. 11)

8.- Las meninges.- El Sistema Nervioso Central tanto craneal como raquídeo y sus estructuras están envueltos, rodeados y a la vez contenidos por las meninges. Se distingue la duramadre y la meninge blanda.

A) Duramadre: Es la envoltura mas externa del cerebro, constituida por tejido fibroso, sólido y ,espeso ,habitualmente adherida a la tabla interna del hueso.

La duramadre envía prolongaciones muy importantes hacia la cavidad endocraneana.

Una prolongación vertical y mediana la **hoz del cerebro, que** separa ambos hemisferios y una prolongación horizontal, la llamada **tienda del cerebelo**, que separa la fosa posterior del encéfalo propiamente dicho (Fig. 2).

De esta manera estas prolongaciones de la duramadre delimitan un espacio único llamado fosa posterior y dos espacios supretentoriales que contienen cada uno ambos hemisferios cerebrales.

B) Meninge blanda: Constituida por la aracnoides y la piamadre.

La **aracnoides** es una membrana transparente que recubre el cerebro pasando como puente entre los surcos y las circunvalaciones.

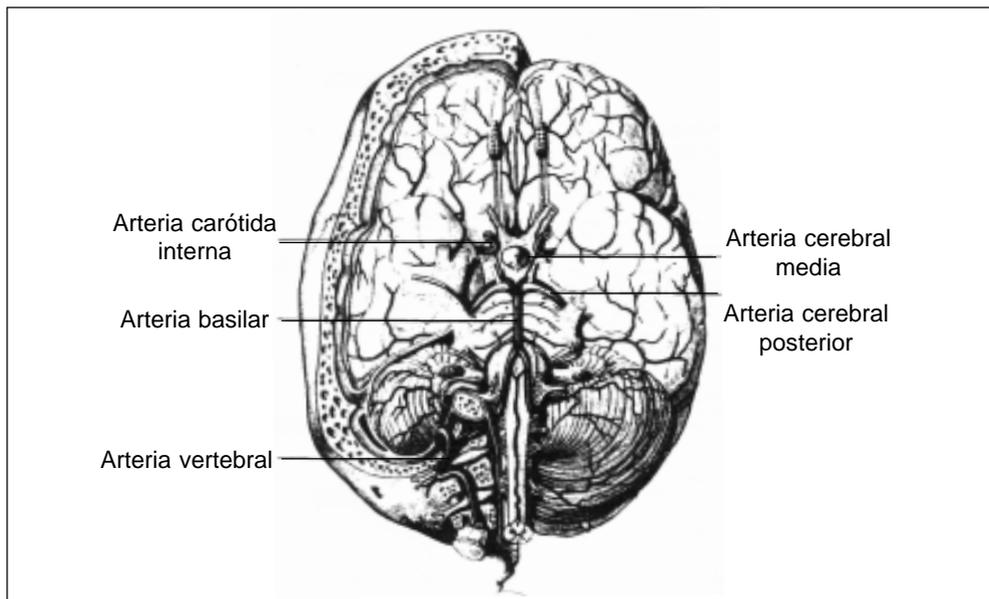


Fig. 11: Circulación Cerebral vista desde la base.

Entre el cerebro y la aracnoides circula el L.C.R.

A nivel de la base este espacio aumenta de tamaño y genera la formación de las **cisternas de L.C.R.** tales como la cisterna magna, interpeduncular, optoquiasmática, preoptina, etc.

Es en este **espacio subaracnoideo** donde transcurren las principales arterias que irrigan el S.N.C. incluido el polígono de Willis de allí la importancia al producirse las hemorragias intracraneales, especialmente por aneurismas

La **piamadre** es una membrana muy tenue unida íntimamente a la corteza cerebral a la que sigue hasta en sus mas mínimo repliegues.

NEUROFISIOLOGÍA

Las acciones fundamentales del Sistema Nervioso son la **recepción, almacenamiento y expedición** de información.

Electrónicamente **genera, propaga y transmite** impulsos eléctricos.

Pero el Sistema Nervioso es algo mas que electrónica; por encima del nivel reflejo, es un sistema flexible que utiliza **experiencias anteriores** (aprendizaje) y capaz de **retener contenidos** (memoria).

La progresión en la escala zoológica ha ido de la mano con el tamaño y la complejidad del Sistema Nervioso, desde las formas de vida más rudimentarias los insectos, por ejemplo hasta el hombre, el Sistema Nervioso muestra un marcado aumento de la **plasticidad** que ha permitido que la conducta se haga más variable con respecto a la respuesta, puesto que el animal puede elegir entre una serie de posibilidades.

Hoy se acepta que la diferencia más importante entre los Reinos Vegetal y Animal, la constituye la existencia o no de Sistema Nervioso, lo que le permite la interacción activa con el medio que lo rodea, los vegetales no pueden responder activamente al ambiente. Es clásico el ejemplo de la reacción ante el enemigo; uno acepta la agresión del leñador y otro puede huir o combatir ante el cazador.

Lógicamente el Sistema Nervioso tendrá una complejidad creciente a medida que ascendemos en la escala zoológica, hasta al-

canzar el máximo exponente que es el Hombre.

Este Sistema Nervioso tiene un desarrollo, una maduración y una declinación a través de los años por lo que la neurofisiología deberá adaptar sus enunciados a la etapa referencial.

Sobre el plano fisiológico, el sistema nervioso debe ser considerado como un **SISTEMA ALTAMENTE COMPLICADO**: Corteza, sustancia blanca o núcleos grises no pueden funcionar aisladamente sino interactúan entre ellos.

Un equilibrio armonioso, en estado normal, se establece entre los núcleos grises, **órgano de comando**, la corteza, **centro de ejecución**, y la sustancia blanca, **elemento de unión**.

La corteza, que ontogénicamente es nuestra más reciente adquisición rigiere la vida de relación del hombre y nos hace únicos, irrepetibles y dueños de nuestro propio destino. Los núcleos grises y sobre todo el tálamo y las formaciones hipotalámicas son, con la corteza, los órganos del **comportamiento**

Para dar una idea de la importancia funcional del S.N.C. baste decir que con el 2% del peso corporal recibe el 20% del volumen minuto cardiaco, lo que lo transforma en el parénquima más ricamente irrigado de aprovechamiento propio

El S.N.C. se ha especializado al máximo nivel en electrónica y conducción y el precio que ha debido pagar es la incapacidad de reproducirse y la total dependencia en su nutrición

No posee elementos de reserva de allí que solo 6 minutos sin oxígeno y sin glucosa ocasionan su total y definitivo deterioro

Posee una formación protectora única en el organismo que es la barrera hemato-encefálica que le selecciona sus nutrientes evitando los productos tóxicos circulantes, de su integridad depende el normal funcionamiento del S.N.C.

El sistema extrapiramidal ha desarrollado en el hombre una compleja actividad automática y hoy podemos decir que el 70% de las actividades del diario vivir nos la proporciona su accionar, la habitual actividad de conducir un automóvil casi en forma totalmente automática nos maravilla por su compleji-

dad y precisión, incluso con alarmas autoprogramadas

La Organización Mundial de la Salud decidió que la década de 1990-2000 fuera declarada la **década del cerebro**, propició impor-

tantes investigaciones pero paradójicamente al cerrar la década el Director exclamo "**ES TAN GRANDE EL PANORAMA QUE SE HA ABIERTO, QUE AHORA SABEMOS MENOS**".

EXAMEN SEMIOLÓGICO DEL SISTEMA NERVIOSO.

*Prof. Dr. Horacio Deza**

Introducción.

Habitualmente el Médico Clínico realiza un examen neurológico "desmembrado" mientras va confeccionando su Historia Clínica rutinaria: una alteración de la Conciencia, el Habla y la Conducta del paciente, que pueden revelar alteraciones de las funciones cerebrales, se analiza en el examen físico general, pero se sospechan en la anamnesis. En la inspección general se analiza la marcha, actitud y otros movimientos que indican la fuerza, tono muscular y coordinación musculares; se exploran alguno de los pares craneales al examinar la simetría de la Facies; en el examen de la piel se estudia el trefismo de piel, faneras, músculos, evaluando indirectamente la neurona periférica; cuando controlamos frecuencia respiratoria, punso arterial, presión arterial, evaluamos el aparato digestivo o las glándulas de secreción interna, estamos estudiando el Sistema Nervioso Autónomo. En síntesis, cuando detectamos un trastorno funcional/orgánico del sistema nervioso recién realizamos un examen neurológico completo o el paciente es derivado a un Neurólogo. El propósito principal sería, que siempre se debe realizar un examen neurológico básico para descubrir las posibles deficiencias motoras, sensitivas, de coordinación, de conducta o funcional mental que pudiera tener el paciente. De tal forma que luego de un examen neurológico sistematizado positivo, el médico deberá sospechar el sitio de la lesión considerando los hallazgos de dicho examen, y estos hallazgos se pueden agrupar en 9 problemas básicos (1) o principales o Síndromes, que el Médico Generalista debería ser capaz de detectar clínicamente y saber la conducta a seguir con el Paciente-Problema en cuestión, como veremos al final.

Historia Clínica.

Comprende la Anamnesis, el examen físico y después de tener un diagnóstico sindromático, exámenes complementarios auxiliares del diagnóstico.

Anamnesis. (1)

La patología del SN puede ser orgánica o funcional. Después de aceptada esta consideración básica es conveniente tener en cuenta algunos principios generales que ayudan al reconocimiento de las enfermedades del SN. (Leiguardia, Ramón).

Obtener un HC adecuada es un arte dirigido a conversar con el paciente. El médico debe aprender el arte, o la ciencia, de obtener una anamnesis tanto de un paciente poco observador o que niega su enfermedad como de una persona no educada, de otra persona que intencionalmente o no cambia el significado de las cosas y también de un paciente con deterioro mental. La tarea es larga; si el tiempo es limitado, pueden ser necesarias entrevistas posteriores. Es conveniente no interrumpir demasiado al paciente, para dejarlo expresar su angustia; sin embargo, después convendrá hacer repreguntas para aclarar o completar datos que no han sido suficientemente descriptos.

Cuando el paciente ya expresó la sintomatología que padece es conveniente investigar datos sobre el estado de las funciones mentales superiores (atención memoria, lenguaje), la función de los distintos pares craneales (visión, olfato, audición, deglución), trastornos motores (torpeza motora, parestias, plejías, incoordinación, movimientos involuntarios anormales), trastornos en la sensibilidad superficial o profunda, en el dominio de los esfínteres o en la actividad sexual, así como también otros síntomas

* Decano de la Facultad de Medicina de la UNT

extraneurológicos: PP, disnea, mareos, visión borrosa, cefalea, etc.

Si bien la investigación del problema clínico comienza con el paciente, no se debe descartar los familiares directos, vecinos, amigos, que pueden confirmar, ampliar y/o aportar datos extras no vertidos por el paciente. A veces la información aportada por éstos sobre los cambios en comportamiento, memoria, audición, visión, lenguaje, marcha, coordinación, etc. puede ser de gran relevancia (convulsiones, trastornos de la conciencia, demencia).

· Los síntomas pueden ser referidos como:

Síntomas Positivos: aquellos producidos por estimulación o irritación de una parte del SN, que hace que éste se comporte en forma anormal (ej. Convulsiones producidas por irritación de una zona del área motora de la corteza cerebral);

Síntomas Negativos: son aquellos producidos por la pérdida de una función (parálisis).

· **Ley de la Disolución.** Las funciones y/o habilidades más recientemente adquiridas en la evolución y entrenamiento son las primeras que se pierden cuando hay una enfermedad cerebral. Por ej. Idioma materno/adquirido (anestesia-recuperación total; estados comatosos); Puño de precisión (oposición del pulgar)-Puño de poder (flexión de todos los dedos del mono)

· **Cuantificación Lesional.** Localización, gravedad, extensión, efecto que produce sobre el parénquima nervioso contiguo y sobre las conexiones e interconexiones existentes en la zona y velocidad de instalación (aguda/crónicas).

· **Adaptación Cortical.** Una función perdida o alterada puede recuperarse por una adaptación de otras zonas del cerebro que la reemplazan, habitualmente con menor eficiencia; esto se ve especialmente en niños y jóvenes.

· Diferentes procesos patológicos pueden producir manifestaciones clínicas idénticas. Una hemiplejía puede ser provocada por una hemorragia, infarto cerebral, isquemia; hemiparesia: absceso cerebral, hematoma, tumor benigno o maligno.

Los Síntomas provenientes del Sistema Nervioso que llevan a la consulta son variados, pudiendo agruparse en:

- Síntomas Sensitivosensoriales.
- S. Motores.
- S. Psicointelectuales.

Entre los Síntomas Sensitivosensoriales tenemos: dolores de diversa localización: cefalea, neuralgia, raquialgia; parestesias, disestesias e hipo o anestias; anosmia; ambliopía, amaurosis y diplopía; sordera, vértigos y mareos; vómitos, etc.

Los síntomas motores se refieren a paresias, plejías o parálisis; disminución en la fuerza muscular; movimientos involuntarios; titubeos, oscilaciones en la estación de pie, en la marcha u otros movimientos coordinados; incontinencia de esfínteres; impotencia sexual.

Los síntomas Psicointelectuales se refieren a trastornos e la función mental superior: disminución o pérdida de la memoria; alteraciones del habla, articulación de la palabra; alteraciones del sueño; alteración de la conciencia.

Como en el resto de la Clínica todos y cada uno de estos síntomas deberán investigarse el cuándo, cómo y dónde comenzó, así como también si es la primera vez que lo padece y posible causa que la atribuye. Todo esto tiene por objeto determinar el orden y/o secuencia con que se han presentado los síntomas; comenzar a discriminar entre patologías agudas y crónicas; el tiempo evolutivo de la enfermedad; la progresión de la misma en cuanto si hubo o no períodos de mejoría o si la peoría fue "in crescendo"; etc.

Los Antecedentes Personales tendrán relevancia según la edad del paciente. En los niños es de importancia los antecedentes del embarazo y parto (parálisis, convulsiones, enfermedades congénitas); la maduración motora y las enfermedades infectocontagiosas (enfermedades congénitas, encefalitis); en la edad escolar el comportamiento.

En los adolescentes hay que evaluar antecedentes genitales (trastornos neuroendócrinos). En el adulto joven es conveniente inquirir sobre padecimientos venéreos y otras infecciones intercurrentes; hábitos tóxicos, intoxicaciones profesionales, traumatismos de cráneos, etc. En el adulto es conveniente averiguar en la familia cambios de conducta del paciente, alteraciones en el sueño, compromiso de las funciones mentales superiores.

Entre los Antecedentes Heredo-Familiares deberá procurarse establecer la existencia de intoxicaciones crónicas (alcoholismo, saturnismo, etc.), infecciones crónicas (paludismo, sífilis, tuberculosis) así como padecimientos neurológicos o mentales en padres, hermanos o parientes más distantes; cuando surge el antecedente hay que tratar de investigar la posible forma de herencia (epilepsia, cefalea, movimientos involuntarios, miopatías, etc.) Algunas neuropatías son heredadas de una forma estrictamente mendeliana, ya sea dominante autosómica (Corea de Huntington), autosómica recesiva (Ataxia de Friedrich) o recesiva ligada al sexo o al cromosoma X (Distrofia muscular de Aran Duchenne); otras, por el contrario, son heredadas en forma no mendeliana (influencia metabólica, trastornos multifactoriales, modelos de herencia mitocondrial) en los que las influencias genéticas son importantes aunque no bien definidas aún (epilepsia, Esclerosis múltiple).

Bases del Diagnóstico Neurológico: E. F.

El método clásico.

En la patología del SN los signos físicos indican la localización anatómica de la lesión/es responsable/s de los trastornos, mientras que la anamnesis detallada de la enfermedad es la que sugiere la naturaleza del proceso patológico subyacente. Mientras que el Síntoma era una manifestación subjetiva la mayoría de las veces, los Signos son manifestaciones objetivas que pueden ser percibidos por los sentidos del médico examinador; es demostrable. Hay dos tipos de signos:

- Signo Propiamente dicho: por lo general con la simple observación del paciente son detectados. No existe contacto alguno entre Paciente/Examinador. (Ptosis-lagoftalmos-marcha de Todd-etc.)

- Signo detectados por medio de Pruebas: signo en movimiento o en acción. Para objetivarlos se necesita que el Examinador actúe sobre el paciente, haciéndole realizar una acción determinada y evaluando su resultado. (Babinski-Romberg-Kernig-Lassegue-etc.).

Una vez que se han obtenido todos los datos posibles (síntomas y signos) a través de la anamnesis y el examen físico, y se han

traducido en términos de anatomía y fisiología, recién puede establecerse la correlación que existe entre ellos y determinar la localización anatómica que explica tales manifestaciones, es decir, mediante un juicio o pensamiento crítico estamos fundamentando el Diagnóstico Anatómico; Diagnóstico Funcional: grado de alteración que presenta el aparato o sistema en estudio. La reunión del D. A. + D.F nos da, realmente, el primer paso en el intento diagnóstico: Diagnóstico Sindromático o Presuntivo. El D. S. localiza adecuadamente las lesiones y el proceso sistémico responsable de los síntomas y signos, y es indispensable este paso, ya que sin saber dónde buscar no sabremos qué pedir (exámenes complementarios). Los diagnósticos anteriores siempre preceden al Diagnóstico Etiológico o definitivo, que nos permitirá indicar el tratamiento correspondiente.

Es necesario destacar una y otra vez que las bases fundamentales del diagnóstico radican en la obtención de una anamnesis completa y en la realización de un examen físico correcto. Cuando no se encuentra la relación entre síntomas y signos, o no concuerdan entre sí, puede ser debido a que han sido erróneamente interpretados; en esa situación es indispensable repetir los pasos. La repetición de la HC es la prueba diagnóstica de mayor utilidad cuando el paciente neurológico es difícil y complicado.

En las últimas décadas se ha notado una tendencia, cada vez más marcada, de dar mayor trascendencia a los Métodos Auxiliares Diagnósticos (M.A.D.) en detrimento de una observación cuidadosa. Indudablemente que la nueva tecnología ha incrementado los buenos diagnósticos, pero de ninguna manera puede reemplazar al estudio clínico; sólo son de valor cuando son solicitados racionalmente, de acuerdo a los síntomas y/o signos del paciente. Más aún, muchos de estos exámenes pueden no ser esenciales, demandan tiempo para su realización y ocasionan considerables gastos al paciente, familiares y/u obras sociales.

Para realizar un E F Neurológico se necesitan:

- pocos elementos (martillo de reflejos, alfiler, oftalmoscopio),
- los cinco sentidos (agudizados por el don de la observación)
- un 6º sentido = Sentido Común.

El desarrollo y la práctica de la observación, en las palabras de Osler, mejoran nuestra capacidad clínica, "la más difícil de todas las artes. Es la base de todo el trabajo clínico y del progreso científico". Todas las ciencias humanas no son otra cosa que el aumento del poder del ojo" (John Fiske). Y esto puede extenderse a la enseñanza. El objetivo primario de la enseñanza de la Neurología es preparar al alumno para la observación; no existe sustituto para la observación, para la experiencia obtenida por ver mucho y sabiamente. Las inmortales, clásicas y repetidas palabras de Osler, hoy tienen más valor que nunca: "No toque al paciente, establezca primero lo que ve; cultive su poder de observación". Esto fue confirmado por Flexner, pedagogo creador de la medicina especializada, cuando afirmó "existe una impresión general de que la calidad científica de la Educación Médica y de la práctica médica dependen en alguna medida de los métodos de laboratorio. Este no es el caso. La ciencia es esencialmente materia de observación, inferencia, verificación y generalización".

El Examen Físico Básico del Sistema Nervioso debe ser cuidadoso, conciso y completo, debiéndose seguir un plan predefinido y cumplirlo siempre:

1. Examen Mental
 - 1a. Conciencia
 - 1b. Inteligencia Memoria
Pensamiento
Capacidad de Abstracción.
 - 1c. Gnosia.
 - 1d. Praxia
 - 1e. Lenguaje
- 2) Examen Físico General:
 - 2a. Facies
 - 2b. Actitud
 - 2c. Marcha.
- 3) E. F. Segmentario:
 - 3a. Cráneo
 - 3b. Columna
 - 3c. Pares Craneanos
 - 3d. Motilidad.
 - 3e. Taxia
 - 3f. Sensibilidad.
 - 3g. Sistema Nervioso Periférico.

1) Examen Mental

El E M, si bien su realización minuciosa y en profundidad es patrimonio del Psiquiatra y del Psicólogo, el Médico general debe tener habilidades suficientes para realizar un estudio de aproximación, elemental y sencillo, que le brindará una idea integral del estado de su paciente; debe saber hacerlo primero por su condición de Médico Clínico, por que está evaluando la función superior del Ser Humano y finalmente por que la prevalencia de este tipo de patologías se ha incrementado de manera notable en el último decenio. El E M básico, nos dará una rápida información sobre el estado anatómico-funcional de distintos sectores del SN, e forma sucinta se puede afirmar: que la Conciencia nos indicará la integridad cortical y de la formación reticular del tronco cerebral; el Lenguaje, Gnosia y Praxia, la indeminidad de ciertas áreas corticales y la Inteligencia de una adecuada integración Córtico-Subcortical.

No puede dejar de recordarse que muchas patologías extraneurológicas pueden dar alteraciones de las Funciones Mentales, tales como: Insuficiencia Hepática y Renal; trastornos endocrinos (hipotiroidismo); alteraciones metabólicas (acidosis); déficits irrigatorios (Shock); intoxicaciones exógenas (alcohol; barbitúricos; drogas, etc.), lo que hacen aún más difícil y comprometido el Examen Neurológico.

Conciencia.

Estado Vigil, de percepción propia del ser y su reactividad par con el ambiente. Se pueden investigarse distintos aspectos del estado vigil, como ser:

• **Orientación Temporal, espacial y auto-psíquica.** La Temporal es la primera que se altera en los Conducta. La observación directa, el relato de familiares directos, amigos, enfermería, son las fuentes básicas de información; si coincide con su educación cultural, secuencia diaria normal, comportamiento social lógico, ritmo vigilia-sueño es el normal. A veces la observación y estudio debe ser prolongada.

• **Atención.** Ya durante el interrogatorio nos damos cuenta de la capacidad de atención; cuando está afectada el paciente se distrae

con facilidad, parece ausente, interrumpe el examen, cambia de tema durante la entrevista, etc. Para estudiarlo un poco más en profundidad se le encargará leer un texto o realizar un dictado (si alfabeto).

- **Conciencia de Sí.** Se les interrogará sobre la interpretación de su enfermedad: la reconocen? Necesitan tratamiento? Muchas veces la alteración de la conciencia se expresa por necesidad inmotivada de terminar la entrevista, ser dado de alta, no percibir el estado de enfermedad, etc.

- **Niveles de Conciencia.** Puede oscilar desde la lucidez hasta el coma profundo de descerebración. La clasificación de Symonds es aún clara y objetiva:

* **Lucidez. Vigil.** Buena orientación témporo-espacial, colabora con el interrogatorio en forma rápida y ágil. Conducta acorde a la circunstancia.

* **Obnubilación.** Actividad mental lenta. Desorientación témporo-espacial. Falta de atención. Lenguaje incoherente. Cambios de comportamiento y conducta. Tendencia a la excitación primero y luego al sueño. Premiosidad para ser dado de alta. Puede cumplir actos automáticos.

* **Estupor.** Yace en cama. No cumple con actos motores simples. Responde a estímulos dolorosos en forma incoordinada y primitiva. Agitación psicomotora; grita. Ritmo vigilia/sueño alterada; períodos prolongados de sueño. Lenguaje primitivo e inexpresivo. No hay control de esfínteres.

* **Coma.** No responde a ningún estímulo; decúbito pasivo; Conserva actividad vegetativa.

Score de Glasgow.

Permite la obtención de un baremo, objetivo y repetible, que usado en forma genérica posibilita comparar las situaciones.

1) Respuesta Ocular.

Motilidad espontánea	4
Respuesta al ruido	3
Respuesta al dolor	2
No hay respuesta	1

2) Respuesta Verbal.

Orientado en T/E	5
Confuso	4
Inapropiada	3
No comprensible	2
Sin respuesta	1

3) Respuesta Motora.

Obedece órdenes	6
Localiza	5
Retirada	4
Flexión	3
Extensión	2
Sin respuesta	1

Inteligencia.

Función estructurada y compleja que refleja la "capacidad de adaptarse a nuevas situaciones mediante el empleo del razonamiento". Es la capacidad de dar soluciones a los problemas. Se va incrementando con la experiencia hasta llegar al máximo en la edad adulta; luego comienza a decrecer con la senectud. Ya con el interrogatorio el médico se da cuenta del intelecto de su paciente. De ser necesario se debe recurrir a Pruebas especiales.

- **Memoria.** Se exploran hechos recientes y remotos, adaptados al nivel intelectual del interlocutor: Qué hizo ayer? Qué comió? Resultados de fútbol del domingo pasado? En qué escuela curso su primario? Cuándo se casó? Etc.

- **Pensamiento.** Actividad ágil y dinámica. Cuando está afectado este nivel el paciente se encuentra lento y reiterativos o perseverantes sobre una misma idea. Se explora con por medio de la asociación de ideas Qué partes tiene un automóvil? Cuáles son los muebles de una casa? Qué opina del tiempo? Qué piensa de la TV?

- **Capacidad de Abstracción.** Forma más elevada de la Inteligencia y es la primera que se altera en los deterioros y demencias. Existe dificultad para diferenciar lo esencial de lo secundario. Qué es la bondad? Qué es el dolor? Diferencias entre río y laguna; niño y enano; pan y carne.

Gnosia.

Capacidad de conocer o reconocer objetos o símbolos. Para efectuar esta actividad es necesaria la integridad de la corteza cerebral, del aparato receptor sensorial-sensitivo y en estado psíquico normal. Las Agnosias implican una alteración a nivel cortical, con normalidad de los otros dos elementos. Se han atribuido a zonas delimitadas de la corteza cerebral las funciones de reconocimien-

to: Táctil (parietal); Visual (Occipital); Auditiva (Temporal); Esquema corporal (parietal posterior).

- **Gnosia Táctil.** Identificación de un objeto común sin estímulo auditivo o visual (llave, lápiz, papel, paquete de cigarrillos, etc.)= Estereognosia. Sobre la piel se escriben figuras geométricas simples (triángulo, cuadrado, círculo), números o letras (Grafognosia).

- **Gnosia Visual.** Identificación de objetos, colores, reconocimiento de distancias, proporciones: qué objetos ve? Que colores tiene el cielorraso y las paredes? Qué es más grande: la ventana o la pared? Qué objeto está más cerca de Ud. y cuál más lejos? Más fácil puede ser la identificación de personajes reconocidos en el diario o revistas (Prosopognosia).

- **Gnosia Auditiva.** Se le hace escuchar música y el paciente debe identificar ritmo y tonalidad.

- **Esquema Corporal.** Se inicia la prueba indicando que señale distintas partes de su cuerpo; que establezca si es derecha o izquierda la zona señalada; finalmente, en un dibujo que indique cabeza, brazos, piernas, ojos, etc.

Praxia.

Capacidad de ejecutar actos motores simples o complejos con un fin determinado. Las Apraxias resultan de incapacidad de realizar dichos movimientos en ausencia de parálisis, ataxia, rigidez, aquinesia y déficit sensorial. Existen varias esferas de la praxia.

- **Ideatoria.** Se solicita cumplir actos imaginarios: mímica de abrir una ventana; saludar y estrechar la mano de un amigo; contar un fajo de billetes imaginarios.

- **Motriz.** Realización de actos motores complejos con un objeto: doblar un papel y colocarlo en un sobre; prender un cigarrillo; cortar papeles con una tijera; etc.

- **Ideomotriz.** Actores motores simples: sentarse, pararse, estrechar la mano del médico, balancear los brazos, silbar, desvestirse y vestirse delante para el examen físico, etc.

- **Constructiva.** Construir una pirámide con cubos; figuras geométricas con fósforos.

Lenguaje.

El lenguaje es el uso de símbolos convencionales usados con la finalidad de comunicarnos, que traducen un pensamiento. Puede ser oral, escrito, mímico (expresivo y gestual). Tiene dos aspectos fundamentales: Motor (que permite comunicar nuestro pensamiento) y Gnósico (que recibe y decodifica los símbolos que nos comunican los demás. Su exploración básica consta de 4 etapas:

- **Expresión Oral.** Se investiga en primer término por la palabra espontánea; si hay dudas podemos frases de articulación compleja (artillero de artillería; ministro plenipotenciario).

- **Comprensión del lenguaje Oral.** Primero se dan órdenes simples: abrir y cerrar los ojos, las manos, mirar hacia uno y otro lado, teniendo especial cuidado de emplear lenguaje gestual. Luego se pasa a dar órdenes más complejas: vaya abra la puerta, salga al pasillo y luego vuelva a entrar dejando la puerta cerrada. Una prueba muy sencilla son Los 3 papeles de Pierre Marie: se le entrega al paciente 3 papeles de distintos tamaño y se le ordena: que el mayor se lo entregue al médico, el mediano lo guarde en el bolsillo izquierdo y el pequeño lo rompa.

- **Exploración de la Lectura.** Se le entrega textos sencillos y se solicita que se los interprete: Los niños deben ir a la escuela y obedecer a sus alumnos; Los hijos deben tener amor y respeto por sus padres. También se le puede dar por escrito órdenes complejas: Vaya a la ventana, corra las cortinas, mire que hay afuera y luego dígame lo que vio.

- **Exploración de la Escritura.** Pueden medirse con tres maniobras: Dejar que el paciente escriba lo que siente en ese momento; dictarle un texto simple; darle un modelo y que lo copie.

2) Examen Físico General.

Facies.

Simetría, estructura y color. La Fisionomía tiene un carácter antiquísimo. El Antiguo Testamento lo menciona ("Por el aspecto se conoce al hombre y por el semblante del rostro reconócese el sensato" Eclesiástico, XIX, 26; "El descaro de sus rostros atestigua contra ellos y, como Sodoma, publicitan sus peca-

dos” Isaías, III,9); Hipócrates le dio importancia (recordar su F. Hipocrática).

- **F. Asimetría en la inspección estática y dinámica** (VII - III- VI- pares; fistulas carotídeo-cavernosa);

- **F. Miasténica:** no existe al despertarse, progresiva y vespertina, no hay parálisis de la mirada, mejora con la administración Porstigma.

- **F. Hutchinson-Astrónomo:** inmovilidad de los ojos y ptosis uni o bilateral por oftalmoplejía nuclear externa progresiva con extensión de la cabeza para poder ver.

- **F. Jugador de póker o de máscara,** de pomada, temblor localizado en maxilar y labio inferior: Enfermedad de Parkinson;

- **F. Durmiente:** inexpresiva, depresión mental, abulia (rasgos borrados, labios entreabiertos, párpados semiocluidos y mirada indiferente o perdida) letargia, sopor, coma, etc.;

- **F. Encefalitis:** Amimia, signos oculares (escaso parpadeo, ligero exoftalmos, ptosis, estrabismo, anisocoria); a veces sialorrea; cara untada y tics.

- **F. Ansiosa:** angustia, ansiedad, manías, excitación psicomotriz, etc. Hipertonía y mayor secreción sudoral.

- **F. Mongólica:** plana y redonda; epicanto; macroglosia; microcefalia y orejas pequeñas en asa.

- **F. Seudobulbar:** alternancia de facies inexpresiva, alternando con injustificados de episodios de risa o llanto inextinguibles.. Risa y llanto espasmódicos. Arteriosclerosis senil.

- **F. Vultuosa:** Hemorragia cerebral. Inmovilidad de la cabeza, desviada hacia el lado de la lesión cortical y fumador de pipa con cada movimiento espiratorio en la parte paralizada (contralateral).

- **F. Hidrocefálica:** cabeza de gran volumen con frente abultada.

- **F. Maníaca:** extraviado, fija.

- **F. Claude Bernard-Horner:** noftalmos, ptosis palpebral, anhidrosis y miosis, por destrucción del Ganglio Estrellado del cuello (Simpático).

- **F. Pourfour du Petit:** Exoftalmos midriasis, lagoftalmos; irritación del G. estrellado.

- **F. Risa Sardónica, espasmo cínico:** facies dolorosa en la mitad superior de la cara (arrugas en la frente y ángulos externos de los ojos, con elevación de las cejas y alas

nasales), mientras que las comisuras labiales están llevadas hacia arriba y afuera, con boca entreabierta con retracción fija de los labios, como una risa fija. Tétanos.

Actitud.

Es la postura o posición que adopta espontáneamente el cuerpo. Podemos estudiar la actitud en la cama (decúbito) o en la estación erecta.

Decúbitos.

- **Posición en “Gatillo de fusil”.** Meningitis.

- **D. Pasivos obligados.** hemiplejía flácida. Se observa la asimetría de la mitad del cuerpo, como aplastado en la cama, aparentan ser más anchos, están como hundidas en el lecho.

- **Lumbociatalgia por hernia de disco.** Decúbito lateral con el miembro afectado en flexión; posición antiálgica.

- **Paraplejías.** Los miembros pueden estar “aplastados” en las flácidas y flexionados en las espásticas, con trastornos tróficos en ambas.

- **Cervicobraquialgias por Hernia Disco Cervical.** columna fija, rotada y flexionada hacia el lado opuesto a la lesión?; el miembro superior correspondiente en flexión.

De Pie.

- **Parkinsoniano.** tronco proyectado hacia delante en flexión; los brazos en flexión, adosados al tronco, con el temblor típico en manos.

- **Hemiplejía espástica.** asimetría facial central; miembros superior afectado en flexión; miembro inferior en extensión, recto, con elevación de la hemicadera y rotación interna del pie.

- **Los cerebelosos y tabéticos.** disbasia, separan los brazos del cuerpo, tienen oscilaciones cuando están de pie.

- **Los movimientos coreicos, atetósicos o bállicos.** Son característicos en el Síndrome extrapiramidal.

- **La mano “Péndula”,** con imposibilidad de extensión en la parálisis del n. Radial.

- **Mano en “Garra” o “Predicador”** en la parálisis del n. Cubital y Mediano.

"Pie "Equino" en la parálisis del n. Ciático Poplíteo Externo, con dedos flexionados.

Marcha.

El estudio de la marcha en el paciente Neurológico puede aportar muchos datos referentes a la motilidad, coordinación, movimientos automáticos y asociados y también a la sensibilidad.

- **M. Cerebelosa.** Marcha del ebrio.
- **M. Parkinsoniana.** Tras el centro de gravedad.
- **M. Tabético. Taloneante.** No puede hacerlo con los ojos cerrados.
- **M. Miopática.** Marcha de pato. Al levantarse de una silla o desde el suelo, van "trepándose" a sí mismo: M. De Sapo.
- **M. Pareto-espástica.** Marcha de robot.
- **M. Polineurítica. Steppage.** El pie cae de punta.
- **M. Hemipléjica.** Todd o Helicópoda o en "Guadaña".
- **M. Vestibular.** VII Par. Inestabilidad y desviación hacia un mismo lado, con tendencia a caer hacia ese lado.
- **M. Extravagante.** Histeria. Puede simular a cualquiera, pero presenta el Signo de Hoover (Gowers, pág. 659), que es la ausencia de movimientos acompañantes normales. Si el paciente acostado se indica que eleve una pierna, apoya la contraria; el paralítico o el histérico no lo hacen.
- **M. De Payaso.** marcha grotesca del paciente con Corea.

3) Examen Físico Segmentario.

Cráneo.

El tamaño del cráneo (medido con una cinta inextensible, pasando por la protuberancia occipital externa y la glabella) al nacer es de unos 35 Cm; crece progresivamente para alcanzar una circunferencia de 60-62 cm en el adulto. Las dos alteraciones más importantes son la Microcefalia (craneostosis, microencefalia) y la Macrocefalia (Hidrocefalia, tumores, hematomas subdurales, etc.)

A la palpación es importante definir las fontanelas (la mayor desaparece al año); están sobrelevadas y tensas en el S. Hipertensión endocraneana y deprimidas y blandas en la deshidratación. Esta maniobra es im-

portante en los hundimientos por TEC, tumores, etc.

La auscultación puede ser relevante en los aneurismas arteriovenosos corticales, fistulas carótido-cavernosas; se ausculta un Soplo S., continuo sincrónico con el pulso carotídeo.

Columna.

Debe estudiarse con el paciente sentado y de pie; totalmente. Buscar a la Inspección posiciones antiálgicas: hernias discales lumbares-cervicales; Escoliosis. Lordosis. La Motilidad nos informará sobre rigideces, limitación de movimientos. La palpación detectará contractura paravertebral, puntos dolorosos en las apófisis espinosas (Signo del timbre de las Hernia de disco lumbociáticas). La rigidez de nuca y columna con la contractura paravertebral nos pondrá en la pista de un S. Meníngeo.

Pares Craneanos

Al hacer el examen semiológico de los pares craneanos estamos evaluando el tronco cerebral, desde los Pedúnculos Cerebrales hasta el Bulbo raquídeo.

I. N. Olfatorio.

Asta de Ammón y el lóbulo del Hipocampo. Primero constatar la permeabilidad de las fosas nasales. La investigación del n. Olfatorio se hace separadamente, primero una fosa nasal ocluyendo la opuesta. Se la estimula con olores penetrantes: jabón, alcohol, perfumes, tabaco, café, clavos de olor, menta, etc.; siempre con los ojos cerrados y evitando producir ruidos "orientadores". NO usar sustancias nocivas como el Amoniaco o el Formol, ya que estimulan receptores del Trigémino y puede haber respuestas (+) falsas. Anosmia, hiposmia, cacosmia, unilateral. Tumores, postraumáticas, etc.

II. Oftálmico.

La vía se origina en la retina- n. Optico- Quiasma- Cintillas Opticas- Cuerpo Genuculado externo (Pulvinar del Tálamo Optico)- Corteza del Lóbulo Occipital en la Cisura Calcarina (áreas 16-17-18). Su exploración comprende diversos pasos:

Agudeza Visual. Investigar cada ojo por

separado y en ambientes bien iluminados: lectura de periódicos, descripción de figuras o dibujos simples, primero la letra más pequeña, luego las de mayor tamaño y finalmente los grandes titulares; si el paciente fracasa visión cuenta-dedos a 1 metro de distancia; visión bulto y en último término recurriremos a la visión luz, llevando al paciente a una habitación en penumbras. Ambliopía, disminución de la A. V. y Amaurosis ceguera total.

- **Visión de los colores.** Identificación de colores bien definidos, por lo general objetos de la sala de examen o de la vestimenta del examinador (Azules, verdes y rojos).

- **Campo Visual.** Se inicia el examen con la Campimetría de Confrontación: se realiza cada ojo por separado. La información que nos proporciona es aproximada; para mayor exactitud debemos realizar una Campimetría; con esta prueba detectamos zonas ciegas del campo visual del paciente:

Escotomas: zonas reducidas, pequeñas. (retina)

Hemianopsias: mitad del campo visual ciego. (retroquiasmática)

Cuadrantopsia: $\frac{1}{4}$ del campo visual ciego. (Tubérculos Cuadrigéminos)

- **Fondo de Ojo.** Sin dilatación pupilar. Se pondrá especial atención en la papila (bordes coloración, excavación); estado vascular; exudados y hemorragias; atrofia; edema.

III. IV. VI Pares. Oculomotores.

Dan la motilidad a los globos oculares; al ser una unidad funcional, se los estudia en conjunto. El núcleo del III Par está ubicado en el piso del Acueducto de Silvio (Pedúnculos Cerebrales, subdividido en cinco partes (una para cada músculo). El IV Par o Patético (Oblicuo Mayor) se ubica un poco por debajo, cerca de la Protuberancia, rodeando completamente los Pedúnculos Cerebrales y Cerebelosos Superiores. VI Par o MOE, se sitúa debajo en la Protuberancia, debajo del IV Ventrículo.

- Hendidura palpebral. Lagoftamos (VII) Ptosis palpebral (III).

- Ejes Visuales. Normalmente están centrales y simétricos. Asimetría; diplopía. Estrabismo divergente (III); E. Convergente (VI).

- Pupila. Se estudia la forma, tamaño y respuesta reflejas.

Forma. Circular; a veces elíptica; bordes netos.

Tamaño: depende de la intensidad de la luz; 2,5-5 mm; Miosis. Midriasis es provocada por la parálisis del III. Anisocoria.

Reflejos. Fotomotor y consensual. Vía aferente II par; eferente III par. Abolido por parálisis de cualquiera de los dos. El Reflejo consensual está ausente cuando está paralizado el II Par (ojo sano) y negativo en el ojo enfermo; en la parálisis del III el R. Fotomotor del ojo enfermo (+) y el consensual del ojo sano es (-).

Reflejo acomodación: contracción pupilar.

V Par. Trigémino.

Largo núcleo que se extiende desde la Protuberancia al Bulbo.

Tiene función motora (maseteros y temporales); 2 núcleos en el Puente de Varolio (Masticador y Accesorio)

Función sensitiva. 3 núcleos Gelatinoso, Medio Sensitivo y Locus Ceruleus. Trismus. Sensibilidad táctil y termoalgésico en sus ramas I (oftálmica) II (maxilar superior) y III(maxilar inferior). Puntos de Valleix. Sensibilidad en los 2/3 anteriores de la lengua (táctil, térmica y dolorosa). Da la secreción salival y lagrimal y la sensibilidad superficial y profunda de los 2/3 anteriores de la lengua.

Reflejos. Corneano; maseterino.

VII Par. Facial.

Núcleo situado entre Protuberancia y Bulbo, próximos al V (arriba); el VIII(atrás) y el IX(abajo). Eminentemente motor; mímica de la cara y cutáneo del cuello; sensibilidad gustativa de los 2/3 anteriores de la lengua.

Motilidad.

Sensibilidad gustativa. Hipogeusia o Ageusia.

VIII Par. Auditivo.

Raíz vestibular se origina en el Piso del IV Ventrículo (n. Deiters y Betcherew), mientras que la rama acústica parte del núcleo Auditivo Anterior y en el Tubérculo Acústico Lateral, todos en la unión bulboprotuberancial. Se explora separadamente la rama acústica y la vestibular.

· Función Acústica. Ruido del reloj; voz cu-chicheada; campanilla del teléfono; timbre; etc., nos darán una idea aproximada de la Hipo o Anacusia que pudiera existir. Pruebas más específicas se debe emplear el diapason: Weber: percepción igual en ambos oídos; en las lesión por Transmisión se lateraliza al lado afectado; Perceptivas se oye más fuerte en el oído sano.

· Función Vestibular. Nistagmus, equilibrio, marcha.

Nistagmus. Movimiento oscilatorio involuntario de los globos oculares que tiene una fase rápida (que lo identifica) y una fase lenta; en los déficits vestibulares se aprecia nistagmus horizontal en las miradas extremas.

Estación erecta y en la marcha, Signo de Romberg y lateropulsión hacia el lado enfermo.

IX Par. Glossofaríngeo.

Funciones motoras y sensitivas, secretorias y vasodilatadoras. Las fibras motoras se originan en el n. Ambiguo (común al X y XI) y las sensitivas arrancan del n. del Ala Gris y del Fascículo Solitario, en la porción superior del Bulbo Raquídeo. .

· Función motora. Movimientos deglutorios y con la boca abierta la función de los constrictores de la faringe. Uvula se desvía hacia el lado sano en las parálisis.

· Función Gustativa. Tercio posterior de la lengua, por detrás de la V Lingual. Secreción Parotídea.

X Par. Neumogástrico.

Tiene su origen en los n. Ambiguo, Solitario y el Dorsal propiamente dicho, ubicados en el suelo del IV Ventrículo. La actividad neurovegetativa se estudia con los aparatos correspondientes (respiratorio, cardiovascular y digestivo).

· Velo del Paladar. Caída del velo (Signo de la cortina); salida de líquido por las fosas nasales. Reflejo nauseoso y palatino ausentes.

· Laringe. Motilidad de las cuerdas vocales; en la parálisis disfonía y voz bitonal. Cuerdas separadas.

XI Par. Espinal.

Tiene su origen en estructuras que com-

parte con el X y otras en a porción inicial de la Médula. Esternocleidomastoideo: gire la cabeza oponiéndose al movimiento; se apreciará la contracción del músculo del lado opuesto; el Trapecio se pide la elevación del hombro.

XII. Hipogloso Mayor.

De origen Bulbar, en dos núcleos uno Principal y otro Accesorio Inerva la musculatura de toda la lengua. Parálisis se presenta hemiatrofia del lado afecto y desviación de la punta hacia el lado paralizado (por contracción del Geniogloso sano). En los primeros días hay problemas con la masticación, deglución y disartria.

MOTILIDAD.

La exploración de esta importante función del SN implica la investigación de las tres variedades básicas de la motilidad: el sistema Piramidal, el Extrapiramidal y el Arco reflejo.

Se halla a cargo de la vía piramidal y la Motoneurona periférica.; requiere que el sistema osteo-artro-muscular esté indemne y capaz de interpretar la orden cortical. En casos de pérdida de la motilidad por artrosis, miopatías, etc., se denomina Impotencia Funcional. Investiga la capacidad de mover el cuerpo, el trofismo, el tono muscular y la fuerza muscular.

Comprende varias etapas sucesivas:

- 1. Motilidad Activa Voluntaria.**
- 2. Fuerza muscular.**
- 3. Motilidad Pasiva: Tono muscular.**
- 4. Coordinación muscular o Taxia.**
- 5. Reflejos.**
- 6. Movimientos Involuntarios.**

1. Motilidad Activa Voluntaria.

Es la que realiza el sujeto por propia decisión. Se puede investigar la M. A. Observando como realiza 10 movimientos corporales simples; es conveniente realizar las maniobras en forma comparativa con áreas homólogas:

1. Arrugar la frente.
2. Mostrar los dientes
3. Flexión y extensión del cuello
4. Elevación de ambos miembros superiores.

5. Flexión y extensión del codo.
6. Abrir y cerrar las manos.
7. Elevación de miembros inferiores.
8. Rotación interna y externa de del muslo.
9. Flexión y extensión de rodillas.
10. Flexión y extensión de los pies.

Si el paciente se ve imposibilitado de realizar alguno de estos movimientos, o los ejecuta en forma defectuosa, la vía motora está comprometida.

2. Fuerza Muscular.

Se investiga con oposición al movimiento. El examen de la Fuerza muscular se evalúa midiendo la capacidad de vencer la resistencia y oposición que realiza el examinador, realizando el mismo tipo de maniobras mencionadas anteriormente; también se efectúa en forma comparativa áreas simétricas de esta forma se puede clasificar el déficit motor en:

Parálisis. Ausencia de movimiento o contracciones musculares sin efecto motor.

Paresia Franca. Vence la gravedad pero no la resistencia.

Paresia Leve. Vence la resistencia pero no mantiene la posición antigravitacional.

Existen maniobras para detectar problemas motores mínimos:

* Maniobra de Mingazzini

Miembros superiores. Ambos miembros superiores extendidos con palmas en supinación (hacia arriba). El déficit motor se detecta inicialmente por pronación de la mano, luego su flexión y finalmente descenso del miembro.

Miembros Inferiores. Los M. I. Flexionados en ángulo recto sobre la pelvis y las piernas extendidas horizontalmente. Cuando hay una afección motora primero desciende la pierna y posteriormente inicia la caída el muslo.

* Maniobra de Barré.

Miembros Superiores. Oposición de ambas manos por sus caras palmares con los dedos extendidos y separados al máximo. La mano comprometida las separación de los dedos son menores y tienden a flexionarse.

Miembros Inferiores. Paciente en decúbito ventral con las rodillas flexionadas hasta formar un ángulo recto con los muslos; el M. I. Afectado tiene tendencia a descender

Según la localización del déficit motor recibe las siguientes denominaciones:

a) Hemiplejía o Hemiparesia. Trastorno motor que afecta la mitad del cuerpo (fascio-braquio-crurol, según su predominio) o global.

b) Paraplejía o Paparesia. Afectación de ambos M. I.; es útil describir si hay predominio D o I, o si es proximal o distal.

c) Diplejía o Diparesia Braquial. Compromiso motor de ambos M. S.

d) Tetraplejía o Tetraparesia. Aquí se encuentran comprometidos los cuatro miembros.

Monoplejía o Monoparesia. El déficit motor es de un solo miembro. Deberá consignarse con claridad si es I o D, superior o inferior y si existe predominio proximal o distal.

3. Motilidad Pasiva: Tono Muscular.

El Tono Muscular es el grado de semicontracción natural de los músculos, que está regulado por el propio S.N., a partir de estímulos originados en el propio músculo. Comprende, según André Thomas, tres características: Consistencia: palpación de las masas musculares que son carnosas y elásticas. Extensibilidad: grado de alargamiento pasivo de un músculo. Se examina con la investigación de la motilidad pasiva. Pasividad: se imprimen movimientos pasivos de rotación del tronco. Las maniobras que se emplean para estudiar semiológicamente el T. M. son:

Inspección. Se observa el relieve de las masas musculares.

Palpación. Normalmente los músculos tienen una consistencia elástica.

Motilidad Pasiva. El médico realiza los movimientos ordenados anteriormente al paciente, sin que oponga resistencia alguna.

El Tono Muscular puede estar aumentado o disminuido. Las Hipertonías pueden ser por compromiso:

- **Piramidal** (espasticidad muscular, más evidentes en miembros, especialmente comprometiendo los músculos distales, no participan los músculos de la cara y nuca, es irreductible; presenta el signo del cierre de navaja, vencimiento súbito de la espasticidad.

- **Extrapiramidal** como en la enfermedad de Parkinson (rigidez musculatura de cara, nuca y músculos proximales de los miembros, es plástica, reductible y se encuentra el signo de la rueda dentada de Negro).

Hipertonía Localizada cuando hay inflamación de membranas serosas: peritonitis, meningitis (rigidez de nuca), artritis, etc.

La Hipotonía Muscular se encuentra cuando están comprometida la neurona motora periférica (Neuropatías), el asta anterior de la médula (Poliomielitis) y los cordones posteriores, en el Síndrome cerebeloso, primordialmente.

4. Coordinación Muscular: Taxia.

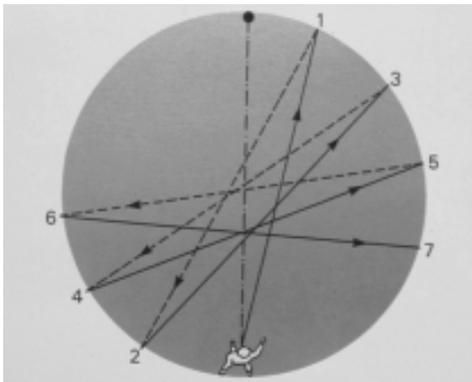
Es la función de adaptar y coordinar la actividad de músculos agonistas y antagonistas, modulando su tono muscular, para cumplir adecuadamente los actos motores; depende del Cerebelo, de la información propioceptiva (S. Profunda), vestibular (VIII par) y visual (II par), y de la indemnidad de las conexiones cortico-cerebelosas.

El examen clínico se estudia en reposo y actividad.

- Coordinación Estática.
Actitud de pie. Prueba de Romberg.
- Coordinación Dinámica.
Prueba talón-rodilla.
Prueba índice-nariz.
Diadococinesias.

Las alteraciones de la taxia pueden ser debidas a:

- * Ataxia Periférica. Polineuropatías.
- * Ataxia Tabética. Signo de Romberg (+) con alteración de la sensibilidad profunda consciente.
- * Ataxia Cerebelosa. Romberg (-); palabra escandida; hiporeflexia y reflejos pendulares.
- * Ataxia Laberíntica. Manifestaciones VIII par. Romberg(+).



Marcha en estrella

5. Motilidad Refleja.

Es la unidad funcional más sencilla: neurona aferente que lleva el estímulo de la periferia al centro nervioso, una neurona intercalar y una neurona eferente que lleva la respuesta. Consiste en una respuesta motora brusca, involuntaria e inmediata provocada por un estímulo sobre una estructura osteotendinosa o cutaneomucosa. Su realización aporta pruebas objetivas y confiables que permiten un examen topográfico del eje cerebroespinal. Existen descriptos más de 300, pero en la práctica sólo se emplean una docena.

* Reflejos Faciales.

- R. Fotomotor. Estimulación de la pupila; contracción o miosis. II-III par
- R. Maseterino. Boca entreabierta, percusión de arriba abajo del mentón. Cierre brusco. V-V.
- R. Corneano. Ojo abierto mirando hacia el lado opuesto; Cierre palpebral. V-Protuberancia-V.
- R. Velopalatino. Boca abierta; bajalengua se estimula el velo del paladar I y luego el D. Contracción a veces Náuseas. IX-Bulbo-X.

* Reflejos de Miembro Superior.

- R. Bicipital. C5
- R. Estiloradial. C6
- R. Tricipital. C7

* Reflejos de Tronco.

- R. Medioesternal. Se percute sobre el esternón en su parte media. Contracción de ambos pectorales; D5.
- R. Cutáneo-abdominales. Superior D6; Medio D9/10; Inferior D12.
- R. Mediopubiano. Se percute la sínfisis del pubis, con los muslos separados y las piernas en semiflexión. Contracción del abdomen inferior y aproximación de las piernas. D10 a L2.

* Reflejos de Miembro Inferior.

- R. Rotuliano. Tendón rotuliano; extensión de la pierna. L2-3-4.
- R. Aquiliano. Pie en ligera flexión se percute el tendón; extensión del pie. L5-S1-2.
- R. Plantar. Frotar con objeto duro y romo la planta del pie de abajo a arriba por el borde externo y girando por la base de los dedos. Flexión del dedo gordo;

accesoriamente se flexionan los dedos restantes. S1-S2.

* Reflejos Patológicos.

- Signo de Babinski. En las lesiones de la vía piramidal se produce una inversión del R. Plantar normal, con extensión del dedo gordo y extensión de los restantes en abanico. Sucedáneos del Babinski: Schaeffer (pinzamiento del tendón de Aquiles); Oppenheim (fricción de la cara anterior de la tibia) y Gordon (compresión de los músculos gemelos).
- Reflejo de Hoffman. Se toma la mano del paciente pinzando la articulación metacarpo falángica del dedo medio; con la otra mano se flexiona la 3ª falange del dedo medio; cuando hay lesión del Haz Piramidal se flexiona el pulgar hacia adentro.
- Reflejo de Mayer. Indicar al paciente con la mano en supinación (palma arriba) y el pulgar extendido y relajado; se flexiona el anular por la articulación proximal y, normalmente, se flexiona el pulgar hacia adentro. Lesión del Haz Piramidal, respuesta (-).
- Automatismo Medular. Se presenta en lesiones severas; la prueba consiste en estimular la planta del pie; la respuesta patológica consiste en la triple flexión; a veces puede haber un Reflejo Masivo o de Riddoch en que se evacua vejiga y/o recto.
- Reflejos de Descerebración. La estimulación dolorosa (pellizco), auditiva (ruido) o cutánea (soplar la cara del paciente) produce un reflejo generalizado en extensión tónica con rigidez y tendencia a la pronación de M. S. Otra maniobra es la de Magnus y De Klein: se hace rotar la cabeza y se produce una extensión de los miembros hacia el que se gira y una flexión de los miembros del lado opuesto.

* Reflejos Primitivos.

- R. Prensil: Tocar la palma de la mano del paciente de modo que coja el dedo índice del examinador entre pulgar e índice. El reflejo prensil no suelta el dedo cuando lo intenta; presentes en lactantes de corta edad. Las lesiones de la corteza premotora pueden causar este reflejo patológico.

- R. Palmomentoniano (S. de Radocivi). El rascado vigoroso o la aplicación de pinchazos leves sobre la eminencia tenar provoca contracción de los músculos Ipsilaterales del mentón. Enfermedades del Haz Piramidal, incremento de la presión intracraneal, tetania latente y otras lesiones del sistema nervioso.
- R. Succión. El rascado o un golpe leve sobre el labio superior puede inducir movimientos de succión o proyección anterior de los labios.
- Clonus. Contracciones rítmicas involuntarias e inagotables, como respuesta a una extensión mantenida. Rótula, dorsiflexión de mano y pie.

Una escala arbitraria para graduar la respuesta de los reflejos puede ser:

Grado 0	Respuesta ausente.
Grado 1+	Presente pero disminuido.
Grado 2++	Normal.
Grado 3+++	Hiperreflexia.
Grado 4++++	Hiperreflexia + Clonus.

6. Movimientos Involuntarios.

Los movimientos involuntarios se presentan en ciertas afecciones en que está comprometido el Sistema Extrapiramidal, pudiéndose presentar en forma paroxísticas o permanente. Estos movimientos incluyen: temblores, movimientos coreicos y atetósicos.

- **Temblores**. Son sacudidas musculares involuntarias de pequeña amplitud, oscilatorias, rítmicas y de rápida sucesión, que se presentan en miembros especialmente, aunque también en cabeza, cuello y tronco.

Mediante la inspección se puede reconocer este signo, pero si el temblor es pequeño o intencional se puede hacer más ostensible con algunas maniobra. Como extender las manos con los dedos abiertos o poner un papel sobre las manos extendidas. Aproximar un vaso de agua hacia la boca; en los temblores intencionales al acercarse a la boca el temblor se magnifica y puede llegar a derramar su contenido. La escritura también puede detectar el temblor por la grafía irregular.

Cuando se detecta este signo se debe consignar: Localización que puede ser generalizado o localizado: cabeza, lengua, ojos, manos; a veces puede comprometer una mitad

corporal. Amplitud, pequeña (cerebeloso) o amplia como en los parkinsonianos. Ritmo: rápidos, de 8-12 oscilaciones por segundo (alcoholismo, hipertiroidismo); medianos (6-8 ops) en la histeria; lentos 4-5 (ops) como en el parkinson. Causas que lo modifican: la emoción, el sueño y la anestesia general; los movimientos voluntarios pueden atenuarlo (temblor estático: arteriosclerosis senil; Parkinson) o incrementarlo (temblor intencional: cerebeloso, Esclerosis en placa, Enfermedad de Friedrich). La Evolución puede ser progresiva (localizado-hemicorporal-generalizado), regresiva a la inversa del anterior (histeria, neurosis) o cambiante (histeria).

· **Movimientos Coreicos.** Son movimientos amplios, desordenados, irregulares e involuntarios, sin finalidad aparente. Puede aparecer en cualquier parte del cuerpo, como la cara haciendo las muecas más extrañas. También en miembros inferiores y/o superiores, realizando movimientos de proyección, flexión, en cualquier sentido. Desaparecen durante el sueño. Este desorden motor puede provocar la Marcha de Payaso. Se presenta en distintas patologías: Corea aguda de Sydenham o Menor; Corea de Huntington o Mayor; Corea Gravídica; Corea Sintomática.

· **Movimientos Atetósicos.** Movimientos repetitivos más lentos, localizados en extremidades, lentos, sucesivos y continuos, a veces reptantes, que pueden persistir durante el sueño; se magnifican cuando se intenta hacer movimientos voluntarios.

SENSIBILIDAD.

Requiere pericia del examinador, colaboración y paciencia del examinado y un ambiente apropiado sin interferencias externas.

Dado que es frecuente la fatiga por este examen, es conveniente fraccionarlo o limitarlo inicialmente a la zona que el paciente indicó en la anamnesis. Sin embargo el examen de la sensibilidad debe ser sistemático, realizado en sentido cráneo-caudal:

- Eliminar toda posibilidad de suplir el déficit con otro sentido. Cerrar los ojos.
- Suspender el examen al menor signo de fatiga.
- No despertar otra sensibilidad sino aquella que se investiga.

- No formular preguntas que sugieran respuestas.
- Explorar zonas simétricas.
- Comenzar la exploración por áreas sanas.
- En caso de duda repetir el examen al día siguiente.

Sensibilidad Superficial.

Comprende la sensibilidad táctil, dolorosa y térmica. Las dos primeras en forma conjunta. Pincha-toca con el alfiler y algodón, con los ojos cerrados. La sensibilidad térmica se realiza con tubos de ensayos y agua a 10°C y 40°C, de igual manera. Por ser más difícil contar con los elementos necesarios no se hace en la práctica diaria.

Sensibilidad Profunda.

* Sensibilidad a la Presión (Barestesia). Se realiza con la yema de los dedos; el paciente debe indicar donde se presiona más.

* Reconocimiento de los pesos (Barognosia). El paciente, con los ojos cerrados, puede decir distinguir pesos diferentes en objetos colocados en sus manos.

* Sensibilidad Vibratoria (Palestesia). El diapasón en vibración sobre una superficie ósea (dedo gordo del pie, tibia, cresta ilíaca, esternón, etc.) experimenta una sensación de hormigueo.

* Movimientos y actitudes segmentarias (Batiestesia): Quinestesia (desplazar un dedo y el paciente debe identificarlo al dedo que se movió y la dirección del movimiento) y Estatoestesia (posición en que quedó el dedo desplazado).

* Sensibilidad Dolorosa Profunda: compresión de masas musculares y tendones.

* Sensibilidad Visceral. Compresión de testículos, mamas, pezones, tráquea, etc.

SISTEMA NERVIOSO PERIFÉRICO.

Tiene valor destacado, además de las alteraciones motoras y/o sensitivas, el examen del dolor provocado como método exploratorio.

La compresión de las masas musculares en miembros provoca dolor en las polineuropatías alcohólicas y diabéticas.

La emergencia de troncos nerviosos producen dolor (Puntos de Valleix) en las neuralgias y neuritis. V Par: Puntos supraorbitario,

infraorbitario y el mentoniano; en la Neuralgia Suboccipital es muy doloroso el Punto de Arnold (punto medio entre la mastoides y la segunda cervical. Neuralgia intercostal los Puntos de Valleix posterior, lateral y anterior.

Otras veces la elongación del tronco nervioso es dolorosa. Como la Maniobra de Lassegue en el ciático o la elongación del plexo braquial en miembros superiores.

La integridad del Sistema Nervioso asegura, además el desarrollo y nutrición adecuados de piel, celular subcutáneo, músculos, huesos y articulaciones, en cuya conservación intervienen tanto las fibras nerviosas sensitivosensoriales, como el sistema simpático, teniendo una participación especial la Neurona Motora Periférica.

La semiología del trofismo se efectúa con la inspección y palpación: Aspecto de piel y faneras, trofismo, turgencia, humedad, lesiones elementales; esqueleto y articulaciones, buscando desviaciones, deformaciones articulares y fracturas espontáneas; trofismo de músculo, huesos y articulaciones. En piel Mal perforante; úlceras de decúbito; ampollas; piel lisa y brillante, con edema; alteraciones en las faneras; atrofas musculares distales (NMP) o proximales (NMC) y mixtas.

Luego de un examen neurológico sistematizado se puede sospechar el sitio de la lesión considerando los hallazgos de dicho examen, y estos hallazgos se pueden agrupar en, por lo menos, seis problemas básicos (1) o principales, que el Médico Generalista debería ser capaz de detectar clínicamente y saber la conducta a seguir con el Paciente en cuestión:

1) Si las deficiencias halladas comprometen el intelecto, la memoria y otras funciones cerebrales superiores, la lesión se ubica en un Hemisferio Cerebral.

2) Si las deficiencias incluyen daño a la Conciencia el Tallo Cerebral está comprometido.

3) Parálisis espástica con reflejos profundos acentuados indica lesión de la Motoneurona central, que puede ser expresión de compromiso de corteza cerebral, tallo o médula espinal.

4) La presencia de Atrofia muscular con fasciculaciones a menudo se deben a patología de la Motoneurona inferior.

5) La parálisis flácida con pérdida de los

reflejos profundos (excluida una parálisis central en su estadio inicial), acompañada de anestesia en la misma región, indica compromiso de la Neurona Periférica.

6) En la Médula Espinal, los fascículos de la Sensibilidad Profunda se decusan en el Bulbo raquídeo, pero los de la sensibilidad superficial lo hacen en el punto donde penetran en la médula, lo que puede dar disociaciones sensoriales y el paciente presentar diferencias entre fenómenos motores y sensitivos a cada mitad corporal.

Primera Impresión

Apreciación de la Gravedad de un Enfermo.

En la apreciación de la gravedad de un enfermo -riesgo de muerte a la que está expuesto- hay que distinguir dos aspectos:

- Apreciación Inmediata: gravedad que presenta en el momento de ser visto por el Médico. (Riesgo de Vida/Muerte)

- Apreciación a Largo Plazo. (Pronóstico)

La gravedad tiene relación con el pronóstico es decir el juicio anticipado que hacemos de la probable evolución de la enfermedad.

El Médico experimentado podrá estimar casi de inmediato si un enfermo está grave al comprobar la presencia de signos que se observan habitualmente en estas circunstancias. Otras veces, tal estimación será el resultado de un examen exhaustivo y la acumulación en un breve plazo de todos los elementos de juicio disponibles, clínicos y de laboratorio.

Las enfermedades graves suelen provocar cambios sobre las facies, estado de conciencia, respiración y otros signos vitales que el Médico que sepa captarlos, y tenga experiencia acumulada frente a casos semejantes, no podrá dejar de reconocer. Tal es el caso de un estado comatoso, una respiración estertorosa o una hemorragia profusa.

Otras veces los signos de gravedad son sutiles, como ocurre con la brusca sensación de inquietud, disnea, taquicardia y agravación de un cardiópata, que puede ser provocada por TEP.

El calificar la gravedad de un enfermo es importante porque tiene implicancias diagnósticas y terapéuticas. Si hay signos de gravedad, debemos esforzarnos por estable-

cer un diagnóstico preciso en el menor tiempo posible (Urgencia Diagnóstica); si es necesario recurrir a exámenes de laboratorio, sus resultados deberán obtenerse prontamente. A su vez, la calidad de un enfermo grave obliga, la mayoría de las veces a un tratamiento de urgencia (Urgencia Terapéutica). Muchas veces la U.T. es de naturaleza quirúrgica y el enfermo deberá ser operado sin demora, so pena de aumentar aún más el riesgo de muerte, como ocurre por ejemplo, en caso de peritonitis por perforación de víscera hueca.

Los criterios de gravedad que hemos señalado son estrictamente clínicos. Por razones Médico-legales se utiliza, a veces, otros criterios, ya que en casos de accidentes, intentos de homicidio o suicidio, puede haber aspectos penales o pecuniarios en juego. Así por ejemplo, en los servicios de urgencia cualquier fractura -aunque sea de una falangeta- calificada con pronóstico grave, aunque medicamente no lo sea.

En términos generales, existe relación entre la gravedad de una enfermedad y su pronóstico. Sin embargo, gravedad actual y pronóstico no siempre guardan un paralelismo estricto. La situación clínica de un paciente al ingreso puede ser grave y, sin embargo, el pronóstico ser bueno si actuamos adecuadamente y con diligencia. Por ejemplo, una peritonitis por ruptura del Bazo es muy grave, pero si formulamos a tiempo el diagnóstico correcto, estabilizamos hemodinámicamente al enfermo y lo operamos con prontitud, el pronóstico es bueno. Por su parte, un coma por hemorragia cerebral masiva es muy grave y, al mismo tiempo, el pronóstico lo es más a largo plazo.

A veces la gravedad del enfermo es poco aparente, como podría ser una dispepsia vaga o inespecífica en un enfermo de edad, que la evolución y estudio posterior demuestran corresponder a un cáncer gástrico.

En último término la gravedad alejada está determinada por la naturaleza del cuadro que lo provoca la emergencia y la posibilidad de corregirlo definitivamente.

La apreciación de la gravedad inmediata de un enfermo exige experiencia clínica y una conducta médica rápidamente resolutive, muy diferente a la del manejo rutinario de la mayoría de los pacientes que atiende el Médico.

La condición de enfermo grave requiere siempre de su hospitalización en un centro asistencial dotado de todos los elementos médicos, quirúrgicos y de laboratorio que permitan un diagnóstico y tratamiento oportunos, para así poder preservar mejor su vida.

Signos que indican gravedad.

- 1) Coma, convulsiones, delirio.
- 2) Anasarca.
- 3) Deshidratación acentuada.
- 4) Palidez marcada.
- 5) Sudoración profusa.
- 6) Bradipnea o taquipnea acentuadas.
- 7) Respiración estertorosa.
- 8) Hemorragia masiva.
- 9) Edema Agudo de Pulmón.
- 10) Dolor torácico, abdominal o cefálico, brusco e intenso.
- 11) Taquicardia o bradicardia extremas (mas de 160 lpm o menos de 40 lpm)
- 12) Presión sistólica menor de 90 mm Hg o diastólica superior a 150 mm Hg.
- 13) Pulso filiforme.
- 14) Hipertermia (>41°C) o hipotermia (<35°C).
- 15) Signos de irritación peritoneal o meníngea.
- 16) Signos de Hipertensión endocraneana.
- 17) Caquexia.

Conclusión.

“En la práctica médica contemporánea es preocupante el abuso que se hace de los procedimientos de alta complejidad, la mayoría de las veces por falta de confianza en la evaluación clínica. (Hurst. Ann. J. Card. 1995; 75: 832-834).

Si el médico dispusiera de una retribución más estimulante para el componente intelectual de su tarea...

Si pudiera ejercitar su mente, pensar y razonar sobre las piezas de información elementales que brindan la Anamnesis, el examen físico y las técnicas de Low-tech capaces de desarrollar en su consultorio...

Si tuviéramos el tiempo y el ánimo para conversar con nuestro paciente y explicar su situación en un lenguaje accesible...

En resumen, si estuviera incentivado para emplear “el equipo de más alta complejidad” que haya desarrollado la tecnología universal -su mente -, que no está en el

nomenclador, el conjunto Paciente-Médico-Recursos obtendría enormes beneficios tanto en el aspecto humano, como clínico y financiero”.

(Lerman J. Síndrome de Ulises. Rev Med Cardiol, vol 63, pág 609-611; 1995).

Referencias Bibliográficas.

1. DeGowin RL. Cap. 10: Examen Neuropsiquiátrico, pág. 618. Edit. McGraw-Hill Interamericana. 1994.

2. Cossio P., Berconski I., Martínez F. y col. Medicina. Síntomas fundamentales Cap. 3: Síntomas Fundamentales, pág. 41, Ed. Medicina, 1970.

3. De Gowin RL. Guía para la Exploración Diagnóstica. Cap. 7 El abdomen. Pág. 424. Edit. McGraw-Hill Interamericana. 1994.

4. Muniagurria AJ y Libman J. Semiología Clínica. Motivos de Consulta. Cap. 48. UNR Editora. 1998.

5. Cossio P., Berconski I., Martínez F. y col. Medicina. Cap 3: Síntomas Fundamentales, pág. 87-94. Ed. Medicina, 1970.

6. Leiguardia, R.: Neurología. Principios Generales en Neurología. La Historia y el Examen Neurológicos. Cap. 1, pág.1-7.

7. Goic A y Chamorro Z. A: Semiología Médica. Cap. 22: Apreciación de la Gravedad de un Enfermo. Publicaciones Técnicas Mediterráneo, Stgo Chile. 1987.

8. Rodríguez Rey, R. Exploración Neurológica Básica. Atención Médica Primaria. Ed. Imprenta Gráfica Noroeste. 1986.

CEFALEAS

INTRODUCCIÓN

Es el **dolor más frecuente** que sufre el hombre. Debe ser considerado como un **síntoma**: predominante, acompañante o coincidente que siempre plantea el desafío de establecer la etiología.. Como decía Burucua constituye un **«doble problema para el que la padece y para quien trata de aliviarla»**

Su importancia es disimilar, desde la cefalea sintomática a un tumor cerebral hasta la respuesta psicológica a un conflicto emocional transitorio; como síntoma subjetivo es muy importante enfocar el estudio en forma integral, no sólo investigar el síntoma sino la persona que lo sufre.

Creemos que son excepcionales las personas que nunca han tenido cefalea; en una encuesta general realizada por Ogden, el 64.8% de la población de Nueva Orleans relataba padecer «frecuentemente» de cefaleas; En nuestro medio se estima que el 24% de las ausencias laborales son debidas a esta causa ya sea «certificada» o «atribuida». Claro que también es cierto el «uso» de la cefalea para eludir compromisos de distinta índole.

En 1992 se creó un Comité ad-hoc para lograr una Clasificación de las cefaleas por el National Institute of Neurological Diseases; este Comité presidido por Friedman sólo logró una agrupación basada en las estructuras dolorosas que condensó en 15 capítulos; esto demuestra lo complejo y difícil de la tarea en ausencia de un conocimiento íntimo de los mecanismos, que incluso hoy, no ha sido posible dilucidar.

La primera aproximación es la identificación de estas estructuras dolorosas, gracias a los trabajos de Wolf, Heyck y Scuteri.

A) Dolorosas. - Tejidos blandos que recubren el cráneo, periosteo craneal y vertebral, trigémino, glossofaríngeo y vago, primeras raíces cervicales, arterias encefálicas y durales, algunas zonas de la duramadre, venas y grandes senos venosos.

B) Insensibles. - Cráneo, parénquima nervioso (substancia gris y blanca) aracnoides, plexos coroideos, pared ependimaria ventricular, algunas zonas de la duramadre, piamadre, cerebello.

MECANISMOS

Son poco conocidos en su intimidad, al parecer es necesario invocar a más de uno en la génesis de las cefaleas.

1. Vasculares: Son los más frecuentemente convocados y se atribuyen a estimulación «in situ» de las terminaciones nerviosas de la adventicia; se aprecian tanto en el vasoespasmo, en la vasodilatación y en el edema de la pared.

2. Tracción: Provocadas por desplazamiento, distensión o compresión de estructuras algógenas; es el mecanismo invocado en los tumores cerebrales.

3. Contractura Muscular: Se producirían por estimulación de los receptores para el dolor muscular, por anoxia y tracción de los mismos.

4. Neurálgicos: Derivados por la estimulación extra o intracraneana de nervios sensitivos (trigémino, glossofaríngeo, occipital de Arnold, etc.).

5. Reflejos: Mecanismo provocado por lesiones regionales (sinusopatías, oftalmológicos, otológicos, etc.) que resultará de la liberación de polipéptidos, tipo P, a nivel sinapsis con acción vasoactiva.

AGRUPAMIENTO

A fines prácticos las dividiremos en crónicas y agudas.

CRONICAS

A) *Afecciones Endocraneanas*

Vasculares

Jaqueca- Migraña
Cefalea en racimos
Hipertensión Arterial

Malformaciones Vasculares
Insuficiencia Vascolar del S.N.C.

No Vasculares

Hiper -Hipotensión Endocraneana
Traumáticas
Meningitis -Aracnoiditis

B) Aficciones Extracraneales

O.R.L.
Oftálmicas
Regionales Estomatológicas
Craneanas.Arteritis temporal
Vertebrales
Musculares

C) Aficciones Sistémicas

Infeciosas
Endocrinas
Hematológicas
Enfermedades del colágeno
Cardíacas
Renales
Químicas- Tóxicas
Ginecológicas
Digestivas
Físicas
Neoplásicas

D) Psicogénicas

JAQUECA

En Londres en 1969, la Federación Mundial de Neurología acordó definirla como: «**Trastorno familiar** caracterizado por ataques recurrentes de dolor de cabeza, variables en cuanto a intensidad, frecuencia y duración. .Las crisis son comúnmente unilaterales y suelen ir acompañadas de anorexia, náuseas y vómitos; en la mayoría de los casos es precedida o asociada a diversos trastornos neurológicos».

Es la cefalea crónica de origen vascular más frecuente, ya que se estima que alrededor del 8% de la población la ha sufrido o la padece; predomina en el sexo femenino 2: 1 y suele iniciarse en la segunda década de la vida, últimamente autores franceses han lla-

mado la atención sobre iniciaciones más precoces, en la edad escolar y aún antes.

CLINICA

Si bien la cefalea es el síntoma central, ésta suele ir precedida o acompañada de signos vegetativos, neurológicos, psíquicos y digestivos; reconocemos tres etapas:

1) PERÍODO PRODRÓMICO

1.A.) Esfera Psíquica: Al profundizar el interrogatorio los pacientes reconocen que 24-48 horas antes de las crisis cefalálgicas suelen presentar cambios de carácter y de tono humoral, consistentes en depresión, irritabilidad, inquietud, euforia inmotivada, etc.

1.B.) Esfera Vegetativa: El día de la crisis o en las horas que la anteceden se produce anorexia, estreñimiento, oliguria, pesadez gástrica, sudoración o edemas palpebrales.

1.C.) Esfera Neurológica: Preceden en minutos o pocas horas a las crisis dolorosas, por lo general son referidas al sector oftalmológico y son relatadas como escotomas ciegos que se van agrandando, con bordes definidos y a veces almenados o quebrados. En otras oportunidades, perciben puntos brillantes, moscas volantes y aún la combinación de ambos.

Algunos pacientes relatan en este período parestesias; disfasias, mareos, vértigos e incluso inestabilidad para la marcha.

Estos signos y síntomas parecen relacionados con una hipoperfusión localizada por vasoconstricción.

2) PERÍODO CEFALÁLGICO

Luego de los síntomas prodrómicos, en forma inmediata o con un breve hiato asintomático, aparece la temida cefalea, que en el 60% de los casos es unilateral, predomina en las regiones orbitaria, frontal y temporal, tiene la característica de ser pulsátil, sincrónica con el pulso y los pacientes la refieren como un «torturante latido». Su intensidad es variable y dura entre 30 minutos y dos horas.

Pasado el período pulsátil de dolor, éste prosigue continuo y opresivo, habitualmente de menor intensidad y con tendencia a la generalización o al menos extendiéndose a zonas vecinas.

Conjuntamente con la cefalea se presentan dos fenómenos constantes: la fotofobia que hace que el paciente se aisle en un lugar oscuro o en penumbras y la fonofobia donde el «menor ruido les repercute en el cerebro».

Los fenómenos vegetativos són frecuentes acompañantes de la cefalea y están constituídos por náuseas, vómitos, y a veces diarreas; las conjuntivas aparecen pálidas y puede haber piloerección.

Este período, sin interferencia medicamentosa, dura entre 6 y 24 horas aproximadamente, siendo particular para cada paciente y para cada crisis.

3) PERIODO RESOLUTIVO

Está marcado por la desaparición de la cefalea y por la tendencia al sueño. Luego de la crisis los pacientes quedan «agotados», con mialgias difusas, por los espasmos musculares tensionales y generalmente los invade el sueño.

FORMAS CLÍNICAS

A) JAQUECAS OFTALMOPLÉJICAS

Descriptas por Charcot en el siglo pasado se caracterizan porque conjuntamente con la cefalalgia se producen parálisis transitorias de oculomotores, especialmente del III par. En estos casos se debe profundizar el estudio (angiografía) para descartar la presencia de un aneurisma arterial del polígono de Willis.

B) JAQUECAS ACOMPAÑADAS

Se trata de crisis jaquecosas acompañadas de fenómenos neurológicos deficitarios o irritativos, tales como hemiplejías, afasías, crisis convulsivas, hipoestésias, etc., que por lo general son sintomáticas de lesiones orgánicas cerebrales.

C) JAQUECAS ABDOMINALES

Se observan en niños y plantean difíciles problemas de diagnóstico y actitudes terapéuticas; son cuadros de cefalalgias acompañados de dolor abdominal agudo, náuseas y vómitos. Sólo una minuciosa semiología abdominal y sobre todo los antece-

des personales y familiares nos orientarán adecuadamente.

PERSONALIDAD

En alta proporción la jaqueca asienta en una personalidad hipersensible, perfeccionista y rígida; son personas extremadamente responsables, hipercríticos con ellos mismos y quienes los rodean; individualistas y obsesivos, ambiciosos y necesitados del éxito, habitualmente se sobreexigen en sus ocupaciones laborales.

Seggiaro en sus clases magistrales de Neurología decía que no había secretaria ni mejor pagador que los jaquecosos ya que nunca olvidaban un compromiso contraído.

HISTORIA NATURAL

Iniciada la afección en la segunda década de la vida se asiste a un incremento progresivo del número de crisis hasta la cuarta década, en que paulatinamente se van espaciando. Su ritmo es irregular y con la menopausia y la andropausia desaparecen.

Es frecuente la observación de periodos de exacerbación, coincidentes, por lo general con situaciones críticas matrimoniales, laborales o sociales.

FISIOPATOLOGÍA

Se reconoce universalmente que las crisis jaquecosas son desencadenadas por importantes alteraciones de la motilidad de las arterias encefálicas. Se han comprobado tres fases:

1) Vasoconstricción : Se observa. acentuado vasoespasmo en las arterias intra y extracraneales, de lo que resulta una hipoperfusión localizada, que origina los síntomas prodrómicos, especialmente en el territorio de las arterias cerebrales posteriores. Esta fase no dolorosa parece ser desencadenada por un aumento de serotonina.

2) Vasodilatación pulsátil: Las arterias aparecen dilatadas y engrosadas, con sus latidos muy aumentados en amplitud; provocan la etapa cefalálgica y sería originada por la liberación de polipéptidos, heparina y prostaglandinas (PGE 2 y PGEF 2). En éste periodo la serotonina baja sus niveles plasmáticos aumentando concomitantemente

su metabolito urinario: el ácido 5- hidroxindol-acético.

3) Edema de la pared: Debido a los intensos cambios de calibre de las arterias comprometidas, se produce un edema inflamatorio de la pared, con trasudados perivasculares, que progresivamente van desapareciendo. Correspondería al período de dolor no pulsátil.

ETIOLOGÍA

Si bien conocemos el mecanismo fisiopatológico, ignoramos cuál es el o los agentes etiológicos que ponen en marcha esta tempestad vascular cerebral. Se han incriminado varios factores:

1) Teoría Digestiva: Dada la presencia de náuseas y vómitos, desde el siglo pasado se atribuyó a factores digestivos la causalidad de las crisis, pero al profundizar los estudios se demostró que el aparato digestivo participa en esta tempestad vegetativa, pero no la origina.

2) Teoría Endócrina: Vista la estrecha relación de los cambios hormonales con las crisis de jaqueca, su iniciación, exacerbación y cese, se han estudiado exhaustivamente los factores hormonales, sin que al presente exista una demostración objetiva y clara.

3) Teoría Alérgica: Desde la post-guerra fue defendida por los autores franceses; sobre el papel de la tiramina, fenil-alanina, histamina, se han publicado innumerables estudios sin que se hayan extraído conclusiones categóricas.

4) Teoría Neurovegetativa: Es la más aceptada. Propugna una hiperactividad del circuito límbico e hipotálamo posterior debido a stress, emociones, alteraciones vigilia-sueño, conflictos, tensión psíquica, etc.

Evidentemente que la observación clínica apoya esta última teoría, sobre todo en personalidades hipersensibles como las exhibidas por los jaquecosos.

TRATAMIENTO

Debe ser integral, constantemente adaptado a cada paciente y tiene como objetivos evitar las crisis y en caso de que se produzcan, interrumpirlas o atenuarlas.

A. Tratamiento del Terreno

- A.1. Psicoterapia individual o grupal
- A.2. Ansiolíticos
- A.3. Tranquilizantes
- A.4. Antidepresivos

B. Tratamiento Preventivo

- B.1. **Clonixina- Ciproheptadina:** Mike-san (R)
- B.2. **Pizotifeno:** Sandomigram (R)
- B.3. **Oxetorone:** Nocertone (R)
- B.4. **Bloqueantes Cálcicos:** Fluna-rizina Flufenal (R)
- B.5. **Betabloqueantes** - Propanolol: Propalongo (R)
- B.6. **Ácido Valproico:** Valcote (R)

C. Tratamiento de la Crisis

- C.1. **Tryptanos:** Micralgin (R) -Inmigran (R) Zomigon (R) Maxalt (R).
- C.2. **Ergotamina -Cafeína:** Cefalex (R) - Migral (R) -Gafergot (R) -Jaquedryl) - Ergocafen (R), etc.
- C.3. **Dihidroergotamina:** Dihyergot (R).

CEFALEA EN RACIMOS

Descrita por Horton, de la Mayo Clinic, en 1.939, tiene innumerables denominaciones en la literatura: Cefalea de Horton, Cluster Headache, Eritroprosopalgia, Eritromelalgia cefálica, Jaqueca roja, Algia vascular craneofacial, Cefalea en Salvas, cefalea histamínica, etc.

Nosotros preferimos llamarla Cefalea en Racimos por su forma agrupada de presentación en período de semanas.

Afección no frecuente, predomina francamente en el sexo masculino y se inicia en la edad media de la vida; no posee antecedentes hereditarios o familiares.

Se caracteriza por un dolor violentísimo, unilateral, que se localiza inicialmente en la zona fronto-orbitaria, que dura entre 4 minutos a 2 horas, alcanza tal intensidad que A. Squalvo (que la padeció) afirma que no existe «un adjetivo capaz de calificarla: brutal, desesperante, enloquecedora, etc., todo es poco».

Se presenta en salvas, que se inician con un gran componente simpático con rinorrea, inyección conjuntival muy notoria, lagrimeo,

obstrucción nasal y eventualmente Síndrome de Claude Bernard-Horner.

Aparece a cualquier hora del día o de la noche, pero siempre a la misma hora con llamativa regularidad.

Criterios diagnósticos:

- Dolor unilateral, preorbitario.
- Duración entre 15" a 2 horas
- Crisis diarias durante periodos de 1-2 semanas.
- Prodomos: Lagrimeo, congestión nasal, rinorrea, Sind. de C.B. Horner.

Su fisiopatología es atribuida a una vasodilatación brusca del territorio de la temporal superficial, rama de la carótida externa, ocasionada por una **elevación del nivel plasmático de histamina**, otros propugnan una activación del plexo superior pericarotídeo del seno cavernoso.

TRATAMIENTO

A. Preventivo

A.1. Propanolol. Propuesto por Vallat en 1.984, se ha mostrado efectivo en más del 50% de los casos.

A.2. Desensibilización con Histamina. Se efectúa con fosfato ácido de histamina diluido y sus resultados son muy variables y no siempre eficientes

A.3. Bloqueantes calcicos: Cinarizina
Flunarizina

B. De las Crisis

B.1. Oxígeno al 100%: Las inhalaciones con mascarar sobre todo en el inicio de las crisis se ha mostrado altamente beneficiosas

B.2. Tryptanos: Sumatriptan: Micralgin (R)
-Inmigran (R). Zomigon (R) Maxalt (R).

B.3. Dihidroergotamina: Dihyergot (R) 1 amp. EV lenta. .

B.4. Adrenalina: en una dilución de 1/300.000- 1 c.c. subcutáneo o por vía endovenosa.

CEFALEA POR HIPERTENSIÓN ARTERIAL

Se reconoce que la incidencia de cefaleas crónicas en la población hipertensa es mayor que el promedio; sin embargo, no hay acuerdo sobre la naturaleza y mecanismos, quizás porque la hipertensión arterial responde a multiplicidad de causas y la cefalea a variados mecanismos.

Se trata de una cefalea occipital bilateral, continua, con carácter opresivo, a veces pulsátil, que se inicia en la mañana para ir desapareciendo con el transcurso de las horas, ocasionalmente reaparece en las últimas horas de la tarde. Se acompaña de tensión nerviosa, angustia y ansiedad; no guarda relación con las cifras tensionales.

En la hipertensión arterial paroxística provocada por feocromocitoma, la cefalea se presenta en más del 80% de las crisis; tiene un comienzo brusco, alcanza cierta intensidad y cede al disminuir las cifras tensionales.

En la hipertensión arterial maligna la incidencia de cefaleas crónicas es muy alta y parece estar estrechamente relacionada con la magnitud de los daños en las paredes arteriales y la liberación de sustancias vasoconstrictoras.

CEFALEAS POR MALFORMACIONES VASCULARES

Aquí nos referiremos a las cefaleas crónicas sintomáticas de la presencia de malformaciones vasculares intracra-neales (aneurismas arteriales congénitos y malformaciones arterio-venosas).

Generalmente provocan cefaleas crónicas paroxísticas localizadas a una zona limitada del cráneo, frecuentemente desencadenadas por esfuerzos físicos que no ceden a los analgésicos comunes y sí al tratamiento de ergotamina Migral (R); Ergocafen (R), sus características se reiteran mas o menos exactamente en cada episodio y a veces tienen carácter pulsátil.

Las malformaciones arterio-venosas son los que más frecuentemente la presentan y esto se explica porque anatómicamente están en contacto con la duramadre que es una estructura sensible al dolor.

Los aneurismas arteriales ocasionalmente manifiestan cefaleas y por lo general es necesario que alcancen cierto tamaño. En cuanto a las malformaciones arterio-venosas, cuando se rompen presentan un tipo agudo de cefalea, de gran intensidad que analizaremos en el capítulo correspondiente.

CEFALEA POR INSUFICIENCIA VASCULAR DEL S.N.C.

Se trata de cefaleas crónicas, homolaterales al sector vascular comprometido, habitual-

mente localizadas, continuas con exacerbaciones, excepcionalmente pulsátiles y que son relatadas como opresivas o constrictivas.

Las lesiones de la carótida interna y sus ramas se proyectan en la zona fronto-orbitaria, mientras que las derivadas de lesiones del territorio vértebro-basilar en la región retroauricular y occipital.

Su incidencia depende del grado de insuficiencia vascular; según Miller Fisher en las crisis isquémicas transitorias, 15% para el territorio carotídeo y 35% para el vértebro-basilar. En los infartos isquémicos la cefalea se presenta en el 50% de los casos, mientras que en los infartos rojos o hemorrágicos alcanza casi el 90%.

Para Wolff sería debido a tres mecanismos:

1. Estimulación «in situ» de las terminaciones nerviosas de la adventicia.
2. Derivación sanguínea por vasodilatación.
3. Vasodilatación e hipoxia por lentificación circulatoria.

HIPER E HIPOTENSION ENDOCRANEANA

La cefalea es el elemento clínico más constante del Síndrome de Hipertensión Endocraneana y lo que es más importante, en más del 50% es el síntoma inicial.

Independientemente de la causa etiológica es una cefalea matinal, gravativa, holocránea de franco predominio fróntal o frontotemporal bilateral; se exagera con la tos, movimientos y esfuerzos. Una característica fundamental es su progresividad tanto en frecuencia como en intensidad, leve al comienzo, paulatinamente se va intensificando hasta alcanzar gran intensidad.

Inicialmente cede a los analgésicos comunes para hacerse luego refractaria; se acompaña generalmente de vómitos fáciles «en chorro» no precedidos por náuseas. Una característica importante y poco destacada en la literatura la constituye el hecho de su exacerbación en la posición horizontal y es habitual que estos pacientes tomen una actitud de ortopnea con 2 y 3 almohadas a fin de facilitar el retorno venoso.

La cefalea posicional es la derivada de la presencia de quistes coloides del III ventrículo y ciertos papilomas intraventriculares que obstruyen la circulación de L.C.R en determi-

nadas posiciones y provocan la cefalea hipertensiva.

En algunas oportunidades la cefalalgia es inicialmente localizada, sobre todo en los procesos expansivos hemisféricos, debido al compromiso regional de las estructuras dolorosas intracraneanas; pero a medida que crece la masa expansiva se pierde la localización y se hace holocránea.

La fisiopatología de la cefalea por hipertensión endocraneana es debido a la compresión, distensión y tracción de elementos vasculares, senos duros, duramadre y otras estructuras sensibles al dolor; últimamente se atribuye un papel destacado a la compresión de los tálamos ópticos.

En el Síndrome de hipotensión endocraneana también la cefalea es un componente frecuente y el ejemplo más común es la cefalea post-punción lumbar; también es de observación en los drenajes de L.C.R. a peritoneo o aurícula derecha por válvulas hiperactivas (fenómeno de sifonaje).

CEFALEA EN TRAUMATISMOS ENCEFALOCRANEANOS

Las cefaleas postraumáticas son muy complejas de analizar dado que en su génesis intervienen una multiplicidad de variables tales como las estructuras algógenas comprometidas, personalidad previa, situación o circunstancias del accidente y las implicancias laborales o gananciales en juego.

Estas cefaleas tienen características clínicas muy variables: desde la continua de gran intensidad que generan los T.E.C. complicados, hasta la leve provocada por contusión muscular temporal u occipital o las urentes localizadas de las heridas de cuero cabelludo.

Acompañantes frecuentes de la cefalalgia son los mareos, sensaciones de «abombamiento» craneal y cierta inestabilidad para la marcha.

La personalidad previa juega un rol preponderante, sobre todo en los pacientes pusilánimes, ansiosos, timoratos y cefaleicos previos. La situación laboral debe ser tenida en cuenta, sobre todo en casos de conflictos o demandas judiciales.

La fisiopatología es muy controvertida, dada la gran cantidad de estructuras doloro-

sas que se pueden comprometer: cuero cabelludo, músculos craneales y cervicales, periostio, duramadre, senos venosos, vasos encefálicos, etc.

La cefalea post-traumática, de todas maneras, es muy frecuente y casi la mitad de los pacientes la siguen relatando luego de los 60 días de producido el T.E.C.; debe ser evaluada cuidadosamente evitando la somatización neurótica y recurriendo a los exámenes complementarios indispensables, dado el riesgo de sobrevaloración del síntoma por parte de los pacientes.

Una vez establecida la significación fisiopatológica es conveniente sedar al enfermo, administrar analgésicos y relajantes musculares.

Sólo el enfoque integral, la contención emocional y el avalúo del perfil temporal de la sintomatología nos permitirán un adecuado diagnóstico final.

CEFALEAS POR MENINGITIS -ARACNOIDITIS

Aquí nos referiremos a las cefaleas crónicas originadas como secuela de leptomeningitis agudas y en el curso de meningitis crónicas; pueden asociarse por lesiones de la meninge blanda (aracnoiditis) o en las paquimeningitis crónicas.

Se trata de cefaleas continuas, gravativas, opresivas, que los pacientes refieren como «pesadez» o «abombamiento» craneal y que se exacerban con los movimientos y los esfuerzos. Frecuentemente se asiste a episodios de dolores paroxísticos, que los autores franceses refieren como algias meníngeas que se acompañan de hiperestesia cutánea y referidos sobre todo ala parte posterior del cráneo.

En la Enfermedad de Balado o aracnoiditis optoquiasmática el dolor es bifrontal ya veces interiliar.

La fisiopatología está en relación con dificultades en la circulación del L.C.R. y a tracción, por bridas, de elementos vasculares; otros autores sostienen irritaciones transmitidas por el V, IX y X por craneal.

El tratamiento será etiológico y sintomático, siendo encabezado por el uso de antiinflamatorios, especialmente corticoides.

CEFALEAS DE ORIGEN OTORRINOLARINGOLÓGICO

Es frecuente el relato de cefaleas durante los procesos que comprometen la esfera O.R.L.; pero también es habitual que no ocupen un primer plano y que lo destacado sean los síntomas y signos de la lesión primaria. Un examen atento y minucioso descubrirá la patología otológica o sinusal que genera la cefalea.

Estas cefaleas satélites, como las denominaba el Prof. Dr. Di Lella, se localizan de preferencia en la zona frontal en los procesos sinusales y en la región tèmpero occipital en lo otológicos.

Los más comunes son: .

A) Otológicos

A.1.- Otitis externas, sobre todo de origen micótico.

A.2.- Forunculosis del oído externo.

A.3.- Herpes zoster ótico (Síndrome de Ramsay -Hunt).

A.4.- Otitis medias agudas y crónicas.

A.5.- Mastoiditis.

A.6.- Petrositis (Síndrome de Gradenijo: Neuralgia 1ª rama del V y Parálisis del VI par.

A. 7.- Tumores del oído medio, especialmente colesteatomas.

B) Rinológicos

B.1.- Hematomas y abscesos de tabique.

B.2.- Sinusitis agudas y crónicas (frontal, maxilar, etmoidal, esfenoidal).

CEFALEAS DE ORIGEN OFTÁLMICO

Es de conocimiento popular que las afecciones oftalmológicas pueden ocasionar cefaleas, y ciertamente son un acompañante frecuente en los disturbios oculares.

Las dividiremos en ocasionadas por alteraciones funcionales y las generadas por lesiones orgánicas.

A) Funcionales

Cefalea predominante .frontal, ocasionalmente occipital, son relatadas en relación a esfuerzos visuales. Las más frecuentes son:

- Vicios de refracción no compensados
- Heteroforia
- Estrabismo intermitente
- Insuficiencia de convergencia
- Espasmos de acomodación

- Estrabismo manifiesto
- Trabajos en condiciones que originan fatiga ocular

Los estudiantes suelen sufrir cefaleas luego de clases por el continuo esfuerzo de acomodación (mirar alternativamente la pizarra y los apuntes), por iluminación no homogénea del aula y por el reflejo que ocasiona el papel satinado de algunos libros.

B) Orgánicas

También son frontales y se asocian con signos o síntomas de déficit visual. Las más frecuentes son generadas por glaucoma (primario, secundario, o crónico), iridociclitis, herpes zoster oftálmico y algunas conjuntivitis crónicas.

CEFALEAS DE ORIGEN ESTOMATOLÓGICO

Corresponden al Capítulo 10 de la Clasificación Internacional (Headache due to disease of dental structures); realmente son poco frecuentes y siempre la cefalea ocupa un papel secundario; los pacientes la relatan como un dolorimiento difuso craneal que acompaña al dolor agudo de las pulpitis de piezas dentarias superiores, osteomielitis del maxilar superior y a estomatitis.

Queremos destacar las cefaleas de las disfunciones temporales -maxilares de origen dentario (Síndrome de Costen) en estos casos el paciente relata dolores neurálgicos en territorio del trigémino y del glossofaríngeo y cefalea propiamente dicha localizada a regiones temporal y occipital.

El tratamiento es la restauración de una buena oclusión oral

CEFALEAS DE ORIGEN CRANEAL

Se trata de cefaleas originadas en lesiones de los huesos del cráneo y sus envolturas. El hueso, propiamente dicho, no es sensible al dolor, pero el periostio, músculos, aponeurosis, vasos y cuero cabelludo son altamente sensibles.

Las patologías que originan esta cefalalgia es variadísima pero tienen características comunes: son por lo general localizadas, el paciente precisa exactamente el sitio del dolor, se desencadena con la compresión en muchos casos y la semiología craneal las pone de manifiesto en un alto porcentaje.

A) Procesos Osteoperiósticos

Tumores óseos primitivos o secundarios (metástasis). Displasia fibrosa. Granuloma eosinófilo. Mieloma múltiple. Enfermedad de Paget, etc.. Osteitis craneal. Procesos traumáticos. Fracturas deprimidas (hundimientos). Desgarros periósticos, etc.

B) Procesos de Envolturas

Traumatismos de distinta magnitud: contusión, laceración, scalp, heridas, etc. Celulitis, abscesos, forunculosis, herpes zoster, etc. Mialgia. Tumores.

C) Arteritis Temporal

Cefalea localizada al trayecto de la arteria temporal superficial, intenso, terebrante y constante. Ataca a personas de más de 60 años; la arteria se palpa rígida, engrosada, inflamada y dolorosa. Es debida a una enfermedad sistémica, probablemente autoinmunitaria, que se localiza en la arteria temporal superficial provocando necrosis de la capa media, con intensos procesos inflamatorios e infiltrado de células gigantes y cebadas.

Eritrosedimentación muy acelerada.

El tratamiento se basa en el uso de antiinflamatorios, corticoides y bloqueo perivascular de xilocaína.

CEFALEA DE ORIGEN VERTEBRAL

La cefalea constituye un síntoma frecuente en las lesiones osteoarticulares primarias de la columna cervical y constante cuando esta patología, en su progresión, se complica con compresiones o irritaciones de los elementos vasculares y nerviosos que por ella transcurren.

Las alteraciones primarias de la columna cervical están constituidas por procesos degenerativos (espondiloartrosis), inflamatorios infecciosos (espondilitis, artritis reumatoidea), congénitos (estenoraquis), metabólicos, traumáticos, etc.

Se trata habitualmente de una **cervico-cefalea** que se localiza en la región occipital y parte posterior del cuello, que los pacientes relatan con las características de «pesadez». «cansancio», «opresión», que se exacerban o desencadenan con variantes posicionales

o bien fijación prolongada de la extremidad cefálica, que tienen un curso crónico, que por lo general no alcanzan gran intensidad, que son prácticamente constantes y al examen se evidencia una franca limitación de los movimientos de la columna cervical con una marcada contractura muscular.

Pero esta cefalea, paulatinamente, se va acompañando de otros componentes, de acuerdo a la progresión de la afección primaria y así vemos aparecer la expresión clínica de los compromisos vasculares (mareos, vértigos, acúfenos, hipoacusia, inestabilidad, etc.) o neurológico (dolores radiculares, braquialgias, déficit motor periférico, etc.).

Dada la complejidad estructural y funcional de la columna cervical, múltiples son los niveles originarios del dolor: Periostio, ligamentos, articulaciones, discos intervertebrales, raíces nerviosas, duramadre, plexos perivasculares vertebrales y radicales, músculos paravertebrales, etc.

Su tratamiento es muy complejo, incluye medidas farmacológicas, terapia física e incluso intervenciones quirúrgicas, de acuerdo al proceso causal y las complicaciones que trae aparejadas. El tratamiento sintomático se basa en analgésicos, antiinflamatorios, complejo B y relajantes musculares. (Ver Mielopatía cervical Cap. 29)

CEFALEAS DE ORIGEN MUSCULAR

Las cefaleas originadas en contracciones musculares prolongadas de los músculos del cuello y la cabeza son **muy frecuentes**; a tal punto que el Comité Ad Hoc las ubica en los capítulos segundo y tercero, tras las cefaleas de origen vascular.

En general son expresión somática de ansiedad crónica, conflictos psicológicos de distinta índole, stress crónico mantenido, etc.; pero también pueden ser sintomáticas o secundarias a afecciones de la columna cervical, actitudes posicionales defectuosas, miositis, enfermedades oculares (estrabismo), escoliosis, etc.

Son bilaterales, mal definidas, predominan en las regiones occipitales, frontales, y parte posterior del cuello; son relatadas como una «molestia» continua, con exacerbaciones agudas o subagudas de tipo neuralgia, por lo

general desencadenadas por situaciones conflictivas o estados de tensión emocional.

La cefalea se acompaña constantemente de ansiedad, depresión, irritabilidad, disnea suspirosa, trastornos del sueño, etc. ; al examen es frecuente encontrar zonas musculares dolorosas, nódulos fibrosíticos y dolor exquisito en el punto de emergencia del nervio suboccipital de Arnold.

La génesis de esta cefalea obedece a tres factores:

1. Propiamente muscular, originada en la compresión, estiramiento y tracción de las terminaciones nerviosas de los músculos.

2. Déficit de irrigación por vasoconstricción de las arterias nutricias del grupo muscular.

3. Compresión de los nervios suboccipitales originándose una neuritis crónica.

El tratamiento será orientado a restituir un equilibrio psicofísico adecuado, merced a la psicoterapia, relajantes musculares, ansiolíticos, antidepresivos, etc.

En caso de dolor intenso se pueden realizar bloqueos farmacológicos (xilocaína -alcohol) sobre el nervio suboccipital de Arnold a fin de cortar el círculo: dolor- ansiedad -contractura -dolor.

CEFALEAS DE CAUSA SISTÉMICA GENERAL

Dice Kukel que sería imposible enumerar todas las afecciones sistémicas que pueden cursar con cefaleas; los mecanismos más frecuentemente sugeridos son por vasodilatación, por estimulación de terminaciones nerviosas algógenas extra e intracraneales y por tensión muscular craneal y cervical.

1) Infecciones: Síndrome General Infeccioso. Hipertermia. Neumonía. Rabia. Rubeola. Fiebre amarilla. Escarlatina. Tifus. Septicemias. Tifoidea. Brucelosis.

2) Trastornos endocrinos : Hipoglucemia, insuficiencia suprarrenal, hiperparatiroidismo, hipo e hipertiroidismo .

3) Enfermedades Hematológicas: Anemia. Policitemia. Leucemia.

4) Enfermedades del colágeno: Lupus eritematoso. Dermatomiositis. Periarteritis nodosa.

5) Enfermedades Cardíacas: Insuficiencia aórtica. Endocarditis bacteriana.

6) Enfermedades Renales: Glomérulonefritis aguda. Insuficiencia renal crónica. Dializados (70% Graham EEUU). Trastornos electrolíticos.

7) Químicos y Tóxicos: Monóxido de Carbono. Alcohol. Plomo. Nitritos (cefalea por hot-dog). Glutamatos (cefalea de los restaurantes chinos). Múltiples (cefalea por ingestión de helados).

8) Ginecológicas: Premenstrual. Menopáusia.

9) Digestivas: Enteritis. Constipación. .

10) Físicas: Por esfuerzos violentos. Tos. Cefalea de las alturas.

11) Neoplasias: Especialmente pulmonares.

Conclusiones Prácticas

1) Establecer la etiología es el desafío mayor de toda cefalea.

2) El interrogatorio debe ser exhaustivo, detallado, amplio.

3) No sólo importa el tipo de cefalea, sino sobre quien asienta.

4) Se debe ser prudente con el uso de los métodos auxiliares por el riesgo de somatización.

5) El tratamiento etiológico brinda los mayores éxitos; mientras que el sintomático aporta los mayores fracasos.

EPILEPSIA

Dra. Marcela Mundo

DEFINICIÓN

Es una afección crónica, caracterizada por la aparición paroxística, de crisis de breve duración, convulsivas o no, generalmente con pérdida de conciencia, recuperación espontánea y tendencia a la repetición, con amnesia del período crítico, producidas por la descarga hipersincrónica de una población neuronal determinada.

Analizando esta definición, hablamos de afección crónica porque es requisito la existencia de 2 o más crisis de similares características sin que medie alteración de los parámetros fisiológicos (glucemia, calcemia, natremia, temperatura, etc.)

Las variaciones de los valores fisiológicos mencionados son causas frecuentes de crisis **unicas** y aisladas que no constituyen epilepsia como enfermedad.

Las crisis son siempre **paroxísticas** (de comienzo súbito) de breve duración (segundos o minutos).

La pérdida de conciencia depende de la generalización de las crisis y si esto sucediera hay amnesia de la crisis.

Estadísticamente se afectan ambos sexos por igual.

CLASIFICACIÓN DE LAS CRISIS EPILÉPTICAS

1. - *Crisis Parciales*

A. **Simples**

- Motoras (Jacksonianas)
- Sensitivas
- Sensoriales (alucinaciones)
- Automáticas (visuales - gustativas)

B. **Complejas (Conciencia Alterada)**

- Comienza como parcial simple y evoluciona a conciencia alterada.
- Conciencia alterada al inicio, posiblemente con automatismos.

- Fenómenos de lo *ya visto* y del *nunca visto*.
- Pseudo-ausencia temporal.

2. - *Crisis Generalizadas*

A. **Convulsivas:**

- Tónico – clónicas
- Tónico
- Clónicas
- Mioclónicas
- Atónica
- Síndrome de West.

B. **No convulsivas:**

- Ausencia
- Petit Mal
- Mioclonica
- Akinética

3. - *Parciales secundariamente generalizadas*

- A. Comienzo con crisis parcial simple
- B. Comienzo con crisis parcial compleja
- C. CPS—CPC—Secundariamente generalizada

TIPOS DE CRISIS EPILÉPTICAS

Crisis Generalizadas:

Las descargas anómalas que generan crisis generalizadas se originan en la porción central del encéfalo y se extienden simultáneamente a toda la superficie cortical, en una interacción entre la corteza cerebral y el centro del encéfalo.

Las descargas eléctricas generalizadas en el encéfalo, conducen siempre a pérdida de la conciencia.

Convulsiones Tónico – Clónicas:

Anteriormente las convulsiones generalizadas recibían el nombre de "Gran Mal". El individuo cae al suelo, sin advertencia previa, a veces con un grito, la respiración cesa, los

brazos y piernas se tornan rígidos (Fase tónica) luego comienza a convulsar y sacudirse (Fase clónica). Después queda inmóvil, a veces con cianosis (labios y cara) hasta que la respiración normal se reanuda espontáneamente.

La mayoría de las personas caen en un sueño profundo después de la crisis, por un período de alrededor de treinta minutos o un poco más.

Durante la crisis el paciente puede presentar espuma por la boca, puede morderse la lengua (no son peligrosas), aunque pueden doler algunos días. Por lo general se produce incontinencia esfinteriana.

Al finalizar la crisis y despertar, el paciente no tiene recuerdo de lo sucedido, se encuentra cansado, agotado y puede referir cefalea y dolor muscular en todo el cuerpo.

La duración de la crisis es variable pero la mayor parte de ellas no duran más de 1-2 minutos.

Pueden presentarse a cualquier hora del día o durante la noche.

Ausencias:

Consiste en crisis breves de alteración de la conciencia durante los cuales el niño está temporariamente desconectado. Ocurren sin advertencia previa.

Durante la crisis se puede observar parpadeo bilateral a una frecuencia de 3 por segundo y contracciones faciales, síntomas que no son muy pronunciados.

Generalmente la crisis dura segundos (10-20"). Se conserva el tono muscular y el niño no cae al suelo, cesan en forma tan súbita como se inician y con recuperación inmediata de la conciencia, continuando con lo que estaba realizando antes de la crisis.

Estos episodios ocurren con mucha frecuencia, varias veces en el día, pudiendo llevar al niño a desarrollar problemas de conducta y dificultades en el aprendizaje, tanto es así que la Maestra es por lo general la primera que lo detecta

Estado de mal epiléptico

Constituye una urgencia médica. Es un estado en el cual una crisis convulsiva sigue a la otra (crisis subintrante) sin que la persona recupere la conciencia entre las crisis. Por lo general dura más de 30 minutos.

Si esta situación se mantiene el paciente puede morir por agotamiento cardiorrespiratorio.

El estado de mal epiléptico convulsivo (tónico – clónico) es una condición en la cual el paciente tiene crisis generalizadas tan frecuentes, que las convulsiones se reinician antes que el paciente recupere la conciencia normal.

Es importante que el estado de mal convulsivo sea detenido lo antes posible; se necesita hospitalización inmediata y tratamiento para evitar las complicaciones que consisten en la pérdida de un importante número de células nerviosas, por falta de oxígeno en el encéfalo, lo que ocasiona un edema con reducción de la irrigación cerebral.

Las causas más comunes por las que se producen son:

1. Interrupción o reducción del tratamiento anticonvulsivante en pacientes con diagnóstico previo de Epilepsia.
2. Ingesta de la medicación en forma irregular.
3. Transición demasiado rápida de un fármaco a otro
4. Trastornos de absorción intestinal como diarrea o tránsito acelerado.

Crisis Parciales

Las crisis parciales se producen por descargas eléctricas anormales en cualquier área cortical cerebral.

Los síntomas dependen del sector encefálico que se afecte.

Existen dos tipos de crisis parciales: **simples y complejas.**

· **Crisis parciales simples:** Son crisis en las cuales se conserva la conciencia.

Las crisis parciales simples son equivalentes al *aura* (anunciación) es la advertencia de que la crisis ha comenzado.

Esta *aura* puede variar ampliamente de una persona a otra, pero en general son iguales en el mismo paciente.

El *aura* se puede referir como sensaciones epigástricas, visuales, auditivas, olfativas, gustativas, de extrañeza, etc..

Los síntomas dependen del área encefálica que se afecte.

Si la activada es el área prerolandica que controla movimientos de la cara, brazos y piernas, los síntomas serán de tipo motor, pro-

duciendo una crisis convulsiva en el hemisferio contralateral, que se denominan crisis jacksonianas.

Si las que resultan afectadas son las áreas postrolandicas de sensibilidad, los síntomas consistirán en parestesias, disestesias y "entumecimientos" del área de proyección correspondiente.

Si las descargas eléctricas anormales se originan en el lóbulo temporal las crisis parciales simples producen fenómenos sensoriales, por ejemplo alteraciones en la percepción del tiempo y espacio, luz, sonido, sensaciones de extrañeza o del ya visto (deja vu), sensaciones de vacío interior y a veces crisis de ansiedad o furor.-

Si son las áreas occipitales el asiento de las descargas anormales, obviamente las crisis tendrán alteraciones oftalmológicas

Las crisis parciales simples ocurren a cualquier edad pero generalmente comienzan en la vida adulta.

· **Crisis parciales complejas (CPC):** Pueden ser definidas como crisis que se producen por una descarga anormal localizada, con alteración del estado de conciencia.

Estas descargas se localizan principalmente en los lóbulos temporales (de allí el nombre de Epilepsia del lóbulo temporal).

Pueden presentarse de distintas formas como CPS que evoluciona en CPC o como CPC desde el inicio. También en CPC la descarga puede extenderse a todo el encéfalo: generalización secundaria.

Estas convulsiones se diferencian de las generalizadas mayores y de las ausencias en que:

1. - El *aura* (es decir sueño inicial en las crisis convulsivas) puede ser una convulsión focal de tipo simple o una alucinación o una ilusión perceptual que suele indicar origen en el lóbulo temporal.

2. - En vez de la pérdida completa del control del pensamiento y de la acción, hay un período de trastorno de la conducta y el conocimiento con respecto al cual el paciente resulta amnésico.

Con respecto a las experiencias psíquicas que puede experimentar el paciente pueden clasificarse en ilusiones, alucinaciones, estados discognoscitivos y experiencias afectivas.

Las más frecuentes son ilusiones sensoriales o deformaciones de las percepciones que se están teniendo.

Las alucinaciones son más a menudo visuales o auditivas y consisten en imágenes visuales formadas o sin formas, sonidos y voces, menos frecuentes pueden ser olfatorias (sensaciones desagradables) gustatorias y vertiginosas.

Estado discognoscitivo

Se refiere a sensaciones de aumento de la realidad o la familiaridad (ya visto) o de sensaciones extrañas y no familiares (jamás visto) o de despersonalización.

Pueden aparecer fragmentos de recuerdos o escenas antiguas a la mente del paciente y recurrir con claridad impresionante, también puede haber interrupciones repentinas de la memoria.

Son frecuentes las sensaciones epigástricas y abdominales.

Las experiencias emocionales: tristeza, soledad, ira, felicidad y excitación sexual son menos frecuentes.

Miedo y ansiedad son las experiencias afectivas más frecuentes.

Durante las crisis pueden aparecer:

1. **Automatismos:** Son actos de comportamiento extremadamente integrados y complejos que suceden durante las convulsiones, que el paciente no recuerda y durante los cuales se altera la reacción.

Los componentes motores de la convulsión ocurren durante la fase tardía, como chasquear los labios, movimientos de masticación y deglución, salivación, movimientos torpes de las manos, tironear de su vestimenta, manipular las cosas que lo rodean, arrastrar los pies y caminar.

Los automatismos ocurren tanto en las convulsiones generalizadas como en las parciales

2. **Agresividad** incontrolada y no dirigida.

Epilepsia mioclónica juvenil

Aparece alrededor de la pubertad se caracteriza por crisis con mioclonías, bilaterales, arrítmicas, irregulares, únicas o repetidas, predominando en los brazos.

En algunos casos estas sacudidas llegan a causar caídas súbitas.

Por lo general no hay alteración de la conciencia. Y afecta por igual a ambos sexos.

Las crisis ocurren frecuentemente luego del despertar, y pueden ser precipitadas por la privación del sueño.

El EEG revela: Paroxismos rápidos generalizados, frecuentemente regulares de puntas ondas y polipuntas ondas.

Síndrome de West (Espasmo Infantil)

Presenta una tríada característica: **espasmo, detención del desarrollo psicomotriz e hipsonituria** en el EEG.

Aparece entre los 4 a 7 meses de edad, siempre antes del 1º año de vida; es más frecuente en varones.

Los espasmos pueden ser en flexión o en extensión pero frecuentemente son mixtos.

El pronóstico es en general reservado y está relacionado en parte con el inicio precoz del tratamiento.

Como tratamiento específico se utiliza ACTH (hormona adrenocorticotrófica) con esteroides orales.

DIAGNÓSTICO DE LAS CRISIS EN GENERAL

Las características de las crisis y/o la historia de los ataques obtenida del paciente y/o testigos presenciales resulta el elemento de mayor valor en el diagnóstico clínico de la epilepsia.

El EEG constituye evidencia confirmativa y puede detectar un foco epiléptico, **pero un EEG normal, no excluye el diagnóstico de epilepsia.**

El EEG intercrítico contribuye al diagnóstico de epilepsia en aproximadamente un 50 – 60 % de los casos, dependiendo esto del tipo de crisis y de la edad del paciente.

El método que se utiliza para poder caracterizar los diferentes tipos de crisis, es la tele – video, grabación donde se pueden observar simultáneamente el enfermo y el trazado electroencefalográfico (descarga crítica e intercrítica en el EEG).

En el estudio de un paciente epiléptico o sospechoso de padecer epilepsia se deben utilizar distintos métodos complementarios:

1. EEG convencional

2. Mapeo de la actividad eléctrica cerebral
3. EEG prolongado (Holter)
4. TC de cerebro
5. RMN de encéfalo

ETIOLOGÍA EN ADULTOS

TUMORES ENCEFALOCRANEANOS

Las crisis convulsivas pueden ser parciales simples o complejas, aunque a veces el debut es con crisis generalizadas, el 50% de los pacientes con tumores cerebrales presenta crisis convulsivas durante el curso de la enfermedad, en especial los corticales y de la convexidad (Chiofalo).

Todo paciente de más de 20 años que presenta una crisis convulsiva debe ser estudiado para descartar un tumor y también en aquellos epilépticos que modifiquen el patrón de sus crisis, sean resistentes al tratamiento o cuando se agrega un foco que no existía previamente.

La aparición de crisis depende de la localización y velocidad de crecimiento del tumor. Son más frecuentes cuando el SHE se desarrolla con rapidez.

Cuando el tumor se localiza en el lóbulo temporal se acompaña de crisis parciales complejas, con alucinaciones gustativas, olfativas o visuales. Cuando se localiza en lóbulo occipital dan alucinaciones visuales simples como luces o destellos y en el lóbulo frontal crisis adversivas.

En el lóbulo parietal crisis sensitivas simples o complejas

PATOLOGÍA VASCULAR

Las mas variadas formas de lesiones vasculares del S.N.C.son capaces de producir crisis epilépticas constituyéndose en secuelas por lo general incapacitantes.

Predominan estadísticamente las secuelas provocadas por patología isquémica, ya sea infartos o áreas de hipoxia extrema.

Las zonas encefálicas mas epileptogenas son las dependientes de la arteria cerebral media.

La demencia multinfarto presenta con frecuencia crisis generalizadas.

Los A.C.V.hemorrágicos son particularmente epileptogenos por la presencia de la hemosiderina, producto de la degradación de la Hb que infiltra el parénquima del S.N.C.

Las malformaciones vasculares, especialmente los angiomas o aneurismas arteriovenosos, provocan crisis focales que pueden o no generalizarse secundariamente; la fisiopatología esta relacionada con fenómenos de robo vascular, de compresión, de infiltración de hemosiderina por pequeñas efracciones de la malformación o gliosis periférica.

PATOLOGÍA TRAUMÁTICA

Existe una gran variedad de procesos patológicos ocasionados por T.E.C. capaces de dar origen a crisis convulsivas o no convulsivas, de las mas diversas presentaciones clínicas.

En algunas oportunidades producidas por secuelas glióticas o cicatriciales secundarias a una contusión o laceración cerebral; en otras cobran singular importancia las compresiones del parénquima tal como ocurre en los hundimientos o hematomas subdurales crónicos.

Es importante determinar el foco eléctrico y su correspondencia patológica recurriendo a exámenes auxiliares fisiológicos y morfológicos.

TRATAMIENTO

El objetivo del tratamiento es evitar nuevas crisis por medio de la administración diaria del medicamento a dosis adecuadas y ha intervalos regulares.

Se debe asesorar a los pacientes en cuan-

to a su actividad laboral recomendando labores no peligrosas, por la siempre latente posibilidad de una crisis

En lo deportivo es aconsejable que no se practique deporte a nivel competitivo y tampoco de fricción (rugby o boxeo)

La dieta debe ser equilibrada, sin tóxicos y regular; existen escuelas neurológicas que propugnan dietas ricas en lípidos (cetogenica)

Una situación muy delicada se plantea en aconsejamiento genético y el especialista debe evaluar no solo a su paciente sino a todo el entorno familiar aparte de los antecedentes del otro cónyuge

Por otra parte somos fervientes partidarios de la **monoterapia** y solo en casos excepcionales recurrimos a la combinación de drogas

Dado que la biodisponibilidad no es igual en todos los pacientes controlamos periódicamente los niveles plasmáticos de la medicación

Una situación muy particular la plantean las pacientes embarazadas: por lo general continuamos con la medicación que ya traian pero en algunos casos elevamos, lo mas discretamente posible, las dosis a fin de evitar crisis que podrían dañar al feto

Preferimos trabajos de parto fáciles y cortos, si esto no es posible recomendamos operación cesárea con anestesia peridural

A modo de orientación inicial esquematizamos drogas de elección y dosis promedio.

Crisis Parciales	Carbamazepina	10-20 mg./kg/día)
	ácido Valproico	15 mg/kg/d a
	Difenilhidanto na	3 5 mg/kg/d a
Crisis Tónico Clónicas Generalizadas	Difenilhidanto na	3 5 mg/kg/d a
	Fenobarbital	3 5 mg/kg/d a
	ácido Valproico	15 mg/kg/d a
	Carbamacepina	10 20 mg/kg/d a
Ausencia	Etosuccimida	25 mg/kg/d a
	ácido Valproico	15 mg/kg/d a
Crisis Mioclónicas	ácido Valproico	15 mg/kg/d a
	Clonazepan	0,1 mg/kg/d a
Crisis secundariamente generalizadas	Iniciar como en crisis parciales	

TRATAMIENTO DEL ESTADO DE MAL EPI- LÉPTICO

- **Internación urgente en Unidad de cuidados intensivos**
- **Asegurar vía aérea expedita desde los labios al alveolo**
- **Estabilización cardiovascular**
- **Canalización pluriorificial**
- **Monitorizar los parámetros vitales del paciente.**
- **Dosaje**

FÁRMACOS

1. -DIAZEPAN

Se inicia con 1 ampolla de 10 mg, lenta por vía endovenosa; por lo general esta medicación es exitosa en el 80% de los pacientes

Si no cede se agregan 2 ampollas más, también lentas; en el hipotético caso de no resolver el problema agregamos 2 ampollas mas para completar 50 mg

2. -DIFENILHIDANTOINA

Constituye la droga de segunda elección, en caso que no se yugulen las crisis.

Se ofrece en el comercio en ampollas de 100 mg y colocamos una carga de 3-5 mg por kilo de peso y luego 1-2 mg tambien por kilo de peso cada 8 o 12 horas según la evolución del paciente

3. -TIOPENTAL SODICO

En los raros casos en que las crisis no cesan se puede recurrir al Tiopental Sódico (Pentothal) 1 frasco ampolla de 1 gr diluido en 500 cc de solución fisiológica, regulando el goteo hasta yugular las crisis, previa intubación endotraqueal y asistencia respiratoria. por el efecto de depresión respiratoria.

Generalmente se asocian a los anticonvulsivantes mencionados Manitol 15 al 20 % como antiedematoso.

Controlado el estado de Mal continuamos con la medicación que el paciente estaba recibiendo o ajustar la dosis.

El tratamiento **precoz** conduce frecuentemente a un alivio rápido de las crisis convulsivas.

ser difusas, no ceden a los analgésicos comunes y en su acme se acompañan de vómitos.

Recordamos que el cerebro no tiene presorreceptores para el dolor, y toda cefalea se debe a la irritación de las estructuras ya mencionadas.

El **vomito** de carácter explosivo, denominado por esa razón “en chorro” no va precedido de náuseas, es fundamentalmente matinal y de escasa cuantía. Cuando es muy importante y aguda la hipertensión endocraneal se debe a la irritación del nervio vago en el piso del cuarto ventrículo. Si el S.H.E. es crónico puede faltar.

El **edema bilateral de papila** es la manifestación oftalmológica, casi patognomónica del S.H.E.; se inicia con modificaciones vasculares (ingurgitación venosa) y borramiento de los bordes de la papila (trasudación) luego una papila edematosa e hiperhémica para finalmente llegar a la etapa de exudados y hemorragias

Si el S.H.E. no se resuelve adecuadamente aparece la tan temida **atrofia de papila** con la pérdida bilateral e irreversible de la visión

Las otras manifestaciones que pueden ocurrir son **disminución de la agudeza visual** por tumefacción del nervio óptico, **aumento de la mancha ciega, diplopía** por compresión de nervios motores oculares especialmente el VI par, que por su fragilidad es denominado la “cenicienta” de los pares craneales

nos y que no tiene valor de localización neurológica.

Algunos autores refieren **constipación**.

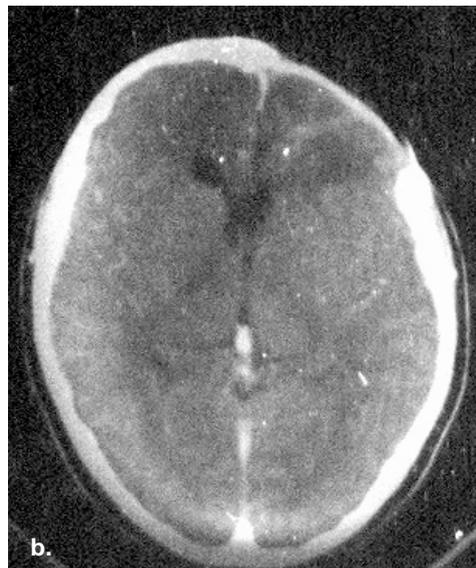
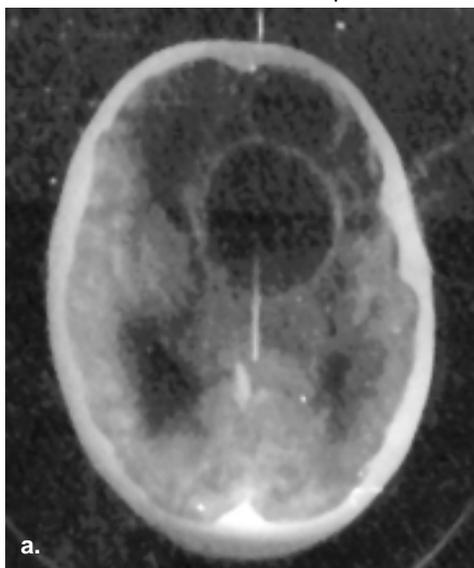
Es importante recordar que existe un grupo de manifestaciones clínicas como resultado del incremento agudo y progresivo de la PIC que se conoce con el nombre de **Síndrome de degradación rostro-caudal** que se ve en la práctica diaria de emergencias neurológicas. Se reconocen cuatro etapas evolutivas:

Primera etapa: modificaciones del volumen intra craneal por desplazamiento de uno de los componentes líquidos, (L.C.R y/o sangre) no se observan variaciones cuantitativas de la PIC, pueden no existir síntomas o signos sugestivos de tal disturbo.

Segunda etapa: aparece hipertensión arterial y bradicardia, etapa de descompensación en donde se puede evidenciar el aumento de PIC generalmente ligero.

Tercera etapa: se inicia cuando los mecanismos compensadores son insuficientes, comienza a desplazarse el tejido cerebral, la sintomatología es abundante y existen alteraciones como resultado de la hipoxia y la isquemia cerebral. Aparecen las herniaciones.

Cuarta etapa: irreversibilidad del proceso por severas lesiones bulbares, agonía del control del sistema autónomo, periodo terminal.



Absceso frontal. a) Preoperatorio; b) Postoperatorio

HERNIAS DEL TEJIDO ENCEFALICO

Cuando esta instalado el Síndrome de hipertensión endocraneal y comienzan a claudicar los mecanismos compensatorios se producen desplazamientos del parénquima cerebral y/o cerebeloso a través de orificios dúrales produciendo lesión encefálica y vascular sobre agregada. Son de diferente tipo según su topografía pueden ser supratentoriales o infratentoriales.

Las **supratentoriales** son: centrales o diencefálicas, laterales o del uncus y las subfalciales o del cíngulo.

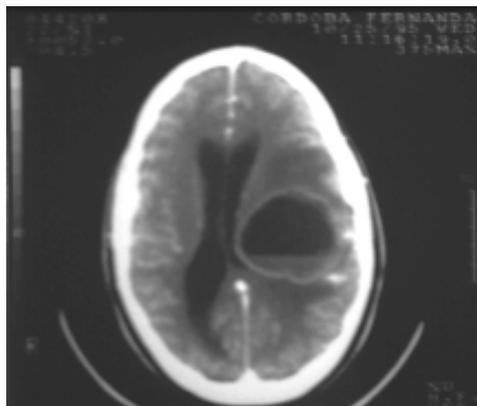
Las **infratentoriales** pueden ser ascendentes (vermis cerebeloso) y las descendentes de las amígdalas cerebelosas.

Hernia transtentorial central: se produce cuando el diencefalo y mesencefalo migran a través de la incisura del tentorio por aumento de la presión supratentorial, se comprimen entonces las arterias cerebrales posteriores produciendo infartos, o laceración del tallo pituitario con diabetes insípida al comienzo.

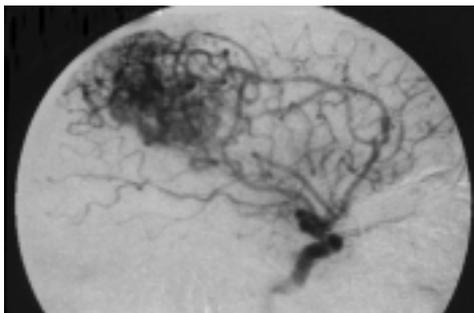
Hernia del uncus temporal: es una de las mas frecuentes sobre todo en los hematomas traumáticos y accidentes cerebro vasculares; al migrar el uncus comprime el III par craneal, inicialmente y luego el tronco cerebral desapareciendo las cisternas peri troncales.

Clínicamente se agrega midriasis parálitica del lado de la compresión

Hernia subfalcial del cíngulo: aquí se desplaza la circunvolución del cíngulo a través de la porción inferior de la hoz del cerebro. Produce angulaciones de las arterias cerebrales anteriores provocando infartos frontales.



Quiste Hidatídico.



Aneurisma arterio venoso.

Hernia tonsilar: consiste en la migración de las amígdalas cerebelosas a través del agujero occipital comprimiendo el bulbo raquídeo, los síntomas tempranos son diplopía, vértigo, ataxia y cefalea occipital; el tratamiento descompresivo debe ser urgente de lo contrario tendremos paro respiratorio seguido de muerte.

Hernia ascendente cerebelosa: ascenso del vermis a la región supratentorial por proceso expansivo en fosa posterior pasando por la hendidura de la tienda del cerebelo. Dislocación del acueducto de Silvio y compromiso de las arterias cerebelosas superiores.

METODOS COMPLEMENTARIOS DE DIAGNÓSTICO:

Para corroborar el diagnóstico clínico contamos con diversos estudios complementarios, pero reiteramos que el diagnóstico es fundamentalmente clínico

1.- El estudio de fondo de ojo es parte integrante de todo examen neurológico, en la fase inicial mostrara ingurgitación venosa y borramiento de la papila y recién a las 24-48 horas aparecerá el edema propiamente dicho

2.- Imagenología: Si el cuadro es agudo preferimos la T: A: C: porque es rápida, brinda excelente información si se trata de un proceso traumático (hematomas, estado del parénquima, hernias, etc.) y si es un proceso vascular individualiza la topografía hemorrágica o por el contrario informa zonas hipodensas de los infartos isquémicos

La R: M: N: es de elección cuando el SHE no es agudo y cuando sospechamos un proceso expansivo, neoplásico, infeccioso o hidrocefálico.

3.- Angiografías cerebrales: son de utilidad cuando se sospechan sangramientos por

malformaciones vasculares tales como aneurismas arteriales y/o malformaciones arteriovenosas.

4.- Monitoreo de P.I.C: Método que consiste en colocar un transductor para la medición de la presión intracraneal continua. Puede ser colocado en el espacio subdural, intraparenquimatoso o intraventricular y su lectura constituye una importante contribución al tratamiento y su eficiencia.

Existen varios sistemas, preferimos los mediados por fibra de vidrio (Camino).

TRATAMIENTO DEL SHE

De preferencia los objetivos en la atención del paciente con SHE agudo deben ser procurados en Unidades de Cuidados Intensivos.

1- Mantener el flujo circulatorio cerebral eficiente y continuo.

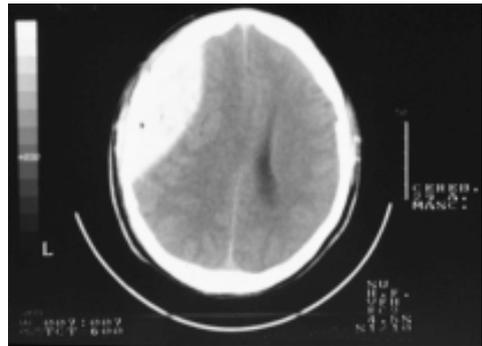
2- Lograr mecánica respiratoria normal con gasometría seriada adecuada

3- Mantener tensión arterial sistémica por arriba de 90 mm.de Hg

4- Lograr un buen retorno venoso, posición semisentada a 30°

5- Mantener temperatura corporal dentro de lo normal.

6- Controlar PIC y mantener por debajo de 15 mm de Hg.



Hematoma extradural.

7- Reducir metabolismo cerebral mediante psicofármacos y anticonvulsivantes.

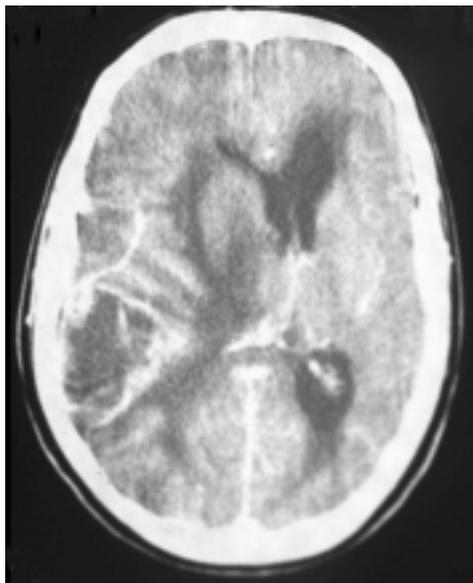
8- Evitar subas intempestivas de la P: I: C: provocadas por excitación psicomotora aspiraciones bronquiales (anestésicos locales), tos, defecación (laxantes) visitas de familiares, cambios de decúbito bruscos, etc. Analgesia generosa.

9- Extirpar precozmente toda masa intracraneal.

10- Mantener correcto equilibrio hidro-salino-proteico.

11- Usar manitol al 15% fraccionado cada 4 horas a dosis media de 0,5-1 gr./kilo/día

12- Usar diuréticos en dosis adecuadas. de preferencia furosemida



Tumor Cerebral Maligno (Glioblastoma - Multiforme).

10 PRINCIPALES CAUSAS DE S.H.E. Según frecuencia

1. Traumatismo cráneo encefálico TEC.
2. Accidentes cerebro vasculares. Isquémico y/o hemorrágico.
3. Patología Infecciosa encefálica. Meningitis-Abscesos-Encefalitis.
4. Tumores. Neoplasias primarias o secundarias (M:T:S:))
5. Hidrocefalias Obstructivas a distinto nivel
6. Hemorragias sub. aracnoideas (HSA)
7. Encefalopatías tóxicas, metabólicas, post paro cardiaco.
8. Trombosis de los senos duros y grandes venas.
9. Estado de Mal Epiléptico.
10. Distress respiratorio de variada etiología.

13- Usar dexametasona a altas dosis SOLO cuando se tenga la certeza de que el SHE es causado por un tumor cerebral (glioma)

14- Encontrar y definir lo mas rápidamente posible la etiología del SHE.

15-Recurrir excepcionalmente a cirugías decompresivas.

16. -Medir con escalas objetivas la evolucion del paciente, sobre todo conciencia (Medicina basada en la evidencia).

TUMORES INTRACRANEALES

Dr. Luis Acker

Prof. Dr. Roberto Rodríguez Rey

En este capítulo usaremos el vocablo *TUMOR* en la acepción de proceso expansivo productor de conflicto continente – contenido.

Este concepto engloba tanto las neoplasias primarias como secundarias del Sistema Nervioso Central; procesos no neoplásicos tales como parasitosis, infecciones agudas o crónicas y procesos vasculares.

Etiología

Neoplasias Primarias: Gliomas, Meningiomas, Meduloblastomas, Neurinomas, Adenomas hipofisarios, Pinealomas, etc.

Neoplasias Secundarias: Metástasis, Tumores Craneales, Carcinoma de base, etc.

Parasitarios: Quiste hidatídico, Cisticercosis.

Infecciones Agudas: Abscesos piógenos, Empiemas, Cerebritis Supurada.

Infecciones Crónicas: Tuberculomas, Granulomas, Micosis.

Vasculares: Malformaciones vasculares arterio-venosas, angiomas y hematomas.

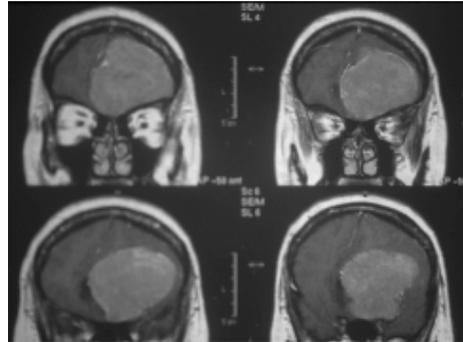
En el Servicio de Neurocirugía del Hospital Ángel C. Padilla sobre un total de 834 neoplasias primarias y secundarias, el 40 % de los tumores operados fueron Gliomas, el 20 % correspondió a Meningiomas, el 15 % a Metástasis de diferentes orígenes y el 10 % Adenomas hipofisarios.

Esta estadística corresponde igualmente a otros Servicios de Neurocirugía del País y del Exterior.

Generalidades

Como concepto general estas patologías son causantes de conflicto continente – contenido, habitualmente de curso progresivo.

La relación volumétrica entre contenido (*encéfalo*) y continente (*cráneo*) es en el recién nacido de 2,5 %; en el adulto es de un 10 %, para llegar en la senectud al 15 % por la involución fisiológica senil.



Meningioma gigante.

De esto se deduce que la progresividad no sólo depende de la etiología y la dinámica del proceso expansivo, sino también de la edad cronológica.

Por lo general la neoformación produce síntomas de déficit neurológico focal en el mismo sitio que destruye el tejido nervioso, síntomas de irritación en las zonas vecinas y de liberación en los niveles subyacentes.

Lo progresivo de los síntomas lleva de lo local a lo regional con elementos de irritación y/o déficit que son agregados al cuadro inicial en forma secuencial.

El máximo exponente del conflicto continente-contenido es la presentación del Síndrome de Hipertensión endocraneana con sus cuatro elementos clásicos: **Cefaleas, vómitos, edema de papila y bradicardia.**

Tres conceptos clínicos deben ser tenidos en cuenta por el médico general:

1. **La importancia de la Semiología focal.**
2. **Semiología deficitaria mínima.**
3. **Progresión típica en marcha de aceite.**

SIGNOS DE LOCALIZACIÓN TUMORAL

Consecuencia de la invasión o del rechazo del tejido nervioso por el tumor, pueden constituir la primera manifestación o suceder a una fase más o menos larga de fenómenos puramente paroxísticos de naturaleza epiléptica.

La manera progresiva como se constituyen y se agravan es altamente evocadora de su etiología tumoral.

Los signos de localización son tardíos en los tumores desarrollados en el interior del sistema ventricular o a nivel de ciertas zonas mal llamadas mudas del cerebro: Polo frontal, lóbulo temporal derecho, etc.; en todos estos casos, la hipertensión intracraneal puede preceder a la aparición de los signos de localización.

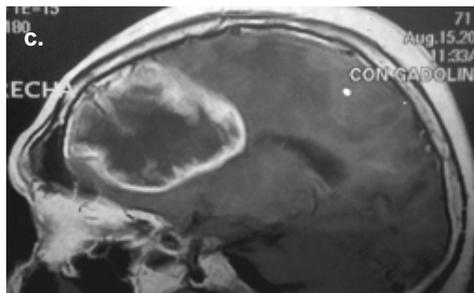
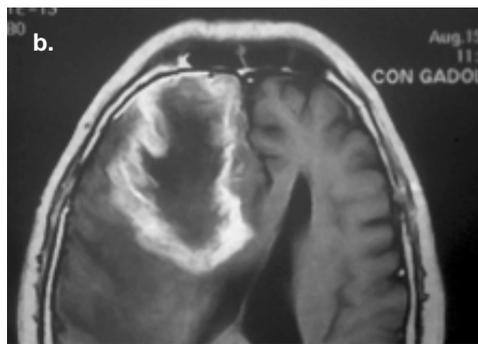
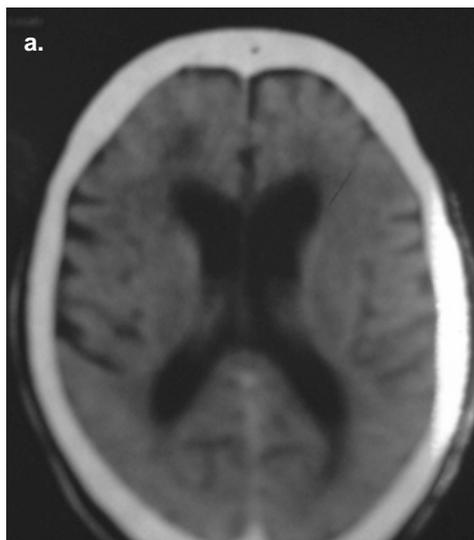
Tumores Frontales

Los tumores desarrollados en la parte posterior del lóbulo frontal, a nivel de la región prerrolándica, tienen semiología motora: Hemiparesia de comienzo facial o braquial para los tumores de la convexidad, de comienzo crural para los tumores parasagitales. A menudo, el síndrome deficitario está precedido

de manifestaciones puramente paroxísticas del tipo de epilepsia generalizada o Jacksoniana.

Los tumores de punto de partida frontal anterior dan lugar tardíamente a signos neurológicos deficitarios. Las alteraciones psíquicas, con frecuencia, las primeras en aparecer, asociando una reducción progresivamente creciente de la actividad, trastornos de atención y de la memoria para los hechos recientes, desinterés e indiferencia afectiva van aparejadas con un estado de euforia y de excitación necia (moria). Puede observarse también una relajación de las conductas sociales en forma de micciones o defecaciones en lugares inapropiados.

Son frecuentes las crisis convulsivas, a menudo inaugurales; puede tratarse de crisis parciales, crisis adversivas, crisis del área motora suplementaria, que une de forma va-



Astrocitoma anaplásico. a) Imagen TAC al inicio de sus síntomas; b) y c) Resonancia magnética 90 días después; d) Postoperatorio

riable una elevación del miembro superior contralateral hacia el cual se vuelve la cabeza y los ojos; en otras oportunidades el cuadro se inicia con crisis generalizadas.

El examen neurológico muestra a menudo fenómenos de prensión forzada: grasping del lado opuesto a la lesión; en los tumores desarrollados en la base del lóbulo frontal es posible observar una anosmia o una afectación del nervio óptico con a veces síndrome de Foster – Kennedy (atrofia óptica del lado del tumor y éstasis papilar contralateral).

Los tumores frontales voluminosos, a menudo frontocallosos, provocan hernias bajo la hoz o invaden el otro lado, asocian un estado confuso-demencial, un grasping bilateral y trastornos del equilibrio del tipo de repulsión

Consideración especial merecen los Meningiomas del seno longitudinal que comprometen bilateralmente ambas regiones frontales y se pueden manifestar por una paraparesia espástica; nacen de la pared lateral del seno longitudinal y en su terapéutica se debe considerar muy especialmente la conservación del retorno venoso.

Tumores Temporales

Existe en su semiología diferencias importantes según que se desarrollen en el hemisferio dominante o en el hemisferio menor.

Los tumores temporales dominantes tienen una expresión clínica rica dominada por trastornos del lenguaje. En cambio, los tumores temporales derechos pueden permanecer largo tiempo latentes, no se expresan más que tardíamente por signos de hipertensión intracraneal.

Sin embargo, esta noción de un lóbulo temporal, no dominante, menos elocuente merece ser atenuada en la medida en que una sintomatología epiléptica, generalizada o focal, es frecuente, cualquiera que sea el lóbulo temporal afectado.

Las crisis de valor localizador, además de los trastornos del lenguaje específicos del hemisferio dominante, son las crisis olfatorias y psicomotoras (punto de partida temporal profundo), las crisis auditivas, los estados de ensueño y deja-vue (convexidad temporal).

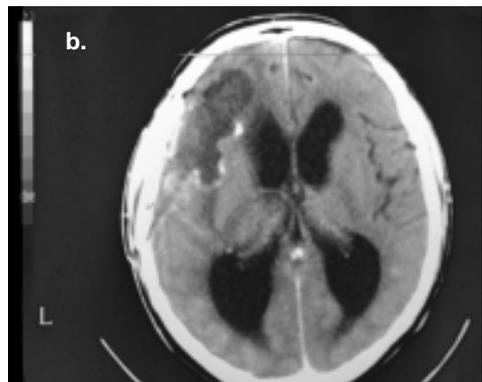
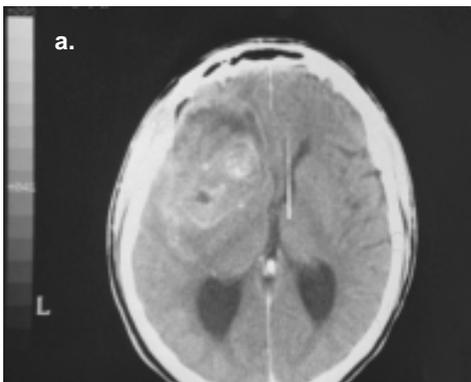
Por último, una lesión desarrollada en el seno del lóbulo temporal puede ocasionar en el campo visual contralateral una hemianopsia en cuadrante superior; en relación con la alteración del bucle, que describen las radiaciones ópticas alrededor del asta temporal.

Tumores Parietales

Tienen una semiología sensitiva predominante; este déficit sensitivo se manifiesta sobre todo en los aspectos discriminativos de la sensibilidad, ocasionando una astereognosia. La lesión de la circunvolución parietal ascendente puede expresarse por trastornos sensitivos paroxísticos de tipo parestésico, realizando crisis jacksonianas sensitivas.

Otro elemento neurológico importante en los tumores parietales está representado por fenómenos apráxicos y trastornos del esquema corporal, la configuración de estos trastornos es diferente según que se trate del hemisferio dominante, o menor.

Es posible observar una hemianopsia lateral homónima en el cuadrante inferior.



Glioblastoma multiforme. a) Preoperatorio; b) Postoperatorio

En algunos paciente hemos observado Síndrome de Gertsman con agnosia digital, confusión derecha-izquierda y acalculia

Tumores Occipitales

Aquí se manifiestan alteraciones del campo visual; su mayor expresión es la hemianopsia lateral homónima. Este trastorno puede ser desconocido por el enfermo y no ser descubierto más que por un examen sistemático ante un síndrome de hipertensión intracraneal.

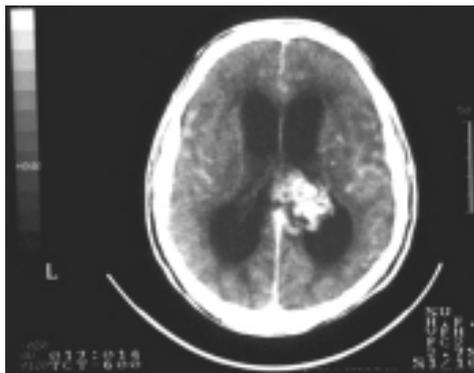
Crisis del tipo de alucinaciones visuales elementales son evocadoras de un punto de partida occipital.

Los fenómenos de agnosia visual pertenecen también a la semiología occipital, pero se trata entonces, por regla general, de lesiones occipitales bilaterales.

Tumores Hemisféricos Profundos

Tienen una semiología variable según que interrumpan de manera predominante las vías motoras, sensitivas o las radiaciones ópticas.

Los tumores desarrollados en la región de los núcleos grises centrales pueden dar lugar a una hemiplejía por invasión de cápsula interna, o a un hemisíndrome sensitivo en los tumores talámicos, más raramente signos motores extrapiramidales.



Papiloma Plexo Coroideo

Tumores de la Región Selar

Los tumores de hipófisis constituyen aproximadamente el 10 % de los tumores del SCN.

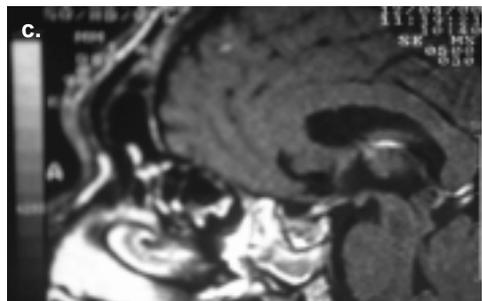
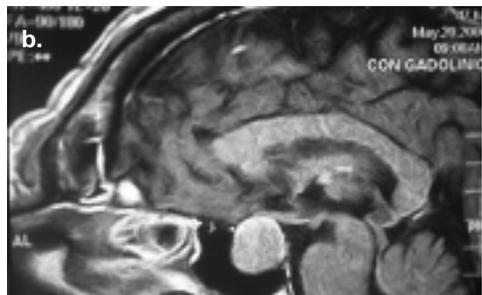
El más frecuente dentro de este grupo está representado por el adenoma de hipófisis, le sigue el craneofaringioma, que es un derivado embriológico de la bolsa de Ratke.

El carcinoma hipofisiario y las metástasis son excepcionales

Entre los diagnósticos diferenciales más comunes deben tenerse en cuenta las siguientes patologías:

1. Síndrome de la silla turca vacía
2. Glioma opto – quiasmático e hipotalámico
3. Aneurisma del circuito anterior
4. Meningiomas
5. Otros

El cuadro clínico general puede resumirse en tres síndromes habitualmente secuenciales.



Adenoma Somatotrófico

- a) *Acromegalia*
- b) *Preoperatorio*
- c) *Postoperatorio*

1. Síndrome endocrinológico

Amenorrea-galactorrea: Propio de los prolactinomas

Cushing: Adenomas productores de A.C.T.H

Gigantismo. Adenomas productores de somatotrofina en infancia y adolescencia, antes que los cartílagos de crecimiento se suelden.

Acromegalia: adenomas productores de somatotrofina en el adulto

Panhipopituitarismo: Adenomas no funcionantes

2. Síndrome oftalmológico

Cuando abandonan la silla turca los tumores comprimen el quiasma óptico inmediatamente por encima del diafragma selar provocando una hemianopsia bitemporal, donde progresivamente se van comprometiendo las porciones externas del campo visual.

En algunas oportunidades provocan alteraciones de la agudeza visual

3. Síndrome de hipertensión endocraneana

Es la última y más grave etapa, donde el conflicto continente-contenido alcanza su máxima expresión con **cefaleas** gravativas, que no ceden a los analgésicos comunes, **vómitos** fáciles en chorro, sin ser precedidos de náuseas **edema de papila** incluso con hemorragias

Adicionalmente bradicardia y bradipsiquia
Bajo el punto de vista imagenológico hablamos de cuatro grados:

GRADO 1: Adenoma intrapituitario de menos de 1 cm

GRADO 2: Adenoma intrasellar de menos de 1 cm sin erosión selar

GRADO 3; Adenoma difuso mayor de 1 cm con erosión selar

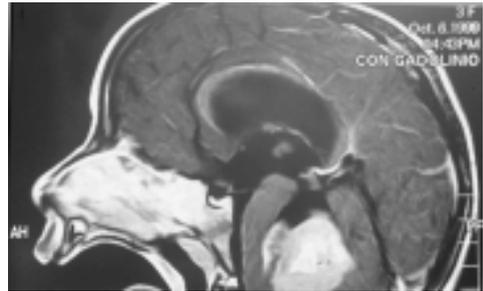
GRADO 4: Adenoma invasivo intracraneal.

Bajo el punto de vista inmunohistoquímico distinguimos:

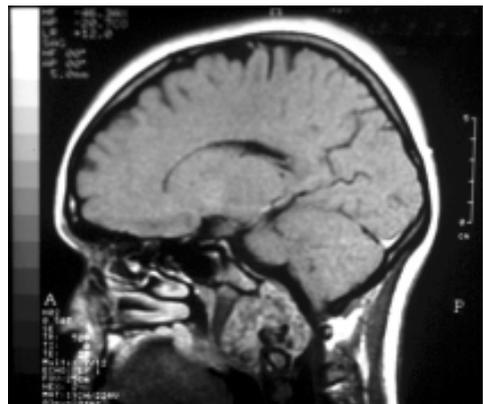
1. Prolactínicos
2. Somatotróficos
3. Productores de A.C.T.H.
4. Mixtos
5. Otros

Tumores de la Fosa Posterior

Clásicamente los tumores de la fosa posterior se dividen en axiales y extraaxiales, Aglutinan de manera variable signos de hipertensión intracraneal, a menudo precoz en esta localización, con signos cerebelosos, signos de afectación de los nervios craneales y de las vías largas.



Meduloblastoma de vermis cerebelosa



Cordoma base de cráneo

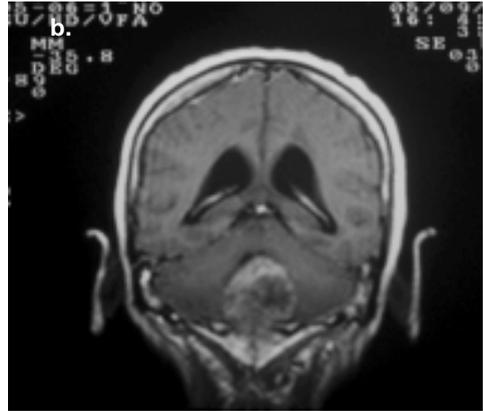
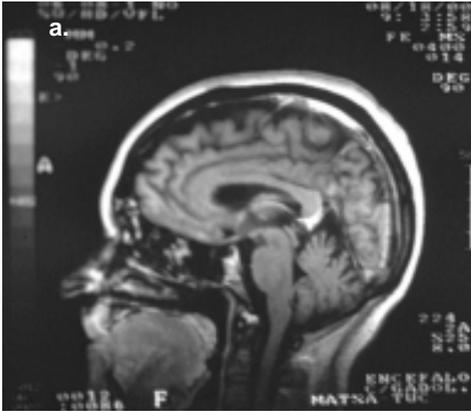
Entre los Axiales tenemos los que se asientan en el vermis cerebeloso y en el tronco y son por lo general malignos.

AXIALES

A. Vermis cerebeloso.

Aquí asienta el tumor **más maligno** de la infancia que es el Meduloblastoma, se manifiesta por trastornos de la marcha, aumento de la base de sustentación, ataxia bilateral, hipotonía muscular y rápidamente Síndrome de hipertensión endocraneana con cefaleas gravativas, vómitos fáciles en chorro y edema de papila.

En oportunidades el Síndrome de hipertensión



Ependinoma 4º ventrículo a y b

sión endocraneana abre la escena sintomatológica

Recientemente Maurice Choux de Francia ha comunicado resultados alentadores combinando la cirugía para reducir volumen, quimioterapia (CCNU-BCNU) y radioterapia focal fraccionada

B. Tronco cerebral

Los tumores del tronco cerebral, han sido sistematizados por Fred Epstein en cuatro grupos muy disimilares:

1. Tumores que “inflan” el tronco invadiendo toda la estructura, en la RMN aparecen habitualmente infiltrantes, mal limitados, dan lugar a una sintomatología compleja, difícil de sistematizar, dominada por la lesión de los nervios craneales. trastornos motores y sensitivo, evidenciando el compromiso de vías largas. Habitualmente son gliomas malignos. de grado III-IV no son quirúrgicos y constituyen una gran frustración para el neurocirujano que solo se limita a observar una evolución rápida con grave deterioro
2. Tumores bien delimitados de tronco con discreta sintomatología, dado que no infiltran, sino que desplazan; predominan los astrocitomas de bajo grado, se operan y tienen mejor pronostico
3. Tumores exofíticos del IV ventrículo, por lo general ependimomas de alto grado.
4. Tumores de la unión bulbo-cervical de mal pronóstico

EXTRA-AXIALES

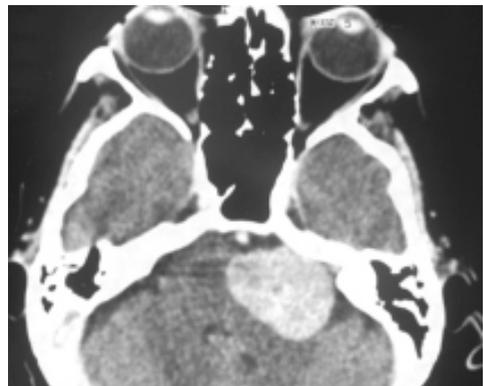
A. Hemisferios cerebelosos

Los tumores que asientan en los hemisferios cerebelosos son de malignidad variada y se manifiestan por un hemisíndrome cerebeloso homolateral de curso progresivo y a veces fluctuante por su contenido líquido; la tríada clásica de ataxia, hipotonía muscular y temblor intencional precede a la instalación del Síndrome de hipertensión endocraneana.

Las variedades histológicas más frecuentes son astrocitoma quístico y hemangioblastoma.

B).-Angulo Ponto-Cerebeloso

Los tumores del ángulo pontocerebeloso, cuya sintomatología inicial es discreta, limitada a la afectación de un nervio craneal, que puede ser el VIII se manifiestan seguidamente cuando han alcanzado un volumen importan-



Neurinoma del acústico.

te, por un síndrome cerebeloso homolateral y signos variados de sufrimiento del tronco cerebral y compromiso de pares craneales vecinos.

Los más frecuentes son el Neurinoma del acústico y el Meningioma.

TUMORES PINEALES

Son muy poco frecuentes y se caracterizan fundamentalmente por:

1. Imposibilidad de la mirada hacia arriba (Parinaud),
2. Pubertad precoz y
3. Síndrome de hipertensión endocraneana de inicio temprano por hidrocefalia derivada de la compresión del acueducto de Silvio

Histológicamente predominan los germinomas, pineocitomas y gliomas

PRINCIPIOS GENERALES EN EL MANEJO DE TUMORES CEREBRALES

1. Diagnóstico precoz
2. Imagenología adecuada. Resonancia magnética, tomografía axial comp., etc.
3. Descartar patología extra neurológica por posibilidad de metástasis.
4. Aproximación histológica a través de la espectroscopia
5. Biopsia estereotáxica

TRATAMIENTO

A. Cirugía Convencional

Desde el advenimiento del microscopio quirúrgico, la cirugía a cielo abierto constituye el método más seguro y eficaz para la extirpación completa de procesos bien delimitados (meningiomas, metástasis, etc.). El objetivo es lograr una **tumorectomía** sin daño a las estructuras vecinas.

En caso de gliomas o tumores mal definidos la citoreducción favorece la resolución del conflicto continente – contenido, mejorando la calidad de vida.

El advenimiento de los navegadores cerebrales, aspiradores ultrasónicos, fotocoaguladores láser y la magneto-espectroscopia han contribuido a mejorar los

resultados en estos primeros años del siglo XXI.

Últimamente se han incorporado equipos de R.M.N. abiertos en los quirófanos lo cual permite resecciones radicales guiadas por imágenes en tiempo real y más recientemente información funcional también en tiempo real lo que esta revolucionando el pronóstico de estos tumores.

Creemos que en el futuro tendremos que diferenciar los resultados obtenidos en un antes y un después del advenimiento de todos estos adelantos tecnológicos al quirófano neurológico; los resultados comunicados recientemente por Peter Black de Boston (EEUU) han cambiado substancialmente el pronóstico

B. Radioterapia

El método se ha mostrado efectivo para retardar el crecimiento de los tumores sobre todos los invasivos, agresivos (gliomas anaplásicos, gliomas mixtos, meduloblastomas, etc).

Con la incorporación de los aceleradores de partículas se ha mejorado la eficiencia.

C. Radiocirugía

Es un método que tiene como objetivo la destrucción de la masa expansiva mediante finos haces de radiación de cobalto 90. Indicada en tumores profundos y múltiples (M.T.S.).

Es una alianza de la terapia radiante y la computación y digitalización de imágenes

Desde su advenimiento los resultados han ido mejorando, al punto de constituirse en una opción muy interesante; en oportunidades completa resecciones parciales microneuroquirúrgicas

D. Quimioterapia

Indicada en algunos gliomas de alta malignidad, mixtos, su aporte no es al momento significativo, solo en casos muy especiales, cómo los oligodendro-astrocitomas anaplásicos.

Últimamente se han comunicado algunos progresos en el uso local (in situ) de agentes antiblasticos como la carmustina. (Gliadel.m.r.).

Sin embargo es un campo en el cual se trabaja intensamente y no dudamos que en los próximos años tendremos aportes valiosos.

E. Genéticos

Por ahora a título experimental, seguramente en el futuro tendrán decisiva importancia; se basan en la incorporación de genes supresores tumorales.

Dentro de los tumores cerebrales se ha identificado la ausencia de genes tumor supresores de determinados cromosomas en el meningioma (cromosoma 22), neurinomas del acústico (17 y 22), hemangioblastoma (3p) y astrocitoma (cromosoma 10 y 17).

Recientes investigaciones han demostrado que el gen tumor supresor P53 foco de gran atención en la investigación del cáncer, se encuentra mutado en los tumores colorectales, pulmonares, mama, vejiga y **cerebrales**.

F. Tumores de Hipófisis

Capítulo aparte constituye el tratamiento de los tumores de hipófisis.

A.-ADENOMAS

Prolactinomas:El tratamiento es funda-

mentalmente farmacológico con drogas inhibitoras de la síntesis de prolactina.

En casos de intolerancia a las drogas se puede recurrir a la cirugía.

Somatototróficos: Tratamiento quirúrgico.

Productores de ACTH: Tratamiento quirúrgico.

Adenomas no funcionantes: Tratamiento quirúrgico.

B) CRANEOFARINGIOMA

Cirugía a cielo abierto teniendo como objetivo la tumorectomía radical, ya que es un tumor con gran tendencia a recidivar; hoy se insiste en que la primera operación es la que determinara la calidad de vida futura.

Las vías de abordaje de los tumores hipofisarios son:

- **Vía alta o subfrontal** Reservada para tumores con extensión paraselar.
- **Vía baja o transepto-esfenoidal** Para todos los micro adenomas y para los macroadenomas mediales.
- **Vía transcallosa** Indicada para tumores de extensión hipotalámica y/o ventricular.

PATOLOGÍA CEREBELOSA

INTRODUCCIÓN

Fue en París en 1710 donde Du Petit llama la atención sobre la incoordinación de un soldado de Luis XIV herido por bayoneta en el cerebelo. Pero se necesitaron más de 150 años para desentrañar el rol del cerebelo y hoy todavía existen lagunas del conocimiento por llenar.

En los últimos tiempos la OMS destaca en la definición de enfermedad la inadaptación ecológica que conlleva y son precisamente las actividades motoras las que nos permiten movernos y alterar nuestra relación física con el medio.

El cerebelo es una estructura motora que actúa en forma integrada y coordinada con todo el Sistema Nervioso, incontables comunicaciones y conexiones y un elevado número de sinapsis lo hacen una estructura expuesta a las noxas más diversas, de allí que tendremos una patología variada con etiolo-

gías vasculares, tóxicas, metabólicas, traumáticas, degenerativas, tumorales, físicas, infecciosas, inflamatorias, etc.

DEFINICIÓN

El Síndrome Cerebeloso es un conjunto de síntomas y signos derivados del desequilibrio de regulación de la adaptación postural en la ejecución de los movimientos voluntarios (Insausti) debido a distintas noxas.

ANATOMÍA

Esta estructura derivada del metencefalo ocupa la fosa posterior, es impar y única.

Consta esencialmente de tres partes, una mediana impar que es el **vermis**, y dos laterales simétricas que son **los hemisferios cerebelosos**.

La superficie del cerebelo ofrece una multitud de surcos curvilíneos y concéntricos, que

PRINCIPALES CAUSAS

VASCULARES	<ul style="list-style-type: none"> • Insuficiencia vertebrobasilar • Embolia 	<ul style="list-style-type: none"> • Trombosis • Hemorragia
TUMORALES	<ul style="list-style-type: none"> • Meduloblastoma • Neurinoma del acústico • Hemangioblastoma 	<ul style="list-style-type: none"> • Astrocitoma quístico • Ependinoma
TRAUMATICAS	<ul style="list-style-type: none"> • Contusión 	<ul style="list-style-type: none"> • Laceración • Hematomas
TÓXICAS	<ul style="list-style-type: none"> • Paraneoplásicas • Alcohol 	<ul style="list-style-type: none"> • Hidantoinatos • Otros medicamentos o drogas
INFECCIOSAS	<ul style="list-style-type: none"> • Cerebelitis víricas • Cerebelitis superadas • Absceso cerebeloso • Tuberculomas 	
DEGENERATIVAS	<ul style="list-style-type: none"> • Heredo ataxias cerebelosas: Enf..de FRIEDRICH. • ENF de PIERRE MARIE. • ENF de ROUSSY LEVY • ENF .de RAMSAY-HUNT • Desmielinizantes: Esclerosis múltiple 	
MALFORMACIONES	<ul style="list-style-type: none"> • ARNOLD CHIARI • DANDY WALKER • MALFORMACIONES VASCULARES 	

descomponen la superficie en láminas y laminillas.

El cerebelo se encuentra en estrecha relación con el tronco cerebral, dicha relación se halla mediada por seis cordones, tres de cada lado que son los pedúnculos cerebelosos que unen el cerebelo con el bulbo, protuberancia y pedúnculos cerebrales, respectivamente.

Observando la cara superior del cerebelo se hace notorio un surco primario importante que delimita dos lóbulos: anterior y medio entre los dos se encuentra el lóbulo flóculo-nodular, que es la parte más antigua del cerebelo y con importantes conexiones vestibulares.

En el cerebelo la sustancia gris es central y rodea a una masa de sustancia blanca en la cual se hallan incluidos algunas agrupaciones grises, donde se destacan los núcleos dentados y del techo.

La corteza cerebelosa es una lámina gris ampliamente plegada que tiene tres capas donde se encuentran las células de Purkinje y las de «cesto» que son propias y únicas del cerebelo.



Arteria vertebral comprimida en su trayecto

Con respecto a la irrigación se halla cubierta fundamentalmente por el sistema **vértebro basilar** el aporte se inicia en ambas arterias vertebrales que se originan de la subclavias o tronco braquioencefálico y que tiene la particularidad de transcurrir por los agujeros vertebrales a partir de la VI vértebra cervical, ascienden y van a ingresar al interior de la fosa posterior donde van a formar el tronco basilar que proporciona las tres ramas básicas que son las cerebelosas superior, la ante superior, y la cerebelosa posteroinferior o «PICA» que también puede nacer de la vertebral homóloga.

FISIOLOGÍA

Dijimos que el cerebelo es una estructura motora que modula el acto motor primario haciéndolo suave, armónico, adaptado y coordinado con su objetivo.

El animal descerebelado muestra un repertorio cercano a la normalidad, en cuanto a sus conductas motoras. Lo notorio es la incapacidad para llevarlos a cabo correctamente. Los movimientos son burdos e incoordinados, la marcha es inestable y vacilante~ el animal falla persistentemente en juzgar la dirección, la calidad y la extensión del movimiento.

En general el cerebelo suma calidad antes que cantidad a la conducta motora del animal.

Para cumplir estos objetivos dispone de una rica y fluida comunicación.

VÍAS AFERENTES

1. ESPINO-CEREBELOSAS
2. DIRECTA-FLESCHING
3. CRUZADA-GOWERS
4. VESTÍBULO-CEREBELOSA
5. PONTO-CEREBELOSA
6. CORTICO-PONTO-CEREBELOSA

VÍAS EFERENTES

1. CEREBELO-RUBRO-ESPINAL
2. CEREBELO-RUBRO-DENTO-TALAMO-CORTICAL
3. CEREBELO-VESTIBULAR

Todo el complejo accionar del cerebelo se realiza por medio de la gradación del tono muscular y su normal función permitirá:

- a) Asegurar la eumetría, la isostenia de

los movimientos; dicho de otra manera la exacta medida y la necesaria fuerza.

b) Asegurar la sinergia y la diadococinesia, esto es la coordinación de los diversos grupos musculares y las secuencias de los movimientos alternativos.

c) Mantener la postura y el equilibrio con la información del laberinto.

Finalmente dos conceptos básicos clínicos topográficos:

1. Cada hemisferio cerebelo solo obra sobre la musculatura del hemicuerpo homolateral.

2. El vermis actúa sobre la línea media.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

El Síndrome cerebeloso provoca algunos trastornos elementales o primarios que se presentan combinados o aislados; ellos son fundamentalmente:

a) Hipotonía muscular.

b) Hipermetría o Dismetría: Trastorno de la amplitud del movimiento

c) Asinergia: Trastorno en la asociación de los movimientos elementales

d) Discronometría: Alteración en la iniciación y fin de los movimientos

e) Adiadococinesia: Trastorno en la sucesión de los movimientos alternativos rápidos

t) Temblor del tipo intencional.

TRASTORNOS ESTATICOS

Cuando el Síndrome cerebeloso es importante el paciente se presenta con los pies separados, ampliando la base de sustentación; los brazos se hallan separados del tronco, sirviendo como balancines; ante esta situación de oscilación el equilibrio es precario pero el individuo raramente se cae. Si observamos las piernas vemos un constante y alternativo movimiento en el afán de corregir la postura. Al cerrar los ojos el trastorno no aumenta.

Cuando el Síndrome cerebeloso es menos severo se pueden poner de manifiesto los trastornos estáticos pidiendo al paciente que junte sus pies o que coloque uno delante del otro, de esta manera la inestabilidad estática se acrecienta.

Si el Síndrome cerebeloso es unilateral, la asimetría de la postura es evidente y como la hipotonía es del lado de la lesión tiende a caer hacia ese lado; la cabeza y el tronco se

inclinan hacia el lado enfermo. El paciente trata de sostenerse apoyado en la pierna sana.

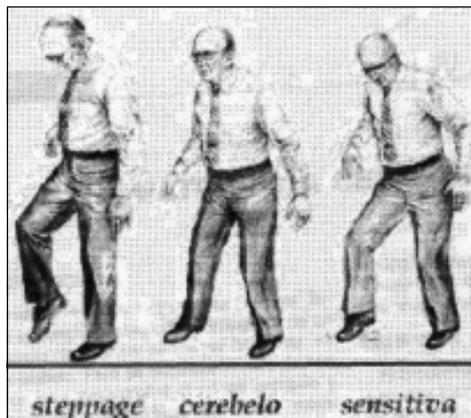
TRASTORNOS EN LA MARCHA

Duchene describió magistralmente el trastorno de la marcha, inestable, zigzagante; con el cuerpo inclinado alternativamente a derecha o izquierda o a un solo lado si el trastorno es unilateral.

El paciente no avanza en una sola línea, los pies se levantan lentamente como dudando pero caen pesadamente. Es la típica marcha del ebrio que todos hemos visto alguna vez y quizás hasta experimentado.

En los casos menos evidentes se solicitan algunos movimientos como medias vueltas, avanzar y retroceder, desplazamientos laterales; con ellos podemos encontrar o evidenciar el trastorno de la marcha.

Sin duda que la **HIPERMETRÍA Y LA ASINERGÍA** son los elementos básicos semiológicos. Se trata por otra parte de una marcha descompuesta, no tiene ritmo, lenta y brusca, y tampoco se agrava con el cierre de los ojos.



TRASTORNO DE TONO y POSTURA

Ya lo expresamos y lo reiteramos: **LA HIPOTONÍA MUSCULAR ES EL SIGNO EJE DEL SÍNDROME** y la vamos a buscar con dos maniobras básicas:

1. Observación y palpación de las masas musculares que aparecen flácidas e hipotónicas.

2. Pruebas de movilización pasiva de André Thomas que son maniobras muy úti-

les sobre todo cuando colocamos las manos sobre el pecho y la espalda y le imprimimos movimientos alternativos al tronco, se aprecia como aumenta la amplitud del movimiento en la zona afectada.

En las extremidades se hacen balancear las manos y pies observándose el aumento de la amplitud de los movimientos pasivos articulares que traducen esta hipotonía.

Es frecuente encontrar trastornos de los reflejos sobre todo investigando el reflejo tripital y el rotuliano precisamente André Thomas los denominó como reflejos pendulares, por supuesto que están traduciendo la hipotonía muscular.

Con respecto a la adaptación postural se recomienda la maniobra de Stewart -Holmes. Se hace flexionar el antebrazo sobre el brazo y el examinador se opone, si en un momento se libera esta oposición el movimiento de flexión no se detiene después de una corta excursión como en el sujeto normal, sino que golpea directamente el pecho del paciente.

TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO VOLUNTARIO

Tres nociones fundamentales caracterizan éstos trastornos:

- 1) La línea general del movimiento y su orientación está conservada.
- 2) La oclusión ocular no agrava los trastornos.
- 3) La fuerza muscular está conservada.

Tanto la hipermetría como la dismetría son muy evidentes y la sola observación de los movimientos espontáneos es suficiente, pero a veces hay síndromes cerebelosos mínimos y se requiere evidenciarlos.

En miembros superiores existen cinco pruebas básicas:

1. Índice-nariz o índice-lóbulo de la oreja: Es la clásica prueba que evidencia la descomposición del movimiento que es fraccionado y arrítmico y por lo general no llega a su objetivo.

2. Prueba de prehensión: Se le pide al paciente que tome un vaso u otro objeto. La mano aparece abierta en demasía, el movimiento de aproximación es titubeante, y debe ser corregido; cuando finalmente se logra la prehensión, el cierre por lo general es de forma exagerada y tosca.

3. Prueba de líneas horizontales: Es clásico pedirle que trace líneas horizontales entre dos líneas verticales y se aprecia como la mano y la lapicera se pasan o no llegan.

4. Prueba de la reversión de las manos: Se le hace extender los miembros superiores con la palma vuelta hacia arriba; luego se le pide que vuelva a girar hasta que quede horizontal, se aprecia como la mano afectada se pasa en la amplitud del movimiento.

5. Prueba talón -rodilla: Muy útil, también aquí se hace evidente la descomposición del movimiento, la falla de ritmo, la falta de exactitud del movimiento y la combinación de lentitud y brusquedad.

ASINERGIA

Es la disminución en la facultad de cumplir simultáneamente los diversos movimientos que caracterizan un acto motor.

Se le pide al paciente estando acostado, que se incorpore con los brazos cruzados; cuando se trata de una lesión de línea media no es posible que se siente; cuando es unilateral se observa una cierta rotación.

Esta asinergia se observa también en la marcha, cuando la parte superior del cuerpo no sigue al movimiento de las piernas.

Cuando el individuo está parado y se le solicita que incline su cuerpo hacia atrás se puede observar la incoordinación y la falta de flexión armónica de las rodillas y de la cadera.

De este concepto de asinergia nace un signo fundamental que es la **descomposición del movimiento**, que es un trastorno casi exclusivo de la patología cerebelosa.

DISCRONOMETRIA

Es el retardo de la iniciación y finalización de los movimientos complejos, por supuesto que esta alteración se hace más evidente cuando el Síndrome cerebeloso es unilateral.

En nuestro medio no es una prueba frecuente de realizar, pero en Europa se hace bastante sobre todo pidiendo movimientos complejos en espejo, como hacer viseras o imitaciones.

TEMBLOR

En reposo absoluto el cerebeloso no tiem-

bla, pero llamativamente al tratar de realizar un movimiento aparece el temblor cinético, en contraposición al del Parkinson que es de reposo.

El temblor cerebeloso es una sucesión irregular, sin ritmos de sacudidas musculares al intentar realizar un movimiento; algunos exquitos semiólogos lo denominan pseudo temblor cerebeloso, otros lo niegan y lo asimilan a sacudidas por cambios posturales.

ADIADOCOCINESIA

Es la disminución en la facultad de ejecutar rápidamente movimientos sucesivos alternativos.

Babinski hizo clásica la prueba de las marionetas y en general podemos decir que para ser positiva debe ser realizada dos o tres veces más lenta que la normal.

Aplaudir o marcar el paso son otras pruebas semiológicas útiles.

TRASTORNOS EN LA ESCRITURA

Aquí también se refleja la incoordinación cerebelosa. La escritura requiere la sucesión de movimientos medidos, alternativos y regulares. Por lo general ya tomada la lapicera o el lápiz se hace evidente la disimetría, que se confirma al observar la escritura irregular, desapareja, fragmentada, etc.

TRASTORNOS EN LA EMISIÓN DE LA PALABRA

La palabra del cerebeloso es escandida y explosiva en un fondo de monotonía; pero si analizamos en profundidad, veremos que todos los elementos de la palabra están afectados: timbre, tonalidad y fuerza.

Las alteraciones disártricas son más evidentes en los síndromes cerebelosos bilaterales y sobre todo de la línea media-

DESMITIFICACIÓN DEL NISTAGMO

Desde hace diez a quince años los neurofisiólogos vienen comunicando que ninguna lesión aislada del cerebelo, de sus aferencias o eferencias, pueden causar nistagmos. Rotham y Dow admiten que existen ciertas sacudidas, irregulares, arrítmicas de amplitud oscilatoria irregular, que al menos se pueden confundir pero que no son típicas de nistagmos.

FORMAS CLINICAS

Hemos visto los esfuerzos de los Neurofisiólogos y Neurólogos para establecer una sistematización topográfica de las funciones del cerebelo, pero esta no siempre puede ser aplicada en Patología simplemente porque las lesiones no siempre están limitadas a una única estructura.

Por lo general es posible distinguir el **Síndrome vermiano o de línea media** que tiene una clara disfunción en la estática y en la marcha, con marcada incoordinación sobre el eje corporal e indemnidad en los miembros.

Por otra parte el **Síndrome lateral de los hemisferios** tiene como consecuencia una llamativa asimetría dada fundamentalmente por la hipotonía muscular localizada en el hemicuerpo alterado; por el desequilibrio estático con lateropulsión en la marcha y por la disimetría e hipermetría.

El Síndrome cerebeloso en los niños tiene algunas particularidades dado que la maduración de las funciones cerebelosas prosigue hasta la segunda infancia, entonces es lógico que debamos contemplar la evolución de la motricidad, especialmente si hay detención en su desarrollo.

Cuando el niño ya ha experimentado la evolución motora es más fácil juzgar la patología.

De todas maneras hay que tener cuidado porque la diadococinesia se adquiere alrededor de los 6 a 7 años, al igual que la metría fina.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Disponemos de un buen arsenal semiológico para evidenciar los síndromes cerebelosos, pero también es cierto que necesitamos la colaboración del paciente con la que no siempre podemos contar, lo que muchas veces dificulta la tarea.

En general es relativamente fácil distinguir el síndrome cerebeloso de un trastorno motor periférico, extrapiramidal o piramidal, ya sea por la propia semiología motora, las anomalías de reflejos y los signos de las vías sensitivas.

Pero es más difícil distinguirlo de los cuadros de apraxia ideomotriz, donde por lo general no hay posibilidad de realizar actos

motores complejos; pero no hay descomposición arrítmica de los movimientos y falta de asinería propiamente dicha.

Hay otros cuadros de ataxia que pueden resultar complicados, como por ejemplo:

A) **Ataxia por trastornos de sensibilidad profunda:** Aquí la lesión puede ser periférica o medular, talámica o parietal. Cualquiera que sea el nivel lesional hay una agravación de la ataxia al cerrar los ojos, por otra parte hay trastornos de la sensibilidad profunda sobre todo el sentido de las actitudes segmentarias. La ataxia tabética es el ejemplo clásico.

B) **Ataxia laberíntica:** Es quizás la más difícil de diferenciar, también es desencadenada o agravada al cierre de los ojos, por lo general existe vértigo como alucinación rotatoria y nistagmos horizontal y la pruebas laberínticas calóricas o rotatorias son positivas.

C) **Ataxias mixtas:** A veces hay patologías que presentan estos tipos de ataxias como la esclerosis en placa, tumor del tronco cerebral la más típica es la ataxia mixta de las degeneraciones espino-cerebelosas.

D) **Ataxia frontal o callosa:** Existen lesiones originadas en el encéfalo que producen ataxia que a veces son problemas difíciles de diferenciar, como la llamada ataxia frontal de Burns, donde la clásica diferencia se hace en la falta de hipotonía muscular.

ETIOLOGÍA

Ya dijimos en la introducción que el Síndrome Cerebeloso era ocasionado por múltiples patologías, es precisamente el tinte pro-

pio de la etiología lo que nos va a permitir desentrañar la madeja diagnóstica.

ORIGEN VASCULAR

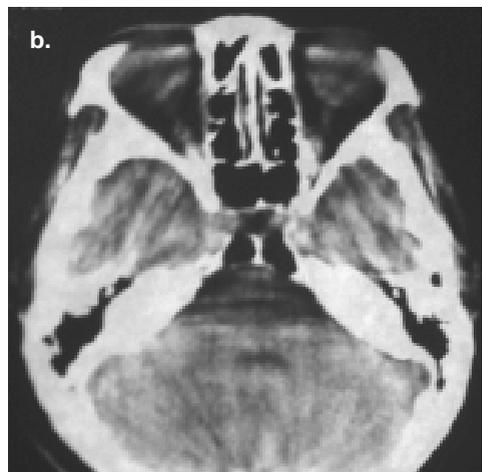
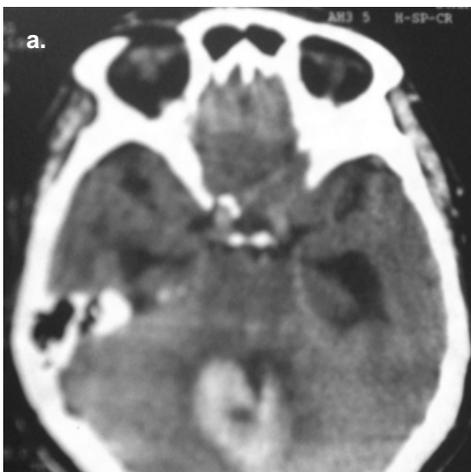
Creemos que es la etiología más importante y frecuente. Si recordamos el desfiladero osteoarticular por el que transcurren las arterias vertebrales en la columna cervical nos imaginaremos las repercusiones que la patología cervical tendrá en el área vascular.

Lo más frecuente es la **insuficiencia vértebro basilar** donde vamos a tener una mezcla de síntomas y signos laberínticos y del sistema nervioso. Son clásicos los mareos, vértigos, acúfenos, inestabilidad en la marcha y caídas bruscas sin pérdida de conocimiento, que por lo general se ven en la tercera edad y debe relacionarse con la patología de la columna cervical.

Pero también el cerebelo puede ser asiento de **hemorragias** que se inician como cuadros ictales con pérdida del conocimiento inicial o precedidas de vértigos y cefaleas bruscas y en algunos casos ataxia.

Las lesiones **isquémicas** también pueden traer signos de sufrimiento cerebelo sea transitorio o definitivo. Llamativamente predomina el síndrome de Vallenberg, por la lesión de la cerebelosa pósterio inferior o PICA donde hay elementos incluso de vías laterales retroolivares.

Más raramente pueden existir **malformaciones vasculares** tanto en el sector arterial, como ovillos arteriovenosos.



Hemorragia de Vermis. a) Preoperatorio; b) Postoperatorio

TUMORES

Se aprecian tanto en niños como en adultos. En los niños predomina el **méduloblastoma** que asienta sobre el vermis cerebeloso, son de una gran malignidad, radiosensibles, dan metástasis a través del Líquido Céfaloraquídeo (goteo) y por lo general se asocian rápidamente a un Síndrome de hipertensión endocraneana.

En los adultos ya predominan los tumores hemisféricos, por lo general **astrocitomas quísticos o hemangioblastomas**, donde la cirugía tiene muy buen resultado.

Otros tumores menos frecuentes son los ependimomas y por supuesto las metástasis.

Hay un tumor muy especial que debe ser bien conocido: es el **neurinoma del acústi-**

co, benigno, de crecimiento lento, que compromete pares craneanos como el V y el VII y por supuesto el VIII, que da un síndrome cerebeloso unilateral en su crecimiento

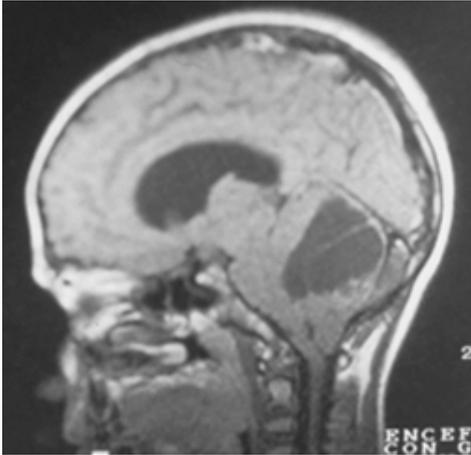
Debe ser diagnosticado lo antes posible, porque hay una estrecha relación entre el tamaño y el resultado quirúrgico.

TRAUMATISMOS

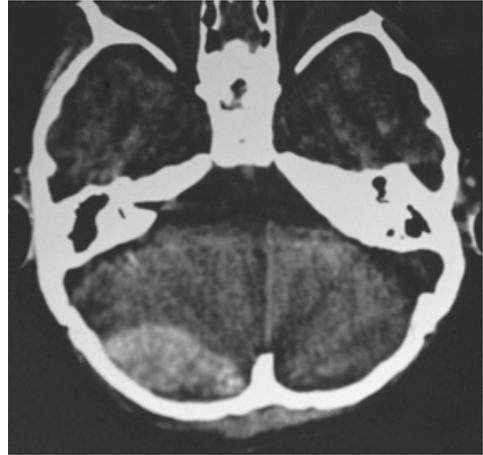
Las lesiones traumáticas contusionales (ver TEC) aisladas del cerebelo son raras, sirvieron, incluso, como hemos visto para las descripciones clásicas.

Los síndromes cerebelosos por contusiones se compensan entre los seis y doce meses.

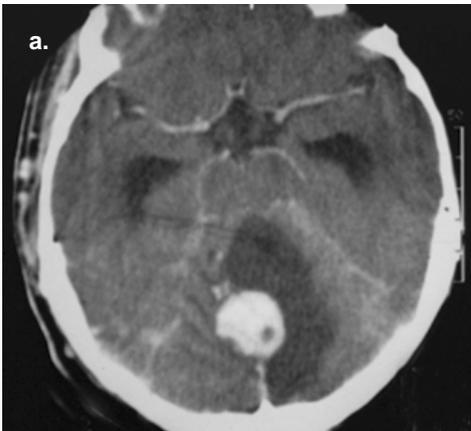
Una eventualidad no frecuente pero que debe ser tomada en cuenta es el hematoma



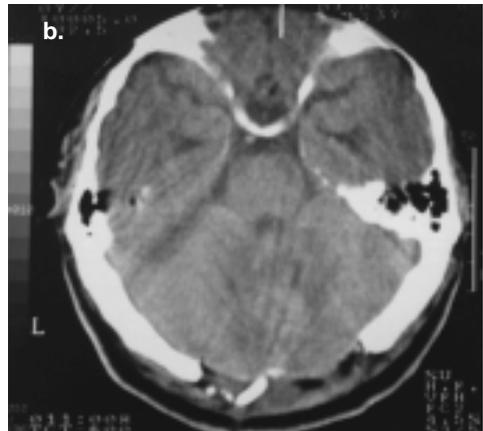
Astrocitoma quístico del cerebelo

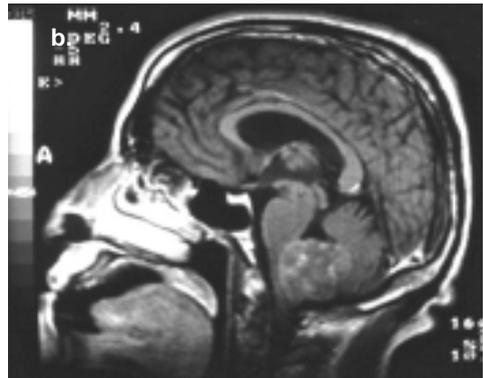
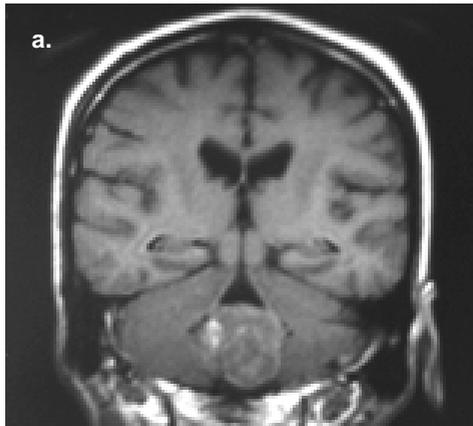


Hematoma extradural de fosa posterior



Hemangioblastoma. a) Preoperatorio; b) Postoperatorio





Medulloblastoma de Vermis cerebeloso a) y b).

de fosa posterior, donde luego de un TEC se presenta un síndrome cerebeloso con hipertensión endocraneana rápidamente progresiva constituyendo una verdadera urgencia neuroquirúrgica.

INFECCIOSAS

En la era preantibiótica el absceso del cerebelo era una patología relativamente frecuente, secundaria a otitis y mastoiditis; hoy por lo general se lo observa en sujetos con alteraciones inmunitarias (SIDA) y asociada a patologías infecciosas, por lo general crónicas, que se reagudizan

Queremos destacar dos enfermedades en los niños que dan **cerebelitis agudas**: ambas virósicas, **la Varicela y el Sarampión**, independiente de algunas enfermedades que dentro del cuadro general de la Encefalitis muestran un compromiso cerebeloso.

Esporádicamente hemos visto granulomas tuberculosos en el cerebelo.



Atrofia cerebelosa

TÓXICAS

Se destacan las cerebelopatía producida por el alcohol; lo clásico es el cuadro agudo general que todos conocemos, pero también la intoxicación crónica provoca atrofia cerebelosa y un consecuente síndrome cerebeloso bilateral.

Dada la especialidad nosotros vemos con alguna frecuencia intoxicaciones por hidantoidatos en epilépticos de larga data por una mala dosificación.

Muy significativa es la presencia del Síndrome Cerebeloso en los casos de neoplasias, no por la siembra de metástasis, sino como manifestaciones neurológicas paraneoplásicas; sobre todo en los carcinomas bronquiales. Por lo general afectan la estación de pie y revelarían un mecanismo de autoinmunidad o una anomalía metabólica inducida por el tumor.

MALFORMACIONES

Aquí vamos a destacar algunas agencias e hipoplasias congénitas:

El síndrome de Arnold Chiari, poco frecuente en nuestro medio, donde hay un descenso de las amígdalas cerebelosas con asociación sintomatológica con pares craneanos bajos e hipertensión endocraneana.

Otra malformación muy grave es el Dandy-Walker o malformación quística del IV ventrículo con agenesia del vermis cerebeloso.

Ya dijimos malformaciones vasculares tanto arteriales como arterio venosas.

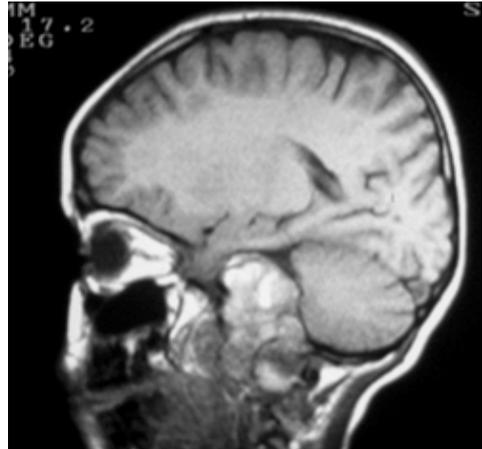
DEGENERACIONES

Son clásicas las Heredodegeneraciones espino-cerebelosas, donde hay diversos grados de compromiso de las vías espino-cerebelosas, del cerebelo, de los cordones posteriores, fascículo piramidal, etc. La más frecuente y conocida es la enfermedad de Friedrich.

Hay una patología degenerativa-desmielinizante de singular importancia, adquirida, que es la **Esclerosis múltiple**, afección desmielinizante, de oscura etiología,, de distribución anárquica en el Sistema Nervioso, afectando en más del 50 % al cerebelo.

La célebre triada de Charcot de ataxia - Temblor y palabra escandida es un hallazgo en los casos de Esclerosis múltiple avanzada.

Es importante destacar para el diagnóstico diferencial de cuadros iniciales de esclerosis múltiple la presencia del síndrome ce-

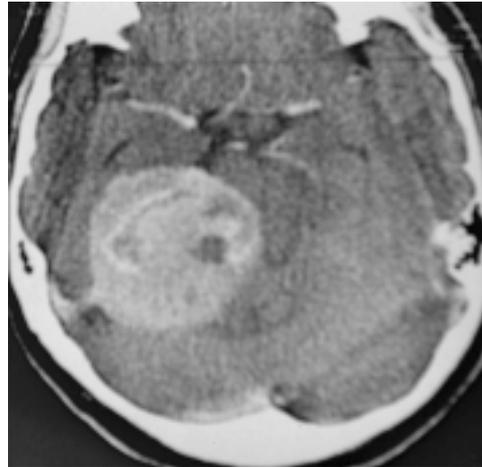


Tumor Petro-Clival de células gigantes.

rebeloso mínimo. Lógicamente con la sucesión de brotes, el grado de incapacidad motora se va acrecentando, y el síndrome cerebeloso es más florido y franco.



Meningioma tienda del cerebelo.



Meningioma ángulo pontocerebeloso

PATOLOGÍA VASCULAR DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

Las manifestaciones neurológicas consecutivas a patología vascular cerebral adquieren día a día mayor importancia y trascendencia, al punto que en la actualidad se han constituido en las afectaciones neurológicas de mayor frecuencia.

Algunos conceptos previos nos permitirán mensurar adecuadamente el problema a tratar.

A. Mortalidad

En la República Argentina fallecen por año más de 20.000 personas por lesiones vasculares que afectan al Sistema Nervioso Central (OMS.). Si esta cifra no fuera lo suficientemente expresiva agreguemos que del estudio estadístico surge una marcada tendencia progresiva

Existe un franco predominio del sexo masculino, por ejemplo en 1999 sobre un total de 23.200 defunciones por ACV en todo el País, 17.771 fueron varones y solo 11.424 mujeres.

TABLA 1 Mortalidad por lesiones vasculares S.N.C. por año en la República Argentina.

Año	Defunciones
1965	11.267
1970	15.333
1975	18.021
1980	22.675
1985	22.786
1990	23.114
1995	24.187
1996	23.128
1997	22.855
1998	22.007
1999	23.200
2000	23.212 (estimado)

En la Provincia de Tucumán también se registran cifras progresivas a tal punto que en la actualidad es la 3º causa de muerte en la provincia.

TABLA 2 Mortalidad por lesiones vasculares S.N.C. por año en la Provincia de Tucumán

Año	Defunciones
1965	535
1970	675
1975	719
1980	750
1985	664
1990	675
1995	922
1996	887
1997	688
1998	791
1999	768
2000	725 (2)

B) Incapacidad

Alrededor de 30.000 personas sufren el retiro laboral o incapacidad permanente en nuestro País.

En Tucumán es la causa mas frecuente de incapacidad Estatal.

C) Consultas Médicas

El 25% de la consulta externa o ambulatoria de Neurología está constituida por la patología derivada de la afectación neurológica de origen vascular

El gasto en rehabilitación y fisioterapia es considerable.

D) Profilaxis

El estudio epidemiológico revela que la hipertensión arterial mal controlada o no tratada, es el principal antecedente personal, 85% en los hemorrágicos y 43% en los isquémicos

La vida sedentaria, los malos hábitos alimenticios, la obesidad, el cigarrillo y el alcoholismo son factores altamente predisponentes, que de hecho, son evitables.

E) Consulta y tratamiento precoz

Contrariamente a lo que sugieren las difundidas denominaciones de "accidente cerebro-vascular" o de "ictus apoplético", la patología vascular del S.N.C. presenta en elevadas proporciones elementos clínicos de alarma o premonitorios, que denominamos de "**circulación cerebral amenazada**" y en cuyos estadios iniciales la terapéutica tiene una marcada eficiencia.

ANATOMÍA

La irrigación de las estructuras del S.N.C. está provista por dos grandes sistemas: A) Carotídeo y B) Vértebro-basilar.

Estos canales vasculares convergen hacia la base del encéfalo a una estructura anátomo-funcional denominada polígono o círculo de Willis, de donde se distribuye la irrigación al parénquima nervioso. El retorno se cumple como es habitual por el Sistema venoso.

De este concepto anátomo-funcional surge la división de nuestro estudio:

- A. Sistema carotídeo;
- B. Sistema vértebro-basilar
- C. Polígono de Willis;
- D. Arterias encefálicas
- E. Sistema Venoso

A) Sistema Carotídeo

Provee el 80% del flujo sanguíneo del S.N.C.

Las dos carótidas primitivas, tienen un origen diferente: la derecha es una rama del tronco braquiocefálico, mientras que la izquierda nace directamente del arco aórtico.

Luego de su nacimiento, se ubican en la región antero-lateral del cuello, y ascienden en compañía de las yugulares internas y los neumogástricos.

A la altura de la III-IV vértebra cervical se produce la división de la carótida primitiva en externa e interna, esta última sigue ascendiendo sin dar ninguna colateral y alcanza el agujero carotídeo, en la base del cráneo, por donde penetra. De inmediato ingresa al seno cavernoso y se hace propiamente intracraNeal sobre las apófisis clinoides anteriores, ocupando el espacio subaracnoideo donde da tres ramas colaterales:

1) Arteria oftálmica que se dirige hacia delante y va a irrigar estructuras oftálmicas, penetrando a la órbita por el agujero óptico, en compañía del II par.

2) Arteria coroidea anterior que con un trayecto hacia atrás lleva irrigación al plexo coroideo del ventrículo lateral, tubérculos cuadrigéminos, cintilla óptica, parte posterior de cápsula interna y algunas finas ramas para núcleos extrapiramidales.

3) Arteria comunicante posterior Importante vía de enlace del sistema carotídeo con el vértebro-basilar, constituye a su vez parte del polígono de Willis.

Las ramas terminales de la carótida interna son las arterias cerebral anterior y media.

B) Sistema Vértebro-basilar

Aporta el 20% del flujo hemático del S.N.C.

Las arterias vertebrales son ramas de las subclavias y ascienden recorriendo los agujeros transversos de las 6 primeras vértebras cervicales, luego contornean el atlas y penetran al cráneo por el agujero occipital tras perforar la membrana occípito-atloidea. Se dirigen hacia la línea media ventralmente y a la altura del surco bulbo protuberancial se unen para conformar el tronco basilar.

En su dilatado trayecto las arterias vertebrales dan importantes ramas hacia la médula espinal cervical, cerebelo y bulbo. Ellas son:

1. Arteria espinal anterior;
2. Arterias espinales posteriores;
3. Arterias radicales cervicales;
4. Arteria cerebelosa postero inferior;
5. Ramos bulbares laterales.

El tronco basilar asciende por la línea media sobre la cara anterior de la protuberancia, llegando hasta la cisterna interpeduncular donde se divide en sus dos ramas terminales que son las arterias cerebrales posteriores, previamente se conecta con el sistema carotídeo a través de las comunicantes posteriores.

La arteria basilar en su trayecto da importante irrigación al tronco cerebral, al cerebelo y al oído medio. Sus ramas más importantes son:

1. Circunferenciales cortas bulbares;
2. Circunferenciales cortas protuberanciales;

3. Cerebelosa superior
4. Cerebelosas medias
5. Arterias auditivas y laberínticas.

C) Polígono de Willis

Se halla en la base del encéfalo en pleno espacio subaracnoideo y constituye un sistema interconectado carótido-basilar que actúa anatómo funcionalmente estableciendo suplencias auxiliares.

Posee muchas variedades anatómicas y es asiento de importantes patologías, sobre todo **aneurismas arteriales congénitos**.

Se halla constituido en la parte anterior por las dos cerebrales anteriores y la comunicante anterior y en la parte posterior por ambas comunicantes posteriores y ambas cerebrales posteriores.

D) Arterias Encefálicas

Fundamentalmente se trata de las arterias cerebrales anterior, media y posterior. Tienen la característica de ser parenquimatosas, prácticamente terminales e irrigar tanto zonas corticales como profundas.

D1) Arteria Cerebral Anterior

Importante rama de la carótida interna, nace en el sífon carotídeo y se dirige hacia delante buscando la línea media, para unirse con su homóloga del lado opuesto a través de la comunicante anterior; posteriormente se eleva, llegando a la cisura interhemisférica, donde adosado a la cara interna del hemisferio, la recorre de adelante hacia atrás contorneando al cuerpo calloso.

En su estudio se distinguen ramas profundas y corticales.

a. Ramas profundas: Generalmente nacen del complejo cerebral anterior –comunicante y están constituidas por las arterias hipotalámicas perforantes anteriores y la arteria recurrente de Heubner. Estas ramas irrigan al hipotálamo en su porción anterior, cabeza de núcleo caudado, núcleo lenticular y la parte anterior de la cápsula interna.

b. Ramas corticales: de proximal a distal:

1. Fronto-orbitaria: Irriga la cara orbitaria y la parte interna e inferior del polo frontal.
2. Fronto-polar: Nutre a todo el resto del polo frontal.

3. Pericallosa – Tiene a su vez dos ramas que son las frontales internas media y posterior que se distribuyen en la cara interna del lóbulo frontal.
4. Calloso-marginal: Es la rama cortical de más largo recorrido ya que termina en la glándula pineal. Da irrigación a la parte interna del lóbulo parietal con la arteria del mismo nombre.

D2) Arteria Cerebral Media

Rama terminal mayor de la carótida interna, se dirige hacia fuera siguiendo un trayecto paralelo al ala menor del esfenoides y desde allí se introduce en el fondo de la cisura de Silvio, a la cual recorre de adelante hacia atrás y de abajo hacia arriba.

a. Ramas profundas: De gran importancia, se trata de un ramillete de pequeños vasos perforantes que según Foie podrían resumirse en 2 agrupaciones: 1) Putamino-cápsulo-caudados y 2) Palidales externos.

Estas pequeñas arterias, con enorme significación funcional, van a irrigar la porción externa del pallidum, parte media de la cápsula interna (haz piramidal), putamen y núcleo caudado.

b. Ramas corticales: Prácticamente irrigan el 70% de toda corteza cerebral y las distintas ramas toman el nombre de los territorios a los cuales nutren. De dentro hacia fuera son: 1) Insulares; 2) Orbito-frontal; 3) Pre-Rolándica; 4) Rolándica; 5) Retro-Rolándica; 6) Parietal posterior; 7) Temporal anterior; 8) Temporal media; 9) Temporal posterior y 10) Arteria del pliegue curvo (Terminal)

D3) Arteria Cerebral Posterior

Nacida de la bifurcación del tronco basilar, de inmediato entrega los ramos profundos y luego de rodear al tronco cerebral se dirige hacia fuera y atrás por la cara inferior del hemisferio cerebral.

a. Ramas Profundas: Son ramas pequeñas y pueden ser sintetizadas en 4 grupos.

a1. Arterias interpedunculares: Irrigan la parte posterior del hipotálamo, parte ventral de tálamo, pedúnculos cerebelosos y cerebrales.

a2. *Arterias Cuadrigeminales*: Nutren a los tubérculos cuadrigéminos y al pedúnculo cerebral.

a3. *Arterias Coroideas posteriores*: Forman el círculo peri-peduncular e irrigan el plexo coroideo del III^o ventrículo

a4. *Arterias Talámicas anteriores*

b. Ramas Corticales: Es el territorio cortical más pequeño y está irrigado por ramas principales.

b1) *Arteria temporal inferior y anterior*

b2) *Arteria temporal infero-medial*

b3) *Arteria parieto-occipital*

b4) *Arteria de la cisura calcaríana (terminal)*.

E) Sistema Venoso

Los 1300 litros de sangre que diariamente recibe el S.N.C., son colectados por las venas cerebrales, que van a desagotar a los senos venosos intradurales y de allí conducidos al corazón derecho, a través de las venas yugulares internas. Una pequeña porción drena por los plexos peridurales cervicales.

La circulación venosa encefálica, tiene algunas particularidades que deben ser destacadas:

1. Las venas no son satélites arteriales, como ocurre en otros territorios de la economía.
2. Los senos duros son elementos, rígidos, inextensibles, difícilmente colapsables.
3. Las venas no tienen válvulas y carecen de túnica muscular.

Como recuerdo anatómico estudiaremos el sistema venoso superficial y los senos venosos duros.

I) Sistema venoso superficial

Tiene un recorrido cortical, muy variable y anómalo, las más importantes son:

1a. *Vena Silvana*: Ubicada en la cisura del mismo nombre, se dirige de atrás hacia delante para ir a desagotar en el seno cavernoso. Drena la parte externa y lateral del hemisferio cerebral y tiene 2 importantes anastomosis con el seno lon-

gitudinal superior (Vena de Trolard) y hacia el seno lateral (vena de Labbé).

1b. *Venas cerebrales superiores*: son varias ramas que desde la corteza se dirigen al seno longitudinal superior, derivando los territorios superiores de los lóbulos frontal y parietal.

1c. *Venas cerebrales inferiores*: son también múltiples ramas que van a desagotar al seno lateral, drenando la parte inferior del lóbulo temporal y del occipital.

II) Sistema Venoso Profundo

Se trata de estructuras profundas de línea media, donde se destaca la gran vena de Galeno, que siendo formada por la unión de la vena de Rosenthal y la cerebral interna, se une con su homólogo del lado opuesto y juntas desembocan en el seno recto.

Por el sistema venoso profundo se canaliza el retorno de los territorios insulares, núcleos basales extrapiramidales y la porción interna de los hemisferios cerebrales.

III) Senos Venosos

Son estructuras rígidas, originadas en el espesor de la duramadre y avalvuladas. Los más importantes son:

IIIa. Cavernosos: Situados a los costados de la silla turca, contienen en su interior a la carótida interna y aseguran el drenaje de la órbita, región facial media y los territorios de la vena silvana que en él desembocan. Se continúan por la base del cráneo con los senos petrosos que van a desembocar en la vena yugular interna.

IIIb. Longitudinal Superior: Recorre por línea media, en el borde superior de la hoz del cerebro, desde el polo frontal hasta el occipital, terminando en un amplio lago venoso que se denomina prensa de Herófilo, ubicado por debajo de la protuberancia occipital externa.

IIIc. Longitudinal Inferior: Transcurre por el borde inferior de la hoz, es más pequeño que su homólogo superior y desemboca en el seno recto.

IIId. Seno Recto: Estructura mediana, recibe la gran vena de Galeno y el seno

longitudinal inferior y va a terminar en la prensa de Herófilo.

IIle. Laterales: Llamados transversos por algunos autores, dada su dirección, ya que partiendo de la prensa de Herófilo se dirigen horizontalmente hacia fuera y van a desembocar en el golfo de la yugular interna. Reciben además el retorno de estructuras de la fosa posterior.

FISIOLOGÍA BÁSICA CEREBROVASCULAR

Las células del S.N.C. se han especializado tanto en electrónica, que han perdido su capacidad de reproducción y son completamente dependientes en cuanto a su nutrición.

Son incapaces de almacenar nutrientes

Esta incapacidad, fundamentalmente de oxígeno y glucosa, explica la necesidad de ajustados mecanismos circulatorios cerebrales, por cuanto una privación de más de 8-10 minutos ocasiona la muerte neuronal.

El cerebro que sólo representa el 2% del peso corporal recibe casi el 20% del volumen minuto-cardíaco y del oxígeno inhalado.

Por día pasan más de 1.300 litros de sangre por el encéfalo de un adulto, lo que representa un flujo de 53-60 cc de sangre, por minuto y por 100 gramos de tejido.

Es evidente la dependencia del S.N.C. de dos factores circulatorios generales:

A. **Tensión arterial:** Se considera que por debajo de 70 mm de Hg ya existe déficit

B. **Volumen minuto-cardíaco:** Cuando éste cae a cifras del 40% del promedio, el cerebro entra en insuficiencia.

El flujo circulatorio cerebral es vehiculado por los sistemas carotídeos y vértebro-basílares, hasta el polígono de Willis, que actúa como un derivador de alta frecuencia, que en caso de déficit de aporte, llega a compensar la eventualidad.

La circulación cerebral tiene dos modalidades hemodinámicamente distintas:

1. **Circulación profunda, con régimen de alta presión** que se realiza en el tronco del encéfalo

2. **Circulación superficial de baja presión,** córtico-subcortical.

Queda entre ellas una zona fronteriza, que es asiento de la mayor frecuencia de patología

vascular y por ello ha sido denominada por Lazorthé "**zona de riesgo**".

Ambas variantes, sin embargo, tienen el mismo potencial de perfusión, pese a la distinta resistencia tisular.

Dada la jerarquía funcional del S.N.C., éste trabaja con un factor de seguridad que ha sido estimado en el 40%; esto quiere decir que recibe un suplemento extra en prevención de la hipoxia y la hipoperfusión y recién cuando el flujo descendiente del 60% dará signos clínicos de déficit.

Entre el 60-10% la célula nerviosa no puede cumplir adecuadamente sus funciones y evidencia sus alteraciones, pero todavía no ha sufrido daños vitales; en estas cifras se fundamentan los actuales intentos de revascularización cerebral por trombolisis

El parénquima nervioso dispone de mecanismos propios de lucha contra la hipoxia y el mejor estudiado hasta el momento, es el Síndrome de Hipervascularización ("Luxury Perfusion Síndrome") de Larsen e Ingvar, evidenciable en estudios imagenológicos tales como la Angiografía y la Tomografía Axial Computada.

Los vasos cerebrales tienen comprobada capacidad de contracción y dilatación, fenómenos actualmente en revisión; la vaso dilatación parecería ser un fenómeno dependiente de los alfa-bloqueadores, mientras que la vasoconstricción o espasmo obedecería a un mecanismo serotoninico inicial y luego dependiente de los canales de calcio

PATOLOGÍA VASCULAR CEREBRAL

El ordenamiento del estudio de la Patología cerebro-vascular ofrece muchas posibilidades, clasificaciones etiológicas, fisiopatológicas, topográficas, etc.

Nosotros hemos adoptado una primera división, entre patología del sector arterial y sector venoso

A la vez dividimos el arterial por déficit irrigatorio (Insuficiencia vascular cerebral) y por extravasación sanguínea (Hemorragia intracranial).

Patología Vascular Cerebral

A) SECTOR ARTERIAL

Insuficiencia

1. Crisis Isquémicas Transit.
2. Déficit Neurol. Parcial
3. Infarto
 - Trombosis
 - Embolia
 - Espasmo
4. Sínd. Multinfarto

Hemorragia

1. Aterosclerosis
2. Artritis
3. Traumáticas
4. Rotura Malformaciones
5. Otras causas

B) SECTOR VENOSO

Tromboflebitis

1. Venas Cerebrales
2. Seno Lateral
3. Seno Longitudinal
4. Seno Cavernoso

Fístula Carótida-Cavernosa

INSUFICIENCIA VASCULAR CEREBRAL

Entendemos por tal, todo episodio de déficit o irritación del S.N.C., derivado de una hipoperfusión tisular localizada o generalizada, transitoria o permanente.

Esta hipoperfusión tendrá distinta magnitud, desde el déficit neurológico transitorio por hipoxia, hasta la producción del infarto cerebral por anoxia. Hemos adoptado este planteamiento fisiopatológico porque consideramos que se trata de etapas de un mismo proceso, que por lo general se desarrollan secuencialmente.

ETIOPATOGENIA

Sus elementos son multifactoriales:

1. Disminución del volumen minuto-cardíaco: Es un mecanismo de descompensación extracerebral que puede obedecer a trastornos del ritmo cardíaco, como las crisis sincopales de Stoke-Adams o por una falla de bomba en caso de insuficiencia cardíaca.

Se considera que una disminución del volumen minuto-cardíaco por debajo del 50% será sintomática en ausencia de patología vascular cerebral.

2. Hipotensión arterial: Es otro fenómeno extracerebral que responde a múltiples etiologías; cuando la tensión arterial cae por debajo de 70 mm de Hg se producen síntomas y signos neurológicos derivados de la hipoperfusión del S.N.C.

3. Disminución del calibre arterial: Se trata del factor más involucrado en la génesis de la insuficiencia vascular; tiene todas las gradaciones posibles desde la pequeña reducción de calibre hasta la oclusión completa del vaso.

Recordemos que el déficit de flujo no guarda proporción con el estrechamiento de la arteria, ya que la Ley de Poiseuille afirma que el flujo es proporcional a la cuarta potencia del diámetro y de allí que discretas estenosis causan déficit importantes de flujo.

La etiología más frecuente de estenosis vasculares es la **arterioesclerosis**, proceso

degenerativo que causa la destrucción de la túnica elástica interna, con engrosamiento del endotelio, depósitos lipídicos subintimales que llevan a la formación de ateromas y placas, en ocasiones proliferativas y/o ulceradas, calcificadas o no.

Pero la arteriosclerosis no sólo daña la pared del vaso, sino que actúa como foco embolígeno a distancia por desprendimiento de material necrótico del ateroma y origina en el sitio de la ulceración un proceso de coagulación intraluminal que estrecha aún más el vaso ya dañado.

Existen además otros factores de disminución del calibre de los vasos y son las denominadas arteritis por enfermedades del colágeno o secundarias a infecciones crónicas.

También debemos considerar los émbolos que se impactan en el árbol vascular cerebral y que obedecen a procesos primarios cardíacos (fibrilación auricular, enfermedad mitral, etc.) o de los grandes vasos; estos émbolos ocluyen totalmente la luz arterial y causan por lo general infartos importantes.

Finalmente debemos mencionar las compresiones extrínsecas de las arterias, sobre todo en el territorio de las vertebrales, que por su situación anatómica son comprimidas por procesos osteo-articulares de la columna cervical.

4. Hiopodifusibilidad Las alteraciones vasculares arterioscleróticas o las producidas por arteritis, no sólo afectan el flujo circulatorio, además producen dificultades en la difusión del oxígeno y la glucosa hacia el parénquima nervioso.

Es un mecanismo de falta de aprovechamiento de los elementos nutritivos de la sangre que en los últimos años ha merecido especial atención.

5. Estado de la red supletoria: Ante la circulación cerebral amenazada por factores de insuficiencia de variada índole, el S.N.C. pone en juego suplencias anastomóticas a distintos niveles y según sea el estado anatómo-

funcional de ellas, será la posibilidad de compensar el déficit amenazante. Las anastomosis más importantes son:

a. Polígono de Willis.

b. Carótida externa-interna a través de la oftálmica o la facial y otros

c. Red meningo-cortical.

Evidentemente que un Polígono de Willis que congénitamente es incompleto, no podrá jugar su rol funcional compensador adecuadamente, al igual que el estado vascular de las redes anastomóticas o bien la presión de perfusión que es requerida para producir un gradiente de óptima circulación

6. Hipertensión endocraneana Dado que su primer efecto hidrodinámico será la elevación de la resistencia vascular, es fácil deducir las dificultades de irrigación del parénquima cerebral cuando los valores superan los 20 mm. Hg

FISIOPATOLOGÍA

Al definir la Insuficiencia Vascolar del S.N.C. dijimos que el mecanismo fundamental era la **hipoperfusión tisular** que trae aparejada una hipoxia neuronal y en su grado extremo la anoxia. Si aceptamos que el S.N.C. funciona con un coeficiente de seguridad estimado en el 40% del flujo habitual o promedio, empezaremos a hablar de hipoxia cuando las cifras caigan por debajo del 60%, que es el llamado por Barraquer «límite crítico».

Toda hipoxia provoca una cascada de reacciones locales dada por la acidosis parenquimatosa sectorial que tiende a elevar el flujo por vasodilatación arterial y arteriolar; esta primera etapa es útil, eficiente y reversible. Pero si la hipoxia sigue aumentando se produce daño endotelial con enlentecimiento de la corriente, hemoconcentración, aumento de la viscosidad, formación de acúmulos plaquetarios, edema, trasudación y finalmente coagulación intravascular de la microcirculación.

Los radicales libres, glutamatos y el ion calcio producidos por la isquemia parecen jugar un importante papel.

NEUROPATOLOGÍA

Las lesiones del parénquima nervioso guardan relación con la magnitud de la hipoxia.

Las manifestaciones iniciales de la hipo-

perfusión son de orden microscópico e intracelular y están dadas por:

a. Tigrolysis, con disolución de los gránulos de Nissl

b. Clasmotodendrosis en los astrocitos y

c. Grietas mitocondriales.

Estas lesiones iniciales predominan en las células de la corteza cerebral y en las células de Purkinje del cerebelo.

Cuando hay necrosis por anoxia se aprecian dos variedades de infarto:

1. Infarto Blanco:

Aparece inicialmente como una zona pálida, más blanda, ligeramente edematosa, de bordes medianamente definidos y por lo general predominan en la sustancia blanca. Al correr de los días el tejido necrótico se delimita muy bien y se hace friable.

De acuerdo al volumen del infarto será la variedad del proceso reparativo de gliosis; en los pequeños se observará una cicatriz firme blanquecina mientras que en los de mayor volumen será una cavidad porencefálica.

2. Infarto Rojo:

Al comienzo es una zona congestiva, rosada, con marcado edema, de bordes mal definidos, que comprime las zonas vecinas, con estasis venoso periférico.

El proceso reparativo es similar al del infarto blanco, con la diferencia que la cicatriz es de color ocre por el pigmento de los astrocitos que fagocitaron la hemoglobina (Hb).

Esta variedad de infarto predomina en la sustancia gris y sería debido a la riqueza capilar de la zona.

FACTORES PREDISPONENTES

Se trata de una serie de elementos estadísticamente válidos, que son considerados factores de riesgo:

1. HERENCIA: Debe citar

se la hipercolesterolemia e hiperlipidemias familiares, además existe una «diátesis familiar» en aproximadamente el 25% de los casos.

2. DIABETES: Enfermedad endocrina crónica que frecuentemente acompaña a los cuadros de insuficiencia vascular, su pa-

pel se atribuye a una microangiopatía difusa.

3. **HIPERTENSIÓN ARTERIAL:** Factor de riesgo destacado, ya que trae aparejadas lesiones arteriolas secundarias que contribuyen a disminuir la luz vascular.
4. **DISLIPIDEMIAS:** Son factores predisponentes sobre todo las llamadas hiperlipidemias mixtas.
5. **ALCOHOL Y TABACO:** Tóxicos que al actuar sobre la contractilidad de las arterias suman factores de riesgo.
6. **STRESS:** Las experiencias realizadas en la guerra de Vietnam demostraron que los soldados sometidos al intenso stress de los campos de batalla desarrollaban con mayor frecuencia lesiones arteriolas.
7. **OBESIDAD:** Son conocidas desde hace 30 años las famosas tablas de las Compañías de Seguro de los EE.UU., que muestran la estrecha relación entre el sobrepeso y las enfermedades vasculares tanto coronarias como cerebrales.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Existen cuatro formas básicas de presentación:

- a. **CRISIS ISQUÉMICAS TRANSITORIAS.**
- b. **DÉFICIT NEUROLÓGICO PARCIAL**
- c. **INFARTO.**
- d. **SÍNDROME MULTI INFARTO**

A) **CRISIS ISQUÉMICAS TRANSITORIAS**

Se trata de episodios recidivantes y fugaces, debidos a una hipoperfusión aguda, transitoria y localizada del S.N.C., que producen síntomas y signos deficitarios y/o irritativos, reversibles en un plazo no mayor de 24 horas.

La **sintomatología** clínica dependerá del territorio afectado y del valor funcional del vaso comprometido.

La **fisiopatología** es atribuida a una hipotensión arterial aguda asentando sobre un estrechamiento arterial (crisis hemodinámicas de Denny-Brown) o a micro émbolos plaquetarios blandos y friables, sin contenido de fibrina, que se desprenden de placas ulceradas de ateroma.

Cuando esta patología asienta en territorio **carotídeo**, las manifestaciones más frecuentes son la ceguera unilateral transitoria, he-

miparesias fugaces, afasias paroxísticas, hemihipoestesias, crisis convulsivas focales, amnesias transitorias y cefaleas episódicas.

Si el complejo **vértebro-basilar** es el afectado tendremos los signos o síntomas enumerados por Schott. (Lausanne» 1995) que son: cefaleas, vértigos posturales, trastornos del equilibrio, trastornos visuales (amaurosis, visión nubosa, fotopsias, alucinaciones, etc.), acufenos, «drops-attacks» (caídas sobre las rodillas, sin pérdida de conocimiento).

Toda esta sintomatología es totalmente reversible en un plazo no mayor de 12 a 24 horas.

Las crisis isquémicas transitorias son al infarto cerebral lo que la angina de pecho es al infarto miocárdico.

B) **DÉFICIT NEUROLÓGICO PARCIAL.**

Los paroxismos breves y reversibles de las crisis isquémicas transitorias se distinguen muy bien de las manifestaciones neurológicas establecidas y permanentes del infarto cerebral; pero existen casos **intermedios** donde, producida la isquemia, se asiste a una recuperación parcial en un lapso superior a las 12 -24 horas y donde persisten elementos neurológicos deficitarios.

Se trata de hipoxias generalizadas o localizadas que no han logrado la compensación hemodinámica y entonces el parénquima nervioso muestra signos de hipofuncionalidad o de irritabilidad. Otros autores postulan que éstos cuadros son originados en microinfartos cerebrales.

En territorio carotídeo se aprecia déficit motor parcial como hemiparesia de grado variable, trastornos de lenguaje, hipomnesias, deterioro psicomotor, cefaleas y en oportunidades crisis convulsivas generalizadas o parciales.

Cuando el déficit hipóxico compromete el sector vértebro-basilar es habitual encontrar inestabilidad para la marcha, trastornos de fonación y deglución, acufenos permanentes, mareos, vértigos, alteraciones del campo visual y cefaleas occipitales.

En la práctica diaria se encuentran déficit mixtos por claudicación de ambos territorios; en oportunidades se puede detectar cuadros focales, pero la mayoría de las veces son generalizados.

El déficit neurológico parcial es al infarto cerebral lo que el síndrome intermedio es al infarto de miocardio.

C) INFARTO

Es la necrosis de un sector del S.N.C. debido a isquemia anóxica, resultante de una obstrucción arterial.

La etiología más frecuente es la arterioesclerosis, enfermedad degenerativa que progresivamente va estrechando la luz arterial; menos frecuentemente, es debido a arteritis por enfermedades de colágeno o infecciones.

El infarto representa habitualmente el eslabón final de la cadena fisiopatológica de la insuficiencia vascular, pero también se puede producir agudamente por la impactación de un émbolo derivado a distancia (aurícula izda, válvula mitral y grandes vasos).

En raras oportunidades el análisis neuropatológico no revela obstrucción orgánica vascular, en estos casos se incrimina al vasoespasmo como factor etiológico de una oclusión funcional.

Existe una relación estable entre el territorio infartado y la sintomatología neurológica; pero tal relación no es tan estrecha entre la obstrucción vascular y la sintomatología, debido a que entran en juego mecanismos de anastomosis y suplencias, sin dejar de lado las variantes anatómicas y la velocidad del proceso obstructivo.

Clásicamente se describen cuadros sintomatológicos por obstrucción de una arteria y dado que es muy importante el diagnóstico topográfico en neurología, los vamos a mantener con la reserva expresadas anteriormente.

I. Carótida Interna

Se manifiesta por hemiplejía o hemiparesia contralateral, trastornos de lenguaje si compromete el hemisferio dominante, hemihipoestesias y alteraciones visuales por compromiso de la arteria oftálmica (ceguera monocular)

En el 41 %, según Gurdjian, tiene una forma aguda con serios trastornos de conciencia.

La palpación de la arteria carótida en el cuello y en la fosa amigdalina cobran gran valor en el examen clínico al igual que la auscultación.

El Eco-doppler es un examen auxiliar in-cruento, rápido y de gran valor para diagnosticar estenosis, flujos turbulentos, placas, etc.



Construcción carotídea parcial.

2. Arteria Cerebral Anterior.

Dada la importancia de la arteria recurrente de Heubner y los vasos hipotalámicos, el cuadro clínico será distinto si la obstrucción es proximal o distal a la emergencia de éstos vasos.

2.A. Proximal: Hemiplejía contralateral a predominio crural con hemihipoestesia sobre todo de miembro inferior y afectando la sensibilidad profunda, apraxia y afasia si es hemisferio dominante, trastornos vegetativos y alteraciones de conciencia.

2.B. Distal: Hemiparesia y hemihipoestesia de predominio crural con trastornos esfinterianos.

3. Arteria Cerebral Media

Su territorio es el más comprometido. Su sintomatología variará de acuerdo al compromiso de las ramas profundas o de las corticales o total.

3.A. Infarto Global: cuadro muy grave con



Infarto isquémico fronto-temporal

severo compromiso de conciencia, hemiplejía total, hemihipoestesia homónima. En hemisferio dominante se agrega afasia mixta.

3.B. Infarto Profundo: produce una hemiplejía capsular total, hemihipoestesia muy discreta y si se trata de hemisferio dominante afasia de predominio expresional. No hay trastornos visuales.

3.C. Infarto Superficial: hemiplejía de predominio facio-braquial, hemihipoestesia de tipo cortical incompleta y defectos de campo visual variables. Si compromete hemisferio dominante afasia y apraxia ideo-motriz. En algunos casos se presenta el Síndrome de Gertsman (Acalculia, agnosia digital, confusión derecha-izquierda y apraxia).

4. Arteria Cerebral Posterior

El infarto total es incompatible con la vida.

4A. Superficiales: La obstrucción de ramos corticales se expresan habitualmente por hemiparesias, hemianopsias, alexia o agnosia visual.

4.B. Profundos: La oclusión de ramas profundas se puede manifestar por:

- **Síndrome Talámico:** Caracterizado por hemiparesia, hemianestesia, hemianopsia, dolores intensos (hiperpatía talámica), trastornos psíquicos y vegetativos.
- **Síndromes Pedunculares:**
 - Weber III par homolateral, hemiplejía contralateral.
 - Benedik (con síntomas extrapiramidales).
 - Claude (con hemisíndrome cerebeloso)

- **Síndrome de Parinaud:** con imposibilidad de la mirada hacia arriba.
- **Hemibalismo:** con movimientos extrapiramidales involuntarios.

5. Arteria Basilar

Su oclusión total es incompatible con la vida; la obstrucción de sus ramas puede provocar infartos a distintos niveles del tronco encefálico (pedúnculo, protuberancia y bulbo) que se van a manifestar por las llamadas hemiplejías alternas, caracterizadas por hemiplejías del lado opuesto a la lesión y compromiso de pares craneales homolaterales, de acuerdo a la altura del proceso isquémico-anóxico.

Dado que la arteria basilar a través de sus ramas irriga al cerebelo, la oclusión dará origen a síndromes cerebelosos de distinta topografía.

6. Arteria Vertebral.

Su oclusión completa origina el síndrome de Wallenberg, que otros autores atribuyen a la cerebelosa postero-inferior, que es la rama más importante de la vertebral.

Se caracteriza:

a) Del lado de la lesión: Hemisíndrome cerebeloso, síndrome vestibular central, parálisis de IX-X-XI, síndrome de Claude Bernard-Horner y hemianestesia facial.

b) Del lado opuesto a la lesión: Hemihipoestesia disociada termo-algésica y hemiparesia leve.

D) SINDROME MULTI INFARTO

Aquí los síntomas y signos de déficit y/o irritación son permanentes y generalizados a todo el S.N.C.

Básicamente se trata de un deterioro psicomotor progresivo que fue conocido en la literatura como: «arterioesclerosis cerebral» «deterioro vascular» o «síndrome pseudo bulbar».

Su incidencia es creciente al aumentar las expectativas de vida.

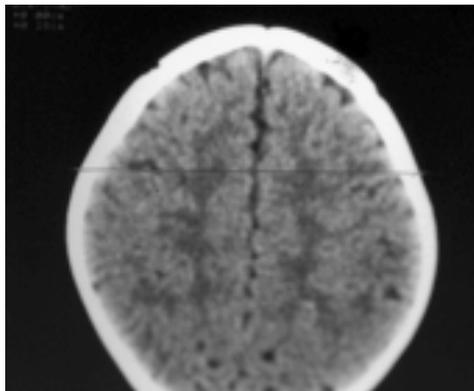
Se manifiesta con un deterioro progresivo de las funciones intelectuales superiores, trastornos de memoria, dificultades para la traslación, inestabilidad en la marcha, cansancio fácil, llamativa falta de concentración, labilidad emocional, etc.

Paulatinamente el paciente se va aislando, se aleja de sus amigos y familiares, sufre episodios de desorientación témporo-espacial, ya no sale con frecuencia de su domicilio, pierde interés por la lectura y la información; sus movimientos son lentos, torpes.

Es muy factible asistir a episodios de reacciones catastróficas, con gran agitación psicomotora, llanto, desenfrenación, o agresividad.

Posteriormente se agrega llanto y risa inmotivado, dificultades para la deglución, relajación de esfínteres, desconocimiento de su entorno, etc. que tienen un curso progresivo hacia la demencia.

Los estudios imagenológicos confirman una reducción volumétrica del parénquima cerebral, la presencia de múltiples pequeñas lesiones isquémicas distribuidas por todo el S.N.C. Estas clásicas imágenes se observan mejor en la R.M.N. al igual que la leucoaraiosis periventricular.



Infartos múltiples.

Es habitual que dentro de este cuadro clínico de evolución crónica, se inscriban episodios vasculares cerebrales agudos o subagudos.

DIAGNOSTICO

El examen clínico y neurológico, detallado y profundo es el elemento fundamental para la formulación diagnóstica; la avanzada tecnología de que disponemos actualmente son practicas auxiliares del diagnóstico clínico, cuyo uso racional y prudente nos será de gran utilidad a condición que la clínica sea orientadora y rectora.

Dado que la irrigación del SCN es asiento de patología sistémica, es imprescindible un

relevamiento clínico completo, ya que los factores circulatorios generales pueden tener expresión neurológica, tal el caso de la hipo o hipertensión arterial, enf.del colágeno, disminución del volumen minuto-cardíaco, etc..

Los antecedentes personales, la biotipología, hábitos tóxicos, condiciones y formas de vida, situaciones conflictivas o de stress, son importantes para la orientación diagnóstica y para la regulación de la relación médico-paciente.

Los antecedentes hereditarios y personales de hipertensión arterial, diabetes, afecciones coronarias y vasculares periféricas deben ser cuidadosamente evaluados.

La anamnesis minuciosa es básica para el diagnóstico de las crisis isquémicas transitorias, pero a condición que sea dirigida. hacia esos episodios fugaces y recidivantes que en oportunidades los pacientes no juzgan importantes y que para un clínico advertido y sagaz son de gran valor.

No se debe prescindir del examen palpatorio y auscultatorio de las arterias carótidas, tanto en el cuello como en la fosa amigdalina.

El estudio de la movilidad cervical es de gran valor en las crisis isquémicas del territorio vertebro-basilar, ya que la patología osteo-articular puede producir compresiones extrínsecas de las arterias vertebrales.

El segundo estadio clínico de déficit neurológico parcial tiene manifestaciones objetivas que, en general, nos permiten una ubicación topográfica y etiopatogénica correcta.

Cuando se ha producido el infarto, nos encontramos ante hechos consumados muy evidentes.

El estudio del fondo de ojo nos brindará la posibilidad de observar directamente el estado del árbol vascular que, en general, guarda correspondencia con el cerebral.

Se debe insistir en la necesidad de diagnosticar los estadios iniciales de la Insuficiencia vascular del S.N.C porque si no intervenimos con la mayor diligencia, el paciente evolucionará hacia el infarto inexorablemente.

METODOS AUXILIARES

Actualmente disponemos de excelentes estudios complementarios, en la esfera neurológica, que deben ser indicados adecuada-

mente según la expresión clínica y el momento evolutivo de la afección

A fin de ayudar a profesionales y a usuarios a seleccionar las opciones, mas adecuadas planteamos el menú de exámenes auxiliares disponibles en nuestro medio:

A. Crisis Isquémicas Transitorias y Déficit Neurológico Parcial

A.1. Tomografía Axial Computada:

Examen tomodensitométrico de alta resolución, rápido (10-15') permite reconocer zonas isquémicas en DNP y muy importante en no demostrar lesión en las crisis isquémicas transitorias.

Pero dado que la lesión parenquimatosa cerebral produce cambios estructurales después de 12-24 horas se hace necesario postergar su realización

A.2. Eco -doppler:

Examen de rutina que revela el estado de los vasos extracerebrales, el flujo y el tipo, tamaño y localización de placas carotídeas

A.3. Laboratorio:

Se debe investigar fundamentalmente contenido de hemoglobina, glucemia, hematocrito y composición de lípidos plasmáticos.

A.4. Radiografías:

Sobre todo de columna cervical, ya que nos informará del estado osteoarticular y la posibilidad de compresiones de los elementos vasculares.

A.5. Flujo circulatorio radioisotópico:

Se basa en la introducción de un marcador o trazador radioactivo en la circulación general y en el registro de su actividad durante su pasaje por el SCN.

Merced al análisis de computado estudiaremos los tiempos arteriales capilares y venosos. Realiza un acucioso estudio dinámico de la circulación del SCN.

A.6. Panangiografía:

Examen de enorme valor, se debe realizar por cateterismo y nos objetivará los sitios estrechados, la característica etiopatogenia, vías de suplencias y anastomosis y de las posibilidades de revascularización.

A.7. Resonancia magnética:

Tecnología de reciente adquisición permite un exhaustivo estudio morfológico del SNC, define muy bien las zonas isquémicas, brinda información sobre la involución parenqui-

matosa e indirectamente sobre la perfusión peri ventricular (leucoaraiosis)

B. Infarto

El examen de elección es la Tomografía axial computada standard y contrastada. Da una información acabada sobre la topografía del infarto, sus dimensiones, relaciones anatómicas, presencia de edema perilesional e incluso sobre la variedad neuropatológica.

Es un método incruento y rápido

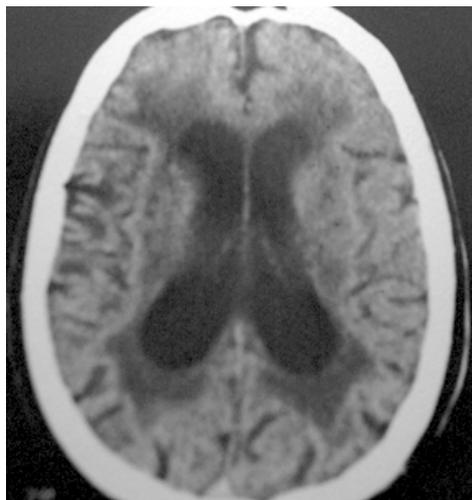
Se realiza lo antes posible para diferenciar un infarto isquémico de otro hemorrágico, pero insistimos que en caso de hipodensidad isquémica solo se hará evidente pasadas las primeras 24 horas,

En nuestro Servicio del Hospital Padilla hemos seguido tomográficamente la evolución de esta patología y su información ha sido muy contributiva.

Eventualmente se podría realizar un estudio angiográfico.

C. Síndrome Multi Infarto

Somos partidarios de iniciar con RMN porque los focos de isquemia se manifiestan muy francamente. Eco-doppler de vasos del cuello, excepcionalmente SPECT.



Leucoaraiosis periventricular

TRATAMIENTO

El objetivo fundamental del tratamiento de la Insuficiencia vascular del S.N.C. es la lucha contra el infarto.

En los estadios iniciales, para evitar que se produzca, y cuando desgraciadamente ya está constituido, para que no se reitere en otros territorios y para atenuar el daño de estructuras vecinas.

De este planteo surge la gran división del tratamiento en etapa preinfarto y en la de infarto constituido.

TERAPEUTICA PRE-INFARTO

Corresponde a los estadios clínicos de crisis isquémicas transitorias y de déficit neurológico parcial.

A) Tratamiento de los factores predisponentes o de riesgo

A.1. Evitar las variaciones tensionales, tanto la hipo como la hipertensión, especialmente los episodios bruscos.

A.2. Normalizar la función cardiaca, sobre todo los trastornos de ritmo y la disminución del volumen minuto.

A.3. En los diabéticos lograr cifras adecuadas de glucemia.

A.4. Corregir la obesidad.

A.5. Lograr normolipemia.

A.6. Evitar hábitos tóxicos, especialmente alcohol y cigarrillo.

A.7. Mejorar la suficiencia respiratoria.

B. Administración de antiagregantes plaquetarios

Dado que uno de los factores etiopatogénicos son las microembolias plaquetarias friables y sin armazón de fibrina, el uso de los antiagregantes plaquetarios está indicado especialmente en las crisis de isquemia transitoria y en los Síndromes multi infarto. Los más efectivos son el ácido acetil-salicílico y el dipiridamol.

C) Tratamiento quirúrgico de las suboclusiones

Dado que los estrechamientos vasculares tienen un rol fundamental en la génesis de la isquemia hipóxica, se deben valorar sus indicaciones.

C.1. Cirugía sobre la carótida y vertebrales:

Su eficiencia ha sido probada y consiste en corregir acodaduras, estenosis y compresiones. En la carótida la operación más usa-

da es la endarterectomía con o sin prótesis.

En nuestro medio de esta usando la angioplastia y colocación de stends con buenos resultados inmediatos

En las vertebrales es la decompresión en los agujeros trasversos (Transversectomía) y colocación de stends flexibles.

C.2. By-Pass tóporo -silviano:

Gracias a la microcirugía se anastomosa la arteria temporal superficial (rama de carótida externa) con la arteria silviana. Indicado en estrechamientos de carótida interna alta y estenosis proximales de la arteria silviana. No ha logrado imponerse como opción terapéutica.

C.3. By -Pass occipito -cerebeloso:

Consiste en aportar el flujo de la arteria occipital (rama de carótida externa) al territorio vértebro -basilar, mediante "su anastomosis con la. cerebelosa póstero -inferior.

Indicaciones excepcionales.

TERAPEUTICA DEL INFARTO

En el capítulo de manejo pre-hospitalario del ACV insistimos en la urgencia de llevar a nuestro paciente a un Centro especializado que disponga de TAC a toda hora y todos días

Esta situación es debida a la posibilidad de realizar un diagnostico diferencial de certeza entre infarto isquemico o hemorrágico

Una vez establecido **QUE NO ES HEMORRÁGICO** se puede plantear la terapéutica de TROMBOLISIS

La trombolisis frecuentemente utilizada en el infarto agudo de miocardio. busco su lugar en la Neurología ya que, los estudios fisiopatológicos habían mostrado que el infarto cerebral se halla rodeado por un área de penumbra isquémica que puede rescatarse con la reperusión precoz.

Con frecuencia, las oclusiones tromboembólicas de las arterias cerebrales se recanalizan de manera espontánea, pero no de forma suficientemente rápida como para evitar la lesión isquémica; si la recanalización ocurre precozmente, el pronóstico debería ser más favorable. Con esa finalidad se propuso la terapia fibrinolítica o trombolítica en el infarto cerebral no hemorrágico

La experimentación con agentes

fibrinolíticos planteó cuestiones importantes: ¿Cuáles deben ser los pacientes más indicados para recibir esta terapia? ¿Se puede asumir el aumento de riesgo de hemorragias intracraneales? ¿Cuáles son el fármaco y las dosis más adecuadas? ¿Cuál es el tiempo máximo que debe transcurrir entre la instauración del infarto y el comienzo del tratamiento? ¿Se pueden administrar agentes fibrinolíticos junto a antiagregantes o anticoagulantes?. Atendiendo a estas y otras cuestiones se plantearon los distintos ensayos clínicos con agentes fibrinolíticos (r-TPA, estreptoquinasa, uroquinasa, prouroquinasa), por vía intravenosa e intraarterial.

Los **estudios con estreptoquinasa²²⁻²⁶(MAST-E, MAST-I, ASK) por vía intravenosa fueron interrumpidos por el elevado número de hemorragias intracraneales sintomáticas**, sobre todo en los grupos de enfermos en los que además se añadió aspirina.

Actualmente, el único ensayo con trombolíticos que ha evidenciado ser un tratamiento útil es el estudio NINDS²⁷ con rt-PA IV, administrado en las 3 primeras horas

Cuando el infarto ya está consolidado el tratamiento tendrá como objetivos evitar el daño de estructuras vecinas y posteriormente tomar las medidas profilácticas para evitar su reiteración en otros territorios.

El problema fundamental que plantea el infarto constituido es el edema, muy marca-

do en el infarto rojo, menos acentuado en el blanco. Este edema trae como consecuencia inmediata, la compresión de estructuras vasculares y parenquimatosas vecinas, originando una disfunción peligrosa.

El tratamiento de elección es el Manitol al 15% 100-200 c.c. cada 6 horas por tubuladura lateral y en "bolos"

La HV con A.R.M. es la segunda opción.

Si la T.A.C. revela infarto blanco, usamos antiagregantes en el afán de mejorar la circulación de las zonas vecinas a la necrosis.

Una controversia muy frecuente es cuales son las cifras de tensión arterial óptimas a manejar.

The National Stroke Association recomienda (2001) tratar toda la hipertensión que exceda en el período agudo de 220/115.

Los pacientes infartados requieren cuidados especiales de enfermería sobre todo si hay trastornos de conciencia, donde las complicaciones respiratorias, medio interno, piel, etc. deben ser evitadas mediante un control estricto de los pacientes.

A las 24 horas de producido el infarto iniciamos su rehabilitación con movilización pasiva, que mantiene las articulaciones activas, evita la atrofia por desuso y hace profilaxis de trombosis profundas.

Luego de superado el episodio agudo; indicamos el tratamiento pre-infarto, en el afán de evitar nuevos infartos en otros territorios.

HEMORRAGIA INTRACRANEAL

Entidad provocada por rupturas vasculares que ocasionan una extravasación sanguínea comprometiendo distintas estructuras del S.N.C.

Cuadro agudo que responde a múltiples etiologías, destacándose las ocasionadas por procesos degenerativos de la pared arterial, malformaciones y traumas. Topográficamente se distinguen las variedades **intraparenquimatosas, subaracnoideas y las mixtas**. Adopta distintas modalidades, difusa o localizada, infiltrativa o colectada (hematoma).

ETIOLOGÍA

1) ARTERIOESCLEROSIS:

Afección degenerativa universal del árbol vascular, tiene sus principales manifestaciones en el S.N.C., arterias coronarias y renales; enfermedad crónica, de lenta evolución, se caracteriza por provocar un debilitamiento de la pared de arterias y arteriolas, que pese al aspecto engrosado ofrecen una llamativa fragilidad. Puede afectar cualquier sector de la circulación del S.N.C. pero tiene estadísticamente una mayor prevalencia en pequeñas arterias intraparenquimatosas y muy especialmente en las ramas profundas de la arteria cerebral media. Este hecho conocido desde el siglo pasado hizo que Charcot denominara al ramillete tálamo -cápsulo geniculado como las arterias de la hemorragia cerebral.

La ruptura es debida habitualmente a que la placa de ateroma debilita la pared vascular provocando una efracción que da salida a la sangre en forma aguda.

2) HIPERTENSIÓN ARTERIAL .

Desde el siglo pasado se estableció que de 100 hipertensos, 15 fallecían por hemorragia intracraneal y hoy se admite que en el 80% de los pacientes de más de 50 años, que sufren hemorragias, la hipertensión se encontraba como antecedente mórbido.

Factor etiológico, íntimamente relacionado con la arterioesclerosis, es derivado de las lesiones provocadas en las paredes arteriovasculares, consistentes en elastosis y esclerosis de la media.

Las hemorragias del hipertenso habitualmente son intraparenquimatosas y se localizan, al igual que las arterioescleróticas, en las ramas profundas de la arteria cerebral media.

Hoy se admite que no existe una correspondencia directa entre las cifras tensionales y la posibilidad de la hemorragia; el índice de probabilidades será más acentuado en relación a la magnitud del daño de la pared arteriolar y el tiempo de evolución de la enfermedad hipertensiva. Sin embargo, las crisis hipertensivas son factores desencadenantes, pero siempre actuando sobre elementos vasculares frágiles y debilitados.

3) ANEURISMAS ARTERIALES

Son dilataciones o ensanchamientos localizados de las arterias del S.N.C., que obedecen a factores congénitos adquiridos.

3.A. Aneurismas Arteriales Congénitos

Se localizan fundamentalmente en las arterias constitutivas del polígono de Willis y obedecerían a una ausencia congénita de la túnica media o a remanentes arteriales fetales.

Habitualmente tiene forma redondeada, sacciforme, y presentan un pedículo o cuello



Aneurisma arterial del sífon carotídeo

sobre la arteria, alcanzan distintos tamaños, desde milímetros hasta las gigantes de 3-4 cm.

El 85% asienta en el sistema carotídeo y el 15% restante sobre territorio vértebro basilar. En un 20% son múltiples.

Estadísticamente los sitios de mayor frecuencia son el sifón carotídeo, el complejo comunicante anterior y la arteria cerebral media.

Se considera que casi el 1% de la población presenta esta malformación congénita. El estudio cooperativo de la hemorragia subaracnoidea demostró que el 51% de los casos era originada en aneurismas.

3.B. Aneurismas Arteriales Adquiridos

Son dilataciones provocadas por debilitamiento de la pared arterial, generalmente fusiformes y sin cuello; las causas invocadas son las placas de aterosclerosis y las embolias sépticas, que anidando en la pared arterial la debilitan y posteriormente provocan la dilatación. Los arterioescleróticos se localizan en las arterias del polígono de Willis y los micóticos en arterias corticales en sectores distales y el 90% asienta en ramas de la arteria cerebral media.

4) MALFORMACIONES ARTERIO - VENOSAS

También denominados angiomas arteriovenosos, fistulas arterio-venosas, aneurismas arterio venosos, etc., son malformaciones originadas por la detención del desarrollo vascular cerebral o por la ausencia de los componentes capilares. Son malformaciones con aspecto de «ovillos» vasculares de vasos primitivos en los cuales las ramas aferentes se comunican libremente con los eferentes originando un shunt arterio-venoso.



Malformación arteriovenosa

Estas malformaciones asientan en la corteza cerebral, tienen un tamaño medio de 4 cm. aproximadamente de diámetro y por lo general tienen forma de pirámide truncada con la base cortical y el vértice dirigido hacia el interior del encéfalo.

Dada la dinámica sanguínea que poseen son de crecimiento lento y originan fenómenos vasculares de robo sobre el parénquima vecino e incluso cuando son de gran tamaño pueden producir fenómenos de sobrecarga cardíaca.

El estudio cooperativo de la hemorragia subaracnoidea demostró el 8% de incidencia sobre 6.368 pacientes.

5) TRAUMATISMOS

Evidentemente toda lesión traumática de cierta magnitud puede ocasionar rupturas vasculares a distintos niveles, pero dado lo específico de esta etiología será tratada en el capítulo destinado al estudio de los traumatismos encéfalo -craneanos.

6) OTRAS CAUSAS

Se trata de etiologías poco frecuentes. Entre ellas los tumores cerebrales, sobre todo los de rápido crecimiento como el glioblastoma multiforme y las metástasis, discrasias sanguíneas, arteritis por collagenopatías, etc.

FISIOPATOLOGÍA

Las arterias cerebrales, en condiciones normales, son capaces de resistir presiones de hasta 6000 mm. Hg.; de este hecho surge que el factor fundamental a tener en cuenta en la génesis de las hemorragias intracraneales es la lesión en la pared vascular.

Desde el siglo pasado se estableció una relación directa entre hipertensión arterial y hemorragias; creemos que la hipertensión juega un importante rol, no por las cifras hemodinámicas sino por la lesión vascular que origina y que en última instancia debilita la pared. Sería un factor etiológico muy relacionado con la arterioesclerosis y no un elemento desencadenante.

Una vez producida la ruptura vascular, el sector arterial reacciona de inmediato con vasoespasmo, que tiene como finalidad disminuir el flujo en la zona afectada y «oblite-

rar» la ruptura; este vasoespasmo tendrá una fase inicial serotoninica, debido a la desintegración plaquetaria y a los factores mecánicos propios de la ruptura.

Cuando la sangre difunde al parénquima nervioso, lo hace de dos maneras distintas, una infiltrando y destruyendo al S.N.C. y otra colectándose y formando un hematoma que comprime las estructuras vecinas.

Si la ruptura se produce en el el espacio subaracnoideo, la sangre se mezcla con el L.C.R. y; ocasiona una irritación de las meninges blandas, manifestándose una Síndrome leptomeningeo.

Lo habitual es que resulte un mecanismo mixto, donde sangre del parénquima nervioso difunde hacia las cavidades ventriculares o al espacio subaracnoideo.

NEUROPATOLOGÍA

Depende de la etiología, de la magnitud del vaso lesionado, de la cantidad de sangre extravasada y de la topografía. Los hallazgos se pueden dividir en:

1. Lesiones de la pared arterial, que dependerán del factor etiológico causal, arterioesclerosis con sus típicas lesiones degenerativas (placas de ateroma, fibrosis de la íntima, ruptura de la elástica interna, depósitos lipóidicos, etc.), aneurismas arteriales, malformaciones arterio-venosas, etc.

2. Lesiones provocadas en el S.N.C. por la hemorragia.

En las hemorragias por arterioesclerosis e hipertensión arterial vamos a encontrar dos variedades neuropatológicas:

A) *Hemorragia Infiltrativa*, que aparece como un infarto rojo, edematoso, de bordes mal definidos con dislaceración y destrucción del parénquima nervioso.

B) *Hematomas*, que son colecciones hemáticas de bordes definidos que provocan una compresión del tejido nervioso vecino, que aparece edematoso y tumefacto; según su tamaño ocasionan desplazamientos del S.N.C. (hernias) de distinto grado y magnitud. Estas hemorragias intraparenquimatosas predominan en. las estructuras basales. del encéfalo y son debidas a rupturas de ramas profundas de la arteria cerebral media (arterias de la hemorragia de Charcot) y en oportunidades se vuelcan hacia los ventrículos cerebrales.

En las rupturas por aneurismas del polígono de Willis, se encuentra sangre en el espacio subaracnoideo y en cisternas basales, ocasionalmente la sangre se colecta en el parénquima nervioso, sobre todo en el lóbulo temporal o frontal en las rupturas de aneurismas situados en la arteria cerebral media y del complejo comunicante anterior respectivamente.

Las malformaciones arterio-venosas habitualmente ocasionan lesiones hemorrágicas mixtas parenquimatosas y del espacio subaracnoideo.

CLINICA

De los análisis precedentes (etiológicos, fisiológico y neuropatológicos), se desprende la existencia de una amplia gama de posibilidades lesionales en las hemorragias que afectan al S.N.C.. Sin embargo, todas tienen dos elementos clínicos en común:

1. Son de comienzo agudo

2. Comprometen seriamente la vida del paciente

A modo de sistematización estudiaremos las 3 formas clínicas más frecuentes:

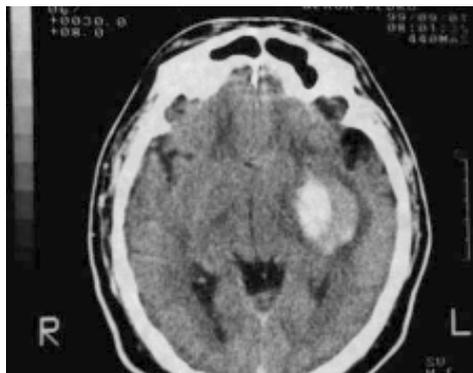
1. Hemorragias intraparenquimatosas

2. Hemorragias meningeaes o subaracnoideas

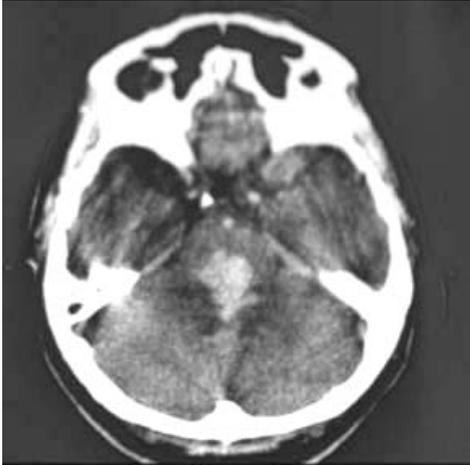
3. Formas mixtas

HEMORRAGIAS INTRAPARENQUIMATOSAS

Si bien pueden afectar cualquier estructura del S.N.C.; más del 80% se localiza en zonas basales del encéfalo comprometiendo la cápsula interna y los núcleos grises; habitualmente son debidas a rupturas del rami-



Hematoma intracerebral tálamo capsular



Hemorragia troncocerebral

llete cápsulo geniculado que son ramas profundas de la arteria cerebral media.

Se trata de pacientes en la quinta o sexta década de la vida con antecedentes de hipertensión arterial (no diagnosticada o maltratada), insuficiencia coronaria o de otros territorios y en oportunidades diabetes; son de hábito pícnico, obesos y pletóricos y es frecuente que en los antecedentes familiares exista el registro de otros casos de hemorragia cerebral.

El cuadro tiene un comienzo brusco, fulminante, sorprende al paciente en plena actividad; la cefalea brutal y violenta abre la escena y de inmediato se produce la pérdida de conocimiento cayendo al suelo siderado con evidencias de hemiplejías facio-braquiocrurales con la clásica facie del fumador de pipa por parálisis facial. Desde el inicio se

presentan intensos trastornos vegetativos y vasomotores con vómitos en chorro, vasoconstricción con palidez periférica, hipertensión arterial con cifras elevadas y taquicardia.

El examen neurológico revela un coma de distintas gradaciones, hemiplejías con abolición de reflejos profundos y superficiales, signo de Babinski, alteraciones pupilares, hipertensión arterial, etc.

En otras oportunidades las hemorragias intraparenquimatosas pueden afectar la sustancia blanca de los hemisferios, son las denominadas hemorragias lobares, que presentan un cuadro clínico menos agudo, con alteraciones de conciencia más atenuadas, signología neurológica focal y evolucionan con secuelas menos discapacitantes.

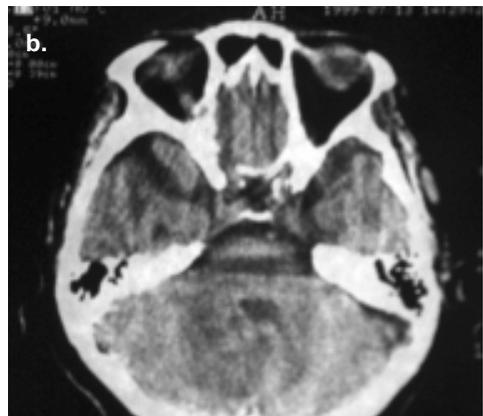
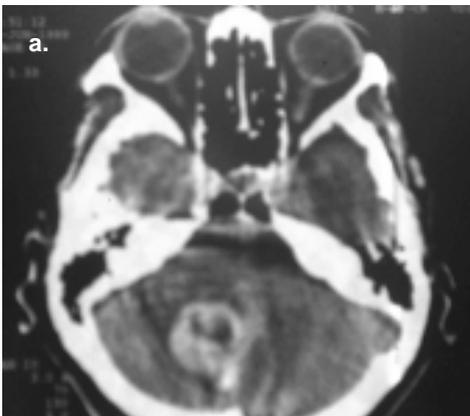
En oportunidades la hemorragia afecta al tronco cerebral con cuadros neurológicos superagudos de alta mortalidad que tienen importante compromiso vegetativo y que originan las llamadas hemiplejía alternas.

Ocasionalmente puede afectar al cerebelo.

2. HEMORRAGIAS MENINGEAS

En esta forma clínica la sangre irrumpe en el espacio subaracnoideo tiñendo el L.C.R.; su etiología más frecuente es la ruptura de aneurismas arteriales ubicados en el polígono de Willis, lesión traumática (ver T.E.C.) y malformaciones arterio-venosas.

Afecta a personas jóvenes y adultos en la edad media de la vida y se inician en forma aguda con una cefalea pulsátil de enorme intensidad que puede tener un comienzo focal o hemicraneal pero que rápidamente se hace generalizada. Esta cefalea sorprende al pa-



Hematoma Vermiano. a) Preoperatorio; b) Postoperatorio

ciente en plena actividad cuando no durante esfuerzos físicos y se acompaña de raquialgia y vómitos fáciles no precedidos por náuseas. El examen neurológico objetiva una rigidez de nuca y columna completándose un Síndrome leptomeníngeo derivado de la irritación producida en las meninges blandas por la presencia de sangre en el espacio subaracnoideo.

Si bien los aneurismas arteriales del polígono de Willis se manifiestan en su gran mayoría por los síntomas y signos de ruptura, se debe tener presente que en oportunidades generan síntomas de presencia, sobre todo cuando alcanzan cierto tamaño y comprimen pares craneales de la base, especialmente oculomotores y primera rama del trigémino; ocasionalmente provocan cefaleas hemicráneas periódicas.

En la práctica usamos la escala clínica de Hunt, Hesse para estudiar el inicio, la evolución.

- Grado 0** Hallazgo incidental sin ruptura.
- Grado 1** Consciente Cefalea leve Discreta rigidez de nuca.
- Grado 2** Cefalea Gravativa, franca rigidez de nuca y columna. Aparición de déficit de pares craneales.
- Grado 3** Obnubilación y signos motores deficitarios
- Grado 4** Coma profundo Moribundo.

La World Federation of Neurological Surgeon ha propuesto a través de Drake una nueva clasificación combinando escala de Glasgow y déficit motor:

W.F.N.S.	GLASGOW	DEFICIT MOTOR
1	15	ausente
2	13-14	ausente
3	13-14	presente
4	7-12	presente-ausente
5	3-6	presente-ausente

Otra escala muy usada en nuestro Servicio es la Fischer, que es predictora de vasoespasmo cerebral y se basa en los hallazgos de la TAC standard:

- I No se visualiza sangre.

- II Hemorragia cisternal difusa o localizada de hasta 1 mm de espesor.
- III Hemorragia cisternal difusa o localizada mayor de 1 mm de espesor.
- IV Hemorragia intraparenquimatosa o intraventricular; con o sin hemorragia subaracnoidea.

MIXTO

Resultan de un compromiso parenquimatoso y meníngeo y se expresan clínicamente por síntomas de irritación o de déficit del S.N.C. y el clásico Síndrome leptomeníngeo.

Esta presentación clínica se observa prácticamente en todas las variantes etiológicas y según sea su topografía la expresión será predominantemente parenquimatosa o meníngea.

Las hemorragias intraparenquimatosas se pueden poner en contacto con los espacios subaracnoideos o irrumpir en los ventrículos cerebrales y de esta situación resultará el cuadro ictal, apoplético, descripto, al cual se sumará el síndrome meníngeo.

Los aneurismas arteriales del polígono de Willis se encuentran en pleno espacio subaracnoideo, pero muchas veces la ruptura provoca colecciones hemáticas o hematomas que comprimen el encéfalo y originan síntomas focales neurológicos como hemiparesias, parálisis de pares craneales (especialmente el III par) que traducen el compromiso parenquimatoso, en oportunidades, si la compresión es de cierta magnitud, originan trastornos de conciencia. Otro factor a considerar es el espasmo arterial reactivo a la ruptura, que genera una hipoperfusión del parénquima nervioso y que explica los síntomas focales deficitarios o irritativos.

Los aneurismas arterio-venosos, dada su topografía córtico-meníngea se manifiestan en alta proporción por esta variedad clínica; ocasionalmente se puede percibir un soplo intracraneal sistólico, sincrónico con el pulso, derivado del shunt arterio-venoso.

CONSIDERACIONES DIAGNÓSTICAS

1. Las hemorragias intracraneales tienen habitualmente un comienzo agudo y en oportunidades sobreagudo.
2. Comprometen el estado general poniendo en serio riesgo la vida.

3. Antecedentes de hipertensión arterial, arterioesclerosis, diabetes y «diatesis familiares» son hallazgos muy frecuentes en las hemorragias intraparenquimatosas.
4. Antecedentes de cefaleas, parálisis de oculomotores y neuralgia de la rama del trigémino, pueden encontrarse en los aneurismas arteriales.
5. Antecedentes de crisis convulsivas focales y soplos intracraneos son evocadores de la presencia de malformaciones arterio-venosas.
6. En personas de menos de 50 años predominan las rupturas de malformaciones vasculares.
7. En personas de más de 60 años son más frecuentes las hemorragias provocadas por arterioesclerosis e hipertensión arterial.
8. Los cuadros clínicos intraparenquimatosos corresponden habitualmente a rupturas por arterioesclerosis e hipertensión arterial.
9. Los cuadros clínicos meningeos son manifestación de rupturas aneurismáticas.
10. La etiología traumática es frecuente pero de fácil identificación (ver T.E.C.).
11. Se deben investigar las discrasias sanguíneas.

MÉTODOS AUXILIARES

El diagnóstico clínico de hemorragia intracraneal debe ser complementado con estudios auxiliares que tienen como objetivos su confirmación y responder objetivamente a cuatro requisitorias básicas:

- ¿Qué sangró?;
- ¿Dónde sangró?;
- ¿Por qué sangró?;
- ¿Qué magnitud tiene la hemorragia?

1- TOMOGRAFÍA AXIAL COMPUTADA

Examen incruento, de alta eficiencia, nos posibilitará la confirmación diagnóstica por la presencia de la extravasación sanguínea que tiene alta densidad tomográfica.

Además nos informará sobre la topografía de la lesión, su magnitud, el compromiso de estructuras vecinas e incluso sobre la varie-

dad neuropatológica: infiltrativa o colectada (hematoma).



Malformación arterio venosa en TAC

2- ANGIOGRAFIA

Será realizada por cateterismo femoral o radial y el estudio debe comprender los cuatro vasos fuentes; se usará anestesia local o neuroleptoanalgesia.

Brindará información sobre el proceso etiológico que causó la ruptura (aneurismas, malformaciones, arterioesclerosis, etc.), mostrará el estado vascular del S.N.C. y objetivará la dinámica circulatoria, muy importante para decisiones quirúrgicas.

El estudio angiográfico es cruento, tiene riesgos y su realización debe ser cuidadosamente evaluada, mensurando adecuadamente los riesgos y la potencial información que puede brindar .

Está contraindicada en los pacientes en insuficiencia renal y en los alérgicos al yodo (substancias de contraste).

3- FONDO DE OJO

Como en toda afección circulatoria, nos brinda la posibilidad de observar directamente el estado del árbol vascular.

4 - PUNCIÓN LUMBAR

Ha perdido relevancia desde el advenimiento de la TAC; sin embargo es un examen sencillo, al alcance de todo médico en cualquier medio, tiene por objeto confirmar la formulación diagnóstica con el hallazgo de L.C.R. hemorrágico o xantocrómico. Sólo se nece-

sitan gotas y no es aconsejable extraer más de 2 c.c. por el riesgo de provocar desplazamientos intracraneales (hernias).

TRATAMIENTO

Los objetivos del tratamiento de las hemorragias intracraneales son:

1. **Salvar la vida;**
2. **Reducir la magnitud de las complicaciones y secuelas;**
3. **Evitar nuevas hemorragias.**

Hasta hace 10 años era clásico afirmar que las hemorragias intraparenquimatosas eran patrimonio del tratamiento médico y que los aneurismas eran de soporte quirúrgico; hoy creemos que no es posible generalizar este concepto y que sólo la visión integral y longitudinal de cada paciente indicará la modalidad terapéutica adecuada.

A. HEMORRAGIAS INTRAPARENQUIMATOSAS

Cuadros muy graves, de alta mortalidad, en el 80% se localizan en estructuras basales que comprometen la cápsula interna y núcleos grises centrales; puede adoptar una modalidad infiltrativa o colectada (hematoma). Con gran frecuencia existe alteración de conciencia.

Se trata de pacientes de muy complejo tratamiento y lo ideal es el ingreso a las unidades de terapia intensiva con monitoreo constante de las funciones vitales y la presión endocraneana. (P.I.C.)

A.1. Medidas Generales

A.1.1. Canalización pluriorifical: Sonda vesical, sonda nasogástrica y flebotomía con cateterismo adecuado.

A.1.2. Función respiratoria eficiente: Es fundamental una perfecta ventilación, pulmonar y recurriremos a:

- Tubos de Mayo
- Intubaciones Traqueostomías
- Fisioterapia respiratoria
- Eliminación de secreciones
- Profilaxis de infección
- Aire húmedo y de composición adecuada
- Cambios de decúbito para evitar la hipostasis.
- Controles seriados de gases en sangre, etc.

A.1.3. Cambios Posturales: El paciente debe ser rotado por lo menos cada hora, es la manera eficiente de hacer profilaxis de las úlceras de decúbito y trombosis venosas profundas.

A.1.4. Movilización pasiva: Cada 6 horas se debe realizar movilización de todas las articulaciones y principales grupos musculares.

A.1.5. Protección del medio ambiente: Temperatura y humedad ambiente óptimas; lecho adecuado y protegido, para evitar compresiones nerviosas y vasculares periféricas. Ropa adecuada.

A.1.6. Cuidados oculares y bucales: Se debe mantener los párpados cerrados y la córnea húmeda; cavidad oral limpia y en lo posible aséptica.

A.1.7. Equilibrio hidro-electrolítico: Para un adulto se suministrarán 2500 c.c. de líquidos, 1500 calorías y suplementos de vitaminas, aminoácidos y sales.

A.2. Medidas Específicas

• **Tensión arterial estable:** Se deben evitar los cambios bruscos de las cifras tensionales; habitualmente tratamos de mantener los valores previos del paciente o discretamente por debajo.

The National Stroke Association recomienda (2001) tratar la hipertensión arterial en el momento agudo solo si supera 220/115.

• **Sedación:** Cuando se trata de alteraciones de conciencia agitadas se procura una sedación en base al uso de dosis mínimas y repetidas de diazepam.

• **Edema cerebral:** Dado que toda extravasación sanguínea provoca edema cerebral de distinto grado, que en oportunidades llevan a un conflicto continente contenido, su tratamiento específico es primordial. Las drogas más usadas son el Manitol al 15% a dosis de 1-2 gramos por Kilo -día.

Lo ideal es el monitoreo de la presión intracraneal y el uso de estos agentes en forma oportuna y adecuada.

• **Evacuación quirúrgica:** cuando el foco hemorrágico (hematoma) produce un conflicto continente - contenido, con cisternas ocupadas, con compresión y desplazamientos importantes del S.N.C., está indicada su evacuación quirúrgica.

Nosotros preferimos la eliminación del hematoma mediante craneotomía temporal y tenemos la impresión que la recuperación es

más rápida y que las secuelas son más atenuadas (Suzuki).

B. HEMORRAGIAS SUBARACNOIDAS POR ANEURISMAS

No todos los aneurismas son pasibles de tratamiento quirúrgico, no es aconsejable operar pacientes con serio daño neurológico, malas condiciones generales, avanzada edad o portadores de aneurismas múltiples (20%).

Pero se debe tener presente, que la única medida profiláctica segura para evitar un nuevo sangramiento, es la exclusión quirúrgica.

Cuando un aneurisma se rompe pueden ocurrir dos eventualidades:

1. Que sólo se manifieste por un Síndrome leptomenígeo, en estos casos, superado el momento agudo, se indica la intervención quirúrgica profiláctica.

2. Que presente la variedad clínica mixta, cerebro-meningea; se aplicarán entonces las medidas aconsejadas en las hemorragias intraparenquimatosas y en un segundo tiem-

po la intervención quirúrgica para excluir la malformación.

El tratamiento quirúrgico ideal, puede resumirse, desde el punto de vista técnico en:

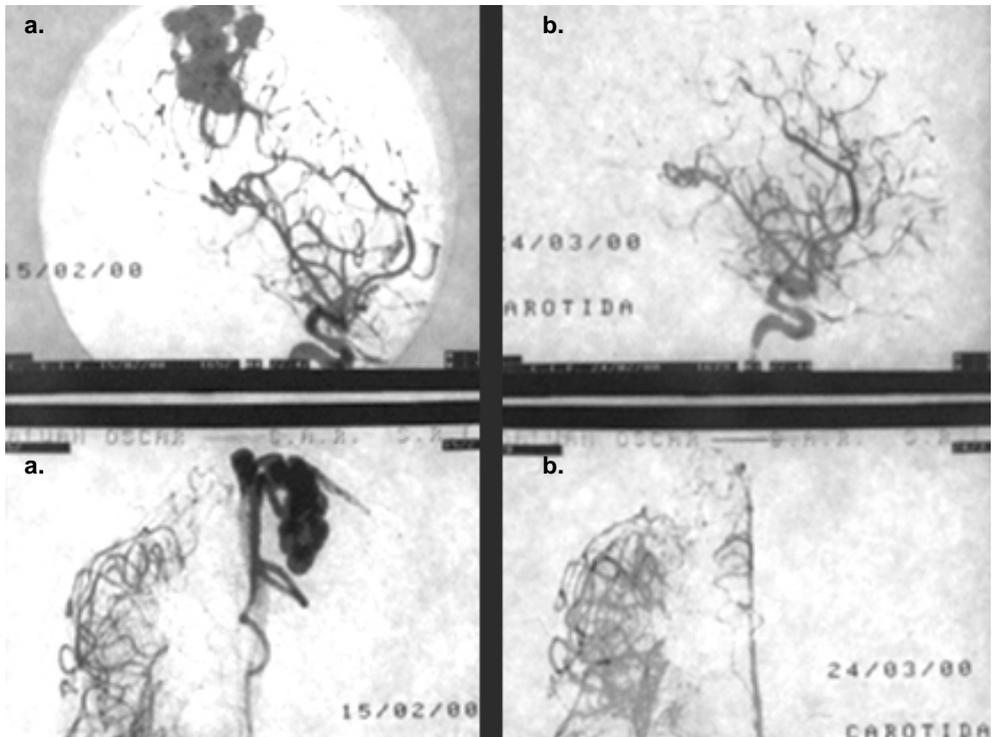
1. Elección del método teniendo en cuenta las condiciones del paciente y la patología causante de la hemorragia.
2. Considerar el método que en su medio ofrezca las mejores posibilidades para la exclusión del aneurisma o de la malformación.
3. Considerar la experiencia de los equipos profesionales actuantes.

El advenimiento de la microneurocirugía, ha permitido la colocación de clip en el cuello de los aneurismos arteriales con resultados muy satisfactorios.

La mejor selección de los pacientes y el avance tecnológico han permitido en el momento actual muy buenos controles postoperatorios.

Hoy y en nuestro medio, por lo general, es la primera opción.

Experiencias extranjeras y propias propugnan el uso de la Nimodipina como profilaxis para el vasoespasmo.



Malformación arterio venosa; a) Pre-tratamiento y b) Post-tratamiento quirúrgico

Desde hace poco años se ha incorporado al arsenal terapéutico la Neurocirugía endovascular que permite la colocación intraneurismática de coils electronegativos, generándose así una coagulación intrasacular que excluye indirectamente al aneurisma de la circulación.

Este método tiene indicaciones precisas y ofrece una alternativa que debe tenerse en cuenta.

En las malformaciones arteriovenosas la terapia endovascular alcanza muy buenos resultados porque emboliza los vasos que alimentan el shunt y rellena el ovillo de la malformación.

En algunos casos severos de vasoespasmo se ha recurrido a la angioplastia y colocación de stends.

El aporte de la **radiocirugía estéreo-tóxica** con y sin marco también tiene indicaciones precisas para las malformaciones arterio-venosas grandes, de lecho amplio y de ubicación profunda.

En muchas oportunidades la combinación de los tres métodos es la mejor alternativa.

C. REHABILITACIÓN

De entre las múltiples definiciones e inter-

pretaciones de enfermedad, creemos que una de las más acertadas es aquella que la considera como la **pérdida de Derecho Humano más trascendente: La Libertad**. Sólo hace falta observar a un hemipléjico, a un afásico o a un apráxico para evocar la privación de la Libertad..

Desgraciadamente las hemorragias intracraneales provocan un alto índice de discapacidad tanto mental, motora, sensitiva y sensorial como comunicación y nuestro objetivo debe ser reeducar, rehabilitar y reintegrar al seno de la sociedad a estos individuos que deberán ser autosuficientes.

Este objetivo, muy sencillo de definir, pero de muy difícil interpretación, debe iniciarse inmediatamente de producido el daño neurológico, evitando las atrofas por desuso, rigidez articular, periartritis, espasticidad con acortamiento muscular, infecciones urinarias, etc., que entorpecen y dificultan las tareas de rehabilitación.

Lo ideal es que esta ardua tarea sea realizada por un equipo multidisciplinario, con la participación de fisiatras, fonoaudiólogos, ortopedistas, urólogos, terapeutas ocupacionales, psiquiatras y neurofisiólogos.

La rehabilitación debe ser integral, adaptada a cada paciente y sobre todo continua entusiasta.

PATOLOGIA VENOSA

Entidades de poca frecuencia, no ofrecen grandes problemas diagnósticos; todas ellas se caracterizan por dificultar la circulación de retorno ocasionando un estasis venoso del SNC, que trae aparejado disfunciones en los territorios colectados

La etiología es diversa destacándose la infecciosa-inflamatoria, traumática, y aneurismática; producen cuadros clínicos agudos y subagudos

A) TROMBOFLEBITIS DE VENAS CEREBRALES

Afección de presentación aguda o subaguda provocada por tromboflebitis que afectan parcialmente a las venas corticales y profundas del encéfalo; en oportunidades el proceso flogosico se extiende a los senos venosos

Predominan en el periodo post-parto y en niños menores de dos años, habitualmente desnutridos

En el post-parto son favorecidos por las modificaciones sanguíneas propias (aumento de plaquetas, liberación de tromboplastina y elevación de la velocidad de eritrosedimentación), exposición bacteriana (parto domiciliario) y tromboflebitis pelviana. En los niños la sepsis, deshidrataciones y mal estado general son el telón de fondo.

El cuadro clínico del adulto tiene por lo general un comienzo subagudo con cefaleas de intensidad progresiva que no ceden a los analgésicos comunes, irritabilidad con cambios de carácter y episodios confusionales

Posteriormente ya aparecen déficit motores como hemiparesias e incluso hemiplejias, apraxias, hemianopsias y muy frecuentemente crisis convulsivas que incluso pueden llevar a estados de mal convulsivo (J.R.H.CI 32.408 Serv. Neurocirugía Hospital Ángel C. Padilla).

El curso subagudo progresivo se acompaña de un Síndrome general infeccioso y por lo general hipertensión endocraneana.

En los niños la presentación es más aguda y se inicia por lo general con crisis convulsivas, trastornos de conciencia hipertensión endocraneana con edema y dilatación de las venas del cuero cabelludo que evocan la figura de cabeza de medusa.

El pronóstico de ambas formas es grave y reservado.

El tratamiento se basa en la administración de antibióticos a altas dosis, antiedematosos y antiinflamatorios no esteroides; no se recomienda el uso de corticoides.

Algunas Escuelas propugnan el uso de anticoagulantes, pero el nivel de evidencia no es alto.

B) TROMBOFLEBITIS SINUSALES

B1) Seno cavernoso: Causada por infecciones faciales y de cavidades paranasales (triángulo de la muerte) son cuadros agudos muy graves que se manifiestan con:

- Importante exoftalmia con quemosis conjuntival y corneana.
- Parálisis de oculomotores.
- Neuralgia de primera rama de trigémino
- Inicialmente unilaterales.
- Posteriormente bilaterales (seno coronario).
- Habitualmente cursa con sepsis y/o meningitis purulenta.

B2) Seno lateral; Debidas a infecciones oto-mastoideas se caracterizan por

- Síndrome general infeccioso
- Dolor y edema sobre la mastoides
- Parálisis unilateral del IX-X-XI pares
- Síndrome de hipertensión endocraneana
- Hidrocefalia
- Yugular trombosada homolateral

B3) Seno longitudinal superior: Originada en procesos sépticos óseos y del cuero cabelludo del vertex presenta

- Sepsis
- Síndrome de hipertensión endocraneana

- Trastornos de conciencia severos
- Crisis convulsivas generalizadas
- Paraplejía flácida

El tratamiento de todas estas formas no difiere del enunciado en las tromboflebitis de venas cerebrales

FÍSTULA CAROTIDO-CAVERNOSA

Entidad provocada por la ruptura de la arteria carótida interna en el interior del seno cavernoso, con el consiguiente pasaje de sangre arterial al seno que eleva significativamente su presión dificultando considerablemente el retorno venoso

Además se produce una hipoperfusión cerebral en el territorio carotideo, de distintas magnitudes

Obedece a dos etiologías fundamentalmente: 1) **traumática** sobre todo fronto-faciales y 2) **ruptura de un aneurisma** arterial congénito carotideo

El cuadro clínico se caracteriza

- Exoftalmos pulsátil
- Congestión y quemosis conjuntival
- Edema bupalpebral

- Soplo sistólico fronto-orbitario que cesa al comprimir la carótida en el cuello
- Soplo endocraneal que percibe el paciente

El diagnóstico es fundamentalmente clínico y su comprobación se realizara a través de una angiografía carotidea que localizara el sitio y la magnitud de la fístula

El tratamiento es endovascular y consiste en la obliteración del shunt por medio de balones inflables que colocados en el sector venoso no alteran la circulación arterial carotidea

METODOS AUXILIARES DE DIAGNOSTICO

El advenimiento de la angioresonancia nos ha permitido de manera incruenta, evidenciar el diagnostico preciso sobre todo en tromboflebitis corticales y sinusales.

La angiografía es el mas usado de los medios auxiliares en las fístulas carotido-cavernosas, sobre todo si se integra al proceso terapéutico endovascular.

MANEJO PRE-HOSPITALARIO DEL ATAQUE CEREBROVASCULAR AGUDO

Con el reciente reconocimiento de la posibilidad de revertir o mejorar en parte la evolución de los pacientes con un Accidente Cerebrovascular Agudo, se requiere en términos perentorios:

- a) Identificación rápida del problema clínico.
- b) Atención profesional inmediata.
- c) Atención prehospitalaria calificada
- d) Notificación rápida a los Centros de urgencia.
- e) Derivación a Servicios fehacientemente calificados con T.A.C disponible .

La posibilidad o "ventana" terapéutica en el A.C.V. es corta, por lo tanto: La identificación oportuna y el transporte inmediato pueden cambiar el pronóstico de vida y funcional de estos pacientes.

IDENTIFICACIÓN DEL ACCIDENTE CEREBRAL

La evaluación del paciente debe permitir diferenciar un ACV de otras alteraciones neurológicas o generales. Se sugieren los siguientes elementos a evaluar basados en recomendaciones internacionales y que orientan a detectar que el paciente presenta realmente un episodio cerebrovascular:

1. ANAMNESIS

Inicio brusco de uno o más de los siguientes síntomas:

- Trastornos del lenguaje o del habla.
- Pérdida de la fuerza muscular de un segmento corporal.
- Pérdida de la sensibilidad de un segmento corporal.
- Alteración de conciencia.
- Trastornos visuales.
- Cefalea aguda.
- Crisis convulsiva.
- Alteración del equilibrio.

2. EXAMEN FÍSICO

- **Estado de conciencia perturbado:** Puede ir desde bradipsiquia hasta confusión temporo-espacial y completa falta de respuesta (coma)
- **Alteración del lenguaje y/o habla:** Disartria (dificultad para modular o pronunciar), o afasia (incapacidad para comprender o encontrar las palabras para comunicarse).
- **Falta de fuerza, debilidad o parálisis de un lado del cuerpo.**
- **Falta de fuerza o pérdida de expresión de un lado de la cara**
- **Alteraciones de sensibilidad en un lado del cuerpo.**
- **Inestabilidad o dificultad para caminar.**
- **Rigidez de nuca y/o de columna**

TRASLADO Y MANEJO

Una vez sospechado el cuadro clínico debe procederse al traslado en forma inmediata, a un sitio que posea **tomografía axial computada cerebral**.

Las medidas terapéuticas iniciales dependerán de la factibilidad de realizar distintas actividades de acuerdo al nivel de recursos de que disponga la Unidad prehospitalaria.

1. - La unidad de traslados que no cuenta con médico, debe realizar al menos las siguientes acciones mientras se traslada al paciente y sin demorarlo:

- **Mantener la vía aérea libre y administrar oxígeno al 100%.**
 - **Estar preparado para asistir la ventilación (AMBU)**
 - **Si el paciente está alterado de conciencia,** recostarlo con la cabeza y el tórax elevados, para evitar broncoaspiración.
 - Iniciar el transporte lo mas rapido posible.
 - Si es posible avise al Hospital mas adecuado si el paciente;
- (1).- **No responde a estímulos.**

(2).- **Si tiene compromiso de la vía aérea.**

- **Notifique al Hospital** sobre el tiempo proyectado de arribo y la hora de inicio de los síntomas.
- **Reevalúe a su paciente durante el trayecto.**
- **No se preocupe de la presión arterial, ésta será manejada en el centro hospitalario.**

¡NO LE BAJE LA PRESION ARTERIAL!

- Si puede, instale solución hidrosalina a 50 cc/hora ,siempre y cuando no signifique demorar el traslado.
- Si los síntomas **se resuelven espontáneamente en minutos u horas llévelo de todas formas a un centro hospitalario.**

El cumplimiento de estas premisas ayudará en forma efectiva a la recuperación final de su paciente

2. En una unidad compleja con aparatos de resucitación y médico a cargo deben realizarse al menos las siguientes acciones:

- **Mantener permeable la vía aérea. desde los labios a los alvéolos.**
- **Intubar pacientes con menos de 8 en la escala de Glasgow**
- **Suministrar oxígeno al 100 %.**
- **Monitoreo cardíaco inmediato.**
- **Evaluar el déficit neurológico (Conciencia-Parálisis y Pupilas).**
- **Proceder a instalar una vía venosa** con Solución electrolítica a 50 cc/hora (siempre y cuando no signifique demorar el traslado).
- **Determinar la glucemia** con hemoglucotest y normalizar la posible alteración.
- Recuerde que tanto la **hipo como la hiperglicemia** pueden ser deletéreas para el paciente.

- **Presión Arterial:**

- a) En general se recomienda no tratar la hipertensión arterial.
- b) Tratar sólo en caso de:
Presión sistólica mayor de **220 mm/Hg.**
Presión diastólica mayor de **120 mm/Hg.**
En pacientes con **insuficiencia cardíaca.**
En pacientes con **dissección aórtica.**
- c) En caso de hipertension **no use nifedipina sublingual.**
- d) Si va a tratar la hipertensión arterial use drogas fácilmente titulables o de acción paulatina y por vía oral como captopril 12.5 mg sublingual.

- **VENTANA TERAPÉUTICA:**

Verifique la hora de inicio del evento. Recuerde que es posible mejorar el pronóstico funcional neurológico del paciente si es tratado en las primeras horas.

Si el paciente tiene menos de tres horas de evolución al llegar al centro especializado, es posible realizar una trombolisis endovenosa .

Se debe realizar un TAC de Cerebro de **urgencia*** para descartar una hemorragia antes de iniciar la trombolisis.(arterial o sistémica)

Por lo tanto:

- a) Llévelo a un centro que cuente con la posibilidad de hacer TAC de cerebro las 24 horas del día.
- b) Avise su arribo y el tiempo de evolución del cuadro al centro receptor elegido, de manera que sea expedita la realización de la TAC.

Si el paciente se recupera en forma espontánea de su déficit neurológico o si este déficit es menor, debe igualmente ser evaluado en forma inmediata.

Lo más importante es su traslado rápido sin bajarle la presión.

* En Tucumán el único establecimiento público que tiene T.A.C. disponible las 24 horas del día es el Hospital Angel C. Padilla - Alberdi 550

ESCLEROSIS MÚLTIPLE (EM)

*Prof. Dr. Oscar Domingo Iguzquiza
Dr. Oscar Eduardo Iguzquiza (h)*

DEFINICIÓN:

Es una enfermedad neurológica crónica causada por una desmielinización en el Sistema Nervioso, que provoca una gran cantidad de síntomas neurológicos incluyendo parálisis y deterioro de funciones sensoriales, lo cual lleva, eventualmente, a una completa incapacidad en cerca de la mitad de los casos.

Es la enfermedad más común del Sistema nervioso central provocada por un proceso inflamatorio desmielinizante.

La EM es la segunda causa de discapacidad entre los adultos jóvenes, después de los accidentes, pero el 84% de estos pacientes son potencialmente tratables.

De causa desconocida, se inicia habitualmente en la juventud, aparentemente autoinmune, evoluciona crónicamente a través de los años y se manifiesta de muy variadas formas.

Patológicamente se caracteriza por múltiples áreas de desmielinización con relativa preservación de los axones, pérdida de oligodendrocitos y cicatrización glial.

Algunas manifestaciones clínicas son típicas de EM, pero la variabilidad de formas son tan grandes y atípicas que pueden hacer muy dificultoso el diagnóstico.

Es necesario el uso de métodos complementarios de diagnóstico para confirmar la afección o para excluir otras patologías. El adecuado tratamiento no cura la enfermedad, pero provoca un alentecimiento en la progresión y en la severidad del cuadro.

EPIDEMIOLOGIA

La presentación de la EM varía claramente con la distancia geográfica del Ecuador.

Estudios epidemiológicos demuestran que la prevalencia de la enfermedad aumenta a medida que se distancia del Ecuador. Al norte es mayor a 80 por 100.000 habitantes y ha

llegado a ser hasta de 300 por 100.000, mientras que en Asia y África es de 5 por 100.000. En Gran Bretaña se han reportado 309 en 100.000 habitantes. La máxima incidencia estaría entre las latitudes 40° y 60° en el hemisferio norte y posiblemente también en el sur.

Sin embargo hay excepciones inexplicables, Japón por ejemplo, situada en la misma latitud de zonas de alta prevalencia en Europa, es zona de bajo riesgo.

En nuestro medio, Cristiano informa que la prevalencia es de 18,5 por 100.000 habitantes. Según estos índices en nuestro país tendríamos 6500 (± 500) enfermos aproximadamente.

La prevalencia de EM ha aumentado en los últimos 40 años, desconocemos la causa.

Edad de comienzo: múltiples estudios concuerdan con que la edad promedio de comienzo esta en los 23,5 años.

En la Republica Argentina estaría en los 30,6 años.

El pico de la edad de inicio es 5 veces más precoz en la mujer que en el hombre. En promedio entre los 16 y los 50 años se inicia el 91,31% de los casos.

La forma **brotos y remisiones** tiene un debut mas temprano comparado con la progresiva primaria, que esta entre los 35 y 39 años. El comienzo de la EM puede ser más tardía, hasta la séptima década, pero esto es raro. Cuando más tarde se inicia la enfermedad el pronóstico se ensombrece.

Sexo: Las enfermedades autoinmunes en general y la EM en particular afecta mas a las mujeres que a los hombres. El promedio es de 1,77 mujeres por cada hombre.

Mortalidad: Es difícil de determinar por carencia de datos precisos. En EEUU (1992) se reporta una mortalidad del 0,7 por 100.000. El promedio de edad de muerte fue de 58,1 años en contraposición con el promedio na-

cional de todas las causas de muerte que es 70,5 años.

Las expectativas de vida de los pacientes con EM son del 82,5% de lo calculado para la población normal.

Distribución genética y racial: La EM familiar se presenta entre el 3 y 23% de los casos, según diferentes estadísticas. El riesgo es mayor entre hermanos y decrece progresivamente en tías, tíos y primos.

Los estudios de gemelos rebelan que en los dicigóticos el riesgo es el mismo que en los hermanos: 3-5%. En los monocigóticos el riesgo es del 20 al 38,5%.

Es demostrativo el cuadro de Compston et al. (1994):

FAMILIAR	RIESGO
HERMANO	1:20
HIJO	1:50
GEMELOS MONOCIGOTICOS	1:20
GEMELOS DICIGOTICOS	1:3 A 1:4
POBLACIÓN ABIERTA	1:800

Se estima que el mayor riesgo en los familiares de pacientes con EM es de 10 a 50 veces mas que en la población general, dependiendo del genero y edad.

El riesgo de contraer la enfermedad no aumenta en los miembros de la pareja.

Existe una elevada prevalencia de EM en la raza caucásica, a diferencia del resto de los grandes grupos raciales (orientales y negros).

Son especialmente vulnerables los habitantes de Europa del norte, principalmente escandinavia.

La resistencia racial explica, en general, la baja prevalencia de la enfermedad en países de África, india, china, Japón y sudeste asiático. Esta resistencia se ha observado también en poblaciones residentes en zonas de alto riesgo como amerindios, esquimales, lapones noruegos, gitanos húngaros, aborígenes australianos y maoríes neocelandeses (León C. Y Corona T.).

Estudios epidemiológicos y genéticos han llevado a generar dos hipótesis referentes a las causantes de EM (Fernández O.).

1) Hipótesis ambiental:

- La prevalencia varia alrededor del Mundo. La incidencia ha cambiado en periodos cortos de tiempo, lo que se explicaría mejor por una alteración ambiental que genética
- La susceptibilidad a la EM puede modificarse por la migración en edades criticas, en particular en torno a la pubertad.
- La susceptibilidad en la descendencia de los emigrantes difiere de la de sus progenitores.

2) Hipótesis genética:

- Ciertos grupos étnicos son resistentes.
- Existe una asociación con los antecedentes escandinavos.
- Existe una asociación con los genes clase II de la región HLA, DR2.
- La concordancia entre gemelos monocigóticos es del 40% frente al 4% en los dicigóticos.

Estas hipótesis no se excluyen sino que se complementan.

ETIOPATOGENIA:

La etiología y patogenia de la EM son desconocidas. Se sugiere que algunos factores ambientales, probablemente algún tipo de virus, actuarían tempranamente en la vida para iniciar el proceso patológico en un grupo de individuos genéticamente susceptibles.

Los virus han despertado mayor interés, sin embargo esta hipótesis no se ha podido confirmar, pero se piensa que una infección viral precoz en la vida provocaría una alteración en los oligodendrocitos que lleva a una respuesta inmunológica retardada en el tiempo.

FISIOPATOLOGÍA:

La **desmielinización** es la lesión patológica que causa los distintos signos y síntomas de la EM. Habitualmente existe preservación axonal, pero en estudios de espectroscopia por resonancia magnética se demuestra una moderada perdida de los mismos.

Pero la desmielinización no es la única responsable de la sintomatología pues algunas

placas son totalmente asintomáticas a pesar de localizarse en lugares altamente elocuentes (por ejemplo en nervio óptico). Por otro lado se pueden presentar síntomas antes que la desmielinización se haya producido, o estos mejorar cuando las placas están en plena actividad o aunque nunca remielinizen.

Los síntomas agudos serían causados por fenómenos inflamatorios iniciales con edema y alteración Glial mas que por la lesión en la mielina.

Las placas de desmielinización suelen ser múltiples, asimétricas, localizadas principalmente en la sustancia blanca periventricular, en el tronco cerebral, cerebelo, los nervios y vías ópticas, la medula cervical y el cuerpo caloso. Estas son responsables de la disfunción neurológica, por diversos mecanismos entre los que se distingue la interrupción de la conducción eléctrica a través de los axones desmielinizados, que lleva a la aparición de signos y síntomas clínicos.

Como vimos factores genéticos están involucrados, como evidencia la asociación entre EM y cierto factores del sistema HLA. Sin embargo este es probablemente un desorden poligénico porque algunos estudios han indicado que genes NO-HLA pueden también comprometerse en la patogénesis. La EM es una patología multifactorial donde los factores ambientales también parecen jugar algún papel. La afectación del HLA sustenta la suposición de una enfermedad autoinmune.

Complejos procesos inmunes participan en la destrucción de la mielina del Sistema Nervioso Central, respeta la mielina periférica y da por resultado el trastorno en la transmisión de potenciales de acción a lo largo de los axones desmielinizados, con la aparición de síntomas clínicos a distintos niveles del neuroeje.

Una respuesta inmunitaria anormal a uno o más antígenos de la mielina, origina la formación de las placas de desmielinización. Podrían ser antígenos virales (herpes virus, paramixovirus o retrovirus) que provocarían:

1. una lisis directa de los oligodendrocitos o,
2. a través de un daño inmunológico en los oligodendrocitos infectado por diversos virus o,
3. por que la acción inmunológica conduce

- a la liberación de citoquinas y activación de células T y,
4. a través de un proceso de desmielinización autoinmune inducida por el virus.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Las manifestaciones clínicas de la EM pueden ser muy variables ya que esta enfermedad afecta ampliamente al sistema nervioso central, pudiendo cambiar los signos y síntomas entre los diferentes brotes.

Las estructuras principalmente afectadas son nervio óptico, medula espinal, tronco encefálico, cerebelo y encéfalo, lo que clínicamente se manifiesta como:

1- Trastornos sensitivos: pueden aparecer parestesias o zonas de hipoestesia de todo el hemicuerpo o solo de algún miembro.

2- Trastornos motores: pueden ser hemiparesia, monoparesias o de nervios craneales, la intensidad puede variar según la zona afectada.

3- Neuritis óptica retrobulbar: se presenta con dolor ocular y disminución de la agudeza visual que puede llevar a la ceguera, este cuadro es común y generalmente se recupera.

4- Diplopía.

5- Vértigo.

6- Ataxia.

7- Trastornos esfinterianos.

Estos se presentan como único síntoma que puede remitir totalmente, repetirse o agregarse nueva sintomatología, dependiendo del curso clínico de la enfermedad se distinguen las siguientes formas:

1- Recaída-remisión: se producen recaídas claramente definidas con recuperación total de los síntomas.

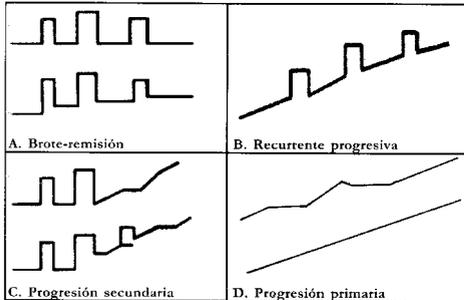
2- Progresiva primaria: enfermedad progresiva desde el comienzo con eventuales estabilizaciones pero sin recuperación.

3- Progresiva secundaria: es la forma que comienza como recaída-remisión pero luego su curso se transforma en progresivo con o sin recaídas, remisiones parciales o estabilización.

4- Progresiva con recaídas: enfermedad progresiva desde el comienzo con claras recaídas agudas con o sin recuperación total.

En los periodos libres de recaídas la enfermedad tiene un curso progresivo.

Tipos de evolución y curso clínico en esclerosis múltiple



Según la agresividad del cuadro dos formas son descriptas:

EM benigna: en la que el paciente permanece con la totalidad de la capacidad neurológica a los 15 años de comenzada la enfermedad.

EM maligna que es aquella que tiene un curso rápidamente evolutivo y lo lleva a la muerte en poco tiempo.

Es importante destacar que el cuadro llamado síndrome desmielinizante aislado, que

es considerado el primer evento clínico (neuritis óptica, mielitis o lesión del tronco encefálico), atribuye a lesión desmielinizante del sistema nervioso central, no es esclerosis múltiple aunque posteriormente después lo consideremos el primer brote de la enfermedad.

DIAGNOSTICO

Los criterios de Posser y col. son los usualmente utilizados para realizar el diagnóstico de la enfermedad, estos toman en cuenta la clínica del paciente y se apoyan en los métodos complementarios (ver tabla 1).

Los métodos complementarios que ayudan al diagnóstico de EM son:

Resonancia magnética: Es el principal método de diagnóstico y se presentan alteraciones en la mayoría de los pacientes con los primeros signos y síntomas de la enfermedad.

Los hallazgos más frecuentes son lesiones hiperintensas en T2 o FLAIR en sustancia blanca periventricular, cuerpo calloso, cerebelo, tronco o medula espinal. En una etapa

CRITERIOS DIAGNOSTICOS	
<i>Poser y col. Ann. Neurol 13:227-231, 1983</i>	
I.	E.M. DEFINIDA CLINICAMENTE
	<ul style="list-style-type: none"> ▪ 2 Recaídas y evidencia de 2 lesiones separadas. ▪ 2 Recaídas y evidencia de una lesión paraclínica de otra.
II.	E.M. DEFINIDA CON APOYO DE LABORATORIO
	<ul style="list-style-type: none"> ▪ 2 Recaídas, evidencia clínica o paraclínica de una lesión y presencia de bandas oligoclonales de Ig G o incremento de su síntesis en el LCR. ▪ 1 Recaída, evidencia clínica de 2 lesiones separadas y LCR anormal. ▪ 1 Recaída, evidencia clínica de 1 lesión, evidencia paraclínica de otra y LCR anormal.
III.	E.M. PROBABLE CLINICAMENTE
	<ul style="list-style-type: none"> ▪ 2 Recaídas y evidencia clínica de una lesión. ▪ 1 Recaída, evidencia clínica de 2 lesiones separadas. ▪ 1 Recaída, evidencia clínica de una lesión y paraclínica de otra.
IV.	E.M. PROBABLE CON APOYO DE LABORATORIO
	<ul style="list-style-type: none"> ▪ 2 Recaídas y LCR anormal.

Tabla 1

aguda estas lesiones captan gadolinio. En el T1 no se observan lesiones en los períodos agudo y subagudo, pero en el crónico se vuelven hipointensas y se observan como agujeros negros.

El estudio del líquido céfalo raquídeo: Es de fundamental ayuda ya que la inmunolectroforesis de proteínas realizada por el método de isoelectrofoco tiene una alta sensibilidad cuando aparecen bandas **oligoclonales** en el mismo y no en sangre. Estas bandas no son específicas de la enfermedad y pueden también encontrarse en otras patologías neurológicas (meningitis crónica, neurosífilis, sarcoidosis, panencefalitis esclerosante subaguda).

Además podemos encontrar una discreta pleocitosis (20 cel/mm³, generalmente linfocitos), las proteínas totales elevadas y un aumento de las gammaglobulinas.

Las pruebas neurofisiológicas especialmente los potenciales evocados auditivos, visuales y somatosensitivos son de gran importancia para detectar lesiones asintomáticas, en ellos se observan retardo en los tiempos de conducción a nivel central.

La tomografía computada es mucho menos sensible que la resonancia magnética en demostrar las lesiones, y se pueden observar imágenes hipodensas que pueden captar contraste en su período agudo.

TRATAMIENTO

El tratamiento de la EM debe ser enfocado desde varios frentes:

A- Tratamiento específico de la enfermedad:

Actualmente las drogas inmunomoduladoras (Interferones Beta y Copolimero) son la base del tratamiento de la enfermedad

Según un consenso de la Sociedad Neurológica Argentina realizado en el año 2000 se debe tratar con estas drogas a:

1. Los pacientes con EM definida por los criterios de Poser.
2. Los pacientes con Síndrome desmielinizante aislado y alto riesgo de convertirse en EM definida.

B- Tratamiento de los brotes:

Una vez confirmado que el paciente sufre un brote de esclerosis múltiple y el mismo es incapacitante se debe tratar con Metilprednisolona a dosis de 1 gramo día durante tres días, lo cual mejorará mas rápidamente al paciente.

Es importante descartar focos infecciosos ante de instaurar esta terapéutica. Luego se debe continuar con prednisona 60mg vía oral para descender luego progresivamente la dosis hasta suspenderla.

C- Tratamiento sintomático:

Los enfermos de EM sufren distintas complicaciones que deben ser adecuadamente atendidas como síntomas urinarios, espasticidad, trastornos psicológicos, etc.

Es conveniente que el equipo que se haga cargo de estos pacientes sea multidisciplinario, ya que la sintomatología compromete la funcionalidad de diversos sistemas del organismo.

DEMENCIAS

*Dr Jorge Viñuales
Dra. Ana Inés Viñuales*

DEFINICION

Demencia es un síndrome caracterizado por el **deterioro adquirido** de las funciones **intelectuales superiores**, respecto de un estado anterior conocido o estimado, suficiente para interferir ampliamente con las actividades del diario vivir, la cual no es provocada por la afectación de una aislada función intelectual y que es independiente del nivel de conciencia del paciente.

CLASIFICACION

DEMENCIAS DEGENERATIVAS CEREBRALES PRIMARIAS

I. Síndrome de demencia progresiva, con ausencia de otros signos neurológicos o no sobresalientes

- Atrofia cerebral difusa
- Enfermedad de Alzheimer
- Otros tipos
- Atrofia cerebral circunscrita
- Enfermedad de Pick
- Degeneración talámica

II. Síndrome de demencia progresiva, en combinación con otras anomalías neurológicas

- Corea de Huntington
- Otros tipos

III. Síndrome de posturas y movimientos desordenados

- Enfermedad de Parkinson
- Otros

IV. Síndrome de ataxia progresiva

- Degeneraciones espinocerebelosas
- Otros

DEMENCIAS NO DEGENERATIVAS

I.-Demencia vascular

- A. Demencia multiinfarto
- B. Demencia por infarto estratégico
- C. Demencia por enfermedad de pequeños vasos
 1. Enfermedad de Biswanger

2. Estado lacunar
3. Angiopatía hipertensiva y arterioesclerótica

D. Demencia hipóxico-isquémica (por hipoperfusión)

- E. Demencia hemorrágica
1. Hemorragia subdural
 2. Hemorragia subaracnoidea
 3. Hematoma intracerebral

F. Demencia por combinación de los factores anteriores

- I. Tumores intracerebrales
 - A. Tumores cerebrales primarios y metastásicos
 - B. Carcinomatosis meníngea
 - C. Demencia paraneoplásica
- II. Hidrocefalia con presión normal
 - A. Síndrome de Hakim
- III. Traumatismos crónicos
 - A. Demencia pugilística
- IV. Enfermedades infecciosas e inflamatorias
 - A. Encefalitis
 - B. Neurosífilis
 - C. SIDA
 - D. Enfermedad de Creutzfeldt-Jacob
- V. Tóxicas
 - Medicamentosa
 - Alcohólica
 - Abuso de sustancias
 - Metales pesados
- VI. Enfermedades diversas
 - Insuficiencia hepática
 - Anemia perniciosa (déficit vitamina B12)
 - Hipotiroidismo o hipertiroidismo
 - Epilepsia
 - Otros
- VII. Seudodemencias
 - Depresión
 - Hipomanía
 - Esquizofrenia
 - Histeria
 - Otros

En base a esta extensa clasificación, des-

cribiremos a continuación los tipos de enfermedades demenciales de mayor significación.

ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

Esta es la enfermedad degenerativa más frecuente del S.N.C. y la demencia que más se aprecia en la práctica diaria. Aproximadamente el 60% de todas las demencias corresponden a la afección descrita por Alois Alzheimer en 1906.

Epidemiología:

Aunque se ha descrito a la enfermedad de Alzheimer en todos los períodos de la vida adulta, la mayoría de los pacientes se encuentran en la sexta década de la vida o más allá; un número relativamente pequeño se han encontrado al final del decenio de la quinta década o antes.

Es una de las enfermedades neurológicas más frecuentes, y constituye cerca de 20-40% de la población de los Hospitales psiquiátricos y una proporción incluso más grande en las Residencias para ancianos.

La supervivencia de los pacientes con enfermedad de Alzheimer se reduce a la mitad de la tasa esperada y la mayor parte de las defunciones ocurren a causa de problemas respiratorios e infecciosos.

Aspectos clínicos:

La iniciación de los cambios mentales suele ser tan insidiosa que ni los familiares ni el paciente pueden recordar la fecha en que ocurrió.

El síntoma principal es el desarrollo gradual de trastornos de memoria, que los familiares relatan como "olvidadiza" o "mala memoria". No se recuerdan los pequeños sucesos cotidianos, escapan en particular a la mente del paciente los nombres que se emplean pocas veces. Se olvidan las citas y el sujeto coloca sus posesiones en sitios equivocados. Plantea preguntas una y otra vez y ha olvidado lo que se acaba de hablar.

Una vez que se ha vuelto pronunciado el trastorno de la memoria, se ponen cada vez más de manifiesto otras fallas de la función cerebral. El habla del paciente es entrecortada porque no recuerda la palabra que necesita; la misma dificultad interrumpe su escri-

tura. El vocabulario queda restringido y el lenguaje expresivo es estereotipado e inflexible. Finalmente el individuo no puede hablar con oraciones completas.

La capacidad para las operaciones matemáticas sufre también deterioro hasta un punto en el que el paciente ya no puede efectuar incluso los cálculos más sencillos (acalculia o discalculia).

Se vuelve defectuosa la orientación visuoespacial, no puede describir el camino entre un sitio y otro ni comprende las direcciones que se le ofrecen. Conforme empeora este estado, llegará un momento en que no podrá copiar las formas y los patrones geométricos más sencillos.

Más adelante, durante la evolución de la enfermedad el paciente olvida cómo emplear los objetos y las herramientas ordinarias, a la vez que conserva la fuerza y la coordinación motora necesarias para efectuar estas actividades. Por último, solo mantiene las acciones más habituales y virtualmente automáticas. Las formas avanzadas de esta incapacidad motora son apraxia ideacional ideomotora.

Conforme se van poniendo de manifiesto estos muchos déficit amnésicos, afásicos, agnósicos y apráxicos, se hacen evidentes inquietud y agitación o sus aspectos opuestos, inercia y placidez; pueden sobrevenir ansiedades y fobias y en particular miedo a quedar solo. Trastornos de los patrones del sueño. Estado delirante paranoide mal organizado, a veces con alucinaciones.

El afecto del paciente se vuelve más áspero, es más egocéntrico e indiferente a los sentimientos y a las reacciones de los demás. Se pierde la continencia de esfínteres y el paciente se hunde en un estado de acinesia y mutismo relativos.

Finalmente pierde su capacidad para adoptar la bipedestación y marchar y se ve forzado a quedarse en la cama y con total dependencia.

La evolución sintomática de esta trágica enfermedad suele extenderse durante un período de cinco o más años, pero la evolución patológica tiene una duración asintomática mucho más prolongada.

Son raras las convulsiones hasta la parte tardía de la enfermedad, durante la que has-

ta 5 % de los pacientes tienen convulsiones con poca frecuencia.

Por último, mientras el paciente se encuentra recluido en la cama sobreviene una infección intercurrente, como neumonía por aspiración, o alguna otra enfermedad que termina piadosamente con su vida.

La sucesión de las incapacidades neurológicas puede no seguir este orden descrito y pueden predominar uno u otro déficit. Esto permite que un déficit relativamente restringido se vuelva el origen de una queja médica temprana, mucho antes que se haya declarado por sí mismo el síndrome completo de demencia.

Diagnóstico

Dado que la formulación del diagnóstico de Enfermedad de Alzheimer implica una enorme responsabilidad médica se han establecido ciertos criterios de inclusión y exclusión que estadísticamente proporcionan un 80% de certeza diagnóstica clínica:

Criterios clínicos

- Minimental test alterado (ver anexo)
- Escala de demencia de Blessed o similar
- Mas de 40 años de edad
- Déficit cognitivo en dos o mas áreas
- Curso clínico progresivo de la enfermedad
- Ausencia de trastorno del conocimiento y exclusión de otras enfermedades cerebrales.

Patología

El estudio anatomopatológico del tejido cerebral sigue siendo necesario para el diagnóstico definitivo de estas afecciones.

Macroscópicamente, el examen del cerebro pone de manifiesto la presencia de un grado variable de atrofia cortical con ensanchamiento de los surcos cerebrales, que en la enfermedad de Alzheimer es más pronunciado en los lóbulos frontales, temporales y parietales; en el Pick esta atrofia es con frecuencia asimétrica, de los lóbulos frontales y temporales, con una notable preservación de los dos tercios posteriores de la circunvolución temporal superior y solo excepcional-

mente una afectación del lóbulo parietal u occipital.

Las principales anomalías microscópicas de la enfermedad de Alzheimer son **nudos neurofibrilares**, **las placas seniles (neuríticas)** y **la angiopatía amiloidea**.

Los nudos neurofibrilares son haces de filamentos situados en el citoplasma de las neuronas que desplazan o rodean al núcleo. A menudo tienen una forma de "llama alargada", en algunas células el entramado forma una cesta alrededor del núcleo adoptando un contorno redondeado (nudos globulares) que se observan con la tinción de HE, como estructuras fibrilares basófilas o muy claramente con tinciones argénticas. Es frecuente observarlo en las neuronas corticales, las células piramidales del hipocampo, las amígdalas, el procencéfalo basal y los núcleos del rafe.

Las placas neuríticas son colecciones focales esféricas de extensiones neuríticas dilatadas y tortuosas, que se tiñen con plata (neuritas distróficas) alrededor de un núcleo amiloide central, a menudo con un halo claro que separa los componentes. El tamaño de las placas neuríticas varía entre 20 y 200 μ m de diámetro. Pueden observarse células de microglia y astrocitos reactivos en la periferia. Las placas pueden hallarse en el hipocampo y en las amígdalas así como en el neocórtex, aunque generalmente se aprecia una relativa preservación de la corteza sensitiva y motora primaria. Estas placas pueden aparecer también en ancianos sin demencia, generalmente en un número reducido, y es la frecuencia de las mismas lo que respalda un diagnóstico de enfermedad de Alzheimer. Las neuritas distróficas contienen filamentos helicoidales apareados así como vesículas sinápticas y mitocondrias anormales.

El núcleo amiloide que puede teñirse con Rojo Congo, contiene diversas proteínas. El depósito del péptido amiloide carece de reacción neurítica circundante. Estas lesiones, reciben el nombre de **placas difusas**, se encuentran en zonas superficiales de la corteza cerebral, así como en los ganglios basales y la corteza del cerebelo. Es frecuente hallarlas alrededor de vasos pequeños o de agrupaciones de neuronas.

La **angiopatía amiloide** es un acompañante casi invariable de la enfermedad de Alzheimer, aunque puede darse también en ausencia de otras alteraciones propias de esta enfermedad. Esta sustancia amiloide vacuolar tiene la misma composición química que los núcleos amiloides de las placas. También pueden observarse depósitos de amiloide en otros lugares fuera del sistema nervioso.

La **degeneración granulovacuolar** es la formación de vacuolas citoplasmáticas intraneuronales claras, de pequeño tamaño (5 micras de diámetro), que contienen cada una un gránulo argirófilo.

Los **cuerpos de Hirano**, que se observan en la enfermedad de Alzheimer y en otras enfermedades son cuerpos eosinófilos alargados y vítreos, formados por disposiciones paracristalinas de filamentos engarzados, cuyo componente principal es la actina. Ambas estructuras se dan con mayor frecuencia en las células piramidales del hipocampo y se desconoce su significado.

Exámenes auxiliares

Las pruebas clásicas más importantes que se emplean de rutina son la TC y la RMN. En los pacientes con enfermedad de Alzheimer avanzada existe una ventriculomegalia, casi al doble de lo normal y un aumento del tamaño del espacio subaracnoideo. La RMN coronal de cortes finos de los lóbulos temporales mediales revela una atrofia desproporcionada de los hipocampos.

El EEG experimenta lentificación difusa, inespecífica pero sólo de manera tardía durante la evolución de la enfermedad.

El LCR es normal,

Si se consideran la constelación de datos clínicos y los resultados de los estudios de TC y RMN simultáneamente con la edad del paciente y la evolución de la enfermedad con el paso del tiempo, se estará haciendo correctamente el diagnóstico de demencia senil del tipo de Alzheimer en 90 a 95 % de los casos.

Las pruebas neuropsicológicas ponen de manifiesto un deterioro de la memoria y de las capacidades para el acceso verbal.

Diagnóstico diferencial:

Las formas tratables de demencia son las

causadas por hidrocefalia a presión normal, hematoma subdural crónico, deficiencias nutricionales, intoxicación crónica, ciertos trastornos endocrinos y metabólicos, ciertos tipos de tumores de los lóbulos frontal y temporal y la seudodemencia de la depresión.

La exclusión de estas diversas enfermedades se logra mediante valoraciones sucesivas del paciente y los métodos complementarios de diagnóstico ya mencionados.

Más difícil en el diagnóstico diferencial es la distinción entre una depresión de la parte tardía de la vida y la demencia senil, sobre todo cuando se encuentran ciertos grados de ambos trastornos.

La demencia por infartos múltiples puede ser difícil de separar de la demencia senil, puesto que los pacientes con esta última enfermedad pueden haber tenido uno o más infartos no manifiestos desde el punto de vista clínico.

Tratamiento:

No hay niveles de evidencia convincentes para ninguno de los tratamientos propuestos para la demencia senil de Alzheimer,

Se han empleado vasodilatadores cerebrales, estimulantes, L-dopa, dosis masivas de vitamina B, C y E, fisostigmina, colina y lecitina, todo a sido en vano; incluso la tacrina, inhibidor de la colinesterasa no han logrado superar los niveles de evidencia clínica.

La medicación sintomática tal como el haloperidol, benzodiazepinas, tiordacina, alprazolam, tranquilizantes y otros fármacos relacionados puede **sintomáticamente** suprimir parte de la conducta aberrante y alucinaciones cuando estos fenómenos plantean problemas..

Debe brindarse asistencia general al paciente y sobre todo a la familia en la cual se encuentra inmerso este paciente, porque la relación y sobre todo las interrelaciones cambian constantemente con un deterioro de la imagen de "quien fue" y "ahora es" y que "mañana sera".

ENFERMEDAD DE PICK

En 1.892 Arnold Pick, en Praga describió por primera vez una forma especial de degeneración cerebral en la que la atrofia estaba circunscrita y localizada a distintos lóbulos

cerebrales, más a menudo en los lóbulos frontal, temporal o ambos

La atrofia afectaba tanto a las sustancias tanto gris como blanca, de aquí el término esclerosis lobar en vez de cortical.

En contraste con la enfermedad de Alzheimer en la que la atrofia es relativamente leve y difusa, el cambio patológico en la enfermedad de Pick está más circunscrito y en ocasiones es asimétrico..

El aspecto histológico sobresaliente es la pérdida de neuronas, más notable en las tres primeras capas corticales. Las neuronas sobrevivientes suelen estar tumefactas y algunas contienen **cuerpos argentófilos o de Pick** dentro del citoplasma.

Los cuerpos de Pick están constituidos por fibrillas rectas y por tanto difieren de los filamentos helicoidales pares que caracterizan a la enfermedad de Alzheimer.

El estudio de RMN suele poner de manifiesto la atrofia cortical lobar sobresaliente y los cambios de la sustancia blanca.

En cuanto a la clínica son aspectos prominentes la iniciación gradual de la confusión con respecto a espacio y tiempo, anomia, lentitud de la comprensión, incapacidad para afrontar los problemas extraordinarios, pérdida del tacto, depreciación de los hábitos del trabajo, negación de la higiene y el cuidado personal, apatía y alteraciones de la personalidad y la conducta.

Los trastornos focales, en particular afasia y apraxia, son tempranos y prominentes.

Al final el paciente entra en mutismo con severas alteraciones del apetito y la conducta social

La evolución de la enfermedad suele ser de dos a cinco años

En cuanto a lo terapéutico solo cabe medicación sintomática

COREA DE HUNTINGTON Y ENFERMEDAD DE PARKINSON

Estas enfermedades han sido descritas en el capítulo de Enfermedades extrapiramidales al cual remitimos

Estadísticas actuales y nuestra propia experiencia en el Servicio de Neurología del Hospital Padilla, formulan una estimación de incidencia alrededor del 20% de los pacientes con parkinson; esta incidencia se incrementa con el progreso de la edad y lle-

ga a ser del 65% en los mayores de 60 años. Obviamente en la Corea de Huntington la incidencia es del 100%

ATAXIA DE FRIEDREICH

Este es el prototipo de todas las formas de ataxia progresiva y constituye cerca de la mitad de todos los casos de ataxia hereditaria.

Friedreich, de Heidelberg, informó en 1861 sobre una forma de ataxia progresiva familiar que había observado entre los aldeanos cercanos a su hogar.

Conforme aparecían nuevos casos se definió que se iniciaba en la niñez y/o adolescencia y que se caracterizaba por

1. Ataxia en la marcha
2. Presencia de cifoescoliosis y pies cavo en la mitad de los pacientes
3. Cardiomiopatía en un tercio de las observaciones
4. Demencia de incidencia progresiva con el avance de la enfermedad
5. Alteración de la sensibilidad profunda
6. Herencia dominante

Las pruebas actuales determinan una mutación génica del cromosoma 9.

La tasa de incidencia es muy baja.

Con respecto al tratamiento se recomienda la administración de 5-hidroxitriptófano por vía oral pero los niveles de evidencia no son convincentes.

DEMENCIA VASCULAR

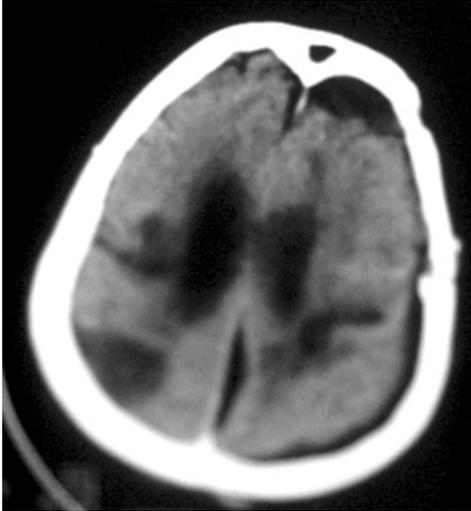
Las causas vasculares que generan deterioro cognitivo son frecuentes y pueden constituir la única forma prevenible de demencia en la tercera edad.

Alrededor del 20% de todas las demencias responden a esta etiología, su tendencia es creciente.

Tradicionalmente, la demencia vascular es diagnosticada cuando en el examen clínico hay evidencia de enfermedad cerebrovascular, presencia de factores de riesgo para ACV y un síndrome demencial de comienzo abrupto, deterioro escalonado y curso fluctuante.

Los síntomas orientadores claves para definir una demencia de origen vascular son:

1. Demencia asociada con signos y síntomas focales de enfermedad cerebrovascular;



Demencia multinfarto

2. Curso fluctuante o remitente;
3. Incontinencia emocional;
4. Preservación de la introspección;
5. Crisis epileptiformes y
6. Características tales como disturbo de memoria, inquietud, vagabundeo nocturno, quejas somáticas y disminución de la proyección y la iniciativa.

El deterioro cognitivo asociado al ACV puede ser producido por infartos o hemorragias afectando áreas cerebrales superficiales o profundas o una combinación de las mismas.

Los cuadros más frecuentes de observar en la práctica diaria son:

Demencia multiinfarto: infartos múltiples, grandes corticales y subcorticales, usualmente con infarto incompleto perifocal.

Demencia por infarto estratégico: infartos aislados en regiones cerebrales funcionalmente críticas (gyrus angular, tálamo, territorios de arterias cerebral anterior y posterior).

Demencia por enfermedad de pequeños vasos: con localización subcortical se describe a la enfermedad de Binswanger y al estado lacunar, caracterizadas por la presencia de múltiples infartos pequeños completos lacunares con zonas perifocales más grandes de infarto incompleto.

Con localización cortical y subcortical se describe la angiopatía hipertensiva y arterioesclerótica, caracterizada por la pre-

sencia de angiopatía amiloide con hemorragias y colagenopatía vascular con demencia.

Demencia hipóxico-isquémica: caracterizada por encefalopatía difusa anóxica – isquémica, daño restringido debido a vulnerabilidad selectiva, infarto incompleto de sustancia blanca o infarto en límite de territorio vascular.

Demencia hemorrágica: provocada por hemorragia subdural traumática, hemorragia subaracnoidea o hematoma cerebral

El hematoma subdural crónico bilateral ha sido la patología neuroquirúrgica más frecuente invocada como causa de demencia y hemos tenido oportunidad de observarla reiteradamente.

TUMORES INTRACEREBRALES

La presencia de masas ocupantes de diversas etiologías, puede expresarse a través de un síndrome demencial.

Inclusive en algunas neoplasias cerebrales, el deterioro intelectual y los trastornos de la personalidad pueden ser los primeros o únicos indicadores de patología durante los períodos iniciales del cuadro tumoral.

Los tumores que afectan los lóbulos frontales y que tienen crecimiento lento son los más probables que se manifiesten con demencia.

Obviamente los estudios imagenológicos tales como la TAC o la RMN serán categóricos.

En el servicio de Neurocirugía del Hospital Padilla hemos tenido varios pacientes caratulados por demencia y que eran portadores de meningiomas de la hoz en su tercio anterior y del bulbo olfatorio.

La cirugía radical o paliativa puede revertir el cuadro psíquico, siempre y cuando la compresión cerebral no haya provocado daños importantes en el parenquima.

HIDROCEFALIA CON PRESIÓN NORMAL

Descrita por Don Salomón Hakim en Boston puede definirse como un síndrome del adulto que cursa con una hidrocefalia comunicante, sin evidencia de aumento de la presión del LCR y que se manifiesta clínicamente por **demencia progresiva, trastornos en la marcha e incontinencia urinaria**

La TAC y la RMN son exámenes decisivos en el diagnóstico de esta patología.

En estos casos la corrección quirúrgica, que consiste en la colocación de una válvula ventrículo-atrial o peritoneal, habitualmente detiene y revierte la sintomatología.

En oportunidades hacemos una prueba terapéutica que consiste en extracciones diarias de 15-20 cc de LCR y al cabo de 5-7 días evaluamos las modificaciones clínicas y del minimal test.

La hidrocefalia obstructiva comunicante o hidrocefalia de presión normal constituye el paradigma de los síndromes demenciales tratables.

TRAUMATISMOS

Un cuadro demencial puede estar etiológicamente relacionado con lesiones cerebrales de origen traumático y está caracterizado por el compromiso de la memoria y de otro dominio cognitivo en ausencia de una alteración de la conciencia.

Los TEC cerrados son la causa más frecuente de demencia post – traumática. Esta puede resultar de traumatismos repetidos, como en el boxeo (demencia pugilística) o bien de un único evento traumático de gran severidad.

ENFERMEDAD DE CREUTZFELDT-JAKOB

Es una enfermedad rara que se distribuye en todo el mundo y es la entidad mejor estudiada entre los desordenes por priones en el humano.

Se define a esta enfermedad como Encefalopatía Espongiforme Subaguda debido a sus características clínico – patológicas.

Es una entidad con un curso subagudo que presenta tres etapas no siempre bien definidas.

Una primera etapa de prodromos caracterizados por vago disconfort físico, depresión, aprehensión, fatiga, hipocondría, trastornos de atención y de memoria. También se describió cambio de personalidad, anorexia, pér-

didada de peso, somnolencia y labilidad emocional.

La segunda fase, de síntomas neurológicos, es la mejor identificada y consiste de deterioro intelectual con déficit de memoria, trastornos de concentración y comprensión del lenguaje. Habitualmente hay trastornos del comportamiento, depresión con astenia, alteración del sueño y apetito y pérdida de la libido. El déficit cognitivo es global con patrón cortico – subcortical. Los trastornos del lenguaje son la regla y evoluciona hacia una afasia progresiva. La ataxia es muy frecuente.

La enfermedad evoluciona rápidamente y en la etapa terminal el paciente se haya posturado en posición fetal con mutismo y acinesia. La muerte se produce por neumopatía broncoaspirativa y sepsis secundaria a la presencia de disglusia.

TRATAMIENTO

Si bien se ha mencionado brevemente el tratamiento para cada una de las patologías descritas, también es útil clasificar los distintos tipos de demencia en relación a su tratamiento en:

IRREVERSIBLES:

Enfermedad de Alzheimer
Enfermedad de Pick
Creutzfeldt – Jakob
SIDA

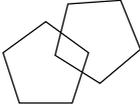
TRATABLES:

Vasculares
Carenciales (Vit. B1 – B12)
Alcoholismo
Malnutrición

REVERSIBLES:

Hidrocefalia
Hematoma subdural
Traumatismos
Endócrinas
Metabólicas
Tóxicas

ANEXO: MINIEXAMEN DE ESTADO MENTAL
(FOLSTEIN & COLS., 1975)

Orientación temporal	Incorrecto	Correcto
Día del mes	0	1
Año	0	1
Día de la Semana	0	1
Hora	0	1
 Orientación espacial		
Lugar específico	0	1
Lugar genérico	0	1
Barrio o calle próxima	0	1
Ciudad	0	1
Provincia	0	1
 Memoria Inmediata		
Copa	0	1
Auto	0	1
Tía	0	1
 Atención y cálculo		
Nº de respuestas correctas	<div style="border: 1px solid black; width: 50px; height: 20px; display: inline-block;"></div>	
 Memoria y evocación		
Copa	0	1
Auto	0	1
Tía	0	1
 Lenguaje		
-elección- reloj	0	1
- lapicera	0	1
-repetir «ni aquí - ni allí - ni allá»	0	1
Orden:		
«Tome el papel con mano derecha	0	1
dóblelo al medio, y	0	1
colóquelo en el piso»		
- leer y ejecutar: «cierre los ojos»	0	1
- escribir una frase	0	1
- copiar un dibujo	0	1
(ejemplo)		
		
Fecha: / /	Puntaje total resultado: _____	

INSTRUCCIONES PARA LA APLICACIÓN Y PUNTUACIÓN DEL MINI EXAMEN DE ESTADO MENTAL

Comience explicando que se va a efectuar un test rápido de memoria y orientación, lo que servirá como preparación para el paciente en relación al contenido del test.

Orientación temporal

Pregunte «¿cuál es la fecha?». Probablemente serán dichos el día del mes y el mes.

Pregunte por el día de la semana y el año. Certifique que ningún reloj esté visible y pregunte «sin mirar el reloj» ¿Qué hora es?

Considere correcta hasta una hora más o una hora menos en relación a la hora real.

Un punto por cada respuesta correcta.

Orientación espacial

Pregunte «¿Qué lugar es éste?», apuntando con un indicador hacia abajo, el lugar específico (consultorio, enfermería, etc.). Inmediatamente pregunte «¿Qué lugar es éste?» haciendo un gesto circular para indicar el lugar genérico (Clínica, hospital, etc.). A continuación pregunte por el barrio o una calle próxima al lugar del examen ciudad y provincia. Un punto por cada respuesta correcta.

Memoria inmediata

Diga: «voy a decir tres palabras que el Sr. o Sra. deberá repetir enseguida y repetirá de nuevo a corto plazo». Diga tres palabras no relacionadas (por ejemplo: copa, auto, tía), con el ritmo de una palabra por segundo. Asigne un punto por cada palabra repetida correctamente. En caso que no sean repetidas las tres, dígalas nuevamente y pídale que las repita, pero sin contar puntos esta vez.

Atención y cálculo

Pregunte cuanto es 100 menos 8. Si la respuesta fuera correcta pida que reste 8 del resultado. En caso que sea incorrecta aguarde un momento en silencio. Si hubiese corrección espontánea considere como correcto y continúe. Si no la hubiera, corrija y continúe hasta completar cinco sustracciones. Un punto por cada respuesta correcta.

Alternativamente diga «Me gustaría que dijese la palabra punto letra por letra, pero en

sentido inverso comenzando con la letra o». Un punto por cada letra en posición correcta.

Memoria y evocación

Diga: «Se acuerda de aquellas palabras que fueron repetidas hace un rato. Me gustaría que las repita nuevamente». Un punto por cada palabra correcta.

Lenguaje

Muestre un reloj y una lapicera y pregunte el nombre.

Un punto por cada respuesta correcta.

Diga: «Repita conmigo ni aquí, ni allí, ni allá». Un punto si fuese correctamente repetido.

Diga: «Haga exactamente lo que yo digo - tome este papel con la mano derecha, dóblelo al medio y tírelo al piso». En seguida coloque una hoja de papel sobre la mesa, frente al paciente y hágalo efectuar la orden. Un punto por cada etapa correcta.

Diga: «le voy a mostrar una cosa para que Ud. lea y haga. Estoy pidiendo una cosa por escrito». Muestre la frase «cierre los ojos fuertemente». Un punto si los ojos fueron cerrados.

Diga: «Quiero que escriba una frase, tiene que tener comienzo, medio y fin. Puede ser un pensamiento, alguna cosa que el Sr. o Sra. hizo hoy, o que el Sr. o Sra. quiere, pero tiene que tener comienzo, medio y fin». La explicación es necesaria por que la respuesta a un simple «escriba una frase» podría ser escribir el nombre. Un punto si la frase puede ser comprendida.

No considere errores de ortografía no concordancia.

Diga: «copie este dibujo» y muestre dos pentágonos superpuestos. Un punto si las dos figuras con cinco ángulos se superponen por un de ellos formando un cuadrilátero.

Para personas con más de ocho años de escolaridad, el resultado mínimo esperado es 24. Un resultado por debajo de este valor no indica necesariamente confusión mental, pero indica la necesidad de una evaluación más detallada.

PATOLOGÍA INFECCIOSA

MENINGITIS

Genéricamente, son definidas como inflamaciones agudas, subagudas y crónicas de las meninges que pueden tener origen infeccioso, metabólico, tóxico, alérgico, o bien responder a agresiones físicas o químicas.

RECUERDO ANATOMICO

Las meninges son las envolturas del Sistema Nervioso Central (S.N.C.); ellas rodean al encéfalo y a la médula espinal; entre sus hojas circula el Líquido Cefalorraquídeo (LCR). Reconocemos tres hojas de características bien definidas:

A) **Duramadre:** La más externa y gruesa, de estructura fibrosa y resistente, da incluso tabiques internos que separan el S.N.C. como la hoz del cerebro que divide ambos hemisferios y la tienda del cerebelo que delimita la fosa posterior que contiene el tronco y el cerebelo.

B) **Aracnoides:** Clásicamente está constituida por dos hojas avasculares, la externa acompaña la cara interna de la duramadre mientras que la interna se adhiere a las saliencias del encéfalo pasando como puente entre sus anfractuosidades. Envía tenues prolongaciones fibrosas a la piamadre.

C) **Piamadre:** Es una delgada membrana muy vascularizada que se adhiere íntimamente al S.N.C. al cual sigue en circunvoluciones, surcos y cisuras. A través de ellas transcurren los elementos vasculares nutricios del S.N.C.

Entre la aracnoides y la piamadre circula el LCR., este **espacio subaracnoideo** es amplio en la base del cráneo y delgado casi virtual en la convexidad.

Las funciones fundamentales de las meninges son:

1. **Protección:** Sobre todo por la resistente estructura de la duramadre.

2. **Nutrición:** Dado que en la piamadre transcurren las principales estructuras vasculares, sobre todo el polígono de Willis.

3. **Intercambio:** Es la barrera LCR. -S.N.C., cuyas funciones todavía no se han aclarado totalmente pero que estarían a cargo de la hoja más interna de la aracnoides y la piamadre.

Aunque desde el punto de vista anatómico, las meninges son tres, desde el punto de vista clínico resulta más práctico diferenciar la **paquimeninge** o meninge dura y la **leptomeninge** o meninge blanda, que está formada por la aracnoides y la piamadre.

LEPTOMENINGITIS

Agudas y Subagudas

Bacterianas
Víricas
Espiroquetósicas
Irritativas
Tóxico - Alérgicas
Parasitarias
Micótica

Crónicas

Aracnoiditis

PAQUIMENINGITIS

Aguda

Craneal -Absceso o empiema extradural
Vertebral – Absceso y/o empiema peridural

Crónica

Hipertrófica.

LEPTOMENINGITIS AGUDAS-SUBAGUDAS

Dentro del gran capítulo de las meningitis es la entidad más frecuente e importante y es por ello que se las denomina meningitis propiamente dichas.

Su etiología es variable y comprende procesos infecciosos, agresiones químicas, físicas, tóxicas y metabólicas. Sin duda que la etiología infecciosa se destaca netamente.

Esta inflamación aguda o subaguda de la leptomeninge tiene una traducción clínica que constituye el Síndrome Meníngeo que nosotros preferimos llamar con Uiberrall, Síndrome Leptomeningeo. Está constituido por:

1. Rigidez de nuca y columna:

Es el **signo eje** de este Síndrome, es precoz y casi nunca falta. Se trata de una hipertonía plástica de los músculos paravertebrales que ocasiona una imposibilidad dolorosa de movilizar toda la columna vertebral, especialmente al nivel de la nuca, que se halla en actitud de extensión. El tronco también presenta una tendencia a la **hiperextensión** por aumento del tono muscular y los miembros inferiores y superiores, por el contrario, comúnmente se hallan en flexión, por lo que resulta una posición en gatillo de fusil, altamente evocadora de la afección.

Dado que esta rigidez obedece a un fenómeno antiálgico, encaminado a obtener la máxima relajación de las vainas raquídeas, es frecuente encontrar los signos de Kerning y Brudzinski.

El signo de Brudzinski se explora colocando una mano sobre el tórax mientras la otra flexiona suavemente la cabeza, se produce entonces la flexión de los miembros inferiores a nivel de las rodillas.

El signo de Kerning ofrece dos variantes:

- Se flexionan ambos miembros inferiores y se elevan suavemente, en esta posición se trata de extender las rodillas provocando dolor raquídeo y viva cefalea.

- Se trata de sentar al paciente y se observa entonces la flexión de ambas rodillas.

2. Cefalea -Raquiialgia

Dado que la meninge es una de las estructuras más sensibles al dolor, ésta es una de las manifestaciones más precoces del Síndrome leptomeningeo.

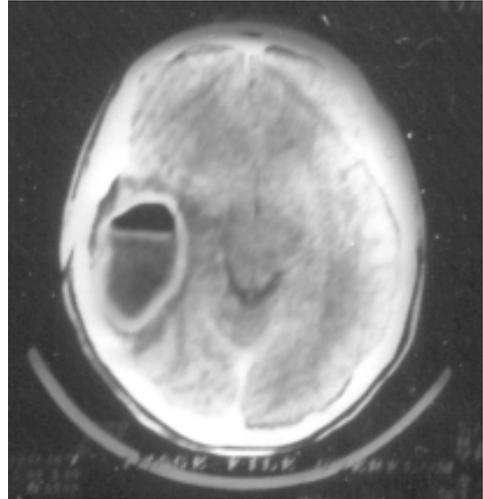
El paciente relata una cefalea holocránea de predominio frontal u occipital que se irradia a través de todo el raquis. El comienzo de esta cefalea es variable, brusca, terrible y de gran intensidad en las hemorragias subaracnoideas, subaguda en las leptomeningitis bacterianas.

Esta cefalea es continua, pero tiene exacerbaciones espontáneas, provocadas por estímulos y ciertas maniobras como la

compresión de las yugulares o de los globos oculares.

3. Vómitos

Se trata de vómitos fáciles, en chorro, no precedidos por náuseas. Pueden ser espontáneos o provocados por cambios posicionales o maniobras de examen demasiado bruscas.



Absceso temporal

4. Hiperestesia sensitiva v sensorial

Son elementos clínicos muy contributivos. Los más frecuentes son la fotofobia y la algoacusia, es habitual que estos enfermos, tal como los jaquecosos, se recluyan en habitaciones en penumbras y silenciosas.

En otras oportunidades predomina la hiperestesia cutánea y el menor contacto, incluso el de la ropa de cama, es percibido por estos pacientes como una sensación dolorosa.

5. Compromiso encefálico

Es tan estrecha la relación anatómica de las leptomeninges con el parénquima nervioso, que habitualmente se observan signos de irritación o déficit del S.N.C.. Es frecuente encontrar alteraciones de conciencia, cambios psíquicos, paresias de pares craneales e incluso crisis convulsivas. En estos casos muchos autores prefieren utilizar la denominación de meningoencefalitis.

6. Hipertensión fontanelar

Se trata de un signo de enorme importancia en los recién nacidos, sobre todo porque la falta de maduración del S.N.C. quita ex-

presión clínica a este Síndrome y a veces aparece como signo único.

7. Otros signos

También como componentes de este Síndrome se han mencionado reacciones vasomotoras como la raya meningítica de Trousseau, o la constipación pertinaz o la bradicardia relativa (disociación pulso -temperatura de Barré).

ETIOLOGÍA

Bacterianas

Neumococo
Meningococo
Haemofilus
Bacilo de Koch (T.B.C.)
Estafilococo
Nocardia

Víricas

Goriomeningitis
HIV
Urliana
Herpes Zoster

Irritativas

Hemorragia subaracnoidea
Irritación solar
Radioterapia
Post -Punción lumbar
Saturnismo Agudo

Tóxico Alérgicas

Enfermedad del Suero Medicamentosas
Luética

Espiroquetosicas

Leptospirosis
Enfermedad de Weil
Criptococcus
Histoplasma

Hongos y Parásitos

Toxoplasma
Cisticercosis
Plasmodium
Enfermedad de Chagas

LEPTOMENINGITIS PIOGENA O PURULENTA

Este cuadro puede ser provocado por distintos gérmenes que llegan habitualmente por **vía hemática** o bien directamente desde el **exterior** a través de una brecha comunicante traumática (fístula de L.C.R.)

Otra probabilidad es que los gérmenes se propaguen por **contigüidad** a partir de focos sépticos vecinos a la duramadre como en el caso de sinusitis u osteomielitis. El cuadro clínico es de presentación aguda o subaguda.

Básicamente se trata de un Síndrome General Infeccioso (Astenia- Fiebre -Taquicardia -Decaimiento del estado general -etc.) en cuyo curso se presenta el Síndrome leptomeningeo con marcada rigidez de nuca y columna, con cefaleas y raquialgia, vómitos, etc. Además es frecuente encontrar signos o síntomas de irritación o déficit del S.N.C., sobre todo alteraciones de conciencia y crisis convulsivas, que van a traducir una meningoencefalitis purulenta.

Ante un cuadro agudo con la presencia de ambos síndromes (Infeccioso y Meníngeo), la punción lumbar debe ser practicada con urgencia y cumplirá funciones de diagnóstico y orientación del tratamiento.

El LCR de las meningitis purulentas es turbio, opaco, a veces purulento, sale con presión aumentada y el examen químico nos revela un aumento de las proteínas (1-2 gramos) y de las células, más de 100, de predominio neutrófilos en alrededor de 90%. Existe una importante disminución de los cloruros y de la glucosa.

Pero además el LCR nos brindará el germen causal y luego de 48 horas nos informará el o los antibióticos de elección para un tratamiento específico.

Una vez realizada la punción lumbar y con ello la confirmación del diagnóstico se iniciará el tratamiento antibiótico tratando de cubrir el máximo de espectro microbiano.

Actualmente usamos cefalosporinas de 3^o generación. ;al tener los resultados de la sensibilidad de los gérmenes «in vitro» haremos las modificaciones pertinentes.

El curso clínico será controlado con examen de LCR cada 48-72 horas pero el tratamiento antibiótico, ya específico, se debe mantener 10-15 días como mínimo.

Se trata de un cuadro grave, de pronóstico reservado y que eventualmente podría presentar complicaciones o secuelas neurológicas.

LEPTOMENINGITIS TUBERCULOSA

Entidad provocada por la localización del Bacilo de Koch en la leptomeninge, afecta

sobre todo a niños de primera infancia y adolescentes.

El Bacilo de Koch puede llegar a través de una diseminación hemática o bien como proponen Rich y MacCordock, por una diseminación en LCR a partir de pequeños tuberculomas de la duramadre que se «volcarían» en el espacio subaracnoideo.

El cuadro clínico es subagudo y se inicia con astenia, anorexia, pérdida de peso, febrículas, sudoración vespertina y signos generales, para luego presentarse cambios de carácter y humor conjuntamente con un Síndrome meníngeo que en general no es muy marcado o expresivo.

Dado que los exudados predominan en las meninges de la base, es frecuente encontrar compromiso de pares craneales, como paresias o parálisis de los óculos motores, hiposmia o anosmia, paresias faciales y otros. En oportunidades en el fondo de ojo es posi-

ble observar lesiones específicas que contribuyen al diagnóstico.

El LCR habitualmente es claro o de lavado de arroz, con aumento de proteínas y células de predominio linfocitario y con descenso de cloruros y de glucosa. En ocasiones es posible visualizar el Bacilo de Koch y otras veces se debe recurrir a cultivos e inoculaciones a animales de laboratorio.

Su tratamiento debe ser precoz y actualmente se debe usar un conjunto de tres drogas: **Rifampicina** -25mg kilo / día, en una sola toma diaria; **Isoniacida** -8 mg kilo/día también en una sola toma diaria; **Etambutol** -1.5 mg kilo/día, que pueden ser repartidas en tres tomas diarias. Este tratamiento se debe hacer nunca menos de 18 meses y siempre es necesario por lo menos tres o cuatro drogas.

LEPTOMENINGITIS VIRÓICAS

Se trata de entidades de presentación muy aguda

1) **Primitivas**, como la coriomeningitis linfocitaria

2) **Secundarias**, en el curso de afecciones virósicas generales como la del herpes zoster. Se han reconocido muchas variedades de virus capaces de dar este cuadro que sin embargo tienen algunos patrones comunes de evolución.

Habitualmente existe el antecedente de un cuadro catarral, miálgico o «gripal» en días anteriores o de otras localizaciones como parotiditis o lesiones cutáneas. El cuadro es agudo con marcada cefalea, vómitos, rigidez



Meningitis tuberculosa

COMPOSICIÓN LCR EN LA LEPTOMENINGITIS AGUDAS

	Aspecto	Presión	Proteínas	Células	Glucosa	Cl
NORMAL	Cristal de Roca	Normal 10-15 c.c de H ₂ O	0,10 g% 0,20 g%	1-3	0,40 0,60	7,2 7,3
PURULENTA	Turbio Sucio Purulento	Elevada	1-2 g%	200-1000 predominio neutr filo	0,10 0,20	Dism.
TUBERCULOSA	CLARO OPALEScente RETCULO FIBROSO	Elevada	0,80 g% 1,20 g%	500-700 predominio linfocitos	0 ,30 0,20	Dism.
VIR SICA	Claro Cristal de Roca	Elevada	0,20 g% 0,30 g%	500-1000 exclusivamente linfocitos	Normal	Normal
IRRITATIVA	Hemorrágico Xantocrómico Claro	Elevada	0,30 g% 0,40 g%	20-50 sin predominio	Normal	Normal

de nuca, no existiendo compromiso de conciencia u otros signos deficitarios.

El LCR se halla discretamente hipertenso, es de **aspecto normal** y en el examen químico se determina una pleocitosis franca de más de 500-1000 células, casi exclusivamente **linfocitos**. Las proteínas son normales o muy discretamente aumentadas con normalidad de cloruros y glucosa. Se constituye así una verdadera disociación cito-albuminosa.

La extracción del LCR alivia en forma notoria el cuadro clínico, al punto que los pacientes la suelen solicitar.

El carácter espontáneamente favorable de la afección hace necesario sólo el uso de analgésicos y en ocasiones evacuaciones de aproximadamente 20 c.c. de LCR.

Su pronóstico es benigno y no deja secuelas.

LEPTOMENINGITIS IRRITATIVAS

Las más frecuentes de observar son las provocadas por las **hemorragias subaracnoideas de origen traumático** o bien por la ruptura de una malformación vascular. Más raramente pueden ser ocasionadas por una exposición prolongada a los rayos solares, por terapia radiante o por la introducción de sustancias medicamentosas en el espacio subaracnoideo.

En estos cuadros falta el Síndrome General Infeccioso y sólo es manifiesto el Síndrome leptomeníngeo con predominio de la rigidez de nuca y columna y la cefalea.

El LCR será hemorrágico o xantocrómico en caso de hemorragia subaracnoidea dependiendo del tiempo entre el inicio del cuadro y la realización de la punción lumbar. En general se aprecia una discreta reacción con pleocitosis y elevación de las proteínas, con normalidad de cloruros y glucosa.

El tratamiento fundamental estará orientado a disminuir la inflamación de las meninges en base a corticoides y antiinflamatorios y eventualmente punciones lumbares evacuadoras.

LEPTOMENINGITIS CRÓNICAS – ARACNOIDITIS

Se trata de procesos **inflamatorios crónicos** que afectan la aracnoides, provocando fenómenos fibrosclerosos que llevan a un

espesamiento de la hoja con tabicamientos y bloqueos del espacio subaracnoideo con la consiguiente alteración del parénquima nervioso y de la dinámica del LCR. e incluso de la circulación cerebral.

Esta reacción inflamatoria puede ser más o menos densa, más o menos focal y tiene evolución lenta y progresiva.

La etiología de las aracnoiditis es incierta, múltiple y muchas veces oscura.

Se han incriminado a procesos infecciosos de vecindad (sinusitis etmoidales, esfenoidales; otomastoiditis; osteomielitis, etc.), a enfermedades osteoarticulares (hernias de disco, espónilo artrosis, malformaciones), a procesos infecciosos post-traumáticos (fracturas -presencia de sangre en LCR.), post -leptomeningitis agudas (bacterianas -TBC.), post - sustancias endoraquídeas (antibióticos, anestésicos, antimitóticos, etc..)

Atendiendo a su localización pueden ser craneanas o espinales.

Leptomeningitis Crónica Craneana

Se localizan fundamentalmente en la aracnoides de la base del cráneo, y especialmente en la región quiasmática, constituyendo el proteiforme cuadro de la Enfermedad de Balado o aracnoiditis optoquiasmática.

Se trata de un deterioro progresivo de la visión, disminución de la agudeza y alteraciones del campo visual. Dado que la conformación del proceso inflamatorio es muy variable, también el cuadro oftalmológico lo es.

La radiografía de cráneo puede mostrar signos de sinusitis etmoidal o esfenoidal.

El diagnóstico de certeza se realiza por la T.A.C. o R.M.N., que van a revelar el bloqueo y la deformación de las cisternas quiasmáticas.

El tratamiento debe ser mixto:

1. **Medico:** Con corticoides como inmunosupresores y antifibróticos;

2. **Quirúrgico** que consiste en la liberación de los nervios ópticos y el quiasma, bajo microscopio a fin de evitar el daño vascular de la zona, el Neurocirujano necesita mucha paciencia y prolijidad para tratar esta entidad.

Es altamente deseable eliminar todos los focos sépticos a fin de disminuir reacciones inflamatorias a veces a distancia.

Existen también otras localizaciones de la aracnoiditis craneana de base y es en la fosa posterior, sobre todo frecuente en enfermos que han sufrido una hemorragia subaracnoidea, ya sea por rotura de un aneurisma o bien traumática y que al permanecer mucho tiempo en decúbito dorsal la sangre del LCR. se "deposita" y produce una aracnoiditis que bloquea los agujeros de Luschka y Magendie ocasionando una **hidrocefalia obstructiva** que requiere una derivación ventrículo - peritoneal o ventrículo -atrial de cierta urgencia dada la presencia de un Síndrome de hipertensión endocraneana.

Leptomeningitis Crónica Espinal

El aspecto clínico de esta localización está ligado a las estructuras comprometidas y así vamos a reconocer dos grupos:

*** Compromiso radicular**

*** Compromiso medular**

Como el bloqueo del espacio subaracnoideo compromete además la vascularización medular que es fundamentalmente circunferencial y radial, ocasiona en oportunidades verdaderos quistes de LCR que originan cuadros clínicos muy bizarros.

Lo habitual es que el enfermo inicie su cuadro con algias radiculares sobre todo en territorio de la cola de caballo, posteriormente se agrega el déficit motor y sensitivo periférico y luego los signos de compresión con paraparesias espásticas con signos de piramidismo, finalmente aparecen signos de compromiso esfinteriano y en la esfera sexual.

La evolución es progresiva, lenta, crónica y habitualmente se evoca la presencia de un tumor medular; la punción lumbar revela LCR. con aumento de proteínas, a veces configurando una disociación albúmino citológica.

La R.M.N. ofrece imágenes de alta precisión en lo referente a localización, nivel y estructura

Si el proceso es muy extenso iniciamos tratamiento con antiinflamatorios fundamentalmente corticoides y en oportunidades radioterapia en dosis antineoplásicas

Si el proceso está localizado el tratamiento inicial es el quirúrgico y consiste en la liberación de las estructuras nobles del proceso compresivo, pero lo habitual es la combinación de ambos tratamientos.

El dolor radicular constituye un serio pro-

blema y hemos obtenido buenos resultados con el uso de anticonvulsivantes y amitriptilina

PAQUIMENINGITIS

Se trata de procesos infecciosos de la duramadre que pueden presentarse de manera aguda o bien crónica y con cuadros clínicos disimilares.

A. AGUDAS

A.I. Craneal Se trata de procesos infecciosos de la vecindad que comprometen la duramadre formando colecciones purulentas en el espacio extradural, de allí que también sean descriptos como abscesos o empiemas extradurales.

Los gérmenes piógenos de distinta naturaleza llegan al espacio epidural por **contigüidad**, en el caso osteomielitis o sinusitis; **por continuidad** en caso de exposición a los gérmenes por lesiones previas, tal como traumatismo encefalo craneano abierto o bien por **vía hemática** a través de una sepsis.

Lo cierto que esta colección purulenta crea rápidamente un Síndrome de hipertensión endocraneana (cefaleas, vómitos y edema papilar) en un marco de Síndrome General Infeccioso, al cual se agregarán signos de déficit e imitativos del S.N.C.. Esta sintomatología focal estará en relación a la zona del proceso comprensivo y así podrá aparecer una hemiparesia y luego una hemiplejía (Frontal), afasia (Temporal dominante), hemianopsia homónima (Occipital), apraxia y trastornos sensitivos (Parietal).

Es muy común la aparición de crisis convulsivas, que podrán ser focales o bien generalizadas.

Se trata de un cuadro grave que agudamente progresa y que se debe diagnosticar lo antes posible para evitar daños irreversibles.

El examen complementario más útil es la T.A.C. que revela exactamente el sitio, magnitud y a veces la naturaleza del absceso extradural.

Obviamente la punción lumbar se halla formalmente contraindicada por el Síndrome de hipertensión endocraneana.

El tratamiento constituye una verdadera urgencia y consiste en la evacuación quirúrgica del absceso o empiema, tomando las muestras para bacteriología que nos orientarán a posteriori en la elección del antibiótico;

como tal determinación demora 48 -72 horas iniciamos cobertura antibiótica con cefalosporinas de ultima generación.

El pronóstico de esta grave afección está directamente relacionado con la precocidad del diagnóstico, virulencia del agente y estado inmunológico.

A.2. Espinal

Aquí el proceso supurativo se ubica en el tejido peridural entre la duramadre espinal y las vértebras. Los focos primitivos en general se encuentran en osteomielitis vertebrales y en peritonitis agudas que a modo de metástasis por vía venosa van a localizarse en el espacio peridural.

La sintomatología esta constituida por el Síndrome General Infeccioso al cual se agregan los signos de compresión medular aguda o subaguda. De acuerdo a la localización tendremos una paraparesia o paraplejía flácida en caso de compresión dorsal o lumbar o bien una tetraparesia o tetraplejía en caso de ser cervical.

En estos pacientes encontramos:

1. **Déficit motor** por debajo de la lesión;
2. **Límite de anestesia** de acuerdo a la metámera comprometida;
3. **Trastornos esfinterianos** con incontinencia y micción por rebosamiento;
4. **Trastornos neurovegetativos.** También por debajo de la lesión

El diagnóstico diferencial debe ser hecho con:

1.-**Neuropatías periféricas:** Aquí no hay trastornos esfinterianos y la alteración de la sensibilidad no ofrece un límite franco;

2. -**Mielitis transversa:** Afección que clínicamente puede tener idéntico cuadro clínico y que, solamente puede ser diferenciado por exámenes auxiliares. La R.M.N. nos mostrará la colección y el estado medular.

La intervención quirúrgica tendrá como objetivos la descompresión de la médula espinal y en caso de que haya focos sépticos vertebrales su curetaje y evacuación.

El tratamiento es una urgencia en estos casos, porque la médula es mucho más sensible que el propio cerebro a la compresión. Igualmente caben las consideraciones que

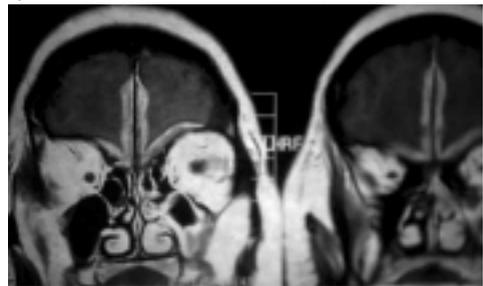
hicimos con respecto al tratamiento antibiótico.

B. CRÓNICAS

Son mucho menos frecuentes. Se trata de hipertrofias o engrosamientos de la duramadre debido a procesos inflamatorios crónicos y reacciones a focos infecciosos de vecindad.

Si es a nivel craneal predominará en la base y el cuadro será de compromiso de los pares craneales, sobre todo los nervios olfatorios y oculomotores.

Si es a nivel espinal se comportará como una compresión medular lenta, con un cuadro progresivo de sección medular, con disminución de funciones sensitivas, motoras y esfinterianas por debajo de la lesión, dado que se trata de un cuadro lento será evidente



Paquimeningitis reaccional

la aparición de signos de piramidalismo, déficit motor con hipertonía, hiperreflexia, clonus y Babinski.

La anatomía patológica muestra un engrosamiento de la paquimeninge que da una compresión secundaria del S.N.C..

El estudio radiológico podrá mostrar el foco infeccioso óseo (Mal de Pott, osteítis crónicas, etc.) y la punción lumbar nos dará clásica disociación albúmino citológica con bloqueo total o parcial en las pruebas manométricas en caso de ser espinal.

La delimitación exacta del sitio del bloqueo corre por cuenta de la R.M.N..

El tratamiento es:

1. **Medico** Antibiótico específico en cuanto el agente infeccioso y
2. **Quirúrgico:** Liberación medular y evacuación del foco infeccioso

El pronóstico es reservado por cuanto

aunque se logre descomprimir la médula espinal, en general existe un compromiso de la circulación espinal que hace muy difícil la recuperación del parénquima. En cuanto a las craneales corresponde el mismo tratamiento siempre y cuando sean abordables quirúrgicamente.

ENCEFALITIS

Se trata de patología provocada por infecciones virósicas del SNC, por fortuna muy poco frecuentes en nuestro medio

Clásicamente las dividiremos según su expresión clínica en agudas y crónicas

Agudas

Provocadas por enterovirus en mas de la

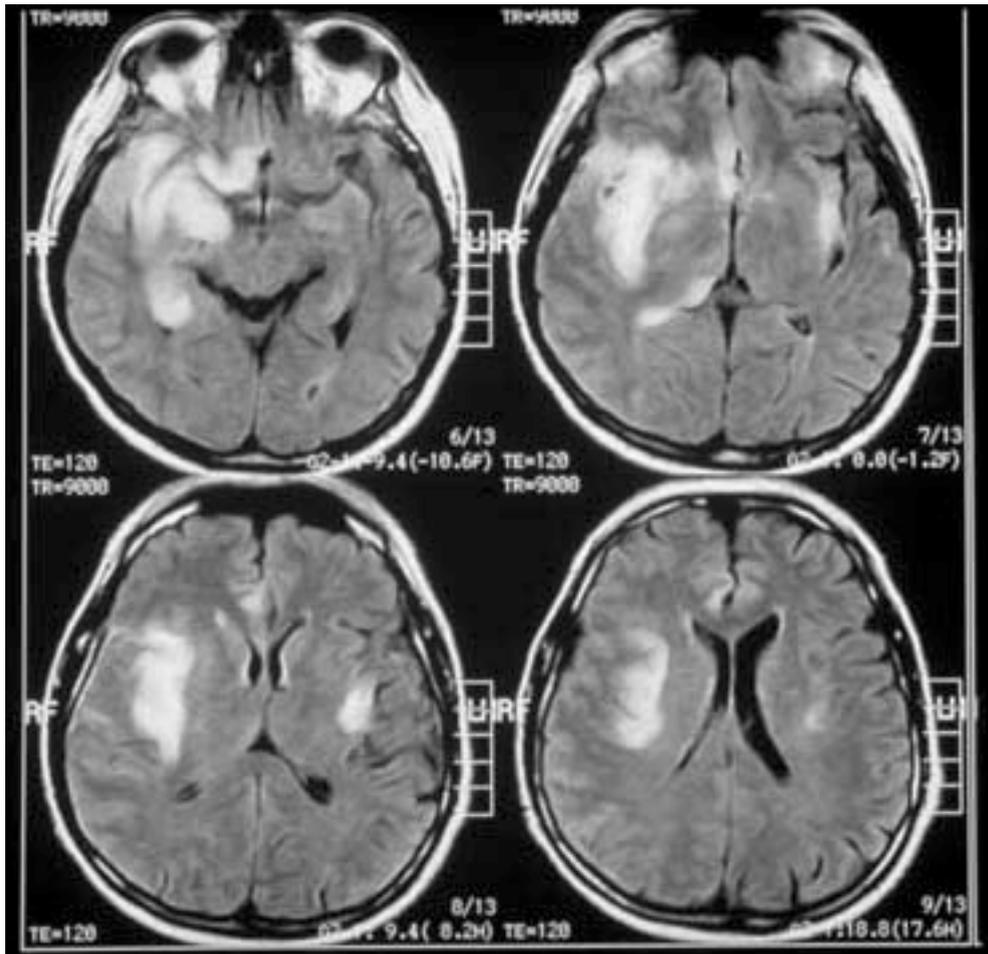
mitad de los casos, arborvirus, citomegalovirus, varicela, rubéola, etc.

De presentación aguda se caracterizan por inicios "gripales" a los cuales se añade somnolencia, alteraciones de conciencia, fiebre, cefaleas, meningismo, alteraciones del ritmo vigila/sueño, crisis convulsivas y/o déficit motor alternativo.

El examen de LCR revela aumento de proteínas y células. ha predominio linfocitario con valores normales o algo elevados de glucosa.

La TAC y la RMN se hallan habitualmente dentro de límites normales. Tratamiento sintomático.

Existe una forma particularmente grave que es la encefalitis provocada por el herpes-virus I y II que cursa con profundas alteracio-



Encefalitis herpética

nes de conciencia, distintos déficit motores, sensoriales y sensitivos, crisis convulsivas, a veces hipertensión endocraneana y casi siempre rigidez de nuca y columna.

Aquí la RMN revela lesiones temporales y fronto-basales que se tiñen intensamente con el Gadolinio, como manifestación de ruptura de la barrera hemato-encefálica.

La confirmación la proporciona la detección de PCR del DNA viral en el estudio de LCR, que por lo general revela aumento de proteínas y células.

El tratamiento se realiza en base a acyclovir a altas dosis y mantenido durante dos semanas, obviamente es complementado con medicación sintomática.

Con esta medicación se ha logrado disminuir la mortalidad del 70% al 20%; los tres casos confirmados que tuvimos en Tucumán en el 2001 lograron sobrevivir.

Crónicas

Se las ha denominado también **encefalitis por virus lentos**, se caracterizan por provocar cuadros más degenerativos y abiotróficos

que inflamatorios y son provocados por papovavirus, virus del sarampión, virus de la rubéola, etc.

Las más conocidas son:

Panencefalitis esclerosante subaguda:

Resultan afectados niños de segunda infancia y adolescentes que entre sus antecedentes personales han sufrido sarampión en los dos primeros años de vida.

Clinicamente provocan un progresivo deterioro psicomotor que lleva a la muerte en 2-3 años.

Sin tratamiento curativo.

Leucoencefalopatía multifocal progresiva:

Provocada por el papovavirus, se presenta habitualmente en pacientes con alteraciones inmunológicas.

Los síntomas y signos neurológicos responden a la magnitud y localización de focos múltiples de necrosis y desmielinización del SNC.

Curso crónico y progresivo de alrededor de 1 año de evolución.

Sin tratamiento específico.

SIDA Y SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

Prof. Dr. Alfredo A. Mirolli

I) INTRODUCCIÓN:

A lo largo de la infección por HIV y durante la enfermedad SIDA, los pacientes sufren de diversas manifestaciones neurológicas.-Éstas pueden deberse :

1) Acción directa por HIV

2)-Acción indirecta resultante de la inmunodeficiencia provocada por éste, la que a su vez permite la acción de gérmenes oportunistas provocando infecciones meningoencefálicas y/o el desarrollo de una serie de tumores que afectan al sistema nervioso central.

1) Las manifestaciones neurológicas debidas a acción directa del HIV son:

a)-Meningitis aséptica crónica

b)-Un conjunto de déficits neurocognitivos, agrupados bajo la denominación: "Complejo motor/cognitivo asociado a HIV." Su manifestación más severa es la Demencia

2) Cuando un paciente infectado por HIV, ya ha destruido su inmunidad celular, aparecen un conjunto de manifestaciones **debidas a esta inmunodeficiencia** las que forman parte de las *situaciones clínicas que definen el diagnóstico de «enfermedad Sida»*. Muchas de ellas implican fuerte compromiso neurológico y se citan más adelante.

En este capítulo haremos mención, pero no una descripción, de estas últimas por que su desarrollo corresponde a otras disciplinas de la Ciencia Médica, y centraremos nuestro enfoque en las manifestaciones neurológicas debidas a la acción directa del HIV.

II)- EL AGENTE: (LOS RETROVIRUS DEL HUMANO)

El virus de la Inmunodeficiencia de los Humanos (HIV) pertenece a los *Retrovirus del Humano*. Hasta 1978 se pensaba que los retrovirus eran agentes infecciosos exclusivos de animales, pues no se habían aislado miembros de este grupo de seres humanos. Ese año, investigando a pacientes de una

variedad de Leucemia endémica en el suroeste de Japón, conocida como ATL (Leucemia Linfoma T del Adulto), el equipo que dirige el Dr. R. Gallo del NCI (Instituto nacional de cáncer) de EEUU, descubrió y describió el primer retrovirus del humano, al que se conoce con el nombre de HTLV.

Hasta el momento actual (mayo de 2002) se han aislado y caracterizado plenamente seis especies de retrovirus del humano, y dos más están bajo estudio sin haberse podido confirmar aún su existencia e identidad biológico-genética.

Los retrovirus son virus de ARN, que poseen un complejo enzimático conocido como transcriptasa reversa (formado por dos enzimas, polimerasa de DNA y ribonucleasaH) que les permite, una vez lograda la introducción de su material genético(ARN de una sola cadena) dentro del citoplasma de la célula infectada, transformar el ARN en ADN de doble cadena el que luego, por acción de otra enzima viral llamada endonucleasa-integrasa, será trasladado al núcleo e incorporado al genoma de la célula invadida. O sea, siguen un camino retrógrado o inverso al de la síntesis proteica (ADN-ARN-Proteína).

Una vez infectado el núcleo celular, permanecen en latencia varios años, lo cual determina el *largo periodo de incubación que caracteriza a las infecciones producidas por estos agentes*.

Al iniciarse la proliferación viral, la célula infectada puede experimentar diferentes efectos biológicos, y de acuerdo a ello, se los clasifica en tres grupos:

A)Onco-RNA-viridae; Se trata de virus de ARN productores de cánceres y en este caso al iniciarse la transcripción viral, se activan promotores de la proliferación celular; la célula sé desdiferencia y readquiere la capacidad de mitosis explosiva y se produce un cáncer.

Los retrovirus del humano de este grupo se identifican con las siglas HTLV(Virus que

afectan al Linfocito T del Humano), y se conocen tres especies diferentes: HTLV-I; HTLV-II; HTLV-V.

Del HTLV-I existen dos cepas, una **cepa neurotrófica que produce un cuadro neurológico conocido como TSP (Paraparesia tropical espástica)**, y una cepa linfotropa que produce la Leucemia Linfoma T del Adulto(ATL)

El HTLV-II produce la Leucemia de células velludas del Linfocito T colaborador

El HTLV-V es el agente de la Leucemia micosis fungoide crónica de células T.

B) Lenti-viridae: En este grupo, la proliferación viral ejerce un efecto citopático, destructor, de las células infectadas. Como agentes patógenos del humano se conocen dos especies, se las identifica con las siglas HIV-1 y HIV-2(Virus de la Inmunodeficiencia de los Humanos, 1 y 2); y ambos producen Sida. Del HIV-1 existen diferentes genotipos: A, B, C, D, E, F, G, H y O. En América del Sur el 80% es B- También F y C. El 22 de Octubre de 2001 en el Centro de España dedicado al estudio de variantes genotípicas, se informó que existe una variante híbrida en Argentina, mezcla de B y F.

C) Spuma-viriade: Aquí la proliferación viral se hace dentro de vacuolas generadas en el citoplasma celular, dándole a la célula infectada un aspecto espumoso de donde deriva su nombre. La especie que afecta a los humanos se identifica con la sigla HFV (Virus Espumante del Humano), asociado a Tiroiditis sub-aguda.

Finalmente existen dos agentes de este grupo aún no caracterizados como especies víricas, uno de ellos conocido con la sigla **LM-7 (aislado de pacientes de Esclerosis múltiple)**, y el otro identificado como **IDD-MK22 (aislado de pacientes de Diabetes tipo I, insulino-dependientes)**.

III) EPIDEMIOLOGÍA:

El virus HIV-1 se ha dispersado por todo el mundo, produciendo una pandemia que hasta mediados del 2001 está calculada entre 50-60 millones de personas infectadas(casi el 1% de la población total mundial); y el número de muertes por esta enfermedad supera los treinta millones. Del total de infectados con el virus, el 65% se encuentra en África sub.-Sahara

En Argentina, el número de infectados por HIV se estima en ciento cincuenta mil(150.000) sólo en Capital federal y Buenos Aires. El número de enfermos de SIDA ya supera los 18.000. Pero, como muchos casos no son notificados, se estima que pueden ser más de 20.000. La enfermedad golpea cada vez más fuerte en los sectores pobres y la mujer sigue siendo el blanco más débil de la epidemia.

De los pacientes que ya desarrollaron la enfermedad SIDA,

- el 39 % utilizaba drogas inyectables,
- el 24,8 % son homosexuales
- el 22,7 % heterosexuales.

En estos últimos años, el SIDA se consolida como un fenómeno eminentemente urbano: el 90 por ciento de los enfermos vive en las grandes ciudades. En la Capital federal vive el 33 por ciento del total de personas con SIDA. Le siguen en número de casos, los grandes partidos de la provincia de Buenos Aires, Rosario, Córdoba (Ciudad), La Plata y Mar del Plata.

La relación entre géneros fue variando con el tiempo: en 1989 era de una mujer por cada 12 hombres y ahora es de 3 a 1. Los trabajos epidemiológicos indican un aumento progresivo en la trasmisión heterosexual. El 60 por ciento de las mujeres enfermas (antes era el 50 por ciento) se infectaron por esta vía. El total de niños enfermos (menores de 13 años) representa el 7,1 por ciento del total de enfermos, uno de los porcentajes más altos de América. El 96 por ciento de los chicos enfermos se infectó a partir de su madre.

IV) ¿QUÉ CELULAS ESTAN INFECTADAS?

Uno de los conceptos principales a tener en cuenta es que HIV infecta un gran número de células diferentes. A algunas de ellas además las afecta. Pero además HIV afecta y destruye a algunas células que no invade, y ése es el caso precisamente de las neuronas.

El virus infecta un gran número de células diferentes del cuerpo, ya que su glicoproteína mayor de envoltura posee en los dominios constantes, la capacidad de actuar como llave que encaja en diversos receptores(cerraduras) celulares.

De los receptores celulares para HIV, algu-

nos son muy conocidos como la molécula llamada CD4, la que se encuentra en gran número en la membrana de los linfocitos tímicos colaboradores, pero también aunque en menor número en otras células que se ven así infectadas por HIV a través de su CD4, como ser el 45% de monocitos y macrófagos, las células de Langherghans y las células dendríticas fijas de piel, mucosas, ganglios, hígado y bazo Pero además del muy reconocido receptor CD4, existen otros receptores que sirven de cerradura para la llave de HIV. Entre ellos destacamos los Galactosil-cerebrósidos (galcer's), que son glicoproteínas de membrana que caracterizan a las células gliales del sistema nervioso central. Existen otros receptores (Bob, Bonzo, etc..) y co-receptores (CC-CKR-4 ; CC-CKR-5, etc.) a los que no haremos referencia porque no hacen al tema específico de este libro

Es así que, desde el punto de vista neurológico, encontramos HIV infectando células gliales. No se encuentra HIV dentro de las neuronas, ni en los astrocitos pues carecen de receptores para la llave de HIV.- Sin embargo las células gliales no son destruidas por esta infección, y las neuronas sí lo son. La comprensión de los mecanismos que llevan a la destrucción neuronal insumió grandes esfuerzos y un largo tiempo, y es desde principios del año 2000 que se logró un entendimiento racional de los mismos, lo que permitió abordajes terapéuticos para evitar en estos pacientes el severo cuadro denominado "Complejo Demencia asociado al Sida-(ADC)".

V)-EVOLUCION DE LA INFECCIÓN: ETAPAS – DIAGNÓSTICO DE LABORATORIO-MANIFESTACIONES CLINICAS:

1ª-INFECCION NUCLEAR CELULAR INICIAL Cuando un número infectante de HIV ingresa en el cuerpo de una persona, éstos, durante **la primera semana**, reconocen células que poseen receptores adecuados, inyectan su RNA dentro del citoplasma de las mismas y gracias a la acción de sus enzimas, transforman al RNA viral en un DNA viral de doble cadena, el que es llevado al núcleo e integrado al genoma celular. O sea, durante

esa primera semana, no se encuentran viriones libres en plasma, ni hay aún anticuerpos contra el virus en suero. En este período no disponemos de ningún tipo de métodos de diagnóstico de laboratorio. Tampoco hay manifestaciones clínicas.

2ª- INVASIÓN INICIAL Durante las **dos a tres semanas siguientes**, ocurre un período de proliferación viral en búsqueda de diseminarse invadiendo un número mayor de células. En las células originalmente infectadas los virus se multiplican en gran número, salen de las mismas rompiéndolas, y pasan a otras células. En este período de invasión inicial, aún no se han fabricado anticuerpos contra el virus, pero sí se detectan virus libres en plasma y endocelulares.

Para el diagnóstico de laboratorio se recurre a la amplificación de genes virales a través de técnicas de reacción en cadena de polimerasa (PCR).

Durante estos 15 a 21 días, ocurre una caída importante del número de linfocitos tímicos colaboradores (aquellos que poseen en su membrana la glicoproteína CD4); la que luego se recupera.

Además algunos pacientes, lamentablemente muy pocos, expresan manifestaciones clínicas de primo-infección. Éstas conforman el cuadro clínico de una mononucleosis pero sin el virus de Epstein-Barr (EBV). El paciente sufre de un síndrome febril intenso, intermitente o remitente, con una angina roja erosiva, con adenopatía sub-ángulo maxilar bilateral dolorosa, móvil, de tamaño intermedio. En el hemograma se detecta linfomonocitosis con linfocitos atípicos, pero las pruebas diagnósticas en búsqueda del EBV dan todas negativas. Es decir, parece una mononucleosis pero no lo es porque no está su agente. Este cuadro se conoce con las siglas de MLS(Mononucleosis Lyke Síndrome). Desaparece sólo en dos semanas.- Si un paciente es tratado durante este período con los fármacos anti-retrovirales, es posible abortar totalmente la infección. Por ello decimos que lamentablemente muy pocos pacientes dan clínica en este período, porque es el momento del tratamiento ideal.

3ª- INFECCIÓN POR HIV Luego el virus entra en un período de aparente reposo, en

el que sólo se encuentran virus como DNA integrado al genoma de las células infectadas. No se detecta viremia plasmática libre.

El sistema inmune está intacto y no sufre casi modificaciones. La persona no expresa ningún síntoma ni manifiesta ningún signo clínico.

Al cabo de dos a tres meses del momento de la infección, aparecen en el suero anticuerpos contra las estructuras del virus, por lo que a partir de ese momento para el diagnóstico de laboratorio se utilizan pruebas serológicas(o sea, búsqueda en suero de anticuerpos anti-HIV).

Este período dura **varios años**, lo que depende de múltiples factores que no analizamos aquí por escapar al alcance de este capítulo.

4ª INFECCIÓN ACTIVA - Pasados varios años, el virus entra en violenta proliferación, y las células que lo albergaban en el cuerpo empiezan a producir cantidades inmensas de virus. En la sangre comienza a aumentar paulatinamente la cantidad de viriones libres (**Carga viral**). El sistema inmune apenas si sufre modificaciones.

En los pacientes comienzan a expresarse manifestaciones clínicas debidas directamente al HIV :síndrome febril, poli adenopatías, diarrea, pérdida de peso, **alteraciones neurológicas de la esfera motora con enlentecimiento, y de la esfera cognitiva con menor concentración y dificultades en la memoria.**

Esta etapa dura aproximadamente **seis meses**.

En laboratorio se siguen detectando anticuerpos anti-HIV; el sistema inmune está levemente afectado, el conteo de linfocitos colaboradores CD4+ por citometría de flujo es superior a 400 por mm.3 de sangre; y lo que marca este período es la detección de carga viral hemática creciente

5ª-DESTRUCCION INMUNE Hasta cierta cantidad de viriones libres (cierta carga viral) es soportada por el organismo, pero por encima de esos valores, se activan una serie de mecanismos que en conjunto llevan a la destrucción rápida e intensa del sistema inmune.

En laboratorio a la par que la carga viral

sigue aumentando, ahora empieza a caer rápidamente el conteo de linfocitos tímicos colaboradores (CD4+), los que enseguida descienden a valores entre 200 a 400 por mm.3 de sangre y aumenta el número de poblaciones linfocitarias citotóxicas(CD8+), que superan el valor de 700 por mm.3.

Esta etapa **de inmunodeficiencia dura otros seis meses.**

Las manifestaciones clínicas debidas al HIV siguen aumentando en intensidad debido al aumento en la cantidad de virus, las **manifestaciones neurológicas motoras progresan hacia temblores y ataxia, las cognitivas se transforman en apatía, y en algunos pacientes verdaderas psicosis.**

Se agregan las primeras manifestaciones de caída de inmunidad, comúnmente como mouguet candidiásico oral u oro faríngeo.

6ª-ENFERMEDAD SIDA Finalmente, la caída de la capacidad inmunológica es tan severa, que el paciente enferma gravemente y aparece un conjunto de manifestaciones debidas a esta inmunodeficiencia las que forman parte de las *situaciones clínicas que definen el diagnóstico de "enfermedad SIDA"* las que fueron establecidas por el Centro de Control de Enfermedades (CDC) de EEUU(Atlanta-Georgia).

Ahora, recién ahora, el paciente está enfermo **DE SIDA.**

Además de las manifestaciones debidas a la falla del sistema inmune, las debidas al HIV siguen aumentando de intensidad, **las neurológicas de la esfera motora se convierten en un 15-20% de los pacientes en convulsiones, a veces con paraplejia; y las cognitivas evolucionan en un 30% de los casos a la demencia**

Las situaciones clínicas debidas a la Inmunodeficiencia provocada por HIV, clasificadas y reconocidas por el CDC, (actualizadas al año 2001) e indispensables para decir que una persona está enferma de SIDA son:

1-Candidiasis traqueal, bronquial o pulmonar

2-Candidiasis esofágica

3-Carcinoma de cérvix invasivo

4-Coccidioidomicosis diseminada(en una localización diferente o además de los pul-

mones y los ganglios linfáticos cervicales o hiliares)

5-Criptococosis extrapulmonar

6-Criptosporidiasis con diarrea de más de un mes

7-Infección por CMV en un órgano diferente de hígado, bazo, ganglios, en paciente edad superior a un mes

8-Retinitis por CMV

9-Encefalopatía por HIV

10-Infección por HHSV que cause úlcera mucocutánea de más de un mes, o bronquitis, neumonitis o esofagitis de cualquier duración, paciente mayor de un mes de edad

11-Histoplasmosis diseminada en localización diferente o además de pulmones y ganglios cervicales o hiliares

12-Isosporidiasis crónica(>1mes)

13-Sarcoma de Kaposi

14-Linfoma de Burkitt o equivalente

15-Linfoma inmunoblástico o equivalente

16-Linfoma cerebral primario

17-Infección por Mycobacterium avium-intracellulare o M. Kansaii diseminada o extrapulmonar

18-TBC pulmonar

19-TBC extrapulmonar o diseminada

20-Infección por otras micobacterias diseminada o extrapulmonar

21-Neumonía por P.carinii

22-Neumonía recurrente

23-Leucoencefalopatía multifocal progresiva

24-Sepsis recurrentes por especies de salmonella diferentes a S. Typhi

25-Toxoplasmosis cerebral en paciente de más de un mes

26-Wasting síndrome

Como puede observarse en el listado anterior, las situaciones clínicas 5-7-9-11-16-17-19-20-23 y 25 implican patologías con frecuentes y severas manifestaciones neurológicas. En este capítulo no haremos ya otra mención a las mismas, ni tampoco su descripción, porque su desarrollo corresponde a otras disciplinas de la Ciencia Médica.

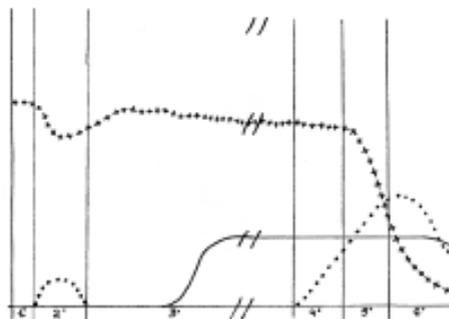
Gráfico 1. Evolución de la infección: etapas.

Referencias:

++++ N° de Linfocitos tímicos colaboradores (CD4+) contados por Cito-metría de Flujo.

. . . . Viremia libre plasmática -carga viral hepática.

_____ Título de anticuerpos anti-HIV (anti-antígenos de envoltura de HIV).



1º Infección nuclear inicial

2º Invasión inicial

3º Infección por HIV

4º Infección activa

5º Inmunodeficiencia

6º Enfermedad de Sida

VI)-RESUMEN DE MANIFESTACIONES CLÍNICAS NEUROLÓGICAS DEBIDAS DIRECTAMENTE AL HIV

A lo largo de la descripción anterior hemos centrado nuestro enfoque en las manifestaciones neurológicas debidas a la acción directa del HIV que forman parte del denominado COMPLEJO MOTOR.-COGNITIVO ASOCIADO A HIV, del cual su forma más severa es el COMPLEJO DEMENCIA ASOCIADO AL ESTADÍO ENFERMEDAD SIDA.

Las mismas se inician en la 4ª etapa al estallar la proliferación viral. Progresan en el 5º período durante la destrucción inmune, y alcanzan su máximo en el estadio 6º o de enfermedad SIDA.

VII)-ETIOPATOGENIA DE LA DESTRUCCIÓN NEURONAL (Cuadro 1)

1- Introducción: Como hemos manifestado más arriba en este capítulo, HIV es un virus exclusivo del humano, que tiene capacidad de infectar una gran diversidad de estirpes celulares. Ello se debe a que los dominios de su glicoproteína mayor de envoltura que se comportan como “llave” encajan en varios receptores celulares diferentes que actúan como “cerraduras” adecuadas para dicha llave.

No todas las células infectadas son destruidas por efecto de la acción citopática viral al proliferar dentro de las mismas. Esto es muy notable en el caso de los linfocitos tímicos colaboradores, pero es muy raro en el resto de las células infectadas. En la mayoría de ellas, se afecta la función celular, no el número de las mismas. Las razones que explican este comportamiento están bastante definidas, pero su explicación escapa a los alcances de este libro, por ello no nos detendremos a explicarlas.

Lo que sí debemos analizar en este libro, es otra de las rarezas que exhibe el HIV: De las tres estirpes celulares que componen el encefalo, a saber: células gliales; astrocitos y neuronas; las primeras están infectadas por HIV el que penetra en las mismas a través de los galactosil-cerebrósidos de sus membranas. Los astrocitos no están infectados, pero resultan severamente afectados en su capacidad funcional. Estos dos grupos celulares no son destruidos por el HIV, de tal manera que su número no se ve alterado. Las neuronas, que no están infectadas por HIV resultan destruidas.

2- Neurotransmisores (Cuadro 2): La

biofase encefálica, es decir la sinapsis, está conformada por la terminación axónica de la neurona pre-sináptica, por las arborizaciones dendríticas de la neurona post-sináptica y por la hendidura sináptica entre ambas.

El impulso eléctrico que transcurre por la primera neurona y debe continuar luego por la segunda, se transforma en la brecha sináptica en mensaje químico. Los elementos que llevan este mensaje son los neurotransmisores .

Una forma didáctica de clasificarlos es dividiéndolos en: a) Cortos o mono-aminas y b) Largos o péptidos.

a) Los neurotransmisores cortos pueden ser a su vez clasificados químicamente en: a-Derivados de ácidos nucleicos como la adenosina; y b-Derivados de amino-ácidos.

Los derivados de aminoácidos se subdividen en:

1. Catecolaminas, aquellos que tienen en su estructura un anillo catecol y cuyo amino-ácido precursor es la fenilalanina. Entre éstos mencionamos a la noradrenalina, la adrenalina, la dopamina.
2. Indolaminas, aquellos que presentan un anillo indol, y derivan del triptofano, tales como la serotonina o 5-hidroxi-triptamina, la acetil colina;
3. Otros: como el glutamato, el GABA(ácido gamma amino butírico)

b) De los neurotransmisores largos o péptidos se conocen más de cincuenta agrupados en diferentes familias. Citamos algunos como ser:

1. La familia de los péptidos opiáceos, formada por la beta-endorfina, las dos encefalinas y las dos dinorfinas.
2. La familia de las secretinas, el VIP

Cuadro 1

Manifestaciones neurológicas debidas a HIV	Período 4º Proliferación viral	Período 5º Inmunodeficiencia	Período 6º Enfermedad SIDA
MOTORAS	-Enlentecimiento motor	-Temblores -Ataxia	-Convulsiones -Paraplejia -Incontinencia de esfínteres
COGNITIVAS	-Menor concentración y memoria	-Apatía -Psicosis	-Mutismo -Demencia

Cuadro 2

NEUROTRANSMISORES CORTOS		
Deriv. De ácidos nucleicos		adenosina
Deriv. De amino-ácidos	catecolaminas	adrenalina noradrenalina dopamina
	indolaminas	serotonina o 5 HT acetil colina
	otros	GABA glutamato
NEUROTRANSMISORES LARGOS O PÉPTIDOS		
Péptidos opiáceos		2 encefalinas Beta- endorfina Dinorfinas: alfa y beta neo-endorfinas
Otras familias		Secretinas, VIP, etc.

(péptido intestinal vasoactivo), colecistoquinina y gastrina

3. La familia de la vasopresina, neurotensina, endotelina, angiotensina y oxitocina; etc.

3- Neuroreceptores (Cuadro 3): Los neurotransmisores liberados de las vesículas del axón de la neurona presináptica, van a actuar sobre receptores específicos de las ramificaciones dendríticas de la neurona postsináptica. Éstos pueden ser de tres tipos diferentes:

A.- Canales iónicos o Ionotrópicos: éstos mueven iones a través de la membrana, sodio, potasio y calcio. De éstos hay tres grupos:

i) Los que activan a la neurona: Al paso del impulso eléctrico permiten la entrada de sodio y la salida de potasio; permitiendo el flujo de calcio a través del canal iónico y logrando así el vaciamiento de sus vesículas con la liberación de los neurotransmisores (Ej. el receptor nicotínico de acetil colina).

ii) Los que deprimen el funcionamiento neuronal: Introducen cloro dentro de la neurona negativizando su interior e inhibiendo la despolarización. La neurona no puede vaciar sus vesículas; Ej. : los receptores A y B para el GABA.

iii) Los que tiene el canal iónico asociado a un ligando: Éstos se encuentran en la neurona postsináptica, y al recibir el neurotransmisor liberado por la presináptica, activan un canal de calcio asociado a los mismos permitiendo un gran influjo de calcio. Es el caso de los receptores canal iónico para el glutamato (NMDA, Kainato, AMPA).

B.- Transductores de señal o heptahelicoidales o de la familia de la proteína G o Metabiotrópicos: éstos envían la señal hacia el núcleo de la segunda neurona a través de un sistema de mensajeros como si se tratase de una carrera de postas: Los primeros mensajeros son los receptores en la membrana celular que terminan activando en su cara interna la proteína G- Los segundos

Cuadro 3

NEURORECEPTORES		
Ionotrópicos	Activadores	Rec. nicotínico de acetil colina Rec.3 de serotonina(5 HTR-3)
	Inhibidores	Rec. A y B para GABA
	Asociados a ligando	Rec. NMDA, AMPA y Kainato para Glutamato
Metabiotrópicos	Sistema de mensajeros	Rec. transductores de glutamato
		Rec. opiáceos
		Rec. de serotonina 1,2,4,5,6 y7
		Rec. postsináptico de dopamina (DR-1) Etc.
Transportadores	Recapturan	Rec. presináptico de dopamina (DR-2)

mensajeros son citoplasmáticos (AMP-cíclico; Guanidil-ciclasa, Inositol trifosfato, calmodulinas, calcio). Los terceros mensajeros están en la membrana del núcleo y forman un conjunto de kinasas asociadas a esa membrana (MAP-kinasas: entre ellas CREB, Jak, Erk, C-fos, etc.).-Los cuartos mensajeros son los receptores intranucleares, otro sistema de kinasas denominado treonina-kinasas o Trk A, B y C

C.- Transportadores o de recaptura: estos receptores se encargan de introducir el neurotransmisor dentro de la neurona o de un astrocito para seguir utilizándolo.

4- Neurotransmisor glutamato y sus receptores:

El glutamato es el principal neurotransmisor a nivel cerebral. Es producido por neuronas del Locus Níger, del área subtalámica de Luys, del hipocampo y de los ganglios basales.

-La liberación del mismo y su acción sobre sus receptores lo hacen intervenir en funciones relacionadas con la sensibilidad, la motricidad, la memoria, la plasticidad neuronal, y con funciones del área cognitiva.

-En las ramificaciones dendríticas postsinápticas existen dos clases de receptores para glutamato, los transductores metabiotrópicos de la familia de la proteína

G; y los de tipo canal iónico asociado a ligandos.

-De los receptores canal iónico, el más difundido a nivel cerebral es el NMDA.- Su nombre deriva de un agonista, es decir, podemos actuar sobre el receptor ya sea con glutamato, o con N-Metil-D-Aspartato (NMDA).

-A su vez, los astrocitos poseen receptores transportadores que le permiten introducir el glutamato liberado en la brecha sináptica.

5-Ciclo del glutamato: Las neuronas de las áreas cerebrales citadas más arriba, al ser activadas, liberan glutamato en la brecha sináptica. Éste actúa sobre la neurona postsináptica activándola a través del influjo de calcio que produce en ella por el receptor canal iónico NMDA, y a través de la transducción de la señal mediada por los receptores metabiotrópicos.

El glutamato ha actuado sobre la segunda neurona, pero no ha sido introducido en la misma. Debe ser inmediatamente recapturado para volver a usarlo. La neurona presináptica no cuenta con receptores de recaptura, pero los astrocitos sí. El glutamato es entonces introducido dentro de los astrocitos que a través de su glutamina

sintetasa, transforman al glutamato en glutamina.

La glutamina es ahora liberada de los astrocitos, y la neurona presináptica la capta y la introduce. Dentro de ella la glutamina, por acción de la glutaminasa, es transformada en glutamato que es almacenado así nuevamente en las vesículas de las neuronas presinápticas.

Gráfico 2. Ciclo del Glucamato



- 1- Neurona presináptica glutamatérgica.
- 2- Neurona post-sináptica con receptores NMD-A
- 3- Astrocito

6- Éxito-toxicidad de Olney: La ubicación del glutamato es casi exclusivamente intraneuronal donde su concentración es de 10 milimol/L; mientras que en la brecha sináptica, su concentración es de apenas 0,6 micromol /L.

Estas bajas concentraciones extracelulares deben ser mantenidas con precisión, porque el glutamato libre en exceso es tóxico para las neuronas y las destruye. Si la concentración extracelular llegare a sobrepasar los 2,5 micromol/l, ya se pone en marcha este mecanismo neurotóxico conocido con el nombre de Éxito-toxicidad, descrito por Olney en 1969, el que se debe a que el glutamato en exceso introduce enormes cantidades de calcio dentro de las neuronas postsinápticas a través del receptor NMDA, y estas cantidades de calcio son incompatibles con la vida llevando a la muerte de las neuronas postsinápticas.

7-¿En qué casos podría el glutamato encontrarse en grandes excesos extracelularmente y gatillar muerte neuronal por toxicidad?

Las opciones posibles son:

- Si se libera de más, o sea que la neurona presináptica estuviera sobre-estimada y se vaciara de su glutamato.
- Si no se recaptura en el astrocito, en este caso el glutamato liberado permanece en el espacio sináptico y se acumula.-.
- Si el astrocito lo capturara pero no funcionase su glutamina sintetasa, en este caso el astrocito vería colmada su capacidad de almacenar glutamato y el exceso ya no sería incorporado.

EL PROBLEMA CON HIV Y CEREBRO, ES QUE TODAS LAS OPCIONES ANTES MENCIONADAS OCURREN. Y ÉSA ES LA RAZÓN DE LA MUERTE NEURONAL Y DEL COMPLEJO DEMENCIA ASOCIADO AL SIDA QUE PRESENTAN ALGUNOS PACIENTES.

8- Cómo ocurren los eventos?

a- Las células gliales infectadas: Mientras HIV no prolifera, se encuentra dentro del núcleo de las células gliales. Al terminar ese largo 3º período de aparente quietud de la infección, se inicia la 4º etapa de gran proliferación viral (ver más arriba en este capítulo, en el punto V: Evolución de la infección.....).

La intensa multiplicación viral lleva a que las células gliales liberen viriones íntegros de HIV, y también proteínas y glicoproteínas de HIV sueltas, notablemente la gp120.

b- Células gliales no infectadas: las moléculas de gp120 sueltas, en las cuales se encuentra el segmento que se comporta como llave, se unen a los receptores galcer's de células gliales no infectadas, y al mover los receptores de membrana activan el ciclo de proteína G de las mismas, llevando a la activación de la maquinaria nuclear, haciendo que se sintetice ácido araquidónico, y luego a partir de éste factor de activación de plaquetas(PAF), así como interleucinas proinflamatorias (IL-1a; IL-1b; TNFalfa; IFN).

c- Las neuronas pre-sinápticas liberadoras de glutamato: La glicoproteína mayor de envoltura gp120 suelta activa la despolarización de neuronas pre-sinápticas liberadoras de glutamato porque les abre canales de calcio voltaje-dependiente, per-

mitiendo un moderado influjo de calcio que activa los mecanismos del vaciamiento de las vesículas de las mismas y la liberación consecuyente de su neurotransmisor. El problema es que, al haber grandes cantidades de gp120 suelta porque el virus está en franca etapa de multiplicación, la liberación de glutamato es excesiva y producida por numerosas neuronas. Esto aumenta la cantidad de glutamato libre en la brecha sináptica, por mayor producción del neurotransmisor.

d- Los astrocitos: gp120 tiene además la particularidad de poder unirse al receptor de VIP (péptido intestinal vasoactivo) de los astrocitos, y lo bloquea impidiendo la acción del neurotransmisor VIP sobre estas células, con lo cual éstas no liberan los factores de crecimiento y de función neuronal.

Al mismo tiempo, el ácido araquidónico producido y liberado en exceso por las células gliales no infectadas les bloquea el receptor de recaptura de glutamato, con lo cual el glutamato liberado en las sinapsis no es introducido dentro de los mismos y su cantidad extracelular aumenta por menor captura.

e- Las neuronas post-sinápticas: éstas se ven sometidas a una gran concentración de glutamato por mayor producción (punto c) y por menor recaptura (punto d).

El glutamato en exceso genera las condiciones de la excito-toxicidad para estas neuronas.

El neurotransmisor se une al ligando específico del receptor NMDA, se abre el canal de calcio asociado al mismo, grandes cantidades de calcio ingresan a la célula y se activan los mecanismos de la muerte neuronal por **apoptosis**.

ETIOPATOGENIA: RESUMEN

1- El hecho de que se inicie la gran proliferación viral produce grandes cantidades de gp-120 libre.

2- Esta situación gatilla procesos de liberación excesiva de glutamato por parte de las neuronas glutamatergicas diseminadas en todo el cerebro. Al mismo tiempo, el neurotransmisor no es vuelto a capturar por los astrocitos.

3- Así que nos encontramos con elevadas concentraciones de glutamato extracelular en la brecha sináptica, lo cual lleva, al unirse éste a los receptores NMDA, a la muerte de las neuronas post-sinápticas por apoptosis.

VIII-TRATAMIENTO:

1- Resultará obvio a esta altura que el tratamiento ideal debe apuntar a que el proceso no se inicie: para ello, los pacientes infectados por HIV, son estudiados periódicamente (cada 3-4 meses) valorándoles su Carga viral. Apenas ésta empieza a ascender indicando que se puso en marcha el proceso de multiplicación viral, el uso de **fármacos anti-retrovirales combinados, que actúan sobre las enzimas de HIV evitando su multiplicación**, dan por terminado el mecanismo proliferativo, y a nivel cerebral, ya no se liberan grandes cantidades de gp120 libre. El tipo de fármacos y sus combinaciones escapan al alcance de este libro, por ello no haremos descripción de los mismos.

2- Pero además, el uso de **fármacos bloqueadores del receptor NMDA** evita, si el proceso ya se hubiese puesto en marcha, que el glutamato liberado en exceso pueda introducir cantidades tóxicas de calcio a las neuronas post-sinápticas.

El uso de fármacos en este sentido (**pentamidina y clorhidrato de memantine**) colaboran notablemente a evitar que en estos pacientes se presenten los cuadros que conforman el Complejo cognitivo-motor asociado al HIV.

PATOLOGIA DE PARES CRANEANOS

º PAR- OLFATORIO

Recuerdo anatómico

El olfatorio es un nervio sensorial, que inicia su trayecto en la mucosa nasal, donde recoge las sensaciones odoríferas; sus fibras se agrupan y atraviesan la lámina cribosa del etmoides alcanzando el bulbo olfatorio, situado en el surco olfatorio del etmoides.

Desde el bulbo olfatorio la cintilla olfatoria se dirige por la base hacia atrás dividiéndose en dos raíces:

1. **Interna** que termina en circunvolución del cuerpo calloso en el hemisferio frontal
2. **Externa** más voluminosa, que finaliza en la porción interna del lóbulo temporal (uncus del hipocampo).

Funciones

Es el nervio encargado de la olfacción, sentido menor muy relacionado con el gusto.

Patología

A. Hiposmia –anosmia

A.1. Respiratoria: Rinitis, sinusitis, obstrucciones nasales.

A.2. Congénita: Albinos. Mogólicos. Displasia olfato-genital de Morcier.

A.3. Traumática: En fracturas de piso anterior se comprometen con facilidad los filetes cuando atraviesan la lámina cribosa del etmoides. Otro mecanismo es el contragolpe con elongaciones bruscas del bulbo olfatorio y finalmente lesiones directas provocadas por el lóbulo frontal.

A.4. Tumorales: Compresiones por tumores de los lóbulos frontales, tumores de las meninges basales (meningiomas). Tumores óseos de la base craneal.

A.5. Infecciosas: Sobre todo en aracnoiditis y leptomeningitis TBC.

B) Crisis uncinadas

Se trata de crisis epilépticas parciales simples sensoriales que el paciente relata como la percepción paroxística de un olor caracte-

rístico; en algunos casos la descarga neuronal se limita al uncus del hipocampo y ésta, percepción paroxística es la única manifestación; en otros, la descarga se generaliza y se produce una crisis tónico clónico generalizada. .

Estas crisis uncinadas obedecen a lesiones atróficas del uncus, en general por distocias del parto o bien en los adultos a procesos de neoformación o de insuficiencia vascular cerebral.

C) Parosmias

Son percepciones deformadas. Obedecen a lesiones corticales temporales de variada etiología.

D) Cacosmias

Percepciones de olores desagradables. Habitualmente son debidas a procesos infecciosos crónicos sinusales y excepcionalmente sintomáticas de lesión cortical.

º PAR- ÓPTICO

Recuerdo anatómico

El trayecto del óptico se origina en las células bipolares de la retina, las que se reúnen en la papila, para formar el nervio óptico que abandona el globo ocular por su polo posterior y se dirige hacia atrás hasta penetrar al cráneo por el agujero óptico.

Desde el agujero óptico, por la base del cráneo se dirige hacia atrás y adentro hasta alcanzar el quiasma óptico sobre la silla turca; en el quiasma óptico prosigue la decusación de las fibras nasales mientras que las temporales continúan su trayecto homolateral.

El quiasma óptico tiene importantes relaciones anatómicas: hacia los lados se pone en contacto con las arterias carótidas, hacia arriba con el hipotálamo y hacia abajo con el diafragma de la hipófisis contenida en la silla turca. (Ver Capítulo 2, Fig. 7)

Del quiasma óptico nacen las cintillas ópticas que contornean los pedúnculos cerebrales y alcanzan los cuerpos geniculados y los

tubérculos cuadrigéminos: núcleos grises de donde se originan las radiaciones ópticas de Gatiolet, que van a finalizar su recorrido en la corteza occipital, más precisamente en ambos lados de la cisura calcarina.

Dada la decusación de las fibras nasales de la retina a nivel del quiasma, el contingente de cada cintilla óptica y de las radiaciones ópticas está constituido por fibras temporales del mismo lado y nasales del lado opuesto.

La irrigación de la parte anterior de la vía óptica depende de las arterias oftálmica y central de la retina; de la arteria coroidea anterior para las cintillas y la arteria cerebral posterior para las radiaciones y la corteza occipital.

Funciones

Es el encargado del sentido visual; debe ser considerado como una prolongación del S.N.C. y no como un nervio periférico.

Patología

A) Lesiones de la retina

Vasculares: La trombosis de la arteria central de la retina produce ceguera de comienzo agudo. La insuficiencia vascular de la carótida interna, oftálmica y arteria central de la retina provocan episodios de disminución de agudeza visual y en oportunidades cegueras transitorias. La hipertensión arterial, diabetes y arterioesclerosis pueden originar retinopatías hemorrágicas con escotomas y disminución de la agudeza visual.

Degenerativas: Retinitis pigmentaria. Idiocia amaurotica (Tay Sachs).

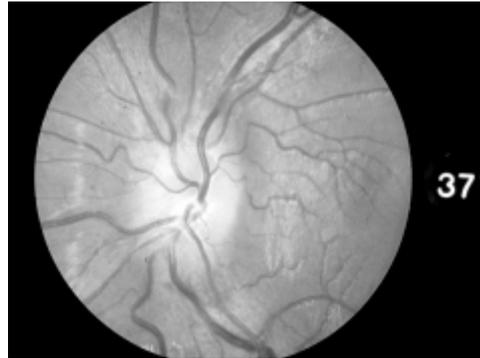
Tóxicas: Quinina, sarcoidosis, tabaquismo, alcoholismo.

Tumores: Retinoblastoma.

B) Lesiones de la papila

Edema Papilar: Observado fundamentalmente en la hipertensión endocraneana, es un edema pasivo originado en compresión venosa debida a su vez al aumento de presión del L. C.R.

La papila que normalmente es excavada, se presenta edematosa y elevada por sobre el plano de la retina, haciendo protrusión en el vítreo; sus bordes aparecen borrosos y difuminados y es llama-



Edema de papila

tiva la congestión vascular con ingurgitación venosa. En casos avanzados pueden producirse hemorragias y exudados. Este edema papilar cursa durante cierto tiempo sin alteraciones llamativas de la agudeza visual.

Finalmente conduce a una atrofia de papila "sucia" y grisacea

Papilitis: Debidas a enfermedades infecciosas y metabólicas, provocan un edema inflamatorio de la papila con un cuadro oftalmoscópico similar al edema de papila pero con un compromiso muy importante de la agudeza visual que llega a veces a la ceguera.

Al cabo de 10 días aproximadamente se produce la palidez de la papila por atrofia.

Atrofia de Papila: Cuadro oftalmoscópico caracterizado por la palidez de la papila, que cambia su color rosado normal y se hace blanco grisáceo con bordes netos y sin alteraciones vasculares. La agudeza visual está muy disminuida o abolida. Reflejo fotomotor ausente. Es debida, a lesiones del nervio óptico de distinta etiología.

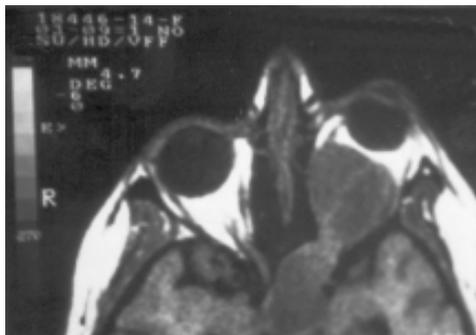
C) Lesiones del nervio óptico

Traumáticas: Debidas a contusión, compresión o sección del óptico a distintos niveles de su recorrido. Cursan con alteraciones de la agudeza visual de distinta magnitud.

Neuritis Óptica: Entidad frecuente y grave se caracteriza por una pérdida aguda de la visión que inicialmente no muestra alteraciones del fondo del ojo pero que posteriormente evoluciona hacia una atrofia de papila.

Puede ser sintomática de una placa de esclerosis, intoxicaciones, avitaminosis o para- infecciosas

Tumores: Originados en el propio nervio (glioma del óptico) o bien procesos de zonas vecinas que comprimen el nervio (meningiomas, gliomas, etc.).



Glioma del nervio óptico

D) Lesiones del quiasma

Se trata por lo general de lesiones compresivas originadas en tumores hipofisarios (adenomas, craneofaringiomas, etc.) que al desbordar el diafragma de la silla turca comprimen el quiasma óptico de abajo hacia arriba originando una típica hemianopsia bitemporal.

Más raramente tumores del hipotálamo pueden comprimir el quiasma de arriba hacia abajo; excepcionalmente puede ser asiento de una placa desmielinizante.

E) Lesiones de cintilla

Caracterizadas por provocar una hemianopsia homónima del lado opuesto a la lesión, obedecen a causas vasculares (obstrucción de la arteria coroidea anterior) y compresiones por procesos expansivos. .

F) Lesión de radiaciones ópticas y corteza occipital

Dado que anatómicamente la vía óptica se desconcentra, los compromisos del campo visual son irregulares y pueden expresarse por cuadrantopsias o defectos menos sistematizados. Las causas más frecuentes de lesiones en esta topografía son los tumores, procesos vasculares y traumáticos.

IIIº PAR-MOTOR OCULAR COMÚN

Recuerdo anatómico

Nace en el pedúnculo cerebral de un complejo nuclear periacueductal integrado por

varias formaciones grises; emerge de la cara interna del pedúnculo y se dirige hacia delante en búsqueda de la pared externa del seno cavernoso, donde transcurre conjuntamente con el IV par y la primera rama del V par; al abandonar la pared del seno atraviesa la hendidura esfenoidal y penetra en la órbita, donde se distribuye.

Los núcleos del III par reciben impulsos corticales por intermedio del haz geniculado y están ampliamente interrelacionados a través de la cintilla longitudinal media y posterior.

Funciones

Inerva todos los músculos oculomotores salvo el recto externo (VI par) y el oblicuo mayor (IV par), además el elevador del párpado superior y merced a su contingente parasimpático el esfínter pupilar y el músculo ciliar.

Clínica

A) Parálisis completa: Se traduce por ptosis palpebral, estrabismo divergente, diplopía y midriasis paralítica; el reflejo fotomotor abolido. El compromiso total del III par es debido a lesiones localizadas al trayecto periférico del nervio.

B) Parálisis parcial: Debida a lesiones nucleares u orbitarias afecta en forma aislada algunos músculos oculomotores, respetando habitualmente la pupila. Se la denomina también parálisis disociada.

Etiología

1. Nivel Peduncular:

Pueden deberse a patología vascular, tumoral, traumática e infecciosa. Por lo general se acompañan de lesión de la vía piramidal (hemiplejías alternas) y constituyen el denominado Síndrome de Weber integrado por parálisis del III par del lado de la lesión y hemiplejía del lado opuesto.

En otras oportunidades se afectan selectivamente algunos núcleos del III par y se originan parálisis parciales o disociadas (poli encefalitis, neuraxitis, esclerosis en placas, etc.).

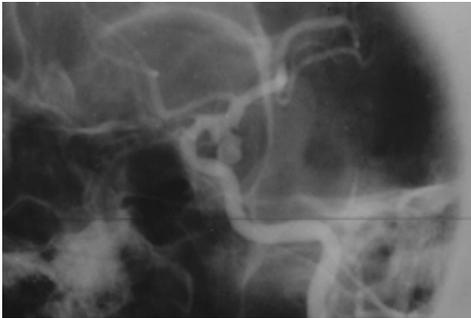
2. Nivel Basilar:

Se trata de compromisos desde la salida

del pedúnculo hasta el ingreso en el seno cavernoso, las más importantes son:

2.A. Aneurismas: Dada la estrecha relación anatómica del III par y la porción supraclinoidea de la carótida interna es frecuente su afectación en los aneurismas arteriales del sífon carotídeo.

Pueden presentarse en forma aislada constituyendo un signo de presencia de la malformación, pero desgraciadamente la mayoría de las parálisis del III par se acompañan de hemorragia subaracnoidea y constituyen un signo de ruptura.



Parálisis completa del IIIº Par por aneurisma arterial del sífon carotídeo

2.B. Hernias Los desplazamientos internos del lóbulo temporal, debidos a hematomas o contusiones hemorrágicas, provocan una compresión del III par sobre la hendidura.

De aquí la gran importancia que tiene en la evolución de un T.E.C. el control pupilar, ya que la aparición de una midriasis es altamente evocadora de una complicación hemorrágica.

2.C. Meningitis: Se aprecian especialmente en las meningitis tuberculosas, ya que los exudados comprometen las leptomeninges de la base, por donde transcurre el III par; habitualmente generan parálisis completas.

3) Nivel Seno Cavernoso:

Son lesiones causadas por tumores, aneurismas intracavernosos, fístulas carótido-cavernosas; si bien estas patologías pueden provocar parálisis aislada del III par, lo habitual es que produzcan además compromiso del IV par y primera rama del V par, constituyendo un Síndrome de la pared lateral del seno cavernoso.

4) Nivel Hendidura Esfenoidal:

A este nivel las causas más frecuentes son los tumores del ala del esfenoides (meningiomas) y se produce parálisis de III-IV -VI y primera rama del trigémino.

5) Nivel Orbitario:

Se aprecian parálisis parciales del III par por patología de la porción posterior de la órbita (celulitis, tumores, traumatismos). Se acompañan frecuentemente de exoftalmia.

6) Causas Generales:

Afectan al III par a distintos niveles o provocan un compromiso general, la más frecuente es la neuropatía diabética; donde se conserva la tonicidad de la pupila, también se observan parálisis completas por intoxicaciones por plomo y arsénico y la hemos observado por placas de desmielinización en Esclerosis múltiple.

IVº PAR- PATETICO

Recuerdo anatómico

Nace de un pequeño núcleo ubicado por debajo del III par en la calota pedúncular, se dirige hacia atrás y se entrecruza con su homólogo del lado opuesto emergiendo por la zona dorsal del pedúnculo, al cual rodea; posteriormente se introduce en el espesor de la pared externa del seno cavernoso penetrando a la órbita por la hendidura esfenoidal.

Funciones

Inerva un solo músculo, el oblicuo mayor, que tiene como función descender y rotar hacia fuera al globo ocular.

Clínica

La parálisis del IV par provoca la supresión de los movimientos del globo ocular hacia abajo y afuera; los pacientes relatan diplopía cuando dirigen la mirada hacia abajo y es clásico el hecho que se lo descubra al bajar una escalera.

Patología

Es muy rara, la parálisis del patético y se la ha descrito en esclerosis múltiple, traumatismos craneales y patología vascular.

VIº PAR- MOTOR OCULAR EXTERNO

Recuerdo anatómico

Su núcleo de origen es protuberancial y se halla situado en el piso del IV ventrículo donde produce una pequeña prominencia denominada eminencia teres; sus fibras se dirigen hacia delante y emergen por el surco bulboprotuberancial.

Luego de su salida del neuroeje se dirige hacia delante y 'atraviesa la punta del peñasco introduciéndose de inmediato dentro del seno cavernoso al cual recorre de atrás hacia delante; finalmente atraviesa la hendidura esfenoidal y se introduce en la órbita.

Funciones

Su única actividad es inervar el músculo recto externo que dirige el globo ocular hacia fuera.

Patología

La parálisis del VI par provoca un estrabismo convergente con imposibilidad de llevar el globo ocular hacia fuera. Los pacientes relatan diplopía horizontal a la extrema mirada del lado paralizado.

Etiologías

1. Nivel Protuberancial: Su núcleo puede ser afectado por procesos vasculares, tumorales o encefalíticos; en oportunidades la parálisis del VI par se acompaña de una parálisis del VII y de hemiplejía contralateral (Síndrome de Millard- Gubler).

2. Nivel Basilar: El sitio más vulnerable es su trayecto sobre la punta del peñasco donde puede ser afectado por fracturas, osteitis o tumores.

En oportunidades se acompaña de neuralgia sintomática del V, lo que constituye el Síndrome de Gradenigo, que se observa en la osteitis y tumores de la punta del peñasco

En las leptominingitis basilares se puede producir su parálisis.

3. Nivel Seno: En el interior del seno cavernoso puede ser afectado por aneurismas carotídeos, infecciones o fístulas carótido-cavernosas.

4. Nivel Hendidura: Sobre todo compresiones tumorales y por regla general se acom-

paña de parálisis de III -IV y primera rama de trigémino.

5. Nivel Orbitario: Como consecuencia de tumores y celulitis retroorbitarias. En traumatismos, sobre todo por impacto directo en la pared lateral de la órbita.

6. Causas Generales: Neuropatía diabética, esclerosis múltiple. Es de hacer notar que en los Síndromes de hipertensión endocraneana frecuentemente se produce su parálisis, que por lo general es bilateral por lo que no tiene valor de localización («cenicienta de los pares craneanos»).

Se trata del par craneal más frágil.

Vº PAR -TRIGÉMINO

Recuerdo anatómico

A) Trigémino sensitivo: Su trayecto se inicia con la recepción de las tres ramas principales.

I. Rama Oftálmica: Recoge la sensibilidad cutánea de la región frontal, parietal, parte del dorso de nariz, párpado superior, esclerótica y córnea; estas ramas se reúnen en la órbita y se hace intracraneal a través de la hendidura esfenoidal. En el interior del cráneo transita por la pared externa del seno cavernoso e ingresa al ganglio de Gasser por su tercio interno.

II. Rama Maxilar Superior: Se origina en la piel de la mejilla, labio superior, ala de la nariz y párpado inferior; penetra por el orificio infraorbitario y transcurre por el canal suborbitario, donde recibe las aferencias mucosas de la mitad inferior de la nariz, arcada dentaria superior y encías. Luego penetra en la fosa ptérigomaxilar y a través del agujero redondo mayor ingresa al cráneo y se incorpora al ganglio de Gasser por el tercio medio.

III. Rama Maxilar Inferior: Recibe las impresiones cutáneas del mentón, maxilar inferior, parte anterior del pabellón de la oreja, fosa temporal, conducto auditivo externo y membrana del tímpano (nervio aurículo-temporal. De la mucosa yugal y encías de arcada dentaria inferior (nervio dentario inferior. Preside el gusto en los dos tercios anteriores de la lengua (nervio lingual) y finalmente recibe la sensibilidad de articulación témporo-maxilar.

Luego de coleccionar este extenso territorio, penetra al cráneo a través del agujero oval e ingresa al ganglio de Gasser por su tercio externo.

El **ganglio de Gasser** es la estación sensitiva de las tres ramas del trigémino y se halla ubicado en una depresión ósea de la parte interna de la cara ántero-superior del peñasco; del ganglio nace la raíz sensitiva que atraviesa el ángulo ponto-cerebeloso y se introduce por la cara lateral de la protuberancia en búsqueda de los tres núcleos del trigémino que son el mesencefálico, el principal y el bulbo-espinal, y se hallan ubicados en la zona dorso lateral de bulbo y protuberancia.

De éstos núcleos se originan las vías superiores que luego de entrecruzarse se incorporan a la cinta de Reil y ascienden hasta el núcleo ventral posterior del tálamo.

B) Trigémino motor: La raíz motora es mucho más pequeña que la sensitiva y se origina en los núcleos masticadores de la protuberancia; emerge del neuroeje con la raíz sensitiva y adosado a ella recorre el ángulo pontocerebeloso, pasa por debajo del ganglio de Gasser y se une a la tercera rama, sale con ella por el orificio oval, va a dar inervación a los músculos maseteros, temporal, pterigoideos, periostafilino externo, milohioideo, vientre anterior del digástrico y al músculo del martillo.

Funciones

Da la sensibilidad a la cara y parte anterior de los tegumentos craneales; preside la motilidad de la masticación y cumple funciones vegetativas y sensoriales.

Patología

Puede ser agrupada en dos entidades clínicas:

1) Neuralgia neurovascular

Cuadro clínico que tiene como síntoma fundamental al dolor facial localizado estrictamente a una o varias ramas del V par, paroxístico, de gran intensidad, unilateral e intermitente. Su etiología se ha aclarado en los últimos 15 años siendo debida en la mayoría de los casos a compresión vascular (arteriales y venosos en la fosa posterior).

Se reconoce que cada 100.000 habitantes se presentan cinco nuevos casos cada año;

afecta a personas de más de 50 años y predomina en el sexo femenino en proporción tres a dos.

Deben ser estudiados 4 factores básicos:

Tipo de Dolor: Intenso, paroxístico, los pacientes lo relatan como una corriente eléctrica de muy breve duración, uno o dos segundos, que se agrupan en trenes dolorosos que duran 1 a 2 minutos. La frecuencia de las crisis es variable desde 2-3 accesos diarios hasta crisis subintrantes.

Estas crisis se inician y terminan en forma brusca; los pacientes entre las crisis se hallan totalmente asintomáticos; el dolor es de tal intensidad que inmoviliza totalmente a los enfermos y se han comunicado casos de suicidio por la intensidad del dolor.

Topografía: Unilateral, siempre localizado a una o varias ramas del trigémino; la segunda rama es afectada en más de la mitad de los casos, la sigue en orden de frecuencia la tercera rama y es rara la localización en el territorio de la primera rama u oftálmica.

Factores Desencadenantes: Son característicos y están constituidos por estímulos cutáneos o mucosos en zonas localizadas (zona gatillo), los estímulos son variables y particulares para cada paciente: roces, presión, frío, calor, masticación, etc.

Normalidad del Examen: Es una condición indispensable que el examen neurológico sea normal y a través de la RMN y angioresonancia se descubra patología compresiva vascular en muy alto porcentaje

El diagnóstico se basa en siete características básicas: .

1. Dolor tipo descarga eléctrica, intenso, breve y superficial.
2. Ausencia de dolor entre las crisis.
3. Unilateralidad.
4. Limitado a una o varias ramas del V par.
5. Comienzo y fin brusco de la crisis
6. Existencia de zonas gatillo
7. Ausencia de déficit trigeminal objetivo, trastornos psiquiátricos.

Con respecto al tratamiento: Siempre iniciamos con **Carbamazepina** (Tegretol – Carbamat) a dosis crecientes con las cuales se alcanza muy buenos resultados

En caso de fracaso recurrimos a la **Termocoagulación:** del ganglio de Gasser Excelentes resultados han sido relatados por Sweet en 1994 y Siegfried en 1997.

Como ultimo recurso realizamos la **decompresión vascular** de la raíz sensitiva en el ángulo ponto-cerebeloso. En febrero de 2001 Janetta comunica 4400 procedimientos de muy buen resultado

En nuestro medio Aiquel ha comunicado 21 casos con alto porcentaje de éxitos

2) Neuralgia sintomática del V.

Son cuadros dolorosos faciales que siguen una topografía trigeminal, pero el dolor es continuo y en el examen neurológico se detectan déficit sensitivos y motores del V par.

Estas neuralgias obedecen a variadas causas que actúan a distinto nivel.

2.A. Nivel bulbo-protuberancial: Lesiones vasculares (Wallenberg), tumorales, infecciosas, degenerativas. Siringobúlbica.

2.B. Ángulo ponto -cerebeloso: Neurinoma del VIII par. Aracnoiditis cisternales.

2.C. Ganglio de Gasser: Tumores. Aracnoiditis basales.

2.D. Ramas: Procesos inflamatorios, tumorales, traumáticos, degenerativos (esclerosis en placas. Sinusopatías, procesos odontológicos, disfunción témporo-maxilar, herpes zoster, etc.

El tratamiento debe ser etiológico y como sintomático se puede usar la carbamazepina, complejo B y analgésicos comunes.

VII PAR FACIAL

Recuerdo anatómico

A. Facial motor

El núcleo motor del facial se halla ubicado en la mitad inferior de la protuberancia; de allí sus fibras se dirigen hacia atrás y rodean al núcleo del VI par para emerger por el surco bulbo-protuberancial. Atraviesa el ángulo ponto-cerebeloso y se introduce por el conducto auditivo interno y recorre el acueducto de Falopio donde envía una rama motora al músculo del estribo. Sale por el agujero estilomastoideo y apenas producida su emergencia da el nervio auricular posterior que va a inervar los músculos del pabellón de la oreja, el músculo occipital y ramas para el vientre posterior del digástrico y estilohioideo. El tronco se divide a la altura de la glándula parótida, en dos grandes ramas, la témporo-facial y la cérvico-facial, distribuyéndose por la musculatura facial y el cutáneo del cuello.

B. Facial sensitivo -sensorial

Llamado también intermediario de Wrisberg, está formado por:

B.1. Nervio Petroso Superficial: Vehiculiza impulsos desde el plexo pericarotídeo, glándulas lagrimales y mucosas de la nariz y techo de la boca.

B.2. Cuerda del Tímpano: Recoge las sensaciones gustativas de los dos tercios anteriores de la lengua, glándulas submaxilares y sublinguales.

B.3. Rama Sensitiva: Trae la sensibilidad de una parte del tímpano, pared posterior del conducto auditivo externo y la oreja.

El intermediario recorre el Acueducto de Falopio y se hace intracraneal por el conducto auditivo interno, atraviesa el ángulo ponto-cerebeloso y se introduce al neuroeje por el surco bulboprotuberancial y sus núcleos protuberanciales son: fascículo solitario (gustación), salivar superior (glandular) y raíz descendente del trigémino (sensibilidad superficial).

Patología

Las entidades patológicas que más frecuentemente afectan al facial son:

- 1) Parálisis periférica.
- 2) Parálisis central
- 3) Espasmo facial.

PARALISIS FACIAL PERIFÉRICA

Provocadas por distintas lesiones que afectan los núcleos de origen, el trayecto intracraneal, el recorrido intrapetroso o sus ramas, se traducen por una facie totalmente asimétrica por parálisis completa de la hemicara con trastornos sensoriales, sensitivos y secretorios.

Cuadro Clínico

1. Territorio Facial Superior: Los surcos frontales están desaparecidos y el paciente tiene imposibilidad de arrugar la frente; la hendidura palpebral aparece ensanchada y el cierre ocular abolido; al intentar ocluir los párpados, el globo ocular se desplaza hacia arriba (signo de Bell). Existe un derrame de lágrimas por la mejilla producido por la eversión del pár-

pado inferior que imposibilita que el orificio lacrimal ocupe el fondo del saco lagrimal.

2. Territorio Facial Inferior: El pliegue nasogeniano está borrado, la comisura labial desviada al lado sano que se hace más evidente al pedirle al paciente que muestre los dientes; imposibilidad de mover la boca hacia el lado paralizado.
3. Ageusia: Se verifica en los dos tercios anteriores de la lengua.
4. Hiperacusia: Debida a la parálisis del músculo del estribo.
5. Trastornos de Reflejos: El corneano está abolido (trigémico -facial) y el cierre palpebral se encuentra imposibilitado.
6. Trastornos Secretorios: Existe disminución de la secreción salivar y lagrimal.

Etiología

1. Parálisis a «frigore»: Es la más frecuente. De etiología no establecida, es sin embargo atribuida a una infección virósica. Se instala bruscamente, a veces precedida de dolores retroauriculares o mastoideos y en oportunidades se recoge el antecedente de exposiciones al frío o de cuadros catarrales nasofaríngeos.

Evoluciona favorablemente en el 85% de los casos en un plazo no superior a las cuatro semanas; el 10% cura con déficit motor parcial y el 5% restante no se recupera.

En Tucumán tiene una presentación predominante en los meses de Abril-Mayo y luego Septiembre y Octubre y el tratamiento médico se efectúa con corticoides, antiinflamatorios y complejo B; precozmente se indican ejercicios terapéuticos a fin de evitar la atrofia por desuso.

Una complicación muy desagradable y de difícil tratamiento es el espasmo facial clónico post-paralítico que se traduce por contracciones clónicas de la musculatura facial que dura segundos y que puede afectar total o parcialmente la hemicara.

2. Lesiones Protuberanciales: Debidas a lesiones vasculares, tumorales o inflamatorias, habitualmente no producen ageusia y se acompañan de parálisis del VI par o hemiplejía contralaterales (Síndrome de Millard-Gubler). Se han descrito parálisis nucleares por siringobulbia, esclerosis en placas y poliomielititis.

3. Lesiones del Ángulo Ponto -Cerebeloso: Raramente producen parálisis aislada del VII par, por lo general se acompañan de compromisos del VIII y del V par. La etiología más frecuente es el neurinoma del acústico y le siguen en orden de frecuencia el meningioma, colesteatoma y malformaciones vasculares.

4. Lesiones del Peñasco: Las fracturas del peñasco producen compromisos del nervio facial de distinta magnitud, generalmente se acompañan de déficit auditivo, compromiso vestibular, otorragia y eventualmente fístula de LCR. ; son atribuidas a lesiones directas por fragmentos óseos, edemas traumáticos, hemorragias, compresiones, etc. Otro factor de lesión del nervio facial son las otomastoiditis.

5. Lesiones Extracraneales: Habitualmente provocadas por traumatismos y tumores de la glándula parótida.

6. Causas Generales: Múltiples son los factores que pueden ocasionar una parálisis



Neurinoma del acústico

facial periférica; entre ellos citaremos la lepra, Guillain Barré (por lo general bilateral), diabetes, colagenopatías, etc.

2) PARALISIS FACIAL CENTRAL

Provocadas por lesiones supranucleares de distinta etiología, se traducen por un compromiso de la musculatura facial inferior con indemnidad del territorio facial superior, el reflejo corneano se halla normal y no hay trastornos del gusto.

Obedecen fundamentalmente a lesiones de

la vía piramidal de etiología vascular que afectan desde la corteza hasta el núcleo de origen; también se pueden presentar en procesos tumorales, infecciosos o degenerativos.

3) ESPASMO FACIAL

Se trata de contracciones involuntarias de la musculatura facial, paroxísticas y que pueden comprometer en block toda la hemicara o localizadas a un territorio determinado. Estos movimientos son clónicos y frecuentemente se acompañan de una fase tónica. Al comienzo pueden ser inhibidos por la voluntad.

Obedecen en la mayoría de los casos a una excitación anormal, post-parálisis a frigore; en otras oportunidades son ocasionadas por lesiones irritativas del nervio facial.

Su tratamiento es difícil y a veces poco efectivo; lo iniciamos con diazepóxidos y carbamazepina, si éstos fracasan, recurrimos a las infiltraciones de xilocaína y alcohol, mientras que reservamos la cirugía para los casos rebeldes. La cirugía consiste en la sección parcial de filetes terminales por delante del conducto auditivo externo o bien la sección completa con anastomosis inmediata. En los últimos años se ha propugnado la descompresiva del VII en el ángulo ponto - cerebeloso (Janetta).

Desde hace 5 años usamos toxina botulínica con buenos resultados.

VIII ° PAR-AUDITIVO

Recuerdo anatómico

A) Rama Coclear: Los estímulos sonoros provocan vibraciones aéreas que se transmiten merced a la membrana timpánica y la cadena de huesecillos a la perilinfa que a su vez excita las células ciliadas, del órgano de Corti transformándose en potenciales de acción.

La raíz coclear propiamente dicha, se inicia en el órgano de Corti y se dirige al ganglio del mismo nombre donde los axones forman el nervio coclear que se hace intracraneano por el orificio auditivo interno o poro acústico; atraviesa el ángulo ponto-cerebeloso y penetra al neuroeje por el bulbo protuberancial. Ya en el bulbo hace estación en los núcleos cocleares ventral y dorsal de donde nace la segunda neurona que se cruza parcialmente

y va en búsqueda de los núcleos olivares. De los núcleos olivares las fibras siguen ascendiendo y forman el lemnisco externo que atraviesa la protuberancia y los pedúnculos terminando en los tubérculos cuadrigéminos posteriores y cuerpos geniculados internos. De estos centros se origina la radiación acústica que va a terminar en la corteza temporal, en llamada área de Heschl en la circunvolución temporal superior.

B) Rama Vestibular: Del aparato vestibular periférico constituido por los canales semicirculares, utrículo y sáculo, nace la raíz vestibular cuyo cuerpo contenido en el ganglio de Scarpa da origen al nervio vestibular que conjuntamente con la rama coclear penetra por el conducto auditivo interno y atraviesa el ángulo ponto -cerebeloso.

Aborda el neuroeje por el surco bulbo-protuberancial y se va a distribuir en los núcleos vestibulares ubicados en el piso del cuarto ventrículo (Bechterew, Deiters, Schwalbe y Vestibular Superior). Los núcleos vestibulares se hallan ampliamente interconectados y envían información a:

1. Células de las astas anteriores de la médula.
2. Sustancia reticular del tronco.
3. Formaciones simpáticas del tronco.
4. Cerebelo (corteza y núcleo del techo).
5. Núcleos oculomotores.
6. Corteza cerebral.
7. Tálamo óptico.

Funciones

El VIII tiene una doble función: auditiva y vestibular, esta última es compleja y tiene a su cargo el control de los movimientos cefálicos, la percepción y regulación del equilibrio, control de la bipedestación y de los movimientos lineales, finalmente el control de los reflejos tónico laberínticos.

Patología auditiva

A) Hipoacusias -Anacusias de Transmisión: Originadas en lesiones del oído externo y medio se caracterizan por afectar exclusivamente la transmisión aérea, mientras que la ósea está conservada. El signo de Weber está lateralizado al oído enfermo y afecta básicamente la percepción de sonidos graves. Pueden ser debidas a taponos de ceru-

men, obstrucciones tubarias, otitis medias agudas y crónicas, perforaciones timpánicas, otospongiosis (primeras etapas), traumatismos, etc.

B) Hipoacusias -Anacusias de Percepción: Debidas a lesiones del oído interno y del nervio coclear, se afecta principalmente la percepción de tonos agudos; las conducciones aéreas y óseas están comprometidas por igual y en la prueba de Weber se lateraliza hacia el oído sano.

Las sorderas pueden ser debidas a factores vasculares, infecciosos, tóxicos, tumorales, etc.

Patología vestibular

A) Periférica: Debida a lesiones del oído interno y/o nervio vestibular, se caracterizan por un vértigo repentino, rotatorio y sistematizado que se acompaña de signos vegetativos, vómitos, acúfenos e hipoacusia. Clínicamente se observa nistagmus horizontal o rotatorio del lado opuesto al oído lesionado, trastornos del equilibrio y de la marcha con latero pulsiones hacia el lado afectado y las pruebas laberínticas evidencian un hipo o arreflexia vestibular. ..

Este Síndrome Vestibular Periférico puede tomar su origen a nivel endo o retrolaberíntico.

Las causas endolaberínticas más frecuentes son las laberintitis agudas o crónicas, traumáticas, hemorrágicas, tóxicas, etc.; el Síndrome de Meniere (vértigo, sordera y acúfenos paroxísticos) se origina a este nivel; el más frecuente es el vértigo posicional benigno.

La etiología retrolaberíntica reconoce causas tóxicas, infecciosas, inflamatorias, isquémicas y tumorales (neurinoma del VIII par que por lo general tiene su implantación en el nervio vestibular)

C) Central: El Síndrome Vestibular Central es originado por lesiones que afectan los núcleos y las vías supranucleares, se acompañan de sintomatología neurológica segmentaria (compromiso de pares bulbares, disimetrías, hemiparesias, etc.) y se caracteriza por alteraciones del equilibrio y la marcha que los pacientes refieren como inestabilidad o inseguridad, en oportunidades sensaciones vertiginosas mal definidas (mareos) sin compromiso auditivo. El examen revela

nistagmus postural, trastornos del equilibrio y la marcha, mientras que las pruebas laberínticas presentan una hiperreflexia o una disrritmia post-calórica. No hay trastornos auditivos. La etiología principal del Síndrome Vestibular Central es la insuficiencia vértebro basilar.

Otras causas pueden ser tumores, traumatismos encéfalo-craneanos y esclerosis en placas.

IX PAR GLOsofaríngeo

Recuerdo anatómico

En la base de la lengua las fibras procedentes del tercio posterior de la lengua, fauces, amígdalas, pared posterior de faringe, trompa de Eustaquio y pilares del velo, se reúnen en el ganglio petroso a la altura del golfo de la yugular y se hacen intracraneanas por el orificio rasgado posterior. Ingresan al bulbo por su cara lateral y van a terminar en el núcleo del fascículo solitario.

Las fibras motoras nacen del núcleo ambiguo situado en el bulbo, ingresan por el rasgado posterior y van a inervar el estilofaríngeo y el constrictor superior de la faringe. También posee fibras secretorias que naciendo del núcleo salivar se dirigen a la parótida

Patología

1) Parálisis. Excepcional; se caracteriza por trastornos deglutorios, ageusia del tercio posterior de la lengua, hipoestesiá amigdalina y faríngea parcial, con parálisis de la pared posterior de la faringe. El reflejo faríngeo está disminuido o abolido.

2) Neuralgia: Dolores breves, paroxísticos de gran intensidad, localizados ala base de la lengua, faringe y fosa amigdalina que se irradian hacia el oído ya veces al cuello. Tiene como zona gatillo la fosa amigdalina o la pared posterior de la faringe. La mayoría son de etiología no precisada.

El tratamiento se inicia con Carbamazepina (Tegretol MR) y en caso de fracaso se recurre a la sección quirúrgica o a la decompresión neurovascular.

Xº PAR NEUMOGÁSTRICO

Recuerdo anatómico

Es el nervio más extenso de la economía y

cumple funciones motoras, sensitivas y vegetativas.

La porción **motora** se origina en el núcleo ambiguo del bulbo, emerge por el surco póstero-lateral y en compañía del IX y XI par atraviesa el agujero rasgado posterior; desciende por el cuello conjuntamente con la arteria carótida interna y la vena yugular y va a suministrar motilidad al velo del paladar, laringe y faringe.

Las fibras **sensitivas** tienen origen en el velo del paladar, faringe y laringe; se unen al tronco del nervio y ascienden por el cuello y penetran al cráneo por el agujero rasgado posterior donde hacen estación en el ganglio yugular, se introducen al bulbo en búsqueda de los núcleos solitario y dorsal.

La porción **vegetativa** es muy extensa ya que inerva el aparato digestivo, respiratorio, corazón y grandes vasos y esófago; su ganglio central es el plexiforme mientras que los periféricos se ubican en la proximidad de los órganos inervados. Finaliza su recorrido en el núcleo bulbar dorsal cardio-neumointérico.

Patología

Las lesiones del neumogástrico ocasionan déficit de sus funciones sensitivas, motoras y viscerales.

a) Sensitivas: Anestesia o hipoestesia del velo del paladar, laringe y faringe, pérdida de los reflejos tusígeno y nauseoso. Trastornos de la deglución.

b) Motoras: Parálisis del velo con voz nasal y regurgitación de líquidos por la nariz; parálisis de la laringe y cuerda vocal provocando disfonía y la clásica voz bitonal; parálisis de músculos de la faringe con importantes trastornos deglutorios.

c) Viscerales: Son leves porque la neurona post-ganglionar es autónoma y rápidamente toma el comando de la función. Ocasionalmente pueden provocar disminución de la secreción gástrica y taquicardia.

Causas.

El nervio a través de su extenso recorrido puede ser afectado por compresiones extrínsecas; algunas neuritis como la alcohólica o plúmbica pueden localizarse en su trayecto.

Particularmente grave es la parálisis del X par en el curso del Guillain Barré, habitual-

mente bilateral, compromete seriamente la vida del paciente.

A nivel nuclear puede ser afectado por procesos vasculares, tumorales, infecciosos y degenerativos.

XIº PAR -ESPINAL

Recuerdo anatómico

Está constituido por raíces motoras que nacen en el bulbo y en los primeros segmentos espinales; emerge por el agujero rasgado posterior y va a inervar solamente dos músculos: esternocleidomastoideo y trapecio.

Patología..

Se manifiesta por paresia o parálisis de los músculos inervados, que se hallan flácidos y atónicos. La parálisis del esternocleidomastoideo se traduce por la falta de resalto normal en reposo y cuando se hace rotar la extremidad cefálica, con cierta oposición, no se observa su puesta en acción. La parálisis del trapecio ocasiona la «caída del hombro» con franca asimetría del tren superior y la imposibilidad de su elevación.

Su compromiso aislado se origina en compresiones en el trayecto cervical, frecuentemente por adenopatías o tumores malignos.

XIIº PAR HIPOGLOSO MAYOR

Recuerdo anatómico

Su núcleo se halla situado en el bulbo, en el piso del cuarto ventrículo, emerge por la cara anterior del bulbo y sale del cráneo por el agujero condíleo anterior del occipital; desciende al espacio parotídeo posterior y se dirige hacia la base de la lengua a la cual inerva en forma total. Además da una pequeña rama (asa del hipogloso) que va a inervar a los músculos omo-hioideo, esterno-hioideo y esterno-tiroideo.

Patología

El compromiso del XII par se traduce por parálisis y atrofia de la hemilengua, que se muestra rugosa y adelgazada; al ser proyectada hacia delante, la punta se desvía al lado paralizado.

Los pacientes refieren molestias en la fonación, deglución y masticación.

Causas

A) Periféricas. Comprometen a nivel del nervio y de sus núcleos.

A.1. Nervio: Traumáticas (fracturas occipitales). Invasión tumoral de los huesos de la base. Tumores y adenopatías cervicales.

A.2. Nucleares: Se caracterizan porque el cuadro de parálisis y atrofia se añaden fasciculaciones en el territorio afectado. Se observan en la esclerosis lateral amiotrófica o Enfermedad de Charcot,

siringobulbia, esclerosis en placas, poliomielitis, etc. Habitualmente son bilaterales.

B) Centrales: Son lesiones de la vía córtico-nuclear y se caracterizan por ser bilaterales, no producen fasciculaciones y la atrofia es poco notoria.

La causa más frecuente es el Síndrome multifarcto de origen vascular; que se acompaña de demencia y de imágenes lacunares múltiples en la TAC y RMN cerebrales.

TRAUMATISMO ENCEFALO-CRANEANO

INTRODUCCIÓN

El estudio de los Traumatismos Encéfalo - Craneanos (T.E.C.) cobra día a día mayor importancia y trascendencia debido al aumento incesante de su frecuencia, porque afecta a personas jóvenes en plena etapa productiva, porque su tratamiento requiere una estructura médica compleja y porque tiene destacadas implicancias familiares, sociales y laborales.

Los T.E.C. han sido calificados como la «epidemia del siglo XX» y quizás sea el precio que la Sociedad paga al frenético transcurrir de la vida actual; en el siglo XX las muertes por T.E.C. superaron las ocasionadas en las dos conflagraciones mundiales; es hoy la principal causa de muerte entre los 20 y 40 años.

Dado que los accidentes de tránsito o circulación, son los principales protagonistas de esta pandemia, es importante que las Autoridades conjuntamente con la población, instrumenten suficientes medidas de prevención, que deben ser precedidas de una concientización universal sobre la magnitud del problema.

Tras la inmensa mayoría de los accidentes de circulación existe una infracción al Código de Tránsito.

En los últimos 20 años distintas entidades médicas han concentrado su atención sobre este problema y es así como la World Federation of Neurosurgical Societies ha decidido la formación de un Comité Internacional de Neurotraumatología para atender específicamente a este problema.

Pero no solamente muertes ocasiona el T.E.C. una importante masa de población queda permanentemente discapacitada tanto física como mentalmente, lo que representa un enorme problema personal, familiar y social.

La atención médica adecuada de los T.E.C. es muy compleja porque:

- 1. Son pacientes de alto riesgo.**
- 2. En su gran mayoría politraumatizados.**
- 3. Requieren una atención de emergencia.**
- 4. Necesitan un acucioso control evolutivo.**

Estas situaciones generan la necesidad de un equipo multidisciplinario en atención permanente, compuesto por personal calificado y experimentado, dotado de una infraestructura amplia y eficiente.

ESTADÍSTICAS BÁSICAS

Su incidencia varía según la actividad, industrialización, mecanización y red vial del sector estudiado; en nuestro país, Capital Federal, Gran Buenos Aires, Córdoba, Rosario, Mendoza, Santa Fe y Tucumán ocupan los primeros lugares. Las zonas suburbanas son el escenario más frecuente, las últimas horas de la tarde y las primeras de la mañana registran mayor incidencia.

En la Argentina fallece cada hora una persona por T.E.C.

El sexo masculino predomina debido a que los hombres se desplazan más y por la índole de sus actividades están más expuestos a los accidentes. En Tucumán la distribución estudiada fue de 84,9% para los hombres y 15,1% para las mujeres; pero dado el aumento de las actividades extra- hogareña de las mujeres, últimamente han elevado su porcentaje.

Es un fenómeno universal que los grupos etéreos comprendidos entre los 20 y los 50 años son los más afectados y nuestro País no es una excepción.

Con respecto a las causas externas del T.E.C. el primer lugar lo ocupan los accidentes de circulación o tráfico, sobre todo los provocados por vehículo a motor; luego se ubican las agresiones, ya sea por objetos obtusos, cortantes y armas de fuego; posteriormente las caídas accidentales, sobre todo

en niños y ancianos. La incidencia de suicidios es muy baja en nuestro País.

En Tucumán desde 1995, tenemos un alarmante aumento de accidentes de tránsito donde están involucradas motocicletas de baja cilindrada.

El alcoholismo es un factor tóxico condicionante de alarmante frecuencia, ya que altera la reactividad refleja y sobre todo disminuye la capacidad de razonamiento.

FISIOPATOLOGÍA

De los efectos y consecuencias de un traumatismo sobre la extremidad cefálica, tienen mayor jerarquía e importancia los que afectan al parénquima del Sistema Nervioso Central y es por ello que los denominamos encéfalo craneanos a fin de elevar a un primer plano la patología del encéfalo y secundariamente a sus cubiertas.

El encéfalo, su tronco y el cerebelo, se hallan rodeados e inmersos en LCR, sostenidos por estructuras semirígidas, como la hoz del cerebro y la tienda del cerebelo, y protegidos por una capa ósea y conjuntiva; esta complejidad estructural hace que los mecanismos traumáticos sean variados y complejos y que en la mayoría de los casos sean invocados varios factores bio-mecánicos.

Especial referencia merece la disposición anatómo -vascular, que nos permitirá analizar sobre todo las complicaciones. Las arterias afluentes principales: carótidas internas, vertebrales y tronco basilar se hallan fijadas a estructuras basales y de allí sus ramas penetran libremente en el parénquima nervioso; el encéfalo y su tronco; al sufrir los efectos de la energía cinética liberada por el trauma, se ven impulsados y desplazados, ocasionándose tracciones y estiramientos de elementos arteriales. En el sector venoso existen las llamadas venas «puentes» que van desde la duramadre, semirígida y fija, a la corteza cerebral y cuando el encéfalo se pone en movimiento las venas son sometidas a estiramientos violentos que llegan a provocar rupturas, ocasionando una complicación vascular de suma gravedad que es el hematoma subdural, que comprime el parénquima nervioso.

Por la segunda Ley de Newton sabemos

que si una fuerza se aplica a un cuerpo rígido le transmite aceleración; es lo que ocurre en el cráneo, que al recibir un impacto, se acelera en forma lineal, angular o rotatoria. Cuando esta fuerza de aceleración cesa, sobre todo en forma brusca, se genera entonces la desaceleración que provoca lesiones a distancia del sitio primitivo en el cual actuó la aceleración.

Otro mecanismo importante es el provocado por la vibración que será de distinta frecuencia, debido a las distintas composiciones y pesos específicos, sobre los cuales actúa la energía liberada por el trauma: hueso, duramadre, LCR sustancia gris, sustancia blanca, ventrículos, núcleos basales, tronco encefálico, etc.

Gross, en 1958, describió el mecanismo denominado «cavitación», al ser desplazado el tejido nervioso por la fuerza de la aceleración y desaceleración, se generan zonas o espacios de presión negativa, por lo general a distancia, con destrucción neuronal y extravasación sanguínea.

Dada la consistencia «blanda», «gelatinosa» del S.N.C y la presencia de estructuras semirrígidas (hoz del cerebro, tienda del cerebelo) y rígidas como las anfractuosidades de la base del cráneo, especialmente el ala del esfenoides, el S.N.C. sufre el mecanismo de «cizallamiento» al chocar sobre esas estructuras. Por lo general son lesiones muy graves, laceraciones, contusiones hemorrágicas, etc.; este mecanismo explica la preferencia lesional de la punta del lóbulo temporal y la base del lóbulo frontal.

Cualquiera sea el mecanismo en juego, las resultantes lesiones son:

- a. Lesiones por impacto directo: Especialmente en la zona primitiva del trauma.**
- b. Lesiones por contragolpe: Sobre todo en zonas diametralmente opuestas al sitio originario de aplicación de la fuerza cinética. .**
- c. Lesiones por vibración: Todo el encéfalo.**
- d. Lesiones por cavitación: Fuerzas de presión negativa a distancia.**
- e. Lesiones vasculares: Tracción, estiramiento, roturas: basales o corticales.**
- f. Lesiones por «cizallamiento»: Especialmente en base de cráneo.**

Con respecto a las cubiertas sin duda que juegan un papel importante como protectores del S.N.C.; hoy se afirma que el cuero cabelludo absorbe el 30% de la energía generada por el trauma, sobre todo si la superficie de aplicación es amplia, y que el hueso es capaz de absorber un 40% sobre todo en personas jóvenes. De esto resulta que las cubiertas son eficientes, es posible encontrar grandes fracturas y amplias heridas del cuero cabelludo, sin que exista un compromiso equivalente del parénquima del S.N.C.

CLASIFICACIÓN

Muchas son las clasificaciones propuestas para los T.E.C., dependiendo del enfoque de las distintas escuelas: Abierto-cerrado, agudo-crónico, simple-complicado, recuperable-invalidante, directo-indirecto, médico-quirúrgico, leve, mediano y grave etc. Las hay clínicas, neuropatológicas, pronósticas según el tipo de atención o tratamiento, etc. todas enfocan parcialmente aspectos de una integridad muy compleja originada por el agente traumático.

Nosotros preferimos plantear el problema agrupando en primer lugar las lesiones propias o primitivas o primarias del parénquima nervioso, para luego analizar las complicaciones que pueden presentarse y finalmente estudiar las secuelas que ocasionan los T.E.C. Nuestra óptica es fundamentalmente clínica, prácticamente objetiva y meramente descriptiva.

1) Lesiones Primarias del S.N.C.

- Contusión
- Conmoción
- Laceración

2) Complicaciones

- Anoxia Secundaria
- Isquemia Secundaria
- Hematoma extradural
- Hematoma Subdural
- Hematoma Intraparenquimatoso
- Encefalitis Supurada
- Absceso del S.N.C.
- Infecciosas
- Empiema Subdural
- Meningitis Purulenta

- Fístulas LCR
- Otorreas
- Rinorreas
- Otras
- Hundimientos
- Compresión Pares Craneanos (I -II -III -VII)
- Hidrocefalia Obstructiva
- Hidrocefalia normotensiva: Sind.Hakim
- Epilepsia
- Sensoriales
- Motoras

3) Secuelas

- Psíquicas
- Sensoriales
- Motoras
- Otras

CONMOCIÓN CEREBRAL

Es una inhibición funcional del S.N.C. debida a la acción de un agente traumático; breve y reversible, que cursa con inconsciencia y amnesia posterior, sin substracto neuropatológico macroscópico y que no ocasiona complicaciones o secuelas.

Es la forma clínica más frecuente; muchos autores la denominan contusión cerebral leve, concusión leve, inconsciencia traumática (Walker, 1973), etc. El diagnóstico es retrospectivo, se exige que la pérdida de conocimiento no supere los 60 minutos (Russell, 1968) y que la recuperación sea total.

NEUROPATOLOGÍA

Por definición se considera que no existe lesión macroscópica del S.N.C. pero muchos autores han comunicado el hallazgo de distintas lesiones a nivel microscópico como pequeñas sufusiones hemorrágicas, edemas, fisuras mitocondriales, etc.

Si bien estas lesiones pueden encontrarse en cualquier sitio del encéfalo, Mitchell y Hume Adams afirman que son constantes a nivel del tronco cerebral.

FISIOPATOLOGÍA

La mayoría de nuestros conocimientos derivan de hallazgos en modelos experimentales y el hecho más constante sería un au-

mento de acetil colina tisular y en LCR, concomitante con una disminución de la colinesterasa. Otros autores infieren trastornos de permeabilidad de las membranas y bloqueos sinápticos funcionales.

CUADRO CLÍNICO

Inmediatamente de sufrido el impacto traumático el sujeto queda en estado de inconsciencia, desconectado del ambiente exterior y con trastornos neurovegetativos de distinta magnitud. Al cabo de minutos se asiste a una recuperación progresiva, pero total.

El estado de inconsciencia se acompaña de una disminución de reflejos superficiales y profundos, el ritmo respiratorio no denota alteraciones y el paciente da la impresión de estar «dormido».

Los trastornos neurovegetativos son frecuentes: Palidez, sudoración viscosa y fría, hipotensión arterial, variaciones en la frecuencia del pulso, vómitos, fenómenos ortostáticos, etc.

Progresivamente se asiste a la recuperación dentro de la hora de recibido el T.E.C.; el paciente empieza a conectarse con el ambiente, se lo aprecia perplejo en su incapacidad de abarcar la situación que está viviendo, inquiere sobre lo ocurrido, se angustia por su estado y se preocupa por la suerte de sus acompañantes.

Generalmente sufre cefaleas holocráneas de poca intensidad, se queja de mareos y distintas sensaciones cefálicas: «abombamientos», «vacío», «desprendimiento», «movimientos», etc.

Presenta amnesia para lo ocurrido, en un período que abarca desde minutos antes del T.E.C. (anterógrado) o bien desde el instante del impacto.

El examen neurológico, ya en este período, es totalmente **normal**.

DIAGNÓSTICO

Una premisa básica es considerar al diagnóstico de conmoción cerebral como retrospectivo; esto significa que no puede ser formulado hasta tener un perfil temporal de la evolución de la afección de por lo menos 72 horas.

Sus elementos fundamentales son:

1. Pérdida de conocimiento de menos de una hora.

2. Amnesia total de lo ocurrido.

3. Ausencia de complicaciones

4. Recuperación total

5. La conmoción cerebral puede cursar con lesiones óseas y del cuero cabelludo de distintas magnitudes; una fractura, una herida, etc. que no alteran el diagnóstico final ya que la conmoción es referida exclusivamente a la lesión primaria del encéfalo y su tronco y no abre juicio "per se" sobre los posibles daños de las cubiertas.

CONDUCTA

Cuando el paciente ingresa en estado de inconsciencia, como no podemos prever la evolución, se le proporcionarán todos los cuidados relativos a un enfermo en coma; se mantendrá la vía aérea libre, se hará la profilaxis de la tan temida bronco aspiración (sonda nasogástrica por posición) y se consolidará una vía parenteral expedita.

Si el paciente recuperó la conciencia durante su traslado o se recupera a los pocos minutos, es fundamental realizar un minucioso examen no sólo del S.N.C. sino general, por posibilidad de lesiones en otros territorios. El examen auxiliar de preferencia es la T.A.C. que debe ser normal.

Indicamos reposo absoluto en cama y reiteramos obsesivamente la importancia de controles periódicos cada 15-30 minutos para tener un perfil temporal de la evolución.

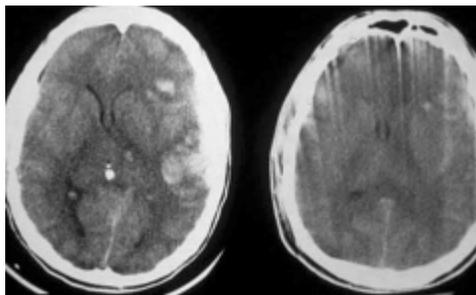
Administramos medicación sintomática. A las 72 horas empezamos con levantamiento progresivo por el peligro de fenómenos ortostáticos.

Al cabo de una semana, si la evolución ha sido satisfactoria, aconsejamos reintegro social y laboral.

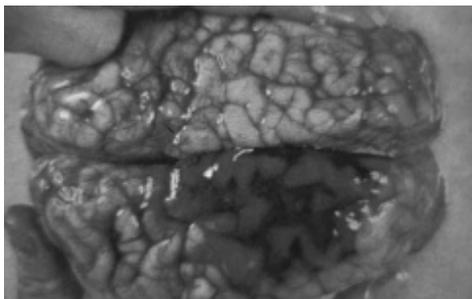
CONTUSIÓN DEL SNC.

Según el Comité Internacional de Neurotraumatología es una **«alteración estructural del tejido nervioso, caracterizada por edema extravasación sanguínea y destrucción tisular de mayor o menor grado»**.

Esta definición hace hincapié en que neuropatológicamente existe una lesión estructural, a diferencia de la conmoción, hay



Contusión cerebral bilateral a franco predominio izquierdo



Contusión cerebral grave

destrucción tisular de distintos grados, además se infiere que los daños traumáticos pueden ser localizados o generalizados y de magnitud variable.

La interacción entre la localización y la intensidad de la lesión confieren una expresión clínica muy variable, dependiente del valor funcional de la zona contusa y básicamente de la gravedad del daño neuronal.

Pese a esta gran variabilidad clínica, existe un hecho fundamental, que es la **tendencia a la mejoría** que revelan estos pacientes; podrá ser lenta o más o menos rápida, pero siempre el perfil temporal será favorable. Cuando esta evolución satisfactoria se detiene, o aún más, cuando hay un retroceso o una involución, estamos ante la presencia de una complicación que deberá ser detectada con extrema urgencia.

Por otra parte, al existir una lesión estructural del S.N.C. con destrucción tisular, siempre quedará un déficit de función, localizado o generalizado dada la despoblación neuronal y que tendrá una expresión clínica más o menos manifiesta, dependiente de tres factores:

1. **Valor funcional de la zona lesionada.**
2. **Magnitud del daño estructural.**
3. **Posibilidades de compensación funcional.**

NEUROPATOLOGÍA

La contusión del S.N.C se caracteriza por presentar focos o zonas parenquimatosas, en las cuales se observan tres fenómenos fundamentales:

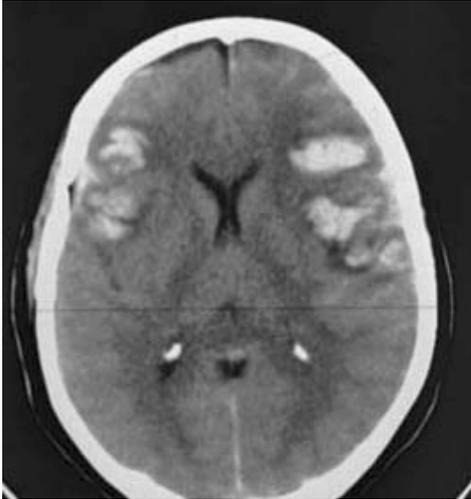
1. **Destrucción neuronal del tejido glial de sostén y nutrición.**
2. **Extravasación sanguínea.**
3. **Edema cerebral**

La **destrucción estructural** se manifiesta por necrosis y necrobiosis, tanto de las neuronas como del tejido glial (astrocitos, oligodendrocitos, microglia, etc.); este foco lesional tiene, distintas gradaciones, dimensiones y localización, de acuerdo al mecanismo del T.E. C y la: energía cinética liberada. La zona central del foco contusional es el escenario de la mayor intensidad lesional que va disminuyendo progresivamente hacia la periferia.

La **extravasación sanguínea** es debida lógicamente a ruptura de elementos vasculares y adopta distintas formas dependiendo de la naturaleza venosa o arterial, del calibre de la estructura lesionada, de la eficiencia del vaso espasmo reactivo y del estado previo al fenómeno traumático. La mayoría de las veces es una hemorragia infiltrativa, no colectada, múltiple e irregular, que predomina en la sustancia gris dada su mayor riqueza vascular. Su magnitud es variable, de la pequeña petequia hasta la dislaceración hemorrágica.

El **edema** es un componente fundamental de esta lesión y corresponde a un aumento del compartimento vascular (congestión) y a los fenómenos de hiperhidratación intracelular (edema verdadero). Este edema ocasiona un aumento de volumen del parénquima nervioso que inicialmente provocará un compromiso local, luego de las estructuras vecinas al foco contusional y finalmente desencadenará un conflicto continente-contenido generando un Síndrome de hipertensión endocraneana. Predomina en la sustancia blanca, dada su menor consistencia (Seggiaro). En los focos contusionales, el edema suele tener una dinámica muy particular y no total-

mente aclarada, ya que alcanza su mayor expresión hacia las 48-72 horas de producida la injuria traumática.



Contusión cerebral bilateral grave

CLÍNICA

Es imposible describir un cuadro clínico «tipo» de la Contusión del S.N.C dada la gran variabilidad sintomatológica que puede presentar.

La historia clínica debe ser elaborada minuciosamente, incorporando todos los detalles que pudiera proporcionar el propio paciente, familiares o testigos circunstanciales del accidente.

Por lo general el traumatizado ingresa en estado de inconsciencia y los datos que se nos proporcionan provienen del personal policial, bomberos o de asistencia pública que recogen al accidentado y sólo informan parcialmente de la enfermedad actual, ignorándose los antecedentes personales que son de fundamental importancia en Epilepsia, Diabetes, Enfermedades Cardiovasculares y Renales, Discrasias Sanguíneas, etc. De esta circunstancia surge la importancia de que cada individuo porte un resumen médico de sus antecedentes y que en esos críticos momentos son de invaluable importancia.

La ingestión de drogas y especialmente de alcohol dificultan la interpretación de los signos y del cuadro clínico, sobre todo en lo referente al estado de conciencia. Se debe estar alerta, porque en algunas oportunidades,

los propios familiares distorsionan los antecedentes para evitar responsabilidades en casos de caídas accidentales o provocadas, y sobre todo de castigos corporales a menores o ancianos.

Pese a la amplia gama sintomatológica se deben destacar los síntomas y signos más frecuentes de encontrar:

1) Trastornos de Conciencia

Habitualmente existen alteraciones en la esfera de la conciencia; es excepcional que no la presenten. Algunos autores, como Rusell, califican la gravedad del fenómeno contusivo de acuerdo al grado de compromiso de la conciencia, avaluado con la escala de Glasgow, ya que existe una cierta relación entre la intensidad de la contusión y la profundidad de la patología de la conciencia.

Evidentemente cuando el fenómeno contusivo compromete el tronco cerebral se observan las mayores alteraciones, con comas profundos y sobre todo prolongados; por el contrario cuando la lesión asienta en los hemisferios cerebrales es posible observar trastornos de conciencia parciales y de pocas horas de duración.

Clínicamente estas alteraciones se caracterizan por una tendencia a la mejoría y en controles sucesivos observamos cómo el paciente «emerge» del coma, pasando por los estadios de semi-coma, obnubilación, automatismo y finalmente la tan ansiada lucidez, que nos indica la resolución del proceso agudo contusional; de hecho el paciente no tendrá recuerdo del período de inconsciencia.

Insistimos, que cuando un paciente no muestra, en los sucesivos controles, esta tendencia a la mejoría, debemos estar alertas para descartar una complicación.

El control es monitorizado con la escala de Glasgow.

2) Hipertensión Endocraneana.

Al estudiar los fenómenos neuropatológicos dijimos que un hallazgo constante eran el edema y la extravasación sanguínea; ambos procesos provocan un aumento del volumen del S.N.C y con ello hipertensión endocraneana, cuya intensidad dependerá de la magnitud del fenómeno contusional.

La tríada clásica del Síndrome de hipertensión endocraneana está constituida por: **Ce-**

faleas, vómitos y edema de papila. Pero si el paciente se halla en inconsciencia no será posible obtener el relato de la cefalea, si tiene colocada una sonda nasogástrica no se producirán los vómitos y finalmente el edema de papila recién aparecerá hacia las 48-72 horas de evolución.

En éstas circunstancias el control del pulso adquiere un enorme valor, ya que la **bradicardia** es un signo de hipertensión endocraneana y su control sucesivo será un parámetro de inestimable valor. Cuando un paciente empieza a retardar su pulso progresivamente, estamos ante una complicación que debe ser detectada y diagnosticada con extrema urgencia (hematoma).

Si bien es cierto que el edema de papila aparece recién hacia las 48-72 horas, no es menos cierto que precozmente podemos observar congestión venosa o borramiento de los bordes papilares, signos que en esta eventualidad adquieren un gran valor, ya que nos informan de un conflicto continente contenido establecido.

3) Síndrome Leptomenígeo

La extravasación sanguínea del proceso contusional habitualmente se pone en contacto con el LCR ya sea a través del espacio subaracnoideo o de las cavidades ventriculares.

La presencia de sangre en LCR provoca la aparición de rigidez de nuca y columna, signos de Kerning y Brudzinko y otros componentes del Síndrome Leptomenígeo.

Por lo general esta leptomeningitis irritativa, se expresa durante 5-7 días y lentamente va desapareciendo en relación con la «limpieza» del LCR.

4) Síntomas y Signos Focales

Son variables y traducen la localización clínica del proceso contusional; los más expresivos son los siguientes:

4.a. Frontal. Agitación psicomotora. Trastornos de la memoria. Alteraciones de la dinámica del pensamiento. Alucinaciones. Desorientación temporo-espacial.

Trastornos de la personalidad. Crisis convulsivas focales o generalizadas.

4.b. Frontal Posterior. Hemiparesias. Hemiplejias. Afasias expresionales. Crisis convulsivas jacksonianas o motoras parciales.

4.c. Temporal. Agitación psicomotriz. Trastornos de lenguaje. Emotividad exagerada. Crisis convulsivas.

4.d. Occipital. Trastornos del campo visual. Hemianopsias.

4.e. Parietal. Trastornos sensitivos. Hemianestias. Anosognosia. Alteraciones del esquema corporal. Crisis convulsivas.

4.f. Cerebelo. Ataxia. Hipotonía muscular. Nistagmus. Disimetría.

4.g. Tronco Cerebral. Rigidez de descerebración. Coma profundo. Trastornos neurovegetativos graves. Alteraciones pupilares cambiantes. Trastornos respiratorios. Incluso los signos focales pueden ser múltiples.

EVOLUCIÓN

El cuadro clínico de la contusión del S.N.C tiene una tendencia natural hacia la resolución en forma progresiva; evidentemente que el mejor parámetro está constituido por la mejoría del estado de conciencia.

Los signos deficitarios focales también mejoran debido a la resolución del edema y la extravasación sanguínea, habitualmente se detienen en un estadio deficitario debido al desdoblamiento neuronal que es una lesión irreversible pero en este caso parcial.

El tiempo de evolución es variable y depende de la magnitud de la lesión y del sitio estructuralmente comprometido; las contusiones de tronco cerebral son por lo general más francas y tienen un período evolutivo prolongado.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de Contusión del S.N.C debe ser de absoluta certeza; una buena historia clínica, un minucioso examen clínico y neurológico, un satisfactorio control evolutivo y el uso oportuno, con criterio clínico, de los excelentes medios auxiliares de diagnóstico, nos deben disipar toda incertidumbre y sólo así podremos instituir un tratamiento adecuado.

Todo paciente que presenta una alteración de conciencia consideramos que es mandatoria la realización de una TAC.

El problema fundamental que presentan los cuadros contusionales, es el diagnóstico di-

ferencial con las complicaciones expansivas, especialmente las vasculares (hematomas); por lo general se trata de enfermos graves, en estado de coma, con signos focales e hipertensión endocraneana, los que plantean la disyuntiva. En estos casos no podemos esperar la evolución clínica, ya que el tratamiento debe ser urgente y es aquí donde el criterio clínico elegirá el examen auxiliar adecuado y oportuno.

El control evolutivo del paciente es el elemento básico, pero en algunas oportunidades es imprudente esperar, ya sea por la gravedad del estado de conciencia, o cuando los signos focales son francos o cuando la bradicardia es acentuada, y es en estas angustiantes circunstancias cuando debemos extremar los recursos auxiliares en pos de un diagnóstico de certeza.

Realmente hoy disponemos de excelentes medios técnicos para un diagnóstico positivo e indudable de contusión del S.N.C; el advenimiento de la, Tomografía Axial Computada (T.A.C) nos permite un diagnóstico preciso y rápido.

Pasaremos revista a los medios auxiliares más usados:

1) Radiografía Simple de Cráneo

Valor relativo. Informa sobre el estado de las cubiertas y no del parénquima nervioso (Costal).

Pero evidentemente de su estudio se pueden inferir detalles sobre los mecanismos y en algunos casos la desviación de la glándula pineal calcificada, permitirá sospechar una colección hemática yuxtadural.

La presencia de fracturas a nivel de la escama temporal nos deben poner en la pista de un posible hematoma extradural

2) Tomografía Axial Computada

Notable técnica imagenológica sin riesgos para el paciente, rápida y de alta confiabilidad; permite un relevamiento del parénquima nervioso informándonos sobre la magnitud de la contusión del S.N.C, localización y extensión de los focos contusionales, grado de edema, compromiso de estructuras vecinas, etc.

Permite descartar las complicaciones expansivas.

3) Resonancia magnetica nuclear

Todavía lenta no está indicada en agudo.

TRATAMIENTO

Con el diagnóstico de certeza de Contusión del S.N.C los objetivos terapéuticos principales están destinados a atenuar los daños ocasionados por el T.E.C y sobre todo preservar la integridad de las zonas menos lesionadas e indemnes.

«El objetivo principal del manejo inmediato del traumatizado encéfalo craneal es evitar las lesiones secundarias y permitir un rápido proceso de recuperación brindándole al encéfalo un medio interno óptimo» (Basauri T.)

Para cumplir estos objetivos se han de tomar medidas terapéuticas dinámicas y adecuadas a la gravedad del paciente, a la cuantía del daño del Sistema Nervioso y fundamentalmente integrales, ya que la mayoría de estos enfermos son politraumatizados.

Para que éstas medidas resulten efectivas y eficaces es necesario disponer de una infraestructura especializada, dotada de recursos humanos de alta competencia y multidisciplinarios en una planta física moderna y adecuada.

Hasta hace algunos años se sostenía que el tratamiento de la contusión del S.N.C era de resorte exclusivamente médico; sin embargo, en la última década se han introducido medidas neuroquirúrgicas, descompresivas o ablativas, que indicadas correctamente han enriquecido nuestro arsenal terapéutico.

La clave del tratamiento está en la fórmula de Wolf:

$$PC = PAP - PIC$$

PC Perfusión Cerebral

PAP Presión Arterial Promedio

PIC Presión intracraneal

Se debe obtener una muy buena perfusión para permitir que el S.N.C. pueda recuperarse. Obviamente si la presión es menor que 70 mm. Hg no será posible la recuperación al igual que si la PIC está aumentada.

A) HOMEOSTASIS DEL MEDIO INTERNO

A.I. Función Respiratoria Correcta

Se debe procurar en forma prioritaria un buen intercambio gaseoso a través de una

ventilación pulmonar óptima; la vía aérea debe estar libre y expedita. Las medidas más corrientes van desde la colocación de una cánula de Mayo hasta la intubación traqueal e incluso la traqueostomía. En caso de trastornos respiratorios centrales preferimos curarizar y colocar respiradores de presión negativa o por demanda.

3En principio, todo paciente con Glasgow menor de 8 es colocado en respirador bajo curarización.

La anoxia provoca acidosis con aumento de permeabilidad de las membranas del S.N.C con acrecentamiento del edema cerebral y la congestión vascular que aumentan el volumen del S.N.C.

Los cuidados respiratorios en pacientes con alteración de conciencia son de fundamental importancia.

A.2. Normovolemia

Se deben compensar adecuadamente los déficit ocasionados por hemorragias externas (cuero cabelludo) o internas en casos de politraumatismos. No sólo es importante la volemia sino el contenido de hemoglobina que transporta el oxígeno.

A.3. Función Cardíaca Suficiente

Es necesario un aporte sanguíneo óptimo al S.N.C, sobre todo que el fenómeno contusivo ocasiona aumento de la resistencia periférica. La función cardíaca debe ser controlada y apoyada sobre todo en pacientes de cierta edad o cuando existen antecedentes de insuficiencias coronarias o arritmias.

A.4. Estabilización de Trastornos Vegetativos

En las contusiones del S.N.C son frecuentes las alteraciones vegetativas que deben ser tratadas sintomáticamente, especialmente la hipertermia. En caso de «tormentas neurovegetativas» en contusión del tronco encefálico indicamos bloqueos farmacológicos e hipotermia artificial.

A.5. Aporte Calórico

A partir de las 72 horas aportamos por sonda nasogástrica elementos nutritivos: 1.000 calorías en 1.000 c. c. con equilibrio de carbohidratos, grasas y proteínas.

B) TRATAMIENTO DEL EDEMA CEREBRAL

Un avance significativo es la monitorización de la presión intracraneal (PIC) a través de

receptores ubicados en el espacio subdural o en el interior de los ventrículos e incluso en parénquima; de esta manera en forma permanente tenemos una medición precisa y constante que nos permitirá dosificar por «demanda». los agentes antiedematosos cerebrales.

B.1. Manitol al 15%

Es el más usado. Dosis media: 0, -5 a 1 gramo por kilo de peso y por día. Se administra en «bolos» de 50-200 c.c. cada 6 horas.

B.2. Hiperventilación

Previa curarización colocamos al paciente en respiradores graduando una H.V. con oxígeno al 100%. Excelentes resultados.

B.3. Glicerol

Se usa por sonda nasogástrica, es muy activo y la dosis media se halla entre 1-2 gramos por kilo de peso y por día.

B.4. Cirugía

Es de indicación excepcional y sobre todo cuando el tratamiento anteriormente citado no rinde en la manera esperada. Consiste en aumentar la capacidad del continente mediante decompresivas temporales o de fosa posterior amplias.

C) TRATAMIENTO DE LA EXTRA VASACIÓN SANGUÍNEA

Cuando el foco contusional tiene un gran componente de extravasación sanguínea (ver T.A.C.) y está actuando como un verdadero proceso expansivo y sobre todo creando un conflicto continente-contenido, indicamos la ablación quirúrgica del foco en el afán de preservar la integridad de zonas vecinas. Basauri ha comunicado resultados muy favorables al respecto.

D) OTRAS MEDIDAS

Dada la complejidad lesional y sintomatológica de la contusión del S.N.C, múltiples son las posibilidades terapéuticas. De entre ellas queremos destacar tres:

D.1. Prevención de Crisis Convulsivas.

Sobre todo en pacientes de cierta gravedad, indicamos profilácticamente anticonvulsivantes, especialmente fenobarbital y fenitoína. En caso de que el paciente sea epiléptico restituimos el tratamiento habitual agregando un 20 % de las dosis acostumbradas.

D.2. Excitación Psicomotriz

En estos casos usamos diazepam por vía parenteral y preferimos pequeñas dosis, pero reiteradas a fin de poder observar el estado de conciencia.

D.3. Antibióticos

Sólo son indicados en casos de amenazas ciertas de infección, como T.E.C abiertos o fístulas de LCR.

D.4. Posición

Dado que las venas yugulares no poseen válvulas es imperativo favorecer el retorno venoso Elevando la cabeza a 30°.del plano horizontal

LACERACION DEL S.N.C.

Constituye el grado máximo de lesión primaria del S.N.C. El Comité Internacional de Neurotraumatología lo define como «**una lesión caracterizada por desgarramiento grueso del sistema nervioso y sus vasos**».

Este gravísimo cuadro es originado por agentes traumáticos que liberan una enorme energía cinética, muy especialmente los de masa reducida (proyectiles de alta velocidad), y los que provocan grandes aceleraciones y desaceleraciones de la extremidad cefálica en cuyo interior la masa cerebral se lacera contra las rugosidades y arbotantes de la caja craneal.



Hernia del Uncus con grave compresión bulbar.

La o las zonas de laceración se comportan como focos contusionales graves donde la destrucción neuronal y de vías es total e irreversible; el edema y la extravasación sanguínea son de gran magnitud.

Constituyen cuadros muy graves que ocasionan la muerte con gran frecuencia y en caso de sobrevida lo hacen discapacitando seriamente al paciente.

La **sintomatología clínica** está presidida por una profunda alteración del sensorio y la conciencia con signos focales francos y notorios como hemiplejía, hemianestiasias, hemianopsias, etc., que al contrario de las contusiones no se recuperarán, dado que se trata por definición de un desgarramiento total e irreversible del parénquima nervioso.

La **signología** será variable, dependiendo de la ubicación de la zona de «desastre»; por lo general las que asientan en el tronco cerebral son incompatibles con la vida, mientras que las hemisféricas predominan en la unión fronto-temporal (impacto sobre el ala del esfenoides).

Con gran frecuencia las laceraciones del S.N.C originan complicaciones vasculares (hematomas) y dado que una alta proporción son provocadas por agentes perforantes, darán lugar aun T .E. C abierto al exterior y a las infecciones.

La **evolución clínica** de estos pacientes es «tormentosa», exige un control prácticamente continuo y 'la puesta en juego de toda una infraestructura especializada; la diferencia evolutiva con las contusiones estriba en que los signos focales no se recuperan, que los trastorno vegetativos son difícilmente controlables y que el tiempo de evolución es prolongado y en algunas ocasiones muy prolongado.

El **tratamiento** no difiere substancialmente con el propuesto para las contusiones graves, pero aquí se deben utilizar todos los recursos en su máxima expresión; de rutina indicamos antibióticoterapia.

El **pronóstico** es siempre reservado y se esperará por lo menos 60 días para formularlo definitivamente.

3. Secuelas

Son importantes por las discapacidades que generan; pueden ser de índole psíquica, física o sensorial.

Van desde la simple cefalea a los estados de vida vegetativa, requieren atención especializada, por lo general equipos multidisciplinarios de tratamiento.

En la consideración clínica de las secuelas intervienen muchos factores:

- Estado neurológico previo
- Circunstancias del trauma originario
- Tipo de atención médica recibida
- Zonas cerebrales comprometidas
- Magnitud del daño estructural
- Posible ganancial
- Estado Laboral
- Edad

Dentro de la multiplicidad de posibilidades queremos destacar dos:

A. Síndrome post-emocional

Se trata de un conjunto de molestias subjetivas post-TEC tales como cefalea, desequilibrios, abombamiento, nerviosismo, inquietud, mareos, astenia, fatiga fácil, déficit atencional, etc. que interfieren con el reintegro a sus actividades anteriores.

Los exámenes imagenológicos y electro fisiológicos no revelan patología orgánica cerebral y los test psicológicos una disminución del desempeño.

La interpretación patogénica de este cuadro es motivo de controversia.

La desproporción entre lo que el paciente dice sentir y los hallazgos causa cierta perplejidad al médico tratante y con frecuencia deteriora la relación médico-paciente.

Recomendamos explicar claramente la situación al paciente y a su entorno, interesarse genuinamente por la angustia existente, tranquilizar y sobre todo «contener» en este estado de reinserción social y laboral.

B. Epilepsia post-traumática

Si bien algunos pacientes tiene crisis convulsivas en el período inmediato al TEC, aquí nos referiremos a las crisis que se inician habitualmente entre los 6-12 mese del trauma y que tienen evolución crónica.

Son debidas a focos de ubicación cortico-subcortical, por lo general secuelas de contusiones o laceraciones graves y predominan francamente en los lóbulos frontales y temporales.

Clínicamente se manifiestan por crisis parciales simples o complejas que secundariamente se generalizan, por lo general no generan problemas diagnósticos y los fármacos de mejor rendimiento son los hidantoínicos, carbamazepina y valproatos.

COMPLICACIONES DE LOS T.E.C

La clínica de las complicaciones de los T.E.C surge habitualmente del control evolutivo de los afectados, en ocasiones la disfunción cerebral es tan evidente y de tal magnitud inicial, que la presencia de complicaciones es un hecho conjunto con las lesiones primarias.

De un control acucioso, del uso apropiado y oportuno de la imagenología dependerá la detección precoz de las complicaciones.

De las múltiples complicaciones en la evolución de los TEC destacamos como la más frecuente la ANÓXICO - ISQUÉMICA que es responsable de más del 40% de las muertes por TEC; en segundo término las **complicaciones vasculares** especialmente procesos que ocupan espacio (hematomas) y en tercer término **las infecciones**.

Recuperar las lesiones primarias y prevenir y tratar precozmente las secundarias o complicaciones es el objetivo principal del tratamiento de los TEC

LESIONES SECUNDARIAS O COMPLICACIONES

1. Anoxia Secundaria

2. Isquemia Secundaria

3. Vasculares

Hematomas

a. Extradural

b. Subdural

c. Intracerebral

Fístula Carótida Cavernosa

Hematoma Subdural Crónico

4. Infecciosas

Encefalitis Supurada

Abscesos Cerebrales

Empiema Subdural

Meningitis Purulenta

Osteítis

Infecciones cubiertas blandas

5. Fístulas LCR

Rinorreas

Otorreas

Otras

6. Hundimientos

7. Hidrocefalia

Obstructiva

Síndrome de Hakim

8. Compromiso de Pares Craneanos

Óptico

Facial

Otros

Es opinión universal que para un tratamiento eficiente del TEC es imprescindible el uso de protocolos probados, McMaster de Canadá introdujo en 1994 el paradigma de la Medicina basada en la evidencia y que;

A. Reduce el énfasis de la intuición,

B. Solo se acepta lo científicamente probado

C. Genera protocolos de atención y tratamiento

D. Solo usa fármacos eficaces

Creemos que los avances realizados en los últimos años en el tratamiento del TEC grave son debidos a estos conceptos propugnados por la Brain Trauma Foundation a través de las Guías Prácticas de uso en los principales Servicios de Neurocirugía del Mundo.

1. - ANOXIA SECUNDARIA

Para que el Sistema Nervioso Central pueda recuperarse luego de un TEC es necesario que tenga un aporte de oxígeno suficiente y de calidad (100%).

La falta de permeabilidad de las vías aéreas desde los labios al alveolo es una importante causa de anoxia general y sobre todo encefálica

Se estima que el 18% de los TEC graves que llegan a nuestro Servicio del Hospital Padilla están anoxicos; a veces la simple colocación de un tubo de Mayo o una intubación

oportuna salvaran la vida y preservaran la función encefálica.

Para una recuperación satisfactoria es **imprescindible** que desde el sitio del accidente, durante el transporte y ya en ámbito hospitalario la vía aérea esté permeable y haya un adecuado intercambio aéreo; desde la respiración boca a boca a la colocación de respiradores automáticos, todos los medios deberán usarse con **urgencia** para asegurar la oxigenación.

Desgraciadamente el SNC es muy sensible al déficit de oxigenación, fundamentalmente porque no tiene reservas metabólicas a diferencia de otros parénquimas. Prácticamente a los seis minutos de anoxia la neurona muere o queda incapacitada permanentemente.

Preferimos hacer desde el inicio oxígeno al 100% y control de la función respiratoria con gases sanguíneos monitorizados cada dos horas.

De rutina intubamos a todo paciente que tenga un Glasgow inferior a 8 y practiquemos respiración asistida mecánica.

2. ISQUEMIA SECUNDARIA

Consideraciones similares con respecto a un adecuado aporte sanguíneo al SNC.

Tengamos en cuenta que la presión de perfusión cerebral tiene una estrecha relación con la presión arterial media (PAM) y la presión intracraneal (PIC).

La PAM suele estar alterada en los politraumatismos fundamentalmente por hipovolemia, recordemos que el cuero cabelludo es muy sangrante y se pueden perder importantes volúmenes en heridas no tratadas adecuadamente y oportunamente.

A veces una fractura de fémur o de pelvis puede restar de la circulación importantes caudales (1000 - 2000 cc) que generan una hipotensión que por debajo de 70 mm de Hg de PAM impedirán que el SNC se recupere adecuadamente.

Por lo tanto para evitar una segunda lesión encefálica es necesario que el aporte sanguíneo al cerebro sea preservado

Los resultados del Traumatic Coma Data Bank han evidenciado que la hipotensión provoca un incremento del 150% de la mortalidad.

Otro factor importante es el aumento de la presión intracraneal, hoy sabemos que cuando supera los 20 mm Hg la presión de perfusión decrece progresivamente, las principales causas de aumento de presión intracraneal son las masas sanguíneas (hematomas) y el edema traumático, estas dos complicaciones deben ser tratadas en forma urgente.

La fórmula de Wolf resume estos conceptos:

$$PPC = PAP - PI$$

PPC = PRESIÓN DE PERFUSIÓN CEREBRAL

PAP = PRESIÓN ARTERIAL PROMEDIO

PI = PRESIÓN INTRACRANEAL

Lo importante a considerar es que desde el lugar donde sucede el TEC hasta el ámbito hospitalario el paciente debe tener un soporte cardiovascular eficiente tanto en lo referente al factor bomba (soporte cardíaco) y al factor volemia (sangre y líquidos).

De allí que modernos conceptos de Emergentología prediquen llevar al lugar del accidente un móvil de alta complejidad en caso de politraumatismos

Sin una adecuada presión de perfusión asistiremos a lesiones isquémicas de distinta magnitud que complicarán gravemente la evolución del traumatizado.

3. VASCULARES

Son complicaciones provocadas por rupturas vasculares intracraneales y craneales dentro de los cuales se destacan los hematomas.

Los hematomas son colecciones sanguíneas que provocan un importante conflicto continente - contenido, producidas por la ruptura de elementos vasculares.

La violencia del TEC y la movilización abrupta del SNC en una cavidad inextensible generan graves dislocaciones vasculares.

Según su topografía los hematomas pueden clasificarse en extradural - subdural e intracerebral.

3.a. Hematoma Extradural (HED)

Se produce por lo general por ruptura de la arteria meníngea media, ubicándose la co-



Hematoma extradural

lección entre el hueso y la duramadre, esta masa sanguínea comprime el encéfalo sobre todo en regiones temporales.

Ya que se trata de una ruptura arterial tiene una progresión muy aguda y el paciente entra en riesgo de muerte en pocos minutos.

El signo clave más elocuente es el compromiso de la conciencia que progresa en forma alarmante hasta llegar al coma profundo, la monitorización de la conciencia por medio de la escala de Glasgow nos permite detectar rápidamente esta colección

En otras oportunidades el paciente ingresa lucido al Hospital y progresivamente entra en coma, es el denominado **Síndrome hablar y morir**

Dada la compresión encefálica es de regla observar **hemiparesias** o **hemiplejías contralaterales**.

Un signo importante es la **anisocoria** por midriasis parálitica homolateral al hematoma; al ser desplazada la masa cerebral por el hematoma hacia la línea media se produce un severo compromiso del III par.

Cuando la compresión no ha sido evacuada se producen hernias cerebrales que comprometen el tronco cerebral, que es asiento del centro respiratorio y cardiovascular con gravísimos trastornos del ritmo respiratorio y bradicardia.

En caso de persistir el conflicto contenido -

continente el paciente muere en paro respiratorio y luego cardiaco.

Aparece entonces muy claramente la imperiosa necesidad de un diagnóstico precoz y un tratamiento muy urgente de evacuación del hematoma.

En oportunidades con la tríada de **coma, hemiplejía, anisocoria** no necesitamos recurrir a la TAC porque es más importante la celeridad en la evacuación que la confirmación imagenológica.

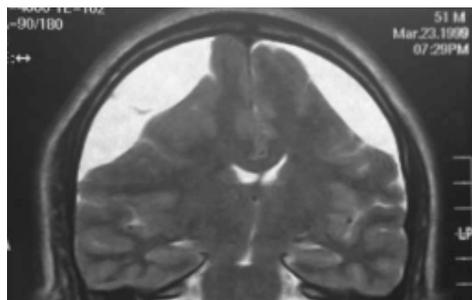
De hecho que el estudio auxiliar más demostrativo es la TAC que nos revelará la hiperdensidad clásica de la colección hemática y nos definirá tamaño, ubicación y grado de compromiso de estructuras vecinas, etc. es siempre deseable tener el estudio tomográfico SIEMPRE QUE NO INTERFERA con la urgencia de la evacuación quirúrgica.

3.b. Hematoma Subdural Agudo (HSD)

Aquí la colección sanguínea se ubica en el espacio subdural por debajo de la duramadre y por fuera del cerebro; el espacio subdural que es virtual en los jóvenes se transforma en real luego de los 50 años, entonces la colección tiene una amplia distribución.

Se produce por ruptura de las venas «puente» (entre la duramadre y la corteza cerebral) y tiene una dinámica aguda o subaguda.

Los síntomas de compresión se van evidenciando a través de las horas, consisten fundamentalmente en déficit motores contralaterales, alteraciones progresivas de conciencia y signos de conflicto continente - contenido como bradicardia, cefaleas, vasodilatación venosa en el fondo del ojo y vómitos.



Hematoma subdural bilateral subagudo

Por lo general su evolución es subaguda, suele asociarse con una severa lesión contusional cortical, y en oportunidades presentan crisis convulsivas focales o generalizadas.

El HSD aparece en la TAC como una imagen hiperdensa en semiluna extendida sobre el hemisferio cerebral.

El tratamiento es quirúrgico, de urgencia y consiste en la evacuación a veces por craneotomías simples o plaquetas óseas.

Su mortalidad es muy alta y supera el 50%.

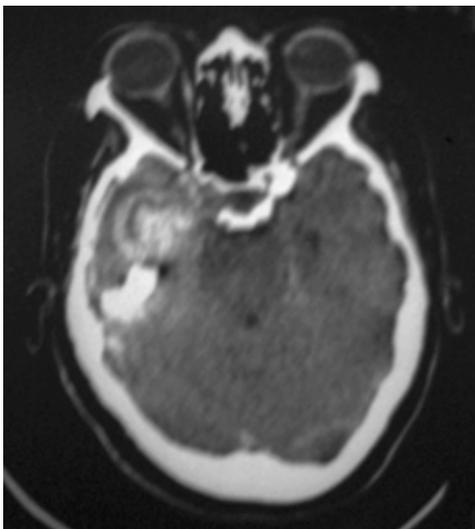
3.c. Hematoma Intracerebral (HIC)

Es una colección sanguínea en pleno parénquima cerebral, por lo general predomina (80%) en el lóbulo temporal.

Los síntomas y signos dependen de la cuantía de la colección y de la rapidez evolutiva. Los signos más precoces son: cefalea, bradicardia y vómitos.

En oportunidades son de gran volumen y provocan un conflicto continente - contenido rápidamente con trastornos de conciencia, **déficit** motor contralateral, crisis convulsivas focales, etc.

Los hematomas intracerebrales son debidos fundamentalmente a rupturas de pequeños vasos intraparenquimatosos y por lo general rodeados de focos contusionales vecinos o regionales. Su evolución puede ser aguda o subaguda.



Hematoma intracerebral temporal

La TAC revela la patología y la repercusión sobre zonas vecinas, muy útiles para decidir conductas, oportunidades y técnicas quirúrgicas.

Fístula Carótida - Caverosa

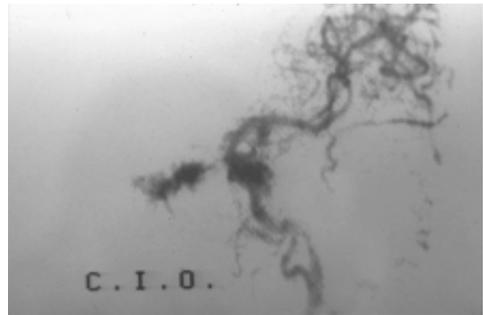
Es una complicación poco frecuente que consiste en la ruptura de la arteria carótida interna dentro del seno cavernoso ocasionando una fístula mantenida por el gradiente de presión arterio - venoso.

Su cuadro clínico es muy evidente con:

1. **Exoftalmos unilateral pulsátil**
2. **Soplo periorbitario - frontal**
3. **Congestión y quemosis conjuntival**

El estudio angiográfico pone en evidencia el lugar de la fístula y la magnitud de la anomalía.

Su tratamiento es endovascular colocando balones que obturan la fístula sin alterar la dinámica arterial.



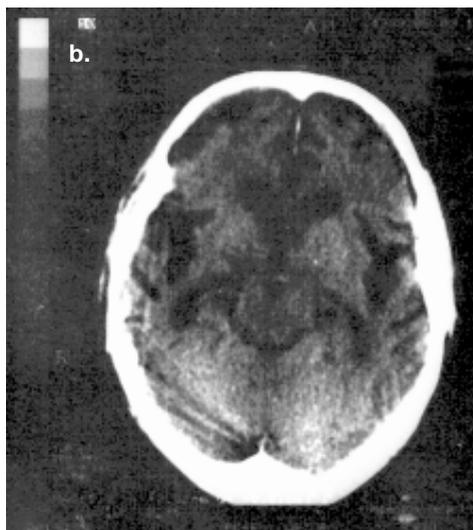
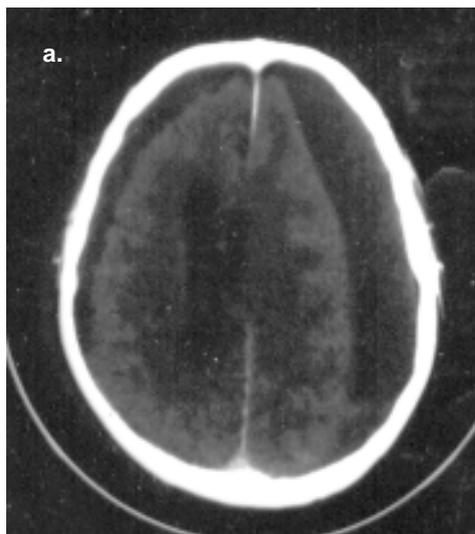
Fístula carótido cavernosa

Hematoma subdural crónico

Se trata de una complicación alejada, meses o años, del trauma que consiste en una colección hemática uni o bilateral rodeada de una cápsula mas o menos consistente que ocupa el espacio subdural.

Los signos de compresión pueden ser de déficit o de irritación, de una amplio espectro (motores, sensitivos, sensoriales, mentales, oftalmológicos, lenguaje, praxia, etc.) esta amplia gama es debida a la variedad del volumen y la amplia superficie de la corteza cerebral que se ve comprometida.

La evolución es tardía y variable dado los fenómenos de presión osmótica y/o oncótica que generan cambios en los volúmenes de la colección.



Hematoma subdural crónico bilateral. a) Preoperatorio; b) Postoperatorio

Su evolución es arrastrada-fluctuante y crónica.

La TAC y la Resonancia Magnética Nuclear son ampliamente demostrativas y proveen una información completa y definitiva.

El tratamiento es quirúrgico y tiene como objetivo la evacuación de la o las colecciones.

4. COMPLICACIONES INFECCIOSAS

Las distintas soluciones de continuidad que provoca el trauma a todo nivel son los elementos predisponentes a toda infección.

El compromiso de senos paranasales es otro elemento a tener en cuenta.

Según el nivel podemos encontrar:

- a. Lesiones de piel y tejido subcutáneo
- b. Osteítis
- c. Meningitis
- d. Encefalitis
- e. Abscesos

a. Lesiones de piel y tejido subcutáneo:

Es muy frecuente en los TEC la presencia de heridas de los más diversos tipos y/o tamaños, plantean un primer problema que es la hemorragia y el segundo la contaminación con distintos agentes según el tipo de trauma y el ámbito en el que sucedió.

b. Osteítis: Infección bacteriana que tiene una evolución aguda, subaguda o crónica, por lo general acompañante de TEC abiertos al

exterior y con destrucción, atrición de tejidos (fracturas conminutas, esquirlas óseas, etc.).

Lo importante es hacer un diagnóstico precoz y eliminar el foco infeccioso para evitar complicaciones y el paso a la cronicidad.

La TAC con ventana ósea brinda excelente información

Desde el año 2002 estamos usando isótopos radioactivos MIVI con INFECTOL, para determinar la actividad y presencia de gérmenes

c. Meningitis: La gran puerta de entrada es el TEC abierto a nivel de duramadre, frecuentemente acompañado de fistula de LCR (ver capítulo Meningitis)

d. Encefalitis supuradas: Son raras de ver y por lo general es un epifenómeno de TEC muy grave y con seguras secuelas encefálicas.

e. Abscesos intracerebrales: Complicación también muy grave que consiste en la colección de material purulento, rodeado de una cápsula, que crean un conflicto de espacio con efectos deletéreos sobre el parénquima cerebral. La sintomatología es una combinación de:

1. Signos focales de déficit o irritación,
2. Síndrome de hipertensión endocraneana,
3. Síndrome general infeccioso.

La TAC ofrece claras imágenes con definición de la lesión y del sufrimiento de estructuras adyacentes.

El tratamiento es quirúrgico y tiene como objetivo la evacuación de la colección y debe ser urgente.

En otras oportunidades la colección se localiza en el espacio subdural y se denomina **Empiema**.

5. FÍSTULA DE LCR

Se trata de la salida espontánea de LCR al exterior a consecuencia de un TEC.

Obviamente que para que el LCR salga al exterior es necesario que exista una solución de continuidad ósea, dural y aracnoidea.

La base de cráneo posee un estupendo modelo de Bioingeniería con elementos fusibles diseñados para proteger zonas vitales, tales como los nervios ópticos y tronco encefálico.

Las fístulas de LCR más frecuentes se producen por nariz por ruptura de la lámina cribosa del etmoides y la duramadre adyacente. Otras veces se localiza en oído medio, por ruptura de *tegmentimpani*; y sé vehiculiza por la trompa de Eustaquio a la faringe o al conducto auditivo externo.

Habitualmente el diagnóstico es fácil porque se aprecia la salida del LCR y sus variaciones posicionales. Si tenemos alguna duda lo podemos enviar a laboratorio donde se identifica fehacientemente el LCR.

En caso que el camino sea a la faringe el paciente relata que «traga un líquido salado» lo que nos pone en la pista del diagnóstico concreto.

Es necesario un buen estudio imagenológico, en especial TAC con ventana osea, para localizar las rutas de las soluciones de continuidad e incluso en oportunidaes hemos recurrido a los radioisotopos

Lógicamente que la gran complicación de las fístulas de LCR son las infecciones, de allí que el tratamiento debe ser instituido urgentemente.

Tratamiento

a) Posición: Se debe colocar el sitio de la fístula al cenit, es decir ubicarlo en el plano más elevado posible para disminuir la presión del LCR y con ello atenuar la fuga.

b) Profilaxis de Infección: Desde el primer momento indicamos antibióticos de amplio espectro a dosis bactericidas en el afán

de evitar la tan temida complicación infectológica.

c) Punciones Lumbares: Buscamos alcanzar con ellas los siguientes objetivos:

- Disminuir la presión de LCR.
- Monitorizar claramente por exámenes de LCR la presencia de infecciones.

d) Plástica: En caso que luego de siete días de tratamiento intenso continuara fluyendo el LCR, se recurre a la intervención quirúrgica que tendrá como objetivo obturar la fístula tanto a nivel óseo como de duramadre.

6. HUNDIMIENTOS

Se entiende por hundimientos o fracturas deprimidas a una alteración traumática del continente craneal que resulta de una fuerza cinética aplicada sobre sus huesos. A menor masa crítica del objeto contundente mayor posibilidad de producir fracturas deprimidas.

Producen signos neurológicos focales, deficitarios o irritativos, si tienen más de 5 mm de depresión en los jóvenes y más de 7 mm en los ancianos.

Deben ser relevados con cierta urgencia a fin de evitar compresiones encefálicas que deriven en cicatrices epileptógenas.

Son particularmente complejos los hundimientos con solución de continuidad de piel y tejidos subcutáneos que dada la atricción predisponen a infecciones.

También deben ser considerados los hundimientos que comprometen el seno frontal por razones estéticas, funcionales o infectológicas.

En principio todo hundimiento debe ser intervenido quirúrgicamente explorando duramadre y encefalo subyacente.

7. HIDROCEFALIAS

No son complicaciones frecuentes pero dada la gravedad que implican, el médico generalista debe conocerlas.

Por lo general son de tipo obstructivas subagudas o agudas a nivel de fosa posterior debido a hematomas o a problemas de absorción de LCR a nivel subaracnoideo (aracnoiditis) de la convexidad. Las características clínicas más importantes son el de-

terio del nivel de conciencia, cefalea, vómitos centrales, y se produce entre los 14 a 41 días del TEC.

La realización de una TAC, en esta eventualidad, nos informará de la dilatación ventricular (ventriculomegalia) sin agrandamiento del espacio subaracnoideo.

Mucho más tardíamente se puede presentar la llamada Hidrocefalia Normotensiva o Síndrome de Hakim con su tríada característica de **demencia, apraxia de la marcha y trastorno esfinteriano**.

El tratamiento de ambos casos será la colocación de válvulas de derivación del LCR al peritoneo o al torrente sanguíneo, de presión mediana en las obstructivas y de baja presión en las normotensivas.

8. COMPROMISO DE PARES CRANEANOS

Teóricamente todos los pares craneanos pueden comprometerse por un TEC, pero son los que transcurren por laberintos óseos, los que preferentemente complican la evolución de los TEC.

El VII - FACIAL tiene un largo recorrido en la mastoides ósea; recordemos que luego de emerger del tronco cerebral se introduce por el agujero auditivo interno, recorre el acueducto del facial y sale por el agujero estilo - mastoideo; en este largo trayecto está ampliamente expuesto y encarcelado.

La sintomatología es muy aparente por la parálisis facial periférica, con el típico lagofthalmos, y la inactividad de todos los músculos de la hemicara. La descompresión quirúrgica debe ser considerada.

La compresión del II - ÓPTICO es una complicación muy grave, por lo general es provocada por traumatismos que comprometen el agujero óptico, las esquirlas óseas comprimen el nervio provocando ceguera unilateral.

Es una verdadera urgencia neuroquirúrgica ya que de la premura con que se actúa será la posibilidad de recuperación.

TRAUMATISMOS ENCÉFALO-CRANEANOS EN NIÑOS

*Robert M. Rey M.D.
Knapp Medical Center.
Weslaco, Texas, USA.*

GENERALIDADES

Los traumas encéfalo-craneanos en niños se clasifican en leves, moderados y graves basándose en el puntaje obtenido según la Escala de Glasgow, al momento del ingreso.

El T.E.C. grave (Glasgow 3 - 8) es menos frecuente en niños que en adultos y la mortalidad asociada con este grado de lesión es significativamente bajo.

A diferencia de los adultos el riesgo de muerte por un T.E.C. leve (Glasgow 12-15) en niños prácticamente no existe.

El T.E.C. moderado (Glasgow 8 - 12) parece ocurrir en proporción aproximadamente similar en niños y adultos, pero el riesgo de muerte en la infancia es significativamente menor.

El deterioro temprano después de un T.E.C. (un síndrome denominado "hablar y morir") ocurre también con menos frecuencia en los niños (3%) que en los adultos (10%).

En definitiva, parece que en la población adulta todos los grados de T.E.C. conllevan algún riesgo de muerte, mientras que en los niños el fallecimiento por TCE podría tener una incidencia extremadamente rara en pacientes que al ingreso no estaban con severo deterioro de conciencia al ingreso

MECANISMO DE LESIÓN

Las dos principales causas de lesión cerebral en la infancia, en nuestro medio, son las **caídas** accidentales en el hogar o en la escuela y **los accidentes de tránsito***. También es causa frecuente el **síndrome del niño maltratado**, caracterizado por la presencia de traumas múltiples, sufridos simultánea o repetidamente por el niño, con explicaciones insatisfactorias o contradictorias acerca de su origen. Desgraciadamente esta última etiología es creciente en nuestro medio.

FISIOPATOLOGÍA

El normal desarrollo y maduración del cerebro generan algunos cambios que pueden afectar la susceptibilidad del Sistema Nervioso a las lesiones y sus subsecuentes repuestas a los traumas. Entre estos cambios se tienen:

1. El aumento en la rigidez y resistencia del cráneo,
2. La reducción de la masa relativa del cerebro con respecto a la masa corporal,
3. La disminución progresiva del contenido de agua de la sustancia blanca y de la sustancia gris,
4. La mielinización creciente del SNC,
5. La regionalización del flujo sanguíneo cerebral,
6. El aumento del metabolismo cerebral
7. Las variaciones en el acople entre el flujo sanguíneo y el metabolismo cerebral.

Algunos de estos procesos son protectores, pero también pueden hacer el cerebro más reactivo a las lesiones o reducir su respuesta al tratamiento.

El edema cerebral agudo es más frecuente en niños que en adultos; generalmente es de buen pronóstico. La causa de esta entidad no es clara, pero parece que la autorregulación está preservada a pesar de la congestión vascular. De cualquier modo, el edema difuso responde bien al tratamiento que reduzca el flujo sanguíneo cerebral (HV) o el volumen (Manitol 15%)

CUADRO CLINICO

A.-Lesiones causantes de efecto compresivo

Las lesiones que producen compresión del tejido cerebral son **mucho menos frecuentes** en niños que en adultos.

En el recién nacido son muy poco frecuen-

* Nota del Editor: En Tucumán predominan los accidentes donde se halla involucrada la bicicleta.

tes los hematomas intracerebrales y/o epidurales, presentándose más comúnmente hemorragias **intraventriculares** sobre todo en niños prematuros.

La incidencia del **hematoma subdural** parece disminuir progresivamente durante la infancia, sin embargo la mortalidad es alta debido probablemente al severo compromiso cerebral asociado. En los lactantes, la incidencia del hematoma subdural es similar a la encontrada en los adultos jóvenes, pero su pronóstico no es tan sombrío como en estos últimos.

La frecuencia de **hematomas extradurales** aumentan progresivamente durante la niñez. Los pacientes pediátricos que presentan este tipo de lesiones rara vez se presentan en estado de coma, por lo que se puede esperar una mortalidad muy baja por esta causa.

B.-Convulsiones postraumáticas

Algunos estudios han demostrado que las crisis convulsivas postraumáticas son más frecuentes en niños que en adultos; por lo general se presentan más tempranamente y no necesariamente están asociadas a compromiso cerebral importante.

C.-Lesiones del cuero cabelludo

1. Caput succedaneum: Colección hemática a nivel subdérmico, es propia de los recién nacidos.

2. Hematoma subgaleal: La colección líquida se encuentra por debajo de la galea y sobre el periostio. Es más común en niños en edad preescolar.

3. Céfalohematoma: Acúmulo de sangre entre el periostio y la tabla ósea externa, tiene como límites las suturas y se localizan sobre uno de los huesos del cráneo. Se asocia a fracturas lineales craneanas en 25% de los casos.

4. Heridas del cuello cabelludo: Más frecuentes en traumas con mecanismo cortocontundente, sangran profusamente y pueden constituir una fuente potencial de hipovolemia e infección local.

D.-Lesiones de los huesos del cráneo

Las fracturas del cráneo se presentan en el 25% de los T.E.C. y están presentes en el

65% de los pacientes menores de 12 años con desenlace fatal.

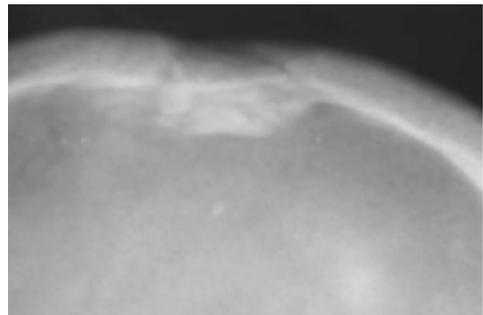
1. Fracturas lineales: Son de especial cuidado cuando cruzan los senos venosos o las ramas de la arteria meníngea media, por su asociación con hematomas extradurales. En los T.E.C. graves con hipertensión endocraneana pueden estar separados los bordes fracturarios por el aumento de la presión endocraneana.



Fracturas múltiples en adolescentes

2. Fracturas crecientes: Se presentan en niños de menos de 1 año de edad y en traumas complejos que ocasionan un desgarro de la duramadre y una contusión cerebral, que evoluciona hacia la necrosis y la retracción del tejido cicatrizal, formándose un quiste subaracnoideo con la consiguiente protrusión de las leptomeninges a través del desgarro dural entre los bordes de la fractura. Requiere tratamiento quirúrgico.

3. Fracturas deprimidas-Hundimientos: Se produce cuando la zona de impacto entre el agente traumatizante y el cráneo es pequeña. Si el hundimiento óseo es importante se puede encontrar roturas durales, contusión del tejido nervioso subyacente, pérdida



Hundimiento vértex

de la autorregulación de los vasos corticales, hemorragias subpiales y congestión vascular.

Las principales complicaciones de estos hundimientos son la infección, hematomas intracraneanos, compromiso de senos duros, y alteraciones cosméticas

4. Fracturas de la base del cráneo: Se presentan más frecuentemente en las regiones frontal y temporal; los hallazgos clínicos habituales son

- Otorragia,
- Epistaxis,
- Fístula de LCR por oído (otoliquorrea)
- Fístula por nariz (rinoliquorrea)
- Hemotímpano,
- Signo de Battle (hematoma retromastoideo)
- Signo de “ojos de mapache” (hematomas bialpebrales bilaterales)
- Compromiso periférico de VII y VIII pares craneanos

Las principales complicaciones de este tipo de fracturas son las infecciones, las fístulas de LCR y el daño irreversible de los nervios craneanos.



Fractura de peñasco

E.- Lesiones intracraneanas

1. Hematoma extradural agudo: Es raro en niños, pues son poco frecuentes las fracturas con bordes cortantes, los vasos menínges aún no han formado canales en la tabla ósea temporal y la duramadre está firmemente adherida al interior del cráneo. Se pueden hallar tanto en pacientes que no han perdido la conciencia como en aquellos con cuadro de inconsciencia posterior al trauma, y no siempre se da la progresión clásica de los síntomas (periodo de lucidez, síntomas

de HIC, deterioro de conciencia. En el 50% de los pacientes con este tipo de hematoma, se encuentran fracturas en la cirugía que no se evidencian al examen clínico. También se pueden deber a desgarro del seno longitudinal superior o del seno lateral; este último frecuentemente origina hematomas epidurales en la fosa posterior (4% de todos los casos. La mortalidad del hematoma epidural es del 5-10% si se hace un diagnóstico temprano y su mortalidad se acrecienta si se diagnostica tardíamente.

2. Hematoma subdural agudo: Se produce por ruptura de venas puente anastomóticas entre los vasos corticales y un seno dural, por ruptura arterial o por desgarro de un seno dural en su cara interna. Generalmente se presenta en T.E.C. graves asociados a lesiones cerebrales severas, lo que explica su alta mortalidad.

3. Hematoma intracerebral: Por lo general se asocia a una laceración cerebral o a una contusión grave, generalmente del lóbulo frontal o temporal. Las manifestaciones clínicas de esta lesión dependen más de la lesión contusa que del propio hematoma, a no ser de que este último produzca un aumento importante de la presión intracraneana.

4. Hemorragia subaracnoidea: Se origina en el desgarro de los vasos corticales y la consecuente irrupción de sangre hacia el espacio subaracnoideo. Se manifiesta clínicamente por un síndrome meníngeo (cefalea, fotofobia, rigidez de nuca) y por lo general se asocia a lesiones corticales. . Puede ocasionar como complicación una hidrocefalia obstructiva, por bloqueo de la circulación del LCR entre el sistema ventricular y el espacio subaracnoideo.

5. Hemorragia intraventricular: Por lo general se produce por drenaje de un hematoma parenquimatoso hacia el sistema ventricular, o lo que es excepcional por lesión propia de los plexos coroideos. .

6. Contusiones cerebrales localizadas o difusas: La energía del trauma es absorbida por el cerebro de los niños presentándose lesiones contusionales con **edema, extravasación sanguínea y destrucción neuronal**

Lógicamente el cuadro neurológico estará



Herida de bala

con relación a la elocuencia clínica de la zona comprometida y a la magnitud o cuantía del daño neuronal.

El grado máximo de contusión lo constituye la laceración cerebral, propia de T.E.C.abiertos, heridas de bala, etc. donde la destrucción neuronal alcanza su mayor grado

A igual energía cinética el cráneo de los niños absorbe mejor que el adulto debido a su elasticidad y a la suavidad de la superficie interna craneal

Estas lesiones evolucionan a cicatrices gliales y a cavidades porencefálicas que están rodeadas por tejido reparador

Pueden constituir focos imitativos generadores de descargas neuronales.

4. ATENCIÓN INMEDIATA

Debido a que la sustancia reticular, responsable de la conciencia se localiza en el tallo cerebral, la sobrevida del paciente con T.E.C. depende principalmente del grado de compromiso (directo o indirecto) de dicha estructura. Por otro lado, el grado de afectación de los hemisferios cerebrales y de las vías nerviosas condicionará la calidad de vida del paciente.

Tanto las estructuras supratentoriales como las infratentoriales pueden ser comprometidas ya sea por el trauma directo como por las lesiones secundarias

“El objetivo principal del manejo inmediato del niño con traumatismo encéfalo-

craneal es evitar las lesiones secundarias y permitir un rápido proceso de recuperación brindándole al encéfalo un medio interno óptimo” (Basauri T.)

Para cumplir este objetivo es imprescindible:

- A. Mantener las vías aéreas permeables.**
- B. Lograr y mantener una oxigenación adecuada.**
- C. Controlar la presión arterial sistémica.**

Vía aérea permeable y oxigenación adecuada

El objetivo es una vía aérea libre desde los **labios al alvéolo**, por lo tanto se deben retirar todos los cuerpos extraños que obstruyan el flujo de aire, así como aspirar las secreciones que pudieren existir

Si es necesario se debe intubar al paciente o realizar una cricocostomía e incluso llegar a la traqueotomía.

Se debe tener en cuenta siempre la posibilidad de que exista una lesión de la columna cervical al momento de realizar las maniobras necesarias para despejar las vías aéreas, por lo que es aconsejable el máximo de prudencia.

En todo paciente con alteración de conciencia se debe evacuar el estómago, a través de una sonda nasogástrica, para impedir la bronco aspiración de contenido gástrico.

Estabilización cardiocirculatoria

Es ideal la estabilización de la presión arterial media sistémica (PAM) alrededor de 65 mmHg. Esta cifra garantiza un adecuado flujo sanguíneo cerebral y evita los desastrosos efectos de la anoxia-isquemia del tejido nervioso.

La hipotensión arterial y el shock hipovolémico causados por una hemorragia intracraneana sólo se explican en los niños menores de un año, en quienes el hematoma puede representar un porcentaje importante del volumen sanguíneo circulante. En niños mayores se deben buscar otras causas de hipotensión, tales como hemorragias intraabdominales, fracturas de pelvis, fracturas de fémur, hemorragias intratorácicas, heridas del cuero cabelludo, etc. .

Evaluación neurológica

El examen inicial del niño con TCE es el punto de referencia del cual partirán las futuras valoraciones del estado neurológico, por lo que debe consignarse claramente.

1. **Trastornos de la conciencia:** El mejor índice de gravedad de un T.E.C en un paciente pediátrico es el grado de compromiso del estado de conciencia. En el niño, los trastornos de conciencia progresan rápidamente, así como también lo es su recuperación.

En los T.E.C. leves puede presentarse una pérdida inmediata de la conciencia, con una recuperación rápida en los primeros minutos o en las primeras horas posteriores al trauma.

Los T.E.C moderados y graves se relacionan mas frecuentemente con deterioros de conciencia prolongados en el tiempo

Si la alteración de conciencia es progresiva y se presenta concomitantemente con signos de lateralización o una anisocoria, puede indicar la presencia de un hematoma intracraneano. .

En ocasiones, los pacientes que no pierden la conciencia pueden presentar una crisis convulsiva generalizada en las horas inmediatamente siguientes al trauma, con deterioro de conciencia que puede mejorar rápidamente si la crisis no se repite.

Sin embargo, no se debe olvidar que el compromiso de la conciencia puede originarse en trastornos sistémicos (insuficiencia respiratoria, hipotensión arterial, alteraciones hidroelectrolíticas, etc.), principalmente en los pacientes politraumatizados.

La escala de coma de Glasgow permite una fácil y rápida valoración de la alteración de conciencia del niño de mas de 4-5 años; se basa en la calificación de tres tipos de respuestas Oculares, motoras y verbales; según la puntuación total obtenida, se puede pronosticar la mortalidad en este tipo de pacientes; sin embargo, no es fácil predecir la morbilidad neurológica con el uso de esta escala

En los niños más pequeños se usa la escala de coma pediátrico que a continuación detallamos:

Reacción ocular: Normal=4

Búsqueda=4

Mov. oculares intactos, pupilas reactivas 3

Pupilas fijas, mov. oculares alterados=2

Pupilas fijas, mov. oculares ausentes=1

Respuesta verbal: Normal=3

Llanto adecuado=3

Llanto inadecuado, respiración espontánea=2

Ausencia de sonidos, apnea=1

Respuesta motora: Normal=4

Flexión y extensión de extremidades=4

Retira al estímulo doloroso=3

Hipertonía=2

Flaccidez=1

Puntuación total máxima: 11/11

Puntuación total mínima: 3/11

5. TRATAMIENTO

Según la valoración neurológica posterior a la reanimación, se pueden seleccionar los pacientes pediátricos con TCE leve, moderado o severo. Se debe realizar una tomografía axial computada (TAC) a todos los niños con alteración de la conciencia (ya sea transitoria o persistente) o algún signo focal motor o de pares craneanos.

1. - Reanimación

2. - Valoración neurológica

3. - T.A.C. cerebral

Los pacientes en estado de alerta, con un examen neurológico normal, y que no presenten ninguna otra lesión, pueden ser dados de alta siempre y cuando exista la seguridad de que serán observados cuidadosamente por sus padres o acompañantes en busca de signos de alerta consignados en una hoja de seguimiento neurológico, y que en caso de aparición de alguno de estos signos regresarán al centro asistencial.

Los pacientes con una puntuación de la escala de Glasgow entre 8 y 14 serán observados en la institución, preferiblemente en la unidad de cuidados intensivos, en busca de deterioro de la función neurológica, y los pacientes con un Glasgow por debajo de 8 deberían someterse a intubación endotraqueal y vigilancia estricta de la presión intra craneana.

Si la TAC revela la existencia de alguna lesión intracraneal con efecto compresivo sobre el tejido nervioso (hematomas epidurales, subdurales o parenquimatosos), se procede a su evacuación quirúrgica inmediata. Así mismo, se debe llevar a cirugía el paciente que presente fracturas deprimidas, fracturas en "ping pong" (en lactantes menores de tres años) o fracturas en expansión.

Control de la presión intracraneana

La vigilancia de la PIC es el mejor medio para el control de la presión intracraneana, incluso nos alerta antes que aparezcan los signos clínicos, preferimos el sistema Camino dada su fácil realización y la posibilidad que ofrece para drenar LCR en caso de necesidad, a veces, el drenaje de pocos centímetros de L: C: R: disminuye en forma notoria la PIC. Siempre mantener la cabeza elevada a 30°.

Por lo general tratamos de estar por debajo de 15 mm de Hg.

Hiperventilación

La hiperventilación es el método más utilizado para reducir la PIC. Su uso sistemático se ha justificado con base en dos premisas: La PIC elevada se debe a una perfusión sanguínea cerebral elevada, y que cualquier maniobra que reduzca la PIC mejora la presión de perfusión cerebral.

La hiperventilación reduce la PIC al producir vasoconstricción arteriolar (por disminución de PaCO₂) y reducción en el volumen del compartimiento vascular intracraneano, pero su efecto dura aproximadamente 48 horas, momento en que es compensada por mecanismos renales inducidos por la alcalosis respiratoria. Al suspenderse la hiperventilación, se puede presentar una hipertensión endocraneana refractaria. Además, la alcalosis respiratoria secundaria aumenta la afinidad de la hemoglobina por el oxígeno, disminuyendo la entrega de éste a los tejidos. Algunos estudios recientes han demostrado que el llevar a un paciente con T.E.C. a una PaCO₂ por debajo de 30 mmHg puede ser perjudicial, ya que se disminuye aún más la perfusión sanguínea cerebral y puede originar isquemia.

Por lo anterior, se recomienda realizar ventilación hasta alcanzar una PaCO₂ de 35 mmHg, y controlar la PIC con medidas posturales, drenaje de LCR y diuréticos.

Manejo farmacológico

1. Manitol al 15%: Se emplea solo cuando la hipertensión endocraneana no cede a la sedación y a la posición de cabeza elevada 30°, es muy activo, no es aconsejable su uso más de 72 horas por las alteraciones

hidroelectrolíticas que produce y a las lesiones de tubulo renal que se han comunicado

Iniciamos con dosis de 0.2 a 0.5 g/kg. Y lo ideal es proseguir a demanda de acuerdo a los valores de la PIC, requiere controles seriados de electrolitos y osmolaridad serica.

2. Furosemida: Diurético muy activo que puede ser usado a dosis de 0,5 mg/kg.

3. Sedantes del SNC: El sedante ideal es el que tenga propiedades amnésicas, analgésicas y ansiolíticas, en combinación con un relajante muscular. Se puede utilizar morfina (0.1 mg/kg/h) y midazolam (0.04 mg/kg en dosis de carga, 0.2 mg/kg/h) con pancuronio (0.1 mg/kg/h). Los barbitúricos se deben usar a dosis altas (15-20 mg/kg en dosis de carga, y luego a dosis fraccionadas), causando hipotensión y reduciendo aún más la presión de perfusión cerebral.

4. Corticosteroides: En la actualidad no se aconseja su empleo por ineficaces y por generar complicaciones importantes.

5. Anticonvulsionantes: Es un tema muy discutido con posiciones a veces encontradas, solamente los usamos en pacientes con antecedentes convulsivos y cuando el Glasgow es menor de 8. Las crisis convulsivas son particularmente peligrosas durante el periodo postraumático, ya que ocasionan demandas metabólicas enormes que incrementan el flujo sanguíneo cerebral y, por ende causan aumento de la PIC, lo que puede originar isquemia y mayor lesión del tejido.

Se puede administrar fenitoína, en fases tempranas de la valoración, en una dosis de carga de 15 mg/kg IV con dosis de mantenimiento de 5 mg/kg/día. Como segunda droga de elección se puede usar fenobarbital o carbamazepina.

En general, no se requiere continuar la medicación por más de 30 días, si no se han presentado convulsiones la retiramos en forma lenta y progresiva

6. Pronóstico

Se acepta en la actualidad que el pronóstico de los T.E.C. graves es mejor en los niños que en los adultos, pero se debe ser muy prudente en él pronóstico, porque es muy difícil valorar la pérdida funcional y la futura potencialidad y plasticidad del S.N.C. del niño.

Algunos estudios clínicos indican que la condición al alta de los pacientes que sufrieron un TCE severo es satisfactoria en una tercera parte de éstos, otra tercera parte presenta algún tipo de discapacidad y la última tercera parte tiene una evolución pésima. Dichos estudios también muestran que el mejor factor predictivo de supervivencia es la **alteración de conciencia**, tanto en magnitud como en tiempo.

Existe una **relación directa** entre la calidad y la oportunidad de la rehabilitación con la recuperación y reintegro a sus ambientes y actividades anteriores.

Los pacientes con **deterioro de conciencia de larga duración**, con lesiones de tallo cerebral o con daño axonal difuso, variedad muy grave de contusión, tendrán un déficit neurológico más severo.

MANEJO PREHOSPITALARIO DEL TEC

Dr. Juan Masaguer

INTRODUCCION

El trauma craneoencefálico es la causa principal de muerte en pacientes traumatizados. La víctima de un T.E.C. habitualmente corresponde a un adulto joven involucrado en un accidente vehicular motorizado, frecuentemente con historia de intoxicación por alcohol o drogas.

La única historia que puede recogerse es proporcionada por ocasionales testigos, ya que el paciente se encuentra usualmente inconsciente o incapacitado para proporcionar antecedentes médicos previos. Este se encuentra frecuentemente agresivo o poco cooperador.

El cuidado rápido y eficiente en el escenario es lo que marca la diferencia entre la recuperación del paciente y la presencia de secuelas de daño neurológico o cuando no la muerte.

La mayor parte de las víctimas de colisiones de vehículos a motor presentan algún grado de lesión craneoencefálica. Entre las otras causas de lesión craneoencefálica se encuentran las caídas, heridas por armas de fuego, asaltos y lesiones producidas en la actividad deportiva.

Se debe siempre asumir que en todo paciente con lesión craneoencefálica significativa puede coexistir una lesión de columna

cervical hasta que no sea descartada radiológicamente.

MANEJO

El tratamiento prehospitalario de todo paciente con lesión encefálica, debe enfocarse al mantenimiento de una buena oxigenación y de un buen flujo sanguíneo cerebral. La hiperoxigenación es efectiva para incrementar el suministro de oxígeno a las células hipoperfundidas.

El incremento del CO₂ debe ser corregido a través de la hiperventilación del paciente con una frecuencia de 24 a 30 respiraciones por minuto. Debe cuidadosamente protegerse la columna cervical del paciente y éste ser rápidamente transportado al hospital más cercano y adecuado para su tratamiento definitivo.

Al igual que con cualquier otro paciente la vía aérea tiene la primera prioridad.

Puede ser necesaria la inserción de un tubo endotraqueal con objeto de mantener y proteger la vía aérea. Debe pensarse siempre que el paciente presenta una lesión de columna cervical, por lo cual debe mantenerse una inmovilización de la columna cervical alineada en tanto se está estableciendo y manejando la vía aérea.

El paciente con TEC tiene predisposición



Herida de arma blanca penetrante a) y b)



a presentar episodios de vómitos. Debe protegerse al paciente inconsciente contra el riesgo de bronco aspiración. Sería muy importante tener siempre a mano un equipo de succión y cánula o catéter grueso de aspiración. El paciente debe estar perfectamente inmovilizado en tabla larga por si llega a ser necesario ponerlo de costado rápidamente.

Una vez que el cuello ha sido inmovilizado manualmente, que la vía aérea ha sido controlada y la ventilación es adecuada, se procede a efectuar el control del sangrado y el restablecimiento de la circulación.

El sangrado a través de los vasos de la piel(cuero cabelludo) puede ser controlado fácilmente ejerciendo directamente sobre los mismos una presión suave continua.

En los casos en que exista una deformación o bien un defecto óseo palpable o inestabilidad de fragmentos óseos, el sangrado puede controlarse ejerciendo compresión en el área periférica de la herida, teniendo especial cuidado de efectuarla contra una superficie estable del cráneo. Tanto la cara como el cuero cabelludo son muy vascularizados por lo cual existe, especialmente en niños la posibilidad de shock debido a sangrado profuso.

Hay que buscar otras lesiones internas u ocultas. El estado de shock en un paciente adulto víctima de trauma, sin sangrado excesivo de las lesiones faciales y del cuero cabelludo, no puede ser atribuido a la lesión craneoencefálica a menos que se encuentre en fase terminal.

Todo paciente politraumatizado en shock debe ser colocado en Trendelenburg, evitando la hipotermia y fundamentalmente controlando las hemorragias y realizando reposición rápida de volúmenes.

Como medida preventiva en casos de que se manifiesten signos de shock, hay que colocar dos vías venosas cortas y gruesas para perfusión rápida de Solución de Ringer lactato. Si los signos vitales se estabilizan durante el traslado y son adecuados debe mantenerse un flujo de 50 cc / hora. Debe ponerse atención de asegurarse de mantener un monitoreo constante de la velocidad de administración de líquidos durante el trayecto al hospital a fin de prevenir la sobre hidratación del paciente.

Resulta obvio que no se puede en la etapa prehospitalaria realizar actos quirúrgicos para aliviar el aumento de la Presión Intra craneana (PIC) por ello la alternativa para tratar de hacer descender la PIC y prevenir la herniación del tallo cerebral consiste en hiperventilar al paciente con oxígeno al 100%, para provocar vasoconstricción cerebral con la subsiguiente disminución de la PIC.

Es bien sabido que la hipoxia y la hipercapnia agravan el edema cerebral. Es deseable que en un paciente que se está deteriorando se mantenga una PCO_2 de 30 mmHg o menor, lo cual puede lograrse al incrementar la frecuencia ventilatoria de la normal de 12 a 16 por minuto a una frecuencia de 24 a 30 por minuto. Es esencial el permitir un tiempo de exhalación suficiente entre las inhalaciones a presión positiva, ya que de otra manera el paciente retendrá CO_2 por incapacidad para exhalar.

Existe una variedad de medicamentos (Manitol al 15%, Furosemida, etc.) que se utilizan para disminuir la PIC, pero éstos deben restringirse al uso intra hospitalario y no al ámbito prehospitalario.

TRANSPORTE

No solamente es importante transportar al paciente con traumatismo cráneo encefálico al hospital más adecuado y cercano y en la forma más rápida y segura, es igualmente importante comunicar el evento al hospital receptor para que esté listo para recibir al paciente.

Es importante que el rescatador y el que provea la atención inicial pre hospitalaria conserve un registro cuidadoso por escrito de la secuencia de eventos en el escenario y durante el transporte. La información pertinente a qué pupila se dilató primero, o la secuencia de cambios suscitados en las condiciones del paciente, pueden representar información clave para el médico que va a realizar el tratamiento definitivo.

El paciente con traumatismo cráneo encefálico debe ser transportado con elevación de la cabeza para ayudar a disminuir el edema cerebral. Esto puede lograrse con elevación del extremo cefálico de la tabla larga, evitando con ello la movilización de la columna cervical. El tiempo es esencial. Transporte al

paciente en forma rápida y segura a un hospital capaz de proporcionar atención neurológica adecuada y que tenga T.A.C. las 24 horas del día.

En resumen el manejo óptimo en el campo de los pacientes con TEC requiere de la evaluación temprana de la magnitud del daño,

de la estabilización de la columna cervical, el control de la vía aérea y de la hiperventilación a fin de disminuir el edema cerebral.

En caso necesario debe implementarse el tratamiento del estado de shock a fin de mantener el encéfalo adecuadamente perfundido e iniciarse el transporte lo mas rápidamente posible.

PATOLOGÍA MUSCULAR

Dr. Juan Masaguer

GENERALIDADES

Las enfermedades del **músculo y de la unión neuromuscular** en particular forman parte de la Neurología clínica por la íntima relación funcional del músculo con el Sistema Nervioso y por tener expresiones clínicas comunes, como ser la **DEBILIDAD, ATROFIA, DISMINUCION DE LOS REFLEJOS OSTEOTENDINOSOS**, entre otros.

Desde el punto de vista etiológico, las enfermedades del músculo se aproximan mucho al campo de la Medicina General debido a la particular afectación que sufren estos ante una gran cantidad de trastornos metabólicos, tóxicos, iatrogénicos y en otras enfermedades sistémicas.

El diagnóstico general de una afección muscular se basa en tres pilares fundamentales:

A) CUADRO CLINICO, Se inicia con un interrogatorio exhaustivo y un relato muy preciso de la historia clínica del paciente, la que deberá :

- Precisar que músculos se fatigan con el ejercicio y se recuperan con el reposo (esto no es específico del músculo, pero puede sugerir un defecto de la unión neuromuscular.

- Investigar que tareas resultan especialmente difíciles, por ejemplo: subir escaleras,, levantar las manos, peinarse, etc., lo que es indicativo de **debilidad proximal**.

- Relevar que tareas resultan difíciles, pero que son de inicio más tardío: arrastrar los pies al caminar, dificultad para abrir puertas o ventanas, lo que es sugestivo de **debilidad distal**.

- Determinar el tiempo de evolución al instalarse la debilidad (aguda, subaguda, crónica).

- Investigar la presencia de dolores en reposo.

- Precisar si hay dolores o espasmos musculares durante el ejercicio o después del mismo.

- Analizar si cuando se produce una contracción voluntaria del músculo, la relajación se produce con lentitud (fenómeno miotónico).

- Pesquisar la presencia o relato de antecedentes familiares de enfermedades musculares o trastornos similares.

Las miopatías en general se expresan por un síndrome clínico de **debilidad y atrofas musculares**, de distribución habitualmente simétricas, que suele ser de tipo rizomielicos (es decir que en las extremidades suele ser de carácter proximal).

No es infrecuente que puedan verse afectados grupos musculares de la cara, cuello, oculares, y aún los paravertebrales.

Los reflejos osteotendinosos, como ya dijimos suelen estar disminuidos.

B) EL ELECTROMIOGRAMA: Consiste en el registro bioeléctrico de la actividad de las fibras musculares, que mostrarán aparición y aumento de la actividad de inserción del electrodo de aguja, durante el reposo muscular, y que en el músculo normal, no registra actividad alguna.

Durante el registro de la actividad muscular, los potenciales tendrán una característica propia de la enfermedad muscular en si misma y que se traduce por potenciales de unidad motora de corta duración, baja amplitud y marcado incremento del porcentaje de potenciales polifásicos.

C) ESTUDIO DE LAS ENZIMAS MUSCULARES: Se evaluarán tres enzimas en el suero del paciente:

1. **CPK** (Creatinfosfokinasa)

2. **LDH** (lactodehidrogenasa) y

3. **ALDOLASA SERICA**,

De entre ellas la CPK, en su fracción MM, es la más rápidamente evaluada, ya que su aumento en el suero traduce una necrosis muscular, lo que permite su liberación desde el interior de las fibras.

Pero todas estas manifestaciones clínicas, el resultado de las pesquisas de la historia clínica, los hallazgos del electromiograma y

los resultados de laboratorio expresados en los dosajes de enzimas musculares tan solo permiten en la mayoría de las ocasiones el diagnóstico genérico de **miopatía**.

Para el diagnóstico etiológico suele ser necesario el **estudio genético y bioquímico general y el estudio histológico y metabólico de la biopsia muscular**.

Algunos autores describen como ayuda adicional en el estudio de los pacientes con enfermedades musculares, los exámenes con Tomografía Computarizada o Resonancia Nuclear Magnética, y que permiten demostrar, la afectación de grupos musculares difícilmente accesibles a la exploración.

CLASIFICACION DE LAS MIOPATIAS

DISTROFIAS MUSCULARES

- **RECESIVAS LIGADAS AL CROMOSOMA X.**

- Distrofia muscular de Duchenne
- Distrofia muscular de Becker
- Distrofia de Emery – Dreyfuss

- **HERENCIA AUTOSOMICA RECESIVA**

- Distrofia muscular de las cinturas
- Distrofia muscular congénita

- **HERENCIA AUTOSOMICA DOMINANTE**

- Distrofia escapulooperoneal
- Distrofia fascioescapulohumeral
- Distrofia muscular distal
- Distrofia oculofaringea

- **SINDROMES MIOTONICOS**

- Distrofia miotonica(enfermedad de Steinert)
- Miotonia congénita(enfermedad de Thomsen)
- Paramiotonia congénita (enfermedad de Eulemberg)

- **MIOPATIAS CONGENITAS CON ALTERACIONES ESTRUCTURALES ESPECIFICAS (SIN ANOMALIAS METABOLICAS)**

- Miopatía central core
- Miopatía multicore
- Miopatía nemalinica
- Miopatía centronuclear
- Miopatía con desproporcion congénita de fibras
- Miopatía sarcotubular
- Miopatía con agregados tubulares
- Miopatía con cuerpos citoplasmaticas

- **MIOPATIAS CONGENITAS CON ANOMALIAS METABOLICAS**

- Glucogenosis
- Trastornos del metabolismo lipidico y mitocondrial
- Paralisis periodicas
- Síndrome hiperpirexico maligno
- Mioglobinurias

- **MIOPATIAS INFLAMATORIAS**

- Asociadas con enfermedades del tejido conectivo
- Paraneoplasicas
- Infecciosas por abscesos, virosicas, parasitarias

- **MIOPATIAS ENDOCRINAS, METABOLICAS O TOXICAS ADQUIRIDAS**

- Miopatias por enfermedades tiroideas
- Miopatias por enf.de la paratiroides (parathormona)
- Miopatía acromegálica
- Miopatía por enfermedades del cortisol
- Miopatía por tóxicos o fármacos

Esta clasificación que nos ilustra de las múltiples posibilidades etiológicas es solo con fines orientativos

Solo nos referiremos a las más importantes.

DISTROFIAS MUSCULARES

GENERALIDADES

Las **distrofias musculares** comprenden un grupo heterogéneo de enfermedades del músculo, genéticamente determinadas, en las cuales hay una degeneración progresiva de las fibras musculares esqueléticas. La debilidad y atrofia muscular progresiva se deben a la reducción de la masa muscular, causada por episodios repetidos de necrosis segmentaria de las fibras musculares, que lleva a su eventual desaparición y reemplazo por tejido conectivo y graso.

Recientemente se ha avanzado en identificar a los genes defectuosos o alterados, pero dado que el conocimiento de la base bioquímica de la mayoría de ellas es tan amplio, aun se clasifican por los grupos musculares más afectados y por el tipo de herencia.

Desde el punto de vista patológico, la ma-

yoría de las distrofias presentan manifestaciones histológicas similares e inespecíficas, salvo que la biopsia muscular con tinciones especiales, o bajo microscopia electrónica muestren rasgos más característicos.

No existe tratamiento curativo para ninguna de las distrofias musculares, sin embargo el cuidado general de los pacientes, el soporte psicológico y social del individuo y a la familia, las facilidades para permitir la escolaridad y la probable inserción laboral, la fisioterapia, la prevención de retracciones, la corrección quirúrgica de las escoliosis para mejorar la capacidad respiratoria y la estática asociado al uso recomendado de aparatos ortopédicos o sillas especiales pueden contribuir mucho a mejorar la calidad de vida de estos pacientes

DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE

Etiopatogenia

Es una enfermedad ligada al cromosoma X, relativamente frecuente. Su incidencia estimada es de 1/4000 varones nacidos vivos, de los cuales el 30 al 50% corresponden a mutaciones "de novo".

El gen anómalo se encuentra en el brazo corto del cromosoma X, en la banda Xp21.

Con técnicas de clonación ha podido ser identificado el producto deficiente de estos pacientes a consecuencia de su gen anómalo, y es una proteína estructural del citoesqueleto de la membrana del músculo y que se denomina **distrofina**. Su ausencia determina una permeabilidad anormal de las membranas, por lo que la mala regulación del calcio activa la hidrólisis de fosfolípidos y produce la necrosis progresiva de las fibras musculares.

Las mujeres que son portadoras de la enfermedad pero no la padecen, pueden presentar algunas anomalías clínicas y/o laboratoriales, incluso de tener un ligero patrón miopático en el electromiograma.

Clínica General de la DMD

El cuadro clínico general de la DMD incluye una miopatía esquelética, que se traduce en una **debilidad muscular simétrica e indolora**, que comienza generalmente en la cintura pélvica, y llega a comprometer a todos los grupos musculares que degeneran, con un progreso de la enfermedad inexora-

ble e irreversible. En casi todos los casos, hay una cardiomiopatía con alteraciones del Electrocardiograma.

El coeficiente intelectual de los pacientes con MD es en promedio 15 a 20 puntos inferior a la media normal, no siendo infrecuente un retardo mental grave. Pueden existir alteraciones gastrointestinales, a menudo catatóricas.

Los primeros síntomas aparecen a los 2 a 4 años de edad, con un desarrollo motor normal, aunque hay casos en los que se produce un retraso en el desarrollo motor, y aquí los pacientes en un 50% no deambulan ya a los 18 meses de edad.

El niño en su etapa inicial de la enfermedad no puede subir escaleras, padece de caídas frecuentes, dificultad para correr, o levantarse de una silla baja y cuando intenta levantarse del suelo lo hace "trepando sobre sí mismo", lo que se conoce como "maniobra de Gowers"(que es indicativo de una debilidad de la musculatura pélvica, pero no es diagnóstico del trastorno.

La afectación de los grupos musculares siempre es inicialmente en los proximales, dando como resultado clínico al afectarse los glúteos y cuádriceps una marcha donde bambolean sus caderas, los músculos axiales una postura inclinada hacia atrás, y los de la cintura escapular una marcada dificultad para elevar los brazos, con dificultad hasta para peinarse.

Se produce una pseudohipertrofia en el 80% de los casos, donde los músculos gemelos están agrandados y tienen una consistencia gomosa

La capacidad de deambular se pierde alrededor de los 7 a 12 años de edad y la debilidad se extiende distalmente en las extremidades

La debilidad y atrofia de los paraespinales ocasiona cifoescoliosis y aumento de la lordosis lumbar con vientre prominente. Esto conlleva a dificultad respiratoria

Los reflejos osteotendinosos están abolidos sin trastornos sensitivos

La muerte sobreviene alrededor de los 20 años de edad debido a infecciones sobre agregadas, en especial respiratorias por insuficiencia, y en un 10% de los casos por miocardiopatía.

Diagnóstico de los pacientes:

La enzima CPK está muy elevada desde el nacimiento en todos los casos de DMD y alcanza valores 20 a 30 veces el normal, aunque dicha elevación tiende a disminuir con el progreso de la enfermedad y de la atrofia.

El **electromiograma** es de tipo miopático, confirmando la sospecha de enfermedad muscular y puede ser importante en estadios tempranos, en los casos iniciales dudosos cuando no hay antecedentes familiares.

El **electrocardiograma** es casi siempre patológico, confirmando el **ecocardiograma** la cardiomiopatía, que por lo general es hipertrofica obstructiva.

La **biopsia muscular** confirma fuera de toda duda el diagnóstico, observándose abundantes signos de necrosis, escasos intentos de regeneración, abundante infiltración de grasa y tejido conectivo. Es posible demostrar la **ausencia de distrofina** por inmunohistoquímica. Pueden hallarse asimismo infiltraciones de linfocitos T.

Diagnóstico de las portadoras:

Se obtiene con una precisión del 95% asociando la determinación repetida de la CPK sérica, el ECG, el EMG, la historia de la familia, con la confección correcta de un árbol genealógico y eventualmente una biopsia muscular.

La importancia prioritaria de la detección de las portadoras está relacionada con el asesoramiento genético a establecer en cada caso en particular.

Diagnóstico prenatal:

El diagnóstico del feto intra útero para indicar un aborto choca con los problemas éticos habituales y su eventual aplicación está más relacionada con técnicas de manipulación con la intervención de la ingeniería genética.

Tratamiento

Además de las medidas generales ya expresadas en el tratamiento general de las distrofias musculares en el caso particular de la DMD, están llevándose a cabo intentos de tratamiento con la implantación de células que produzcan distrofina, siendo por ahora los resultados muy modestos y solo en animales de experimentación.

También se ha propuesto el tratamiento con corticoides, cuyo efecto sería el de hacer más lento el progreso de la enfermedad.

DISTROFIA MUSCULAR DE BECKER

La distrofia muscular de Becker es semejante a la de Duchenne, pero con un curso más benigno, de inicio más tardío, y con una menor incidencia de presentación (1 de cada 20000 nacidos vivos).

Se hereda ligada al cromosoma X, y el locus del gen se ubica en la banda Xp21.2.

La **distrofina** está presente pero es anómala, lo que produce la necrosis de las fibras musculares.

El 75% de los pacientes comienza a manifestar la sintomatología entre los 5 y los 20 años de edad, con un progreso tan lento que les permite la deambulación independiente hasta la cuarta década de la vida, siendo la contractura muscular, la cifoescoliosis y la insuficiencia respiratoria menos comunes.

La miocardiopatía no suele ser sintomática y el retraso mental suele ser muy raro.

Las elevaciones séricas de la CPK, los hallazgos del EMG, del ECG y la biopsia muscular no difieren mucho de la DMD, aunque el diagnóstico de los portadores se obtiene sólo en un 50% de los casos.

DISTROFIA MUSCULAR DE EMERY – DREYFUSS

La distrofia de Emery – Dreyfuss es llamada también distrofia muscular ligada al sexo benigna. Es muy poco frecuente, de comienzo cercano a los 10 años de edad, con un curso benigno y sobrevida hasta la edad media de la vida.

Hay contracturas precoces y anomalías cardíacas (arritmias). Es común la debilidad facial inferior y se distingue de la DMD, por la ausencia de hipertrofia de las pantorritas.

El gen se ubica en la banda Xp28.

SINDROMES MIOTONICOS

Los síndromes miotónicos constituyen un grupo heterogéneo de enfermedades musculares congénitas que presentan en común un fenómeno denominado **miotonia**, que es la **persistencia de la contracción** de todo o parte del músculo al cesar la activación voluntaria o en respuesta a estímulos mecánicos como la percusión o la introducción de un electrodo de aguja.

Se pone de manifiesto cuando se le solicita al enfermo que cierre con fuerza su mano y que luego intente abrirla con rapidez, o bien cuando se le percute con un martillo de reflejos sobre el músculo.

En el electromiograma se registran salvas de potenciales de acción motora que originan un sonido característico como de un bombardero que cae en picada.

ENFERMEDAD DE STEINERT

Etiopatogenia:

Es una enfermedad de herencia autosómica dominante de penetrancia casi completa, encontrándose su gen anormal en el brazo corto del cromosoma 19.

Se piensa que la enfermedad es más grave cuando la herencia es materna, ya que se observa el fenómeno de anticipación de los síntomas, que serviría fundamentalmente para el aconsejamiento genético.

Es la miotonía más frecuente de la edad adulta con una incidencia de 5/100000 y una prevalencia de 15/100000 habitantes. Es una enfermedad multisistémica y se ignora el defecto metabólico que afecta a las membranas celulares, debiéndose el fenómeno de miotonía a un trastorno de la conductancia del potasio en las membranas de las fibras musculares.

Clínica:

Los síntomas pueden aparecer en cualquier época de la vida, pero lo más frecuente es que sea entre los 15 y los 35 años.

Las formas de comienzo neonatal se heredan de la madre, mientras en los adolescentes y en los adultos la primera molestia suele ser la **miotonía en las manos**, con dificultad para **descontraerlas** o para soltar objetos que han tomado con ellas.

De forma gradual se instalara una **debilidad y atrofia muscular** generalizadas que predominan en los músculos de la cara, de la masticación del cuello y de los antebrazos y extensores de los pies

El aspecto de estos pacientes es característico: ptosis palpebral, sonrisa invertida, boca entreabierta voz gangosa, cuello curvado hacia delante calvicie y cataratas, que las padecen un 80% de ellos. Los reflejos osteotendinosos suelen estar disminuidos.

Los trastornos multisistémicos son muchos:

en los varones se produce una atrofia testicular acompañada de infertilidad.

Las mujeres presentan infertilidad aunque con menos frecuencia, pero hay abortos habituales y trastornos menstruales. En un 70% de los pacientes hay arritmias cardíacas que suelen ser causa de muerte súbita.

En algunos pacientes hay trastornos del metabolismo de la glucosa / insulina con diabetes mellitus.

Solo un 25% de los pacientes tiene un coeficiente intelectual normal y en un tercio hay un deterioro mental progresivo

El síndrome clínico varía mucho de un paciente a otro incluso dentro de una misma familia y puede pasar desapercibido o ser muy grave, siendo esta forma lentamente progresiva e incapacita para la marcha sobre la quinta década de la vida, con una muerte temprana por fallas cardiorrespiratorias complicadas.

Diagnóstico:

Es muy fácil cuando el cuadro clínico es completo, porque el aspecto de los pacientes es casi caricaturesco, ayudando además los exámenes complementarios, en especial en electromiograma y el examen oftalmológico para pesquisar las cataratas.

En la biopsia muscular se aprecia una atrofia predominante de fibras tipo I y se ve un gran número de fibras con núcleos centrales en cadenas además de cambios miopáticos inespecíficos.

La CPK sérica es normal, o algo elevada.

Tratamiento:

El tratamiento es sintomático: control de la diabetes, prevención de enfermedades respiratorias, marcapasos cardíacos si es preciso.

La miotonía rara vez requiere tratamiento farmacológico, pero puede aliviarse con fenitoina, procainamida, tocainamida.

ENFERMEDAD DE THOMSEN

Es una enfermedad no progresiva del músculo esquelético y se distinguen dos variantes según el tipo de herencia: enfermedad de Thomsen (autosómica dominante) y miotonía congénita (autosómica recesiva), siendo esta más frecuente y más severa.

La miotonía es generalizada, más severa que en la distrofia miotónica, y se exagera

con el frío o con el inicio de la actividad luego de un reposo prolongado. Se acompaña de una hipertrofia muscular generalizada que le confiere a los pacientes un aspecto hercúleo, que paradójicamente se asocia a una importante debilidad. La miotonía se debe a un trastorno en la conductancia del cloro en la membrana muscular.

La CPK sérica está normal, o algo aumentada, mientras que el electromiograma capta el fenómeno miotónico y la biopsia muscular es inespecífica.

La miotonía puede o no tratarse, y suelen usarse la fenitoina, la procainamida y el mexitil, estando contraindicados los diuréticos con ahorradores de potasio.

MIOPATIAS CONGENITAS SIN ANOMALIAS METABOLICAS CONOCIDAS

CENTRAL CORE

Llamada enfermedad de cuerpos densos centrofibrilares. En las fibras musculares tipo I, se encuentran núcleos de miofilamentos densamente empaquetados, que han excluido las mitocondrias. La enfermedad no es necesariamente discapacitante, aunque se acompaña de deformidades esqueléticas menores y se ha encontrado asociación con la **hipertermia maligna** en la anestesia general.

Es de herencia dominante o esporádica, de comienzo en la infancia, es no progresiva y de la musculatura proximal. A pesar de ello su pronóstico es reservado.

MIOPATIAS CONGENITAS CON ANOMALIAS METABOLICAS CONOCIDAS

Estas pueden clasificarse según afecten a los hidratos de carbono (glucogenosis), al ciclo de las purinas, al transporte de los lípidos o al metabolismo del potasio. Las otras forman parte del grupo de las miopatías mitocondriales.

Este grupo de patologías es muy difícil de clasificar por la heterogeneidad de su presentación y los mecanismos involucrados. El trastorno metabólico está restringido a condiciones en las cuales hay un manifiesto defecto en el metabolismo energético, a veces sólo en el músculo esquelético y en otras en toda la economía.

El síntoma más común de todas las enfermedades es la debilidad y también son comunes el dolor, los calambres, la mioglobinuria, la fatiga y la intolerancia al ejercicio. Aunque en muchos casos la falla bioquímica es conocida no es tan evidente el mecanismo por el cual se produce el daño. Las enzimas involucradas pueden diferir en forma y en localización

MIOPATIAS CONGENITAS POR ALTERACIONES DEL METABOLISMO DEL POTASIO

PARALISIS PERIODICAS HEREDITARIAS

Se caracterizan por episodios de debilidad flácida y arreflexica secundaria a una despolarización parcial con inexitabilidad de la membrana muscular. Pueden ser hipo, normo o hiper potasémicas según el dosaje de potasio durante la crisis.

Entre los ataques el mismo puede ser normal.

Los tres grupos tienen características clínicas específicas y el trastorno de la membrana muscular es diferente para cada caso. La debilidad puede ser generalizada, de predominio en las extremidades. La respiración, deglución, masticación, motilidad ocular y una cierta motilidad de los dedos suelen estar conservadas y es muy raro que sobrevenga la muerte.

Las parálisis hiperpotasémica y normopotasémica suelen asociarse con miotonía.

La herencia es autosómica dominante. El gen anormal de la variedad hiperpotasémica se sitúa en el cromosoma 17.

En la **hipopotasémica** los factores desencadenantes son el reposo tras el ejercicio, la ingesta de hidratos de carbono, sodio, esteroides, alcohol, estrés frío y pueden provocarse con glucosa más insulina, corticoides y adrenalina.

Su tratamiento es potasio por vía oral y restricción del sodio, acetazolamida, clorotiazida y carbonato de litio.

En la **hiperpotasémica** la crisis puede provocarse con cloruro de potasio, su tratamiento es con gluconato de calcio y su profilaxis con acetazolamida y clorotiazida.

En las **normopotasémica** las crisis pue-

den provocarse con cloruro de potasio, siendo su tratamiento el cloruro de sodio su profilaxis la acetazolamida.

MIOPATIAS INFLAMATORIAS

POLIMIOSITIS(PM) – DERMATOMIOSITIS

Constituyen un capítulo muy heterogéneo y muy extenso presentaremos una clasificación reducida y destacaremos los aspectos principales.

CLASIFICACION DE LAS MIOSITIS:

1. **Polimiositis y dermatomiositis idiopáticas**
 - Del adulto
 - Del niño y del adolescente
2. **Polimiositis y dermatomiositis asociadas con:**
 - Enfermedades del tejido conectivo
 - Neoplasia
3. **Miositis de origen infeccioso:**
 - Bacterianas(legionella, abscesos, gangrena)
 - Virus(HIV, gripe, otros)
 - Parásitos(cisticercosis, triquinosis)
4. **Miositis de origen desconocido**
 - Sarcoidosis
 - Miositis granulomatosa
 - Síndrome hipereosinofílico
 - Miositis con cuerpos de inclusión

Etiopatogenia:

Si bien hay casos idiopáticos y otros asociados se supone que todos son de naturaleza patogénica autoinmune. Se desconoce con seguridad el brazo aferente de la respuesta inmune. Existen pruebas de que el antígeno desencadenante de la reacción es de origen vascular en la DM, mientras que en los casos de PM son estructuras de las propias fibras(miotúbulos. Recientemente se ha encontrado la existencia de una proteína en las miopatías inflamatorias mediadas por linfocitos T.

En la DM la respuesta hiperinmune es mediada por inmunocomplejos, y en las PM por células.

Clínica:

En la PM/DM idiopáticas la proporción hombres / mujeres es de 1:2. Se presenta etariamente en forma bimodal con picos en-

tre los 5-15 años y 50-60. La incidencia anual es de 3 a 5/1.000.000 de habitantes. Es más frecuente en raza negra.

El comienzo es insidioso con debilidad a predominio proximal y simétrica, afectándose a lo largo de la evolución la musculatura cervical y respiratoria, con un 30% de pacientes con disfagia. En el 70% de los pacientes la compresión de las masas musculares provoca dolor. Las lesiones cutáneas se localizan en la región periorbitaria, perioral, malar, anterior del cuello y tórax, además de las bases de las uñas. En los casos graves se forman calcificaciones subcutáneas y úlceras.

Otros signos comunes a las PM/DM son las artralgias, fenómeno de Raynaud, cardiopatías con arritmias, neumonitis intersticial, fiebre y pérdida de peso. La evolución de la miopatía es subaguda o crónica.

Las PM/DM "**paraneoplásicas**" representan del 10 al 30% de todas. Su incidencia máxima está por encima de los 50 años de edad. Los tumores son mama u ovárico en la mujer o pulmonares o digestivos para el hombre. Pueden preceder, acompañar o seguir al cáncer.

Las PM/DM de la "**infancia – juventud**" suelen ser muy graves, con manifestaciones sistémicas de presentación muy rápidas. Nunca constituye una manifestación paraneoplásica. Las lesiones cutáneas acompañan a la miopatía desde un comienzo. La calcinosis muscular y subcutánea ocurren en un 40% de los casos. Hay deterioro del estado general y síndrome febril. Es muy característica la vasculitis en la biopsia del músculo.

Las PM/DM "**asociadas con enfermedades del colágeno o autoinmunes**" son el 20% de todas. A los síntomas aludidos se asocian los de la enfermedad subyacente(artritis, lupus, esclerodermia, etc.). En la panarteritis nodosa se asocian multineuritis.

Tratamiento:

El tratamiento de primera elección son los corticoides y deben aplicarse precozmente. La dosis inicial es de 1 a 2 mg/kg/día de prednisona, que se reduce muy paulatinamente al cabo de varias semanas, de acuerdo con la mejoría clínica y con la CPK sérica.

Alternativamente pueden usarse otros inmunosupresores, siendo la más usada la azatiopirina (Inmuran), sola o combinada con esteroides. También se ha usado ciclofosfamida, metrotexate, ciclosporina, irradiación linfóide total, plasmaféresis (casi siempre ineficaz) o globulina antilinfocítica. Las inmunoglobulinas han sido eficaces.

En los casos paraneoplásicos la exéresis del tumor puede mejorar la miopatía.

MIOPATIAS ENDOCRINAS, TOXICAS Y METABOLICAS ADQUIRIDAS

HIPERTIROIDISMO

Está presente hasta en un 80% de los pacientes hipertiroideos, pero menos de la mitad presentan síntomas.

La debilidad y las atrofas son de predominio proximal en las extremidades superiores. suelen presentar fasciculaciones, por lo que debe hacerse diagnóstico diferencial con enfermedades de la motoneurona. La CPK suele estar disminuida, pero el electromiograma es miopático.

El tratamiento es etiológico, aunque el propanolol pueden mejorar la debilidad.

La enfermedad de Graves – Basedow se asocia con exoftalmos y oftalmoparesia, por edema inflamatorio de los músculos extraoculares, de la glándula lagrimal, de la grasa y del tejido conectivo de las órbitas.

HIPOTIROIDISMO

Existe miopatía en el 25% de los casos, evoluciona con debilidad de instalación lenta, de predominio proximal e intensidad leve. Son frecuentes los calambres musculares, las mialgias, la lentitud motora y el mioedema.

El electromiograma es miopático. La CPK está elevada. No requiere tratamiento adicional del sustitutivo.

HIPERADRENALISMO (SINDROME DE CUSHING)

Se presenta una miopatía con debilidad y atrofia proximal en el 90% de los casos, más en miembros inferiores. de instauración insidiosa. La CPK sérica puede ser normal, y el electromiograma miopático o normal. La biopsia muestra atrofia selectiva de las fibras 2B.

Hay descrita además una miopatía secundaria al uso prolongado de esteroides y que depende de una susceptibilidad personal.

INSUFICIENCIA ADRENAL (ENFERMEDAD DE ADDISON)

Entre un 20 a 40% de los pacientes presenta debilidad generalizada, calambres musculares y astenia generalizada. Los niveles séricos de CPK, el electromiograma y la biopsia muscular son normales.

HIPERPARATIROIDISMO

Tanto el primario como el secundario pueden asociarse con una miopatía proximal caracterizada por marcha de pato, fatigabilidad fácil y dolor al movimiento. La atrofia muscular es mínima y es difícil de evaluar la fuerza muscular debido al dolor en el movimiento.

Los reflejos osteotendinosos están hiperactivos. La CPK sérica es normal y el electromiograma es miopático y la biopsia muscular revela atrofia selectiva de fibras 2B.

Su tratamiento es etiológico.

NEUROPATÍAS PERIFÉRICAS

La afectación de los nervios periféricos observada en el curso de diversas enfermedades es una causa fundamental de morbilidad incapacitante. Los presuntos factores etiológicos son variados, numerosos y confusos por la complejidad de sus modos de acción, sus interacciones, así como por la naturaleza de las lesiones bioquímicas y estructurales que provocan.

El tratamiento dista de ser satisfactorio y es difícil aplicar medidas preventivas.

Este panorama complejo hizo que la OMS. tomara cartas en el asunto y constituyera en 1979 un grupo de estudios conjuntamente con representantes de la Federación Mundial de Neurología.

Bajo la denominación de Neuropatías Periféricas comprendemos un conjunto patológico que fuera definido por la OMS. en 1980 como:

«Trastornos persistentes de las neuronas motoras inferiores, de las neuronas sensitivas primarias o de las neuronas autónomas periféricas; con manifestaciones clínicas, electrográficas y/o morfológicas que denotan la afección axonal periférica y/o de las estructuras de sostén».

De esta definición de uso Internacional surge que en este capítulo incluiremos las lla-

mas antiguamente Polineuropatías, Polineuritis, Neuritis periféricas múltiples, Mononeuritis, etc.

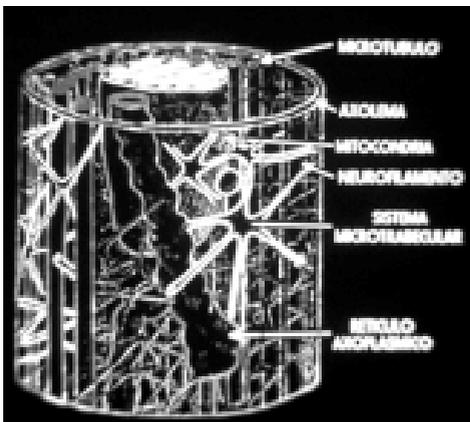
Por definición el problema se encuentra en **la neurona** que es un conjunto anatómico y funcional constituido por una célula nerviosa y sus prolongaciones: el axón y las dendritas.

El **axón es una muy compleja estructura** que recién en los últimos años ha sido revalorizada; podemos considerarla como un tubo axoplasmático con una pared, el axolema, que contiene los microtúbulos y los neurofilamentos; todo esto mantenido por un sistema microtrabecular. Dentro de este axoplasma se halla la parte mitocondrial de importancia decisiva.

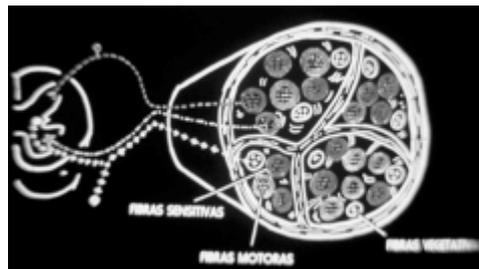
Este axón se halla rodeado, en algunos casos, de la vaina de mielina, que es producida por las células de Schwann. De esta manera tenemos fibras mielínicas y amielínicas cuya velocidad de conducción es muy distinta:

- **Amielínicas:** 1/2 a 1 m. p/seg.
- **Mielínicas:** 5 a 120 m. p/seg. ; aparentemente la condición de saltatoria de la conducción de uno a otro nódulo de Ranvier es la razón de esta enorme diferencia de velocidad.

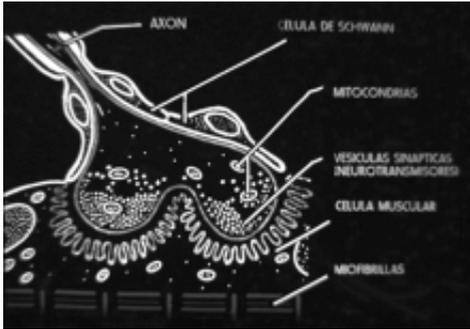
La transmisión del impulso nervioso se hace a través de la sinapsis, estructura también muy compleja que básicamente está constituida por el botón presináptico que almacena sustancias denominadas neurotransmisoras, las llamadas vesículas



Estructura interna de un axón



Estructura de un nervio periférico



Placa motora

presinápticas; estas sustancias se depositan en la placa postsináptica de la neurona transmitiendo el impulso y con ello la información correspondiente.

La transmisión del impulso nervioso al músculo se realiza por intermedio de la placa motora que es también una sinapsis con algunas características particulares.

Los nervios periféricos constituyen el medio de comunicación entre el sistema nervioso central y otras partes del organismo. Además de la conducción de señales eléctricas a lo largo de los nervios periféricos tiene lugar un importante movimiento de moléculas, realmente macromolecular; en los últimos años se ha podido demostrar esta circulación anterograda y retrógrada. De este modo los axones de los nervios periféricos proporcionan un conducto utilizado por el movimiento molecular bidireccional.

La estructura de un nervio periférico se halla entonces constituido por la agrupación de diferentes fascículos rodeados de una vaina que es el epineuro de células conectivas y fibras colágenas.

Cada fascículo a su vez, se halla rodeado por el perineuro que envía prolongaciones entre las fibras constituyendo el endoneuro.

Las fibras nerviosas pueden ser de dos tipos:

- a. **Amielínicas:** Vegetativas.
- b. **Mielínicas:** Sensitivas o motoras. El eje de la fibra puede ser un axón, en caso de una fibra motora o bien una dendrita en caso de transmitir impulsos relacionados con la sensibilidad

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Si bien las Neuropatías periféricas respon-

den a un sinnúmero de etiologías las afectaciones del Sistema Nervioso periférico tienen algunos elementos en común en todas ellas.

1. TRASTORNOS MOTORES

a. **Parálisis o Paresias** que afectan el territorio de inervación de los nervios periféricos; casi siempre bilaterales y simétricas.

b. **Tono Muscular y Reflejos** disminuidos o abolidos.

En la mayoría de los casos los trastornos motores predominan en los miembros inferiores y son dístales. En las formas mielínopáticas puede haber aumento de volumen palpable en los nervios periféricos.

2. TRASTORNOS SENSITIVOS

Por lo general se inician con parestesias y disestesias, sensaciones de amortiguamiento, adormecimiento, hormigueo, etc. Dolores vivos con sensación de desgarramiento y de "quemazón".

Objetivamente puede encontrarse hipoestesias o anestias de predominio distal. En "guante o en bota" como dirían los clásicos franceses.

3. TRASTORNOS TRÓFICOS

Son más o menos acentuados teniendo en cuenta la etiología y especialmente el tiempo de afectación.

Piel y faneras son frecuentemente comprometidas con piel lisa y brillante, escamosa con pérdidas de pelos y uñas que a la vez se



Neurinoma del hueso políptico

muestran estriadas y frágiles. El tejido celular subcutáneo muestra cierto grado de edematización.

Atrofia muscular muy frecuente por dos motivos fundamentales: por el trastorno trófico propiamente dicho y por el desuso.

En casos avanzados: **úlceras y escaras**, incluso con pérdidas de extremidades distales.

4. TRASTORNOS NEUROVEGETATIVOS

Los más importantes son las anhidrosis, trastornos intestinales (diarrea, estreñimiento). Impotencia. Poliaquiuria. En casos avanzados hipotensión ortostática.

También se han descrito taquicardia y salivación exagerada.

CLASIFICACION

En esencia toda Neuropatía Periférica provoca lesión en el nervio periférico y por lo tanto afecta la mielina o el axon o ambas estructuras a la vez. Esta lesión tiene una correspondencia funcional

a. Las mielinopatías provocan una **neuroapraxia** o lesión de 1er grado. existe una alteración o interferencia de la conducción debido al compromiso de la vaina de mielina. Es altamente posible la remielinización completa, rápida y precoz.

b. Las axonopatías pueden generar una **axonotmesis** o lesión de segundo grado que es una interferencia funcional, total pero conservando la continuidad anatómica.

c. Las neuronotmesis presentan una sección completa del nervio periférico, es la lesión de tercer grado.

La OMS conjuntamente con la Federación Mundial de Neurología recomiendan clasificarlas según las lesiones anatomopatológicas, que son:

1. MIELINOPATIAS
2. AXONOPATIAS
3. AXONO-MIELINOPATIAS

MIELINOPATIAS

En estas afecciones el carácter sobresaliente es la pérdida de mielina que puede ser fragmentaria, acompañada de mielinofagia por parte de los macrófagos o puede existir

un adelgazamiento de la vaina de mielina. Básicamente la mielina es producida en el SNP por las células de Schwann.

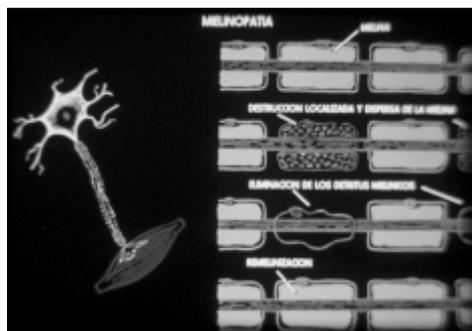
El mecanismo lesional puede ser celular o molecular. En el primer caso por una disfunción de la célula de Schwann y en segundo término por un ataque inmunológico.

Las fibras afectadas obviamente son las exclusivamente mielinicas, en especial las más gruesas que son motoras y solo en algunos casos sensoriales; por lo tanto clínicamente las parálisis y las parestias son dominantes mientras que las alteraciones de la sensibilidad son secundarias.

El signo eléctrico más notorio es la disminución de la velocidad de conducción.

La **mielinopatía** es la lesión principal de numerosas afecciones del SNP y si las causas persisten es un paso previo al daño axonal.

Las principales mielinopatías que vemos en la práctica diaria son las post-infecciosas, tóxicas y diabéticas.



Mielinopatías

GUILLAIN – BARRE

Se trata de una **poliradiculo-neuritis aguda** muy probablemente inmunoalérgica que correspondería a manifestaciones clínicas desencadenadas por diferentes mecanismos patogénicos.

En algunas ocasiones la etiología parece bien definida como ocurre tras la difteria, en el curso de porfirias, en las provocadas en vacunaciones antirrábicas, intoxicación por *Kauwinskia* y en las que aparecen pocos días después de la rubéola, sarampión, dengue o influenza.

Con respecto a los mecanismos hay varias hipótesis:

a. Tóxico: Con condiciones hematoneurales especiales. Caso de la porfiria o de la toxina diftérica.

b. Inflamatoria: Apoyado sobre todo en hallazgos anatomopatológicos con infiltrados linfocitarios y células plasmáticas.

c. Inmunológico: Tanto celular como humoral.

En apoyo de la primera hipótesis se trataría de un fenómeno de inmunidad celular del tipo de la hipersensibilidad retardada, con un comportamiento linfocitario prácticamente específico. Adams describió la presencia de linfocitos transformados en sangre periférica que mostraban en cultivos in vitro una llamativa agresividad contra la mielina.

Últimamente Yonezawa y Edginton han aportado pruebas a favor de la inmunidad humoral con una actividad mielínolítica, complemento dependiente. Con el método de inmunofluorescencia se han obtenido imágenes de anticuerpos fijados a fibras nerviosas.vg

Sin confirmación Goust en el Neurology acaba de comunicar la presencia de inmunocomplejos circulantes.

Anatomía patológica

Se caracterizan por múltiples pequeñas lesiones de desmielinizaciones segmentarias sobre raíces, troncos, plexos y nervios periféricos. Esta desmielinización se acompaña al principio de edema y fagocitosis. En casos muy severos se pueden observar ya algunas lesiones axonales.

Clínica

Se trata de un proceso **agudo**, afebril, que ocurre en personas de cualquier edad, se caracteriza por dolores y parestesias en las extremidades, seguida por la rápida instalación de un déficit motor que progresa en pocas horas; este déficit suele ser bilateral y simétrico. Esta alteración motora comienza habitualmente en miembros inferiores involucrando posteriormente miembros superiores, tronco y cuello. En un 33% afecta pares craneales, siendo el facial el más comprometido.

Trastornos respiratorios por lesiones del frénico, vago e intercostales en un 30%. En un 10% alteraciones circulatorias por disfunción vago - simpática.

La intensidad de los síntomas motores varía de un paciente a otro desde una disminución de fuerzas hasta un parálisis total.

Los reflejos están abolidos y el tono muscular muy disminuido.

Existen dos formas clínicas

- **Generalizada** Mas grave, afecta las cuatro extremidades y en el tronco se aprecian parálisis de los músculos respiratorios, severos trastornos de deglución y de fonación: su evolución es aguda o hiperaguda y la mortalidad se hallan alrededor del 20%
- **Localizada** Forma más benigna, solo afecta los miembros inferiores y ocasionalmente el facial; tiene una evolución rápidamente satisfactoria

Evolución

El síndrome de Guillain - Barré muestra tres periodos evolutivos:

a. Progresión: Los síntomas y signos motores progresan en extensión e intensidad. Plazo: 3 a 21 días. Promedio 10 días.

b. Estabilización: Se caracteriza por una meseta sintomatologica, no hay progreso de la sintomatología dura aproximadamente una semana.

c. Recuperación: Se inicia por la parte tomada finalmente. Lo primero que se recupera es la fuerza muscular, luego el tono muscular y finalmente los reflejos profundos, que a veces pueden tardar años recuperarse en plenitud.

Exámenes auxiliares

El diagnóstico es eminentemente clínico y se fundamenta en el carácter agudo, monofásico y autolimitado de sus síntomas con características de una disfunción mixta pero predominantemente motriz del S.N.P. y de distribución poliradicular

En el LCR existe una disociación albuminocitologica con glucorraquia normal

El EMG revela un franco compromiso de la velocidad de conducción.

Tratamiento

Dadas las complicaciones respiratorias que se pueden presentar es prudente tratar a estos enfermos en una Unidad de cuidados intensivos con respiradores disponibles

Los gestos terapéuticos principales son:

1. **Corticoides:** Actualmente se disiente en el uso tanto del tipo de corticoide como de dosis. Podría atenuar el conflicto antígeno - anticuerpo.
2. **Complejo B:** Altas dosis
3. **Gangliosidos:** Recomendado por algunos autores. Nivel de evidencia III.
4. **Plasmaferesis.** Sobre esto último queremos insistir que se deben hacer sesiones de plasmaféresis en los primeros tres días que es el período útil en el cual podemos precipitar los inmunocomplejos circulantes.
5. **Fisioterapia** Se debe iniciar en la fase de estabilización

NEUROPATÍA DIFTÉRICA

Actualmente muy rara. En Tucumán hace 29 años que no se registra ningún caso Tiene una localización predominantemente velo - palatina y en miembros inferiores. Un signo típico es la dificultad en la acomodación ocular que hace fracasar todo intento de corrección, y que se presenta 15 a 20 días luego de dilucidado y resuelto el cuadro diftérico.

MIELINOPATÍAS TÓXICAS (Ver Anexo)

Aquí son numerosas las toxinas capaces de alterar las células de Schwann y a su metabolismo tal como mostramos en el anexo final

Sin embargo queremos destacar la plúmbica. Se la observa como enfermedad profesional en plomeros, pintores, fabricantes de baterías y tipógrafos o como fruto de travesuras infantiles como el caso de J.F., muchacho de Santiago del Estero que presentó una neuropatía plúmbica por dedicarse como hobby a fundir cabezas de sifones para realizar moldeados de plomo.

Esta neuropatía es casi exclusivamente motora y afecta la extensión de los miembros superiores, es decir que es una parálisisseudoradial (no lo es porque respeta el supinador largo) también puede dar un compromiso peroneo.

Se asocia con cólicos intestinales, ribete gingival, anemia y signos de encefalopatía.

El dosaje de Pb. en heces, orina y sangre confirma el diagnóstico.

El tratamiento se basa en precipitar el Pb.

en huesos con Calcio y Vitamina D, parece ser el mejor tratamiento.

El B.A.L. es muy poco eficaz y hoy se prefiere el E.D.T.A.

Otras mielinopatías tóxicas son causadas por Talio y Arsénico, por lo general de tipo accidental o criminal. En el talio llama la atención la caída del cabello y en el arsenical el aspecto tóxico general con hiperqueratosis palmoplantar y el aspecto estriado de las uñas.

Se tratan fundamentalmente con B.A.L. y Complejo B a muy altas dosis.

NEUROPATÍA DIABÉTICA

Es posiblemente la más frecuente de ver en la práctica neurológica. Se considera que del 10 al 15% de pacientes diabéticos desarrollan esta neuropatía; pero si consideramos los diabéticos de 20 o más años de evolución las cifras se elevan al 80%.

El 80% de los pacientes con Diabetes tipo 2 presenta neuropatía.

El 80% de úlceras y pie diabético tiene afectación neurológica.

Después de los trastornos de la retina y los renales, éste compromiso del SNP es el más importante como causa de incapacidad.

Con respecto a la patogenia tenemos considerar dos factores:

1. **Factores Metabólicos.** La alteración metabólica deriva en una lesión de las células de Schwann con desmielinización segmentaria y disminución de la velocidad de conducción. La hiperglucemia eleva la concentración de glucosa en las células nerviosas, lo que trae aparejado edema de las células de Schwann con alteraciones anóxicas que obedecen al desequilibrio de la difusión del oxígeno y a la disminución del mioinositol.

También interviene un aumento del sorbitol por derivación de las pentosas.

2. **Factores Vasculares.** Como parte integrante de la microangiopatía diabética, existe un compromiso de los vasa nervorum que comprometen por insuficiencia vascular el metabolismo de la mielina y en casos extremos la vitalidad del axón trasformándose en una axonopatía mixta.

Manifestaciones clínicas

Las manifestaciones clínicas de las neuropatías diabéticas adoptan diversas formas que varían de acuerdo al tipo de lesión y al sector afectado.

a. Trastornos Sensitivos. Son muy importantes y sobre todo suelen ser los que abren la escena sintomatológica. Predominan en miembros inferiores y consisten en hipoestésias, anestésias o parestésias, a veces con consecuencias como quemaduras, cortes, úlceras, etc.

b. Dolor. Se lo suele encontrar fundamentalmente en dos situaciones:

b.1. Dolor quemante, lancinante, insoponible, que se inicia en la planta del pie, que afecta mucho al paciente con emaciación, depresión, insomnio, etc. Dolor sumamente incapacitante y que debe ser tenido muy en cuenta, especialmente en el tratamiento.

b.2. Dolor en todo el miembro, a veces siguiendo el territorio del ciático mayor bilateral. Se exagera a la compresión de los recorridos periféricos.

Este dolor ciático a veces abre la escena y constituye un problema bastante serio de diagnóstico.

c. Amiotrofia. Componente importante en la neuropatía diabética.

c. 1. Distal. Predomina en interóseos de pies y manos.

c.2. Proximal. El adelgazamiento del cuádriceps es la forma más típica de amiotrofia diabética y causa dificultad para incorporarse. Puede afectar también la cintura pelviana.

d. Paresias. De distinto grado, por lo general predominan en miembros inferiores, suelen ser bilaterales y simétricas y afectan la porción distal de los miembros.

Los reflejos profundos se encuentran abolidos y el tono muscular sumamente disminuido.

e. Trastornos Sexuales y Urinarios. Impotencia, frigidez, disuria e incontinencia son de observación más o menos frecuente.

f. Hipotensión Ortostática. Denota el compromiso de los ganglios simpáticos y la porción vegetativa del nervio; suele ser muy molesta y en algunos casos incapacitante.

g. Trastornos Tróficos. Se observan sobre todo en diabéticos de larga data. Necrosis distales. Úlceras perforantes. Osteoartropatía de Charcot. La mayoría de estos pacientes tienen además un compromiso vascular arterial agregado.

h. Trastornos Digestivos. Vómitos. Disfagia. Diarrea, etc.

Tratamiento

Lo ideal es lograr un perfecto control de todas las alteraciones metabólicas de los glúcidos que entraña la diabetes.

a. Complejo B en altas dosis para facilitar los factores y cofactores del metabolismo de mielina.

b. Fisioterapia adecuada suave y continua

c. Dolor. Nos ha dado bastante buen resultado el uso de la amitriptilina, en otros casos del sulfato de quinina y desde hace tres años, luego de los trabajos de Siut estamos usando la difenilhidantoína en dosis de 0,30 a 0,50 g. por día.

d. Hipotensión, a veces tan molesta, con indicaciones muy sencillas en algunos casos hemos logrado regularla. Fundamentalmente dormir en camas de cabeceza elevada, usar medias elásticas y sobre todo instruir a los pacientes de no realizar movimientos o cambio de decúbito bruscos.

AXONOPATÍAS

En estos casos se observan anomalías morfológicas en los segmentos proximales o distales de los axones. Frecuentemente estas anomalías evolucionan o se manifiestan como una degeneración Walleriana o una disminución del número de fibras o ambos fenómenos a la vez. También es posible encontrar axones en regeneración.

Se han invocado diversos mecanismos (molecular o celular) para las axonopatías, pero últimamente Spencer ha probado la deficiencia en la generación de energía oxidativa en las mitocondrias de los axones.

Dijimos anteriormente que en las axonopatías podíamos encontrar axonotmesis o lesión de II Grado o bien Neuronotmesis o lesión de III Grado.

A. Axonotmesis están caracterizadas por una interferencia total o parcial de los axones

y sus vainas de mielina, pero permaneciendo intactas las estructuras conjuntivas que envuelven las fibras.

La degeneración del extremo distal y la regeneración se superponen en el tiempo; al inicio las prolongaciones neuronales, la vaina de mielina del extremo distal y los detritos mielínicos son eliminados por las células de Schwann o por macrófagos.

Al mismo tiempo en el interior de los tubos endoneurales que no se han interrumpido proliferan las células de Schwann, que forman así un tubo endoneuroschwanniano. De esta forma la reparación encuentra condiciones anatómicas adecuadas; paulatinamente el cuerpo celular se recupera y empieza a enviar flujo axoplasmático al muñón que crece y emite prolongaciones que avanzan por este tubo endoneural, que tapizado por las células de Schwann constituye un medio apto para que el axón progrese rodeado de su capa de mielina.

Esta recuperación por regeneración suele ser completa a menos que exista una fibrosis irreversible de las estructuras perineurales.

B. Neuronotmesis ya constituyen una interferencia total y completa del nervio con retracción y separación; generalmente comportan un nervio aislado y son de naturaleza traumática por proyectil o instrumento cortante.

Una lesión más grave trae aparejada una desintegración del extremo distal del axón con proliferación de las células de Schwann. Posteriormente se recupera el flujo axoplasmático y si los extremos están en contacto se recanalizan y si no lo están se constituye el Neuroma o el Schwannoma.

ETIOLOGÍAS MAS FRECUENTES

Las principales son alcohólica, diabética, insuficiencia renal por tumores malignos - citostáticos. Déficit de Complejo B. Tóxicos y genéticos.

NEUROPATÍA ALCOHÓLICA

Bastante frecuente en nuestro medio, aparece por lo general después de los 40 años. Complica un alcoholismo severo y antiguo. Su aparición está favorecida por el desequilibrio del régimen dietético con hidrocarburos

casi exclusivo y con ración proteica reducida. Es frecuente la asociación con trastornos digestivos tanto gástricos como hepáticos.

Patogenia

Se trata ya dijimos de una axonopatía predominante en las fibras largas con una típica degeneración distal retrógrada.

La responsabilidad patógena es atribuida a una carencia de Vitamina B1 sobre todo, aunque también hay un déficit de otros complejos vitamínicos. No se debe subestimar el daño directo provocado por el alcohol.

Clínica

Decía Seggiaro que esta neuropatía alcohólica realiza el cuadro más completo de las polineuropatías sensitivo - motoras.

El comienzo es por lo general insidioso con calambres y parestesias en miembros inferiores. Dolores sobre todo agudos, punzantes, quemantes, espontáneos y que se provocan sobre todo a la compresión de las masas musculares y a veces por el suave roce en la piel. En esta etapa no suele haber trastornos motores aunque los reflejos profundos ya empiezan a disminuirse.

Es curiosa la semiología del dolor, ya que existe una exacerbación nocturna y concomitantemente al hallazgo de hipoestesias e incluso de anestias se encuentra una hipersensibilidad dolorosa al roce y a la presión. Es lo que se denomina anestesia o hipoestesia dolorosa.

En forma progresiva se presenta los trastornos motores, que por lo general son paraparesias flácidas, simétricas con abolición de reflejos. Más tardíamente aparecen trastornos tróficos y vegetativos.

Recordamos que ante una polineuropatía alcohólica se debe hacer un planteo clínico general y no solamente neurológico.

Tratamiento

- Suspender el tóxico
- Corregir los desórdenes nutricionales
- Vitaminoterapia B, con especial cuidado con el choque tiamínico
- Fisioterapia

INSUFICIENCIA RENAL

Entre el 20 - 40% de los enfermos portadores de una Insuficiencia Renal Crónica presentan Neuropatías Periféricas; este porcentaje se eleva considerablemente en los sometidos a hemodiálisis.

La causa no es bien conocida, pese a que la Polineuropatía Urémica fue descrita ya en el siglo pasado.

Clínicamente es una Neuropatía sensitivo - motora bilateral y simétrica. Es muy típico el escozor y el prurito que suelen presentar desde el comienzo y el síndrome de impaciencia motriz. Los dolores son menos agudos.

PARANFOPLÁSICAS - TUMORES MALIGNOS Y CITOSTÁTICOS

Las neoplasias malignas pueden afectar al Sistema Nervioso de tres maneras: por metástasis, por invasión o por toxemia.

La **neuropatía carcinomatosa o paraneoplásica** es por lo general sensitivo - motora, de carácter subagudo que comienza y predomina en la extremidad distal de los cuatro miembros, llamativamente se comprometen además la olfacción y el gusto con alta frecuencia. El carcinoma bronco - pulmonar la genera bastante precozmente.

Su evolución es sumamente variable.

Con respecto a los **citostáticos** son múltiples las comunicaciones, pero hay que destacar especialmente la Vincristina que afecta bastante precozmente al Sistema Nervioso Periférico.

DÉFICIT DE COMPLEJO B

Son clásica las descripciones de las neuropatías en el Beri Beri, muy similares a

las alcohólicas y que habitualmente se acompañan de severos trastornos cardíacos.

En la pelagra, donde hay un déficit de Complejo B y de la Vitamina PP, la neuropatía que se presenta es fundamentalmente sensitiva. También en los déficit de Vitamina B12 puede encontrarse una clásica polineuropatía.

TÓXICAS

La lista aquí tendría que ser muy amplia; nosotros destacamos algunas medicamentosas tales como por isoniacida, nitrofurantoina, disulfuran, mexaformo, enterobioformo, etc. últimamente los insecticidas de tipo órgano fosforados han dado manifestaciones sobre todo en empleados que no cumplen las medidas precautorias. Deben ser tratados precozmente con atropínicos y complejo B.

GENÉTICAS

Son excepcionales de ver; solo mencionaremos la Enfermedad de Charcot - Marie Toth, la Enfermedad de Sottas. La enfermedad de Refsum por anomalías del ácido pitánico y la Enfermedad de Recklinghausen;

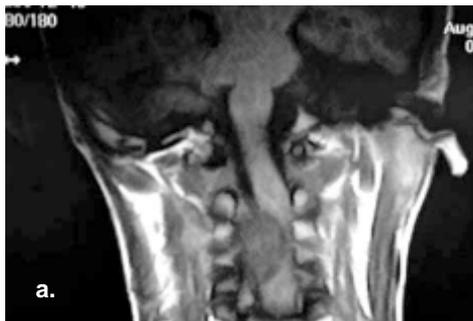
AXONOMIELINOPATÍAS

Aquí el ataque al axón y a la mielina se produce en **forma simultánea**.

HERPES

El caso típico es el del Herpes, aquí la neuropatía periférica se produce en la etapa postinfecciosa y las lesiones tienen el aspecto de una poliganglioradiculoneuritis. Hoy sabemos que son provocadas por el virus de la varicela.

Puede adoptar distintas formas clínicas:



Neurofibroma C3-4. a) Preoperatorio; b) Postoperatorio

1. Radicular. Conocida entre nosotros como «culebrilla», es un trastorno de distribución de los intercostales. Fundamentalmente se manifiestan en lo neurológico con un dolor muy exquisito. La aparición de vesículas son las clásicas lesiones de piel.

2. Formas Cefálicas

2.1. Zoster Oftálmico (Ganglio de Gasser)

2.2. Zoster Auricular (Intermediario de Wrisberg)

2.3. Glossofaríngeo

3. Formas Periféricas. Neuropatías sensitivas con un fuerte componente autonómico sobre todo

Con respecto al tratamiento el problema básico es el dolor:

Indicamos altas dosis de Complejo B, acompañadas con acyclovir, sedación, amitriptilina y radioterapia

En oportunidades hemos llegado a opiáceos

SIDA

Ver capítulo correspondiente.

LEPRA

Las lesiones que produce la enfermedad son atribuidas a la curiosa afinidad del bacilo de Hansen por el Sistema Nervioso Periférico.

Por lo general se inician como una mononeuritis, sobre todo en territorio del cubital y del ciático poplíteo externo, se acompañan frecuentemente de discromías cutáneas que tienen zonas de anestias e hipoestias.

Cuando la enfermedad progresa realiza un cuadro generalizado sensitivo, trófico, motor y vegetativo con franco predominio de la afectación sensitiva y trófica.

El diagnóstico de certeza se produce con el aislamiento del bacilo en la mucosa nasal y de anticuerpos específicos.

Hoy el tratamiento está basado en Sulfona y Rifampicina.

ISQUÉMICAS

Se han descrito neuropatías por periarteritis nodosa por arteriosclerosis y otras vasculopatías.

DISENDOCRINIAS

Aparte de la diabetes, el hipotiroidismo, acromegalia, suprarrenales, paratiroides y gónadas han merecido atención a las neuropatías que provocan.

ANEXO

NEUROPATÍAS TOXICAS

1. Acrilamida
2. Hexacarbones
3. Arsénico
4. Plomo
5. Bisulfuro de Carbono
6. Cianuro
7. Dimetilaminopropionitrilo
8. Ácido Diclorofenoxiacético
9. Óxido de Etileno
10. Bromuro de Metilo
11. Tetraclorobifenil
12. Órgano fosforados
13. Talio
14. Mercurio
15. Estirene
16. Tricloroetileno
17. Triortocresilfosfato
18. Peroxido de Azufre
19. DDT (Dicloro Difenil
20. Tricloro Etano)
20. Anilinas
21. Apiol
22. Cielo - Dienes
23. Lindane (Organoclorado)
24. Nitrobenzol

ANEXO

NEUROPATÍAS MEDICAMENTOSAS

1. Vincristina
2. Vinblastina
3. Vindesine
4. Cisplatino
5. Taxol
6. Procarbazina

ANTIMITÓTICAS

1. Isoniazida
2. Metronidazol
3. Nitrofurantoina
4. Cloroquina
5. Tiamfenicol
6. Clioquinol
7. Estreptomina

ANTIBIÓTICAS

Y

ANTIPARASITARIAS

ANTIVIRÓICAS

1. Vidarabine
2. Análogos de los Nucleosidos (DDI, DDC, AZT)

ANTIREUMÁTICAS

1. Sales de oro
2. D- Penicilamina
3. Colchicina

NEUROPSIQUIÁTRICAS

1. Disulfiram
2. Litio
3. Antiepilépticos (Fenitoina)
4. Antidepresivos (Amitriptilina)

MIASTENIA GRAVIS

Dra Alejandra Molteni

DEFINICIÓN

La miastenia grave es una enfermedad **autoinmune**, de etiología desconocida, que afecta la **placa neuromuscular**.

Clínicamente se caracteriza por la aparición de **debilidad muscular progresiva** tras una actividad habitual, con tendencia a la recuperación después de un período de reposo o con la administración de fármacos anticolinesterásicos.

El mecanismo patogénico consiste en la **destrucción específica de los receptores de acetilcolina de la membrana postsináptica de la placa motora mediada por anticuerpos**.

El tratamiento **inmunomodulador** que se realiza actualmente en la miastenia ha cambiado su pronóstico, que raramente hoy, es grave o fatal.

Epidemiología.

La Miastenia gravis es poco frecuente, afectando a todas las razas por igual. La incidencia de nuevos casos es de 2 a 3 pacientes por millón por año y su prevalencia aproximada es de 100 enfermos por cada millón de habitantes.

Predomina en el sexo femenino 5 a 1 y por lo general las primeras manifestaciones ocurren en el transcurso de la segunda y tercera década de la vida

CUADRO CLÍNICO

Los pacientes con Miastenia gravis presentan **cansancio** de los músculos estriados craneales o de las extremidades, que es **progresivo** y en general empeora en las últimas horas de la tarde. La **fuerza muscular** varía de un día a otro, incluso de un momento a otro, siempre en relación con el ejercicio efectuado. Tras el reposo, los pacientes recuperan total o parcialmente la fuerza muscular, al igual que tras la administración de fármacos anticolinesterásicos. Las manifestaciones clí-

nicas se localizan sobre todo en la musculatura ocular extrínseca, con **diplopía y ptosis palpebral**, que generalmente abren la escena sintomatológica.

Hasta un 90% de pacientes presentan o presentaron a lo largo de la enfermedad síntomas oculares, especialmente ptosis palpebral

La **debilidad y fatigabilidad** de los músculos bulbares produce **voz nasal, disartria y disfagia**. En las extremidades, se afectan con mayor frecuencia los músculos proximales que los distales. Puede afectar la musculatura respiratoria produciendo **disnea** y en algunos casos **insuficiencia respiratoria aguda**. por severas alteraciones de la mecánica de la caja torácica

La exploración clínica debe poner en evidencia la debilidad muscular tras el ejercicio y esto se realiza mediante series repetitivas de un movimiento un número elevado de veces, como por ejemplo flexionar el cuello o flexionar los miembros superiores e inferiores.

Clasificación

Según la evolución clínica y la respuesta a los tratamientos utilizados, es importante cuantificar los estadios clínicos en los pacientes miasténicos. La escala más empleada es la de Osserman de 1971, que clasifica a los pacientes en cinco estadios:

Estadio 1. Miastenia ocular (20%). Durante los 2 primeros años, el riesgo de desarrollar una miastenia generalizada es del 60%.

Estadio 2. Miastenia generalizada «leve»; progresión lenta, sin crisis y con buena respuesta farmacológica (30%).

Estadio 3. Miastenia generalizada «moderada» con afectación de la musculatura bulbar, aunque sin crisis. Tratamiento farmacológico menos eficaz (20%).

Estadio 4. Miastenia aguda de curso fulminante, con progresión rápida de la sintomatología y respuesta pobre a los fármacos.

Crisis de insuficiencia respiratoria y alta incidencia de tímoma, mayor riesgo de mortalidad. (11%).

Estadio 5. Miastenia grave de aparición tardía, con comportamiento similar al estadio III. Cierta riesgo de mortalidad.(9%).

Etiopatogenia.

Está bien demostrado que la **patogenia autoinmune** de la miastenia grave está mediada por inmunidad humoral, específicamente por anticuerpos circulantes frente al receptor de acetilcolina (anticuerpos anti-receptor de acetilcolina (AcRAch)). El valor patogénico de estos anticuerpos, presentes en el 80-90% de pacientes, se ha demostrado fehacientemente.

La pérdida de receptores nicotínicos de acetilcolina (RAch) postsinápticos de la unión neuromuscular es la que causa la debilidad muscular y la fatigabilidad que presentan los pacientes miasténicos. Una serie de experimentos han demostrado que los AcRAch producen la pérdida de los RAch mediante tres mecanismos básicos: endocitosis, degradación por fijación de complemento y bloqueo funcional.

La frecuente afectación de la glándula tímica, sugiere la existencia de antígenos compartidos por las células del timo y los receptores de acetilcolina.

Anatomía patológica.

1).- En la placa motora, En estudios con microscopio electrónico, se observan alteraciones en los pliegues y en las hendiduras sinápticas. Usando alfabungarotoxina marcada se comprueba una pérdida de receptores de acetilcolina, y con técnicas inmunohistoquímicas, existencia de IgG y complemento en la membrana postsináptica. En el músculo esquelético en ocasiones existen infiltrados perivasculares de linfocitos (linforragias).

2).-En el timo: Alrededor del 65% de los pacientes tiene hiperplasia tímica. En el 15% de los casos existe un tímoma, por lo general benigno y afectando a varones en un 60% de casos. La miastenia asociada a tumor tímico (benigno o maligno) es excepcional antes de los 30 años.

Diagnóstico.

El diagnóstico de miastenia grave se confirma mediante la práctica de diferentes pruebas:

- 1.Administración de fármacos anticolinesterásicos
- 2.Estudio electrofisiológico y
- 3.Determinación en el suero de los AcRAch.

La prueba del edrofonio (Tensilón®), consiste en la administración de 2 mg por vía intravenosa y, en caso de que no exista reacción de hipersensibilidad, 8 mg más en los siguientes 30 seg. Debe producirse una mejoría franca de la debilidad muscular en 0,5-1 min. , volviendo a las condiciones basales a los 4-5 min. Antes de iniciar el test se debe establecer el músculo en el que se va a objetivar la mejoría (elevador del párpado, recto externo). En ocasiones la prueba es falsamente negativa y, en casos excepcionales, falsamente positiva. Debe desconfiarse de las mejorías «subjetivas» tras la práctica de la prueba. En ocasiones, su práctica puede ir seguida de bradicardia, náuseas, dolores abdominales y vómitos, debidos todos ellos al efecto muscarínico. Si éstos aparecen, puede ser necesaria la administración de atropina.

El estudio electromiográfico es también de ayuda en el diagnóstico de la enfermedad. Con la estimulación repetitiva se observa una disminución progresiva en la amplitud de los potenciales

Este estudio puede ser negativo cuando la enfermedad se limita a la musculatura ocular. Utilizando la electromiografía de fibra única, se puede detectar un aumento del intervalo interpotencial entre fibras musculares que pertenecen a una misma unidad motora (sensibilidad del 92%).

La determinación de AcRAch si es positiva confirma el diagnóstico de miastenia grave. El 85% de los pacientes con MG generalizada y el 50 % de los pacientes con miastenia ocular presenta positividad de dichos anticuerpos. La relación entre la clínica y los títulos de AcRAch es válida de forma individual. Así, un paciente en remisión clínica que ha negativizado los anticuerpos es muy poco probable que presente recaída de la enfermedad, mientras que un paciente en

remisión clínica pero con anticuerpos positivos es probable que la presente. Aunque globalmente no existe una estrecha correlación entre los títulos de estos anticuerpos y la gravedad de la enfermedad, a nivel individual constituyen un buen marcador del tratamiento ya que los títulos disminuyen con el tratamiento inmunosupresor.

La existencia de timoma se debe descartar con la Resonancia Magnética (RNM) mediastínica, que por lo general brinda mayor información que la Tomografía Axial Computada (T.A.C.).

Diagnóstico diferencial

Debe establecerse con los estados de fatiga emocional y la debilidad muscular histérica o simulada, así como con la distrofia oculofaríngea, las miopatías mitocondriales, las parálisis agudas motoras oculares, como el botulismo, la polineuropatía aguda que afecta los pares craneales y la encefalopatía de Wernicke.

Se debe ser especialmente cuidadoso con los síndromes miasteniformes paraneoplásicos de los adultos y ancianos, que presentan a veces cansancios y paresias transitorias, pero no se recuperan fácilmente con el reposo, son por lo general de sexo masculino y el EMG con sus pruebas farmacológicas son negativos.

Estos síndromes miasteniformes responden, por lo general, a procesos neoplásicos pulmonares, sobre todo el carcinoma de células pequeñas y habitualmente forman parte de todo un cortejo clínico paraneoplásico (cansancio fácil, astenia, dedos en palillos de tambor, toxemia generalizada, disnea, tos, etc.etc)

En el síndrome de Eaton-Lambert, por lo general paraneoplásico, el enfermo relata cansancio pero con el ejercicio moderado mejora y el E.M.G.tiene patrones propios

La polimiositis puede recordar en algún momento a la miastenia grave, aunque no cursa con afectación ocular y el dolor es importante.

TRATAMIENTO

En el tratamiento de la miastenia grave se deben considerar dos aspectos terapéuticos diferentes

- 1.El tratamiento sintomático
- 2.El tratamiento inmunomodulador.

El primero se refiere a las medidas farmacológicas utilizadas para tratar los síntomas del paciente, pero que no actúan sobre la enfermedad en sí (anticolinesterásicos), y el segundo a la utilización de tratamiento específico de la enfermedad (tímectomía, glucocorticoides, inmunodepresores.

La *plasmaféresis* o el tratamiento con inmunoglobulinas endovenosas debe considerarse como técnicas terapéuticas para situaciones transitorias, generalmente graves.

Determinados fármacos pueden agravar los cuadros miasténicos y por lo tanto, deben evitarse en estos pacientes. Así sucede con algunos antimicrobianos, como aminoglucósidos y eritromicina, sales de litio y de magnesio, quinina, procainamida, bloqueadores beta, penicilamina y, probablemente, con otros fármacos como las quinolonas (ciprofloxacina).

Tratamiento médico

Los fármacos anticolinesterásicos deben emplearse siempre, dada su gran efectividad y escasa toxicidad. Son muy útiles para controlar síntomas, pero administrados solos, únicamente consiguen remisiones en formas poco graves de miastenia y en las formas oculares.

Fármacos anticolinesterásicos. Los fármacos anticolinesterásicos más empleados son la neostigmina y la piridostigmina. Debe emplearse uno u otro, pero no asociaciones de ambos, ya que no se consiguen mejores resultados.

Es difícil establecer las dosis óptimas, que se deben modificar de acuerdo al control de los síntomas. En los casos de intensidad moderada, puede iniciarse el tratamiento con 30 mg de neostigmina o 120 mg de piridostigmina 3 veces al día. Si no se consiguen los efectos terapéuticos deseados, puede aumentarse la dosis de cada toma. Si se utiliza la vía intramuscular, la dosis total debe ser la décima parte de la que recibía por vía oral, y si la administración es intravenosa, debe reducirse 30 veces. La mayoría de los pacientes puede estabilizarse con la utilización adecuada de los fármacos anticolinesterásicos e incluso existe un porcentaje, que

oscila entre el 15 y el 20%, que puede presentar una remisión espontánea.

Cuando la evolución del paciente con fármacos anticolinesterásicos y timentomía no es correcta o se trata de pacientes mayores de 60 años no sometidos a timentomía y tratados sólo con anticolinesterásicos y que no evolucionan bien, se debe efectuar tratamiento inmunosupresor, inicialmente con glucocorticoides.

Crisis miasténica y crisis colinérgica Las crisis miasténicas son raras en los enfermos bien tratados. En caso de que se presente una crisis miasténica es imprescindible la administración intramuscular de neostigmina y, en los raros casos difícilmente controlables, la práctica de plasmaféresis. En ocasiones puede ser necesario mantener la función respiratoria con intubación traqueal y ventilación asistida.

Puede ocurrir, aunque es extremadamente infrecuente que los pacientes tratados con fármacos anticolinesterásicos presenten efectos colinérgicos de tipo vómitos, sudación, hipersalivación, lagrimeo, miosis y palidez. En casos graves aparecen bradicardia, hipotensión, confusión y coma. Para evitar estos efectos es aconsejable la utilización conjunta de atropina (0,3-0,6 mg).

Timectomía. El tratamiento quirúrgico está indicado en los pacientes en los que se ha podido demostrar la existencia de timoma. Asimismo, la timectomía es la segunda medida que se ha de tomar en los individuos entre 14 y 60 años antes de emplear corticoides o inmunosupresores. La timectomía ofrece una mejoría clínica en alrededor del 70% de enfermos. La timectomía debe ser «máxima» con un abordaje transcervical-transesternal.

Aunque en cualquier paciente con miastenia grave generalizada puede considerarse la timectomía, no parece indicada en las formas oculares puras, en adolescentes o en ancianos.

La inducción anestésica no requiere cuidados especiales, aunque es preferible usar relajantes musculares. Si los pacientes además recibían tratamiento con prednisona antes de la intervención, deben administrarse dosis equivalentes por vía parenteral.

Tras la intervención quirúrgica debe reiniciarse el tratamiento con piridostigmina.

Tratamiento inmunosupresor. La **prednisona** a dosis de 1 mg/kg./día es el primer fármaco inmunomodulador de elección. A los tres meses del inicio y según la evolución del paciente, estas dosis se disminuyen de forma progresiva hasta pasar a administrar el fármaco en días alternos. El tratamiento, a días alternos y en la menor dosis posible, debe ser mantenido por un período prolongado

Aunque no se sabe el tiempo que debe mantenerse el tratamiento antes de considerar que es un fracaso terapéutico, se aconseja administrarlo durante 3 meses a dosis completas. El mecanismo de acción de la prednisona en la miastenia grave es desconocido, aunque se ha relacionado con su efecto inmunodepresor. De hecho, se detecta una disminución progresiva de los anticuerpos anti-receptor de acetilcolina, cuando se monitorizan los niveles plasmáticos de los pacientes.

No se ha demostrado que los fármacos que provocan una inmunodepresión más selectiva, como la ciclofosfamida, el metotrexato o la azatioprina, logren mejores resultados que la prednisona, como fármaco inicial. Sin embargo, **la azatioprina**, asociada a la prednisona o sola puede ser muy eficaz en el control de la miastenia generalizada. La dosis recomendada es de 2-3 mg./Kg./día. Sus efectos terapéuticos tardan de 3 a 6 meses, debiendo monitorizarse la función hepática y hematopoyética. Con **ciclosporina A** se han conseguido remisiones clínicas incluso en pacientes con fracaso terapéutico con otras opciones. La dosis que se emplea es generalmente de 5 mg/kg./día, monitorizando su concentración plasmática y la función renal. Las dosis pueden aumentar o disminuir en función de la respuesta clínica.

Se puede emplear **gammaglobulina humana endovenosa** a dosis elevadas en pacientes con cuadros clínicos de gravedad. Este tratamiento produce respuestas clínicas transitorias, por lo que no debe plantearse su utilización más que en situaciones críticas. La **plasmaféresis** debe reservarse para las crisis miasténicas, para los casos graves y con falta de respuesta al tratamiento convencional y, en ocasiones, como terapéutica previa a la timectomía.

PATOLOGÍA DEL SISTEMA EXTRAPIRAMIDAL

El Sistema extrapiramidal es un conjunto de estructuras anátomo-funcionales que tienen como objetivo fundamental integrar y regular la actividad motora del individuo.

Este sistema no tiene relación directa con la producción del movimiento que está a cargo del sistema piramidal.

Este sistema cuenta con usinas de elaboración en núcleos grises basales, filogenéticamente muy antiguos, situados en la base del encéfalo y parte alta del tronco cerebral.

Para cumplir sus funciones, se halla ampliamente interconectado con la corteza cerebral, el cerebelo y la médula espinal.

Su patología va a interferir las actividades motoras habituales del individuo, alterando el tono muscular, los movimientos automáticos y asociados y provocando la aparición de movimientos anormales.

Anatomía

Las estructuras extrapiramidales más importantes son:

1. **Tálamo óptico:** estructura gris, de gran volumen, paramediana. Posee dos núcleos extrapiramidales importantes: el ventro-lateral y el dorso-mediano.
2. **Núcleo caudado:** tiene forma piriforme y su cabeza hace saliencia en la prolongación frontal del ventrículo lateral.
3. **Putamen:** formación rectangular que ocupa la porción más externa de los núcleos basales.
4. **Globus pallidum:** se halla por dentro del putamen. Dado la gran cantidad de fibras mielínicas que lo atraviesan, su coloración es blanquecina.
5. **Núcleo rojo:** pequeña estructura situada en la porción interna del tracto óptico.
6. **Sustancia nigra:** ubicada en la parte alta del pedúnculo cerebral posee células cargadas de melanina que le dan un color oscuro.

También pueden considerarse estructuras

extrapiramidales el núcleo subtalámico de Luys, el ansa lenticular y el campo H de Forel.

Con respecto a vías y conexiones, ya dijimos que todo el sistema estaba ampliamente interconectado, pero dentro de sus aferencias queremos destacar las provenientes de la corteza cerebral (áreas 4, 6 y 8) del cerebelo y del tegmento mesencefálico. De las eferencias se destaca el haz rubro-espinal que modula sobre la motoneurona periférica, vías hacia la sustancia reticular y la propia corteza cerebral

Fisiología

Las funciones fundamentales del sistema extrapiramidal se hallan referidas a la integración y regulación de la actividad motora.

Al realizar un acto motor los sistemas piramidal y extrapiramidal actúan conjuntamente, pero de modo distinto aunque sinérgico.

Si observamos el sencillo acto de la marcha, veremos que está compuesto de un movimiento primario, constituido por el desplazamiento de las piernas, que corre por cuenta del sistema piramidal. Pero además se produce el balanceo de los brazos y del tronco que concurren asociadamente a facilitar el movimiento primario, estos movimientos o actos secundarios o asociados están regidos por el sistema motor extrapiramidal.

Pero quizás la función de mayor trascendencia sea la realización de los actos o movimientos automáticos, ya que se estima que el 80% de nuestra diaria actividad está constituida por ellos.

Al decir de Denny- Brown el sistema extrapiramidal se comporta como una verdadera **computadora** que nosotros programamos y utilizamos a fin de dejar libres nuestros canales de funciones encefálicas superiores. Esta computadora ejecuta actos complejos, totalmente automáticos, inconscientes, que nos facilitan las funciones del diario vivir. El ejemplo de la conducción de un automóvil es

muy claro al referirnos a los movimientos automáticos, ya que está compuesto por una secuencia de actos motores, que se realizan independientemente de nuestra conciencia pero que sin embargo, en caso de alteraciones en la marcha o en el tráfico, alertan a la corteza cerebral. para que la creación cortical se haga cargo de una situación anormal.

A través de estas breves referencias anatómo-fisiológicas del sistema extrapiramidal, surgen los tres grandes grupos de signos que observaremos en sus lesiones:

- 1. Alteraciones del tono muscular:** hipertonía en el Parkinson, hipotonía en las Coreas y distonías en las Atetosis.
- 2. Pérdida de movimientos automáticos y asociados:** típico de la enfermedad de Parkinson.
- 3. Aparición de movimientos anormales:** temblor, coreicos y atetósicos.

PATOLOGIA DEL SISTEMA EXTRAPIRAMIDAL

COREAS	<ul style="list-style-type: none"> • INMUNOPATIA Corea de Sydenham • HEREDO-DEGENERATIVA Corea de Huntington
ATETOSIS	<ul style="list-style-type: none"> • DOBLE CONGENITA - Enfermedad de C yO Vogt • SINTOMATICA ACOMPañADA Encefalopatías
PARKINSON	<ul style="list-style-type: none"> • ENFERMEDAD DE PARKINSON • POST -ENCEFALITICO • ARTERIOESCLEROTICO • DROGAS • INTOXICACIONES • LUETICO • TRAUMATICO
OTRAS	<ul style="list-style-type: none"> • BALISMO • DEGENERACION HEPATO-LENTICULAR- WILSON • ESPASMO DE TORSION • TORTICOLIS ESPASMODICO

COREA DE SYDENHAM

Es una **inmunopatía post-infecciosa** que afecta al Sistema Nervioso Central debida habitualmente a la presencia del estreptococo beta-hemolítico de Grupo A. Este conflicto antígeno-anticuerpo está enmarcado en el fenómeno reumático o enfermedad reumática.

Se presenta en forma aguda, afecta a niños de segunda infancia, predomina en el sexo femenino y tiene como elementos clínicos fundamentales la presencia de movimientos anormales e hipotonía muscular.

Etiopatogenia

En la actualidad se acepta que la Corea de Sydenham sería ocasionada por una reacción antígeno-anticuerpo a nivel del endotelio vascular del S.N.C, desencadenada por la invasión del estreptococo beta-hemolítico de Grupo A. Esta teoría es apoyada por la clínica al mostrar en más de la mitad de los pacientes otros signos de enfermedad reumática, sobre todo daño endocárdico, tumefacción y dolor poliarticular.

Los hallazgos histopatológicos. han mostrado focos inflamatorios múltiples en el S.N.C de gran predominio perivascular y localizados fundamentalmente en los núcleos basales.

Algunos autores relatan el hallazgo de nódulos de Aschoff.

También se han comunicado cuadros coreicos agudos en el curso de afecciones bacterianas tales como la escarlatina y ciertas estafilococias.

Clínica

El cuadro neurológico es de comienzo lento e insidioso y está integrado fundamentalmente por:

- 1. Movimientos anormales:** es lo que primero llama la atención de padres y educadores, y habitualmente es el motivo de consulta.

Se trata de movimientos amplios, bruscos, rápidos, de breve duración, no repetitivos, organizados y sin finalidad aparente.

Si bien son generalizados, predominan en la cara y miembros superiores, de allí que el niño gesticula constantemente, se

le caen o arroja los elementos que tiene en sus manos.

Son totalmente involuntarios y ceden con el sueño.

El paciente trata de disimularlos y es por eso que aparece con las manos en los bolsillos o con las extremidades entrelazadas.

2. Hipotonía muscular: es un elemento básico para el diagnóstico, pero alcanza distintas gradaciones. Las masas musculares aparecen flácidas, blandas a la palpación, los reflejos pueden ser pendulares y la extensión articular se halla aumentada.

Esta hipotonía muscular dificulta la emisión de la palabra, la deglución y en algunos casos extremos llega a comprometer la mecánica respiratoria.

3. Trastornos emocionales: son precoces y constantes, se caracterizan por la irritabilidad, inquietud y cierta inestabilidad emocional.

4. Otros: se producen también alteraciones de los movimientos asociados, sialorrea y sincinesias.

Diagnóstico

Decía Llermithe que el diagnóstico de esta afección «es de los más seguros y menos frágiles de toda la Neurología». Ciertamente, la presencia de los típicos movimientos coreicos en un niño y sobre todo con elementos de enfermedad reumática son ampliamente evocadores.

Los exámenes de laboratorio nos mostrarán una aceleración de la eritrosedimentación, con elevados títulos de antiestreptolisinas y positividad de la proteína C reactiva.

Evolución y pronóstico

La Corea de Sydenham evoluciona habitualmente entre 6 y 10 semanas.

Su pronóstico es favorable ya que la recuperación resulta satisfactoria y sin secuelas.

Se debe advertir, sin embargo, que aproximadamente el 20 % de los pacientes pueden reiterar el cuadro, e incluso Seggiaro comunicó un paciente que en el curso de 6 años presentó 4 episodios coreicos.

Tratamiento

Dado que el compromiso neurológico es un fenómeno sectorial de una inmunopatía universal, muchas veces el tratamiento será conjunto con el Clínico o el Cardiólogo.

Como afección post-infecciosa es imprescindible asepticar al paciente lo más rápidamente posible utilizando inicialmente penicilinas de acción rápida y luego las llamadas lentas y de depósito como la penicilina benzatinica de 2.400.000. Una ampolla mensual durante por lo menos 25 años.

El uso de inmunosupresores y antiinflamatorios del tipo VI de los corticoides y ácido acetil salicílico beneficiará el estado general, atenuando el conflicto antígeno-anticuerpo.

En la esfera neurológica el objetivo será sedar al paciente y calmar los movimientos anormales. A tal fin se indicará reposo absoluto y cierto aislamiento.

Con respecto a los movimientos usamos:

1. Haloperidol (Halopidol M.R.) 3 -5 gotas tres veces al día y ajustes.

2. Clorpromazina (Ampliatil M.R.) 25- 75 mg por vía oral y ajustar.

Últimamente hemos descartado al Diazepan porque acentúa la hipotonía muscular.

Son importantes los cuidados de enfermería sobre todo cuando existen problemas de la deglución y respiratorios.

Está formalmente contraindicada la tonsilectomía en el período coreico.

COREA DE HUNTINGTON

Enfermedad heredo degenerativa caracterizada por la presencia de **movimientos coreicos y demencia**.

Se trata de una afección hereditaria, transmitida con caracteres mendelianos dominantes y que afecta por igual a ambos sexos.

Los estudios neuropatológicos revelan una atrofia inespecífica, con reemplazo de células nobles por parte de elementos gliales; estos fenómenos predominan en los lóbulos frontales, putamen y núcleo caudado. No se aprecian procesos inflamatorios.

El cuadro clínico se inicia aproximadamente en la cuarta década de la vida y tiene un curso lento y progresivo.

Los movimientos coreicos son generalizados, siendo más marcados en el rostro y miembros superiores. Son amplios, bruscos, rápidos y no repetitivos acompañándose de una discreta hipotonía muscular.

Las alteraciones en la esfera psíquica son graves; se inician con un deterioro mental y desembocan finalmente en un **cuadro demencial** con la pérdida total de las funciones encefálicas superiores.

La evolución y el pronóstico son malos, porque la afección tiene un curso inexorablemente progresivo y finalmente una intercurencia termina con una existencia deplorable.

El tratamiento es solamente sintomático en base a reserpina, clorpromazina, L-D.O.P.A. y últimamente ácido valproico.

ATETOSIS

Se aplica esta denominación a una variedad de movimientos anormales e involuntarios que traducen una lesión del sistema extrapiramidal.

Los movimientos se caracterizan por ser lentos, espasmódicos, reptantes, repetitivos, predominan en las extremidades distales, dan la impresión de requerir un gran esfuerzo y ser de amplitud reducida. Estos movimientos se acompañan de una marcada hipertonía muscular en su realización, mientras que por el contrario en reposo se aprecia una hipotonía muscular, de allí que se genera una verdadera distonía muscular.

Las atetosis pueden ser debidas a una gran variedad de etiologías y con el fin de sistematizar su estudio las vamos a dividir en dos grupos:

1. **Atetosis doble congénita**
2. **Atetosis acompañadas sintomáticas**

ATETOSIS DOBLE

Afección congénita, a veces familiar, rara, descrita por los esposos Vogt, obedece aun estado marmóreo de los núcleos basales extrapiramidales, debido a una anomalía de la mielinización.

Los movimientos atetósicos aparecen ya en los primeros meses de la vida, sobre todo en las manos que adoptan una posición típica de «cáliz» con la palma excavada, los

dedos extendidos y el pulgar en aducción. Progresivamente la atetosis va invadiendo otros territorios hasta hacerse universal, aunque casi siempre predomina en el cuello, manos y pies.

En esta enfermedad no hay compromiso piramidal y las funciones intelectuales están conservadas-

ATETOSIS ACOMPAÑADAS SINTOMÁTICAS

Son las más frecuentes y traducen la agresión a un cerebro inmaduro en la vida fetal, en el parto o en los primeros meses. Las causas son múltiples, pero los traumatismos obstétricos, la anoxia perinatal y las metabopatías de la bilirrubinemia, son las más importantes.

Se trata de lesiones que interesan no sólo el sistema extrapiramidal sino también otras estructuras del S.N.C., por lo cual la atetosis será una manifestación neurológica acompañada.

Es frecuente encontrar signos de lesión de la vía piramidal (paraplejías, hemiplejías espásticas), pares craneales (asimetrías faciales, hipoacusias, ambliopías), déficit intelectual, crisis convulsivas, hemianopsias, etc., que van a traducir una secuela global.

Tratamiento

Dada la índole secuelar de las lesiones que producen la atetosis, sólo es posible el tratamiento sintomático, que en general obtiene pobres resultados.

Las medidas de mayor rendimiento son la reeducación motriz precoz y la estimulación psicosensoorial adecuada.

Se ha logrado atenuar estos movimientos con miorelajantes como el baclofen, clorpromazina, diazepam y L-Dopa, cuyas dosis deben ser adaptadas individualmente.

La cirugía estereotáxica dirigida hacia el núcleo ventro-lateral del tálamo ha tenido algunos éxitos comunicados y se debe intentar ante el fracaso del tratamiento médico.

PARKINSON

Se trata de un complejo sintomático que tiene como elementos clínicos fundamentales a la **rigidez extrapiramidal** y la **aqinesia**,

que frecuentemente presenta **temblor** de reposo, alteraciones vegetativas, "posturales", psíquicas y de la marcha, que responde a variadas etiologías.

Enfermedad ligada a la neurodegeneración y al déficit dopaminérgico.

Descrita por James Parkinson en 1817; es la afección extrapiramidal de mayor frecuencia, su incidencia ha sido estimada en 1 cada 1000 habitantes, elevándose con el transcurso de los años, al punto que después de los 60 años su prevalencia es de 1/20.

Etiología

Dijimos que este complejo sintomático responde a variadas etiologías, unas conocidas y otras no.

1. **Enfermedad de Parkinson:** Afecta a personas de más de 60 años, existe cierta predisposición endógena familiar y la etiología es desconocida.
2. **Post - encefálico:** Aparece como secuela de una encefalitis, años después de superado el proceso agudo. Ha sido descrita también luego de otros procesos virales.
3. **Vascular:** Arteriosclerótica, se acompaña por lo general de otros signos que denuncian la anoxia y la hipoperfusión del S.N.C.
4. **Tóxica:** Aparece sobre todo en intoxicaciones por monóxido de carbono y manganeso.
5. **Drogas:** Sobre todo cuando es necesario el uso de altas dosis de Haloperidol, Fenotiazinas y Reserpina, como en la terapia psiquiátrica.
6. **Luético:** Han sido comunicados algunos casos en los últimos años donde la etiología sífilítica aparece como altamente factible.
7. **Traumático:** Etiología muy discutida. En la Cátedra de Neurología de la Facultad Nacional de Tucumán, ha habido casos en que la relación del TEC con la aparición de la sintomatología era indudable.

Anatomía Patológica

Los hallazgos neuropatológicos guardan relación con, la etiología involucrada. Desde el siglo pasado se admite que las lesiones

asientan en los núcleos basales, aunque los más comprometidos parecen ser el pallido, núcleo caudado, putamen y sustancia negra.

En la Enfermedad de Parkinson se encuentra una despoblación neuronal, gliosis, degeneración neurofibrilar, despigmentación de la sustancia negra.

En los arterioscleróticos es frecuente encontrar múltiples reblandecimientos e incluso quistes porencefálicos en los núcleos de la base.

Fisiopatología

En los 30 últimos años se han adquirido valiosos conocimientos debido a las investigaciones sobre neurotransmisores del Sistema extrapiramidal.

Ya en el siglo XXI se acepta que la dopamina estriatal está francamente disminuida en esta enfermedad y dado que esta sustancia es la neurotransmisora específica del Sistema extrapiramidal, se producirá una depresión de la actividad del sistema ante la fuga de la dopamina.

Esta teoría tiene un fuerte apoyo en la farmacodinámica ya que la administración de precursores como la L-Dopa y la bromoergocriptina poseen efectos terapéuticos notorios.

Sin embargo todavía quedan interrogantes, porque el papel de otros neurotransmisores como la noradrenalina y la serotonina no están suficientemente aclarados.

Clínica

Al definir la afección mencionamos que se trataba de un complejo sintomático que tenía como piedras angulares la **rigidez extrapiramidal y la aquinesia** y que frecuentemente presentaba temblor, alteraciones vegetativas, posturales, psíquicas y de la marcha.

Habría llamado la atención que el temblor haya sido omitido como piedra angular para el diagnóstico siendo tan evidente y notorio, es que consideramos que no se trata de un signo precoz e incluso existen formas clínicas que no lo presentan. Sin embargo la rigidez y la aquinesia no faltan y generalmente abren la escena sintomatológica.

Rigidez extrapiramidal

Se trata del más típico elemento de este complejo, por lo general es inicial y de neta predominancia en los grupos musculares antigravitacionales.

Este predominio en los músculos del cuello, masas dorso-lumbares, abdomen y flexores proximales de los miembros, explica la típica actitud de estos pacientes que aparecen encorvados, con los brazos pegados al tronco en flexión y las rodillas y cadera en semiflexión.

La rigidez extrapiramidal se traduce por una resistencia a la movilización pasiva, pero además aparece un signo fundamental que es el de la **rueda dentada** de Negro, evidenciable a la movilización de los miembros superiores donde se hacen notorios los resaltos sucesivos en el juego agonista -antagonista.

El signo de Negro es de gran valor por lo inicial y específico de esta afección.

Esta rigidez extrapiramidal se acentúa con el esfuerzo, el frío y las emociones y por el contrario cede totalmente con el sueño.

Aquinesia

Los términos hipokinesia, bradikinesia y acinesia son usados indistintamente para describir la pobreza, lentitud y retardo de los actos motores de estos pacientes. Esta manifestación se origina en ausencia de déficit de fuerzas musculares o trastornos de la coordinación.

La sola observación de estos enfermos pone de manifiesto esta inexpresividad corporal, con economía de movimientos, retardo entre la orden y la acción, pérdida del lenguaje gestual de las manos, y la mímica facial.

Es precisamente la facie una de las manifestaciones más típicas del Parkinson, aparece como fijada, inexpresiva, hosca, sin trasuntar emociones, a tal punto que ha sido comparada con la del jugador de póker.

La palabra es lenta, monótona, de baja intensidad y acertadamente Brisaud decía que estos pacientes habían perdido la canción del lenguaje.

La escritura también es lenta, con caracteres de micrografía, en ocasiones las primeras palabras son normales y paulatinamente se van reduciendo hasta hacerse ilegibles.

Temblor

Signo muy notorio, tiene características que lo hace prácticamente patognomónico de la afección; se trata de un temblor de **reposo**, que se atenúa con la realización de actos motores, que se acrecienta con el frío, las emociones y la fatiga y que desaparece con el sueño.

Temblor regular y rítmico, predomina en pies, manos y extremidad cefálica. En las manos, produce un roce del pulgar sobre los otros dedos que remeda el acto de contar monedas o liar cigarrillos; en los pies adopta la figura del pedaleo, mientras que en la extremidad cefálica predomina sobre el maxilar inferior y los labios.

Tiene una frecuencia de aproximadamente 6 ciclos /seg. , con algunas variantes referidas a la etiología del proceso; más rápido y fino en la Enfermedad de Parkinson, más lento y grueso en los post-encefalicos.

Si bien es involuntario, al principio puede ser controlado por la voluntad; en general se inicia en las manos y progresivamente se va extendiendo.

Insistimos que se trata de un temblor de reposo, al contrario del cerebeloso que es intencional y se produce al efectuar movimientos voluntarios.

Alteraciones Vegetativas

Sobre todo frecuentes en las formas post-encefalicas, la más constante es la seborrea cérea que da al rostro una típica pátina grasosa, brillante y permanente.

En orden de frecuencia se presenta sialorrea, hiperhidrosis, hipersecreción nasal y lacrimal edemas sectoriales y trastornos vasomotores.

Alteraciones de la marcha

Muy típicas, permitieron a James Parkinson hacer observaciones en las calles de Londres (caso número 9) en 1815.

Se trata de una marcha lenta, a pasos cortos ejecutados con la punta de los pies, mecánica y monótona, con los brazos pegados al tronco, con el cuerpo y la cabeza proyectados hacia delante, en búsqueda de un desplazado centro de gravedad.

Sin embargo, en algunas ocasiones, estos

pacientes cambian bruscamente de ritmo y con gran angustia, inician una acelerada marcha, que por lo general termina en una caída (marcha festinante).

Alteraciones Psíquicas

Raramente mencionadas en el siglo XIX, han ido cobrando importancia paulatinamente.

Se trata de pacientes egocéntricos, ansiosos, muy angustiados, que frecuentemente presentan deterioro psicomotor con alteraciones de la personalidad, de la esfera mnésica, ubicación témporo -espacial y del comportamiento social.

Estas alteraciones deben ser evaluadas adecuadamente al realizar el esquema terapéutico y en las entrevistas familiares.

Otros síntomas y signos

Dentro de este complejo clínico es dable observar calambres musculares, parestesias, disfagias, blefaroespasmo, akatisia (imposibilidad de tener quietas las piernas) y crisis oculogiras.

Formas Clínicas

1. **Hipocinética:** Con franco predominio de la rigidez y la aquinesia con poco temblor.
2. **Hiperquinética:** Se destaca el temblor, con marcha festinante y akatisia; la rigidez y la aquinesia son poco notorias.

EVOLUCIÓN Y PRONÓSTICO

Tiene un comienzo lento e insidioso, rigidez y la aquinesia son los signos iniciales y progresivamente se va completando el cuadro clínico.

La afección tiene un inicio localizado ya sea un miembro o más frecuentemente en un hemisferio y al cabo de 2 a 3 años ya es bilateral.

Su evolución es **lentamente progresiva**, por lo general más rápida en las formas etiológicas vasculares y post-encefálicas y más retardadas en la enfermedad de Parkinson.

A pesar de su aspecto notorio y a veces dramático, el temblor es mejor tolerado que la rigidez y la aquinesia.

Lentamente, en el curso de los años, estos pacientes se van incapacitando.

Merced a los progresos realizados en los últimos 15 años, podemos afirmar que el pronóstico ha mejorado pero no debemos olvidar que no hay curación para esta enfermedad y que los tratamientos son sólo sintomáticos.

La eficacia actual de la terapéutica se refleja en que la incapacitación es mucho más lenta y que la calidad de vida es sensiblemente mejor.

Tratamiento

El primer intento terapéutico en esta afección corresponde al propio James Parkinson quien en 1820 propugnaba «las sangrías de la parte alta del cuello». Ordenstein en 1867 manifestaba que el gran Charcot «prescribía 2-3 gránulos de hiosciamina diariamente». Desde estas indicaciones, la de Parkinson totalmente empírica y la segunda que resulta una genial clarividencia del maestro francés, se ha recorrido un arduo camino, que en los últimos 10 años, merced a la investigación de los neurotransmisores se ha concretado en una terapéutica eficaz.

El tratamiento actual debe ser planteado en forma amplia e integral, comprendiendo no sólo el aspecto neurológico, sino las alteraciones músculo -articulares, psíquicas, laborales e incluso la eventualidad quirúrgica.

Una premisa básica que nunca se debe olvidar es que el tratamiento es sólo sintomático; ni las drogas, ni la fisioterapia, ni las operaciones eliminan la causa de la enfermedad.

El objetivo fundamental será mejorar las condiciones de vida, tratando de retardar la incapacidad.

A) Medicamentoso

Al iniciarlo se debe informar al paciente que es un tratamiento para toda la vida, que será efectivo a condición que sea continuo y constantemente adaptado a la evolución de la afección.

El tratamiento se basa en el uso de cuatro grandes líneas de medicación:

1. Anticolinérgicos de síntesis		
Trihexifenidil- (Artane MR)	Comp. 2-5 mg.	Dosis: 6- 15 mg.
Biperiden- (Akineton MR)	Tabletas 2 mg. Cápsulas retard. 4 mg	Dosis: 8 -12 mg
Prociclidina- (Kemadrin): MR)	Comp. 5 mg.	Dosis: 10- 20 mg
2. Antivirósicos		
Amantadine- (Virosol MR)	Comp. De 100 mg.	Dosis: 200- 400 mg diarios
3. Dopaminérgicos		
L-DOPA + Inhibidor	(Madopar MR) (Sinemet MR)	Caps. De 125,250 mg Comp. De 250 mg
Bromoergocriptina- (Parlodel MR)	Dosis media: 750 -1500 mg Comp. 2,5 mg	Dosis: 10- 30 mg
4. Ahorradores de Dopa		
Seligilina		
Pramipexol		
Pergolide		Manejo de especialistas
Lisuride		

Principios del Tratamiento Médico

1. Iniciar la terapéutica con los anticolinérgicos y el amantadine, según la sintomatología predominante.

2. Luego agregar L-Dopa y recién más tarde bromoergocriptina:

3. Las drogas se pueden asociar entre sí a condición de que las adaptaciones sean progresivas y lentas.

4. Cada paciente tiene su propio esquema.

5. Sin duda que los medicamentos más efectivos son los dopaminérgicos.

6. No se debe asociar vitamina B6 o reserpina a los pacientes que están siendo tratados con L-Dopa.

7. Ahorrar Dopa (la menor dosis posible)

Acción farmacológica

Droga	Acinesia - Rigidez	Temblor
Trihexifenidil	++	++
Biripiden	++	+
Prociclidina	+	++
Amantadine	++	+
L-Dopa + Inhibidor	++++	++++
Bromoergocriptina	+++	+++

A) Fisioterapia -Terapia Ocupacional

Un plan de fisioterapia adecuado, continuo y sobre todo entusiasta, es de gran valor. Se lo debe realizar diariamente, sin que el paciente llegue al agotamiento y basado en actividades tendientes a:

1. Ampliar las superficies articulares: ya que la extensión articular se reduce sensiblemente por las alteraciones de postura y marcha;

2. Reducir la rigidez: puesto que esta contractura neurogénica se transforma en

miogénica con acortamiento, atrofia por desuso y periartritis.

Debe insistirse en la laborterapia, que ayuda a mantener activos y sobre todo ocupados a estos pacientes; lo ideal son los talleres protegidos donde se trabaja en conjunto.

Ante un paciente con Parkinson avanzado la fisioterapia es un acto inhumano e inútil.

B) Psicofármacos -Psicoterapia

Ya que estos pacientes comúnmente presentan angustia, inquietud, irritabilidad e incluso depresiones será útil considerar la administración de diazepóxidos y antidepressivos o la combinación de ambos.

La psicoterapia tiene un rol a considerar sobre todo en las depresiones reactivas y en los conflictos de adaptación a una enfermedad crónica.

C) Quirúrgico

Ocupó un papel muy destacado entre 1950 y 1980, hoy debe ser considerado como excepcional en los casos en que fracasa la terapéutica medicamentosa y en las formas hiperquinéticas donde alcanza el mayor rendimiento.

La intervención quirúrgica consiste en la destrucción del núcleo ventro -lateral del tálamo, por medio de la estereotaxia.

Los implantes de neuronas dopaminérgicas no han superado la etapa experimental y no pudieron sortear las pruebas clínicas. En el inicio del siglo XXI se han clonado embriones humanos para obtener células totipotentes en la etapa de morula, pero los resultados han sido negativos y sobre todo reñidos con los más elementales preceptos bioéticos.

OTRAS AFECCIONES EXTRAPIRAMIDALES

Balismo

Entidad muy rara, obedece a una lesión del núcleo subtalámico de Luys o de las fibras luyso - pallidales. Afecta a personas de más de 60 años y es en general unilateral.

Se caracteriza por presentar movimientos involuntarios amplios, bruscos, de circunducción o rotatorios que afectan a los miembros, especialmente a los superiores.

Se presentan en salvas y se suelen acompañar de hipotonía muscular.

La etiología más frecuente es la determinada por procesos vasculares, eventualmente puede ser una complicación quirúrgica de la estereotaxia.

Tratamiento: Biperiden -L-Dopa y Clorpromazina

Degeneración hepato -lenticular * Enfermedad de Wilson

Afección genética de transmisión autosómica recesiva, es debida a una alteración metabólica del cobre.

De comienzo juvenil, afecta por igual a ambos sexos y se caracteriza por presentar signos neurológicos, hepáticos y oculares.

A) Neurológicos:

1. Rigidez extrapiramidal: De distribución axial, predomina en la cara dando una facie típica con ojos y boca abiertos. Se exacerba con los movimientos.

2. Temblor grueso: De 2-4 c/seg. , amplio, predomina en ambos miembros superiores, tomando el aspecto de aleteo de pájaro; es tanto de reposo .como intencional.

3. Deterioro Psíquico: De grado variable puede llegar a la demencia.

4. Crisis Convulsivas: Casi en el 70 % accesos tónico -clínicos generalizados.

B) Hepáticos:

Esteatosis -Fibrosis portal -Cirrosis macronodular -Ictericia -Ascitis.

C) Oculares:

Típico anillo de Kayser -Fleischer, debido a la precipitación de sales de cobre en la membrana de Descemet; aparece de color amarillo -verdoso de aproximadamente 1 mm. de ancho en la periferia corneana.

También, aunque más raramente, se puede presentar una catarata tornasolada, también por depósito de cobre en el cristalino.

D) Otros Signos:

Osteomalacia, anemias, disendocrinas.

La **Neuropatología** muestra lesiones de núcleos basales con destrucción neuronal y proliferación macroglial. Se ha descrito como típico el hallazgo de las células de Opalski.

La **Tomografía Axial Computada** revela en algunos casos hipodensidad de núcleos grises.

Los **exámenes de laboratorio** informan una disminución de cerúleoplasmina, con hipercupruria y cifras normales de cupremia.

El **tratamiento** debe ser profiláctico antes de que se produzcan lesiones del S.N.C., con diagnóstico basado en los antecedentes familiares y los problemas hepáticos que pueden abrir la escena. Dicho tratamiento será en base al uso de penicilamina que es un agente quelante del cobre. Ya establecida las lesiones se deben usar B.A.L. y la propia penicilamina.

Espasmo de torsión

Se trata de otra enfermedad **genética, hereditaria**, tanto autosómica recesiva como dominante.

La forma autosómica recesiva predomina en la raza judía, mientras que la forma dominante no tiene predominio racial.

Se inicia en la segunda infancia o adolescencia y se caracteriza por espasmos paroxísticos que provocan la torsión del eje corporal y de la raíz de los miembros. Estas contracciones espasmódicas de la musculatura paravertebral y del cinturón escapular y pelviano se desencadenan al intentar movimientos voluntarios y llega a producir graves alteraciones deformantes (Distonía Musculorum deformans).

La **Neuropatología** revela una abiotrofia inespecífica de los núcleos basales y recientes investigaciones han demostrado un déficit de ácido homovainilínico y aumento de la dopamina -hidrolasa.

El **pronóstico** varía según el tipo de herencia: En forma autosómica dominante es progresiva y cursa con deterioro mental, mientras que la forma autosómica recesiva no presenta trastornos psíquicos y tiene una evolución lenta con remisiones completas y parciales.

El **tratamiento** específico es la L-Dopa, aunque también el diazepam y la clorpromazina atenúan los espasmos.

Tortícolis espasmódico

Se trata de contracciones espasmódicas de la musculatura cervical que producen actitudes de rotación y en oportunidades de flexión de la extremidad cefálica.

Su etiopatogenia es muy controvertida, algunos autores insisten en conferirle identidad nosológica, otros como Mardsen y Harrison piensan que se trata de espasmos de torsión localizados al cuello, mientras que no pocos abogan por una histeria de conversión.

Ante tan dispares apreciaciones sólo cabe un tratamiento sintomático.

PATOLOGÍA VERTEBROMEDULAR

Prof. Dr. Ricardo Auad
Prof. Dr. Roberto Rodríguez Rey

ANATOMO-FISIOLOGIA

La Médula Espinal integra el Sistema Nervioso Central, constituyendo la prolongación caudal del cerebro. Está conformada por una formación gris, central, con forma de H expresada por las astas anteriores y posteriores, relacionadas las primeras con la vía motora y las segundas con las sensitivas, y conectadas entre sí en su porción central por fibras transversales, que forman el conducto del epéndimo.-

Rodeando esta sustancia gris, se distingue la sustancia blanca, conformada a su vez por cordones longitudinales, nominados como anteriores, laterales y posteriores. Estos cordones contienen los haces, especialmente sensitivos y motores que transmiten los impulsos nerviosos desde y hacia el cerebro y cerebelo

El **cordón anterior** aloja el haz piramidal directo, que es muy pequeño

El cordón **lateral, en su tercio posterior** contiene el haz piramidal cruzado y, es la principal vía de la transmisión de la función motora que proviene de la corteza cerebral.

El cordón **lateral, en su tercio anterior**, aloja la vía espinotalámica que lleva hacia la corteza el mensaje sensitivo de la superficie del cuerpo tacto protopático, (temperatura y dolor).

El cordón **lateral, en su tercio medio** integra los haces ventral y dorsal de Gowers y Fleshing, encargados de transmitir la sensibilidad profunda inconsciente al cerebelo.

Finalmente, el **cordón posterior** concentra las fibras de los haces de Goll y de Burdach, responsables de la sensibilidad profunda consciente y táctil discriminativa.-

Es importante remarcar que la vía sensitiva superficial se entrecruza de inmediato, apenas hace su ingreso a la médula a través del asta gris posterior, por la comisura gris central formando el haz espino talámico contralateral. En cambio los haces de Goll y Burdach, ascienden por el cordón posterior

ipsilateral, hasta la región bulbar donde se realiza su entrecruzamiento.-

La vía motora piramidal está integrada por dos neuronas cuya sinapsis se realiza a nivel de las astas anteriores, la **central** o primera neurona se inicia en la corteza cerebral y finaliza en el asta anterior medular; la **periférica** o segunda neurona nace en el asta anterior y conjuntamente con la raíz sensitiva constituyen los nervios raquídeos, que al distribuirse constituiran plexos y finalmente nervios periféricos. (Ver Capítulo 2 Fig. 6)

La vía sensitiva ingresa a la médula por el asta posterior. Está compuesta por tres neuronas: La **primera** neurona se halla en el ganglio raquídeo paravertebral, la **segunda** alcanza el tálamo y la **tercera** finaliza su recorrido en la corteza parietal retrorolándica.

Otro aspecto muy importante a tener en cuenta en la sistematización medular, se refiere a su topografía macroscópica: Longitudinalmente la médula espinal está compuesta por 31 segmentos, o metámeras medulares.

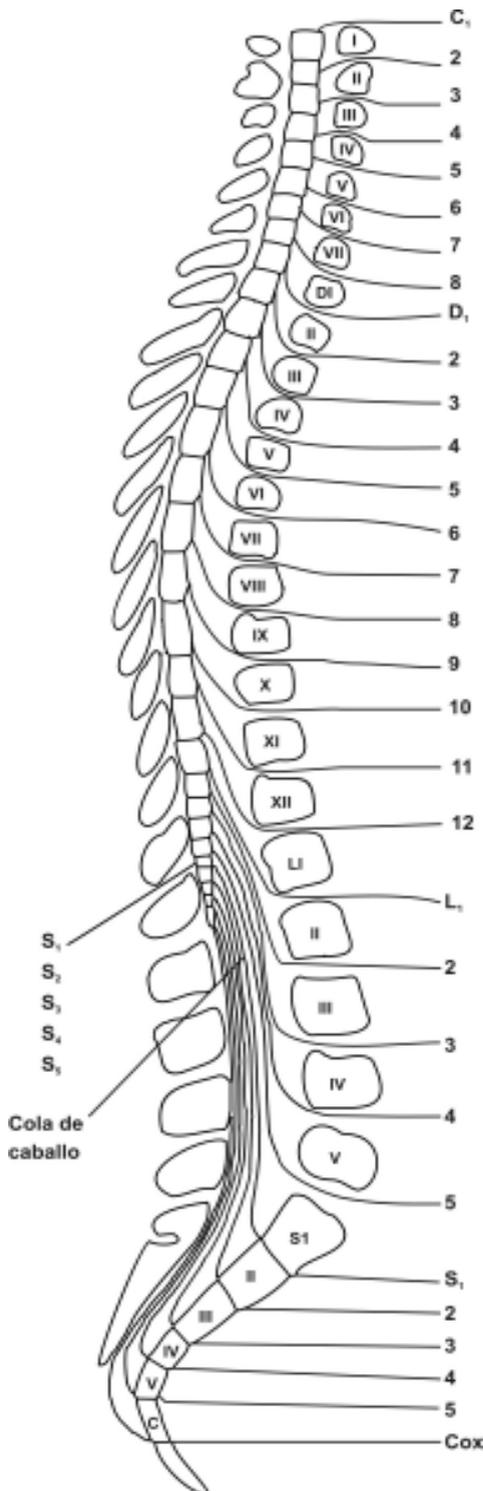
De cada segmento, nacen hacia cada lado las raíces raquídeas, conformando los 31 pares raquídeos

- 8 cervicales (el primer par emerge entre el occipital y el atlas),
- 12 dorsales,
- 5 lumbares,
- 5 sacros y
- 1 coccigeo

Estas raíces emigran de la estructura vertebral hacia la periferia, por el agujero de conjunción, ubicado en el tercio inferior del cuerpo vertebral correspondiente.

A su vez, la columna vertebral, está constituida por la suma de 33 segmentos óseos, las vértebras, conformando en su interior, el conducto vertebral, por donde transcurre la médula espinal.

Las vértebras, tienen en su conformación anatómica, distintas características de acuerdo a su función estática y dinámica.



Relaciones topográficas entre los distintos sectores medular, radicular y vertebral.

Como adaptación a su función y movilidad, las 7 vértebras cervicales se caracterizan por la mayor amplitud de su conducto raquídeo, de forma triangular, debiéndose resaltar la morfología de las dos primeras: atlas, axis. La apófisis odontoides del axis, actúa como cuerpo vertebral del atlas, lo que tiene especial significado en la patología de la región, especialmente traumática.

Las 12 vértebras dorsales, que aumentan su tamaño en sentido caudal, están reforzadas por las articulaciones costo vertebrales, siendo la zona de menor movilidad y el canal raquídeo, redondeado, es comparativamente de menor diámetro.

Las 5 vértebras lumbares, de mayor tamaño y adaptadas a su función de resistencia y sostén, asientan sobre el sacro, que constituido por 5 vértebras fusionadas entre sí participan en la configuración de la potente cintura pelviana.

Completa la columna vertebral en su extremo caudal, el cóccix, formado por la fusión de 3 o 4 segmentos coccígeos.

La médula espinal, deriva embriológicamente del surco neural, estructura de origen ectodérmico, al igual que la estructura ósea vertebral.

Hasta el tercer mes de vida del embrión, la longitud de la columna vertebral y la médula espinal es igual, pero posteriormente, el crecimiento de ambas estructuras, es desproporcionado, siendo menor el crecimiento medular, de suerte tal, que en el adulto termina a nivel de la primera vértebra lumbar, determinando la formación de la llamada cola de caballo (cauda equina) que ocupa el conducto raquídeo en la región lumbosacra, en función de que las raíces correspondientes emergen por los orificios homólogos.

Reiteramos que este concepto es muy importante ante la clínica que presenta el paciente: Una determinada metámera medular, está relacionada anatómicamente con un determinado segmento vertebral. Por ejemplo, la cuarta metámera medular dorsal, corresponde anatómicamente a la segunda o tercera vértebra dorsal; la D 10 medular, a la octava vértebra dorsal y D 12 a la novena vértebra.

Las metámeras medulares están expresadas en la superficie del cuerpo humano, por

las llamadas metámeras cutáneas. A través del examen semiológico de la sensibilidad superficial (especialmente tacto y dolor), se determinaron parámetros correspondientes.

El segmento D 4 medular, está exteriorizado en la piel, a nivel de las tetillas; D 10 corresponde al ombligo y D 12 a la región inguinal.

Con este método semiológico, se puede determinar con precisión, la localización de la lesión. Ejemplo: cualquier patología de la médula dorsal, si compromete la motilidad, provocará clínicamente una paraparesia o paraplejía. La localización exacta de la lesión será proporcionada por el examen de la sensibilidad superficial.

Para completar los conocimientos anatómo-fisiológicos agregamos los siguientes conceptos.

La médula espinal está cubierta en toda su extensión por las 3 membranas durales: duramadre, aracnoides y piamadre, de origen mesenquimatoso.

La **duramadre** se prolonga en la región caudal, constituyendo un cordón, el filum terminalis, que se inserta en la parte inferior del sacro, actuando como elemento de fijación longitudinal y es de pobre irrigación. Además envuelve en su salida el trayecto de las raíces raquídeas.

La **aracnoides**, conforma el espacio sub-aracnoideo por donde circula el L.C.R.

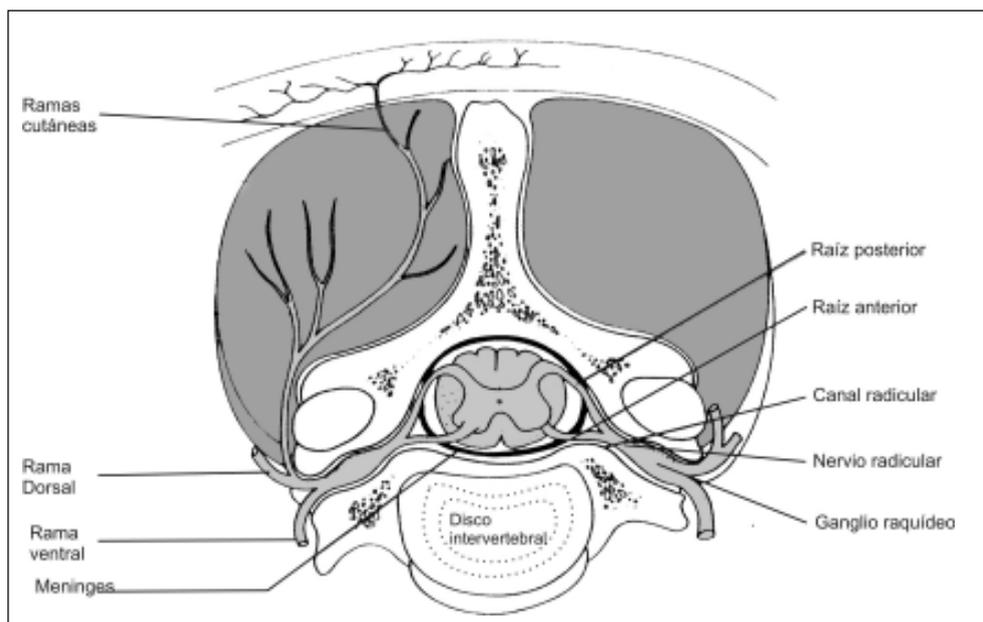
La **piamadre**, ricamente vascularizada, está íntimamente relacionada con la superficie medular y en cada segmento de la misma, lateralmente, presenta prolongaciones, que se adhieren a la duramadre. Son los llamados ligamentos dentados que contribuyen a la fijación transversal de la médula.

A modo de protección, el espacio epidural, que rodea el tubo dural, está ocupado por tejido areolar y vasos especialmente venosos.

Entre los ligamentos que integran la estructura vertebral, los de mayor importancia son el ligamento longitudinal común posterior que se extiende desde la región cervical caudalmente, sobre la cara posterior de los cuerpos vertebrales y con importante relación con los discos intervertebrales y el ligamento amarillo, ubicado entre las láminas de vértebras contiguas, muy importante en la fijación y desplazamientos vertebrales.

Requiere especial atención, el conocimiento de la vascularización de la médula espinal:

- a. Dos ramas descendentes de ambas arterias vertebrales, conforman la arteria espinal anterior, que desciende por el surco medio anterior, aproximadamente



Esquema anatómico mielo radículo vertebral.

hasta el nivel de la cuarta metámera dorsal y es responsable de la irrigación de los 2/3 anteriores de la médula.-Su patología compromete las funciones motoras y sensitivas superficiales.

- b. A medida que descendemos se hace evidente el aporte de las arterias intercostales que irrigan el tercio posterior de la medula.
- c. Habitualmente la décima arteria intercostal es una rama gruesa que toma el nombre de arteria de Adamkiewicz, proveniente de la aorta, que proporciona ramas ascendentes y descendentes para completar la irrigación medular.

Para una mejor comprensión de las afecciones medulares en relación a sus signos y síntomas, resumimos, cinco manifestaciones principales:

- a. **Dolor:** Puede ser localizado, proyectivo radicular, o difuso urente en áreas de representación, y está relacionado generalmente, con patología radicular.
- b. **Anormalidades motoras** Evidente cuando hay un compromiso funcional de las vías motoras descendentes o de las células del asta anterior.
- c. **Anormalidades sensitivas** de gran importancia clínica determina el nivel sensitivo de localización. Ofrece gran variedad de manifestaciones, de acuerdo a la localización de la lesión y a la vía sensitiva afectada.
- d. **Anormalidades de los reflejos y tono muscular** Depende de la patología y del modo de instalación de la lesión.
- e. **Anormalidades de los esfínteres:** Incontinencia o retención.

SÍNDROMES MEDULARES.

Existe una serie de síndromes medulares:

1. Sección completa de la ME
2. Hemisección de la ME
3. Síndrome siringomiélico o cavitario central medular
4. Síndrome de obstrucción de la arteria espinal anterior.
5. Síndrome piramidal o síndrome de la 1ª motoneurona.
6. Síndrome del cordón posterior..
7. Síndromes combinados (Esclerosis lateral amiotrófica, mielosis funicular y SIDA.)
8. Mielopatía cervical

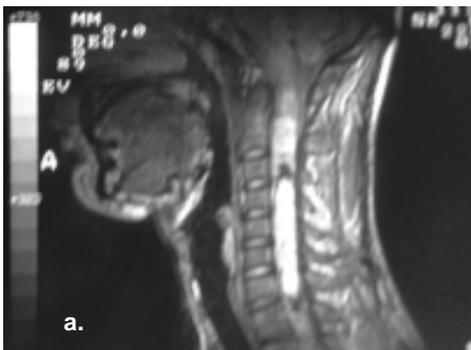
FISIOPATOLOGÍA

Tres hechos fundamentales nos servirán para una mejor interpretación de esta patología:

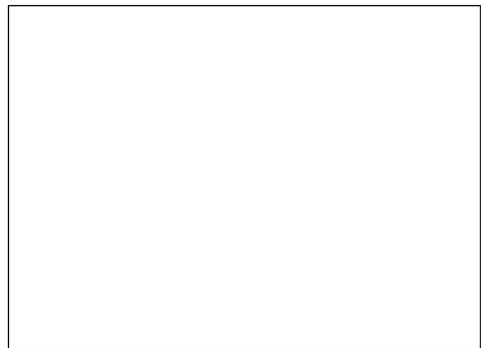
A. Cuando ocurre un síndrome **de sección medular brusco** cualquiera sea la causa: traumatismo, mielitis, compresión, etc. vamos a observar dos etapas clínicas bien definidas:

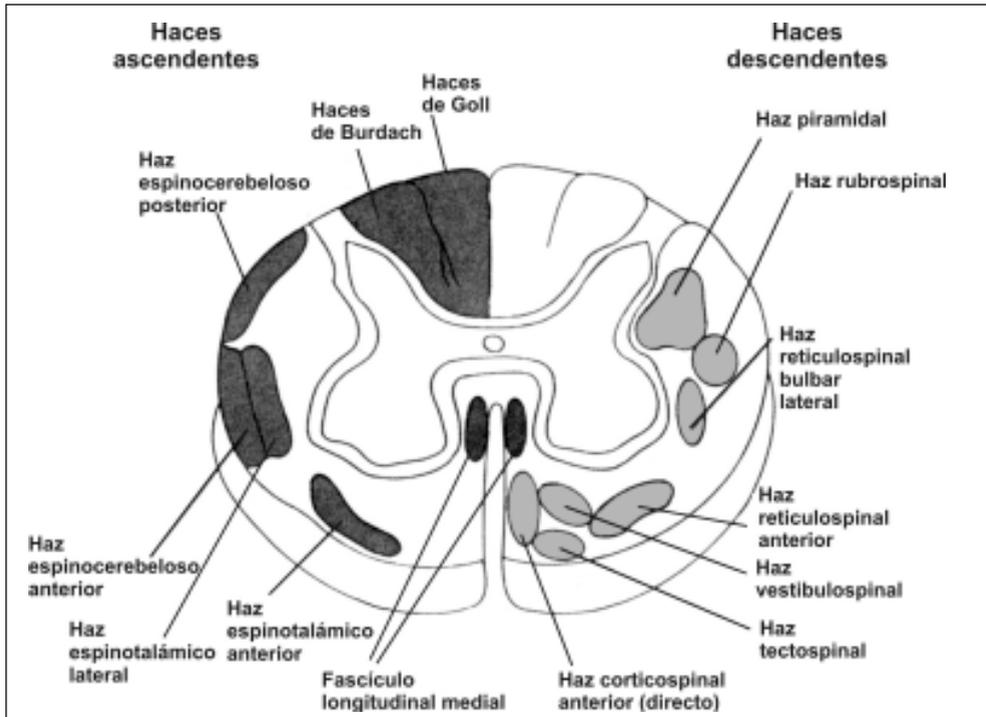
- 1ª Una **inicial**, en la que se produce una paraparesia o una paraplejía flácida, que compromete también la función vesical y anal (esfínteres externos que son estriados). lo que produce un ano y vejiga neurogénicas, con incontinencia.
- 2ª Una **tardía**, meses después, donde llamativamente se transforma en una paraplejía espástica. con hipereflexia, clonus, Babinski, reflejos de automatismo medular, etc.

B. Al producirse una lesión medular cróni-



Tumor intramedular con (a) y sin (b) gadolínico





Esquema de los haces ascendentes y descendentes principales de la médula espinal.

ca y lenta con paraparesia espástica progresiva, la vejiga reduce su capacidad volumétrica, por la espasticidad (vejiga espástica), lo que se traduce clínicamente en una poliaquiuria.

Además de ser menor su capacidad, la vejiga, es más reactiva, por consiguiente, en vez de requerir 20 cm de H₂O de presión para provocar la sensación de necesidad de micción, con menos cantidad se produce

Al existir paresia, no se controla el esfínter. Esto va progresando en etapas,

1. Inicialmente aparece la **poliaquiuria**,
2. Luego la **urgencia miccional** (porque no puede controlar el esfínter),
3. **Incontinencia**, porque ya no controla el esfínter.

C. Generalmente las **secciones medulares** son episodios agudos que se caracterizan por un compromiso motor bilateral, una tetraplejía o una paraplejía, y un déficit sensitivo bilateral, es decir, una anestesia, a todas las formas de sensibilidad,

Básicamente no hay transporte de información.

Además se aprecia la altura o nivel metamérico de la lesión; si el daño es dorsal, se pierde sensibilidad y movimiento de piernas, si es cervical, se pierde también en brazos, etc. Entonces una sección medular completa incluye:

- **Pérdida de todo tipo de sensibilidad y motilidad desde el nivel de la lesión hacia abajo**
- **Incontinencia vesical y anal.**
- **Trastornos tróficos y neurovegetativos.**

Métodos auxiliares de diagnóstico

Hoy disponemos de excelentes medios auxiliares de diagnóstico para la patología que compromete la médula espinal y sus envolturas.

Pero sin ninguna duda que el advenimiento de la Resonancia Magnética Nuclear nos ha cambiado nuestros esquemas de procedimientos toda vez que es el único estudio morfológico que nos permite «ver» en todos sus detalles las alteraciones de la médula.

La TAC y la radiología simple son indica-



Neurinoma dorsal

das para estudiar fundamentalmente las estructuras del estuche dural, óseo y ligamentario, tanto morfológica como funcionalmente.

Un estudio que indicamos frecuentemente son los potenciales evocados somatosensitivos, que nos informan de la permeabilidad medular funcional; actualmente los hemos incorporado al quirófano en cirugía intramedular.

Ocasionalmente hemos realizado Ecografías intraoperatorias para deeterminar la ubicación exacta de patología quística.

I.- Síndrome de sección medular:

La causa más frecuente, en pleno siglo XXI son las provocadas por traumas, ya sea derivada de **lesiones primarias** medulares (contusión, laceración)y/o hemorragia medular (hematomielia) y **lesiones secundarias** debidas generalmente a compresiones por luxofracturas a distintos niveles

La otra causa frecuente de sección medular completa es la **mielitis transversa**, se lesiona horizontalmente la médula, por lo que toda la función que se asocia a esa estructura, se pierde, ya sea motor o sensitivo. La



Metástasis. D11

mielitis transversa puede ser originada por infección bacteriana, viral o a veces autoinmune.

También se debe tener presente la **enfermedad de los buzos**, es decir, la descompresión brusca al emerger, provoca un burbujeo de nitrógeno, produciendo una obstrucción venosa que trae una rémora, que a su vez lleva a una hipoxia medular, ocasionando una paraplejía. La ventaja de esta paraplejía es que puede ser recuperada con la compresión y descompresión lenta, lo que permite reabsorber el nitrógeno.

Evidentemente que un tumor intramedular dejado librado a su evolución llegara a producir el cuadro clínico de sección.

El cuadro clínico de la sección medular, cualquiera sea su etiología, presentara una semiología muy evocadora y llamativa:

- **Trastornos motores desde el nivel lesional hacia abajo (cuadriplejia-paraplejia)**
- **Anestesia para todo tipo de sensibilidad desde el nivel lesional hacia abajo**



Halo de tracción

- **Trastornos esfinterianos**
- **Trastornos neurovegetativos y tróficos por debajo de la lesión**

II.- Síndrome de hemisección medular:

La hemisección se refiere a mitades izquierdas o derechas.

Se caracteriza por pérdida motora homolateral, desde el sitio de la lesión hacia abajo, ya que el cordón de la vía piramidal ya se cruzó a nivel del bulbo, por consiguiente, la sintomatología será del mismo lado de la lesión, monoplejías en los niveles dorsales y hemiplejías en los cervicales.

Con referencia a lo sensitivo, el trastorno será una pérdida de la sensibilidad profunda y táctil epicrítica, del mismo lado de la lesión pero en cambio hay una pérdida de la sensibilidad dolorosa, del lado opuesto, porque la sensibilidad dolorosa se cruza en el nivel medular en el que penetra a la medula espinal.

También hay una hipoestesia suspendida dolorosa que corresponde al nivel de la lesión (como una banda bilateral).

Puede o no haber compromiso de vejiga.

La mayoría de las veces la hemisección es por un traumatismo (arma blanca o bala) y más raramente por una lesión tumoral unilateral (neurinoma o meningioma).



Neurinoma Cola de Caballo

III.- Síndrome siringomiélico:

Se caracteriza por la dilatación del epéndimo que de conducto se transforma en cavidad.



Placa metálica fijación cervical

Se ve generalmente en dos grupos etareos: en las primeras décadas los quistes **siringomiélicos congénitos** o en cuarta y quinta década de la vida donde se formen quistes **siringomiélicos adquiridos** centrales que obstruyen el conducto del epéndimo, habitualmente por un tumor (ependimoma, astrocitoma, glioma, etc).

Todas las fibras que entran y se cruzan, van a estar lesionadas a nivel de la lesión, resultando entonces una anestesia suspendida; pero el contingente posterior (Göll y Burdach) es raramente comprometido, por lo tanto se preserva la sensibilidad profunda táctil y propioceptiva

Pero lo más característico es el compromiso de la sensibilidad termoalgésica, ya que su vía se cruza a nivel de la comisura central

De aquí que resulte una **disociación**, por compromiso de la térmica y dolorosa con conservación de la táctil propioceptiva

Generalmente las cavidades siringomiélicas son cervicales o dorsales, y se puede tener 2 sitios de lesión, o un sitio de lesión más expresivo que el otro.

Cuando son cervicales, se producen la

amiotrofia de las manos (por destrucción de las neuronas motoras del nivel), pero lo esencial de la siringomielia es esta disociación, que hay compromiso de la sensibilidad termoalgésica, con conservación de la sensibilidad táctil y propioceptiva. La pérdida de sensibilidad suspendida es sólo a nivel de la lesión, de ahí para abajo está normal.

Un viejo aforismo neurológico dice: En la disociación siringomiélica si uno toca, **siente**, si lo pincha **no siente**.

IV.- Síndrome de la espinal anterior:

Afección rara de observar en la práctica neurológica. Se refiere a la arteria espinal anterior, cuyas ramas irrigan un área triangular dentro de la médula. Los bordes de la médula están vascularizados por otros sistemas, al igual que el cordón posterior, por lo que la arteria espinal anterior irriga el asta anterior, la vía piramidal y parte del centro de la médula.

Se debe a la obstrucción de algunas de las arterias espinales, porque no todas entran a la médula, sino que se van «saltando»; algunas son más gruesas, y hay otras más del-

gadas. Por lo general los ateromas, suele obstruir los ostiums, produciendo una isquemia e infarto medular, dando un síndrome de la espinal anterior.

Las lesiones suelen ser dorsales altas y se caracterizan por una paraplejía inicialmente flácida, luego se transformara en espástica y trastornos sensitivos superficiales con nivel, pero la sensibilidad profunda se halla conservada.

En oportunidades se aprecia una banda termoalgésica suspendida por compromiso centro medular. La evolución va a depender de los mecanismos de compensación y por lo general se asiste a mejorías de distinta magnitud.

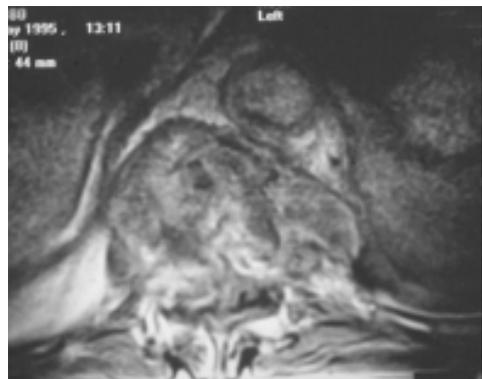
V.- Síndrome piramidal:

Aquí existe compromiso de la vía piramidal, con distintas expresiones clínicas dependientes del nivel lesional, esencialmente, el síndrome piramidal es un **síndrome motor puro**. Puede ser crónico o agudo, aunque habitualmente cuando se dice síndrome piramidal, se refiere al crónico. Se caracteriza por una hipertonía espástica, es decir, produce espasticidad, acompañada de hiperreflexia y el clásico signo de Babinski que es siempre signo de compromiso de la vía motora, a cualquier nivel.

En etapa aguda, el compromiso de la vía motora produce una paraplejía flácida, lo que se llama período de shock medular, pero en la medida en que se recupera la paraplejía, se produce la espasticidad. Esto se ve también en la hemisección de la médula.



Raquiestenosis



Mal de Pott

VI.- Síndrome cordonal posterior:

Este se produce al lesionar el cordón posterior, por lo que se altera la propiocepción y la sensibilidad táctil epicrítica

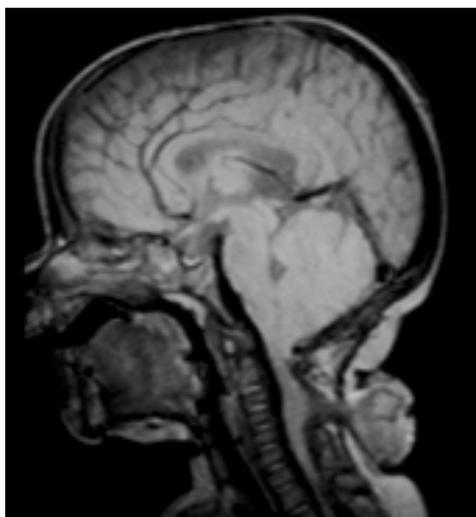
El cordón. posterior, está compuesto por 2 fascículos: el de Goll que corresponde topográficamente a los miembros inferiores y el de Burdach que vehiculiza a la información que corresponde generalmente a tronco y brazos.

La lesión en esas áreas, produce una pérdida de la sensibilidad postural y de la sensibilidad táctil, que se traduce en lo que se denomina un síndrome tabético, que se caracteriza por un enfermo que no percibe el suelo, por lo que talonea, y ocupa los ojos para suplir la función de propiocepción «los ojos son el bastón del tabético».

Este síndrome del cordón posterior, puede ser de origen diabético, metabólico, traumático por "medula anclada", tras cirugías por mielomeningoceles o luético. .

VII.- Síndromes combinados:

1. Uno es el compromiso piramidal más el síndrome cordonal posterior. Es una paresia o paraplejía asociada a déficit de la sensibilidad profunda, afección muy rara, se asocia a avitaminosis B12 y anemia macrocítica, en los libros clásicos es denominada **Mielosis funicular**.
2. También el **SIDA** produce una mielopatía



Meningocele cervical

vacuolizante, que compromete las fibras más largas (motoras), que son más vulnerables por su longitud. Es una etiología de incidencia creciente en Latinoamérica

3. Otro síndrome combinado es una enfermedad clásica, la **Esclerosis lateral amiotrófica** (ELA), rara de ver, donde se afecta, en forma progresiva la primera y la segunda motoneurona. No se sabe la causa.

Al comprometerse la vía piramidal y las motoneuronas medulares la clínica neurológica presenta una interesante mezcla de elementos de primera y segunda neurona, por lo general hay espasticidad en los miembros inferiores y amiotrofia en los miembros superiores. Las **fasciculaciones** de lengua y otros músculos corporales son altamente sugerentes de esta afección.

Es una enfermedad sistémica, exclusivamente motora, no tiene tratamiento efectivo, aunque últimamente se han descrito atenuaciones evolutivas con el uso del Riluzole.

VIII. Mielopatía cervical

Se denomina mielopatía cervical al cuadro clínico resultante de una compresión mielo-radicular a nivel cervical como consecuencia de:

1. **Procesos inflamatorios crónicos**
2. **Degeneraciones y protrusiones discales**
3. **Hipertrofias y calcificación del ligamento longitudinal posterior (Mizuno)**
4. **Hipertrofia del ligamento amarillo uni o bilaterales**
5. **Hipertrofias laminares y dures**
6. **Barras osteofitarias y espondilóticas**
7. **Estrechez congénita de canal**
8. **Osteofitos y sindesmofitos**

Excepcionalmente actúa una sola de estas causas, lo que más frecuentemente se observa es una combinación de las mismas, que trae aparejada una severa alteración de la biodinámica de la columna cervical

En último término todas estas causas van a producir una estenosis del canal espinal que tendrá como resultante la compresión mielo-

radicular, eje fisiopatológico de esta frecuente afección

Las posiciones defectuosas laborales, la tensión muscular cervical mantenida y prolongada, el uso de cargas dorsales (mochilas) y deportes de contacto (rugby) han sido factores predisponentes frecuentemente citados en la bibliografía

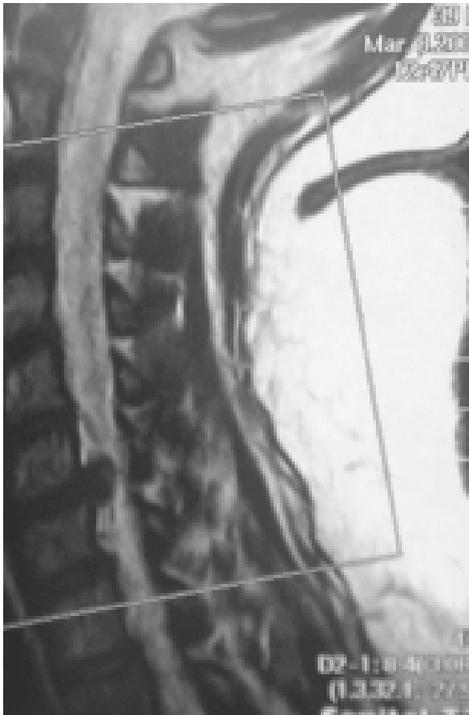
El cuadro clínico se expresa habitualmente por:

1. Dolor cervical y radicular braquial
2. Paresias de distinto grado de miembros superiores,
3. Parestesias de distribución radicular,
4. Déficit motor de miembros inferiores
5. Alteraciones esfinterianas
6. Signo de Lhermitte (sensación de electricidad al flexionar la nuca)

En definitiva un complejo síndrome de déficit e irritación de primera y segunda neurona.

Primera neurona en miembros inferiores:

- Paraparesia espástica
- Hipereflexia
- Clonus y Babinski



HNP. Cervical extruída. C6

Segunda neurona en miembros superiores:

- Dolor radicular irradiado
- Hipoestesia distribución radicular
- Hipo y arreflexia profunda
- Atrofia muscular
- Fasciculaciones en miembro superior

Desde hace varios años usamos en el Servicio de Neurocirugía del Hospital Padilla la escala funcional de Nurick, para la evaluación, control y el seguimiento de estos pacientes:

Grado 0: Signos de afectación solo radicular (dolor, paresias y parestesias)

Grado 1: Signos de compromiso medular sin dificultad para caminar

Grado 2: Dificultad para la marcha que no altera la actividad laboral

Grado 3: Dificultad para marcha que afecta severamente la actividad diaria

Grado 4: Marcha solo con apoyo o ayuda.

Grado 5: Confinado a silla de ruedas o cama

Los métodos auxiliares de diagnóstico más útiles son:

- Resonancia magnética cervical, **examen de elección**
- Electro miografía de los 4 miembros
- Potenciales evocados
- Radiografías simples dinámicas

Con respecto al tratamiento, depende de los grados y de la progresión de la afección. En los grados 0 y 1 preferimos tratamiento con antiinflamatorios no esteroides y fisioterapia para ampliar la capacidad funcional de la columna cervical.

Ha partir de los grados 2 y 3 nos inclinamos por la decompresiva cervical posterior denominada laminoplastia seguida de artrodesis por vía anterior y/o posterior.



HNP. Cervical extruída. C3-4

En algunos pacientes que revelan progresividad acelerada de la sintomatología somos más intervencionistas por los riesgos de compromiso medular vascular, que por lo general son de carácter irreversible.

Los resultados dependen de tres factores fundamentalmente

1. Factores del paciente (edad, tiempo de evolución, severidad, etc.)

2. Factores vasculares: (compromiso de espinal anterior y/o posterior, grados, etc.)

3. Factores mecánicos: (amplitud del canal, posición de osteofitos, curvatura vertebral hipertrofia de lig. amarillo, hipertrofia dural, etc.)

METODOS AUXILIARES DE DIAGNOSTICO

Prof. Dr. Manuel Rosino (†)
in memoriam

INTRODUCCIÓN:

El título del presente capítulo tiene un doble sentido; en primer lugar presentar los excelentes avances tecnológicos en el estudio de la morfología y funcionalidad del S.Nervioso. y en segundo lugar destacar especialmente que son **auxiliares** al diagnóstico clínico neurológico y general.

Nada suplantara al examen neurológico simple, minucioso y con apropiada técnica semiológica; hoy el ejercicio cotidiano lleva a un apresuramiento en la solicitud de los métodos auxiliares; mal podemos solicitar estudios si no tenemos una orientación clínica semiológica que nos conduzca a un diagnóstico presuntivo.

Para obtener una respuesta adecuada de los métodos auxiliares debemos tener una orientación etiológica, topográfica y/o sindrómica sobre lo que buscamos o presumimos

No podemos obtener respuestas adecuadas a nuestros interrogantes, si las preguntas no fueron claras y orientadas.

Somos partidarios de una Medicina basada en la evidencia, pero con una adecuada y racional correlación clínica con los distintos exámenes auxiliares

Solo a fines didácticos los dividiremos en proporcionadores de información Bioquímica, Morfológica o Funcional.

BIOQUÍMICA

La investigación del LCR es uno de los exámenes complementarios más usados en nuestra práctica diaria

La obtención del LCR se hace habitualmente a través de la punción lumbar (PL) y excepcionalmente por punción ventricular

Practicamos la PL en posición horizontal decúbito lateral, bajo anestesia local y entre L4 y L5, se solicitan de rutina examen físico, celular, químico, bacteriológico e inmunológico; en oportunidades investigación de bandas oligoclonales de gammaglobulina

Las indicaciones fundamentales derivan de la sospecha clínica, pero en general podemos decir que estaría indicada:

- Procesos infecciosos
- Hemorragia subaracnoidea
- Guillain-Barre
- Demencias
- Patología desmielinizante
- Patología degenerativa

Existen también indicaciones diagnósticas para incorporar al LCR isótopos radioactivos en casos de fístulas de LCR o hidrocefalias y/o patología de dinámica del LCR (Cisternografía)

Finalmente en oportunidades y con fines terapéuticos se inyectan antibióticos, antituberculosos, morfina o relajantes musculares (Baclofen)

El examen de LCR revela habitualmente ya en su examen macroscópico importantes hallazgos como LCR hemorrágico, purulento, xantocromico, etc.

Esta formalmente contraindicado en el síndrome de hipertensión endocraneana.

Las cifras de los componentes más importantes del LCR normal son

- Proteínas 20-40 mg %
- Glucosa: 0,5-0,6 gr %
- Células: 1-3 linfocitos o células ependimarias
- Cloruros: 7,1 - 7,3
- Aspecto : claro límpido y transparente

Cuando se solicita electroforesis de LCR se debe estar informado que la proporción albumina / globulina es mayor que en la sangre y que el porcentaje de gammaglobulina es inferior al 10%

MORFOLÓGICOS

Son fundamentalmente los imagenológicos

TAC cerebral

Representó desde la década del 70 una verdadera revolución en el diagnóstico y por ende el tratamiento de todas las afecciones neurológicas

Introducido en la práctica diaria en 1969 consiste en un relevamiento tomodensitométrico del cerebro y sus envolturas, en cortes por lo generales axiales; en algunas oportunidades se realizan series pre y post introducción del medio de contraste yodado, que se fija donde se rompe la barrera hematoencefálica.

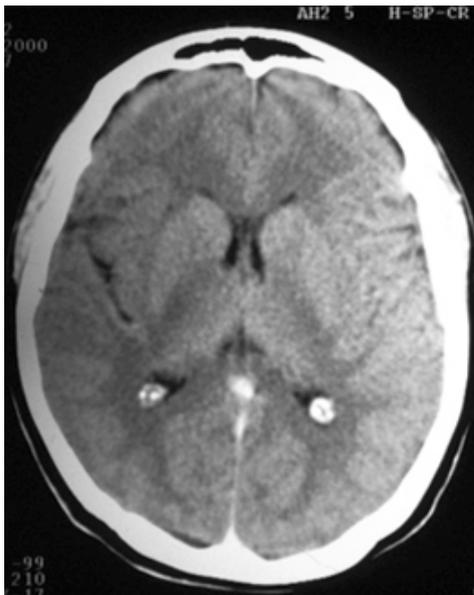
Proporciona excelente información del parénquima cerebral y cerebeloso espacios subdurales y subaracnoideos, ventrículos y cubiertas óseas

Indicado fundamentalmente en patologías neurológicas agudas especialmente TEC y ACV, síndrome de hipertensión endocraneana, e hidrocefalias.

La patología ósea craneana es otra indicación importante.

La rapidez y su bajo costo son muy importantes de analizar, su aporte incluso es invaluable en el seguimiento de procesos evolutivos, postoperatorios y control de tratamientos médicos.

Contraindicada en embarazo y alergias al yodo.



Tomografía normal

Resonancia magnética

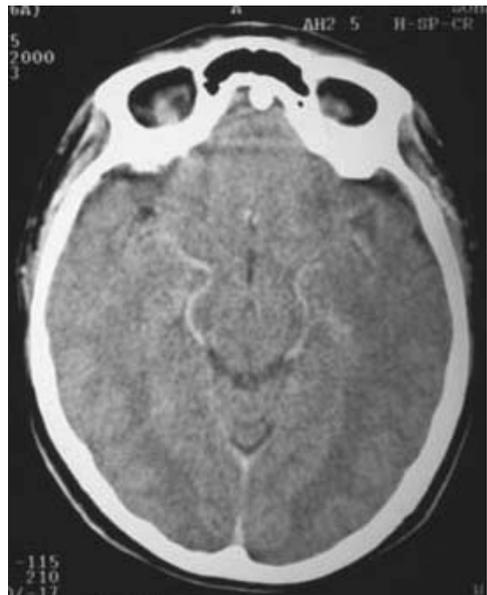
Maravilla tecnológica introducida hacia los 90 proporciona un acabado relevamiento de todas las estructuras del Sistema Nervioso central y periférico

Se basa en los distintos alineamientos electrónicos inducidos por grandes magnetos y en oportunidades se complementa con la introducción de tierras paramagnéticas, como el gadolinio que se fija en las zonas de ruptura de la barrera hematoencefálica y tejidos con neovascularización que por lo general son asiento de diversas patologías neurológicas

El problema fundamental es que se trata de una investigación que requiere entre 45 y 60 minutos y un paciente colaborador, ya que los movimientos alteran la calidad de las imágenes obtenidas

Indicaciones:

1. En principio toda patología neurológica es potencialmente merecedora de ser puesta en evidencia con la R.M.N.
2. En patología vascular crónica, para poner en evidencia zonas isquémicas, definir mejor sus límites.-No está indicada en agudo por las habituales condiciones del paciente (movimientos y poca colaboración)



3. En T.E.C.agudo solamente ante T.A.C. normal con deterioro de conciencia importante a fin de evidenciar lesiones por cizallamiento o en la disfunción axonal difusa
4. Tumores cerebrales.especialmente de fosa posterior, donde la TAC tiene dificultades por artefactos
5. Patología medular de todo tipo
6. Screening para la detección de aneurismas usando la angioresonancia
7. Afecciones desmielinizantes tales como la esclerosis múltiple (spin eco)

Comportamiento de sustancias elementales en T1 y T2

Negras en T1 (TR largo):

Agua libre
 Agua ligada
 Calcio
 Fibras colágenas

Blancas en T1 (TR corto)

Grasa
 Líquidos con alta concentración proteica
 Meta Hb (hemorragias entre 2 y 14 días)
 Cationes paramagnéticos (Fe, Cu, Mn)

Melanina intratumoral
 Gadolinio

Negras en T2 (TE largo)

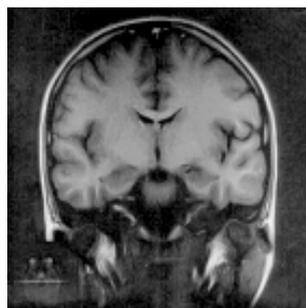
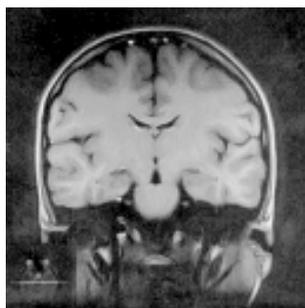
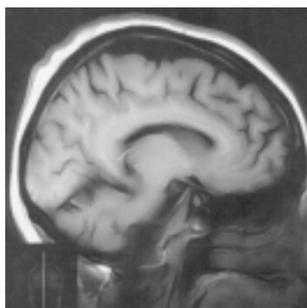
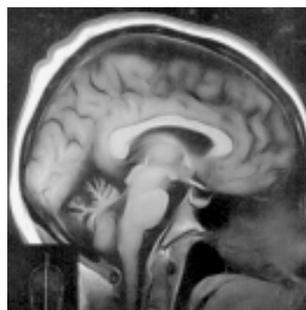
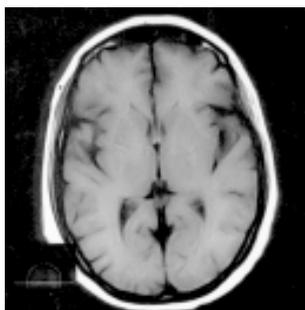
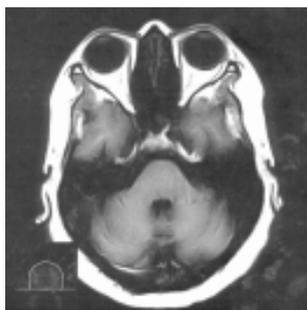
Desoxi Hb (hemorragias entre 24-48 horas)
 Hemosiderina o transferrina (hemorragias mas 14 días)
 Calcificaciones
 Melanina
 Colágeno

Blancas en T2 (TE corto)

Líquido cefalo raquídeo
 Agua libre y ligada
 Grasa

Contraindicaciones:

1. Marcapasos cardiacos
2. Clips de aneurismas cerebrales ferromagnéticos
3. Neuroestimuladores
4. Cuerpos extraños intraoculares
5. Prótesis placas y tornillos ferromagnéticos



Resonancia magnética normal

Radiografías simples

Cada vez se usa menos porque la información que proporciona es superada ampliamente por los dos métodos citados anteriormente.

Sin embargo en patología ósea aguda, tanto craneal como vertebral resulta un método que conserva algunas indicaciones.

En hundimientos craneales pequeños un buen estudio con incidencias tangenciales es de una gran utilidad y no puede ser realizado en un tomógrafo computado.

Patología traumática de la columna vertebral en oportunidad solo es puesta en evidencia a través de estudios funcionales de flexión o extensión; en ocasiones cobran singular valor al decidir sobre la estabilidad o no de un segmento vertebral.

Angiografía cerebral

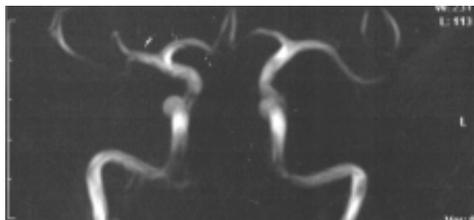
Estudio cruento que se realiza habitualmente por cateterismo y nos permite obtener imágenes del árbol vascular cerebral.

Hoy con el advenimiento de la angiografía digital con sustracción ósea se obtiene un relevamiento de lesiones de hasta 1 mm y puede ser estudiada dinámicamente y en todas las posiciones necesarias a fin de precisar la morfología de una malformación.

Como es lógico su indicación relevante es la patología vascular cerebral tanto isquémica como hemorrágica.

La cirugía de exclusión de un aneurisma o una malformación arterio-venosa requiere un preciso estudio angiográfico ya sea que se intervenga a cielo abierto (micro neurocirugía) y / o endovascular con colocación de material intrasacular o embolizaciones y relleno de los nidos vasculares.

Además en los controles post-quirúrgicos juega un papel imprescindible, para objetivar la exclusión o para controlar malformaciones con tratamientos incompletos.



Angioresonancia normal

Eco-dopler vasos de cuello

En nuestro medio se utiliza con fines **morfológicos**, para obtener imágenes de la pared arterial carotídea y vertebral y con fines **funcionales** registrando la velocidad y características del flujo sanguíneo

Su información es sumamente útil en todo lo que concierne a patología vascular cerebral, se debe hacer hincapié en el estudio detallado de la bifurcación carotídea que es el sitio que mayores porcentajes de lesiones presenta

Casi el 40% de los pacientes portadores de lesiones vasculares de expresión neurológica, muestran evidentes lesiones en los vasos del cuello

Como dice Sarranz la principal ventaja es su inocuidad, rapidez y fidelidad y la más importante desventaja es su dependencia con el entrenamiento y la habilidad del operador.

Ecografía cerebral

Es una exploración muy usada en Neonatología y durante el primer año de vida aprovechando que las fontanelas se hallan abiertas. Brinda muy buenas imágenes de los ventrículos y parénquima cerebral.

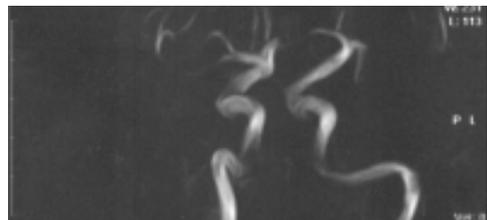
Se pueden detectar hemorragias, calcificaciones, dilataciones ventriculares, quistes, malformaciones, etc.

Es un examen inocuo, rápido, de bajo costo que puede ser repetido en el tiempo obteniendo una muy buena correlación con la evolución neurológica normal o patológica.

Ecografía intraoperatoria

En algunas oportunidades la ecografía a cielo abierto nos ha permitido localizar exactamente procesos quísticos, cerebrales y medulares.

Usamos el transductor más pequeño disponible.



Doppler transcraneal

Es una técnica moderna que combina el uso de ultrasonido pulsado y una señal Doppler.

Permite investigar la circulación del polígono de Willis y segmentos proximales de las arterias cerebral anterior y media

Se podrían detectar estenosis, vasoespasmo, disminución o aumento de flujo en la circulación basal, de gran importancia en cirugía de aneurismas

Biopsia cerebral

Su uso en nuestro medio es escaso; pero la Literatura mundial es creciente en destacar **su utilidad en lesiones focales de incierta etiología.**

En nuestra practica neuroquirurgica usamos la puncion estereotaxica sin marco, su indicación es importante y su información muy útil (Dr.Luis Aiquel).

Biopsia de nervio periférico

Si bien la mayoría de las Neuropatías periféricas son de diagnostico clínico con comprobación electrofisiológica (EMG) existen algunas excepciones.

Por lo general se obtiene de un nervio sensitivo (sural externo) exige una técnica muy engorrosa para la extracción, conservación y transporte de la muestra.

Su indicación esta restringida a Neuropatías crónicas cuya etiología no queda aclarada luego de estudios de Laboratorio y electroclínico.

Es excepcional.

Biopsia muscular

Si bien es posible biopsiar casi cualquier músculo de la economía es necesario seleccionar cuidadosamente el sitio asegurándose

se que el sector este comprometido clínicamente, que no haya sido manipulado durante la EMG y que no sea el mas lesionado.

Prácticamente la indicamos en patología muscular de todo tipo especialmente cuando es muy aguda o cuando pasa a la cronicidad. (Ver figura)

EXPLORACIONES FUNCIONALES

Por su intermedio obtenemos información del funcionamiento del Sistema Nervioso, central y/o periférico

Electroencefalografía

Posiblemente el más antiguo, data de 1924,y consiste en el registro de la actividad bioeléctrica cerebral, informando sobre el funcionamiento eléctrico de poblaciones neuronales yuxtapuestas en el seno de la corteza cerebral y sobre los mecanismos subcorticales que someten al conjunto de las neuronas a una regulación común

Hoy sus principales indicaciones son:

1. Epilepsia y afecciones agudas con alteración de conciencia
2. Patología de sueño
3. Determinación de muerte cerebral o encefálica

Epilepsia

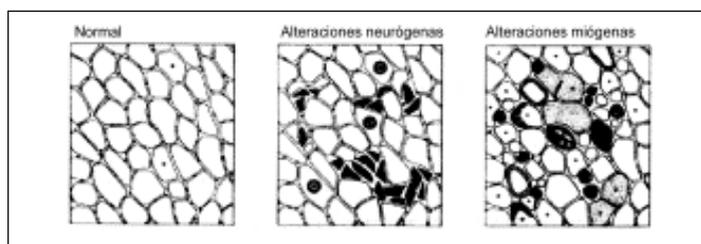
Contribuye al diagnostico (lo confirma pero difícilmente lo elimina).

Configura la forma electroclinica de la crisis.

Colabora con el diagnostico etiológico.

Importante en la evaluación de la evolución y el tratamiento

En el estado intercritico se podrán encontrar grafoelementos muy evocadores de esta patología tales como puntas electronegativas



aisladas, polipuntas, punta-onda, polipuntas-onda, puntas lentas, etc. en oportunidades es necesario recurrir a activaciones tales como la hiperpnea y la estimulación luminosa intermitente

Durante la crisis propiamente dicha registraremos verdaderas tormentas eléctricas, habitualmente de alto voltaje

En los comas de origen no precisado porque nos indica el sitio asiento de la patología y nos define si es cortical, subcortical o troncal

Patología del sueño

Es una indicación reciente y consiste en un monitoreo de la actividad cerebral en pacientes en que sospechamos apnea del sueño; conjuntamente se podrá monitorizar otros parámetros con videos sincronizados

Determinación de muerte cerebral

En todas partes del Mundo es un elemento objetivo que se tiene en cuenta, el "silencio eléctrico"; debe ser obtenido con el máximo de sensibilidad del equipo

La Legislación Argentina exige la presencia de un EEG plano, isoelectrico para la determinación de muerte encefálica

Potenciales evocados

Los potenciales evocados (P.E.) son el registro de respuestas obtenidas en el SNC tras estímulos sensitivos, acústicos o visuales

Es decir, que la estimulación periférica evoca una reacción en áreas receptoras corticales y también en diversas estaciones de relevo (Adams)

Examen incruento de mucha utilidad pero que requiere operadores hábiles y con experiencia

Los más importantes son:

- Potenciales evocados visuales (PEV)

Aquí los electrodos se colocan en la región occipital y el estímulo visual es proporcionado por un damero, tipo tablero de ajedrez que se prende y apaga alternativamente

Es útil para detectar lesiones de la vía óptica, ya sean **desmielinizantes** como en la Esclerosis Múltiple, **toxicas** por alcohol o tabaco, **compresivas** por tumores sellares o retrosellares o **degenerativas**

Habitualmente se complementan con el electrorretinograma que al registrar la activi-

dad de las células ganglionares permite el diagnóstico diferencial con patología del nervio óptico

- **Potenciales evocados somatosensitivos (PES)** Se obtienen a lo largo de la vía sensitiva, cordón posterior medular, tronco cerebral y corteza parietal. El estímulo se realiza en nervios periféricos

Son muy usados para detectar lesiones medulares y en tronco encefálico en pacientes inconscientes. Los estamos usando intraoperatoriamente en cirugía medular para detectar sufrimiento medular

- **Potenciales evocados auditivos (PEA)** aquí se investiga la vía auditiva sin la colaboración del paciente (niños, alt.de conciencia, psiquiatría, etc.) se efectúan estímulos auditivos a través de auriculares y se recogen respuestas a nivel cortical y estaciones intermedias

Se analiza de esta manera respuestas a nivel nervio coclear, tronco encefálico y corteza temporal

Los entencimientos son muy útiles para detectar patología subclínica

Electromiografía

Consiste en el estudio bioeléctrico de la actividad muscular a través de la colocación de un electrodo-aguja. Dado que el músculo es el efector final y común de todo el arco motor, indirectamente, estamos estudiando la moto neurona anterior medular, raíces, plexos.nervio periférico y músculo propiamente dicho

Es el examen principal ha emplear en patologías del sistema nervioso periférico y muscular; habitualmente se solicita medir velocidad de conducción en caso de mielinopatias y pruebas farmacológicas cuando estamos en presencia de alteraciones de la placa neuromuscular

En los respectivos capítulos ampliaremos la información que nos proporciona este examen neurofisiológico

Medicina Nuclear

Utiliza la detección de radiación gamma del Tecnecio 99m para evaluar la perfusión de la sustancia gris; es útil para detectar alteraciones focales del flujo cerebral, focos irritativos epilépticos, fístulas arterio-venosas, tumores,

etc., es decir procesos patológicos que rompan o alteren la barrera hematoencefálica.

También usamos el radiotrazador MIBI-Tc o Talio para evaluar actividad tumoral y en procesos infecciosos.

Utilizamos ECD en patología vascular y Talio 201 y MIBI en tumores.

Finalmente usamos FDG para cuantificar y valorar el metabolismo cerebral de la glucosa en tumores y enfermedades metabólicas.

Monitoreo de presión intracraneana (PIC)

Es una técnica de uso habitual en la Unidades de cuidados intensivos neurológicos; consiste en registrar la presión intracraneal a través de sensores ubicados en los ventrículos, parénquima o espacios yuxtadurales.

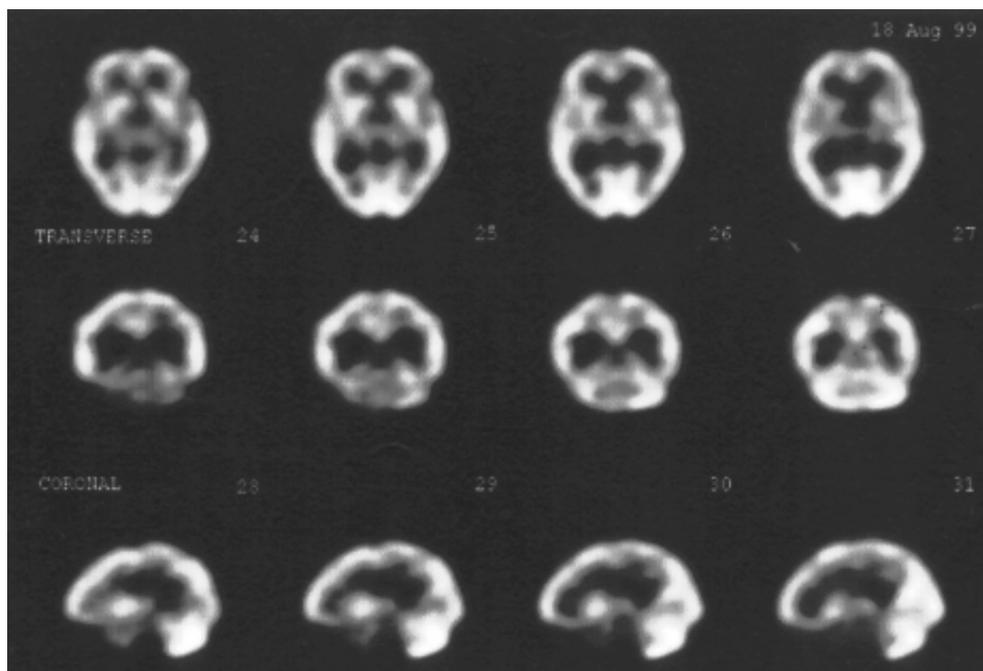
Es una técnica mínimamente invasiva pero de enormes beneficios para el diagnóstico oportuno de complicaciones sobre todo en TEC y hemorragias intracraneales

Permite incluso, cuando se coloca en ventrículo, monitorizar la presión intraventricular, extraer LCR para su examen y a la vez evacuar LCR para disminuir la PIC

Nosotros preferimos el método de Camino que es mediado por fibra de vidrio, por ser muy fiel y fácil de colocar.

Es muy importante para hacer medicación por demanda en los Síndromes de hipertensión endocraneana.

En caso de hidrocefalia es útil el monitoreo para observar presión y variación de ondas pulsátiles.



BIBLIOGRAFIA RECOMENDADA

- **Adams-Victor-Ropper.** Principios de Neurología. McGraw Hill. Interamericana. 1997.
- **Black Peter et col.** Techniques in Neurosurgery. Vol 1. Lippincot Williams & Wilkins. 2001.
- **Coca-Izquierdo.** Introducción a la neurocirugía. Editorial Síntesis. 1996.
- **Fustinioni-Pérgola.** Neurología en esquemas. II Edic. Panamericana. 2001.
- **Gardella Javier.** Conceptos de patología neuroquirúrgica. Biblioteca de Neurociencias. 2000.
- **Jahanshahi-Marsden.** Enfermedad de Parkinson. EDIMSA (España). 2001.
- **Leiguarda Ramón.** Neurología Principios Generales en Neurología Biblioteca Clínica Medica. 1993.
- **Micheli, Federico.** Neurología. Editorial Panamericana. 2000.
- **Rodríguez Rey, Roberto y col.** Manual de Urgencias Medicas. Editorial El Graduado 1994
- **Rodríguez Rey, Roberto.** Exploración Neurológica básica Editorial Grafica Noroeste 1983.
- **Sarranz Adolfo.** Neurología Editorial Medicus. 1998
- **Schmidek-Sweet.** Operative neurosurgery techniques. Grune-Stratton. 1986.
- **Yasarghil M.G.** Microneurosurgery. Stuttgart-Verlag. 1994.

SITIOS RECOMENDADOS

- www.neurocirugia.es Sociedad española de neurocirugía.
- www.aanc.org.ar Asociacion Argentina de neurocirugía.
- www.wfns.org Federacion Mundial de Sociedades de neurocirugía.
- www.thejns-net.org Journal of neurosurgery.
- www.neuro.utmb.edu Universidad de Texas Neurología.
- www.wwilkins.com/neurosurgery Neurocirugía.
- www.sinapse.uah.ualberta.ca American Academy of Neurology.
- www.ion.ucl.ac.uk Institute of Neurology Queen Square (Londres)
- www.myelin.org Proyecto mielina. Estudios mundiales desmielinización
- www.132.183.145.103 Neurowebforum. Massachussets General Hospital. División Neurologia.
- www.neurocirugia.es Sociedad española de Neurocirugía.