

MANUAL DE URGENCIAS NEUROLÓGICAS



Coordinadores

M^a José Borrueal Aguilar
Antonio Martínez Oviedo
Victoria Estabén Boldova
Alfredo Morte Pérez

Nota importante

Los autores y colaboradores de este Manual han puesto todo su empeño en asegurarse de que las indicaciones, dosis y pautas de los fármacos que figuran en el Manual se correspondan con las recomendadas por las Autoridades Sanitarias y la Literatura Médica en el momento de su elaboración. No obstante, debemos recordar a todos los lectores que deben de consultar y utilizar los fármacos mencionados en el Manual de acuerdo con el prospecto del fabricante. No podemos hacernos responsables de las consecuencias que pudieran derivarse de cualquier error en el texto que haya podido pasar inadvertido. Por ello los lectores deben consultar las recomendaciones y las informaciones que, de forma periódica, proporcionan las Autoridad Sanitarias y los propios fabricantes de los productos.

Quedan rigurosamente prohibidas, sin la autorización escrita de los titulares del copyright, bajo las sanciones establecidas en las leyes, la reproducción total o parcial de esta obra por cualquier medio o procedimiento, comprendidos la reprografía y el tratamiento informático.

© Manual de Urgencias Neurológicas: los autores

Reservados todos los derechos

I.S.B.N.: 978-84-695-5955-0

Depósito Legal: TE-182013

Obra declarada de interes científico por Semes-Aragón (A/2013-1)

Composición y maquetación: M.^a Ascensión Cano Díaz-Tendero

Imprime:Talleres Editoriales Cometa S.A.

MANUAL DE URGENCIAS NEUROLÓGICAS



Obra considerada de interés
científico por SEMES-Aragón



Servicio de Urgencias del Hospital Obispo Polanco

Teruel

2013

Coordinadores

María José Borrueal Aguilar

Médico Adjunto del Servicio de Urgencias del Hospital Obispo Polanco de Teruel.

Especialista en Medicina Familiar y Comunitaria.

Antonio Martínez Oviedo

Médico Adjunto del Servicio de Urgencias del Hospital Obispo Polanco (Teruel)

Especialista en Medicina Familiar y Comunitaria

Victoria Estaben Boldova

Médico Adjunto del Servicio de Urgencias del Hospital Obispo Polanco de Teruel.

Especialista en Medicina Familiar y Comunitaria.

Alfredo Morte Pérez

Médico Adjunto del Servicio de Urgencias del Hospital Obispo Polanco de Teruel.

Especialista en Medicina Familiar y Comunitaria.

A nuestras familias, por su apoyo, comprensión y cariño. Sin ellas este trabajo no sería posible.

PRESENTACIÓN

Durante el siglo pasado se han desarrollado Tratados de Enfermedades muy completos, recopilando las materias y aspectos fundamentales de las diferentes especialidades médicas y ámbitos de trabajo como la Medicina de Urgencias que no ha sido una excepción a esta tendencia. En los Servicios de Urgencia Hospitalarios se tratan multitud de situaciones, muchas de ellas críticas, que requieren de una respuesta rápida, eficiente y coordinada que será más o menos satisfactoria, pero estrechamente relacionada con una buena organización del equipo sanitario y resto de eslabones que participan en la atención de estos procesos. La adecuada atención de pacientes que presentan una urgencia Neurológica, como es la atención al paciente con un Ictus, son un claro ejemplo de coordinación entre profesionales sanitarios, donde una planificación previa, que deje al azar el menor número de aspectos posibles estará directamente relacionado con los resultados alcanzados, además de una optimización en el uso de recursos disponibles, limitados cada vez más por la situación actual de la economía mundial. Los profesionales sanitarios no somos inmunes a esta realidad social y nos vemos obligados a ser más responsables y comprometidos, a tener en cuenta la sostenibilidad de proyectos, priorizar actuaciones y en cualquier caso definir y concretar objetivos. Y en la Medicina de Urgencias, esta concreción de objetivos se materializa en los manuales, elaborados con esfuerzo e ilusión por profesionales conscientes de la ya mencionada realidad social, que con su ejemplo e inquietud son un motor para el equipo que mejora día a día.

Desde el Servicio de Urgencias del Hospital se ha promovido y participado en la elaboración de varios Manuales prácticos y útiles, que liberan de incertidumbre al clínico que se enfrenta a situaciones críticas y urgentes, donde la consulta de un extenso Tratado no es viable. Una vez más tenemos la satisfacción de poder disponer de otro valioso manual, esta vez de Urgencias Neurológicas.

Todos los profesionales de Servicios Sanitarios Públicos, Directivos incluidos, ahora más que antes, debemos valorar este compromiso, reconocer la capacidad y potencial de nuestros trabajadores formados en nuestro Sistema sanitario, premiando su esfuerzo y dedicación.

Fernando Galve Royo

Director Médico
Hospital Obispo Polanco Teruel

Listado de autores

Alconchel Gracia, Silvia	Médico de Urgencias. H. General de Soria.
Alonso Formento, Jose Enrique	Médico de Urgencias. H. Miguel Servet
Alpuente Carmona, Jesús	DUE. S. Urgencias. H. Obispo Polanco
Astudillo Cobos, Juan Ramón	Medicina Familiar y Comunitaria
Borao Aguirre, M^a Perla	Médico de Urgencias. H. Obispo Polanco
Borrueal Aguilar, M^a José	Médico de Urgencias. H. Obispo Polanco
Bravo Anguiano, Yolanda	S. Neurología. H. Universitario de Burgos.
Caballero Castro, Julien Paola	Medicina Interna. H. Obispo Polanco
Caballero Perez, Victoria	Pediatría. H. Obispo Polanco.
Cerdeño Gómez, Carmen	M. Intensiva. H. Clínico U. de San Juan de Alicante.
Cobos Cobos, Jose Marcelo	Medicina Familiar y Comunitaria
Cordeiro Costa, Isabel Cristina	Pediatría. H. Obispo Polanco.
de Arriba Muñoz, Antonio	Pediatría. H. Obispo Polanco.
Estaben Boldova, Victoria	Médico de Urgencias. H. Obispo Polanco
Esteban Fuentes, Francisco José	Médico de Urgencias. H. Obispo Polanco
Fatahi Bandpey, Behrouz	Médico de Urgencias. H. Obispo Polanco
Fatahi Bandpey, Luiza	S. Radiodiagnóstico H. Obispo Polanco
Fernández Madruga, Ramón	Médico de Urgencias. H. Obispo Polanco
Garcia López, Ernesto Daneris	Medicina Familiar y Comunitaria
Garzarán Teijeiro, Ana	Medicina Interna. H. Obispo Polanco
Gracia Torralba, Lorena	Pediatría. H. Obispo Polanco.
Hamza, Nadir	Medicina Familiar y Comunitaria
Hernández Ávila, Carlos Alberto	Medicina Familiar y Comunitaria
Iannuzelli Barroso, Carla Graciela	Medicina Familiar y Comunitaria
López López, Alfredo	Neurología. H. Obispo Polanco
López Soler, Emilio Carlos	Médico de Urgencias. H. Obispo Polanco
Luz Gómez de Tavecado, Fco. José	M. Intensiva. H. Obispo Polanco.
Martinez Burgui, Jesús Angel	Médico de Urgencias. H. Obispo Polanco
Martinez Oviedo, Antonio	Médico de Urgencias. H. Obispo Polanco
Miguel Ortega, M^a Ángeles	DUE. S. Urgencias. H. Obispo Polanco
Montón Dito, Jose María	M. Intensiva. H. Obispo Polanco.
Morte Pérez, Alfredo	Médico de Urgencias. H. Obispo Polanco
Muñoz Albillos, Marisol	Pediatría. H. Obispo Polanco.
Myronenko, Olena	Medicina Familiar y Comunitaria
Ortiz Dominguez, Laura	Medicina Familiar y Comunitaria
Palanca Arias, Daniel	M. Intensiva Pediatría. H. U. Miguel Servet
Perez Roche, M^a Teresa	Oftalmología. H. U. Miguel Servet.
Rodero Alvarez, Fernando	Médico de Urgencias. H. Obispo Polanco

Roig Salgado, Cristina
Ros Tristan, Carmen Maria
Sánchez Santos, Pedro José
Sanchis Yago, Beatriz
Santed Andrés, Maria Jesús
Sanz Asin, Jose Manuel
Sanz de Miguel, M^a Pilar
Sirbu, Irina
Torralba Allue, Jose Carlos
Valdovinos Mahave, M^a Concepción
Vicario Bermúdez, Juana Maria
Yago Escusa, M^a Dolores

S. Radiodiagnóstico H.Obispo Polanco
Médico de Urgencias. H.Obispo Polanco
S. Radiodiagnóstico H.Obispo Polanco
Medicina Familiar y Comunitaria
M. Intensiva. H. Obispo Polanco.
Neurología. H. Obispo Polanco
Pediatría. H. Obispo Polanco.
Medicina Familiar y Comunitaria
M. Intensiva. H. Obispo Polanco.
M. Intensiva. H. Obispo Polanco.
Medicina Interna. H. Obispo Polanco
S. Radiodiagnóstico H.Obispo Polanco

ÍNDICE TEMÁTICO

1. RECUERDO ANATÓMICO DEL SISTEMA NERVIOSO	1
Sistema Nervioso Central	1
Meninges	4
Vascularización Cerebral	4
Sistema Nervioso Autónomo (SNA)	6
Sistema nervioso periférico (SNP)	8
2. SEMIOLOGÍA Y EXPLORACIÓN NEUROLÓGICA	11
Alteración del estado mental y de las funciones superiores	11
Trastornos de la función motora	13
Trastornos de la coordinación	17
Trastornos de la sensibilidad	19
Pares craneales	20
Trastornos campimétricos y pupilares	22
Síndromes lobares y troncoencefálicos	24
3. EL DESARROLLO PSICOMOTOR Y SU EXPLORACIÓN EN PEDIATRÍA	31
Desarrollo psicomotor	31
Exploración neurológica del niño mayor de 2 años	35
Retraso psicomotor	39
4. ACTITUD ANTE UN PACIENTE EN COMA	43
Diagnóstico diferencial	43
Fisiopatología de los cambios del estado mental	44
Etiología del coma	44
Valoración inicial del paciente en coma	44
Diagnóstico clínico	46
Diagnóstico topográfico	52
Tratamiento	52
Pronóstico del coma	54
5. MUERTE ENCEFÁLICA	57
Definición	57
Etiología	57
Diagnóstico clínico de ME	57
Muerte troncoencefálica aislada	64
Pruebas diagnósticas instrumentales	65
Aspectos ético-legales	68

6. SÍNDROME CONFUSIONAL AGUDO	71
Definición. Epidemiología. Fisiopatología	71
Etiología	72
Signos y síntomas	74
Escalas para la valoración del SCA	74
Factores predisponentes	75
Características principales del SCA	76
Drogas asociadas al SCA	77
Diagnóstico	77
Protocolo de pruebas complementarias en el SCA	78
Diagnóstico diferencial	79
Tratamiento	80
7. MENINGITIS	83
Aproximación diagnóstica: Clínica	84
Características clínicas específicas	85
Pruebas complementarias	85
Punción lumbar (PL)	86
Tratamiento	88
8. ENCEFALITIS Y ABSCESO CEREBRAL	93
Encefalitis	93
Absceso cerebral	96
9. TRATAMIENTO DE LA FASE AGUDA DEL ICTUS ISQUÉMICO	103
Definición	103
Diagnóstico	103
Diagnostico diferencial	106
Manejo y tratamiento	107
10. ACCIDENTES CEREBROVASCULARES HEMORRÁGICOS	115
Definición y tipos	115
Hemorragia intracerebral	115
Hemorragia subaracnoidea	119
11. TROMBOSIS VENOSA SENOS CEREBRALES (TVSC)	125
Introducción. Recuerdo anatómico	125
Anatomía	125
Patogénesis	126
Manifestaciones clínicas TVSC	128
Pruebas complementarias	129

12. AMNENSIA GLOBAL TRANSITORIA (AGT)	137
Definición	137
Etiología	137
Clínica	137
Diagnóstico	138
Diagnóstico diferencial	138
Pronóstico	139
Criterios de ingreso	139
Tratamiento	140
13. URGENCIAS EN TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO	141
Distonías	141
Parkinsonismo o síndrome parkinsoniano	144
Rigidez	147
Corebalismo	149
Mioclonías	150
14. ATAXIA	151
Definición	151
Tipos de Ataxia	151
Diagnóstico clínico	154
Etiologías	154
Causas más frecuentes	155
Cuadro clínico	158
Abordaje diagnóstico	158
Tratamiento	159
15. ESCLEROSIS MÚLTIPLE	161
Definición. Epidemiología. Etiología	161
Manifestaciones clínicas	161
Exploración física	165
Evolución	166
Diagnóstico	167
Pruebas complementarias	168
Diagnostico diferencial	168
Tratamiento	169
16. NEUROPATÍAS CARENCIALES, NUTRICIONALES, TÓXICAS Y MIXTAS	173
Manifestaciones neurológicas asociadas al alcoholismo crónico...	173
Neuropatías secundarias	189

17. ENFERMEDADES DEL SISTEMA NERVIOSO PERIFÉRICO	195
Clasificación	195
Mononeuropatía	196
Mononeuropatía múltiple	197
Polineuropatía	197
Síndrome de Guillain-Barré	199
18. TRASTORNOS DE LA UNIÓN NEUROMUSCULAR	205
Miastenia Gravis	205
Crisis miasténica	208
Síndrome de Eaton-Lambert	209
Miopatías	210
19. CEFALÉAS	215
Concepto	215
Estructuras sensibles al dolor	215
Anamnesis	216
Exploración física	217
Clasificación, diagnóstico y tratamiento	218
20. DOLOR NEUROPÁTICO Y ALGIAS CRÁNEO-FACIALES	227
Introducción	227
Mecanismos del dolor neuropático	227
Causas	220
Síntomas	228
Diferencias entre el dolor nociceptivo y el neuropático	232
Tratamiento del dolor neuropático y de las algias cráneo-faciales	234
21. CRISIS EPILÉPTICAS EN EL ADULTO	239
Definición. Clasificación	239
Etiología. Actitud diagnóstica ante una crisis	240
Actuaciones simultáneas al diagnóstico	242
Diagnóstico diferencial	242
Clasificación de las crisis epilépticas en el servicio de urgencias	243
Actitud terapéutica en urgencias	243
Criterios para iniciar tratamiento tras una primera crisis	245
Fármacos antiepilépticos de elección en urgencias	246
Tratamiento en situaciones especiales	248
Actitud terapéutica en el estatus epiléptico en urgencias	249

22. CRISIS CONVULSIVA EN PEDIATRÍA, MANEJO EN URGENCIAS	253
Introducción y prevalencia	253
Definición y clasificación	253
Actitud en urgencias ante una convulsión en en niño	254
Tratamiento	257
23. SÍNDROME DE HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL	263
Introducción. Definición	263
Etiología. Fisiopatología	264
Cuadro clínico	265
Diagnóstico	266
Tratamiento	267
Hic idiopática o pseudotumor cerebri	268
24. HIDROCEFALIAS EN EL ADULTO	271
Producción y circulación del LCR	271
Causas de Hidrocefalia	271
Clínica	273
Diagnóstico	273
Tratamiento	274
Hidrocefalia detenida (asintomática)	275
Hidrocefalia oculta "a presión normal" del adulto	276
Estonosis del acueducto de Silvio	276
Malformación de Dandy-Walker	276
Malformación de Chiari	277
25. HIDROCEFALIA EN EL NIÑO	279
Introducción-etilogía	279
Epidemiología	279
Diagnóstico	280
Manifestaciones clínicas	281
Disfunción válvula ventrículo-peritoneal	282
Clínica y factores de riesgo para sospechar fallo de la DVP	283
Exámenes complementarios	286
Tratamiento de la HTIC	287
Pronóstico	288

26. TRAUMATISMO CRANEOENCEFÁLICO	291
Introducción. Definición	291
Objetivo. Clasificación	291
Evaluación diagnóstica	292
Pruebas complementarias	295
Actitud Terapéutica	297
Medidas específicas en TCE grave	299
27. HEMATOMA SUBDURAL Y EPIDURAL	303
Hematoma epidural o extradural (HEA)	303
Hematoma subdural	304
Diagnóstico	306
Tratamiento	309
28. TUMORES CEREBRALES Y RAQUIMEDULARES	313
Introducción	313
Clasificación	313
Manifestaciones clínicas	313
Tumores intracraneales primarios	316
Diagnóstico	319
Tratamiento	320
Enfermedades neoplásicas de la medula espinal	321
29. PATOLOGÍA RAQUIMEDULAR NO TRAUMÁTICA	325
Dolor lumbar	325
Lumbociática. Hernia discal lumbar	326
Estenosis del canal lumbar	330
Espondilolistesis	332
Espondilodiscitis	333
Absceso epidural	335
Tumores intrarraquídeos	336
30. LESIONES MEDULARES AGUDAS POSTRAUMÁTICAS	339
Clasificación	339
Clínica	340
Formas de presentación de compresión medular	342
Diagnóstico	344
Tratamiento	345
31. NEUROFTALMOLOGÍA	351
Trastornos de la visión	351

Alteración de las pupilas. Anisocoria	356
Alteraciones de la movilidad ocular. Diplopia	359
Nistagmo	362
32. DIAGNÓSTICO POR IMAGEN EN LA PATOLOGÍA NEUROLÓGICA URGENTE	365
Traumatismos craneoencefálicos (TCE)	365
Ictus	370
Tumores cerebrales	374
Utilidad de la rm en la patología neurorradiológica urgente	377
Ecografía doppler de troncos supraaórticos (EDTSA)	382
33. TÉCNICAS COMPLEMENTARIAS EN URGENCIAS NEUROLÓGICAS	385
Punción lumbar	385
Electroencefalograma	388
Eco doppler de troncos supraorticicos	389
Eco doppler Transcraneal	390
Rnm cerebral	391
34. ESCALAS Y ANEXOS ÚTILES EN URGENCIAS NEUROLÓGICAS	393
Escala de Glasgow. Glasgow pediátrico modificado	393
Escala de Rankin	394
Índice de Barthel	394
Escalas y anexos útiles en el ictus	396
Cuantificación tamaño infarto (aspects) en el TC cerebral urgente	403
Escala de Hunt y Hess	406
Minimental test (adaptado Lobo)	406
Escala Asia	407
ÍNDICE DE TÉRMINOS	409

PRESENTACIÓN

Durante el siglo pasado se han desarrollado Tratados de Enfermedades muy completos, recopilando las materias y aspectos fundamentales de las diferentes especialidades médicas y ámbitos de trabajo como la Medicina de Urgencias que no ha sido una excepción a esta tendencia. En los Servicios de Urgencia Hospitalarios se tratan multitud de situaciones, muchas de ellas críticas, que requieren de una respuesta rápida, eficiente y coordinada que será más o menos satisfactoria, pero estrechamente relacionada con una buena organización del equipo sanitario y resto de eslabones que participan en la atención de estos procesos. La adecuada atención de pacientes que presentan una urgencia Neurológica, como es la atención al paciente con un Ictus, son un claro ejemplo de coordinación entre profesionales sanitarios, donde una planificación previa, que deje al azar el menor número de aspectos posibles estará directamente relacionado con los resultados alcanzados, además de una optimización en el uso de recursos disponibles, limitados cada vez más por la situación actual de la economía mundial. Los profesionales sanitarios no somos inmunes a esta realidad social y nos vemos obligados a ser más responsables y comprometidos, a tener en cuenta la sostenibilidad de proyectos, priorizar actuaciones y en cualquier caso definir y concretar objetivos. Y en la Medicina de Urgencias, esta concreción de objetivos se materializa en los manuales, elaborados con esfuerzo e ilusión por profesionales conscientes de la ya mencionada realidad social, que con su ejemplo e inquietud son un motor para el equipo que mejora día a día.

Desde el Servicio de Urgencias del Hospital se ha promovido y participado en la elaboración de varios Manuales prácticos y útiles, que liberan de incertidumbre al clínico que se enfrenta a situaciones críticas y urgentes, donde la consulta de un extenso Tratado no es viable. Una vez más tenemos la satisfacción de poder disponer de otro valioso manual, esta vez de Urgencias Neurológicas.

Todos los profesionales de Servicios Sanitarios Públicos, Directivos incluidos, ahora más que antes, debemos valorar este compromiso, reconocer la capacidad y potencial de nuestros trabajadores formados en nuestro Sistema sanitario, premiando su esfuerzo y dedicación.

Fernando Galve Royo

Director Médico
Hospital Obispo Polanco Teruel

Listado de autores

Alconchel Gracia, Silvia	Médico de Urgencias. H. General de Soria.
Alonso Formento, Jose Enrique	Médico de Urgencias. H. Miguel Servet
Alpuente Carmona, Jesús	DUE. S. Urgencias. H. Obispo Polanco
Astudillo Cobos, Juan Ramón	Medicina Familiar y Comunitaria
Borao Aguirre, M^a Perla	Médico de Urgencias. H. Obispo Polanco
Borrueal Aguilar, M^a José	Médico de Urgencias. H. Obispo Polanco
Bravo Anguiano, Yolanda	S. Neurología. H. Universitario de Burgos.
Caballero Castro, Julien Paola	Medicina Interna. H. Obispo Polanco
Caballero Perez, Victoria	Pediatría. H. Obispo Polanco.
Cerdeño Gómez, Carmen	M. Intensiva. H. Clínico U. de San Juan de Alicante.
Cobos Cobos, Jose Marcelo	Medicina Familiar y Comunitaria
Cordeiro Costa, Isabel Cristina	Pediatría. H. Obispo Polanco.
de Arriba Muñoz, Antonio	Pediatría. H. Obispo Polanco.
Estaben Boldova, Victoria	Médico de Urgencias. H. Obispo Polanco
Esteban Fuentes, Francisco José	Médico de Urgencias. H. Obispo Polanco
Fatahi Bandpey, Behrouz	Médico de Urgencias. H. Obispo Polanco
Fatahi Bandpey, Luiza	S. Radiodiagnóstico H. Obispo Polanco
Fernández Madruga, Ramón	Médico de Urgencias. H. Obispo Polanco
Garcia López, Ernesto Daneris	Medicina Familiar y Comunitaria
Garzarán Teijeiro, Ana	Medicina Interna. H. Obispo Polanco
Gracia Torralba, Lorena	Pediatría. H. Obispo Polanco.
Hamza, Nadir	Medicina Familiar y Comunitaria
Hernández Ávila, Carlos Alberto	Medicina Familiar y Comunitaria
Iannuzelli Barroso, Carla Graciela	Medicina Familiar y Comunitaria
López López, Alfredo	Neurología. H. Obispo Polanco
López Soler, Emilio Carlos	Médico de Urgencias. H. Obispo Polanco
Luz Gómez de Tavecado, Fco. José	M. Intensiva. H. Obispo Polanco.
Martinez Burgui, Jesús Angel	Médico de Urgencias. H. Obispo Polanco
Martinez Oviedo, Antonio	Médico de Urgencias. H. Obispo Polanco
Miguel Ortega, M^a Ángeles	DUE. S. Urgencias. H. Obispo Polanco
Montón Dito, Jose María	M. Intensiva. H. Obispo Polanco.
Morte Pérez, Alfredo	Médico de Urgencias. H. Obispo Polanco
Muñoz Albillos, Marisol	Pediatría. H. Obispo Polanco.
Myronenko, Olena	Medicina Familiar y Comunitaria
Ortiz Dominguez, Laura	Medicina Familiar y Comunitaria
Palanca Arias, Daniel	M. Intensiva Pediatría. H. U. Miguel Servet
Perez Roche, M^a Teresa	Oftalmología. H. U. Miguel Servet.
Rodero Alvarez, Fernando	Médico de Urgencias. H. Obispo Polanco

Roig Salgado, Cristina
Ros Tristan, Carmen Maria
Sánchez Santos, Pedro José
Sanchis Yago, Beatriz
Santed Andrés, Maria Jesús
Sanz Asin, Jose Manuel
Sanz de Miguel, M^a Pilar
Sirbu, Irina
Torralba Allue, Jose Carlos
Valdovinos Mahave, M^a Concepción
Vicario Bermúdez, Juana Maria
Yago Escusa, M^a Dolores

S. Radiodiagnóstico H.Obispo Polanco
Médico de Urgencias. H.Obispo Polanco
S. Radiodiagnóstico H.Obispo Polanco
Medicina Familiar y Comunitaria
M. Intensiva. H. Obispo Polanco.
Neurología. H. Obispo Polanco
Pediatría. H. Obispo Polanco.
Medicina Familiar y Comunitaria
M. Intensiva. H. Obispo Polanco.
M. Intensiva. H. Obispo Polanco.
Medicina Interna. H. Obispo Polanco
S. Radiodiagnóstico H.Obispo Polanco

ÍNDICE TEMÁTICO

1. RECUERDO ANATÓMICO DEL SISTEMA NERVIOSO	1
Sistema Nervioso Central	1
Meninges	4
Vascularización Cerebral	4
Sistema Nervioso Autónomo (SNA)	6
Sistema nervioso periférico (SNP)	8
2. SEMIOLOGÍA Y EXPLORACIÓN NEUROLÓGICA	11
Alteración del estado mental y de las funciones superiores	11
Trastornos de la función motora	13
Trastornos de la coordinación	17
Trastornos de la sensibilidad	19
Pares craneales	20
Trastornos campimétricos y pupilares	22
Síndromes lobares y troncoencefálicos	24
3. EL DESARROLLO PSICOMOTOR Y SU EXPLORACIÓN EN PEDIATRÍA	31
Desarrollo psicomotor	31
Exploración neurológica del niño mayor de 2 años	35
Retraso psicomotor	39
4. ACTITUD ANTE UN PACIENTE EN COMA	43
Diagnóstico diferencial	43
Fisiopatología de los cambios del estado mental	44
Etiología del coma	44
Valoración inicial del paciente en coma	44
Diagnóstico clínico	46
Diagnóstico topográfico	52
Tratamiento	52
Pronóstico del coma	54
5. MUERTE ENCEFÁLICA	57
Definición	57
Etiología	57
Diagnóstico clínico de ME	57
Muerte troncoencefálica aislada	64
Pruebas diagnósticas instrumentales	65
Aspectos ético-legales	68

6. SÍNDROME CONFUSIONAL AGUDO	71
Definición. Epidemiología. Fisiopatología	71
Etiología	72
Signos y síntomas	74
Escalas para la valoración del SCA	74
Factores predisponentes	75
Características principales del SCA	76
Drogas asociadas al SCA	77
Diagnóstico	77
Protocolo de pruebas complementarias en el SCA	78
Diagnóstico diferencial	79
Tratamiento	80
7. MENINGITIS	83
Aproximación diagnóstica: Clínica	84
Características clínicas específicas	85
Pruebas complementarias	85
Punción lumbar (PL)	86
Tratamiento	88
8. ENCEFALITIS Y ABSCESO CEREBRAL	93
Encefalitis	93
Absceso cerebral	96
9. TRATAMIENTO DE LA FASE AGUDA DEL ICTUS ISQUÉMICO	103
Definición	103
Diagnóstico	103
Diagnostico diferencial	106
Manejo y tratamiento	107
10. ACCIDENTES CEREBROVASCULARES HEMORRÁGICOS	115
Definición y tipos	115
Hemorragia intracerebral	115
Hemorragia subaracnoidea	119
11. TROMBOSIS VENOSA SENOS CEREBRALES (TVSC)	125
Introducción. Recuerdo anatómico	125
Anatomía	125
Patogénesis	126
Manifestaciones clínicas TVSC	128
Pruebas complementarias	129

12. AMNENSIA GLOBAL TRANSITORIA (AGT)	137
Definición	137
Etiología	137
Clínica	137
Diagnóstico	138
Diagnóstico diferencial	138
Pronóstico	139
Criterios de ingreso	139
Tratamiento	140
13. URGENCIAS EN TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO	141
Distonías	141
Parkinsonismo o síndrome parkinsoniano	144
Rigidez	147
Corebalismo	149
Mioclonías	150
14. ATAXIA	151
Definición	151
Tipos de Ataxia	151
Diagnóstico clínico	154
Etiologías	154
Causas más frecuentes	155
Cuadro clínico	158
Abordaje diagnóstico	158
Tratamiento	159
15. ESCLEROSIS MÚLTIPLE	161
Definición. Epidemiología. Etiología	161
Manifestaciones clínicas	161
Exploración física	165
Evolución	166
Diagnóstico	167
Pruebas complementarias	168
Diagnostico diferencial	168
Tratamiento	169
16. NEUROPATÍAS CARENCIALES, NUTRICIONALES, TÓXICAS Y MIXTAS	173
Manifestaciones neurológicas asociadas al alcoholismo crónico...	173
Neuropatías secundarias	189

17. ENFERMEDADES DEL SISTEMA NERVIOSO PERIFÉRICO	195
Clasificación	195
Mononeuropatía	196
Mononeuropatía múltiple	197
Polineuropatía	197
Síndrome de Guillain-Barré	199
18. TRASTORNOS DE LA UNIÓN NEUROMUSCULAR	205
Miastenia Gravis	205
Crisis miasténica	208
Síndrome de Eaton-Lambert	209
Miopatías	210
19. CEFALEAS	215
Concepto	215
Estructuras sensibles al dolor	215
Anamnesis	216
Exploración física	217
Clasificación, diagnóstico y tratamiento	218
20. DOLOR NEUROPÁTICO Y ALGIAS CRÁNEO-FACIALES	227
Introducción	227
Mecanismos del dolor neuropático	227
Causas	220
Síntomas	228
Diferencias entre el dolor nociceptivo y el neuropático	232
Tratamiento del dolor neuropático y de las algias cráneo-faciales	234
21. CRISIS EPILÉPTICAS EN EL ADULTO	239
Definición. Clasificación	239
Etiología. Actitud diagnóstica ante una crisis	240
Actuaciones simultáneas al diagnóstico	242
Diagnóstico diferencial	242
Clasificación de las crisis epilépticas en el servicio de urgencias	243
Actitud terapéutica en urgencias	243
Criterios para iniciar tratamiento tras una primera crisis	245
Fármacos antiepilépticos de elección en urgencias	246
Tratamiento en situaciones especiales	248
Actitud terapéutica en el estatus epiléptico en urgencias	249

22. CRISIS CONVULSIVA EN PEDIATRÍA, MANEJO EN URGENCIAS	253
Introducción y prevalencia	253
Definición y clasificación	253
Actitud en urgencias ante una convulsión en en niño	254
Tratamiento	257
23. SÍNDROME DE HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL	263
Introducción. Definición	263
Etiología. Fisiopatología	264
Cuadro clínico	265
Diagnóstico	266
Tratamiento	267
Hic idiopática o pseudotumor cerebri	268
24. HIDROCEFALIAS EN EL ADULTO	271
Producción y circulación del LCR	271
Causas de Hidrocefalia	271
Clínica	273
Diagnóstico	273
Tratamiento	274
Hidrocefalia detenida (asintomática)	275
Hidrocefalia oculta "a presión normal" del adulto	276
Estonosis del acueducto de Silvio	276
Malformación de Dandy-Walker	276
Malformación de Chiari	277
25. HIDROCEFALIA EN EL NIÑO	279
Introducción-etilogía	279
Epidemiología	279
Diagnóstico	280
Manifestaciones clínicas	281
Disfunción válvula ventrículo-peritoneal	282
Clínica y factores de riesgo para sospechar fallo de la DVP	283
Exámenes complementarios	286
Tratamiento de la HTIC	287
Pronóstico	288

26. TRAUMATISMO CRANEOENCEFÁLICO	291
Introducción. Definición	291
Objetivo. Clasificación	291
Evaluación diagnóstica	292
Pruebas complementarias	295
Actitud Terapéutica	297
Medidas específicas en TCE grave	299
27. HEMATOMA SUBDURAL Y EPIDURAL	303
Hematoma epidural o extradural (HEA)	303
Hematoma subdural	304
Diagnóstico	306
Tratamiento	309
28. TUMORES CEREBRALES Y RAQUIMEDULARES	313
Introducción	313
Clasificación	313
Manifestaciones clínicas	313
Tumores intracraneales primarios	316
Diagnóstico	319
Tratamiento	320
Enfermedades neoplásicas de la medula espinal	321
29. PATOLOGÍA RAQUIMEDULAR NO TRAUMÁTICA	325
Dolor lumbar	325
Lumbociática. Hernia discal lumbar	326
Estenosis del canal lumbar	330
Espondilolistesis	332
Espondilodiscitis	333
Absceso epidural	335
Tumores intrarraquídeos	336
30. LESIONES MEDULARES AGUDAS POSTRAUMÁTICAS	339
Clasificación	339
Clínica	340
Formas de presentación de compresión medular	342
Diagnóstico	344
Tratamiento	345
31. NEUROFTALMOLOGÍA	351
Trastornos de la visión	351

Alteración de las pupilas. Anisocoria	356
Alteraciones de la movilidad ocular. Diplopia	359
Nistagmo	362
32. DIAGNÓSTICO POR IMAGEN EN LA PATOLOGÍA NEUROLÓGICA URGENTE	365
Traumatismos craneoencefálicos (TCE)	365
Ictus	370
Tumores cerebrales	374
Utilidad de la rm en la patología neurorradiológica urgente	377
Ecografía doppler de troncos supraaórticos (EDTSA)	382
33. TÉCNICAS COMPLEMENTARIAS EN URGENCIAS NEUROLÓGICAS	385
Punción lumbar	385
Electroencefalograma	388
Eco doppler de troncos supraorticicos	389
Eco doppler Transcraneal	390
Rnm cerebral	391
34. ESCALAS Y ANEXOS ÚTILES EN URGENCIAS NEUROLÓGICAS	393
Escala de Glasgow. Glasgow pediátrico modificado	393
Escala de Rankin	394
Índice de Barthel	394
Escalas y anexos útiles en el ictus	396
Cuantificación tamaño infarto (aspects) en el TC cerebral urgente	403
Escala de Hunt y Hess	406
Minimental test (adaptado Lobo)	406
Escala Asia	407
ÍNDICE DE TÉRMINOS	409

Capítulo 1 - RECUERDO ANATÓMICO DEL SISTEMA NERVIOSO

Antonio Martínez Oviedo, Victoria Estabén Boldova, Beatriz Sanchis Yago

La fisiología permite reconocer dos sistemas nerviosos distintos, uno denominado sistema nervioso de la *vida de relación*, porque pone en relación al organismo con el mundo exterior; el otro es el sistema nervioso de la *vida vegetativa*, que se encarga de las funciones automáticas del cuerpo, es el Sistema Nervioso Autónomo (SNA) que a su vez se dividirá en sistema nerviosos simpático y parasimpático.

El conjunto formado por ambos sistemas puede dividirse en 2 partes: Una parte denominada Sistema Nervioso Central (SNC) contenido en la cavidad craneorraquídea y otro es el Sistema Nervioso Periférico (SNP) constituido por los nervios que conecta el SNC con todas las partes del organismo. El SNC está formado por el encéfalo y la Médula Espinal.

SISTEMA NERVIOSO CENTRAL (SNC)

EL ENCÉFALO

Lo conforman las siguientes partes: Cerebro anterior o Prosencefalo (hemisferios cerebrales, Tálamo y ganglios de la base), Tronco del encéfalo y Cerebelo (Fig. 1).

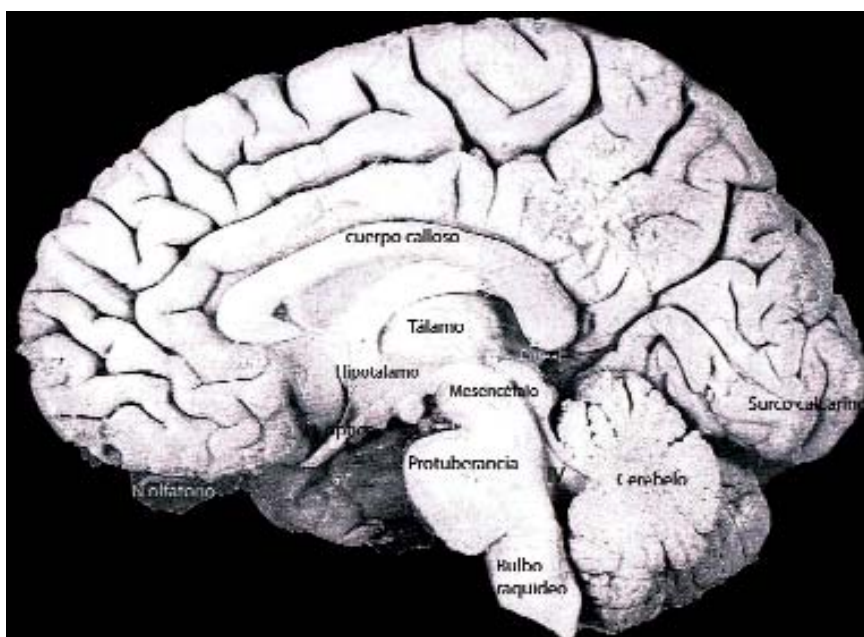


Fig. 1. Corte sagital del encéfalo.

Cerebro anterior

Hemisferios cerebrales (Telencéfalo): En cada hemisferio se distinguen:

- La sustancia gris, de unos 3 ó 4 mm de espesor en su parte cortical. Presenta numerosos pliegues que forman las circunvoluciones cerebrales, surcos y fisuras que delimitan áreas con funciones determinadas; divididas en cuatro lóbulos, que se denominan frontal, parietal, temporal y occipital. Los lóbulos frontal y parietal están separados por la cisura de Rolando. La cisura parieto-occipital separa el lóbulo parietal del occipital y el lóbulo temporal se encuentra por debajo de la cisura de Silvio. La sustancia gris situada en la proximidad del diencefalo se denomina cuerpo estriado o ganglios de la base. Son el núcleo caudado, putamen, y pálido (los dos últimos constituyen juntos el núcleo lenticular).

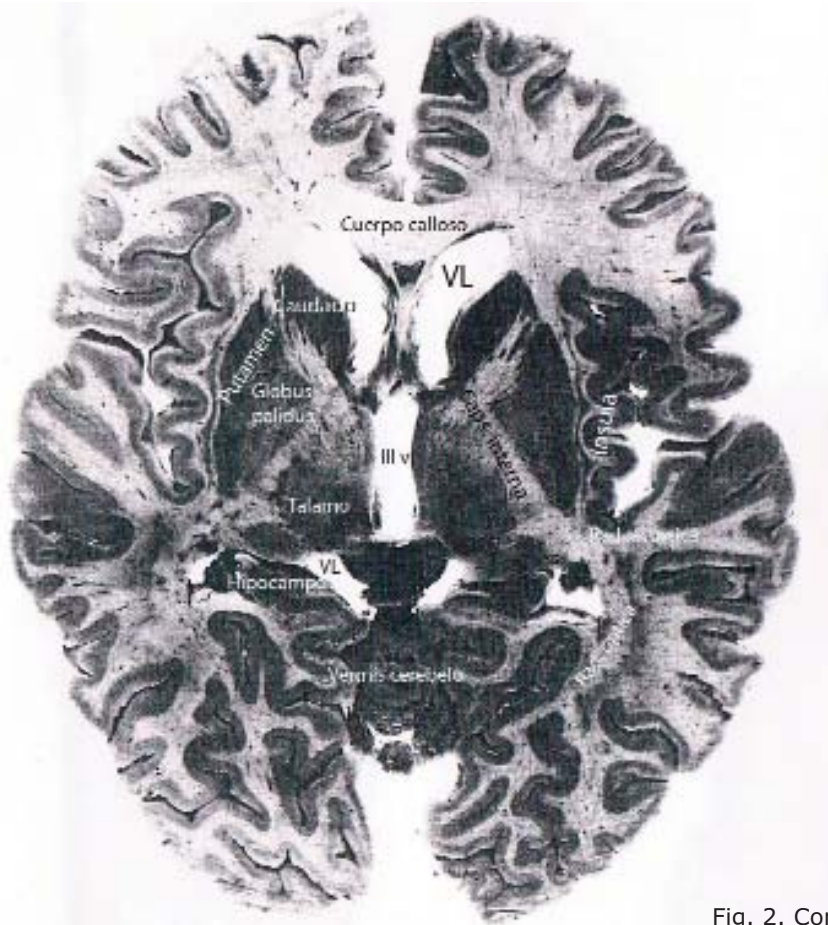


Fig. 2. Corte axial del cerebro.

- La sustancia blanca, formada por sistemas de fibras que conectan entre sí diferentes puntos de la corteza cerebral o la corteza con los distintos núcleos del neuroeje, formando la cápsula interna, la cápsula externa y la cápsula extrema.

- Cuerpo calloso, formado por fibras que interconectan ambos hemisferios.

Diencéfalo:

- Tálamo: Es el centro de integración de las señales sensoriales en su camino hacia la corteza.
- Hipotálamo: encargado de la regulación de las funciones viscerales: homeostasis, ciclo sueño-vigilia, control endocrino, etc.
- Hipófisis: Glándula de secreción neuroendocrina interna situada en la silla turca, en estrecha relación con el sistema nervioso autónomo.

Tronco del encéfalo

El tronco del encéfalo está dividido anatómicamente en: mesencéfalo, la protuberancia y el bulbo raquídeo.

- Mesencéfalo, en él podemos encontrar los núcleos de los pares craneales III y IV, además de los tubérculos cuadrigéminos, el núcleo rojo, y la sustancia nigra.
- Protuberancia o puente, donde se localizan los núcleos de los pares craneales V motor, VI, VII y VIII, y los pedúnculos cerebelosos medios, que conectan el tronco del encéfalo con el cerebelo.
- Bulbo raquídeo, en el que podemos localizar los núcleos de los pares craneales IX, X, XI y XII, así como los centros de control de las funciones cardiacas, vasoconstrictoras y respiratorias, y otras actividades reflejas como el vómito (4º ventrículo).

Cerebelo

Situado en la fosa posterior del cráneo, esta formado por una parte central llamada vermis y dos circunvoluciones laterales llamadas hemisferios cerebelosos. Tiene un papel primordial en la función motora a través de la coordinación de los movimientos/ equilibrio.

LA MÉDULA ESPINAL

Esta contenida en el canal raquídeo vertebral. Tiene forma de tallo cilíndrico terminando a nivel de L1-L2 en forma de cono medular. La sustancia gris situada en la zona central tiene la configuración de una H. La sustancia blanca la conforman tres cordones, el anterior, lateral y posterior, ocupados por haces motores, sensitivos, vegetativos y de asociación. Los nervios raquídeos (SNP) se desprenden de la medula espinal por dos raíces, una anterior o motora y otra posterior o sensitiva (Fig. 3).

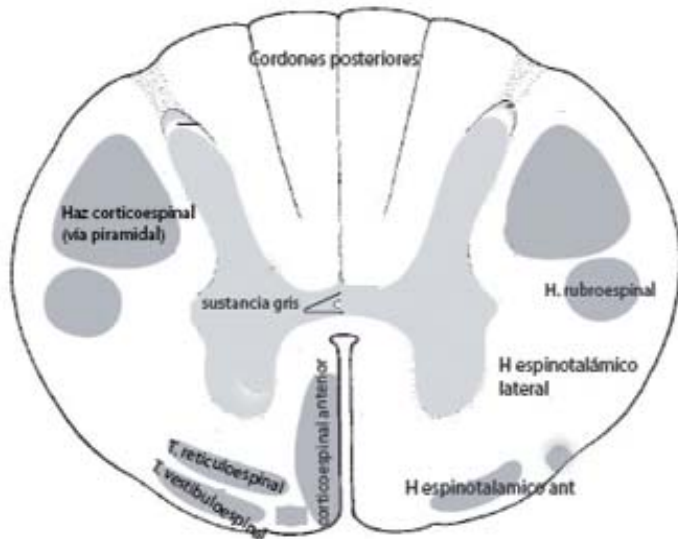


Fig. 3. Corte axial de la médula espinal

MENINGES

Recubriendo todo el eje cerebroespinal están unas membranas concéntricas llamadas meninges que de afuera hacia adentro son: la duramadre, la aracnoides (espacio subaracnoideo) y la piamadre. A nivel del espacio subaracnoideo y de los ventrículos encefálicos circula el Líquido Cefalorraquídeo (LCR). Los ventrículos encefálicos se dividen en 2 ventrículos laterales, el 3º ventrículo y el 4º ventrículo situado a nivel del bulbo. Existen estrechamientos naturales a nivel del agujero de Monro (ventrículos laterales-3º ventrículo) y a nivel del acueducto de Silvio. Dentro de los ventrículos se encuentran los plexos coroideos que se encargan de producir la mayor parte del LCR.

VASCULARIZACIÓN CEREBRAL

El cerebro está irrigado por dos sistemas: la arteria carótida interna y las arterias vertebrales que se comunican formando el polígono de Willis (Fig.4) las dos arterias vertebrales se unen a la altura del borde inferior de la protuberancia para formar la arteria basilar, la cual discurre por la cara anterior del puente en su línea media, antes de dividirse en las dos arterias cerebrales posteriores. De la arteria basilar se originan a cada lado ramas paramedianas, arterias circunferenciales largas y cortas, que irrigan el puente y parte del cerebro medio y cerebelo.

La arteria cerebral posterior riega el lóbulo occipital, la parte inferior de lóbulo temporal y el uncus, la parte más interna del pie del pedúnculo cerebral y los tubérculos cuadrigéminos, la parte posterior del brazo posterior de la capsula interna. La oclusión de esta arteria en su origen afectará al córtex visual y las fibras sensitivas, pero a veces es la cisura calcarina, y por tanto el córtex visual, la única estructura afectada.

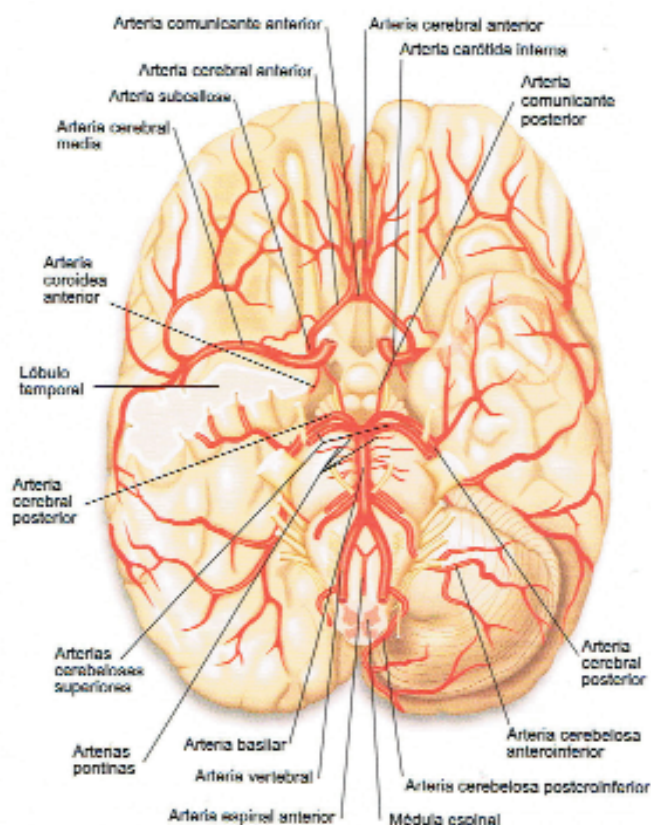


Fig. 4. Vascularización arterial cerebral.

La arteria carótida da 2 ramas principales: la arteria cerebral anterior y la arteria cerebral media (Fig. 5).

La a. cerebral anterior que sigue la convexidad del cuerpo calloso e irriga la superficie interna del hemisferio cerebral hasta la cisura parietooccipital. A su vez irriga el giro frontal superior y da una rama para la parte anterior de la cápsula interna y los ganglios basales.

La arteria cerebral media, principal rama de la a. carótida interna, se aloja en la cisura de Silvio. Da ramas corticales que irrigan el lóbulo frontal incluyendo el córtex motor y las partes superiores de los lóbulos parietales y temporales. Estas ramas se anastomosan con aquellas procedentes de las arterias cerebrales anterior y posterior, por lo que la oclusión de una de ellas puede en algunos casos ser ampliamente compensada por el establecimiento de una circulación colateral. La a. cerebral media también da ramas centrales, las cuales penetran en el parénquima cerebral e irrigan la sustancia blanca y los ganglios basales. De estas arterias centrales surgen ramas lenticuloestriadas que están relacionadas con el origen de la hemorragias intracraneales hipertensivas.

La sangre venosa abandona el cerebro a través de los senos venosos siendo conducida hasta ellos por las venas cerebrales.

En cuanto a la vascularización de la médula espinal cabe hacer hincapié desde el punto de vista fisiopatológico en que existen 2 zonas

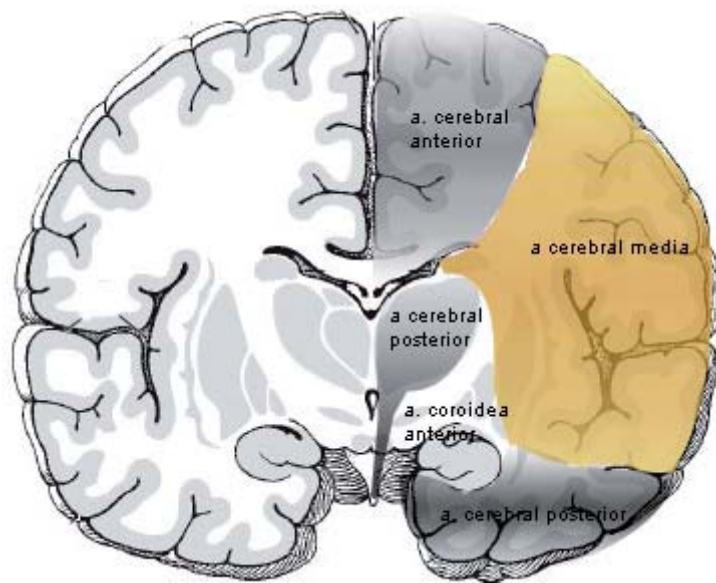


Fig. 5. Principales territorios vasculares cerebrales del encéfalo.

vulnerables, una situada en la región torácica alta y otra en la región torácica inferior (a. de Adamkiewicz) en la que se producen los infartos medulares con mayor asiduidad.

Barrera hematoencefálica: Muchas sustancias que circulan en la sangre no llegan al cerebro porque pequeños elementos actúan como filtro molecular e iónico; se cree que las uniones entre las células de los capilares cerebrales son las responsables de este descenso de permeabilidad. Este sistema de filtración recibe el nombre de barrera hematoencefálica. Muchos componentes biológicos de alto peso molecular, como las hormonas de la corteza adrenal o los aminoácidos, no pasan a través de esta barrera; las pequeñas moléculas tampoco atraviesan la barrera debido a su polaridad (carga iónica). De esta manera, la composición química del cerebro se mantiene en equilibrio y bien protegida de los cambios químicos relacionados con la alimentación.

La barrera hematoencefálica, tiene relevancia a nivel médico porque va a condicionar la penetración y concentración de ciertos fármacos en el SNC, y a su vez limitar las metástasis fuera del SNC de los tumores cerebrales.

SISTEMA NERVIOSO AUTÓNOMO (SNA)

Dará respuestas a los estímulos que provienen del interior del organismo. La fisiología de esta parte del sistema nervioso, sirve de una manera fundamental a mantener el equilibrio interno del organismo (homeostasis). El sistema nervioso vegetativo regula la totalidad de las funciones vitales, tales como la alimentación, la respiración, la circulación y la excreción. Está ampliamente interconectado con el SNC. Podemos distinguir dos sistemas:

SISTEMA NERVIOSO SIMPÁTICO

Las fibras del sistema simpático se originan y emergen de las regiones torácica y lumbar de la médula espinal (división toracolumbar). Una parte de ellos se pone en contacto con los órganos efectores mediante las neuronas vegetativas (postganglionares), uniéndose primero a los ganglios de los cordones nerviosos situados a ambos lados de la médula, mientras que otra parte lo hace a través de los ganglios ubicados en la cavidad abdominal. La tarea fisiológica principal del sistema simpático es la movilización de las reservas orgánicas de acuerdo al aumento de las exigencias internas o externas. Esta es la razón por la cual, bajo el efecto del simpático, en el organismo los procesos metabólicos se inclinan hacia el catabolismo. Esto tiene como consecuencia la aceleración del funcionamiento cardíaco, la expansión de los bronquios, el retardo del funcionamiento intestinal y la sangre se dirige hacia los vasos dilatados de la musculatura esquelética, aumentando con ello el nivel de glucosa.

En esencia, estos procesos coinciden con el efecto de la adrenalina secretada por la médula suprarrenal. La causa de la similitud se debe, en parte, a que el transmisor desde los cordones simpáticos hacia los órganos efectores es la noradrenalina, un derivado de la adrenalina (son adrenérgicas). Por otro lado, las fibras vegetativas del sistema simpático que emergen de la médula, inervan directamente las glándulas endocrinas suprarrenales. De este modo, el efecto nervioso del sistema simpático, favorece también la producción de adrenalina.

SISTEMA NERVIOSO PARASIMPÁTICO

En el sistema parasimpático, las neuronas vegetativas están situadas en el tronco encefálico y en la región sacra de la médula espinal. Sus fibras dejan el área del sistema nervioso central junto con los nervios craneales y nervios raquídeos. Su interconexión a las neuronas que inervan los órganos efectores se hace en las áreas cercas a esos órganos, o bien directamente, a través de los ganglios que se encuentran en las paredes de los órganos. El transmisor sináptico es la acetilcolina (son colinérgicas). El sistema parasimpático regula los acontecimientos fisiológicos relacionados con el restablecimiento de las reservas energéticas del organismo. Por eso la acción del parasimpático dirige los procesos metabólicos en dirección al anabolismo. Aumenta el almacenamiento del contenido de glucosa en forma de glucógeno, con esto disminuye, al mismo tiempo, la demanda de oxígeno de los procesos metabólicos. Bajo su efecto se normaliza la función cardíaca, se estrechan los bronquios pulmonares, favorece la secreción de los jugos digestivos y acelera la eli-

minación de las sustancias fecales del sistema intestinal.

Los órganos regulados por el sistema nervioso autónomo, son áreas igualmente inervadas por fibras simpáticas y parasimpáticas. Por eso es que ambos sistemas influyen en su fisiología, El equilibrio dinámico alternante de los dos sistemas, asegura que el medio interno sea estable, pero al mismo tiempo, esté en armonía con los cambios del medio ambiente externo.

SISTEMA NERVIOSO PERIFÉRICO (SNP)

El sistema nervioso periférico está formado por los nervios (cordones de fibras nerviosas) y los ganglios (cuerpos celulares de las neuronas). Los nervios realizan el contacto entre el sistema nervioso central y los órganos inervados por ellos, ya sea directamente o por intermedio de los ganglios. El sistema nervioso periférico está formado por los nervios raquídeos, los nervios craneanos.

El ser humano tiene **31 pares de nervios raquídeos**. Cada uno de ellos entra en contacto con astas de la médula espinal por medio de una raíz posterior sensitiva y una raíz anterior motora. En la parte de las raíces posteriores más cercana a la médula, se encuentra un ganglio constituido por los cuerpos celulares de las neuronas sensitivas. Más adelante, en una sección más lejana de la médula, las raíces anteriores y posterior se unen en un nervio raquídeo único. Con ello, en estos nervios se encuentran tanto fibras nerviosas sensitivas como motoras, transformándose en un nervio llamado mixto. En seguida, los nervios raquídeos se ramifican, cubriendo como una red el organismo completo.

De la superficie de la base del encéfalo salen **12 pares de nervios craneanos**. Con la excepción del nervio óptico y olfatorio, todos ellos se originan en el tronco encefálico. Los nervios ópticos, auditivos y olfatorio sólo contienen fibras sensitivas o aferentes. Otros, por el contrario, como es el caso de los músculos oculares, están formados sólo por fibras motoras o eferentes. Finalmente, entre los nervios craneanos también encontramos nervios mixtos semejantes a los nervios raquídeos; uno de ellos es, por ejemplo, el nervio vago (con fibras sensitivas y motoras) que inerva como una red, los órganos internos (en general, a estas formaciones nerviosas reticulares se les denomina plexos).

El sistema nervioso periférico al no estar protegido por huesos o por la barrera hematoencefálica, es más vulnerable a la exposición a toxinas y daños mecánicos.

BIBLIOGRAFÍA

Feneis H. Encéfalo y medula espinal. En: Feneis H. *Nomenclatura anatómica ilustrada*. 3 ed. Barcelona. Masson S.A. 1997: 272-353.

Putz R., Pabst R. Cabeza, cuello y miembro superior. En: Sobotta *Atlas de Anatomía Humana*. 20 ed. Madrid. Panamericana editorial medica. 1998: 251-362.

Capítulo 2 - SEMIOLOGÍA Y EXPLORACIÓN NEUROLÓGICA

Antonio Martínez Oviedo, Victoria Estabén Boldova, Beatriz Sanchis Yago

ALTERACION DEL ESTADO MENTAL Y DE LAS FUNCIONES SUPERIORES

NIVEL DE CONSCIENCIA, ORIENTACION

Lo primero es valorar el nivel de conciencia del paciente, describiendo si está alerta o con conciencia alterada en cuyo caso se puede graduar en somnolencia (el paciente responde a estímulos aunque tiende a dormirse), estupor (se precisan estímulos intensos y continuos para que el paciente se mantenga despierto) o coma (sin respuesta). Los estados de disminución del nivel de conciencia pueden dificultar el resto de la exploración neurológica completa. Utilizaremos la escala de Glasgow (ver capítulos escalas) que valora el estado de conciencia confinado a tres categorías de actuación, apertura ocular a la orden, respuestas verbales y respuestas motoras. Un cambio en el nivel de conciencia nos debe alertar de posible empeoramiento, siendo necesario buscar y tratar la causa.

Si el nivel de conciencia del paciente lo permite lo siguiente analizar es el estado mental del paciente de forma precoz en la exploración, el aspecto físico, el comportamiento, y la comunicación con nosotros nos darán muchas pistas sobre alteraciones en este campo. El estado emocional y la presencia o ausencia de ilusiones o alucinaciones deben ser también investigadas.

Hay que saber si el paciente está orientado en persona, lugar y tiempo y si es consciente de estar enfermo.

HABLA Y LENGUAJE

Es importante analizar las alteración en la articulación y pronunciación del lenguaje o habla, llamada disartria y la alteración alteraciones de la estructura y organización del propio lenguaje o afasia. La disartria hace referencia a una alteración en la articulación sin afectar al lenguaje, es decir, no se afecta la capacidad de emitir o entender el lenguaje, ni la lectura o escritura. Las causas de la disartria son muy amplias y no siempre indican una alteración focal cerebral. Pueden deberse a fármacos o intoxicaciones y también a lesiones cerebrales en distintas localizaciones.

La afasia se refiere a una dificultad o imposibilidad para emitir o comprender el lenguaje, hablado y escrito y siempre se producen por lesión cerebral cortical del hemisferio dominante.

Aproximadamente el 90% de la población es diestra; de ellos, más del 99% presentan una fuerte dominancia hemisférica izquierda para las funciones lingüísticas.

Los test de repetición de sílabas son importantes en la primera valoración de la disartria. La velocidad de la repetición se va enlenteciendo en los pacientes con disartria de cualquier causa. Distinguimos 4 tipos de disartria según el origen de la lesión:

- Disartria cerebelosa: el paciente habla lentamente, sílaba a sílaba como si estuviera recitando una poesía.

- Disartria pseudobulbar: el habla es farfullante y la precisión en la pronunciación de las consonantes se pierde, como en la intoxicación alcohólica.

- Disartria bulbar: debida a lesión de la motoneurona inferior, da como resultado un habla farfullante que suele acompañarse de otros síntomas como disfagia.

- Disartria cortical: se produce un titubeo irregular en la producción de las palabras y generalmente no ocurre alisada, sino que comúnmente se asocia con afasia.

AFASIA: es el trastorno en la habilidad para usar el lenguaje, ya sea éste escrito, hablado y en la capacidad para comprenderlo. Existen dos grandes tipos de afasia, la motora, por afectación del área de Broca en que existe un problema de fluencia con la comprensión conservada y otra por afectación del área de Wernicke en que hay un lenguaje fluente pero carente de contenido y con incapacidad para comprender. En muchos casos se produce una afasia global por afectación de las dos áreas. Otros tipos de afasia son las de conducción o transcorticales.

AGNOSIAS

Es la incapacidad para reconocer un estímulo visual, táctil o auditivo cuando no hay alteración en la comprensión ni defectos en las sensibilidades primarias visuales, sensitivas o auditivas.

La agnosia visual se define como la incapacidad para conocer los objetos o estímulos que se presentan en el campo visual de un paciente alerta, atento y con una percepción visual normal. Responden a lesiones occipitales bilaterales en las áreas de asociación.

La agnosia táctil es, análogamente a la visual, la incapacidad para reconocer el significado de estímulos táctiles cuando la sensibilidad táctil primaria es normal. El paciente será incapaz de reconocer un objeto por el tacto con ojos cerrados, aunque sí describirá sus características de forma, tamaño o consistencia: es la astereognosia, que habitualmente responde a lesiones en la porción anterior del lóbulo parietal contralateral. La atopognosia es la imposibilidad para localizar un estímulo táctil y; la agrafoesia es la incapacidad para reconocer una determinada figura trazada sobre la superficie corporal.

Otras formas de agnosia son la asomatognosia o falta de reconocimiento de partes del cuerpo como propias (generalmente hemicuerpo izquierdo) y la anosognosia o incapacidad para reconocer su enfermedad; en estos casos, el paciente no reconoce su hemiparesia u otro defecto neurológico que acontece. Ambas suelen responder a lesiones parietales no dominantes (derechas), aunque también pueden observarse en lesiones izquierdas

Se pueden producir heminegligencias (también llamado inatención, extinción) si la lesión es unilateral en las funciones visuales o táctiles y la forma de explorarlas es presentando dos estímulos simultáneos para asegurarse de que el paciente es capaz de percibir el de los dos lados (campimetría por confrontación manual con estímulos visual bilateral o con tacto simultáneo en ambos lados del cuerpo). El paciente percibe cada estímulo por separado pero al presentarlos a la vez solo percibe el correspondiente al lado sano.

Estas alteraciones son poco aparentes y solo se demuestran si se explora específicamente pudiendo poner de manifiesto lesiones posteriores en lóbulos parietales u occipitales que se acompañan de poca o ninguna alteración motora.

APRAXIAS

El término apraxia muestra la incapacidad para realizar y planificar tareas, para construir figuras, para vestirse etc. Se explora pidiendo al paciente que realice gestos como saludar, atarse unos botones, escribir una figura geométrica...

TRASTORNOS DE LA FUNCION MOTORA

La función motora está sometida a un control muy estrecho en el que intervienen distintas partes del SNC. Entre ellas es necesario mencionar a la corteza motora, los ganglios basales, el cerebelo y la médula espinal.

Las lesiones en la motoneurona superior (corteza motora) implicara debilidad del lado contralateral del cuerpo. El síndrome más común es la parálisis extensa de un lado del cuerpo (hemiplejia), o bien de un solo miembro (monoplejia). Las zonas de movimientos más finos (mano) tienen una representación cortical más extensa (Fig. 1).

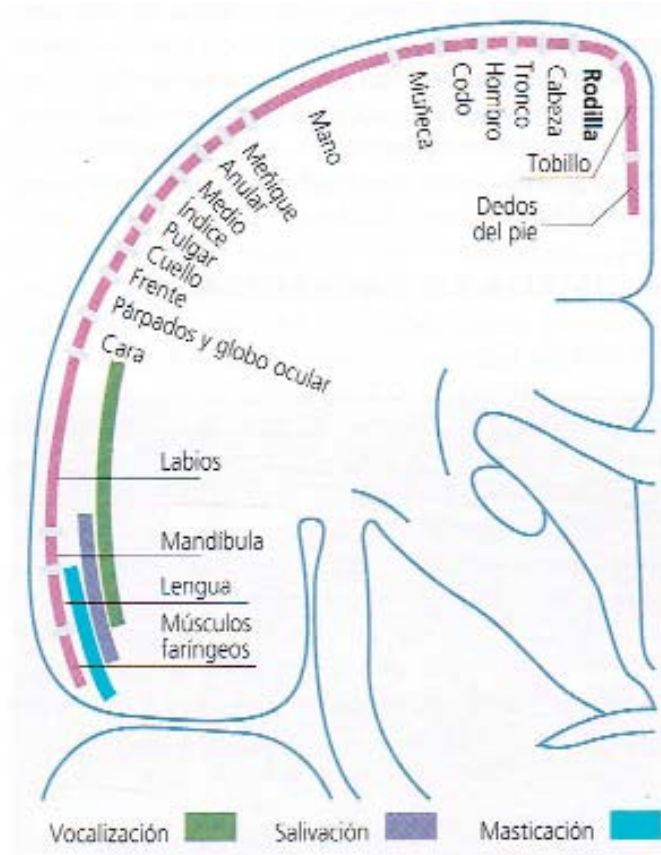


Fig. 1. Diagrama de Rasmussen y Penfield de localización en el córtex motor.

Las fibras de la primera motoneurona (haz corticoespinal) descienden ocupando los dos tercios anteriores del brazo posterior de la capsula interna y descienden hacia el tronco para terminar cruzándose (decusándose) en el bulbo. En las lesiones agudas del sistema corticoespinal, se produce un efecto depresor temporal sobre las astas anteriores de la medula. y se acompaña de pérdida de tono muscular y ausencia de los reflejos tendinosos. La característica hipertonía y los reflejos exaltados de las lesiones corticoespinales aparecen unas horas o días después.

Si la afectación ocurre en el córtex cerebral es frecuente que la hemiparesia afecta más a una zona del cuerpo, cara, brazo o pierna por la distribución somatotópica (ver dibujo), mientras que si se daña la vía motora en la capsula interna o en la protuberancia, la parálisis suele ser proporcionada dado que en el haz corticoespinal van las fibras a las tres regiones.

El sistema extrapiramidal incluye a los ganglios basales, el núcleo subtalámico, la sustancia negra y otras estructuras del tronco encefálico. Las

lesiones en este sistema se caracterizan por una dificultad en el inicio de los movimientos voluntarios, un defecto en la orientación de los mismos y de los reflejos de balanceo, por alteraciones del tono muscular y por la aparición de movimientos involuntarios. La fuerza muscular no suele estar afectada. Esto ocurre por ejemplo en la enfermedad de Parkinson.

La afectación medular provoca una debilidad de extremidades inferiores (paraparesia/paraplejia) o de las cuatro extremidades (tetraparesia/tetraplejia). Típicamente asocia hiperreflexia, reflejo cutáneo plantar extensor, alteración de esfínteres y nivel sensitivo que orienta la región de la afectación medular. Es importante saber que las lesiones medulares cervicales altas por encima de C4 afectan al músculo diafragma por lo que se compromete la función respiratoria. Al inicio del daño, en lo que se conoce como shock medular, los reflejos osteotendinosos pueden estar ausentes y los cutaneoplantares ser indiferentes

La afectación de la motoneurona inferior, tras la sinapsis de la neurona motora en la médula, produce debilidad, fasciculaciones, hipotrofia y pérdida de los reflejos tendinosos e hipotonía.

La debilidad por afectación de nervios periféricos tiene una distribución distal (muchas veces asociando a alteración sensitiva en "guante y calcetín") asociada a hiporreflexia y manteniendo reflejos plantares flexores. Si la causa es muscular, la debilidad puede ser distal o proximal, es frecuente que se acompañe de dolor muscular y no se alteran los reflejos.

A nivel clínico se establece la graduación de la fuerza muscular en 5 niveles (ver Tabla 1).

Tabla 1. Escala para graduar la función muscular.	
Grado 0	Parálisis completa
Grado 1	Leve contracción muscular
Grado 2	Fuerza detectable tan sólo en plano sin poder vencer la fuerza de la gravedad.
Grado 3	La extremidad puede ser elevada contra gravedad, pero no contra resistencia del examinador.
Grado 4	Existe algún grado de debilidad, descrita como fuerza moderada o leve.
Grado 5	Fuerza normal

REFLEJOS

La gradación de los reflejos se realizará indicando si están ausentes, disminuidos, normales, exaltados.

Reflejos osteotendinosos

Si el tendón de un musculo es golpeado suavemente con un martillo de reflejos el musculo se contrae brevemente. Existen varios reflejos tendinosos explorados habitualmente como el reflejo patelar o rotuliano (L2-L4), el Aquileo (depende S1-S2), Tricipital (tendón del tríceps por encima del olecranon, nivel C6-C7), bicipital (C5-C6), supinador (sobre la apófisis estiloides del radio, nivel C5-C6), reflejo mandibular (con la boca abierta se percute sobre el mentón, nivel trigémino).

Se encuentran aumentados en lesiones de motoneurona superior (córtex, haz corticoespinal, médula) lo que se manifiesta con una contracción más violenta ante el estímulo con el martillo. Esto se valora comparando un lado con otro o extremidades superiores e inferiores. Son patológicos si son policinéticos (con un estímulo se producen más de una contracción) o si produce un clonus que origina contracciones continuas. (aquí puedes poner la maniobra). Su valor es más importante si se acompañan de reflejos patológicos con un cutáneo plantar extensor. La hiperreflexia puede producirse también en situaciones de ansiedad sobre todo en personas jóvenes así como en alteraciones metabólicas como la tirotoxicosis y el tétanos.

La hiporreflexia se produce por lesiones de motoneurona inferior, raíces nerviosas y nervio periférico. De especial interés en el síndrome de Guillain-Barré que es una polineuropatía aguda. Hay que tener en cuenta que estos reflejos son menos vivos a edades avanzadas.

Reflejos superficiales

A continuación describimos los principales reflejos superficiales.

Reflejo Cutáneo Plantar

Se realiza estimulando la cara externa de la planta del pie. La respuesta normal consiste en flexión de los dedos y, a veces, del pie y pierna. En las lesiones de la vía piramidal se produce una respuesta anormal de este reflejo que consiste en el signo de Babinski: Dorsiflexión del primer dedo seguido de extensión de los otros dedos en abanico y dorsiflexión del tobillo (en niños menores de un año la respuesta extensora se considera normal).

Reflejo anal: rascando la piel circundante del ano se produce una contracción del esfínter anal. Explora los segmentos S3-S4.

Reflejo bulbocavernoso: al pellizcar el dorso del glande se produce contracción del bulbocavernoso. Segmentos explorados S3-S4.

Reflejo Cremastérico: estimulando la piel de la porción superior e inferior del muslo en condiciones normales se produce un movimiento ascendente del testículo. Explora a nivel neurológico L1-L2.

Reflejo abdominal superficial: al estimular la pared abdominal se produce una contracción de los músculos abdominales. Segmentos explorados D7-D12.

Reflejo corneal: se realiza utilizando un pequeño trozo de algodón o similar para tocar ligeramente el borde lateral de la cornea (también soplando ligeramente sobre cada cornea). Si el reflejo está presente el paciente parpadeará. Es un reflejo que evalúa la integridad del troncoencéfalo (nervio trigémino encargado de la sensibilidad de la córnea y nervio facial encargado de cerrar el párpado). Hay que tener en cuenta que si existe una parálisis facial en el lado afecto el paciente no tendrá el reflejo por debilidad facial sin que eso signifique daño del tronco.

Reflejo palatino: al provocar un cosquilleo en la pared posterior de la faringe se produce una contracción refleja del paladar y aparece la náusea. Evalúa IX y X pares craneales.

Reflejos esfinterianos

Son los reflejos implicados en la deglución, micción, defecación y función sexual.

MOVIMIENTOS INVOLUNTARIOS.

Se consideran movimientos involuntarios las mioclonias, el temblor, atetosis, corea, discinesia, distonia, , tics o asterixis, (ver capítulos específicos en este manual).

TRASTORNOS DE LA COORDINACIÓN

Definimos ataxia como todo trastorno de la coordinación que, sin debilidad motora y en ausencia de apraxia, altera la dirección y amplitud del movimiento voluntario, la postura y el equilibrio. Se denomina apendicular si afecta a las extremidades (dismetría) o vermiana o troncular (ataxia de tronco y/o de la marcha).

Para explorar la coordinación en los miembros superiores utilizamos las maniobras de dedo-nariz (pedimos al paciente que se toque la

punta de la nariz con la punta de su dedo índice, primero de una mano y luego con la otra) y nariz-dedo, o bien pida que se toque primero la punta de su nariz y luego la punta del dedo del examinador. Si estos movimientos se realizan normalmente, la coordinación es normal. El paciente debe realizar los mismos movimientos, pero con los ojos cerrados. Un signo muy útil que distingue a la ataxia de origen cerebeloso es la disdiadococinesia que consiste en la capacidad disminuida para ejecutar rápidamente una serie de movimientos repetidos. (por ejemplo golpear rápidamente contra la mesa palmas y plantas de manos de forma alternante).

La maniobra en miembros inferiores consiste en hacer al paciente tocar con un talón la rodilla de la otra pierna y bajar por la línea de la tibia hacia abajo.

La ataxia de la marcha se explora viendo al paciente caminar normal y en línea recta haciendo el tándem (poniendo un pie delante del otro). En la ataxia es frecuente que el paciente abra los pies para mejorar su estabilidad (amplia su base de sustentación), o tienda a caer hacia uno de los lados.

El test de Romberg sirve para evaluar la pérdida de la sensibilidad posicional de las piernas (ataxia sensitiva), no es un test de función cerebelosa. Se pide al paciente que se mantenga en pie con ambos pies juntos y, si es posible, con los ojos cerrados. Se habla de Romberg positivo cuando, tan pronto se cierran los ojos, el paciente comienza a inclinarse pudiendo incluso llegar a caer. Esto indica alteración periférica, o bien de la sensibilidad propioceptiva o bien lesión vestibular. Cuando la lesión es cerebelosa el paciente está inestable con los ojos abiertos.

El **análisis de la marcha** es fundamental, Así debemos decidir si la marcha es anormal sin que existan causas locales (artrosis, heridas, etc.). Distinguimos así diferentes subtipos de marcha anormal:

-Marcha espástica: el paciente camina sobre una estrecha base de sustentación, tiene dificultad para flexionar las rodillas y arrastra los pies como si estuvieran pegados al suelo. Es la marcha típica de paciente hemipléjico. Se produce por debilidad de extremidades de causa piramidal, como en las parálisis infantiles, lesiones medulares crónicas.

-La marcha en la ataxia sensitiva es descrita como un pisoteo, el paciente eleva las piernas y las deja caer de forma brusca. Se exacerba al cerrar los ojos.

-La marcha en la ataxia cerebelosa parece de "embriaguez" o "aturdimiento", caminan sobre una amplia base de sustentación con los pies muy separados

-La marcha festinante es característica de la enfermedad de Parkinson. El paciente está inclinado hacia delante y avanza con pasos rápidos y cortos. No existe balanceo de los brazos.

-Marcha de ánade o de pato, el cuerpo está inclinado hacia atrás, con un incremento de la lordosis lumbar. Los pies se disponen separados y el cuerpo oscila de un lado a otro a cada paso. Sucede en las miopatías y en las distrofias musculares. Una marcha similar se ve en la afectación bilateral de la articulación de la cadera.

-Marcha apráxica: el paciente tiene dificultad para iniciar la marcha, como si no supiera andar, y se queda como atascado y titubeante.

TRASTORNOS DE LA SENSIBILIDAD

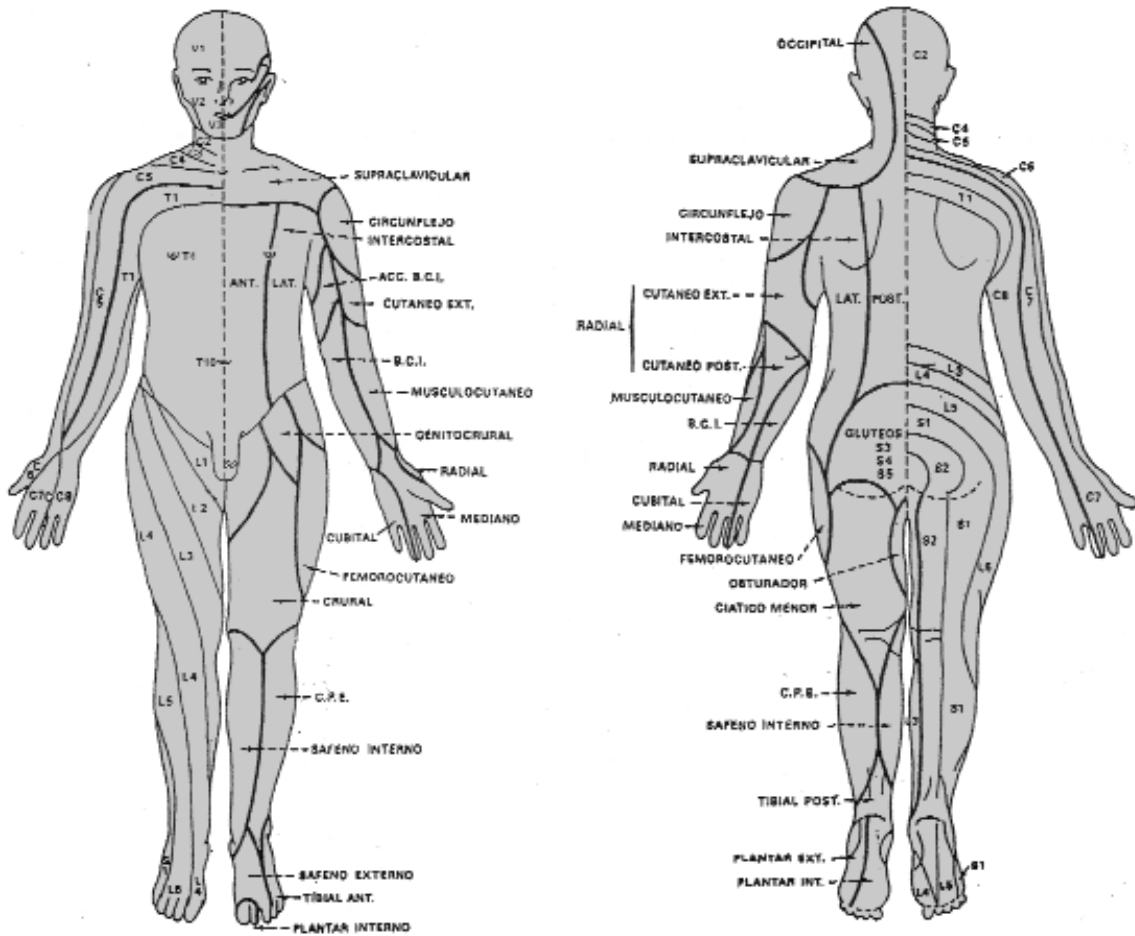
La disfunción sensitiva se clasifica en dos grupos.

1) **Síntomas positivos**: parestesias (percepciones de sensaciones anómalas sin aplicación de un estímulo aparente) y disestesias (sensación anómala y frecuentemente dolorosa tras aplicación de un estímulo).

2) **Síntomas negativos** con la demostración a la exploración de hipoestesia (disminución de la percepción) o anestesia (ausencia completa de percepción). La sensación de disminución de sensibilidad lo que puede encontrarse o no en el examen físico. La distribución de los déficits sensoriales es indicativa de la localización lesional dentro del sistema nervioso. La aparición de hipoestesia, disestesias y parestesias a nivel distal en miembros, con distribución en guante y calcetín, es indicativa de polineuropatía. Cuando aparece un déficit (generalmente un nivel suspendido) para la sensibilidad dolorosa y térmica con conservación de la táctil y propioceptiva se habla de déficit dissociado de la sensibilidad; es típico de lesiones centromedulares (siringomielia) pero también puede aparecer en algunas formas de polineuropatía leprosa, amiloide, diabética y neuropatía sensitiva hereditaria. Las lesiones medulares también dan niveles sensitivos cuya distribución es indicativa del nivel lesional (Ver Fig. 2).

Las lesiones talámicas afectan a todas las sensibilidades del hemicuerpo contralateral, incluidas las de la cara. A veces, estas lesiones talámicas evolucionan para producir un cuadro de dolor o hiperpatía en el hemicuerpo afecto .

Las lesiones corticales parietales o de las proyecciones tálamo-corticales producen una afectación de las denominadas sensibilidades combinadas, con conservación relativa de las primarias (tacto, dolor y temperatura). Afectan frecuentemente a un hemicuerpo y asocian pérdida



de funciones corticales que no se producen en lesiones a otros niveles, como pérdida de la discriminación entre dos puntos, atopognosia, extinción sensitiva o parietal, agrafostesia y astereognosia.

PARES CRANEALES

Con la excepción del nervio óptico y olfatorio, todos ellos se originan en el tronco encefálico

I par (nervio olfatorio)

Se encarga del olfato. A la disfunción de este sentido se le llama anosmia. Antes de catalogar la alteración como causa neurológica descartar procesos locales como el catarro común. La parosmia consiste en percibir como desagradables los olores agradables. Las alucinaciones olfatorias constituyen el aura de las epilepsias del lóbulo temporal.

II par (nervio Óptico):

En la lesión del nervio óptico se produce disminución de agudeza visual unilateral asociado con frecuencia a alteraciones en fondo de ojo en la papila. Se puede producir por compresión del nervio o por inflamación

del mismo muy frecuente en paciente jóvenes (neuritis óptica). Requiere valoración oftalmológica.

III par (nervio motor ocular común):

La lesión puede establecerse a nivel del núcleo (mesencéfalo alto), del fascículo, de la porción subaracnoidea, el seno cavernoso, o de la fisura orbitaria. Clínicamente cursa con debilidad de los músculos inervados (constrictor pupilar, recto superior, inferior, interno y oblicuo menor, siendo los más evidente y sencillo de explorar la debilidad para la aducción del ojo afecto) y ptosis (elevador del párpado ipsilateral), produciendo diplopía vertical u oblicua binocular. Puede asociar alteración de la pupila cuando la causa es compresiva y originar dilatación pupilar.

IV par (nervio troclear):

El núcleo del cuarto par se localiza en el mesencéfalo dorsal inferior. Inerva al musculo oblicuo mayor. La parálisis del IV par produce clínica de diplopía vertical que aumenta al mirar hacia abajo y al lado opuesto de la lesión. Los pacientes presentan, característicamente, desviación de la cabeza hacia el lado opuesto a la lesión, ya que la inclinación hacia el mismo lado aumenta la diplopía.

V par (trigémino):

El nervio trigémino (protuberancia) inerva los músculos de la masticación y recoge la sensibilidad de la hemicara ipsilateral. Se compone de tres ramas: oftálmica, maxilar y mandibular. Una manifestación clínica frecuente es el dolor en la hemicara ipsilateral, siendo la neuralgia del V un frecuente motivo de consulta, o alteración sensitiva.

También puede cursar con hipoestesia de la hemicara lo que incluye la abolición del reflejo corneal, con dolor en esa hemicara o con la debilidad de la musculatura masticatoria.

VI par (nervio motor ocular externo):

El núcleo del VI par se localiza en la protuberancia inferior, en íntima relación con la rodilla del facial. Este núcleo presenta dos porciones. De una de ellas se origina el fascículo longitudinal medial que conecta con el III par contralateral, permitiendo de esta forma la mirada conjugada en el plano horizontal. La otra porción inerva el musculo recto externo. La afectación origina una debilidad para la abducción de ese ojo con diplopía horizontal.

VII par (nervio facial):

Inerva los músculos de la mímica facial, las glándulas lacrimal,

submaxilar y sublingual, y los 2/3 anteriores de la lengua. La lesión periférica o nuclear produce debilidad de los músculos de la hemicara ipsilateral completa, de manera que al intentar elevar ambas comisuras, la boca se desvía hacia el lado sano, el paciente presenta frente lisa y dificultad para cerrar el párpado ipsilateral. Esto último origina el conocido fenómeno de Bell en que el ojo afecto queda medio abierto. La lesión supranuclear (cortical) produce parálisis predominantemente de la parte inferior de la hemicara contralateral (dado que la inervación de la parte superior es bilateral y por tanto está preservada).

VIII par (nervio estatoacústico):

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

IX par (nervio glossofaríngeo):

Inerva los músculos constrictor superior de la faringe y estilofaríngeo, la sensibilidad del tercio posterior de la lengua y de la orofaringe. Su lesión produce disfagia, pérdida de la sensibilidad del tercio posterior de la lengua, pérdida del reflejo faríngeo, y desviación de la pared posterior hacia el lado sano.

X par (nervio vago):

Su lesión intracraneal produce disfagia, disartria, disfonía y anestesia laríngea.

XI par (nervio espinal):

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

XII par (nervio hipogloso):

Es un nervio motor puro que inerva la hemilengua contralateral (músculo geniogloso). Su lesión produce hemiatrofia de la lengua, y desviación de ésta hacia el lado enfermo.

TRASTORNOS CAMPIMÉTRICOS Y PUPILARES

Los campos visuales pueden ser valorados por métodos de variada sofisticación. Los más simples utilizados en urgencias consisten en comparar la extensión del campo visual del paciente con el propio: test

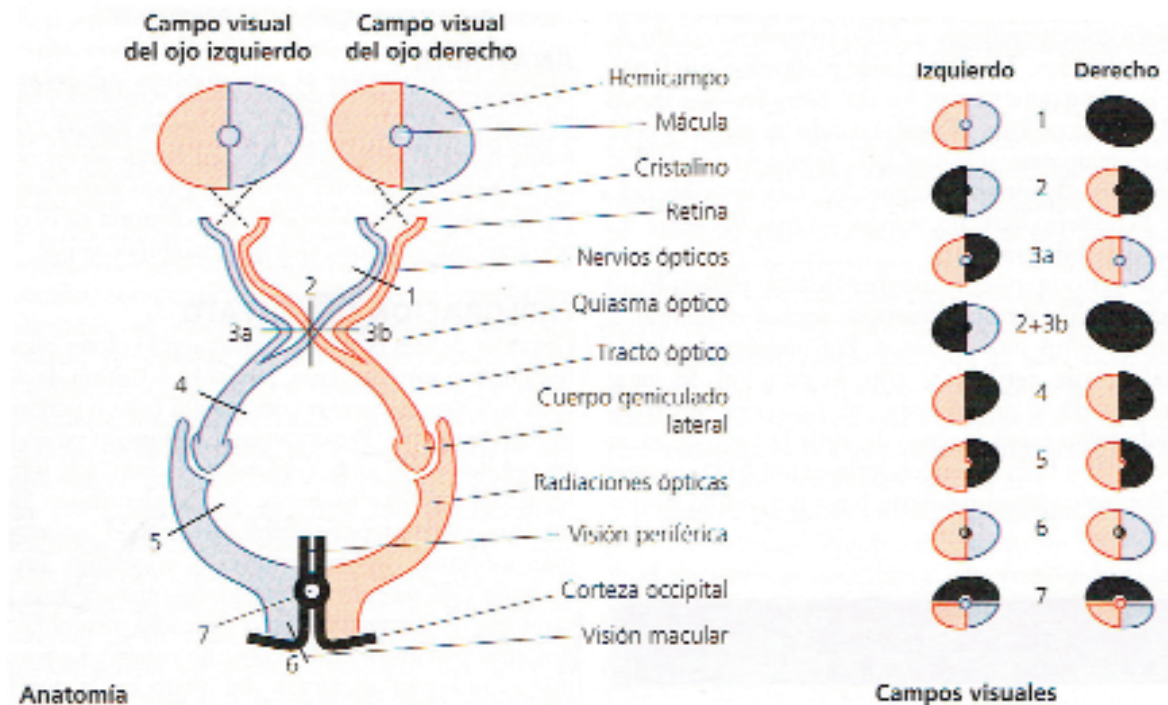


Fig. 3. Defectos en los campos visuales según las diferentes lesiones en la vía óptica.

de confrontación. Al principio ambos ojos deben ser explorados juntos (visión binocular), y después de manera separada (visión monocular). Así mismo en el paciente con disminución del nivel de consciencia utilizaremos los reflejos de amenaza.

Para realizar el test de confrontación nos colocaremos a un metro de paciente. Para explorar el ojo derecho del paciente taparemos el otro y le pediremos que mire fijamente hacia nuestro ojo izquierdo. Con nuestra mano moveremos los dedos desde la periferia hasta la línea media en las distintas direcciones, hasta que nosotros podamos percibir los movimientos con el raballo de ojo.

Las lesiones corticales occipitales o de las vías visuales después del quiasma producen una hemianopsia homónima contralateral, que es lo que nos encontramos con mayor frecuencia, por ejemplo en ictus o tumores. Más raro es ver hemianopsia bitemporal que se producen por lesiones a nivel del quiasma, por ejemplo adenomas de hipófisis. Si la alteración campimétrica no es homónima (afecta solo a un ojo) es frecuente que la patología sea ocular más que neurológica.

Las diferentes lesiones en la vía óptica se muestran en la figura 3.

EXAMEN PUPILAR

En el examen pupilar debemos tener en cuenta que una pequeña desigualdad puede estar presente en los sujetos sanos. Muchas veces se

nos plantea el siguiente problema: si una pupila es mayor que la otra. ¿Cuál es la anormal?. Esto no siempre es fácil de averiguar, en general la pupila menos móvil suele ser la anormal. Otro hecho que dificulta la exploración pupilar son los cambios postquirúrgicos (irregularidades en la forma), colirios o fármacos sistémicos.

Reacción a la luz: pediremos al paciente que fije la vista en un punto lejano para asegurarse la relajación de los músculos acomodadores. Al iluminar un ojo con una luz brillante, la pupila deberá contraerse inmediatamente; al dejar de incidir la luz la pupila vuelve a su estado normal (reflejo fotomotor directo) (vía aferente-n.óptico y vía eferente III par-parasimpático). Reflejo fotomotor indirecto o reacción consensual consiste en que al iluminar el ojo contralateral la pupila de lado oscuro también se contrae (vía aferente-n óptico contralateral fibras quiasmáticas, vía eferente-III par ipsilateral). Las distintas alteraciones pupilares se resumen en la Tabla 2.

Reflejo de acomodación: las pupilas se contraen al acomodarse para ver un objeto cercano, convergen y se produce miosis.

NISTAGMUS

Se caracteriza por oscilaciones oculares involuntarias, conjugadas y a menudo rítmicas. Estos movimientos pueden ser verticales, horizontales, o rotatorios. El componente rápido define la dirección del nistagmo.

El nistagmus aparece en varias situaciones fisiológicas (nistagmus optocinético al observar una escena móvil y otras son patológicas). Encontramos nistagmus en la afectación del sistema vestibular, tanto central como periférica. Algunas formas de nistagmus, como el asociado al vértigo paroxístico benigno, pueden ser inducidos por ciertos movimientos de la cabeza (nistagmus posicional). También existe en las lesiones que afectan las vías centrales implicadas en los movimientos oculares. Puede ser inducido por drogas (benzodiazepinas, fenitoina y otros anti-convulsivantes). Además existe una forma de nistagmus congénito.

SINDROMES LOBARES Y TRONCOENCEFALICOS

LOBULO FRONTAL

Las áreas motoras y premotoras están específicamente relacionadas con los movimientos voluntarios y su lesión produce parálisis espástica contralateral (primera motoneurona). Las áreas motoras

Tabla 2. Alteraciones pupilares específicas	
Anisocoria esencial	Un 15-30% de la población normal tiene una diferencia en el tamaño pupilar de 0,4-1 mm con una normal reactividad a la luz.
Defecto pupilar aferente relativo	Consiste en una disminución de la respuesta pupilar constrictora frente a un estímulo luminoso directo con una respuesta normal si se estimula el ojo contralateral (respuesta consensual normal), e indica lesión del nervio óptico ipsilateral.
Síndrome de Horner	Se produce por afectación de las fibras pupilares simpáticas. Tríada de ptosis, miosis y anhidrosis facial (esto último cuando la lesión es previa a la bifurcación carotídea). La pupila responde adecuadamente a la luz y a los estímulos cercanos. La anisocoria es mayor en la oscuridad y la pupila responde tanto a midriáticos como a mióticos
Lesión de las fibras pupilares parasimpáticas.	Las fibras parasimpáticas discurren en la periferia del tercer par, por lo que son muy sensibles a la patología compresiva (aneurismas, herniación uncal). La lesión da lugar a dilatación pupilar sin respuesta a la luz. Cuando la dilatación pupilar arreactiva se acompaña de una relativa preservación de la motilidad ocular, la etiología suele ser compresiva en el espacio subaracnoideo. Las lesiones isquémicas del tercer par respetan la pupila inicialmente.
Lesiones en troncoencéfalo	Mesencéfalo: pupilas midriáticas arreactivas (núcleo III par) Pontinas: Pupilas puntiformes reactivas
Pupila de Adie	Se produce secundariamente a lesión del ganglio ciliar. Es una pupila midriática, generalmente unilateral, que no responde a la luz y cuya respuesta frente a la visión cercana es lenta y tónica. La anisocoria se hace más patente en condiciones de luminosidad. ("pupila perezosa")
Pupila de Argyll-Robertson.	Es una afectación pupilar bilateral con pupilas pequeñas e irregulares que responden escasamente a la luz pero conservan la acomodación para la visión cercana (disociación cerca-luz o DCL). Típica de la Neurosífilis

primarias, al igual que las sensitivas, se organizan somatotópicamente de forma que áreas corticales se correlacionan con áreas corporales específicas. En el lóbulo frontal se sitúa un centro de la mirada conjugada. Su lesión produce desviación oculocefálica conjugada hacia el lado de la lesión. Cuando se afecta el área de Broca aparece la afasia motora o no fluente. Lesiones más amplias en esta zona conducen al desarrollo de agrafia y apraxia bucolinguo- facial.

La afectación bilateral de las áreas frontales mediales parasagittales conduce a un cuadro de apraxia de la marcha e incontinencia urinaria. Las áreas prefrontales tienen una función menos específica. Su lesión se ha relacionado con una ausencia de iniciativa y espontaneidad cambios en la personalidad (a veces con evidente desinhibición social, inestabilidad e impulsividad, especialmente con lesiones frontales basales) y ligero deterioro intelectual con ausencia de atención y concentración.

LOBULO PARIETAL

Las alteraciones sensitivas que aparecen como consecuencia de la lesión del lóbulo parietal han sido descritas previamente e incluyen astereognosia, atopognosia, pérdida de la discriminación entre dos puntos, extinción parietal, anosognosia y asomatognosia. El defecto campimétrico por lesión parietal es una hemianopsia homónima contralateral incongruente con claro predominio en los campos inferiores (cuadrantanopsia homónima inferior por Afectación de las radiaciones ópticas superiores).

La apraxia constructiva y la del vestido, así como la anosognosia y la negligencia hemicorporal (asomatognosia), se observan más frecuentemente con lesiones parietales derechas, aunque también pueden aparecer en lesiones izquierdas. La lesión del lóbulo parietal dominante conduce a la aparición de alexia, síndrome de Gerstmann (agrafia, alexia, acalculia, agnosia digital y desorientación derecha-izquierda), astereognosia bimanual (agnosia táctil) y apraxia ideatoria e ideomotora (también pueden aparecer en lesiones frontales).

LOBULO TEMPORAL

Las lesiones del lóbulo temporal dominante producen cuadrantanopsia homónima superior por afectación de las radiaciones ópticas inferiores, afasia de Wernicke o fluente, amusia (incapacidad para leer y escribir música) y alteración en el aprendizaje del material verbal presentado por vía auditiva.

La lesión del lóbulo temporal no dominante produce el mismo defecto campimétrico, alteración en las relaciones espaciales, deterioro en el aprendizaje del material no verbal presentado por vía visual y una incapacidad para reconocer melodías.

La lesión de cualquiera de los lóbulos temporales puede dar lugar a alucinaciones e ilusiones auditivas y comportamiento psicótico con agresividad. La afectación temporal bilateral puede conducir a un síndrome amnésico de Korsakoff (frecuente en el alcoholismo) y sordera cortical.

LOBULO OCCIPITAL

La lesión unilateral produce una hemianopsia homónima contralateral congruente con respecto de la visión macular y puede cursar con alucinaciones visuales elementales. Cuando se afecta el lóbulo dominante asocia además agnosia para los objetos. La afectación del lóbulo occipital no dominante da lugar a metamorfopsia (alteración en la forma y tamaño de los objetos), alestesia visual (desplazamiento de las imágenes de un lado a otro del campo visual), polinópsia (persistencia anómala de la imagen visual una vez que ha desaparecido el objeto) y pérdida de la memoria topográfica y orientación visual.

La afectación occipital bilateral produce ceguera cortical por afectación de las áreas visuales primarias (cisuras calcarinas). Los pacientes con lesiones occipitales mediales extensas de carácter agudo y bilaterales con ceguera cortical pueden negar su ceguera (anosognosia visual) y confabular sobre lo que están viendo; es el síndrome de Anton.

SINDROMES TRONCOENCEFALICOS

De manera general, hay que pensar en una lesión a nivel del tronco del encéfalo siempre que aparezcan asociadas lesiones de pares craneales ipsilaterales, con "vías largas" (motor o sensitivo) contralaterales. Los pares craneales nos dan el nivel de la lesión.

SÍNDROMES MESENCEFÁLICOS

1) Síndrome de Weber. Es un síndrome anterior que afecta a la vía piramidal y III par craneal, dando lugar a hemiparesia contralateral (incluida la cara) y paresia del III par del lado de la lesión con pupila dilatada arreactiva.

2) Síndrome de Claude. La lesión se sitúa posterior a nivel del núcleo rojo (atravesado por el III par). Consiste en paresia del III par del lado lesional y ataxia contralateral.

3) Síndrome de Benedikt. Cursa con III par ipsilateral asociado a movimientos anormales (corea, temblor y balismo) de los miembros contralaterales a la lesión, secundarios a lesión del núcleo rojo.

4) Síndrome mesencefálico dorsal o síndrome de Parinaud. Suele ser secundario a tumores de la pineal o hidrocefalia. El dato más característico es una parálisis de la mirada conjugada hacia arriba, con pupilas generalmente dilatadas y acomodación conservada.

SÍNDROMES PONTINOS ANTERIORES O VENTRALES

1) Síndrome de Millard-Gubler. Se caracteriza por hemiplejía contralateral que respeta la cara y paresia de VI y VII pares craneales ipsilaterales.

2) Hemiparesia motora pura. Secundaria a infartos lacunares que afectan la vía piramidal en la base del puente. La musculatura facial puede o no estar afectada. Otras localizaciones que producen hemiparesia motora pura son lesiones en el brazo posterior de la cápsula interna, pedúnculo cerebral o pirámide bulbar.

3) Síndrome de disartria-mano torpe. Cursa con paresia facial y torpeza de la mano ipsilateral, sin afectación sensitiva. La causa más frecuente es un infarto lacunar en el brazo anterior o la rodilla de la cápsula interna contralateral al hemicuerpo afectado, aunque puede producirse también por lesiones en la protuberancia.

4) Ataxia-hemiparesia. Es también expresión, generalmente, de un infarto lacunar localizado en el brazo anterior de la cápsula interna o en la protuberancia. Cursa con hemiparesia contralateral (más severa en la extremidad inferior) y ataxia (habitualmente en los miembros con déficit motor).

5) Síndrome de "locked-in" o cautiverio. Puede ser secundario a mielinólisis central pontina (hiponatremia rápidamente recuperada), infarto (trombosis de la basilar), tumor, hemorragia o traumatismo. Cursa con tetraplejia y afectación de la motilidad ocular horizontal. Sólo conservan la motilidad ocular en el plano vertical y el parpadeo.

SÍNDROMES PONTINOS POSTERIORES O DORSALES

1) Síndrome de Foville. Consiste en hemiplejía contralateral, parálisis facial ipsilateral y desviación conjugada de los ojos al lado opuesto de la lesión, con incapacidad para mirar hacia el lado de la lesión (ojos mirando a la hemiplejía).

2) Síndrome de Raymond-Cestan. Cursa con hemiparesia y hemihipoestesia contralateral a la lesión y ataxia con temblor rúbico de los miembros del lado de la lesión.

SÍNDROMES BULBARES

1) Síndrome bulbar lateral o síndrome de Wallenberg. Es secundario a oclusión de la arteria vertebral o cerebelosa posteroinferior

(PICA). Clínicamente se caracteriza por: 1) síndrome vertiginoso con náuseas y vómitos por afectación de los núcleos vestibulares, 2) disartria y disfagia por paresia de la cuerda vocal, faringe y velo del paladar ipsilateral, todo ello secundario a lesión del núcleo ambiguo, 3) diplopía, quizás secundaria a la extensión de la lesión a la protuberancia inferior, donde se localiza el VI par, 4) hipoestesia facial ipsilateral por afectación del núcleo trigeminal, 5) hipoestesia corporal contralateral por afectación del tracto espinotalámico, 6) síndrome de Horner ipsilateral, 7) ataxia cerebelosa ipsilateral secundaria a la afectación del pedúnculo cerebeloso inferior y cerebelo .

2) Síndrome bulbar medial. Es consecuencia de la oclusión de la arteria espinal anterior o de la arteria vertebral. Cursa con: 1) paresia, amiotrofias y fasciculaciones de la lengua por afectación del XII par craneal (la lengua protruida se desvía hacia el lado de la lesión), 2) hemiplejía contralateral con respeto de la cara, 3) ataxia sensitiva contralateral por afectación del lemnisco medial.

BIBLIOGRAFIA

Noguer Molins L., Barcells Groina A. Semiología de la afectación neurológica. En: *Exploración clínica práctica*. 26 ed. Barcelona. Masson 2004.

Seidel H.M., Ball JW., Dains JE., Benedict GW. En: *Guía Mosby de exploración física*. 3º ed. Madrid, Mosby. 2004.

Swash M. Exploración neurológica. En: *Hutchison's Exploración clínica*. 20ed. Madrid. Marban libros; 1998: 267-337.

Capítulo 3 - EL DESARROLLO PSICOMOTOR Y SU EXPLORACIÓN EN PEDIATRÍA

Isabel C. Cordeiro Costa, Antonio de Arriba Muñoz, Victoria Caballero Pérez

DESARROLLO PSICOMOTOR

El término desarrollo psicomotor designa la adquisición de habilidades que se observan en el niño de forma continua durante toda la infancia. Durante los dos primeros años de la vida, el SNC va adquiriendo y perfeccionando progresivamente diversas habilidades sensorio-motrices e intelectuales.

El momento cronológico en el que se alcanza una determinada habilidad o hito está determinado por la maduración física y neurológica uniforme e independientemente de las influencias socio-culturales. Por lo tanto es fundamental el conocimiento normal del desarrollo psicomotor (tabla 1), así como los hitos del desarrollo (tablas 2 y 3), para su evaluación y detección precoz de algún trastorno que pueda indicarnos la

Reflejo	Exploración	Inicio	Desaparición
Moro	Al soltar bruscamente desde posición semi-incorporada se produce abducción de brazos y extensión de antebrazos.	RN	4-6 meses
Marcha automática	Sucesión de pasos al mantener posición vertical.	RN	2-3 meses
Preensión palmar	Presión en la zona palmar desencadena flexión de dedos.	RN	3 meses
Preensión plantar	Presión en la zona plantar desencadena flexión de dedos.	RN	9-10 meses
Tónico-nucal o "de esgrima"	Al girar la cabeza, extensión de la extremidad superior del lado al que mira la cara, y flexión de la contralateral.	RN	4-6 meses
Búsqueda	Apertura bucal y giro de cabeza dirigido hacia estimulación táctil.	RN	3 meses
Paracaídas	Se suspende al paciente en el aire y se proyecta la cabeza hacia el suelo provocando extensión de los brazos y dedos.	6 - 10 mes	Persiste
Landau	Tronco se enderaza, cabeza se eleva y extremidades se extienden ante la suspensión ventral.	3-4 mes	12-24 mes

Tabla 1. Reflejos Arcaicos: exploración y edad de desaparición.

Edad	Prono	Supino	Sentado/ Motor	Visual/ Social	Lenguaje
Lenguaje	Actitud en flexión. Gira la cabeza	Generalmente flexionado	Manos cerradas Prensión	Puede fijar la mirada en una cara o una luz.	
1 Mes	Eleva el mentón. Levanta la cabeza hasta el plano del cuerpo en suspensión ventral (SV)	Relajado en Tónico Cervical. Asimétrico. (TAC)	Cabeza hacia atrás al sentarle.	Mira al hablarle. Sigue el movimiento. Puede sonreír. Cesa el llanto ante sonidos.	Dormido. Despierta con llanto Por hambre o molestias.
2 Meses	Eleva la cabeza y tórax. Mantiene cabeza en plano del cuerpo en SV	Persiste TCA, mantiene la cabeza hacia atrás al sentarle.	Manos abiertas, cabeza hacia atrás al sentarle	Atiende a voces u arrullos. Inicia la sonrisa social	Emite sonidos de placer.
3 Meses	Levanta cabeza y tórax con brazos extendidos En SV eleva la cabeza sobre plano del cuerpo.	Persiste TCA Levanta la cabeza sobre el plano del cuerpo	Sostén cefálico incompleto al sentarse. Junta las manos y mantiene objetos.	Mira sus manos. Angulo visual de 180°. Desea coger. Interés al medio. Mira al sonido.	Gritos de placer. "Parlotea" Vocalizaciones.
4 Meses	Levanta cabeza hasta la vertical, piernas extendidas	Predominio de la postura simétrica con las manos en la línea media	Sostén cefálico completo. Espalda recta al sentarle. Objetos a la boca. De pie empuja con los pies	"Coge" objetos, los agita. Se excita ante el biberón. Le gusta que le sienten.	Ríe fuerte. Consonantes.

Tabla 2. Hitos del desarrollo psicomotor (0-4 meses).

presencia de una disfunción del SNC y por ello la intervención temprana, en forma de tratamiento etiológico o bien rehabilitador-estimulador que mejorará de forma importante el pronóstico funcional de estos niños.

La evaluación del Retraso Psicomotor debe aprovecharse en todas las visitas para obtener una impresión general del desarrollo del niño. Se le observará tanto durante la exploración, como mientras el niño está con la familia. Además deben fijarse visitas programadas, a edades clave en las que específicamente se aplicará algún test de screening validado para valorar el déficit psicomotor. Dentro de las pruebas de evaluación del desarrollo infantil, la más extendida por su facilidad de uso es el Test de Den-

Edad	Deambulaci3n	Manipulaci3n	Social	Lenguaje
6 Meses	Rueda sobre si mismo. Se contorsiona. Puede reptar o gatear. Inicia sedestaci3n con apoyo p3lvico. Espalda curvada y apoyo en manos.	Rastrilla objetos, cambia de mano. Sostiene biber3n. Bebe de vaso.	Atiende a pasos. Ríe a "Cu-Cu". Sonríe al espejo. Prefiere a la madre.	Sílabas (da, ba, ka). Imita sonidos.
9 Meses	Se sienta solo, sin apoyo, con espalda recta. Repta o gatea. Camina agarrado de las dos manos o apoyado de los muebles.	Abducci3n del pulgar (pinza palmo- pulgar) Y toma y suelta objetos. Mastica	Sabe su nombre. Pide atenci3n. Extraña a los desconocidos. "Adi3s" palmitas.	Sílabas (da-da- ba-ba).
12 Meses	Gatea. Camina agarrado de una mano. Se levanta solo. Da varios pasos	Pinza perfecta. Ayuda a vestirse. Intenta hacer torre de cubos.	Da sus juguetes. Rueda la pelota. Se esconde (Cu-Cu).	1-3 palabras. Imita animales. Entiende "¿D3nde est3 pap3?"

Tabla 3. Hitos del desarrollo psicomotor (6-12 meses).

ver. Detecta posibles retrasos psicomotores, pero no cuantifica, ni sirve para hacer una predicci3n del nivel intelectual que se va alcanzar.

Las pruebas Psicom3tricas miden el cociente intelectual (CI). El resultado obtenido con uno no es extrapolable a otro (cuando se hace el seguimiento de un niño concreto, utilizar el mismo). Son realizados e interpretados por especialistas familiarizados con su manejo:

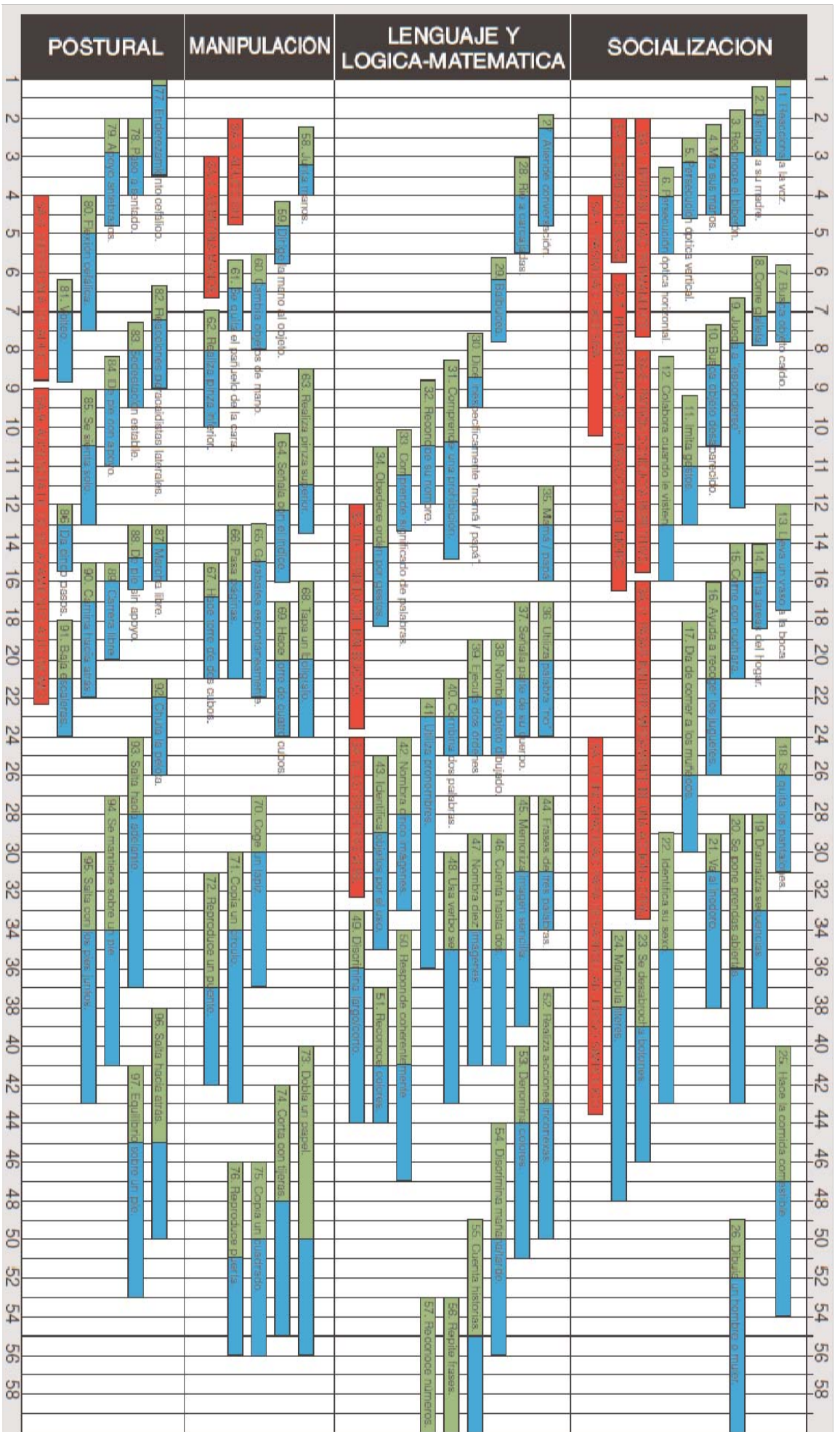
- Test de Terman-Merril: 2-4 ańos.
- Test de Wechsler para preescolares: 4-6 ańos.
- Test de Wechsler para escolares: > 6 ańos.

TEST DE DENVER (Fig. 1)

Es aplicable entre los 0 y los 6 ańos, su mayor utilidad se obtiene a los 2-3 ańos. Esta dividido en 4 3reas: motora, motora fina adaptativa, lenguaje y personal-social. Se realiza trazando una lnea vertical que marca la edad del niño y se evalúa todas aquellas tareas que sean atravesadas por la lnea o bien que est3n ligeramente a la izquierda de 3sta, si antes no han sido evaluadas.

Valoraci3n del test:

- Fallo: si no pasa una prueba que realizan el 90%.
- Test anormal: dos o m3s fallos en dos o m3s 3reas; o dos fa-



llos en un área y un fallo en otra y la línea de edad no cruza ninguno de los ítems aprobados.

-Test dudoso: dos o más fallos en una sola área; o más áreas y la línea de edad no cruza ninguno de los ítem aprobados.

Manejo:

-Reevaluar en un mes los casos catalogados como anormales, dudosos o irrealizables por rechazos. Si no hay mejoría, remitir para su valoración mas especializada.

EXPLORACIÓN NEUROLÓGICA DEL NIÑO MAYOR DE 2 AÑOS

Después de una buena anamnesis, la exploración neurológica realizada de forma sistemática, tiene mucho que decirnos sobre la situación del paciente, con frecuencia nos llevará al diagnóstico, evitará situaciones de ansiedad y la realización de pruebas complementarias innecesarias.

Una buena anamnesis es imprescindible para orientar la exploración. La observación tiene mayor protagonismo que en la exploración del adulto, porque otra característica es que en los niños pequeños, especialmente en los dos primeros años, vamos a tener poca o nula colaboración. Después de los cuatro años la exploración se va haciendo más convencional progresivamente. Esto nos obliga a que mientras se realiza la entrevista a los padres comenzamos ya a observar el aspecto, posturas, movimientos... del niño. Toda exploración neurológica pediátrica debe ir acompañada de la valoración del desarrollo psicomotor y esto es tanto más importante cuando menor sea el niño.

OBSERVACIÓN

- Lenguaje.
- Impresión de nivel intelectual.
- Movimientos faciales.
- Comportamiento.

VALORACIÓN FUNCIÓN MOTRIZ

A. Tono Muscular

Se prestará atención a tres características semiológicas: extensibilidad, pasividad y consistencia.

Extensibilidad o máxima elongación pasiva que se puede obtener de un músculo o grupo muscular. Sólo tienen significado si se apartan claramente de la normalidad o si se aprecia una asimetría evidente entre un hemicuerpo y otro o entre las extremidades inferiores y superiores.

Pasividad o resistencia al movimiento pasivo.

Consistencia. Apreciamos el relieve de los músculos, su consistencia cuando los palpamos o golpeamos suavemente. Es característica la disminución de consistencia en las atrofas espinales y la consistencia gomosa de la distrofia muscular de Duchenne, puede ser dolorosa en miositis.

B. Reflejos

Son respuestas motrices involuntarias a estímulos sensitivos. Los dividimos en reflejos de estiramiento y reflejos cutáneos.

Reflejos de estiramiento o miotáticos. Se exploran provocando su elongación breve y brusca al percutir su tendón con el martillo de reflejos. Se debe observar la rapidez y vigor de la respuesta, duración de la contracción y si responden también otros músculos. Los reflejos que son más útiles y que se utilizan con más frecuencia son:

- En la extremidad superior: R. Bicipital, R. Tricipital, R. Braquiorradial
- En la inferior: R. Cuadriceps (rotuliano o patelar), R. Tríceps sural (aquíleo)

Reflejos cutáneos. Producidos por estimulación de la piel o mucosas. En la clínica los más usados son:

- R. Corneal. Estimulación de la córnea con una torunda.
- R. Plantar. Estimulación de la parte externa de la planta del pie desde el talón hacia los dedos. Debe practicarse en decúbito supino con la pierna extendida. Provoca flexión plantar de los dedos. Otros tipos de respuesta: reflejo plantar abolido, indiferente, extensor, signo de Babinski.

Espasticidad. Se caracteriza por resistencia asimétrica, de predominio extensor en las extremidades inferiores y flexor en las superiores; afecta preferentemente a la musculatura de las extremidades; la resistencia es mayor al iniciar el movimiento y al llegar a un cierto grado cede de pronto (navaja de muelle); se acompaña de hiperreflexia y frecuentemente de signo de Babinski.

Rigidez. Se caracteriza porque la resistencia a los movimientos pasivos es homogénea, por participar tanto músculos flexores como extensores; no varía con los movimientos rápidos ni se relaja bruscamente al llegar a un punto; puede notarse a lo largo de todo el recorrido una dis-

continuidad del movimiento (rueda dentada); afecta tanto al tronco como a extremidades; no se acompaña de hiperreflexia ni signo de Babinski.

C. Fuerza

Atenderemos a la potencia de la contracción muscular, fatigabilidad, grado y tipo de movimiento y variación de la potencia ante ejercicios repetidos. La disminución de la fuerza puede ser generalizada o localizada. La exploración se inicia siempre valorando la actitud y actividad espontánea. Hay que intentar comprobar si hay atrofia muscular o hipertrofia, si los reflejos son normales y si la sensibilidad está alterada. Cuando el niño no colabora hay que intentar algunos trucos o recurrir a la observación.

D. Coordinación (Función cerebelosa)

Es la capacidad de realizar un movimiento con exactitud y con el menor gasto posible de energía y tiempo. A estas alturas de la exploración, ya debemos haber observado si hay, por ejemplo, inclinación de la cabeza, temblor, hipotonía y las posturas y movimientos. Otros datos los observaremos cuando exploremos la marcha. Su valoración se hace por segmentos.

- Prueba dedo-nariz: con el brazo a la altura del hombro, se indica que dirija el índice a tocarse la punta de la nariz. Se realiza con ojos abiertos y cerrados.

- Movimientos alternos con las manos.

- Fenómeno de rebote explorado en la extremidad superior con el brazo flexionado.

- En la extremidad inferior se puede explorar indicando que de un puntapié sobre la mano del explorador y también con la maniobra de talón-rodilla.

E. Marcha

Es preciso estar familiarizado con la observación de la marcha de los niños para poder apreciar defectos finos en ella. Se indica primero caminar sin ninguna indicación especial y posteriormente se indicará realizarlo de puntillas, talones, en línea recta, sobre un solo pie y a la carrera.

F. Movimientos anormales

El temblor es el movimiento anormal más frecuente, puede no tener significado patológico (emocional), puede indicar enfermedad ce-

rebelosa (temblor de acción), puede formar parte de síndromes genéticos de evolución benigna o de enfermedades heredodegenerativas.

PARES CRANEALES

- I: NERVIO OLFATORIO. No lo vamos a explorar casi nunca, es difícil de explorar en niños, imposible en los pequeños.

- II: N. OPTICO. Consta de la observación de las pupilas, valoración de la agudeza visual y fondo de ojo.

- III: OCULOMOTOR, IV: TROCLEAR y VI: ABDUCENS. Si el niño no colabora, llamaremos su atención para que dirija la mirada hacia arriba, abajo y a los lados. Si colabora, indicaremos al niño que siga nuestro índice para explorar los movimientos. Siempre que se sospecha presencia de un estrabismo, realizar la exploración también cubriendo uno y otro ojo de forma alternativa.

Signos de lesión:

- o III: Ptosis, midriasis y desviación del ojo afecto abajo y afuera.

- o IV: Ojo en reposo desviado arriba y afuera, produce diplopía al mirar hacia abajo.

- o VI: Ojo en reposo desviado hacia adentro.

- V: TRIGÉMINO. Su lesión disminuye la contracción de los músculos masetero y temporal que se puede apreciar por palpación al cerrar con fuerza la boca y al abrir la boca se desvía la mandíbula hacia el lado afecto. Dificultad en mover la mandíbula hacia el lado sano. Si la lesión es central, solo produce síntomas cuando es bilateral.

- VII: FACIAL. Para explorarlo realizamos primero observación de la actividad espontánea: asimetría en la apertura palpebral, surcos nasogenianos, desviación de la comisura bucal etc. Se observa el grado de contractura del cierre de los párpados. Se le indican actividades como silbar o enseñar los dientes.

- VIII: AUDITORIO. Exploración con objetos sonoros y utilizando la voz sin acompañarla de lenguaje gestual.

- IX: GLOsofaríngeo. Se explora tocando la pared posterior de la faringe con un depresor lingual, la respuesta es una contractura rápida de la faringe asociada generalmente a náusea.

- X: VAGO O NEUMOGÁSTRICO. Su parálisis provoca parálisis del velo del paladar, se manifiesta por voz nasal y trastorno de la deglución. Podemos apreciar que la úvula se desvía al lado sano cuando el paciente dice "aah".

- XI: ESPINAL. Se explora indicando que el niño encoja los hombros contra resistencia (trapecio) y pidiendo al niño que gire la cabeza hacia un lado y luego hacia el otro (ECM)

- XII: HIPOGLOSO. Su lesión provoca la atrofia de la hemilengua correspondiente al lado del nervio lesionado y al sacarla se desvía hacia el lado paralizado.

SENSIBILIDAD

La información que se obtiene ha de ser transmitida por el sujeto explorado y, por tanto, es más difícil de realizar e interpretar en el niño. Es imprescindible que colabore, esté tranquilo y comprenda lo que vamos a hacer. La sensibilidad superficial comprende: tacto, dolor, temperatura. La sensibilidad profunda: sentido de la posición, vibratoria, dolor de estructuras profundas.

SISTEMA NEUROVEGETATIVO

Se explora por observación: palidez, eritema, cianosis, sudoración etc. Además otros datos forman parte de la exploración general del niño: temperatura, frecuencia respiratoria y cardiaca, tensión arterial.

RETRASO PSICOMOTOR

CONCEPTO

El retraso psicomotor es una patología de importante trascendencia clínica y social ya que produce un notable impacto en la vida del niño, su familia y la sociedad.

El diagnóstico de retraso psicomotor es un diagnóstico funcional y provisional que implica que los hitos del desarrollo de un determinado niño durante sus primeros 3 años de vida aparecen con una secuencia lenta para su edad y/o cualitativamente alterada.

El retraso psicomotor se divide en dos tipos:

a) Global: Afecta a las adquisiciones motrices así como al ritmo de aparición de las habilidades para comunicarse, jugar y resolver pro-

blemas apropiados para su edad. En este caso, si es persistente puede preludiar un futuro retraso mental.

b) Específico: Afecta a las adquisiciones motoras (asociadas o no a alteraciones del tono muscular), del lenguaje o de la habilidad social.

APROXIMACIÓN DIAGNÓSTICA

Cuando en un niño se detecta que no cumple los ítems esperados a su edad hay que ser cauto a la hora de comunicarlo a la familia. Deben evitarse tanto informaciones catastrofistas como minimalistas.

En general, no deberemos basarnos en una única exploración, sino que llevaremos a cabo un cuidadoso seguimiento clínico para tratar de confirmar e identificar si se trata de un retraso reversible o irreversible.

A lo largo de las visitas deberemos intentar aclarar si se trata de:

1. Una variante normal del desarrollo, con normalización antes de la edad preescolar.

2. Un verdadero retraso debido a una inadecuada estimulación por parte del entorno social, pudiendo normalizarse adecuando la educación y ambiente al niño.

3. Retrasos verdaderos debidos a enfermedades crónicas no neurológicas como desnutrición, hospitalizaciones prolongadas, cardiopatías... en los que se deberá intentar solucionar el problema de base e introducir las medidas educativas que el paciente permita.

4. Déficit sensoriales aislados con especial hincapié en la sordera neurosensorial ya que impide el correcto desarrollo del lenguaje y la interacción social.

5. Trastornos neurológicos de tipo motor pudiendo ser progresivos o no (parálisis cerebral, trastornos neuromusculares, etc.). O bien torpezas motoras selectivas que pueden ir asociadas a alteraciones de los órganos de la coordinación o por el contrario estar asociados a trastornos de déficit de atención.

6. Retrasos generalizados del desarrollo. Por lo general, se puede predecir que los retardos madurativos severos que implican compromiso del aprendizaje y de la conducta adaptativa posteriormente serán retrasos mentales; en cambio en los casos leves no se podría realizar tal predicción.

7. Por último en la segunda mitad del segundo año pueden empezar a apreciarse déficits en las capacidades sociales, lingüísticas y lú-

dicas que pueden relacionarse con trastornos del espectro autista.

Una vez que hemos detectado un posible retraso, el siguiente paso es la valoración diagnóstica. La evaluación médica comprende la historia clínica, exploración física y pruebas complementarias.

- Historia clínica: Será necesario preguntar por los antecedentes familiares de retraso en el desarrollo, edad parenteral, etnia, abortos espontáneos, mortinatos. El siguiente paso será detallar la historia prenatal (exposición a teratógenos, infecciones, sustancias adictivas y traumatismos). En la historia perinatal anotaremos el peso de nacimiento, el perímetro cefálico, la edad gestacional, el test de Apgar y cualquier complicación médica. En los factores postnatales deberes preguntar por infecciones, traumatismos, problemas respiratorios, problemas del sueño, etc. Se describirá la edad de aparición y desaparición de los hitos del desarrollo en función de la edad del niño. Deberemos distinguir entre la no adquisición de los hitos del desarrollo y la pérdida de los ya adquiridos, en cuyo caso hablaremos de regresión.

- Exploración física: Antes de llevar a cabo la exploración neurológica especificada en los apartados anteriores, se analizará el comportamiento del paciente sin entrar en contacto directo con el mismo (mientras se lleva a cabo la entrevista con los progenitores) observando como se relaciona con el medio, la postura adoptada, si emite sonidos, lenguaje propositivo, etc. Posteriormente, será necesario recoger datos antropométricos, siendo muy importante la valoración del perímetro cefálico. También valoraremos características dismorfológicas faciales, tono muscular axial y de extremidades, signos oculares como las cataratas y signos de enfermedades neurocutáneas (manchas café con leche en la neurofibromatosis y máculas hipopigmentadas en la esclerosis tuberosa). Se realizará una minuciosa palpación abdominal para descartar la existencia de hepatoesplenomegalia.

La existencia de antecedentes familiares de retraso psicomotor, de crecimiento retardado intrauterino, la detección de micro o macrocefalia, varias dismorfias faciales o una malformación mayor son factores que nos deben hacer sospechar del carácter irreversible del retraso psicomotor y la posible etiología genética del mismo. Cuando nos encontremos con un varón afectado y varios miembros varones de su familia también, sospecharemos una alteración genética ligada al cromosoma X. La regresión motora debe hacernos pensar en síndromes como el Rett, leucoencefalopatías y enfermedades lisosomales como las mucopolisacaridosis. La presencia de hepatoesplenomegalia con o sin fenotipo tosco, nos obligará a descartar las enfermedades de depósito. Por último, la aso-

ciación de retraso psicomotor e hipotonía, junto con afectación multiorgánica (cardiopatía, hipoplasia pulmonar, alteración oculomotora...) obliga a descartar enfermedades mitocondriales.

- Pruebas complementarias: En función de la información obtenida en la anamnesis y la exploración física se elegirán los estudios complementarios. A los niños nacidos en la comunidad aragonesa se les realiza el cribado neonatal ampliado en el que se descartan más de 40 enfermedades metabólicas. No obstante, en función de la clínica, se pueden solicitar estudios específicos como gasometrías venosas, ácidos orgánicos en orina, aminoácidos en sangre y orina y detección de amonio y lactato. Se valorará la necesidad de realizar pruebas de neuroimagen, principalmente la ecografía transfontanelar y la resonancia magnética por carecer del efecto perjudicial de las radiaciones. Por último, si existen características específicas que sugieran un síndrome genético concreto, se realizará el estudio conveniente. Si no es así, y se considera necesario, se aplicarán técnicas de citogenética molecular que permiten detectar anomalías cromosómicas subteloméricas y reordenamientos intersticiales crípticos.

A pesar de los grandes avances científicos de los últimos años en las pruebas complementarias aplicadas al estudio del retraso psicomotor, más de un 50% de los casos se quedan sin un diagnóstico etiológico. Para los Neuropediatras, constituye un campo apasionante en continuo estudio, con muchas incógnitas por resolver.

BIBLIOGRAFÍA

Guerrero F., Ruiz D., Menéndez S., Barrios T. *Manual de diagnóstico y terapéutica en Pediatría*. Editorial Publimed. 5º ed. 2009:77-81.

Domingo R. Exploración neurológica básica como reto en la consulta de pediatría de atención primaria. *IXª Jornadas Pediatras de Atención Primaria de Andalucía*, 2005;3:1-14.

Narbona J., Schlumberger E. Retraso psicomotor. *Protocolos Diagnóstico Terapéuticos de la AEP: Neurología Pediátrica*, 2008:151-7.

Capítulo 4 - ACTITUD ANTE UN PACIENTE EN COMA

M^a Perla Borao Aguirre, Jesús Angel Martínez Burgui, Daniel Palanca Arias

El **coma** se define como aquella situación clínica que lleva al paciente a una disminución de respuesta frente a estímulos externos, persistiendo únicamente una actividad refleja residual.

Entre la **consciencia** (estado de alerta físico y mental) y el coma diferenciamos varios grados de reducción de la vigilia: **somnolencia**, incapacidad para sostener el estado de vigilia sin estímulos externos; **obnubilación**, cuando el sujeto puede ser despertado y es capaz de responder adecuada aunque tardíamente a la estimulación verbal y **estupor**, el paciente precisa de estímulos dolorosos para ser despertado.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El estado de coma debe diferenciarse de otras alteraciones de la conciencia afines como:

- **Estado vegetativo persistente**

El paciente tiene intacto el tronco, conservando el estado de vigilia pero no las funciones cognoscitivas. Debido generalmente a lesión bilateral y difusa de los hemisferios, normalmente secundario a isquemia-anoxia o a traumatismo.

- **Síndrome de cautiverio o locked-in**

Causado por lesión ventral de la protuberancia debida a trombosis de la arteria basilar, hemorragia pontina o transección cervical alta. El paciente está vigil aunque desconectado de su aparato motor, conservando solamente los movimientos oculares.

- **Mutismo acinético**

Observado en pacientes que se recuperan de un coma por daño bihemisférico, lesiones de ambos lóbulos frontales o lesiones diencefálicas. El paciente permanece vigil pero sólo muestra movimientos rudimentarios, es incontinente e incapaz de comunicarse.

- **Demencia**

Deterioro mental progresivo a lo largo del tiempo.

- **Coma histérico**

Trastorno conversivo caracterizado porque el sujeto simula voluntariamente el coma. Suele permanecer con los ojos cerrados, ofreciendo resistencia a la apertura parpebral.

- **Catatonía**

Trastorno psíquico caracterizado porque el paciente simula involuntariamente el estado de coma. Propio de las psicosis y algunas depresiones mayores.

- **Muerte cerebral**

Pérdida irreversible de todas las funciones corticales y subcorticales. Anteriormente recibía la denominación de coma sobrepasado.

FISIOPATOLOGÍA DE LOS CAMBIOS DEL ESTADO MENTAL

El nivel de consciencia normal se mantiene gracias a los estímulos que sobre la corteza envía el sistema reticular activador ascendente (SRAA), situado en el mesencéfalo, protuberancia y el tronco del encéfalo.

La depresión grave del estado mental se suele deber a enfermedades corticales bilaterales o a afección del sistema de activación reticular. Las primeras casi siempre se derivan de causas metabólicas o tóxicas y por lo general no se acompañan de signos neurológicos focales. Por otro lado, es más probable que la disfunción del SRAA se deba a trastornos estructurales y casi siempre se acompaña de signos neurológicos focales.

ETIOLOGÍA DEL COMA

El coma se produce por tres mecanismos diferentes

- **Lesiones difusas** (50-65%), tóxicas o metabólicas.
- **Lesiones supratentoriales** (30-50%) que comprimen el tronco o el diencefalo mediante una hipertensión intracraneal o mediante un desplazamiento del hemisferio cerebral sobre la línea media.
- **Lesiones infratentoriales** (10-15%). Son las lesiones de fosa posterior que comprimen el tronco y la formación reticular ascendente.

VALORACIÓN INICIAL DEL PACIENTE EN COMA

Es importante recordar que el coma no es, en sí mismo, una en-

<p>1.Lesiones metabólicas y/o difusas</p> <ul style="list-style-type: none"> • Intoxicación exógena: alcohol, drogas de abuso, sedantes, tóxicos. • Isquemia cerebral: paro cardiaco, shock, hipovolemia, encefalopatía hipertensiva. • Hipoxia cerebral: asfixias, neumopatía, anemia intoxicación por CO. • Déficit de nutrientes (hipoglucemia) y de co-factores (tiamina). • Intoxicación endógena por disfunción visceral (hepática, renal, neumopatía hipercápnica), por disfunción endocrina (diabetes hiperosmolar, cetósica, Addison, mixedema, tirotoxicosis), por disfunción metabólica, (sepsis, cáncer,porfiria). • Trastornos hidroelectrolíticos (hipo e hiperne-tremia, hipo e hipercalcemia) y del equilibrio ácido-básico (acidosis, alcalosis). • Infecciones del SNC: meningitis, encefalitis, sepsis, vasculitis. • Hemorragia subaracnoidea. <p>Trastornos de la termorregulación: hipotermia e hipertermia.</p> <ul style="list-style-type: none"> • Contusión postraumática. <p>Estado postconvulsivo</p>	<p>2.Lesiones supratentoriales</p> <ul style="list-style-type: none"> • Hematoma cerebral. • Hematoma subdural. Hematoma epidural. • Infarto cerebral masivo. • Tumor encefálico. • Absceso cerebral. Empiema subdural. • Apoplejía hipofisaria <p>3.Lesiones infratentoriales</p> <ul style="list-style-type: none"> • Infarto del tallo cerebral. • Hemorragia pontina. • Hematoma cerebeloso. • Tumor cerebeloso. Tumor troncoencefálico. • Trombosis basilar. • Infarto cerebeloso • Hematoma subdural o hematoma epidural de fosa posterior. • Desmielinización del tallo cerebral • Migraña basilar.
---	---

Tabla 1. Causas más frecuentes de coma.

fermedad, sino siempre una expresión sintomática de una enfermedad subyacente. En ocasiones el trastorno subyacente es claro, como sucede en caso de traumatismo craneoencefálico grave. Con demasiada frecuencia, sin embargo, el paciente llega al hospital en estado de coma y se dispone de muy poca información médica pertinente.

Cuando se ve por primera vez al paciente comatoso, debe garantizarse con prontitud que están permeables las vías respiratorias del paciente, así como verificar que no se encuentre en shock hemodinámico y, si ha ocurrido traumatismo, que no haya hemorragia por una herida o por un órgano roto.

Si han sobrevenido choque o hemorragia, tendrán prioridad sobre los procedimientos diagnósticos las medidas terapéuticas consistentes en la colocación de un acceso venoso, administración de agentes presores, oxígeno y fluidoterapia. Si se interrumpen las respiraciones o hay hipoventilación o vómitos con peligro de aspiración, se requerirán intubación endotraqueal y ventilación mecánica.

DIAGNÓSTICO CLÍNICO

De entrada intentaremos establecer un diagnóstico con la historia clínica y con la exploración, y averiguar si la causa del coma es metabólica o estructural.

ANAMNESIS

Se realiza a la familia y a los testigos. Preguntar acerca de los antecedentes patológicos del enfermo: existencia de crisis epilépticas, diabetes mellitus, hábitos tóxicos o la toma de medicación sedante. Interrogar sobre las circunstancias en que fue hallado el paciente y cómo se desarrolló el coma: si tuvo un comienzo súbito o gradual o si hubo otros síntomas acompañantes como cefalea súbita e intensa (hemorragia subaracnoidea), fiebre (sepsis, meningitis, encefalitis), así como cualquier otra circunstancia.

EXPLORACIÓN GENERAL

Debe practicarse de forma sistematizada con objeto de descartar cualquier patología grave causante del coma.

● **Constantes vitales**

Su alteración puede orientarnos hacia la etiología del coma

Hipertensión arterial: hemorragia cerebral, encefalopatía hipertensiva, hipertensión endocraneana por diversos procesos cerebrales.

Hipotensión arterial: diabetes, intoxicación por alcohol o barbitúricos, sepsis, hipovolemia, hemorragia interna, infarto de miocardio, enfermedad de Addison.

Trastornos del ritmo: embolia cerebral, hipoperfusión cerebral.

Taquicardia: hipovolemia, sepsis.

Bradycardia: bloqueo A-V, mixedema, hipertensión endocraneana.

Polipnea: neumonía, acidosis diabética o urémica, edema pulmonar, sepsis, coma, hepático.

Bradipnea: intoxicación etílica, secundaria a drogas, mixedema.

Hipertermia: intoxicación por fármacos anticolinérgicos, golpe de calor, meningitis, sepsis.

Hipotermia: intoxicación por alcohol o por barbitúricos, ahogamiento, exposición al frío, hipoglicemia, mixedema.

● Inspección de la piel

La existencia de sitios de *punción con aguja* hace pensar en la inyección de drogas en la vena. La cianosis de labios y lechos ungueales indica oxigenación insuficiente. La *palidez* notable sugiere hemorragia interna. La *coloración rojo cereza* es característica del envenenamiento por monóxido de carbono. La presencia de múltiples moratones, la hemorragia o fuga de LCR por oído o nariz puede ser indicativo de fractura craneal y traumatismo intracraneal. La *erupción maculohemorrágica* indica la posibilidad de infección meningocócica, con posible coagulopatía de consumo.

● Olor del aliento

Por ningún motivo debe suponerse que el coma se debe a etanol sólo porque se detecte aliento alcohólico. Son distintivos lo suficiente el *olor de frutas* del coma diabético, el *hedor mohoso* del coma hepático y el olor almendrado del envenenamiento por cianuro.

● Examen cardiaco

Las taquiarritmias o bradiarritmias alteran el estado mental por disminución del gasto cardiaco al igual que el infarto agudo de miocardio, produciéndose secundariamente hipoperfusión cerebral.

EXPLORACIÓN NEUROLÓGICA

Observar simplemente al paciente unos momentos suele ofrecer información considerable.

Es indispensable percatarse de la postura predominante de las extremidades y el cuerpo, presencia o ausencia de movimientos espontáneos, posición de la cabeza y ojos, y frecuencia, profundidad y ritmo de las respiraciones

● Nivel de consciencia

El **estado de reactividad** puede medirse mediante la escala de Glasgow (Tabla 2), donde se valora la respuesta verbal, la apertura de los ojos y la mejor respuesta motora a la estimulación verbal o al dolor. Tiene el inconveniente de no contemplar la función del tronco del encéfalo, aunque es de máxima importancia para valorar el grado de coma a lo largo del tiempo. Se puntúa de 3 (máxima afectación) a 15 (normalidad). Se expresa globalmente (puntuación total) y por apartados.

● Reacciones pupilares

Estas tienen una enorme importancia diagnóstica en el paciente comatoso. Valoraremos el tamaño, la simetría y el reflejo fotomotor (respuesta miótica obtenida al estimular la pupila con una fuente de luz in-

Apertura de los ojos:		Respuesta motora	
Espontánea	4	Obedece	6
A la orden verbal	3	Localiza	5
Tras estímulo doloroso	2	Retira o flexiona	4
Nula	1	Flexión anómala	3
		Extensión	2
		Nula	1
Respuesta verbal:			15 puntos
Orientada	5		
Confusa	4		
Inapropiada	3		
Ininteligible	2		
Nula	1		

Tabla 2. Escala de Glasgow.

tensa). *Las alteraciones pupilares pueden ser un signo localizador del nivel de la lesión* (Tabla 3).

● Motilidad ocular

Debemos valorar la posición de los párpados. En el coma los ojos permanecen cerrados por la contracción tónica de los músculos orbiculares, de modo que los párpados pueden ser levantados sin ofrecer resistencia. Explorando los movimientos oculares (en reposo, con maniobras oculocefálicas y oculo vestibulares), vamos a valorar la integridad del tronco cerebral. En el coma los ojos miran hacia delante o divergen ligeramente. Alteraciones de la posición de los ojos y de los movimientos son claves en la identificación de la lesión (Tabla 4).

Para establecer si la causa del coma es una lesión cortical o del tallo encefálico, deben someterse a prueba los mecanismos oculocefálicos.

● Maniobras oculocefálicas:

Para obtener los reflejos oculo-cefálicos (movimientos de ojos de muñeca), verificaremos previamente la integridad de la columna cervical. Se desencadenan mediante giro o inclinación repentinos de la cabeza con los ojos abiertos y consisten en movimientos conjugados de los ojos en dirección opuesta. Este movimiento indica integridad del tronco cerebral. Cuando no aparece, indica lesión del troncoencefalo o bien un coma tóxico metabólico severo.

● Maniobras oculo vestibulares:

Verificaremos previamente la integridad del tímpano. Se instilan 50 ml de agua helada en el conducto auditivo, que producirá en condi-

Mióticas, normorreactivas	Coma metabólico, lesión diencefálica
Puntiformes, reactivas	Lesión protuberancial, opiáceos
Miosis, ptosis, anhidrosis unilateral (Horner)	Lesión hipotalámica o troncoencefálicas unilaterales
Isocóricas, en posición media (3,5 mm.), arreactivas	Lesión mesencefálica, protuberancial, anoxia, intoxicación por glutemida o escopolamina
Isocóricas, midriáticas, arreactivas	Lesión bulbar
Midriasis arreactiva (8-9 mm.) unilateral	Herniación del uncus (III par)
Pupilas reactivas	Mesencéfalo intacto

Tabla 3. Tamaño y reactividad pupilar.

ciones normales, desviación conjugada lenta de ambos ojos hacia el lado irrigado con nistagmo compensatorio (componente rápido) que aparta a los ojos del lado estimulado. En caso de lesiones del tallo cerebral están perdidos estos reflejos (Tabla 5).

● **Reflejo corneal**

Consiste en la oclusión parpebral al estimular la córnea. Depende del V y VII par y de sus núcleos a nivel protuberancial. La ausencia del reflejo puede indicar una lesión pontina.

● **Examen del fondo de ojo**

Hay que buscar signos de papiledema (hipertensión intracraneal), hemorragia y pulsaciones venosas espontáneas.

ALTERACIÓN OCULAR	NIVEL DE LA LESIÓN
Desviación conjugada de la mirada	Hemisférica (miran hacia la lesión), protuberancia (hacia el lado contrario)
Nistagmus de retracción-convergencia	Lesión del tegumento mesencefálico
"Bobbing", desviaciones bruscas de los ojos hacia abajo con retorno a la posición primaria	Protuberancia Cerebelo
Desviación conjugada depresora	Diencefalo (tálamo) Mesencéfalo
Desviación conjugada elevadora	Mesencéfalo, anoxia

Tabla 4. Movimientos oculares.

EFFECTOS DE AGUA HELADA	INTERPRETACIÓN
Ambos ojos se desvían y producen nistagmo	Paciente no comatoso
Ambos ojos se desvían hacia el agua fría, no hay fase rápida	Coma, función intacta del tallo cerebral
No hay movimiento ocular	Disfunción completa del tallo cerebral
Movimiento sólo del ojo del lado donde se aplica el estímulo	Lesión entre los núcleos

Tabla 5. Pruebas oculovestibulares.

● Patrón respiratorio

Deben valorarse la frecuencia, el ritmo y la amplitud de los movimientos respiratorios. Determinados patrones se asocian a niveles concretos de lesión.

Respiración de Cheyne-Stokes (períodos de hiperventilación seguidos de períodos de apnea). Sugiere lesión de ambos hemisferios o diencefálica de origen estructural o metabólico.

Hiperventilación neurógena central (hiperpnea sostenida y profunda superior a 25 respiraciones por minuto). Equivale a lesión mesencefálica o protuberancial alta o necesidad de compensación de una situación de hipoxia o de acidosis metabólica.

Respiración apneústica (pausa prolongada al final de la espiración). Implica lesión protuberancial baja (oclusión de la arteria basilar).

Respiración atáxica o de Biot (respiración totalmente irregular). Sugiere lesión de los centros respiratorios bulbares. Constituye un signo premonitorio de parada cardíaca.

● Respuestas motoras

Deberá valorarse la postura, la movilidad espontánea y si presenta movimientos anómalos.

Deben explorarse también el tono y los reflejos.

Postura y movilidad espontánea. El paciente en coma está inmóvil y puede adoptar posturas incómodas. El déficit de movimiento unilateral equivale a lesión hemisférica supratentorial. La ausencia de movimientos bilaterales puede ser debida a lesión metabólica, o infratentorial. Movimientos anómalos (temblor, convulsiones) acompañan generalmente a los trastornos metabólicos. Los espasmos posturales espontáneos se observan en las meningitis o en la hemorragia subaracnoidea.

Respuesta motora inducida. En el paciente inmóvil, valoraremos la respuesta motora tras estímulos dolorosos. La respuesta motora normal traduce la integridad corticoespinal y sensitiva.

Respuestas inapropiadas: Extensión o rigidez de descerebración. Consiste en opistótonos, trabamiento de las mandíbulas y extensión rígida de las extremidades, con rotación interna de brazos y flexión plantar de pies. Puede observarse en lesiones mesencefálicas, cerebelosas y en ciertos trastornos metabólicos como anoxia e hipoglucemia.

Flexión anómala o rigidez de descorticación. Consiste en hiperextensión de piernas y flexión de brazos y codos. Indica lesión en sustancia blanca o en las cápsulas internas y los tálamos.

Flacidez o ausencia de respuesta. Equivale a denervación periférica, lesión pontomedular o a la fase de choque espinal de la sección medular.

Posturas diagonales (flexión de un brazo y extensión de del brazo y pierna opuestos). Suele indicar lesión supratentorial.

Respuesta de extensión de miembros superiores con flexión de los inferiores, equivale a lesión pontina.

Respuesta flácida de los miembros superiores con flexión de los inferiores, indica lesión bulbomedular.

Reflejos. Su importancia radica en establecer el nivel general de la lesión comparando las reacciones de un lado y otro y de arriba abajo. La dorsiflexión de un dedo del pie (reflejo de Babinski) indica lesión piramidal.

● **Exploraciones complementarias**

- Glucemia mediante tira reactiva
- Biometría hemática completa.
- Bioquímica sanguínea (urea, creatinina, glucosa, sodio, potasio, calcio, pruebas de función hepática, CPK, amilasa y proteínas totales).
- Gasometría arterial.
- ECG
- Orina completa con sedimento.
- Radiografía de tórax, cráneo, columna cervical y abdomen si se sospecha traumatismo craneocervical y/o abdominal.
- TAC cerebral (imprescindible en comas de origen neurológico).
- Punción lumbar (después del TAC), si se sospecha infección intracraneal o hemorragia subaracnoidea.

- Muestra de sangre y orina para estudio toxicológico.
- Otros estudios se harán en función de la evolución del paciente.

DIAGNÓSTICO TOPOGRÁFICO

Lesiones metabólicas y/o difusas

- Coma de instauración progresiva salvo excepciones (hemorragia subaracnoidea, estupor postcrítico) y precedido de otras alteraciones de la vigilia (estupor, coma).
- Anomalías de los movimientos respiratorios (polipnea, bradipnea).
- Pupilas medias reactivas salvo excepciones (anoxia, ingesta de anticolinérgicos, glutemida, sedantes).
- Exploración neurológica disociada y cambiante.
- Movimientos anómalos (temblor, mioclonias, asterixis).
- Disfunción motora bilateral.

Lesiones infratentoriales

- Coma de instauración rápida
- Movimientos oculares desconjugados (alteración de los reflejos oculocefálicos y oculo vestibulares).
- Disfunción del troncoencéfalo desde el inicio.

Lesiones supratentoriales

- Déficit neurológico unilateral.
- Oculo vestibulares conjugados y simétricos.
- Deterioro progresivo del estado de alerta.
- Deterioro neurológico rostrocaudal por hernia central (afectación diencefálica); hernia uncal (afectación mesencefálica).

TRATAMIENTO

El coma es una emergencia médica que obliga de inmediato a aplicar una serie de medidas encaminadas a evitar que la lesión neurológica empeore.

MEDIDAS GENERALES

- Si hay *shock*, su tratamiento será la primera prioridad sobre las

otras medidas diagnósticas y terapéuticas.

-Permeabilización adecuada de la vía aérea.

El paciente debe colocarse en posición lateral.

-Se aspirarán las secreciones y se administrará oxígeno mediante mascarilla tipo Ventura ("Ventimask®") al 24% hasta disponer del resultado de la gasometría. Si no hay respiración espontánea se procederá a intubación endotraqueal y respiración bajo presión positiva.

-De manera concomitante, se establecerá una vía intravenosa para obtener muestras de sangre y se administrará **suero glucosalino** a un ritmo de 21 gotas/min.

-Monitorización electrocardiográfica.

-Medición de tensión arterial y frecuencia cardiaca.

-Mantener la normotermia.

-Sondaje vesical y medición de la diuresis.

-Sonda nasogástrica para evacuar el contenido gástrico.

-Proteger la columna cervical con collarete ante la sospecha de traumatismo cervical.

TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO

Si no se conoce la causa del coma:

-**Tiamina** por vía i.v. a dosis de 100mg (una ampolla de *Bernerva*®).

-**Glucosa hipertónica** i.v. si procede tras la realización de BMTTest (una ampolla de **Glucosmón**®).

-**Naloxona** 0,5 mg i.v. en bolo que puede repetirse a los 10 min. (**Naloxone**®).

- **Flumazenil** a dosis de 0,3 mg i.v. en bolo (3cm³ de *Anexate*®).

Si se conoce la causa del coma, se iniciará tratamiento específico según la patología desencadenante.

Ante la sospecha de herniación cerebral o cerebelosa, tratar de inmediato la hipertensión intracraneal mediante:

-Intubación endotraqueal e **hiperventilación** (produce hipocapnia, disminuyendo la presión intracraneal).

-**Manitol**, 0,5 mg /km en solución al 20% durante 10 a 20 min.

-**Dexametasona**, 8 mg por vía i.v. en bolo (un vial de *Decadrán*®).

-Evitar la sobrecarga de líquidos y las soluciones hipotónicas o de glucosa pura (aumenta el edema cerebral).

-*Control de las crisis* convulsivas mediante tratamiento anticomitial.

-Puede ser de utilidad la *aspiración gástrica y el lavado de estómago* con solución salina isotónica si se sospecha intoxicación por sustancias. *No se efectuará en caso de ingestión de cáusticos, a causa del peligro de perforación.*

-*Tratamiento de las infecciones* (meningitis) mediante antibióticos, que no se diferirá en espera de las pruebas complementarias.

-*Lesiones operables* (hematomas subdurales, hematomas epidurales, hematomas cerebelosos, abscesos cerebrales, tumores...).

Cuidados del paciente comatoso

-Adecuada ventilación y oxigenación.

-Catéter urinario.

-Prevención de la neumonía por aspiración (sonda nasogástrica, intubación endotraqueal).

-Cuidados de la piel (cambios posturales).

-Prevención de tromboflebitis mediante administración subcutánea de Heparina a dosis de 5000 unidades cada 12 horas.

-Lubricación conjuntival.

-Alimentación i.v. o por sonda nasogástrica.

PRONÓSTICO DEL COMA

Como regla general, la recuperación del coma de causas metabólicas y tóxicas es mucho mejor que la del coma anóxico, y el traumatismo craneoencefálico ocupa una posición intermedia.

Si no hay reacciones pupilares, corneales u oculovestibulares varias horas después de iniciarse el coma, serán prácticamente nulas las posibilidades de recuperar la función independiente (Fig. 1).

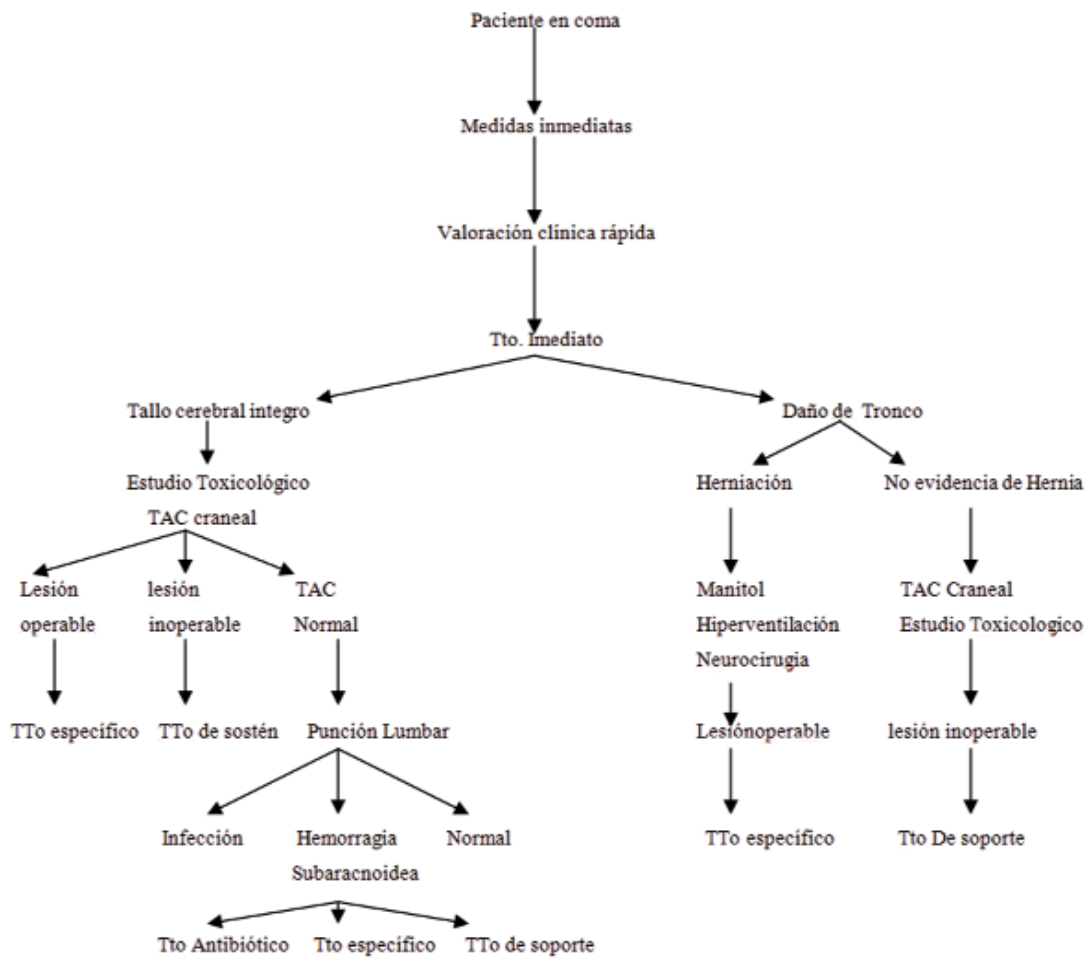


Fig. 1. Algoritmo de la actuación en urgencias.

BIBLIOGRAFÍA

- Adams R.D., Victor M., Ropper A.H., dir., *Coma y trastornos relacionados del conocimiento (conciencia)*. Principios de Neurología. 6.^a ed. México. Mcgraw-Hill Interamericana. 1998: 302-21.
- Calderón de la Barca Gázquez JM., Molina Nieto T., Jiménez Murillo L., Montero Pérez F. J. *Coma. Medicina de Urgencias. Guía terapéutica* 3^a edición. Barcelona. 2011.
- De Castro P. *Paciente con alteración de la conciencia en Urgencias*. An Sist Sanita. NaV. 2008, 31(supl).1): 87-97.
- Escamilla C., Pérez-Trullen J.M. *Estupor y coma*. En: Muñoz B., Villa L.F., eds. *Manual de Medicina Clínica: diagnóstico y terapéutica*. 2^a ed. Madrid. 1993: 568-78.
- García Gil D., Mensa J. *Terapéutica Médica en Urgencias*. Madrid. 2010.
- Remirez Molina, A., Pina Latorre M. A. *Paciente en Coma. Actitud ante un paciente en los servicios de Urgencias*. Manual de Urgencias Hospital General Obispo Polanco. Dep. legal Z-3066-2000.
- Rey Perez A., Gendre Martí J., Aguilar Barberá M. *Coma y muerte Cerebral. Emergencias Neurológicas*. IIIMASON Barcelona. 2004.

Capítulo 5 - MUERTE ENCEFÁLICA

M^a Concepción Valdovinos Mahave, Jose María Montón Dito, María Jesús Santed Andrés, Jose Carlos Torralba Allué, Fco. José Luz Gómez de Tavecedo

DEFINICIÓN

La Muerte Encefálica (ME) se define como el cese irreversible de las funciones de todas las estructuras neurológicas intracraneales, tanto de los hemisferios cerebrales como del troncoencéfalo.

El concepto de muerte siguiendo criterios neurológicos, lo que se conoce como ME, ha sido reconocido como la muerte del individuo por la comunidad científica y aceptado como tal en la legislación de diferentes países.

ETIOLOGÍA

La etiología de la ME incluye los siguientes cuadros: ictus isquémico o hemorrágico, hemorragia subaracnoidea, traumatismo craneoencefálico, encefalopatía anóxica, infecciones y tumores del sistema nervioso central (SNC).

DIAGNÓSTICO CLÍNICO DE ME

El diagnóstico clínico se realiza mediante la historia clínica y una exploración neurológica sistemática, precisa y rigurosa que demuestra la presencia de: coma arreactivo, ausencia de reflejos troncoencefálicos y apnea.

Para realizar el diagnóstico de ME han de cumplirse las siguientes condiciones:

COMA ESTRUCTURAL DE ETIOLOGÍA CONOCIDA Y CARÁCTER IRREVERSIBLE

Es imprescindible conocer la causa del coma mediante la historia clínica y/o la documentación mediante Tomografía Computerizada (TC) craneal de lesiones estructurales graves y catastróficas en el SNC para descartar causas metabólicas o tóxicas potencialmente reversibles.

Prerrequisitos

Antes de iniciar la exploración clínica neurológica hay que com-

probar que el paciente se encuentra en unas condiciones generales adecuadas que no alteren los hallazgos de la exploración física.

Estabilidad hemodinámica

El paciente debe encontrarse hemodinámicamente estable y con una tensión arterial adecuada para garantizar la perfusión cerebral. No será valorable una exploración realizada en situación de shock, con tensiones arteriales bajas y por lo tanto flujo cerebral disminuido.

Oxigenación y ventilación adecuadas

Es necesario que el paciente esté bien oxigenado y mantenga unos niveles aceptables de PaCO₂.

Ausencia de hipotermia grave

La homeostasis térmica depende de la activación del hipotálamo anterior, que es el integrador común de la información aferente y eferente. En situaciones de ME al perderse la función de este centro termorregulador se produce una hipotermia espontánea y progresiva. El flujo sanguíneo cerebral disminuye aproximadamente un 6-7% por cada centígrado que disminuye la temperatura, y en casos de hipotermia grave se producen alteraciones importantes en la exploración neurológica, con disminución progresiva del nivel de conciencia, coma y abolición de reflejos troncoencefálicos. Por lo tanto, en situaciones de hipotermias accidentales graves o hipotermias terapéuticas, no se podrá valorar adecuadamente la exploración neurológica.

Según los criterios de la Academia Americana de Neurología y en la legislación española se acepta como válida para diagnosticar ME una temperatura superior a 32°C.

Descartar alteraciones metabólicas severas

Las alteraciones metabólicas severas pueden producir depresión importante del nivel de conciencia y alterar la exploración neurológica. Se deben descartar alteraciones de tipo hidroelectrolítico, ácido-base o endocrinológicas: hipofosfatemia grave, coma hipoglucémico, coma hipotiroideo, encefalopatía hepática.

Descartar intoxicaciones

Las intoxicaciones por drogas, tóxicos o fármacos depresores del SNC, pueden provocar graves errores en la valoración neurológica de un paciente comatoso, por lo que antes de realizar la exploración clínica para

confirmar el diagnóstico de ME es necesario descartar la presencia de dichas sustancias, mediante una exhaustiva historia clínica y realizando determinaciones analíticas en sangre y orina que se consideren oportunas según la valoración clínica individual de cada paciente.

Descartar la presencia de fármacos depresores del SNC:

En el tratamiento de los pacientes neurocríticos se utilizan habitualmente benzodicepinas, propofol, mórficos y barbitúricos que pueden enmascarar la exploración neurológica. Cada tipo de fármaco posee unas características farmacológicas propias en cuanto a vida media, metabolización y vías de eliminación por lo que habrá que valorar individualmente cada caso, teniendo en cuenta el tipo de fármaco, dosis total administrada y tiempo de retirada, así como la edad del paciente, la función renal y hepática. En los pacientes en coma barbitúrico no se podrá valorar la exploración neurológica. Por lo tanto, si en la evolución del paciente existiera sospecha de ME por cambios clínicos o en los datos de neuromonitoreización para realizar el diagnóstico definitivo será preciso utilizar métodos instrumentales que estudien la circulación cerebral como la arteriografía cerebral, la angiografía cerebral mediante Tomografía Computarizada multicorte, la angiogammagrafía cerebral con Tc99-HMPAO o el doppler transcraneal

Los relajantes musculares producen una paralización muscular que obviamente negativiza las respuestas motoras al estímulo algésico y algunos reflejos troncoencefálicos por lo que hay que asegurarse que no han sido administrados antes de realizar la exploración neurológica.

EXPLORACIÓN NEUROLÓGICA

El diagnóstico clínico de ME se basa en tres pilares fundamentales: coma arreactivo, ausencia de reflejos troncoencefálicos y apnea.

Coma arreactivo

El paciente debe presentar hipotonía muscular generalizada, coma profundo y arreactivo con una puntuación de 3 en la Escala de Coma de Glasgow. Al estímulo algésico, no debe existir ningún tipo de respuesta motora. La exploración algésica debe realizarse en el territorio de los nervios craneales (trigémino), provocando dolor intenso a nivel supraorbitario, labio superior o a nivel de la articulación temporomandibular. No puede haber ningún tipo de respuesta motora o reacción vegetativa, como tampoco se deben obtener respuestas o actitudes motoras en descerebración ni decorticación.

Ausencia de reflejos troncoencefálicos

Se deben explorar de forma bilateral, en sentido rostro caudal y se debe constatar la ausencia de todos los reflejos.

a) Reflejo fotomotor

Explora a nivel mesencefálico los pares craneales II o nervio óptico (vía aferente) y III o nervio motor ocular común (vía eferente). Se realiza estimulación con un foco de luz potente, observándose en condiciones normales la aparición de contracción pupilar. En la ME las pupilas pueden ser redondas, ovals o discóricas y de tamaño medio o midriáticas, permaneciendo siempre arreactivas a la luz y no debe existir respuesta consensual.

El reflejo fotomotor puede alterarse por traumatismos oculares, cirugía previa, por colirios que contengan agentes anticolinérgicos y por la atropina intravenosa por lo que este reflejo se explorará siempre antes de realizar el test de atropina. Algunos autores han comunicado la presencia de pupilas fijas y dilatadas tras la administración de altas dosis de dopamina y adrenalina; así pues un paciente tratado con catecolaminas a dosis elevadas, la midriasis arreactiva puede ser de causa farmacológica. Los bloqueantes neuromusculares no alteran el tamaño pupilar.

b) Reflejo corneal

Explora a nivel protuberancial los pares craneales V o nervio trigémino (vía aferente) y VII o nervio facial (vía eferente). Se realiza estimulación corneal con una gasa o torunda de algodón, observándose en condiciones normales una contracción parpebral, pudiéndose objetivar también lagrimeo. En ME no existe ningún tipo de respuesta.

La presencia de intenso edema corneal o la utilización de relajantes musculares pueden alterar o abolir el reflejo corneal.

c) Reflejo oculocefálico

Explora a nivel bulbotuberancial los pares craneales VIII o nervio auditivo (vía aferente) y III y VI o nervios motor ocular común y motor ocular externo respectivamente (vía eferente). Se denomina también reflejo propioceptivo de torsión cefálica o "fenómeno de ojos de muñeca". Manteniendo abiertos ambos ojos se realizan giros rápidos de la cabeza en sentido horizontal, observándose en condiciones normales una desviación ocular conjugada opuesta al lado del movimiento, volviendo los ojos posteriormente a su posición de reposo. También puede explorarse provocando movimientos en sentido vertical; cuando el cuello es flexionado se produce una desviación de los ojos hacia arriba. En ME la

mirada permanece centrada y fija sin observarse ningún tipo de movimiento ocular.

d) Reflejo oculovestibular

Explora a nivel bulboprotuberancial los pares craneales VIII o nervio auditivo (vía aferente) y III y VI o nervios motor ocular común y motor ocular externo respectivamente (vía eferente). En primer lugar se debe realizar una exploración mediante otoscopio para comprobar que no existen tapones de cerumen ni perforación timpánica. Se coloca la cabeza elevada 30°, de manera que el conducto semicircular lateral se encuentre vertical y la estimulación pueda provocar una respuesta máxima. Se inyecta en el conducto auditivo externo a través de una sonda 50 cc de suero frío, manteniendo los ojos abiertos del paciente durante un minuto y observándose en condiciones normales un nistagmo con el componente lento hacia el oído irrigado y el componente rápido alejado del conducto irrigado. El nistagmo es regular, rítmico y dura menos de 2-3 minutos, existiendo poca desviación del ojo fuera de la línea media. Conviene esperar unos 5 minutos antes de realizar el reflejo en el lado contralateral, para permitir que el sistema oculovestibular se estabilice. En ME no existe ningún tipo de movimiento ocular.

Algunos fármacos como los aminoglucósidos, antidepresivos tricíclicos, sedantes o antiepilépticos pueden disminuir o abolir el reflejo oculovestibular.

e) Reflejo nauseoso

Explora a nivel bulbar los pares craneales IX o nervio glossofaríngeo (vía aferente) y X o nervio vago (vía eferente). Mediante una sonda se realiza estimulación del velo del paladar blando, úvula y orofaringe, observándose en condiciones normales la aparición de náuseas. En ME no existe ningún tipo de respuesta.

f) Reflejo tusígeno

Explora a nivel bulbar los pares craneales IX o nervio glossofaríngeo (vía aferente) y X o nervio vago (vía eferente). Se introduce una sonda a través del tubo endotraqueal provocando una estimulación de la tráquea, observándose en condiciones normales la aparición de tos. En ME no existe ningún tipo de respuesta.

g) Test de atropina

Explora la actividad del X par craneal o nervio vago y de sus núcleos troncoencefálicos. Se administran 0,04 mg/kg de atropina intravenosa comprobándose la frecuencia cardíaca pre y postinyección. En

situación de ME la frecuencia cardíaca no debe superar el 10% de la frecuencia cardíaca basal. No se debe administrar por la misma vía venosa por donde se estén administrando drogas vasoactivas que pudieran producir taquicardia y artefactar los resultados.

La atropina puede provocar dilatación pupilar por lo que este test hay que realizarlo después de la exploración del reflejo fotomotor; además el incremento brusco de la frecuencia cardíaca en pacientes con severa hipertensión endocraneal, que aún no están en ME puede ocasionar incrementos peligrosos de la presión intracraneal (PIC), por lo que se realizará una vez explorados todos los anteriores reflejos troncoencefálicos y las respuestas motoras al estímulo algésico.

h) Test de apnea

Cronológicamente debe ser realizado al final de toda la exploración. Tiene por finalidad demostrar la ausencia de respiración espontánea. Prerrequisitos: Es aconsejable que el paciente mantenga una volemia adecuada, esté normotérmico (36°C) y que la TAS sea igual o superior a 90 mmHg. Previamente a su realización hay que oxigenar al paciente con O₂ al 100% durante unos 15 minutos y modificar adecuadamente los parámetros del respirador para obtener un valor de PaCO₂ alrededor de 40 mmHg, que nos permitirá realizar un test más corto y evitará la apnea posthiperventilación.

Hay dos tipos de test de apnea, el clásico que consiste en:

Realizar una gasometría arterial para constatar la cifra de PaCO₂ previa y calcular el tiempo que el paciente tiene que estar desconectado del respirador. Desconectar al paciente del respirador e introducir a través del tubo endotraqueal un catéter conectado a una fuente de oxígeno a 6 litros por minuto, con el fin de conseguir una oxigenación por difusión. En situaciones de normotermia y partiendo de una PaCO₂ de 40 mmHg, el tiempo de desconexión debe ser de unos 8-10 minutos. Durante el tiempo que permanezca desconectado de la ventilación mecánica, se comprobará que no existe ningún tipo de movimiento respiratorio en tórax ni abdomen; se realizará control de saturación de oxígeno mediante pulsioximetría y se vigilará en el monitor la tensión arterial y el ritmo cardíaco. El tiempo de desconexión puede ser variable y estará en función del nivel previo de PaCO₂ y de la temperatura del paciente; al no existir movimientos respiratorios la PaCO₂ se eleva aproximadamente 2-3 mmHg por cada minuto de desconexión. Realizar una gasometría arterial al finalizar el tiempo programado de desconexión del respirador y reconectar a ventilación mecánica. La PaCO₂ al final de la prueba debe ser igual o superior a 60 mmHg, cifra suficiente para provocar el estímulo del centro

respiratorio. En pacientes respiratorios crónicos, retenedores de CO₂, para estimular el centro respiratorio se necesita alcanzar niveles más altos de CO₂, que estarán en función de los niveles previos con los que se manejaba el paciente.

En la actualidad no se recomienda realizar el test clásico descrito previamente ya que se produce una despresurización en la vía aérea y aumento del colapso alveolar. En todos casos, pero especialmente en donantes de pulmón y en pacientes con lesión pulmonar hay que realizar el Test de apnea con CPAP (continuous positive airway pressure). Se realiza mediante válvulas específicas en la salida espiratoria del tubo en T o utilizando la ventilación en modo CPAP del respirador. La presión utilizada será de 10 cmH₂O considerando cifras más elevadas según necesidades individuales.

Actividad motora espinal en la ME

La ME conlleva una desconexión aguda de la médula espinal con respecto a todas las estructuras neurológicas intracraneales, pudiendo observarse la recuperación de algunas de sus funciones reflejas o automáticas, que no invalidan el diagnóstico de ME. La actividad motora de origen medular tanto refleja como espontánea es un hecho observado con relativa frecuencia por lo que es muy importante saber reconocerla y diferenciarla de las respuestas motoras de origen encefálico, para evitar problemas de interpretación y situaciones que puedan causar dudas en la familia o en el personal sanitario no especialista. La variedad de reflejos de origen medular que pueden observarse es muy amplia; entre los más frecuentes hay que destacar los reflejos cutáneo-abdominales, cremastérico, plantar flexor y extensor, de retirada y tónico-cervicales. En el reflejo cérico flexor del brazo se observa una contracción de los músculos flexores del brazo que suele separarse unos centímetros de la cama cuando se realiza una flexión rápida y forzada del cuello; existen también reflejos cérico flexor de la cadera y cérico abdominal, en cuyo caso se obtiene flexión de la cadera y contracción de la musculatura abdominal respectivamente.

Además de los reflejos de origen medular, también puede existir algún otro tipo de actividad motora espontánea, especialmente mioclonias espinales y actividades tónicas en miembros superiores que remedan situaciones posturales más o menos estereotipadas. Ropper denominó "signo de Lázaro" al movimiento espontáneo de elevación de los miembros superiores, que sería debido a la isquemia aguda medular producida al cesar la respiración asistida. En algunas ocasiones pueden presentar movimientos aislados complejos de las extremidades superiores de forma

espontánea, o provocados por flexión del cuello y estímulos nociceptivos o combinados con movimientos de flexión del tronco, hasta mantener la sedestación durante algunos segundos. Pueden observarse movimientos secuenciales y complejos de los dedos del pie, parecidos a un abaniqueo de forma espontánea o provocados por movimientos nociceptivos denominado "dedo del pie ondulante". También se ha descrito la presencia de priapismo hasta en un 10% de los pacientes.

PERIODO DE OBSERVACIÓN

El periodo de observación tiene como objetivo confirmar la irreversibilidad del proceso. Cuando el diagnóstico de ME es exclusivamente clínico la normativa española recomienda un intervalo de 6 horas entre dos exploraciones clínicas si hay daño estructural y de 24 horas en la encefalopatía anóxica. Estos periodos pueden acortarse o incluso no ser considerados si se realizan adicionalmente test diagnósticos instrumentales que demuestren la ausencia de circulación cerebral. Estos test instrumentales son obligatorios si no existe lesión estructural, la exploración neurológica no puede ser completa debido a la imposibilidad de explorar los reflejos de tronco, intolerancia al test de apnea, hipotermia $<32^{\circ}\text{C}$, intoxicaciones por fármacos depresores o lesión primaria infratentorial.

MUERTE TRONCOENCEFÁLICA AISLADA

Cuando la causa del coma es una patología de localización supratentorial el diagnóstico de ME se puede realizar exclusivamente mediante una exploración neurológica completa y exhaustiva siempre que se cumplan los prerrequisitos generales previamente comentados.

Cuando la causa del coma es una patología de localización puramente infratentorial (hemorragia o isquemia de tronco y hemisferios cerebelosos) puede dar lugar a la aparición de una entidad clínica poco frecuente denominada Muerte Troncoencefálica Aislada. Estos pacientes presentan una exploración neurológica completa de ME y actividad bioeléctrica cerebral en el electroencefalograma (EEG) que puede persistir durante varios días si el paciente es portador de un sistema de drenaje ventricular de líquido cefalorraquídeo (LCR). En estos casos la circulación cerebral anterior a través de las arterias carótidas internas está preservada, como se ha demostrado utilizando doppler transcraneal y angio-gammagrafía cerebral con Tc99-HMPAO. También se ha demostrado la presencia de potenciales evocados somatosensoriales estimulando el nervio mediano.

Así pues, como la definición de ME incluye a “todo el encéfalo” en estas situaciones, además de la exploración neurológica hay que realizar una prueba diagnóstica instrumental que confirme la ausencia de función de los hemisferios cerebrales.

PRUEBAS DIAGNÓSTICAS INSTRUMENTALES

Pueden ser obligatorias en algunos casos donde no se puede realizar la exploración clínica completa. En este caso la mayoría de los protocolos internacionales incluyen pacientes con graves destrozos del macizo craneofacial, imposibilidad de realizar el test de apnea, presencia de tóxicos o fármacos depresores del SNC y niños. La obligatoriedad o no de realizar test instrumentales varía en cada país. En España sólo son obligatorios en niños menores de 2 años, cuando no se puede realizar de forma completa el diagnóstico clínico o cuando la causa es de localización infratentorial. La legislación española deja a criterio médico qué tipo de test hay que utilizar en cada caso clínico y su realización permite siempre acortar el periodo de observación.

Diagnóstico clínico:

1. Coma estructural de etiología conocida y carácter irreversible.
2. Condiciones clínicas generales durante la exploración neurológica:
 - Estabilidad cardiocirculatoria
 - Oxigenación y ventilación adecuadas
 - Ausencia de hipotermia < 32 °C
 - Ausencia de enfermedades metabólicas importantes
 - Ausencia de tóxicos o fármacos depresores del SNC
3. Exploración clínica neurológica:
 - Exploración neurológica cerebral: coma arreactivo
 - Exploración neurológica troncoencefálica: ausencia de reflejo fotomotor, reflejo corneal, reflejo oculocefálico, reflejo oculo vestibular, reflejo nauseoso, reflejo tusígeno, respiración espontánea y respuesta al test de atropina.
4. Puede haber actividad motriz de origen medular, tanto refleja como espontánea.
5. Periodo de observación: 6h, modificable a criterio médico según tipo y gravedad de la lesión causal.
6. En las lesiones de localización infratentorial: exploración clínica mas EEG y/o un método diagnóstico instrumental que confirme la ausencia de función de los hemisferios cerebrales.

Pruebas instrumentales:

1. Electrofisiológicas: EEG, Índice bispectral y Potenciales evocados auditivos (PEAT) y Potenciales evocados somatosensoriales de nervio mediano (PESS).
2. Valoran la circulación cerebral:
 - Sonografía Doppler Transcraneal
 - Arteriografía cerebral de cuatro vasos
 - Angiografía cerebral por sustracción digital (arterial o venosa)
 - Angiografía cerebral mediante TC multicorte
 - Angiogramografía cerebral con 99Tc-HMPAO u otros radiofármacos difusibles

Tabla 1. Muerte encefálica: diagnóstico clínico y pruebas instrumentales

Un resumen del diagnóstico clínico y los métodos diagnósticos instrumentales puede verse en la Tabla 1.

Los tests instrumentales se pueden dividir en dos tipos:

ELECTROFISIOLÓGICOS

Electroencefalograma (EEG)

El EEG estudia la actividad bioeléctrica de la corteza cerebral en la convexidad de los hemisferios cerebrales, pero no de la corteza de la base, la profundidad de los hemisferios ni el troncoencéfalo. Debe realizarse durante 30 minutos siguiendo las recomendaciones técnicas internacionales. En ME hay ausencia de actividad bioeléctrica cerebral. No es útil en presencia de algunos tóxicos, sedantes o coma barbitúrico.

Índice Biespectral o Bispectral Index Scale (BIS)

Valora diferentes parámetros obtenidos del EEG. Estudia solamente una parte de la corteza cerebral y por tanto, no puede ser utilizado exclusivamente como diagnóstico de ME. Un BIS de 0 y una tasa de supresión de 100 en ausencia de interferencia farmacológica puede ser utilizado como señal de inicio de enclavamiento cerebral y ayudar a decidir el momento de iniciar el diagnóstico de ME.

Potenciales Evocados Auditivos (PEAT) y Potenciales Evocados Somatosensoriales de nervio mediano (PESS)

Los PEAT estudian la vía auditiva a nivel del tronco del encéfalo. En ME desaparecen todas las respuestas evocadas de origen encefálico, persistiendo únicamente las generadas en el VII par a nivel extracraneal. Los PESS estudian los potenciales generados en diferentes niveles de la vía sensitiva: nervio periférico, raíz espinal, columna posterior de la médula, lemnisco medio, tálamo contralateral y corteza sensitiva del lóbulo parietal contralateral. En ME sólo persisten las ondas generadas en el plexo braquial y médula espinal, desapareciendo las ondas generadas a nivel intracraneal.

EVALÚAN EL FLUJO SANGUÍNEO CEREBRAL

Doppler Transcraneal (DTC)

Los patrones de sonograma típicos de ME son (Fig. 1):

- Flujo reverberante, Flujo oscilante bifásico o patrón de Flujo diastólico invertido: se caracterizan por la presencia de flujo anterógrado

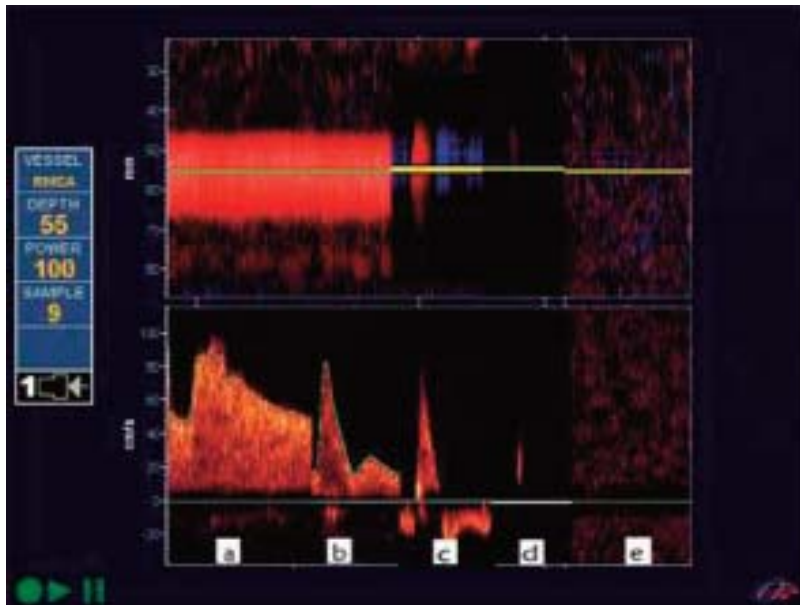


Fig. 1. Patrones de sonograma en Doppler Transcraneal: a) curva normal; b) curva de hipertensión intracraneal con disminución de la velocidad de diástole, la sístole adquiere un aspecto puntiagudo; patrones compatibles con ME: c) flujo reverberante; d) espigas sistólicas; e) ausencia total de flujo.

en sístole acompañado de un flujo diastólico retrógrado o invertido. Aparecen cuando la PIC es mayor o igual a la tensión arterial sistólica y no hay perfusión cerebral.

- Espigas sistólicas: se registran únicamente pequeñas ondas sistólicas anterógradas, cortas, puntiagudas y sin obtenerse flujo durante el resto de la sístole ni en la diástole.

- Ausencia de sonograma: no se detecta señal alguna. Esta situación aparece en casos muy evolucionados de ME. Para aceptarlo como válido, debe ser confirmado por el mismo explorador que previamente haya observado flujo sanguíneo cerebral. En estos casos, se puede realizar el diagnóstico de ME con el estudio de las arterias extracraneales (carótida interna extracraneal, carótida común y vertebrales), ya que también se puede objetivar el patrón de flujo oscilante.

Para el diagnóstico de ME hay que constatar parada circulatoria del territorio cerebral tanto anterior como posterior. Se recomienda realizar dos exploraciones separadas por un intervalo de 30 minutos, utilizar el equipo adecuado y que el explorador sea experto en la técnica. Sus limitaciones más importantes son la ausencia de ventana sónica hasta en un 10% de la población y la existencia de falsos negativos en pacientes con drenaje ventricular, craniectomía descompresiva y encefalopatía anóxica.

Arteriografía cerebral

Históricamente considerada el patrón de oro. Se puede realizar la

cateterización selectiva de las dos arterias carótidas internas y dos arterias vertebrales o una arteriografía cerebral de troncos supraaórticos inyectando el contraste a nivel del cayado de la aorta o una angiografía por sustracción digital. En ME hay ausencia de circulación intracraneal. Este tipo de angiografías hoy han sido superadas en calidad de imagen y facilidad de la técnica por la Tomografía Computerizada helicoidal de alta resolución.

Angiografía cerebral mediante Tomografía Computerizada (Angio- TC) multicorte y TC de Perfusión Cerebral

La Angio-TC multicorte de alta resolución permite realizar reconstrucciones tridimensionales del árbol vascular y diagnosticar la ausencia de circulación intracraneal a través de las arterias carótidas internas y de circulación posterior. Adicionalmente puede realizarse TC de perfusión cerebral.

Esta técnica es más barata, rápida, mínimamente invasiva y más accesible. Su principal indicación está en pacientes sedados o con dificultad para el diagnóstico clínico por uso de barbitúricos u otros fármacos depresores del SNC. Pueden verse falsos negativos en pacientes con cráneos abiertos por craniectomía descompresiva y en casos de encefalopatía anóxica.

Angiogammagrafía cerebral con Tc99-HMPAO (hexametilpropilenaamina oxima) u otro tipo de radiofármacos difusibles

El diagnóstico de ME se realiza en base a dos criterios: ausencia de perfusión por las arterias carótidas internas durante la fase angiogramática y ausencia completa de captación del radiotrazador en los hemisferios cerebrales y en la fosa posterior en las imágenes estáticas o planares obtenidas a los cinco minutos. Se denomina "signo del cráneo hueco" a la ausencia de captación intraparenquimatosa (Fig. 2). Es una técnica con una sensibilidad y especificidad del 100%. No tiene interferencia con fármacos depresores del SNC y es poco invasiva, pero es una técnica de uso limitado, ya que no puede realizarse en todos los hospitales.

ASPECTOS ÉTICO-LEGALES

La comunicación de la muerte a la familia debe realizarse de una forma inequívoca y en lenguaje asequible. Hay que informar con claridad que la ME es igual al fallecimiento de la persona a efectos científicos, éticos y legales. En España la legislación indica que la hora del fallecimiento registrada en el certificado de defunción debe ser la hora en que el médico

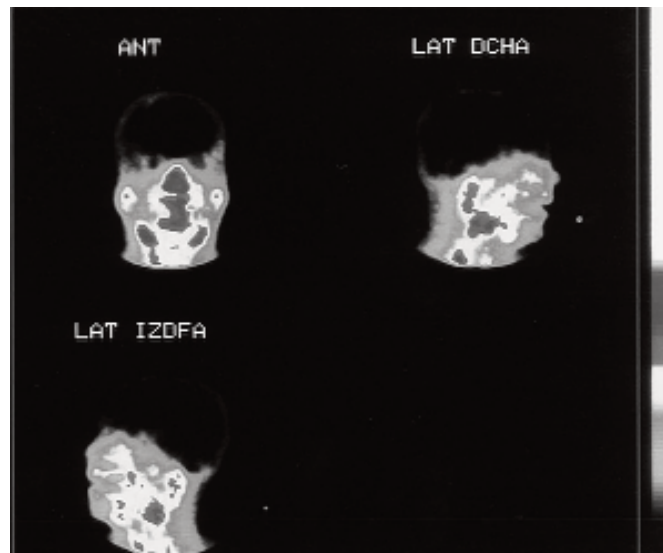


Fig. 2. Angiogramografía cerebral con Tc99-HMPAO de muerte encefálica. Imágenes planares en proyecciones anterior, lateral derecha e izquierda con ausencia de captación parenquimatosa tanto en los hemisferios cerebrales como en la fosa posterior. Se observa el "signo del cráneo hueco".

completa el diagnóstico de ME. En caso de que no se vaya a realizar la extracción de órganos para trasplante se debe proceder a la retirada inmediata de todas las medidas de soporte, incluida la ventilación mecánica.

BIBLIOGRAFÍA

- American Clinical Neurophysiology Society. Guideline 3: Minimum technical standards for EEG recording in suspected cerebral death. *J Clin Neurophysiology* 2006; 23: 97-104.
- Beltramello A., Ricciardi GK., Pizzini FB., Piovan E. Updates in the determination of brain death. *Neuroradiology J* 2010; 23: 145-150.
- Busl K., Geer D. Pitfalls in the diagnosis of brain death. *Neurocrit Care* 2009; 11: 276-287.
- Casado J. Diagnóstico de muerte cerebral en niños y neonatos. Particularidades diagnósticas. *Med Intensiva* 2000; 24: 167-175.
- Escalante J.L., Escudero D. Conclusiones de la III Conferencia de Consenso de la SEMICYUC. Muerte encefálica en las Unidades de Cuidados Intensivos. *Med Intensiva* 2000; 24: 193-197.
- Escudero D. Diagnóstico clínico de muerte encefálica. Prerrequisitos y exploración neurológica. *Med Intensiva* 2000; 24: 106-115.
- Escudero D., Matesanz R., Soratti A., et al., Consideraciones generales sobre la muerte encefálica y recomendaciones sobre las decisio-

nes clínicas tras su diagnóstico. *Med Intensiva* 2009; 33: 450-454.

Escudero D., Otero J., Muñiz G., et al. The Bispectral Index Scale: its use in the detection of brain death. *Transplant Proc* 2005; 37: 3661-3663.

Escudero D., Otero J., Marqués L., et al. Diagnosis brain death by CT perfusion and multislice CT angiography. *Neurocrit Care* 2009; 11: 261-271.

Ducrocq X., Hassler W., Moritake K., et al. Consensus opinion on diagnosis of cerebral circulatory arrest using Doppler-sonography. Task Group on cerebral death of the Neurosonology Research Group of the World Federation of Neurology. *J Neurological Sciences* 1998; 159: 145-150.

Morenski J.D., Oro J.J., Tobias J.D., Singh A. Determination of death by neurological criteria. *J Intensive Care* 2003; 18: 211-216.

Real Decreto 2070/1999, de 30 de diciembre, por el que se regulan las actividades de obtención y utilización clínica de órganos humanos y la coordinación territorial en materia de donación y trasplante de órganos y tejidos. BOE 3/2000 de 4-1-2000, p. 179-190.

Wijdicks E. *The diagnosis of brain death*. *N Engl J Med* 2001; 344: 1215-1221.

Wijdicks E., Varelas P., Gronseth G., et al. Evidence-based guideline update: Determining brain death in adults: report of the quality standards subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology* 2010; 74: 1911-1918.

Capítulo 6 - SÍNDROME CONFUSIONAL AGUDO

Behrouz Fatahi Bandpey, Maria Luiza Fatahi Bandpey, Fernando Roderó Álvarez

DEFINICIÓN

El síndrome confusional agudo (SCA), llamado también delirio, corresponde a una alteración en el estado mental que se caracteriza por ser aguda y reversible.

El delirio es uno de los desórdenes cognitivos más importantes en el adulto mayor, tanto por su prevalencia como por sus consecuencias pronósticas. Características del delirio:

- Alteración del nivel de conciencia (menor claridad de percepción del entorno).
- Deterioro cognitivo (como pérdida de memoria, desorientación, o trastorno de lenguaje).
- Aparición de la alteración en un plazo de tiempo breve (generalmente horas y días).

Se considera sinónimo de *delirium* (no confundir con el *delirium tremens* etílico), aunque algunos autores relacionan este término con un tipo concreto de estado confusional, caracterizado por un aumento de alerta con hiperactividad psicomotora y autonómica.

EPIDEMIOLOGIA

Diversos estudios reflejan que este síndrome es infrecuente en personas jóvenes o de mediana edad; cuando sucede en éstas, generalmente se asocia con el uso del alcohol o drogas ilícitas. Su incidencia se incrementa progresivamente con cada década de la vida después de los 40 años.

Las estadísticas generalmente coinciden en que se encuentra presente en el 11 al 24% de los ancianos al ingreso en el hospital y se desarrolla hasta en el 35% de los ancianos hospitalizados. En los intervenidos quirúrgicamente la prevalencia es del 61%.

Más del 30% de los enfermos con estado confusional agudo fallece. Más del 50% de estos pacientes tienen una demencia previa y hasta el 25% puede desarrollarla después de la regresión del cuadro.

FISIOPATOLOGÍA

La fisiopatología del SCA no se conoce bien y es posiblemente que no sea la misma para todas las etiologías. El sustrato fisiopatológico básico es una reducción global del metabolismo oxidativo encefálico, que afecta la corteza cerebral y las estructuras subcorticales encargadas de mantener la conciencia y la atención.

Sin embargo, una lesión ubicada en el hemisferio no dominante (como un infarto parietal), puede generar un *delirium*, dado que este hemisferio controla la atención.

ETIOLOGÍA

El SCA puede ser causado por enfermedades médicas o inducido por sustancias. No obstante, con frecuencia se ven implicadas varias enfermedades médicas a la vez, o la combinación de éstas con consumo de fármacos y tóxicos.

No hay que olvidar que el SCA puede constituir el modo de presentación de patologías severas del sistema nervioso. La edad avanzada y la demencia son los factores predisponentes más importantes.

Las causas más frecuentes en **ancianos** son los trastornos metabólicos (hipoxia, hipoglucemia, endocrinopatías, déficit de B12 y tiamina e hipervitaminosis A y C), las infecciones, los infartos cerebrales y los fármacos (sobre todo anticolinérgicos y analgésicos opiáceos, aunque existen muchos grupos farmacológicos implicados).

Las causas más frecuentes en **jóvenes** son el abuso de drogas y la deprivación alcohólica, de sedantes e hipnóticos.

El SCA puede aparecer también en relación con tóxicos industriales, en el síndrome postcomicial, traumatismos, enfermedades causadas por agentes físicos, enfermedades hematológicas (anemia severa, púrpura trombocitopénica trombótica, policitemia) y en grandes quemados.

Existen un 5-20% de los casos en los que no se puede determinar la etiología.

ENFERMEDADES SISTÉMICAS

Fiebre e infecciones (sobre todo en niños y ancianos): infección urinaria, neumonía, endocarditis, bacteriemia.

Alteraciones metabólicas:

- Hipoxia e hipercapnia.

- Endocrinopatías: hiperglucemia, hipoglucemia, crisis hipertiroidea, mixedema, crisis addisoniana.

- Insuficiencia orgánica: insuficiencia hepática, renal o pancreática.

- Alteraciones hidroelectrolíticas: deshidratación, hipo/hipercalcemia, hipo/hipermagnesemia, hipo/hipernatremia, acidosis, alcalosis.

- Deficiencia de vitaminas: tiamina (vitamina B1), niacina (vitamina B3), cianocobalamina (vitamina B12).

- Alteraciones metabólicas congénitas: porfiria, enfermedad de Wilson.

Trastornos vasculares no neurológicos: síndromes coronarios agudos, shock, tromboembolismo pulmonar.

Estados de hipertermia, golpe de calor, electrocución.

Anemias graves, síndromes de hiperviscosidad.

ENFERMEDADES NEUROLÓGICAS

Infecciones del SNC: encefalitis, meningitis, abscesos cerebrales o epidurales.

Epilepsia: SCA ictal (status de ausencia, focal complejo o tónico sin convulsiones). SCA postictal (después de una crisis focal compleja o tónico-clónica generalizada).

SCA interictal (irritabilidad, agitación y síntomas afectivos asociados a crisis inminentes).

Trastornos vasculares neurológicos: ictus (sobre todo de localización parietal posterior derecha), hemorragia subaracnoidea, hematomas subdurales y epidurales, encefalopatía hipertensiva, migraña basilar (sobre todo en niños), vasculitis del SNC.

Tumores y abscesos cerebrales.

Traumatismo craneoencefálico.

Hidrocefalia aguda.

TRASTORNOS PSIQUIÁTRICOS

Manía aguda, depresión o ansiedad extrema, esquizofrenia, estado de fuga histérica.

FÁRMACOS O TÓXICOS

Abstinencia alcohólica.

Supresión brusca de ansiolíticos e hipnóticos.

Drogas de abuso: cocaína, heroína, inhalantes y opiáceos.

Intoxicación por monóxido de carbono.

Fármacos: anticolinérgicos, anticomociales, antiparkinsonianos, antidepresivos, litio, neurolépticos, analgésicos opiáceos, mio-relajantes, corticoides, broncodilatadores, antiarrítmicos, anticoagulantes, antidiabéticos, antieméticos, antineoplásicos, propranolol, digoxina, teofilinas, AINE, etc.

SIGNOS Y SÍNTOMAS

- Cambios del estado mental de inicio agudo (horas o días) de curso fluctuante y empeoramiento nocturno.
- Déficit de atención: signo cardinal del SCA.
- Pensamiento desorganizado con lenguaje confuso.
- Nivel de conciencia alterado: la mayoría de los pacientes suelen estar letárgicos, aunque pueden estar en hiperalerta.
- Alteración de la actividad psicomotora que fluctúa de retraso psicomotor a agitación.
- Alteraciones de la percepción: disminución de la percepción, ilusiones y alucinaciones visuales (vividitas como desagradables).
- Alteraciones del ciclo vigilia-sueño con insomnio e hipersomnias diurnas.
- Desorientación: primeramente temporal y posteriormente espacial.
- Alteración de la memoria inmediata, reciente y de la capacidad de aprendizaje, por lo que existe amnesia del episodio tras la resolución del cuadro.
- Otros déficits cognitivos: alteraciones de la escritura y habilidades viso-espaciales.
- Alteraciones del comportamiento: delirios poco sistematizados, sobre todo de tipo persecutorio, e ideas paranoides.
- Alteraciones de la emoción: disforia.

ESCALAS PARA LA VALORACIÓN DEL SCA

Para ayudarnos en la aproximación diagnóstica del SCA, existen una serie de instrumentos o escalas, y que se clasifican según su utilidad en:

a) **Escalas de detección:** *Clinical Assessment of Confusion-A*, *Confusion Rating Scale*, *Delirium Symptom Interview*, *NEECHAM Confusion Scale*.

b) **Escalas de diagnóstico:** *Confusional Assessment Method (CAM)*, que se basa en los criterios del DSM (Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders) III y se adapta bien a los criterios del DSM IV. Recoge el inicio agudo con curso fluctuante, inatención, pensamiento desorganizado y nivel de conciencia alterado. Es sencillo y eficaz; además puede ser usado por personal no facultativo. Tiene una sensibilidad del 94% y una especificidad del 100%.

c) **Cuantificación:** *Delirium Rating Scale*. Es una escala de 10 ítems que evalúa el inicio temporal de las alteraciones perceptivas de comportamiento, sueño, humor, cognición y severidad de la enfermedad. Esta prueba está basada en los criterios diagnósticos del DSM-III-R y fue diseñada para ser utilizada por los médicos como herramienta útil para identificar el delirium, y diferenciarlo de la demencia y otros trastornos neuropsiquiátricos. Sus autores consideran que es una prueba útil para medir y cuantificar la severidad del delirium, estableciéndose el diagnóstico de delirium cuando la puntuación sea igual o superior a 12.

FACTORES PREDISPONENTES

El SCA suele ser multifactorial. Entre los factores implicados se mencionan:

- * El envejecimiento, que disminuye el umbral. Las personas más ancianas tienen más riesgo de sufrir delirio.

- * Disminución de visión y/o audición.

- * Enfermedad mental o física crónica preexistente (Parkinson, demencia, depresión, enfermedades psiquiátricas). La demencia aumenta el riesgo en 2-3 veces.

- * Reacciones adversas a drogas; uso de alcohol y benzodiazepinas. La susceptibilidad varía entre los diferentes individuos.

- * Factores ambientales (cambio de ambiente, exceso de estímulos, falta de sueño, fatiga)

- * Trauma o cirugía reciente (especialmente de cadera).

- * Insuficiencia renal o hepática. Alteraciones electrolíticas. Infecciones.

Estos factores parecen tener un efecto multiplicativo más que sumatorio.

Una característica importante del SCA es su *gran variabilidad*, de hecho dos enfermos con los mismos factores predisponentes pueden presentar cuadros clínicos muy diferentes.

CARACTERÍSTICAS PRINCIPALES DEL SCA

1) Comienzo agudo, con fluctuaciones a lo largo del día y frecuente empeoramiento durante la noche (por lo que es importante interrogar a familiares y cuidadores).

2) Inversión del ritmo sueño - vigilia.

3) Desorientación en tiempo y espacio.

4) Alteración de la conciencia. Alteración de la atención: incapacidad de mantener la atención a un estímulo externo. Se distraen fácilmente, no siguen órdenes.

5) Deterioro de la memoria de corto plazo (fallan en el test de repetir 3 palabras).

6) Alucinaciones principalmente visuales, o malinterpretaciones, que con frecuencia no recuerdan posteriormente. Se exacerban de noche y son vividas con miedo y angustia. Ideas delirantes de persecución (creen que les envenenan la comida, o que el personal de enfermería les quiere hacer daño).

7) Alteración del nivel de actividad: agitación, vagabundeo o intranquilidad que se alternan con somnolencia y letargo; repiten actividades ocupacionales previas.

8) Alteraciones del lenguaje: vago, incoherente.

9) Pensamiento desorganizado, fragmentado y distorsionado. Mezclan experiencias del pasado con el presente y distorsionan la realidad. Alternan con periodos de lucidez.

10) Humor variable, con frecuencia hay miedo y ansiedad. Se suman además aquellas manifestaciones físicas propias de la enfermedad desencadenante (taquicardia, sudoración, etc.).

No son raros los síndromes parciales, de hecho muchas veces no se dan todas estas características en un mismo enfermo, lo que hace más difícil el diagnóstico.

El delirio es frecuentemente infradiagnosticado (hasta en un 30-50%); esta situación mejora cuando el médico recolecta información de las enfermeras, cuidadores y familiares.

DROGAS ASOCIADAS AL SCA

Narcóticos: morfina, meperidina

Sedantes: triazolam, alprazolam

Antihistamínicos anti-H2: ranitidina, famotidina, nizatidina

Antiparkinsonianos: amantadina, levodopa/ carbidopa, bromocriptina, bentsropina (anticolinérgico)

Anticolinérgicos: amitriptilina, difenhidramina, tioridazina, atropina, escopolamina, quinidina

Otros: digoxina, corticoides, propranolol, clonidina, metildopa, lidocaina, HIN, rifampicina, AINE, etc.

DIAGNÓSTICO

1. La **historia clínica** es fundamental a la hora de establecer un diagnóstico de delirio e identificar su causa. Evidentemente, la historia debe ser recogida de una fuente fiable, probablemente el familiar que acompaña al enfermo, por lo que en todo paciente con SCA es *fundamental la entrevista con el familiar que conozca la historia médica del paciente*. El mejor método estandarizado para el correcto diagnóstico de delirio es el CAM (*Confusión Assessment Method*).

2. En la **exploración** es importante realizar pruebas que valoren las esferas cognitivas afectadas en el SCA, fundamentalmente aquéllas que exploran la atención. El Mini-Mental es un test útil si se quiere confirmar la afectación en otras áreas cognitivas. Si existen dudas, otras exploraciones del área cognitiva son útiles.

CAM (CONFUSIÓN ASSESSMENT METHOD)

El diagnóstico de SCA (delirio) requiere la presencia de 1 y 2 y o bien 3 o 4:

1. Comienzo agudo y curso fluctuante. Se obtiene historiendo al familiar o cuidador si responde positivamente a las siguientes preguntas: existe evidencia de un cambio agudo en el estado mental basal del paciente. Su conducta fluctúa durante el día: tiene trastornos conductuales que van y vienen, o aumentan y disminuyen en gravedad.

2. Inatención. Respuesta positiva a la siguiente pregunta: tiene el paciente dificultad para enfocar la atención, por ejemplo, se distrae fácilmente o es incapaz de mantener la atención en lo que está haciendo.

3. Pensamiento. Respuesta positiva a la siguiente pregunta: ha sido el curso del pensamiento desorganizado, con conversación incoherente, flujo ilógico o confuso de ideas o desviación impredecible de tema a tema.

4. Trastorno del nivel de conciencia. Es positivo si la respuesta es distinta a "alerta" al responder a la pregunta: en general, como graduaría el nivel de conciencia del paciente? Posibles respuestas: alerta (normal), hiperalerta (superalerta), somnoliento (fácilmente despertable), estuporoso (difícilmente despertable) o en coma (no despertable).

PROTOCOLO DE PRUEBAS COMPLEMENTARIAS EN EL SCA

1. DE 1ª LÍNEA (URGENCIAS)

a. Sospecha de enfermedad sistémica

Analítica: gasometría, hemograma, tiempos coagulación, iones, (Na, K, Ca, P, Mg,), perfil renal, perfil hepático (incluyendo amonio) elemental y sedimento orina

Radiografía Tórax

Electrocardiograma

b. Sospecha de enfermedad neurológica

Tomografía computarizada craneal

Punción lumbar: presión, células, proteínas, glucosa, tinciones, cultivo. (Guardar muestras por si fuese necesario ampliar estudio).

Electroencefalograma: Descartar status no convulsivo. Confirmar encefalopatía metabólica. Sospecha de encefalitis herpética.

2. DE 2ª LÍNEA

a. Sospecha de enfermedad sistémica

Analítica: niveles de fármacos o tóxicos, niveles B12, fólico hormonas tiroideas, anticuerpos antitiroideos, serologías y cultivos reactantes fase aguda, perfil de auto-anticuerpos, enzimas cardíacas, frotis sanguíneo, porfirinas en orina.

Otros: TAC torácico, ecografía abdominal

b. Sospecha de enfermedad neurológica

Analítica: anticuerpos de enfermedad paraneoplásica

Resonancia magnética craneal.

Punción lumbar.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Es muy importante poder distinguir el *delirio* de:

Psicosis funcional aguda (pseudodelirio): resultados inconsistentes en tests cognitivos, antecedente de enfermedad psiquiátrica previa, comportamiento maniaco o depresivo, ideas delirantes sistematizadas, sin fluctuación durante el día. EEG normal.

Demencia: tiene un curso progresivo, suele ser estable, el nivel de conciencia no suele alterarse, la atención se afecta menos y la desorientación aparece en las fases más tardías.

Trastorno de ansiedad: se caracteriza por la aparición de miedo

	DELIRIO	DEMENCIA	PSICOSIS AGUDA FUNCIONAL
Comienzo	súbito	insidioso	súbito
Curso en 24hs	fluctuante	estable	estable
Conciencia	disminuida	normal	normal
Atención	alterada global	normal	a veces alterada
Cognitivo	alterado global	alterado	alterado (selectivo)
Alucinaciones	visual (auditivo)	no	auditivas
Delusiones	mal sistematizadas	no bien	sistematizadas
Orientación	frecuentemente alterada	frecuentemente alterada	+/- alterada
Actividad Psicomotora	++/--	normal	a veces alterada
Lenguaje	incoherente	perseveraciones	normal
Movimientos involuntarios	asterixis, temblor	no	no
Enfermedad física	presente	ausente	ausente

Tabla de Diagnóstico Diferencial (The New England Journal of Medicine, 1989; 40:578- 582).

o malestar intensos, de comienzo brusco y que se acompaña de síntomas como sudoración intensa, náuseas, parestesias, disnea, palpitaciones, opresión torácica.

Depresión: cursa con humor triste, anorexia, fatiga, apatía, insomnio...

Otros cuadros menos frecuentes con los que se debe realizar diagnóstico diferencial son: esquizofrenia, episodio maníaco, afasia de Wernicke, amnesia global transitoria...

TRATAMIENTO

El tratamiento debe dividirse en tres aspectos principales: prevención, tratamiento de la enfermedad de base, y manejo sintomático del síndrome confusional agudo (general y farmacológico).

1. Prevención: en todo enfermo geriátrico, especialmente en aquellos con factores de riesgo para el desarrollo de delirio, se debe minimizar o evitar el uso de drogas anticolinérgicas, sedantes y narcóticos, mantener una buena hidratación y oxigenación y tratar precozmente cualquier complicación médica. Es útil también contar con un manejo de enfermería cuidadoso y continuo, y con un ambiente físico tranquilo y con elementos de orientación (reloj, calendario, etc.). La compañía de familiares es muy importante.

2. Tratamiento específico: El tratamiento etiológico es el pilar del manejo del síndrome confusional agudo. Se recomienda tratar enérgicamente la enfermedad de base. Muchas veces el delirio no evoluciona en forma paralela a la patología desencadenante, sino que tarda más en resolverse. Se debe intentar eliminar – en la medida de lo posible – las drogas que pudieran producir delirio. Descartar privación de benzodiacepinas o alcohol.

3. Tratamiento de soporte (sintomático):

a. En relación al manejo sintomático, la mayoría de las veces las medidas no farmacológicas son suficientes.

El tratamiento de soporte incluye asegurar una adecuada alimentación e hidratación y aporte de vitaminas.

Se debe optimizar el cuidado intensivo de enfermería. Ayuda mucho para la orientación contar con un ambiente adecuado, lo más tranquilo posible, amigable, sin estímulos excesivos, con música suave e iluminación adecuada. Es bueno que tengan objetos conocidos en su habitación (fotos de familiares, adornos, etc.).

No es favorable juntar en la misma sala a dos enfermos con delirio, pues se van a potenciar uno a otro. Se recomienda también corregir problemas de visión y audición, con lentes y audífonos adecuados.

Evitar la contención física, que solo consigue aumentar la agresividad. Es preferible el uso de cuidadoras o "sitters", que acompañen, tranquilicen y reorienten al paciente.

Además, se debe complementar el manejo con apoyo psicosocial y de terapia ocupacional, y orientación por la trabajadora social.

Se debe preparar el ambiente para el alta, y decidir con cautela si se requerirá institucionalización.

b. Si el enfermo está muy agitado se pueden utilizar medidas farmacológicas como *haloperidol* (en la menor dosis posible y durante el menor tiempo, y suspenderlo una vez tratada la enfermedad orgánica subyacente). Se recomienda comenzar con una dosis de 0,5mg intramuscular y repetir cada media hora doblando la dosis anterior, hasta lograr controlar la agitación (el comienzo de acción del fármaco es a los 10-30 min post-administración intramuscular). Al día siguiente se administrará por vía oral la mitad del total de la dosis de impregnación, y se mantendrá hasta que pase el delirio. Se debe recordar siempre el riesgo de efectos colaterales de los neurolépticos (parkinsonismo, temblor, acatisia y síndrome neuroléptico maligno).

Otra alternativa de tratamiento es el uso de *benzodiazepinas* (BZD), que tienen mayor rapidez en el comienzo de acción (5 minutos), pero producen más sedación. Son el tratamiento de elección en caso de privación de sedantes y alcohol. Se recomienda el uso de BZD de vida media corta. El lorazepam se usa en dosis de 0,5- 1mg intravenoso. Los narcóticos son útiles para el tratamiento del delirio secundario a dolor.

En caso de sospecha de delirio por toxicidad por anticolinérgicos, se usa *fisostigmina* (1-2 mg iv), su efecto terapéutico es limitado pero sirve para hacer el diagnóstico.

Para evaluar la progresión del enfermo es útil hacer una evaluación mental seriada (minimal test u otro, diariamente).

BIBLIOGRAFIA

- Acedo Gutierrez, M. S. et al. *Manual de Diagnóstico y Terapéutica Médica* 12 de Octubre.
- Casay D., Defazio JV. Delirium. *Quick recognition, careful evaluation, and appropriate treatment*. Postgrad Med. 1996.
- Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders* (4th Ed. Washington, American Psychiatric Association.
- Jacobson S. *Behavioral and pharmacologic treatment of delirium*. Am Physician 1997.
- Jiménez Murillo F.J., Montero Perez. *Guía diagnóstica y protocolos de actuación*. 2ª Ed..
- Lipowski ZJ. *Delirium: Acute Confusional States*. New York: Oxford University Press, 1990.
- Merck Sh. *Estado confusional agudo*. J Am Physician 1997.
- Thomas P. *The diagnostic approach to the patient presenting with cognitive impairment*. Geriatry SOC.
- Trzapacz PT. *Delirium. Advances in diagnosis, pathophysiology, and treatment*. Psychiatr Clin North Am 1996.

Capítulo 7 - MENINGITIS

Victoria Estabén Boldova, Daniel Palanca Arias, Antonio de Arriba Muñoz

Se denomina SINDROME MENINGEO al conjunto de signos y síntomas que traducen la existencia de un proceso inflamatorio en las leptomeninges; dentro de él, podemos englobar las MENINGITIS siendo éstas la respuesta inflamatoria de las meninges que envuelven al cerebro y médula espinal; cuando existe afectación del parénquima se denomina MENINGOENCEFALITIS y ABSCESO es el proceso supurativo focal en el parénquima cerebral.

Si existe sospecha de SINDROME MENINGEO el paciente tiene que permanecer en área de observación del servicio de urgencias hasta su confirmación diagnóstica; si hay importante alteración del estado de conciencia, crisis comiciales, disfunción cardiorrespiratoria o sepsis, deben ingresar en la unidad de cuidados intensivos.

Podemos clasificar las MENINGITIS en función de su inicio y duración:

AGUDAS: en menos de 24 horas.

SUBAGUDAS: de 1 a 7 días.

CRÓNICAS: de 3 a 4 semanas.

O basándonos en su etiología:

INFECCIOSAS:

- **BACTERIANAS:** cuyos patógenos con mayor incidencia hasta los 60 años son en primer lugar *N.meningitidis* seguido de *S.pneumoniae* y en ancianos *S.Pneumoniae*, *N. meningitidis*, *bacilos gramnegativos* y *L.monocytogenes*.

Según factores predisponentes como alcoholismo o inmunodepresión destaca *L.monocytogenes*, en intervenciones quirúrgicas y traumatismo craneoencefálico (TCE): *S.aureus*, en embarazadas: *L.monocytogenes*, y en VIH: *M.tuberculosis*.

- **VIRAL:** *enterovirus*, *herpes virus*, *virus varicela zoster*, VIH.

NO INFECCIOSAS: hemorragia subaracnoidea es la causa más frecuente.

	VIRICA	BACTERIANA
ANTECEDENTES	Sanos	F. predisponentes o Inmunodeficiencias
EVOLUCIÓN	Buena	Mala sin tratamiento
GRAVEDAD	Moderada	Grave
LCR	Recuento celular < 1000/ul (65%) Predominio linfocítico Proteínas normales o poco elevadas Glucosa normal pH normal Gram negativo	Recuento celular >1000/ul (95%) Predominio PMN Proteínas Aumentadas Glucosa baja pH < 7.30 Gram positivo

Tabla 1. Características generales de meningitis víricas y bacterianas.

APROXIMACIÓN DIAGNÓSTICA: CLÍNICA

La triada clínica clásica consiste en fiebre, cefalea y rigidez de nuca, y con frecuencia podemos encontrar alteración del nivel de conciencia, náuseas, vómitos, mialgias y fotofobia.

En las personas mayores la clínica puede ser menos expresiva. También debemos tener en cuenta los antecedentes personales, epidemiológicos y tratamientos que puedan negativizar el resultado de los cultivos, así como otros datos que nos orienten hacia un origen meningocócico o neumocócico (otitis media aguda, TCE o facial).

- **CEFALEA:** suele ser intensa y constante, de localización fronto-occipital, presentándose con una frecuencia entre un 80-90%.

- **PIEBRE:** en más de un 90% de los casos.

- **NAUSEAS Y VÓMITOS:** que no están en relación con la ingesta.

- **RIGIDEZ DE NUCA:** valorándola con el paciente en decúbito supino con el cuello y tronco en el mismo plano, obtendremos resistencia a la flexión con dolor, que puede ir acompañada o no de signos meníngeos (respuesta refleja en flexión de las piernas por irritación de raíces lumbosacras):

KERNING: se obtiene de dos formas: o bien indicando al paciente que se siente, y sus piernas quedan flexionadas por las rodillas o colocando al paciente en decúbito supino con el muslo y la rodilla flexionados, provocándose dolor en espalda y pierna por irritación meníngea.

BRUDZINSKI: la flexión pasiva de la nuca tiene como consecuencia la de las rodillas y caderas.

- **DISMINUCIÓN DEL NIVEL DE CONCIENCIA:** como factor pronóstico de gravedad y puede ir desde la somnolencia hasta el coma.

- **AFECTACIÓN DE NERVIOS CRANEALES O APARICIÓN DE SÍNTOMAS FOCALES:** disfasia, hemiparesia, etc.

- **CRISIS CONVULSIVAS.**

- **PETEQUIAS CUTANEAS:** pápulas, equimosis (indicadoras de origen meningocócico)

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS ESPECÍFICAS

MENINGITIS AGUDAS BACTERIANAS

MENINGOCÓCICA: en ocasiones se precede de rinofaringitis, en más de la mitad de los casos se acompaña de un síndrome petequeial equimótico y pocas veces existen convulsiones y afectación de pares.

NEUMOCÓCICA: con frecuencia aparecen tanto disminución del estado de conciencia como convulsiones, pueden aparecer complicaciones importantes como empiema subdural, arteritis o afectación de pares craneales.

MENINGITIS VIRAL AGUDA: Comienzo febril, que puede acompañarse de malestar general, mialgias, dolor abdominal o diarreas, no suelen ser frecuentes ni los déficits neurológicos focales ni la disminución del nivel de conciencia.

MENINGITIS SUBAGUDAS O CRÓNICAS

Suelen ser poco expresivas, con febrícula, cefalea y alteraciones en el comportamiento.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

En el caso de las Meningitis bacterianas el pronóstico depende del intervalo desde el inicio y el comienzo del tratamiento por lo que se trata de una urgencia médica y si se sospecha se deben realizar un diag-

nóstico y tratamiento precoz.

Sistemáticamente, en el estudio diagnóstico inicial de pacientes con meningitis aguda está indicada la realización de:

- Hematimetría con fórmula y recuento linfocitarios.
- Bioquímica incluyendo glucosa, urea, creatinina, iones, PCR.
- Hemocultivos.
- Radiografías PA y lateral de tórax.
- Estudio de coagulación (si alteraciones graves, se trata de una contraindicación para la realización de punción lumbar).

PUNCIÓN LUMBAR (PL)

Una vez establecida la sospecha clínica, es necesario realizarla sin retraso siempre que no existan contraindicaciones. Ante la sospecha de datos sugestivos de hipertensión intracraneal (HTIC) (edema de papila, afectación pares craneales, signos de focalidad neurológica, disminución del nivel de conciencia) o bien ante cuadros como: fiebre prolongada, crisis convulsivas, inmunodeprimidos y enfermedades del SNC o meningitis crónica, realizaremos previamente una TAC para descartar la existencia de lesiones cerebrales(2).

No se debe retrasar el inicio de la antibioterapia empírica una vez obtenidos los hemocultivos (HC), la cual no altera el recuento celular ni la proteinorraquia, aunque sí puede negativizar los cultivos (meningitis decapitada).

TÉCNICA DE PL

Colocaremos al paciente en decúbito lateral con las extremidades inferiores en flexión intentando que éstas contacten con el pecho para aumentar los espacios intervertebrales o sentado con las piernas y brazos colgando, haciendo que se incline hacia delante.

Palparemos las apófisis espinosas identificando los espacios interespinosos y las crestas iliacas en su borde superior, tomando como referencia el espacio que las une que cruza el espacio L3-L4 y es donde debe realizarse la punción.

En condiciones de asepsia local, limpiando la zona en forma circular, con un trócar del nº20 colocando el bisel paralelo al raquis, se disminuyen desgarros en la duramadre, así evitaremos derrame de LCR y el síndrome postpunción. La aguja se coloca perpendicular a la espalda y

en dirección levemente craneal (hacia el ombligo). Retiraremos el trócar con el fiador puesto y se aplicará un apósito local. Es conveniente que permanezca en reposo durante al menos 2 horas postpunción (3). Debemos tener una vía venosa periférica por si aparecen signos de enclavamiento, y si ocurre, no retirar aguja y perfundir Manitol al 20% 1-2gr/kg EV y Dexametasona 8-10 mg/6h EV adulto y 0.15 mg/kg/6 h EV en niño.

Valoraremos el aspecto y presión de salida del LCR (normal: 100-200 mm H₂O) y se recogerán 3 tubos con muestras de 2-4 ml, el primero para determinaciones bioquímicas (glucosa, proteínas, células-recuento y fórmula-, ADA) y pruebas serológicas o para detección de antígenos; el segundo para Gram y cultivos y el tercero para recuento celular.

Un líquido de aspecto turbio implica la existencia de:

>200 leucocitos/mL, >400 hematíes/mL o más de 100.000 bacterias/mL (4).

Si la punción resulta traumática, se puede corregir restando un leucocito por cada 700 hematíes. Esta fórmula es aplicable si el hemograma es normal, y si presentara anemia o leucocitosis se puede aplicar la siguiente:

N° leucocitos reales (LCR) = N° leucocitos (LCR) - (leucocitos (sangre x hematíes (LCR) / hematíes (sangre))

	ASPECTO	CÉLULAS	PROTEINAS	GLUCOSA
NORMAL	transparente	1-5 predom.linfocitos	0.15-0.45 g/l	50-80mg/dl
BACTERIANA	turbio	45-500 predom.PMN	+++	disminuida
VIRUS	claro	10-1200 predom.linfocitos	+	normal
TBC Y MICÓTI-CAS	variable	10-2000 predom.linfocitos	+++	disminuida

Tabla 2. Características del líquido cefalorraquídeo.

TAC CRANEAL: detecta entre otros datos, desplazamientos o herniaciones cerebrales por lesiones ocupantes de espacio (LOES), edema cerebral grave o hidrocefalia obstructiva.

TRATAMIENTO

MENINGITIS BACTERIANAS

Ante su sospecha se debe iniciar cuanto antes las siguientes medidas:

- Control hemodinámico y respiratorio.
- Evitar hidratación excesiva y usar suero glucosalino de 1500 a 2000 ml.
- Elevar cabecera de la cama unos 30°.
- Dexametasona.

Es recomendable realizar tratamiento profiláctico de las convulsiones con Difenilhidantoina dosis inicial 18mg/kg seguida de 2 mg/kg/8h EV de 2-4 días en pacientes con meningitis neumocócica probable o demostrada.

- CORTICOIDES: Dexametasona (8-10 mg/6h EV adulto y 0.15 mg/kg/6 h EV en niño) durante 4 días; 20 minutos antes o a la vez que la primera dosis de antibiótico. Se ha demostrado que reducen las secuelas neurológicas y la pérdida de audición en meningitis bacterianas⁵.

Presentan mayor beneficio en meningitis de origen neumocócica o por H.influenzae y debe evitarse en inmunodepresión grave y tras cirugía.

Profilaxis de contactos

- N.MENINGITIDIS: A contactos íntimos del paciente, en la familia, guardería, compañeros de habitación, personal sanitario tras RCP (boca a boca). Adultos: Rifampicina 600 mg/12h 2 días. Niños > 1 mes (10 mg/kg/12 horas) 2 días y en niños < 1 mes (5mg/kg/12h) 2 días. Como alternativa, en adultos > 18 años, se puede utilizar ciprofloxacino (500 mg) dosis única. Embarazadas o con lactancia materna: ceftriaxona 250 im o EV.

- H.INFLUENZAE: Indicado en adultos familiares que convivan con el caso índice con contacto estrecho con el enfermo con rifampicina 600mg/24h (niños 20 mg/kg/día) durante 4 días.

MENINGITIS VÍRICAS

El tratamiento se basa en controlar los síntomas mediante reposición hidroeléctrica, antipiréticos, analgésicos y antieméticos si fueran necesarios, con vigilancia del paciente estando seguros del diagnóstico.

Tabla 3. Tratamiento antimicrobiano empírico

FACTORES	ETIOLOGÍA	TTO ELECCIÓN	ALTERNATIVA
Hasta 3 meses	Estreptococo B L.monocitogenes E.coli, Neumococo Neumococo	Ampicilina 200-400 mg/Kg/d c/6h + Cefotaxima 300mg/kg/día En 4-6 dosis	Cloranfenicol 75-100 mg/Kg/6h +Gentamicina 2mg/kg
3m-18a	Meningococo Neumococo H.Influenzae	Cefotaxima 300mg/kg/día En 4-6 dosis + Vancomicina 40-60 mg/kg/6-8h	Cloranfenicol 75-100 mg/Kg/6h+ Vancomicina 40-60 mg/kg/6-8h
18-50a	Neumococo Meningococo H.Influenzae	Cefotaxima 300mg/kg/día En 4-6 dosis ó Ceftriaxona2gr/12h + Vancomicina 1gr/8h	Meropenem 2gr/8h + Vancomicina 1gr/8h
Mayor 50 a ó VIH	Neumococo Meningococo L.monocitogenes Criptococos M.tuberculosis	Cefotaxima 300mg/kg/día En 4-6 dosis ó Ceftriaxona2gr/12h +Ampicilina2gr/4h +Vancomicina 1gr/8h Meningitis VIH:tto específico etiológico	Vancomicina 1gr/8h + Meropenem 2gr/8h + Trimetoprimsulfametoxazol 15-20mg/kg/día en 4 dosis
Etilismo o inmunodepresión	L.monocitogenes Neumococo Meningococo Enterobacterias P.aureuginosa	Ceftazidima 2gr/8h + Ampicilina2gr/4h + Vancomicina 1gr/8h	
TCE abierto o neurocirugía previa(nosocomial)	S.aureus Enterobacterias P.aeruginosa Neumococo	Vancomicina 1gr/8h + Ceftazidima 2gr/8h / Meropenem 2gr/8h	
TCE cerrado o Fístula de LCR	Neumococo	Cefotaxima 300mg/kg/día En 4-6 dosis +Vancomicina 1gr/8h	

Tabla 4. Tratamiento antimicrobiano específico		
ETIOLOGÍA	ELECCIÓN	ALTERNATIVO
H.Influenzae (bacilo G-)	Cefotaxima 300mg/kg/día En 4-6 dosis (en adultos para peso medio 2gr/4h)	Cloranfenicol 1gr/6h
N.Meningitidis (coco G-)	Cefotaxima 300mg/kg/día En 4-6 dosis (en adultos para peso medio 2gr/4h)	Cloranfenicol
CMI <0.1 Neumococo (coco G+) CMI >0.1	Cefotaxima 300mg/kg/día En 4-6 dosis (en adultos para peso medio 2gr/4h) Cefotaxima+Vancomicina20mg/kg/8-12h(en adultos para peso medio 1gr/8h)	Vancomicina 1gr/8h + Rifampicina 600mg/24h
L.Monocytogenes (bacilo G+)	Ampicilina 2gr/4h + Gentamicina 2mg/kg	Trimetoprim sulfametoxazol 15-20mg/kg/día en 4 dosis + Vancomicina 1gr/8h
Estreptococos grupo B	Penicilina G 4 millones UI/4h ó Ampicilina 2gr/4h	Vancomicina 1gr/8h + Gentamicina 2mg/kg

MENINGITIS TUBERCULOSA

Dada la mala tolerancia oral que presentan con frecuencia los pacientes con esta patología, el tratamiento se puede iniciar de forma parenteral.

Los corticoides (Dexametasona 4 mg/6h ev) durante las primeras semanas de tratamiento han demostrado mejorar la supervivencia⁷ en pacientes VIH-.

Durante los 2 primeros meses:

- Isoniazida 5 mg/kg/día máximo 300 mg VO o EV (en adultos dosis diaria 300mg/día)
- Rifampicina 10mg/kg/día máximo 600 mg VO o EV (en adultos dosis diaria 600mg/día)
- Pirazinamida 30 mg/kg/día máximo 2000 mg/día VO en ayunas
- Etambutol 20 mg/kg/día máximo 1500 mg/día VO, si presenta intolerancia, se puede sustituir por Estreptomina 1 gr/día im.

Los 7 a 10 meses siguientes:

- Isoniazida 5 mg/kg/día máximo 300 mg VO o EV (en adultos dosis diaria 300mg/día)

-Rifampicina 10mg/kg/día máximo 600 mg VO o EV (en adultos dosis diaria 600mg/día).

Existe una presentación comercial (Rifater®) que contiene Isoniazida 50 mg, Rifampicina 120 mg y Pirazinamida 300 mg, y se administra para adultos > 55 kg en dosis de 6 comp/d, VO en ayunas.

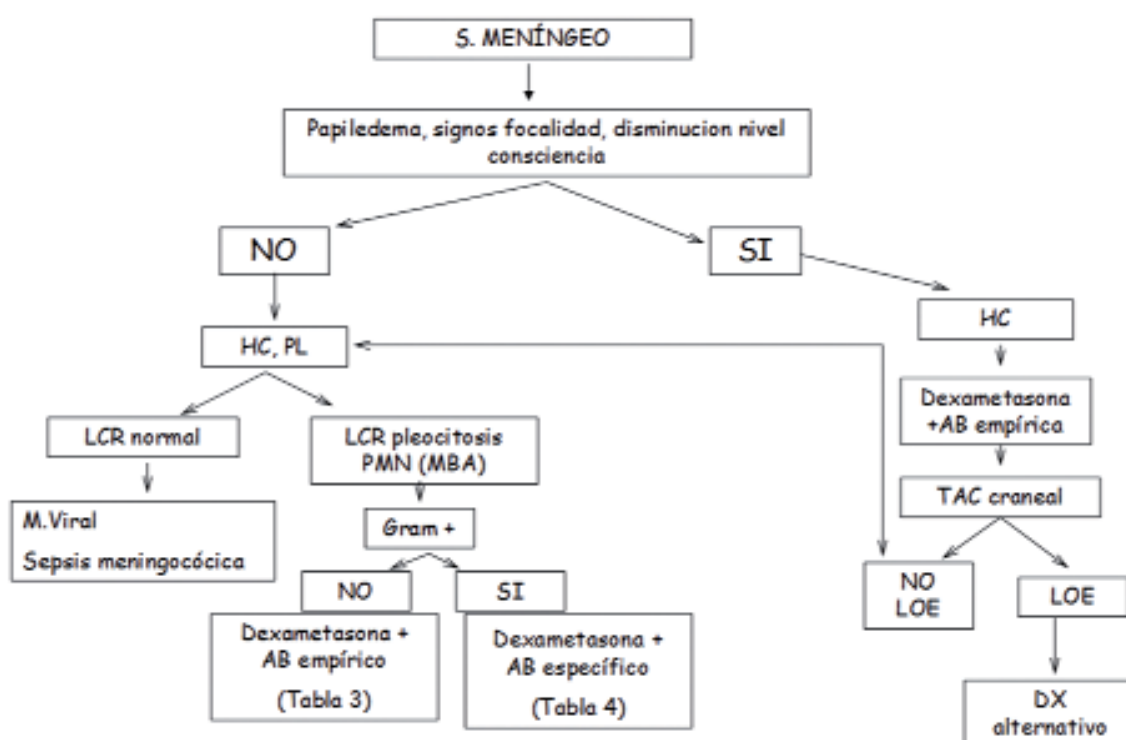


Tabla 5. Algoritmo diagnóstico-terapéutico ante S. Meníngeo.

BIBLIOGRAFÍA

- Brouwer MC., McIntyre P., de Gans J., Prasad K., van de Beek D. Corticosteroids for acute bacterial meningitis. *Cochrane Database Syst Rev.* 2010 Sep 8;(9): CD004405.
- Castelbón Fernández F.J., Carcavilla Martínez A.B. Infecciones del sistema nervioso central. En: Bibiano Guillén C. Manual de Urgencias. Primera edición. *AstraZeneca* 2011. Cap. 64: 547.
- Cañadillas Hidalgo F., Molina Nieto T., Jiménez Murillo L., Montero Pérez F.J. Síndrome meníngeo y absceso cerebral. En: Jiménez Murillo L., Montero Pérez F.J. *Medicina de Urgencias y Emergencias. Guía diagnóstica y protocolos de actuación.* 4ª ed. España. Elsevier 2010. Cap. 63: 440-449.
- García Gil M.E., Gómez Escalonilla C., García Morales I., Galán Dávila L. Infecciones del sistema nervioso central. Síndrome meníngeo y absceso cerebral. En: Blanco-Echevarría A., Cea-Calvo L., García-Gil M.E., Menassa A., Moreno Cuerda V.J., Muñoz Delgado G., Ollala J., Varona J.F. *Manual de diagnóstico y terapéutica médica.* Hospital Universitario 12 de Octubre. 5ª ed. España. MSD 2005. Cap. 44: 511-519.
- Mensa J., Gatell J.M., García-Sánchez J.E., Letang E., López-Suñé E. Meningitis Aguda. *Guía de terapéutica antimicrobiana* 2010: 488.
- Palomo de los Reyes M.J., Casal Codesido J.R., Villaverde Cabaleiro L. Técnicas complementarias médicas. En: Vázquez Lima MJ, Casal Codesido JR. *Guía de actuación en Urgencias.* 3º ed. Ofelmaga. 2008: 573.
- Prasad K., Singh M.B. Corticosteroids for managing tuberculous meningitis. *Cochrane Database Syst Rev.* 2008 Jan 23;(1):CD002244.
- Tunkel A.R., Hartman B.J., Sheldon L. et al. Practice Guidelines for the Management of Bacterial Meningitis. *Clinical Infectious Diseases* 2004; 39: 1267-84.

Capítulo 8 - ENCEFALITIS Y ABSCESO CEREBRAL

Alfredo Morte Pérez, Antonio de Arriba Muñoz, Concepción Valdovinos Mahave

ENCEFALITIS

DEFINICIÓN

Inflamación del encéfalo, difusa o focal, de causa infecciosa, afectación del parénquima cerebral, en muchos casos hay una meningitis asociada y ocasionalmente afectación de la médula espinal o de las raíces nerviosas (meningoencefalitis, encefalomielitis, encefalomielorradiculitis).

Hablaremos de meningoencefalitis cuando aparece afectación clínica y/o patológica de las meninges, el espacio subaracnoideo y el encéfalo de causa infecciosa que puede presentarse como un cuadro agudo, subagudo o crónico.

ETIOLOGÍA

La lista de agentes causantes de encefalitis es muy extensa, sin embargo, en más de la mitad de los casos no se encuentra el agente causal de la encefalitis.

Generalmente está producida por virus.

Mención especial para la **encefalitis herpética**. El virus herpes simplex tipo 1 (VHS-I) es la causa de encefalitis esporádica más frecuente en nuestro medio.

Produce una necrosis hemorrágica en lóbulos temporales y frontales, sin tratamiento tiene una mortalidad del 40-80%. Es fundamental el diagnóstico precoz e iniciar el tratamiento lo antes posible (muchas veces de forma empírica) ya que la evolución y el pronóstico de la enfermedad están en relación directa con el momento de inicio del tratamiento.

La mayoría son el resultado de una viremia que permite al virus alcanzar el parénquima cerebral.

Dos tipos: encefalitis neonatal, generalmente producida por el VHS-II, y la encefalitis herpética a partir de los 3 meses de vida, prácticamente siempre producida por VHS-I.

Factores que influyen en la epidemiología de las encefalitis víricas: edad, inmunocompetencia del paciente, localización geográfica, condiciones climáticas y la época estacional del año.

Otras causas de meningoencefalitis pueden ser: listeriosis (rombencefalitis), toxoplasmosis, criptococosis, tuberculosis (más frecuente en inmunodeprimidos), Rickettsias, Espiroquetas, etc.

En pacientes que llegan del trópico pensar en *Plasmodium falciparum*, togavirus y arbovirus.

En inmunodeprimidos sospechar además *L. monocytogenes*, *M. tuberculosis*, toxoplasma (en VIH), *Candida*, *Cryptococcus*, *Aspergillus*, *Nocardia* y citomegalovirus (CMV).

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

El cuadro clínico suele ser agudo-subagudo con fiebre, cefalea, confusión, trastornos conductuales y alteración del nivel de conciencia.

También aparecen signos de irritación meníngea, crisis comiciales y déficits neurológicos focales (p.e: afectación de pares craneales, afasia, hemiparesia, alucinaciones).

En caso de existir además afectación medular (mielitis) podríamos ver parálisis flácida, alteración de la sensibilidad con un "nivel sensitivo" y disfunción esfinteriana.

Si existe afectación hipotalámica podríamos encontrar SIADH, diabetes insípida, hipertermia.

En otras ocasiones (3-20%) la aparición es más insidiosa manifestándose como una encefalopatía subaguda febril o incluso afebril con alteraciones del nivel de conciencia o del comportamiento, confundándose con "verdaderos casos psiquiátricos", en ausencia de signos de focalidad neurológica y crisis comiciales.

DIAGNÓSTICO

Habrá que realizarlo en el menor tiempo posible.

Historia clínica

Antecedentes de enfermedades virales, TBC o sífilis previas, posibilidad de inmunodepresión o tratamientos depresores de la inmunidad, catarros, vacunaciones o infecciones intestinales pasadas así como historia de viajes o contacto con animales.

Exploración física y neurológica completas

Signos meníngeos, rigidez de nuca, fondo de ojo, nivel de conciencia, pares craneales, signos de focalidad neurológica, etc.

Exploraciones complementarias

- Estudios de neuroimagen. Ante la sospecha de encefalitis, se deberá hacer un TC o preferiblemente RMN craneal (es más sensible y precoz en el diagnóstico).

Si existieran signos de afectación medular focal se haría RMN medular para descartar procesos que requieran cirugía.

- EEG, aunque casi siempre es anormal, identifica si hay actividad comicial y distingue entre encefalitis y la generalizada por otras causas.

Tabla 1. Indicación TAC previo a PL.

<p>En sospecha de cuadros clínicos infecciosos agudos del SNC cuando exista:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Deterioro moderado-severo del nivel de conciencia (siempre si Glasgow 11). - Crisis comiciales. - Focalidad neurológica en la exploración. - Foco parameníngeo o sospecha de otitis, sinusitis, otomastoiditis. - Datos que sugieran hipertensión intracraneal o herniación progresiva: papiledema, paresia del III o VI par. - Ante un fondo de ojo "difícil" o no concluyente (cataratas, enfermo agitado, asimetrías) se solicitará la ayuda del oftalmólogo y si existe duda se hará TAC. <p>En todos los casos de sospecha de meningitis subagudas-crónicas, encefalitis, absceso cerebral.</p> <p>Sospecha de HTiC y/o LOE que produzcan conos de presión o déficits neurológicos focales.</p> <p>Sospecha de hemorragia subaracnoidea.</p> <p>Sospecha de carcinomatosis meníngea.</p>

- Punción Lumbar, si no hay contraindicación tras TAC: Lo más característico: LCR con presión de apertura elevada, claro, con pleocitosis de 10-1.000 células con predominio M.N, presencia significativa de hematíes (valorable si PL no traumática), aumento de proteínas y una glucorraquia normal o baja. Aunque es excepcional, y sobre todo en fases muy precoces de la enfermedad, podríamos obtener un LCR normal.

Solicitar al laboratorio: PCR para los virus neurotropos (familia herpes, VIH); según disponibilidad, detección de antígenos o anticuerpos

intratecales y cultivo para virus, además de las determinaciones habituales: cultivo, Gram, Ziehl y cultivo para micobacterias.

- Hemograma, coagulación, bioquímica (glucosa, iones, urea), Rx tórax, hemocultivos.

- Actualmente se acepta que la realización precoz de RMN y PCR del DNA de VHS en LCR tiene una sensibilidad diagnóstica próxima al 100% incluso en fases iniciales.

TRATAMIENTO

Inmediato ante la sospecha de una encefalitis herpética. Demorarlo en espera de TAC o RMN conlleva un riesgo inaceptable de morbi-mortalidad no asumible dada la baja toxicidad del aciclovir.

Medidas generales

Medidas de soporte hemodinámico y ventilatorio.

Tratamiento de las posibles complicaciones: hipertensión intracranial, control de la fiebre, anticomiciales...

En las fases iniciales puede requerir ingreso en la unidad de vigilancia intensiva.

Si hay edema cerebral importante: Dexametasona (bolo inicial de 8-12 mg iv, posteriormente 4-6 mg/6-8 horas).

Tratamiento específico:

Tratamiento empírico o si se confirma encefalitis por VHS: aciclovir precoz, 10 mg/kg/8 h (diluir en 250 ml de SF y pasar en 60 min) mínimo 14 días (en niños 20mg/kg/8 h durante 21 días). Pautar diluido y de forma lenta (evitar disfunción renal).

Encefalitis por CMV ganciclovir (inducción 5 mg/kg/12 h, posteriormente 5mg/kg/día) y foscarnet (60 mg/kg/8 h durante 14-21 días, posteriormente 60-120 mg/kg/día).

ABSCESO CEREBRAL

Es un proceso supurativo focal intracerebral que comienza como un área localizada e cerebritis (durante unos 4-7 días) y evoluciona a una colección de pus rodeada de una cápsula bien vascularizada (tras 7-10 días).

Tabla 2. Perfiles de LCR			
	Características	Características	Peticiones laboratorio
Perfil purulento o bacteriano	Pleocitosis con aumento de células de predominio (PMN). Glucorraquia disminuida. Aumento de proteínas	Lo más probable: meningitis aguda bact. M. viral aguda (precoz); M.tuberculosa (precoz); M.por Brucella (precoz); Sífilis, Leptospira, M.fúngicas, M. por amebas	Gram, cultivo, antígenos capsulares. Según sospecha: Ziehl, cultivo micobacterias, ADA anaerobios
Perfil linfocitario con glucorraquia normal	Aumento de células con predominio de mononucleares (M.N); Glucorraquia normal y aumento de proteínas	La mayoría: Meningitis aguda viral. Siempre considerar M. Bact. Decapitada o precoz. Otras etiologías como M.tuberculosa (precoz), Brucella, Toxoplasma, Malaria	Gram, cultivo, Ziehl y cultivo para micobacterias, estudio virus neurotrofos - P.C.R para virus familia Herpes, VIH, etc. ADA
Perfil linfocitario con glucorraquia baja	Aumento de células, Predominio M.N; Glucorraquia disminuida y aumento de proteínas	La más característica es la Meningitis tuberculosa, sin olvidar la posibilidad de una meningitis bacteriana decapitada y meningitis o meningoencefalitis viral. Además consideraremos Listeria monocytogenes, Brucella, M. carcinomatosa, M. fúngica (Cryptococcus neoformans, Candida spp)	Gram, cultivo, Ziehl y cultivo para micobacterias, antígenos capsulares bacterianos, "tinta china", antígeno criptocócico, aglutinaciones para Brucella, PCR para virus neurotrofos, ADA

Tabla 3. Interpretación del LCR					
LCR	Presión	Aspecto	Cél/mm ³	Proteínas	Glucorraquia (mg/dl)
Normal	5-20 cm H ₂ O	Claro	< 5 MN	15-45	> 50 mg/dl (60-80% de la glucemia)
Bacteriano	Alta	Turbio	100-10.000 PMN	100-1.000	Muy baja (< 40% de glucemia)
Vírico	Normal o alta	Claro	< 300 MN	40-100	Normal
Tuberculoso	Alta	Opalescente	50-300 MN	60-700	Baja
Fúngico	Alta	Opalescente	50-300 MN	100-700	Baja
Carcinomatoso	Alta	Claro o turbio	20-300 MN y atípicas	60-200	Baja
Hemorragia subaracnoidea	Alta	Hemático xantocrómico	Hematíes	50-1.000	Normal o baja

ETIOLOGÍA

El absceso cerebral puede formarse por tres mecanismos:

a) El más frecuente: extensión de un foco adyacente (sinusal, ótico, odontógeno). Habitualmente únicos y polimicrobianos.

b) Diseminación hematógena (pulmonar, cardiaca). Suelen ser múltiples en la unión córtico-subcortical del territorio de la arteria cerebral media y monomicrobianos.

c) En relación con traumatismo craneoencefálico (TCE) o un procedimiento neuroquirúrgico.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

El síntoma más frecuente es la cefalea, más del 70% de los casos. Más del 60% pueden presentar déficit neurológicos focales (hemiparesia, afasia o defectos campimétricos visuales), fiebre y crisis epilépticas (24-45%). Menos de la mitad presentan la tríada clásica de cefalea, fiebre y déficit neurológico focal.

DIAGNÓSTICO

Siempre deberemos buscar el origen ya que sólo en el 20% de los casos no se llega a conocer.

- Sospecha: cuadro progresivo, generalmente subagudo, de cefalea, focalidad neurológica, fiebre, alteración del nivel de conciencia, crisis comiciales, edema de papila, etc.

- Hasta en el 50% de los casos podemos no encontrar fiebre y/o leucocitosis.

- En niños, inmunodeprimidos y ancianos puede debutar como un síndrome confusional sin otros datos.

Aproximación diagnóstica

- Historia clínica (muy importante los antecedentes y situación basal del enfermo) y exploración física general (atención a posibles focos craneales y a distancia) y neurológica detallada.

Exploraciones complementarias:

- Siempre se solicitará TAC craneal con contraste o RMN craneal (más sensible).

- Además, se requiere hemograma, estudio de coagulación, bio-

química con glucosa, iones y urea, hemocultivos y cultivos de los posibles focos, Rx de tórax y otras zonas dependiendo de la sospecha así como serologías y otras pruebas (ecocardiograma, otoscopia, exploración de senos paranasales, fondo de ojo, examen por ORL, etc.) según las posibilidades etiológicas.

- La punción lumbar no se realizará ya que es poco rentable microbiológicamente y puede existir riesgo de herniación.

Diagnóstico Diferencial

Tumores cerebrales, meningoencefalitis virales y crónicas y hematomas subdurales.

TRATAMIENTO

Tratamiento médico

- Antibioterapia empírica: Administración i.v. durante tiempo largo (6-8 semanas) y con vigilancia de función hepática y renal normales.



Fig 1. RMN con gadolinio: Lesión ocupante de espacio en región temporal izquierda, de 5,4 x 4,2 cm en plano axial y 4 cm. de diámetro longitudinal presenta realce periférico ligeramente irregular tras la administración de gadolinio, con gran zona central con contenido necrótico que presenta un nivel más denso en la región más declive, presenta edema vasogénico perilesional, efecto de masa con compresión del ventrículo lateral izquierdo y ligero desplazamiento de la línea media (0,5 cm). ID: Absceso cerebral.

Origen/situación predisponente	Tratamiento empírico	
Si complicación de meningitis	Atb empírico de meningitis	
Foco desconocido Foco sinusal (1) Foco dental Foco ótico (2) Foco pulmonar (3)(4)	Ceftriaxona 2 g/12 h o cefotaxima 2 g/4 h + metronidazol 10 mg/kg/ 1 g/12 h(5)	Alternativa: meropenem 2 g/8 h con/sin vancomicina
Endocarditis Traumatismo o neurocirugía (6)	Meropenem 2 g/8 h o cefepima 2 g/8 h + cloxacilina 2 g/4 h o vancomicina 1 g/12 h o linezolid 600 mg/12 h	Alternativa: vancomicina 1g/12h o linezolid 600 mg/12 h + aztreonam 2 g/8 h o ciprofloxacino 400 mg/8-12 h

Tabla 4. Antibioerapia empírica en abscesos cerebrales.

(1) Se recomienda añadir de forma habitual vancomicina (1g/12 h) a la cefalosporina de tercera generación hasta conocer los resultados de sensibilidad del laboratorio.

(2) En el caso de absceso secundario a otitis media crónica considerar la sustitución de la cefotaxima o ceftriaxona por otra cefalosporina activa frente a *P. aeruginosa* (cefepima o ceftazidima).

(3) En caso de sospecha de *P. aeruginosa* considerar la sustitución de cefotaxima o ceftriaxona por otra cefalosporina activa frente a *P. aeruginosa* (cefepima o ceftazidima)

(4) En caso de absceso pulmonar en pacientes inmunodeprimidos valorar el añadir cotrimoxazol 5 mg TMP/kg/6 h para cobertura de *Nocardia*.

(5) Si alergia a metronidazol: cloranfenicol 1 g/6 h.

(6) En el caso de sospecha de SAMR o neurocirugía se asociaría o sustituiría la cloxacilina por vancomicina o linezolid. En los pacientes con SIDA o con serología de *T. gondii* positiva, el tratamiento empírico inicial debe incluir: sulfadiacina 1-1,5 g/6 h vo asociada a pirimetamina 10 mg/24 h (dosis inicial) seguido de 50 mg/24 h vo 4-8 semanas más ácido folínico 15-50 mg/día. En estos pacientes como alternativa: clindamicina 600 mg/6 h vo o iv junto con pirimetamina 50 mg/24 h vo 4-8 semanas y ácido folínico

- Cefotaxima 200 mg/kg/día iv en 4-6 dosis, junto con metronidazol 30 mg/kg/día iv u oral en 2-3 dosis.

- Abscesos secundarios a neurocirugía o TCE: Meropenem o Cef-tazidima 2 g/8 h iv junto con Linezolid 600 mg/12 h iv o Vancomicina 15-20 mg/kg/8-12 h iv.

- En el paciente con SIDA, si la serología a toxoplasma es positiva, iniciar tratamiento con Sulfadiacina 4-6 g/día en 4 dosis oral con pirimetamina 25-75 mg/día oral y ácido folínico 15-50 mg/día.

La duración del tratamiento debe ser de 6-8 semanas con control periódico mediante neuroimagen si no hay drenaje o extirpación quirúrgica.

- Si existe edema cerebral importante o signos de enclavamiento: Dexametasona 4 mg/6 h. Debe evitarse su uso indiscriminado y reducir la dosis y suspender lo antes posible.

- El tratamiento profiláctico de las convulsiones no está claramente establecido.

Tratamiento quirúrgico

En todo absceso cerebral debe plantearse la punción-aspiración o la exéresis quirúrgica (multiloculados), especialmente:

- Abscesos mayores de 3 cm.
- Abscesos menores de 3 cm:
 - * Gas en su interior.
 - * De fosa posterior (riesgo de compresión del tronco).
 - * Adyacente a un ventrículo (riesgo de rotura).
 - * Hipertensión intracraneal o enclavamiento o no mejora con tratamiento médico.

Siempre hay que comentar el caso con neurocirugía aunque no se intervenga de forma inmediata.

BIBLIOGRAFÍA

Cañadillas Hidalgo F., Molina Nieto T., Jimenez Murillo L., Montero Pérez, F.J. Síndrome Meníngeo y Absceso Cerebral. En: Jimenez Murillo L., Montero Pérez F.J. *Medicina de Urgencias y Emergencias, Guía diagnóstica y protocolos de actuación* 4ª Ed. Elsevier. 2009. Cap. 63:435-449.

Castelbón Fernández F.J., Carcavilla Martínez A.B. Infección del sistema nervioso central. En: Guillén C.B., García Sanz M.T., Ibero Esparza C., Malagón Caussade F., Vázquez Lima M.J. *Manual de Urgencias. Sociedad Española de Medicina de Urgencias y Emergencias*. SANED-EDICOMPLET. 2011. Cap. 64: 548-551.

García Segarra, G. Absceso Cerebral. En: Moya Mir M.S., Piñera Salmerón P., Mariné Blanc M. *Tratado de Medicina de Urgencias*. Sociedad Española de Medicina de Urgencias y Emergencias. 2010. Tomo I. Capítulo 13.9: 835-839.

- Lavoie F.W., Saucier J.R. Infecciones del sistema nervioso central. En: Rosen. *Medicina de Urgencias, Conceptos y Práctica clínica* 5ª Edición. Elsevier-Mosby. 2002. Tomo III. Cap. 103: 1527-1541.
- Ortega Romero, M.R. Encefalitis. En: Moya Mir M.S., Piñera Salmerón P., Mariné Blanc M. *Tratado de Medicina de Urgencias*. Sociedad Española de Medicina de Urgencias y Emergencias. 2010. Tomo I. Capítulo 13.8: 830-834.
- Sánchez Maganto E., Julian Jiménez A. Infecciones del sistema nervioso central. En: Julian Jiménez A. *Manual de Protocolos y Actuación en Urgencias* 3ª Ed. Sociedad Española de Medicina de Urgencias y Emergencias. SANED-EDICOMPLET. 2010. Cap. 77: 697-716.

Capítulo 9 - TRATAMIENTO DE LA FASE AGUDA DEL ICTUS ISQUÉMICO

Yolanda Bravo Anguiano, M^a José Borrueal Aguilar, Antonio Martínez Oviedo

DEFINICIÓN

Las enfermedades vasculares cerebrales se producen por una alteración, transitoria o definitiva, de una o varias partes del encéfalo (cerebro, cerebelo, tronco) como consecuencia de un trastorno en el aporte sanguíneo. Esto da lugar a un déficit neurológico focal de instauración habitualmente brusca. Existen dos grandes tipos: la isquemia, que supone un (80%), y la hemorragia cerebral (20%). Dentro de la isquemia distinguimos el ataque isquémico transitorio (AIT), cuando los síntomas se recuperan, habitualmente en unos minutos, y no se objetiva lesión en las pruebas de neuroimagen, e infarto cerebral cuando los síntomas son mantenidos, lo que se asocia a necrosis del tejido cerebral.

Esta patología debe ser considerada como una emergencia médica por lo que es necesaria una detección precoz extrahospitalaria y la puesta en marcha de la cadena asistencial que permita una atención preferente. Esto se realiza en nuestro país desde hace varios años mediante el llamado "Código Ictus".

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico se basa en criterios clínicos, anamnesis y examen físico donde se objetive un déficit neurológico focal de inicio agudo, junto con una confirmación mediante pruebas de neuroimagen, TC craneal o RM craneal.

1. **Anamnesis:** hay que investigar la existencia de factores de riesgo cardiovascular (tabaquismo, enolismo, hipertensión arterial, diabetes, dislipemia), cardiopatía, enfermedad vascular cerebral previa y el tratamiento del paciente. Es importante incidir en el modo de instauración del déficit (típicamente en minutos), los posibles factores desencadenantes, los síntomas acompañantes, la evolución temporal y es fundamental conocer la hora de inicio (si no se conoce con exactitud considerar la hora en la que el paciente fue visto bien por última vez). Esto último es muy importante de cara a administrar tratamientos con ventana terapéutica restringida como el fibrinolítico.

2. Las **manifestaciones clínicas** dependen del territorio afectado, la extensión de la lesión y la causa del infarto. Son manifestaciones del territorio anterior o carotideo la hemiparesia y/o hemihipoestesia contralaterales junto con hemianopsia y afasia si se trata del hemisferio dominante. Son síntomas del territorio posterior o vertebrobasilar además de la hemiparesia, la ataxia, la dismetría, la oftalmoparesia y afectación de pares craneales. Las náuseas y vómitos son más frecuentes del territorio posterior o de infartos cardioembólicos. La cefalea no es un síntoma guía pero puede acompañar a los síntomas focales con más frecuencia si el origen es cardioembólico. Las crisis comiciales se producen en aproximadamente un 5% de los ictus y suelen ser parciales con/sin generalización secundaria.

Según la causa del infarto distinguimos los cardioembólicos si el origen está en una arritmia cardíaca o cardiopatía estructural embolígena. Suelen tener una instauración muy brusca y son frecuentes formas de presentación una afasia o una hemianopsia aislada por afectación de la corteza. Los aterotrombóticos, por estenosis de las arterias principales (carótidas, cerebrales medias, vertebrales, basilar) pueden ser de inicio más progresivo o fluctuar y ser precedidos de amaurosis fugax por afectación retiniana. Los lacunares (Fig. 1) son infartos de menor tamaño y de las regiones subcorticales por oclusión de las arterias perforantes y dan lugar a los clásicos síndromes lacunares en los no se producen síntomas de afectación cortical (no hay afasia, hemianopsia, apraxia...). Son la hemiparesia pura, hemihipoestesia pura, hemiparesia-hemihipoeste-



Fig. 1. Pequeña lesión hipodensa en ganglios basales izquierdos correspondiente a infarto lacunar antiguo.

sia, disartria-mano torpe y hemiparesia-ataxia. El origen también puede estar en una causa inhabitual lo que es más frecuente en pacientes jóvenes. Son ejemplos la disección arterial carotidea en la que es frecuente el dolor periocular, cervical y el síndrome de Horner ipsilateral (ptosis y miosis) y la vertebral, con presencia de dolor cervical u occipital. Otra causa infrecuente es la trombosis venosa cerebral que se asocia a estados de hipercoagulabilidad (trombofilias, puerperio, tratamiento con anticonceptivos orales) y además de síntomas focales asocia crisis, cefalea y vómitos por aumento de la presión intracraneal. El infarto migrañoso es más frecuente en mujeres fumadoras y tiene predisposición por el territorio posterior.

3. La **exploración física** debe focalizarse en la valoración cardiovascular (auscultación cardíaca, búsqueda de soplos carotideos, pulsos periféricos, presión arterial, pulsioximetría, glucemia capilar) y neurológica detallando de forma lo más precisa posible el déficit. Además de evaluar el déficit motor que suele ser lo más evidente, no hay que olvidar explorar la semiología cortical de la afasia y la hemianopsia que pueden pasar desapercibidas si no se dispone de tiempo y de los conocimientos necesarios.

4. **Pruebas complementarias:**

-Test de laboratorio: Hemograma, bioquímica general con función renal.

-ECG: Fundamental para el estudio de la causa de la isquemia y por la frecuente comorbilidad cardíaca de los pacientes con ictus.

-Neuroimagen:

*TAC: La prueba básica, más universal, disponible y rápida de realizar es la TAC cerebral. En las primeras horas puede ser normal o mostrar únicamente los llamados signos precoces de isquemia, pero permite realizar el diagnóstico diferencial con hemorragias o tumores. Las nuevas técnicas de imagen funcional como el TAC de perfusión permiten conocer el tejido cerebral hipoperfundido y en riesgo de necrosis y puede además ser muy útil en casos dudosos. El angioTC permite localizar la arteria ocluida (Fig. 2).

*RM craneal: Es superior a la TC ya que permite el diagnóstico de las lesiones isquémicas desde la primera hora de inicio pero tiene el inconveniente de que se precisa más tiempo en la exploración y no está disponible en muchos centros. Las técnicas de imagen funcional perfusión-difusión permiten la evaluación de la región cerebral hipoperfundida y la zona de necrosis así como la valoración del árbol arterial.

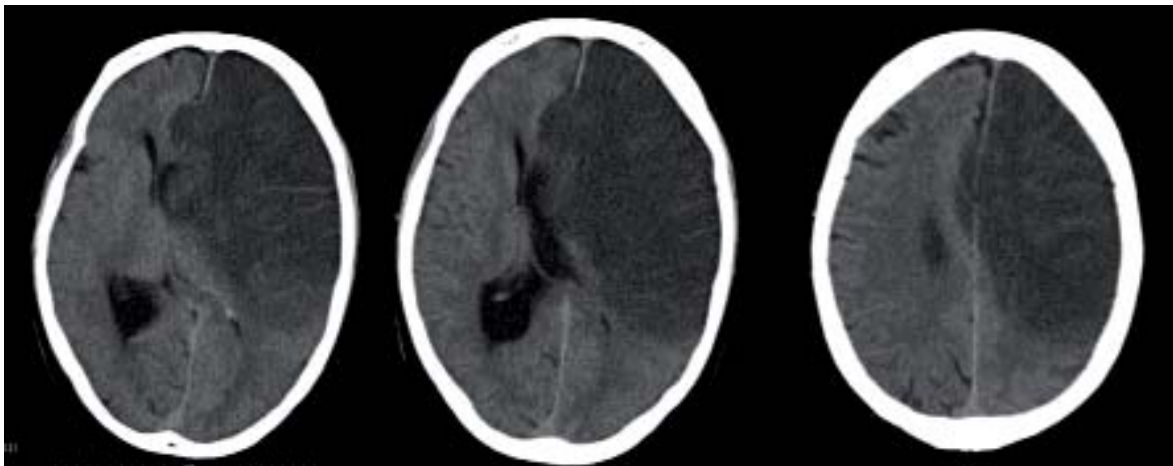


Fig. 2. Lesión hipodensa extensa frontal y parietal con efecto de masa y desplazamiento de ventrículos laterales y línea media correspondiente a un infarto extenso en territorios de arteria cerebral media y cerebral anterior.

-Doppler: El dúplex carotideo y transcraneal aportan información sobre la arteria ocluida y están disponibles en los centros que cuentan con neurólogo de guardia. Esto es útil para confirmar el diagnóstico y evaluar la respuesta a tratamientos como el fibrinolítico (Fig. 3).

-Ecocardiograma y Holter: Necesarios en muchos casos para búsqueda de cardiopatías embolígenas, suele realizarse durante el ingreso.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial debe hacerse con entidades que también pueden producir síntomas focales:

1. **Hemorragia cerebral:** Se presenta con los mismos síntomas focales según el territorio afectado pero con mayor frecuencia asocian cefalea, vómitos y deterioro del nivel de conciencia.



Fig. 3. Doppler transcraneal con flujo normal en paciente sano.

2. Tumores: Habitualmente tienen una presentación más insidiosa pero pueden debutar de forma brusca. El diagnóstico se hace mediante TC craneal o RM si estuviera disponible, y puede ser necesario el uso de contraste endovenoso.

3. Infecciones del sistema nervioso central: La más frecuente es la encefalitis herpética que habitualmente se acompaña de fiebre y cefalea y cuyo inicio suele ser menos brusco. En este caso la neuroimagen puede ser anodina en las primeras horas y ante la sospecha siempre es obligado realizar una punción lumbar donde se observará pleocitosis linfocitaria y aumento de proteinorragia. La confirmación se hará mediante determinación de PCR viral en el LCR y RM craneal.

4. Crisis epilépticas: En casos de inicio parcial de las crisis tras la misma puede observarse una focalidad transitoria denominada parálisis o fenómeno de Todd que pueden simular un ictus. La clave es el antecedente previo de crisis con esa sintomatología y/o la existencia de lesiones antiguas que justifiquen las crisis. Si existen dudas puede ser útil la realización de una RM. La valoración de la circulación cerebral con doppler o angioTC que descarte oclusión arterial y la realización de un EEG, siempre que dichas pruebas estén disponibles.

5. Migraña con aura: La focalidad típicamente precede a la migraña, y tiene una duración menor de una hora. La clave es la historia previa de migraña y episodios similares. El aura más frecuente es la visual seguida de la sensitiva. La migraña con parálisis, migraña hemipléjica, es una enfermedad muy infrecuente por lo que en caso de debilidad siempre hay que pensar en una complicación como el infarto migrañoso.

6. Vértigo periférico: Ha de diferenciarse del central por la ausencia de focalidad como la disimetría o la alteración de pares craneales y la presencia de nistagmo horizontal y gran cortejo vegetativo.

Es importante evitar atribuir a una enfermedad vascular cerebral otras entidades no focales ya que se abusa mucho del término "ictus" para etiquetar muchos cuadros inespecíficos como mareos o síncope. El síncope se produce por una hipoperfusión global y la causa rara vez es neurológica. Los cuadros confusionales por infecciones o alteraciones metabólicas son muy frecuentes en ancianos o pacientes con deterioro cognitivo previo.

MANEJO Y TRATAMIENTO

Tras el diagnóstico nosológico, y si es posible etiológico, hay que iniciar el tratamiento en sus diferentes vertientes: cuidados generales en-

caminados a evitar y tratar complicaciones neurológicas y sistémicas, tratamiento específico (recanalizador y neuroprotector), prevención secundaria y rehabilitación precoz. La fisioterapia ha de iniciarse lo más precoz posible si el estado del paciente lo permite.

MEDIDAS GENERALES

- **Hipertensión arterial:** En la fase aguda es un mecanismo que pretende asegurar aporte sanguíneo a la zona de penumbra por lo que está contraindicado un descenso brusco y prolongado, especialmente con el uso de calcioantagonistas sublinguales. Clásicamente se recomienda tratar si las cifras superan 210/120 en caso de isquemia o con un rango inferior si se va a administrar tratamiento fibrinolítico (185/105) o anti-coagulantes o existen otras patologías concomitantes como insuficiencia renal grave, insuficiencia cardiaca, isquemia miocárdica o disección aórtica. Son de elección fármacos endovenosos. Las nuevas guías (S.E.N.), no obstante bajan el umbral a 185/105 en todos los casos.

Labetalol (Trandate): Ampollas de 100 mg, administrar 10-25 mg en bolo y repetir dosis en 5 minutos si no baja. Puede usarse en perfusión.

Urapidilo (Elgadil): Ampollas de 50 mg, administrar bolo de ¼ o ½ y repetir si se precisa o usar en perfusión si persisten cifras altas.

Nitroprusiato: Si PAD > 140 en perfusión.

- **Hipotensión arterial:** Es muy infrecuente, puede agravar el déficit por mecanismo hemodinámico. Hay que investigar siempre otras patologías cardíacas concomitantes y tratarlas y administrar expansores de volumen y fármacos vasopresores.

- **Hipoglucemia:** Puede simular un ictus y precisa corrección urgente.

- **Hiper glucemia:** Debe tratarse desde el inicio porque se sabe que es deletérea asociándose a infartos de mayor tamaño y peor pronóstico. Se tratará si las cifras son >150 con insulina rápida. Se valorará la necesidad de perfusión.

- **Hipertermia:** Se administrarán antitérmicos, preferiblemente paracetamol, si la temperatura es superior o igual a 37,5 además de buscar el foco infeccioso. No está indicado el tratamiento antibiótico preventivo.

- **Complicaciones respiratorias:** Hay que asegurar una correcta oxigenación y el mantenimiento de la vía aérea libre. Hay que prevenir la broncoaspiración con una correcta valoración de la disfagia y con el uso de sondas nasogástrica si fuera preciso. Se administrará oxigenoterapia si la saturación es menor de 92%.

- **Complicaciones cardíacas** (causa o consecuencia de la EVCA) como arritmias, isquemia miocárdica e insuficiencia cardíaca y tratarlas si ocurren.

- **Manejo hidroelectrolítico:** Hay que tener en cuenta la comorbilidad del paciente para evitar tanto la deshidratación como la sobrecarga hídrica. Se evitarán las soluciones hipotónicas por el riesgo de edema cerebral y las glucosadas.

- **Prevención de úlcera gastroduodenal** de estrés mediante el uso de inhibidores de la bomba de protones durante la fase aguda.

- Para evitar la aparición de **trombosis venosa profunda** y tromboembolismo pulmonar hay que administrar heparina a dosis profiláctica e iniciar una movilización precoz del paciente.

- **Infección de orina:** Evitar sondajes urinarios innecesarios ayudará a prevenir esta frecuente complicación infecciosa.

- Si el paciente presenta **agitación psicomotriz** habrá que asegurarse que no hay una causa tratable subyacente como por ejemplo fiebre o retención urinaria. Se tratará con neurolépticos a dosis bajas evitando la sedación excesiva.

- **Nutrición:** Tan pronto como sea posible ha de iniciarse nutrición oral y si ésta no es posible por medio de sonda nasogástrica para mantener un buen estado nutricional del paciente que prevenga infecciones y úlceras de decúbito.

- Las **úlceras de decúbito** se previenen con una correcta higiene e hidratación de la piel, un buen estado nutricional y cambios posturales.

TRATAMIENTO ESPECÍFICO

- **Antitrombóticos:** Se recomienda iniciar tratamiento antiagregante dentro de las primeras horas, una vez descartada la hemorragia cerebral y si el paciente no va ser candidato a tratamiento trombolítico. De primera elección se usará AAS 300 mg si no hay contraindicación. Si existe contraindicación o el paciente estaba previamente tratado con AAS deberá administrarse Clopidogrel 75 mg/día. La eficacia y seguridad de la administración de una dosis de carga de 300 mg, sí demostrada en la cardiopatía isquémica, no está demostrada en la isquemia cerebral aunque es una práctica recomendada por algunos autores. El trifusal (Disgren) tiene una eficacia similar al AAS pero mejor tolerancia gástrica. La ticlopidina está en desuso por su efectos secundarios. El dipiridamol (Persantin) solo ha demostrado eficacia administrado junto al AAS y es una alternativa al Clopidogrel siempre que no coexista cardiopatía isquémica.

- **Anticoagulantes:** La heparina a dosis terapéuticas suele ser indicada si existe una fuente cardioembólica o en el ictus en progresión, sobre todo si la isquemia es de territorio vertebrobasilar, aunque no está demostrada su utilidad en la fase aguda. Esta terapia suele diferirse unos días en caso de infartos muy extensos o hipertensión arterial de difícil control. Otras indicaciones de anticoagulación serían la disección arterial, la trombosis venosa cerebral, la estenosis carotídea suboclusiva y el estado protombótico. Tanto el tratamiento antiagregante como el anticoagulante han de diferirse 24 horas si el paciente recibe trombolíticos por el riesgo potencial de incrementar la transformación hemorrágica.

- **Trombolisis:** Se ha demostrado que el tratamiento fibrinolítico con rtPA endovenoso dentro de las cuatro horas y media desde el inicio de los síntomas mejora el pronóstico funcional a los tres meses y, a pesar de incrementar las hemorragias intracraneales, no incrementa la mortalidad. Ha de ser administrado por neurólogos expertos en vascular, en un centro que cuente con unidad o equipo de ictus, neurocirujano, hematólogo, unidad de cuidados intensivos y tras la realización de una prueba de neuroimagen que descarte hemorragia y otras lesiones no isquémicas. En centros donde no se cuente con neurólogos este tratamiento puede administrarse con la colaboración de un neurólogo experto en vascular del centro terciario correspondiente mediante telemedicina. Se administra un bolo inicial con el 10% de la dosis y el resto en infusión continua en una hora, con una dosis de 0.9 mg/kg, máximo 90 mg. (Ver tabla). Se monitorizará estrictamente la presión arterial (cada 15 minutos la primera hora, cada 30 minutos las primeras 6 horas y posteriormente cada hora) y la situación neurológica durante las primeras 24 horas y se diferirá todo tratamiento antiagregante o anticoagulante hasta la realización de una TC de control a las 24 horas donde se descarte la existencia de una hemorragia intracraneal importante.

- **Trombolisis intra-arterial:** Con fármacos trombolíticos o dispositivos de trombectomía mecánica. Aunque aún no se dispone de suficientes ensayos clínicos y no está protocolizada su administración, permite la administración del fármaco trombolítico con una ventana más amplia, de 8 horas para el territorio carotídeo y hasta 12 para el vertebrobasilar. Se utiliza en casos individualizados cuando existe alguna contraindicación para el tratamiento endovenoso. Se precisa de un neurorradiólogo intervencionista.

- Están en experimentación **tratamientos neuroprotectores**, pero actualmente no hay ninguno que haya demostrado efecto beneficioso y sea aplicable en la práctica clínica diaria. La citicolina por el momento no demostrado suficiente evidencia para su administración aunque algunos autores la recomiendan (Citicolina 1000 mg endovenosos cada 12

Tabla 1. Criterios para la administración de tratamiento fibrinolítico con rtPA endovenoso
Criterios de inclusión:
Edad 18 – 80 años (mayor de 80 años si la calidad de vida previa es buena)
Diagnóstico clínico de isquemia cerebral que origina un déficit neurológico súbito y focal cuantificable, excluyendo la posibilidad de hemorragia mediante TAC cerebral.
Inicio de los síntomas en las 4 horas y media previas al inicio del tratamiento trombolítico.
Los síntomas están presentes durante al menos 30 minutos y no han mejorado significativamente antes del tratamiento.
Criterios de exclusión:
Evidencia de hemorragia intracraneal en la TAC.
Síntomas desde de más de 4 horas y media o inicio desconocido.
Déficit neurológico mínimo o síntomas que mejoran rápidamente antes del inicio de la infusión*.
Isquemia grave según valoración clínica (puntuación NIHSS>25) y/o de neuroimagen*.
Crisis al inicio de los síntomas*
Síntomas sugestivos de hemorragia subaracnoidea, incluso si el TAC es normal.
Administración de heparina en las 48 horas previas y tiempo de tromboplastina activada por encima del valor superior normal del laboratorio.
Pacientes con antecedentes de infarto cerebral y diabetes mellitus concomitante*.
Infarto cerebral en los 3 meses previos
Cifra de plaquetas inferior a 100,000/mm ³ .
Presión arterial sistólica >185 mmHg o presión arterial diastólica >110 mmHg, o necesidad de tratamiento agresivo (medicación intravenosa) necesaria para reducir la presión arterial por debajo de estos límites.
Glucemia <50 o > 400 mg/dl.
Diátesis hemorrágica conocida
Tratamiento con anticoagulantes orales e INR ≥1,7.*
Hemorragia evidente o grave o peligrosa reciente
Antecedente conocido o sospechado de hemorragia intracraneal
Hemorragia subaracnoidea o aneurisma cerebral conocido.
Antecedente de lesión grave del sistema nervioso central (ej. Neoplasia, aneurisma intracraneal o cirugía medular)
Retinopatía hemorrágica, como en la diabetes (las alteraciones de la visión pueden indicar retinopatía)
Masaje cardíaco traumático reciente (menos de 10 días), parto reciente, punción reciente en un vaso no compresible (por ejemplo, punción subclavia o yugular).
Endocarditis bacteriana, pericarditis.
Pancreatitis aguda.
Enfermedad gastrointestinal ulcerosa documentada en los últimos 3 meses, varices esofágicas, aneurisma arterial, malformación arterio-venosa
Neoplasia con riesgo hemorrágico aumentado
Hepatopatía grave, incluyendo insuficiencia hepática, cirrosis, hipertensión portal y hepatitis activa
Cirugía mayor o traumatismo importante en los últimos 3 meses
*Contraindicaciones relativas, deben ser valoradas por un neurólogo.

horas durante los tres primeros días y posteriormente 1000 mg vía oral cada 12 horas hasta completar 12 semanas).

TRATAMIENTO DE LAS COMPLICACIONES NEUROLÓGICAS

- El edema cerebral aparece en las primeras 48-72 horas tras el inicio y se asocia a deterioro neurológico. Suele ser más grave en pacientes jóvenes dando lugar a un importante incremento en la presión intracraneal y a herniaciones. Para prevenirlo es recomendable la elevación de la cabecera del paciente a 30-40°, evitar la hipertensión, la hipoxemia, la hipertermia, las soluciones hipotónicas y los estímulos dolorosos. Para tratarlo las guías recomiendan el uso de agentes osmóticos, como el manitol asociado a furosemida, y se encuentran en experimentación otras terapias como hipotermia y la craniectomía descompresiva. Los corticoides no son eficaces para el tratamiento del edema cerebral de origen isquémico.

- No está indicado el tratamiento preventivo de las crisis comiciales y caso de presentarse se actuará abortando la crisis con benzodiazepinas vía endovenosa y posteriormente con un fármaco antiepiléptico (por ejemplo valproato).

- Ictus progresivo: Se considera que existe una progresión significativa del déficit si existe un incremento > 4 puntos en la escala NIHSS. Dicho empeoramiento puede producirse por varias causas. Lo primero es valorar las constantes (FC, FR, ECG, saturación y PA) y descartar la existencia de causas metabólicas como hipo o hiperglucemia o fiebre, que pueden incrementar la focalidad. Una vez comprobado esto hay que realizar una nueva TC para valorar si existe incremento del tejido infartado, incremento del edema, transformación hemorrágica o nueva isquemia cerebral en otro territorio (Fig. 4). En el caso de la hemorragia cerebral el empeoramiento puede deberse al desarrollo de hidrocefalia (hemorragia abierta a ventrículos), resangrado o vasoespasma en caso de hemorragia subaracnoidea. Cada una de estas situaciones ha de diferenciarse puesto que el manejo será diferente.

CRITERIOS DE INGRESO

Como normal general todos los pacientes con sospecha de ECV deben ingresar en un hospital que disponga de unos requisitos mínimos. Es deseable y recomendación de la OMS que se disponga de neurólogo y unidad de ictus, ya que el ingreso en éstas ha demostrado disminuir la mortalidad y la dependencia.

- **AIT**: Deben ingresar para iniciar precozmente la prevención secundaria dado que el mayor riesgo de recurrencia se produce en las pri-



Fig. 4. Lesión hipodensa fronto-parietal derecha con componente hiperdenso en su interior correspondiente a un infarto agudo con transformación hemorrágica. En la zona occipital derecha se objetiva una lesión hipodensa a que corresponde a un infarto antiguo.

meras dos semanas.

- **Infarto cerebral:** Deben ingresar para administrar tratamiento específico según el caso, evitar y tratar complicaciones, iniciar prevención secundaria y rehabilitación.

- De forma individualizada, podrían no ingresar pacientes con AIT o infarto con déficit ligero, si ya han sido recientemente estudiados, si han pasado más de 1-2 semanas o/y si la situación basal es de dependencia (por ejemplo por demencia, enfermedad incurable...) ya que no obtendrían beneficio del ingreso. También podría darse el alta al AIT que se realiza analítica, TAC urgente y ecodoppler de troncos supraaórticos en 24-48 horas, con remisión preferente a neurología.

De forma individualizada, podrían no ingresar pacientes con AIT o infarto con déficit ligero, si han sido recientemente estudiados, si han pasado más de 1-2 semanas o si la situación basal previa es mala (por demencia, enfermedad incurable...), ya que no obtendrían beneficio alguno del ingreso.

También podría darse el alta al AIT que se realiza analítica completa, TAC urgente y ecodoppler de troncos supraaórticos en 24-48 horas, con remisión preferente a Neurología.

BIBLIOGRAFÍA

- Collaborative meta-analysis of randomised trials of antiplatelet therapy for prevention of death, myocardial infarction, and stroke in high risk patients. *Bmj* 2002; 324 (7329): 71-86.
- Guidelines for Management of Ischaemic Stroke and Transient Ischaemic Attack 2008. The European Stroke Organisation (ESO) Executive Committee and the ESO Writing Committee. *Cerebrovasc Dis* 2008;25: 457-507.
- Harold P. Adams, J, Gregory del Zoppo, Mark J. Alberts, Deepak L. Bhatt, Lawrence Brass, Anthony Furlan, Robert L. Grubb, Randall T. Higashida, Edward C. Jauch, Chelsea Kidwell, Patrick D. Lyden, Lewis B. Morgenstern, Adnan I. Qureshi, Robert H. Rosenwasser, Phillip A. Scott, Eelco F.M. Wijdicks. Guidelines for the Early Management of Adults With Ischemic Stroke: *Guideline From the American Heart Association*. *Stroke*. 2007;38: 1655-1711.
- Hacke W., Kaste M., Bluhmki E., Brozman M., Dávalos A., Guidetti D., Larue V., Lees KR., Medeghri Z., Machnig T., Schneider D., von Kummer R., Wahlgren N., Toni D. ECASS Investigators. *Thrombolysis with alteplase 3 to 4.5 hours after acute ischemic stroke*.
- Martí-Fàbregas J., Cocho D., Bravo Y., Martí-Vilalta J. Ll. Tratamiento fibrinolítico en las primeras 6 horas de la isquemia cerebral. *Neurol Supl* 2005; 1(1): 67-75.
- Tissue plasminogen activator for acute ischemic stroke. The National Institute of Neurological Disorders and Stroke rt-PA Stroke Study Group. *N Engl J Med* 1995;333(24): 1581-7.
- Vilalta J. L. *Enfermedades vasculares cerebrales*. Ed Prous Science 2004.
- Wardlaw JM, Sandercock PA, Berge E. Thrombolytic therapy with recombinant tissue plasminogen activator for acute ischemic stroke: where do we go from here? A cumulative meta-analysis. *Stroke* 2003;34(6): 1437-42.

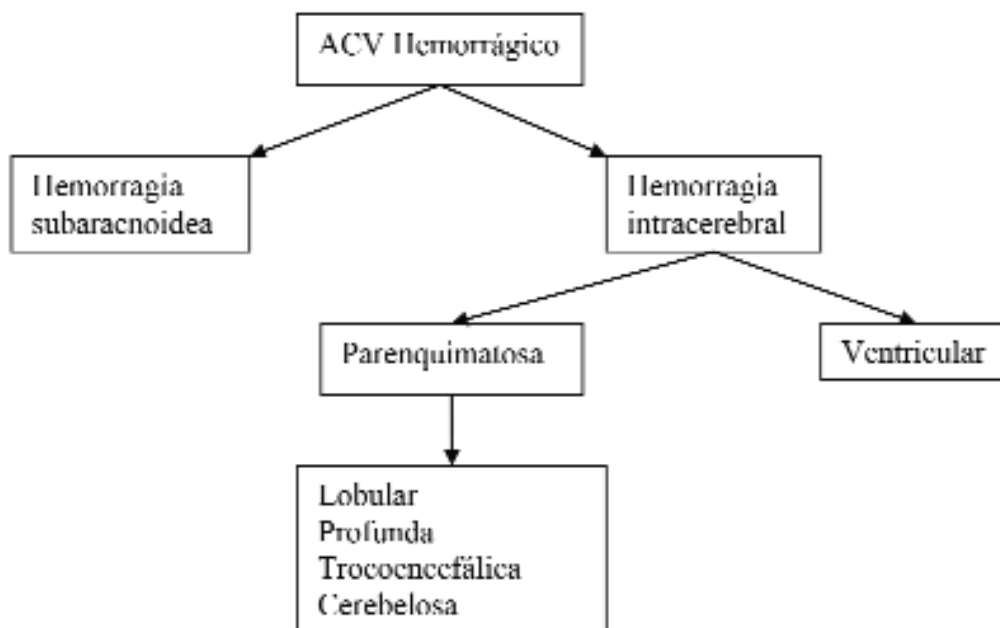
Capítulo 10 - ACCIDENTES CEREBROVASCULARES HEMORRÁGICOS

Francisco José Esteban Fuentes, Ramón Fernández Madruga, Carmen María Ros Tristán

DEFINICIÓN Y TIPOS

Se define ACV por la aparición brusca de un déficit neurológico focal, causado por una enfermedad vascular.

ACV hemorrágico es una colección hemática dentro del parénquima encefálico producida por rotura vascular, con o sin comunicación con espacios subaracnoideos o el sistema ventricular y suponen entre el 10-20% del total de ACV. Pueden ser:



HEMORRAGIA INTRACEREBRAL

Es el acumulo de sangre en el parénquima encefálico por rotura de un vaso, siendo sus localizaciones más frecuentes los ganglios de la base, lóbulos cerebrales, cerebelo y tronco.

FACTORES DE RIESGO

Hipertensión arterial, malformaciones vasculares como aneurismas y angiomas, tratamiento anticoagulante, sangrado tumoral, angio-

patía amiloide cerebral, discrasias sanguíneas, diabetes, hipercolesterolemia, cardiopatía, tabaquismo, alcoholismo, tóxicos, drogas como la cocaína, obesidad, vida sedentaria.

CUADRO CLÍNICO

Depende de su localización y suele añadir síntomas derivados de la hipertensión intracraneal y de las alteraciones en meninges. Nos orientan hacia un ACV hemorrágico síntomas como: Cefalea brusca e intensa, deterioro del estado de conciencia mantenido o progresivo, vómitos sin vértigo, rigidez de nuca, antecedentes de hipertensión arterial grave, alcoholismo, tratamiento anticoagulante, forma de instauración y progresión del déficit en minutos, disminución progresiva del nivel de conciencia, factores desencadenantes como maniobras de Valsalva.

Clínica según localización de la hemorragia

Hemorragia putaminal: Hemiparesia, hemihipoestesia, hemianopsia, disfasia y desviación oculocefálica al lado afecto.

Hemorragia talámica: Hemiparesia, hemihipoestesia, mirada forzada hacia abajo en convergencia, ptosis palpebral y miosis.

Hemorragia del núcleo caudado: Confusión, trastornos de la memoria, hemiparesia y paresia transitoria de la lateralidad de la mirada.

Hemorragia lobar: Occipital: Dolor ocular ipsilateral y déficit campimétrico. Frontal: Hemiparesia y cefalea frontal. Parietal: Hemihipoestесias y dolor temporal anterior.

Hemorragia pontina: Tetraplejia, coma, pupilas puntiformes, oftalmoplejia internuclear, y ataxia.

Hemorragia cerebelosa: Cefalea occipital, vértigo, disartria, ataxia de tronco y de la marcha, lateropulsión ipsilateral, nistagmo, disimetría y defectos campimétricos.

DIAGNÓSTICO

Basado en: Anamnesis e historia clínica, exploración sistémica general, exploración neurológica y vascular y pruebas complementarias.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Glucemia con tira reactiva.

Análisis de sangre incluyendo: Hematimetría y recuento leucocitario, bioquímica con glucosa, urea, creatinina, sodio, potasio, CK, AST y alanina aminotransferasa, estudio de la coagulación.

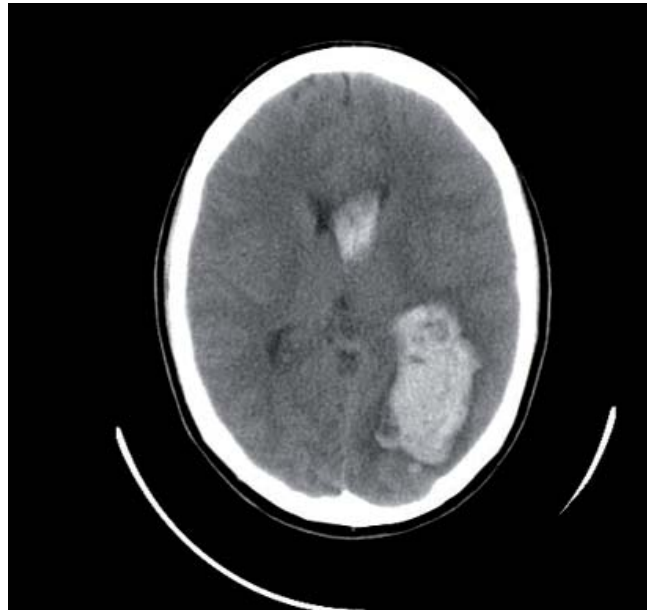


Fig. 1. Extensa hemorragia intraparenquimatosa t mporo-occipital izquierda con vertido intraventricular en el asta frontal y occipital del mismo lado.

- **ECG**

- **TAC craneal:** M todo fiable de distinc n entre ACV isqu mico y ACV hemorr gico.

- **Imagen TAC**

- **Punci n lumbar:** Siempre tras la realizaci n de TAC. Con sospecha de HSA y TAC craneal normal o no concluyente, focalidad de origen vascular dudoso, con cl nica sospechosa de infecci n en SN Central o proceso infiltrativo men ngeo.

- **Radiograf a AP y Lateral de T rax.**

- **Otras:** Gasometr a arterial, RMN, angiograf a, electroencefalograma, ecocardiograma y ECO-Doppler.

DIAGN STICO DIFERENCIAL

Crisis comiciales, estados confusionales (t xicos, alteraciones metab licas como la hipoglucemia, psiqui tricas o postraum ticas), s ncopes, tumores, hematoma subdural, encefalitis, encefalopat a de Wernicke, esclerosis m ltiple, migra a con aura, v rtigo perif rico, ansiedad.

TRATAMIENTO DEL ACV HEMORR GICO

Medidas generales

Reposo en cama con la cabecera levantada a 30 .

Oxigenoterapia si Sat O2 inferior a 94%.

Aspiración de secreciones y colocación de SNG en caso de posible broncoaspiración.

Dieta absoluta.

Vía venosa periférica y administración de Suero Fisiológico isotónico a dosis de 1500-2000 ml /24h. El Suero Glucosado favorece el edema cerebral, por tanto no debe usarse.

Colector o empapador o sondaje vesical en caso de no control de esfínteres.

Medidas antiescara.

Tratar hiponatremia e hiperglucemia ya que aumentan la mortalidad.

Revisión de la medicación de base del paciente.

Pantoprazol 40 mgr/24h iv en prevención de hemorragia digestiva de estrés.

Tratamiento de la hipertermia que empeora el pronóstico: Paracetamol 1gr/6h iv y Metamizol magnésico 2gr/6h iv.

Medidas antiedema

Se aplican con signos o síntomas de hipertensión intracraneal, herniación cerebral y aumento del grado de coma.

Diuréticos osmóticos: Manitol en dosis de carga de 1gr/Kg. iv que puede repetirse cada 6 horas.

Con edema vasogénico: Dexametasona en dosis de 8 mgr iv en bolo seguida de 4mgr/6h

Hiperventilación mecánica.

Barbitúricos: Tiopental sódico en dosis de 1-5mgr/Kg. iv.

Medidas hipotensoras

En contexto de un ACV la tensión arterial ideal es de 160-170/95-100 en normotensos y 180-190/105-110 en hipertensos. Estas cifras no requieren tratamiento.

No se tratan tensiones arteriales sistólicas menores de 170 mm de PA sistólica en ACV hemorrágico.

En caso de requerir tratamiento hipotensor se usan:

Enalapril a dosis inicial de 5 mgr/24 h vo.

Labetalol a dosis de 100 mgr/12h vo.

Captopril a dosis de 25 mgr/8h vo.

Si no es posible el uso de la vía oral o la presión arterial es superior a 230/120 mm se usa la vía intravenosa:

Labetalol: En dosis inicial de 20 mgr/5 minutos en bolo intravenoso lento hasta el control de la cifras tensionales o hasta la administración de 100 mgr.

Urapidil: En dosis inicial de 25 mgr iv en 20 segundos se puede repetir a los 5 minutos la misma dosis, si a los 15 minutos de la 2ª dosis no se ha conseguido control de la cifras tensionales se administran 50 mgr iv en 20 segundos.

Con presión arterial diastólica de 140 mmHg se requiere el ingreso en UCI para tratamiento con Nitroprusiato sódico iv.

INDICACIÓN QUIRÚRGICA

Hematomas cerebelosos con disminución del nivel de conciencia o signos de compresión del tronco (>3cm de diámetro) o que desarrollen hidrocefalia obstructiva.

Hematomas lobares superficiales con deterioro neurológico progresivo.

Hematomas encapsulados que se comporten como una masa cerebral.

Hematomas talámicos o pontinos que produzcan hidrocefalia.

HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA

La HSA se define como la presencia de sangre en el espacio subaracnoideo o en el sistema ventricular, donde habitualmente solo hay LCR, debido a rotura de un vaso arterial o venoso.

La causa más frecuente de HSA traumática es el trauma craneal y en la espontánea o no traumática, la rotura de un aneurisma intracraneal (80-90 %) que puede ser congénito (sacular) o adquirido (arterioscleroso, micótico, disecante, neoplásico).

Su incidencia es de 10-20 casos /100.000 habitantes/año, con predominio en mujeres (3:2), con edad media de 50 años (40-65 años) y en raza negra.

Son factores de riesgo: HTA, consumo de alcohol, tabaco, drogas, embarazo, parto, Hª familiar positiva o enfermedades asociadas (coartación aórtica, riñón poliquistico, síndrome de Marfan, neurofibromatosis, etc.).

CLÍNICA

En un 25% de los casos se desencadena por un esfuerzo físico (defecación, coito, tos, risa explosiva). En un 30% aparece durante el sueño.

Síntomas premonitorios: Presentan en los días o semanas previos síntomas menores como pérdida de conciencia y/o cefalea (cefalea centinela) que se consideran episodios menores de hemorragia.

Clínica propiamente dicha: Cefalea súbita, brusca, intensa ("la peor de mi vida"), localizada o difusa, acompañada de síntomas vegetativos (náuseas, vómitos, fotofobia), pérdida transitoria de conciencia, alteraciones de conducta, crisis epilépticas, síntomas neurológicos focales, rigidez de nuca e incluso coma.

La escala de Hunt y Hess tiene valor pronóstico y terapéutico.

DIAGNÓSTICO

Se sospecha por la clínica y se confirma por TAC craneal sin contraste que permite el diagnóstico en el 80-95% de los casos (Fig. 2). Con TAC normal es obligada una punción lumbar preferentemente después de 12 horas de inicio de los síntomas, aplicando al LCR la "prueba de los 3 tubos" para diferenciar un sangrado por HSA de un sangrado traumático al realizar la PL, también se aplican otros test como "xantocromía del sobrenadante", presencia de ferritina o Dímero-D positivo.

Otras pruebas utilizadas son: Angiografía de los 4 vasos, RMN, Angio-RM, Angio-TAC, Eco-Doppler transcraneal.

ESCALA DE HUNT Y HESS		
Grados	Criterios	Mortalidad
I	Asintomático o mínima cefalea y ligera rigidez de nuca.	15%
II	Cefalea moderada o intensa, rigidez de nuca sin déficit neurológico (a excepción de parálisis de pares craneales).	25%
III	Confusión, letargia o ligero déficit focal.	35%
IV	Estupor, hemiparesia moderada o grave, probable rigidez de descerebración y alteraciones vegetativas.	70%
V	Coma profundo, rigidez de descerebración.	100%

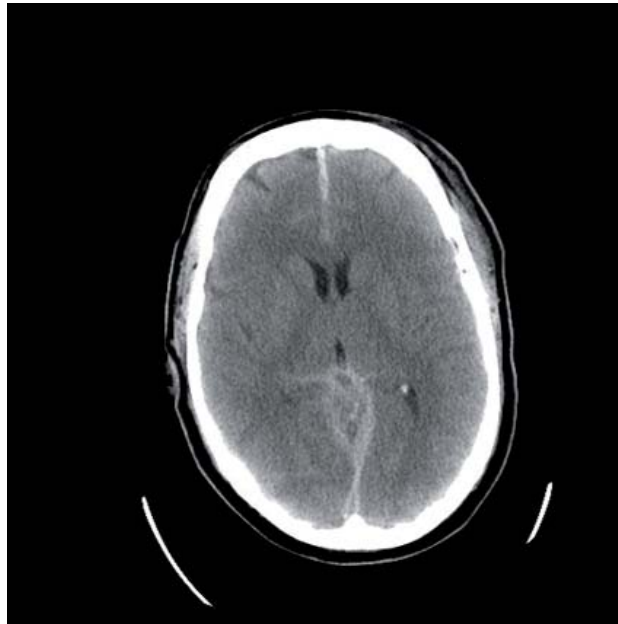


Fig. 2. Se aprecia hemorragia subaracnoidea extensa a nivel de la cisura interhemisférica, surcos corticales superiores, yuxtatentorial, cisterna supraselar, .cisternas perimesencefálicas

Otras exploraciones urgentes: Hemograma, Bioquímica con glucosa, urea, creatinina, sodio, potasio, CK y CK-MB, Coagulación, ECG y Rx de tórax.

Debemos realizar diagnóstico diferencial con: cefaleas primarias (migraña, jaqueca, etc.), meningitis, encefalitis, absceso cerebral, arteritis de la temporal, síndromes de hipertensión intracraneal, glaucoma agudo de ángulo cerrado e intoxicación por monóxido de carbono.

COMPLICACIONES

Neurológicas:

-Resangrado: 2 picos de incidencia, en las primeras 24-48 horas y a la semana. Se evita excluyendo el aneurisma de la circulación general por vía endovascular (embolización) o cirugía.

-Vasoespasmos con isquemia cerebral tardía: Entre el 4^o-12^o día postsangrado. Se trata con la terapia "Triple H" (Hemodilución-Hipervolemia-Hipertensión) y Nimodipino vo 60mg/4 h (3 semanas) o iv en perfusión continua a dosis de 1-2mg/h durante 7-14 días y continuar vo hasta completar las 3 semanas.

-Hidrocefalia: Puede aparecer en las primeras 24 horas (Tto.: Drenaje ventricular externo) o semanas después (Tto.: Derivación ventriculoperitoneal).

-Otras: Crisis convulsivas, HIC, edema cerebral.

No neurológicas:

Pulmonares: disnea y neumonía.

Cardiacas: arritmias, edema agudo de pulmón e IAM.

Metabólicas: hiponatremia.

TRATAMIENTO MÉDICO

Medidas generales:

- Medidas de soporte vital si precisa.
- O₂ si Sat O₂ < 95%.
- Reposo absoluto en cama con elevación de 30°.
- Dieta absoluta.
- Sueroterapia evitando sueros glucosados.
- Si náuseas o vómitos: Metoclopramida 1 amp/8 h iv y si es preciso SNG.
- Si cefalea: Paracetamol 1gr/6 h iv o Metamizol 2gr/8h iv.No Salicilatos.
- Profilaxis antitrombótica con medias elásticas.
- Laxantes: Aceite de parafina 1sobre/12h vo.
- Omeprazol o Pantoprazol: 40mgr/24h iv.
- Control estricto de T. Art.: No tratar si TA <180/95. Utilizar Labetalol, Enalapril o Uradipilo. Evitar hipotensiones.
- Si agitación: Haloperidol 5mg/8h iv o im
- Antagonistas de Ca: Nimodipino vo 60mg/4 h (3 semanas) o iv en perfusión continua a dosis de 1-2mg/h durante 7-14 días y continuar vo hasta completar las 3 semanas.
- Control de crisis convulsivas: Diazepam o Midazolam, y si no respuesta: Difenilhidantoína.
- Corticoides: Dexametasona en dosis inicial de 8mg iv para continuar con 4mg/6h iv.

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

Aneurismas: Abordaje quirúrgico directo, ligadura de la carótida, Tto.Intravascular: Oclusión del vaso o del aneurisma.

Malformaciones arteriovenosas: Técnicas: Escisión quirúrgica, Embolización transvascular y Radiocirugía.

CRITERIOS DE INGRESO

Siempre interconsulta a Neurocirugía.

Todo paciente con sospecha de HSA debe ingresar en el Área de observación de Urgencias hasta confirmación o exclusión del diagnóstico.

Si grados de Hunt y Hess mayor/igual de III: Ingreso en UCI.

Si grados de Hunt y Hess menores de III: Ingreso en Neurocirugía.

Son factores de mal pronóstico: Edad superior a 65 años, Escala de Hunt y Hess IV-V o Glasgow <8, presencia de vasoespasmos, resangrado, hidrocefalia o edema cerebral, HSA aneurismática > 10mm.

Indicaciones de cirugía urgente: Hidrocefalia severa y grandes hematomas que obligue a cirugía de descompresión urgente. Los demás casos de HSA se derivan para intentar terapia endovascular.

BIBLIOGRAFÍA

American Heart Association. Guidelines for the management of aneurismal subarachnoid hemorrhage: a statement for healthcare professionals from a special writing group of the Stroke Council, American Heart Association. *Stroke*. 2009; 40(3): 994-1025.

García Vázquez A.M., Montero Pérez F.J., et al. Hemorragia subaracnoidea espontánea. En: Jiménez Murillo L. *Medicina de Urgencias y Emergencias. Guía diagnóstica y protocolos de actuación*. 4ª ed. Elsevier 2010: 429-434.

Grupo de Estudio de Enfermedades de la Sociedad Española de neurología. Manejo coordinado y prevención del ictus. Consenso de la Sociedad de Medicina Familiar y Comunitaria y del grupo de Estudio de Enfermedades Cardiovasculares de la Sociedad Española de Neurología. *Nemol Supl* 2007; 3 (2): 1-40.

Lobato Casado P., Morín Martín M., et al. Accidente cerebrovascular agudo en Urgencias. En: Julián Jiménez A. *Manual de Protocolos y Actuación en Urgencias*. 3ª ed. Edicomplet 2010: 509-522.

Molina Nieto T., Calvo Rodríguez R., et al. Accidente cerebrovascular. En: Jiménez Murillo L. *Medicina de Urgencias y Emergencias. Guía*

diagnóstica y protocolos de actuación. 4ª ed. Elsevier 2010: 415-428.

Palma López L., Vázquez Lima M.J., et al. Accidentes cerebrovasculares. En: Vázquez Lima, Casal Codesido. Guía de actuación en Urgencias. 3ª ed. Coruña: *Ofelmaga* 2007: 154-156.

Ruiz Molina A., Pérez Parra A. Accidente cerebrovascular agudo. En: Moya Mir MS. Normas de actuación en Urgencias. 4ª ed. Madrid: *Panamericana* 2008: 539-550.

Van Gijn J., Kerr R.S., et al. Subarachnoid haemorrhage. *Lancet* 2007; 369:306-318.

Capítulo 11 - TROMBOSIS VENOSA SENOS CEREBRALES (TVSC)

Juana M^a Vicario Bermúdez, Irina Sirba, Ernesto Daneris García López

INTRODUCCIÓN

La trombosis de los senos venosos cerebrales (TSVC) es una causa poco común e infrecuente de infarto cerebral, representando del 0.5 al 1% de los accidentes cerebrales. Esta patología es importante porque se relaciona con alta morbilidad. Ocurre en todos los grupos de edades, con dos picos de incidencia, entre los neonatos, y otro en la tercera década de la vida, preferiblemente mujeres en edad fértil. Se estima que la incidencia anual es de 3-4 casos por cada 10 millones de personas, pero puede incrementarse a 8 casos por millón en la población pediátrica. La manifestación clínica de estos pacientes es muy variable, desde lo asintomático hasta el coma. La morbilidad y mortalidad asociada a esta patología han pasado del 30 al 50%, a menos del 10% actualmente. En aquellos casos no tratados, la mortalidad aumenta hasta el 48%. Cerca del 75% de los pacientes que padecen esta afección son mujeres. El 80% de los pacientes presentan una adecuada evolución si se realiza un diagnóstico temprano, gracias a las nuevas técnicas de imagen, y tratamiento individualizado, dependiendo de los múltiples factores de riesgo asociados, la mayoría de ellos irreversibles.

ANATOMÍA

Los senos venosos son verdaderos repliegues de la duramadre, recubiertos por un endotelio vascular y de forma especial protegidos contra las presiones que se originan en la cavidad craneana. Recogen la sangre venosa del encéfalo procedente de las venas propiamente encefálicas y la llevan a las venas del cuello, de la superficie externa del cráneo y a las del diploe. Los más importantes son: el *seno longitudinal superior*, el *longitudinal inferior*, el *recto*, el *lateral o transverso*, el *cavernoso* y los *senos petrosos*. El *seno longitudinal superior* está situado en el borde superior de la hoz del cerebro y corre desde la cresta frontal hasta la prensa de serófilo, donde desemboca. Recibe afluentes desde las caras interna y externa de los hemisferios cerebrales y desde la duramadre (venas meníngeas medias). El *seno longitudinal inferior* es mucho más pequeño que el superior y está asentado en un repliegue del borde inferior de la hoz

LOCALIZACIÓN	FRECUENCIA (%)
Seno Sagital Superior (SSS)	62%
Seno Transverso Lateral	41-45%
Seno Sigmoideo (SS)	18%
VENAS CORTICALES (Venas Frontales Posterior y Anterior, Vena Trolar)	17%
Yugular Interna	12%
Sistema Venoso Profundo	11%

Tabla 1. Frecuencia de localización TVSC

del cerebro. Recibe afluentes desde la cara interna de ambos hemisferios y del cuerpo calloso, es corto y desagua en el seno recto de la base de la hoz. El *seno recto* es corto y ocupa un repliegue dural de la base de implantación de la hoz del cerebro, sobre la parte media de la tienda del cerebelo. Por su extremidad anterior recibe a la gran vena de Galeno y por su extremidad posterior desagua en un punto de confluencia con el seno longitudinal superior, que recibe el nombre de prensa de Serófilo o torcular. El *seno lateral* sale de la prensa de Serófilo y se dirige horizontalmente hacia fuera y dentro de un repliegue del borde convexo de la tienda del cerebelo, y al llegar a la cara interna de la apófisis mastoides, se curva hacia abajo y adentro, hasta el agujero rasgado posterior, donde confluye también el seno petroso inferior; de ahí continúan ambos hacia la yugular interna. El *seno cavernoso* está constituido por un repliegue de la duramadre, a ambos lados de la fosa pituitaria. Comunica hacia delante con los plexos venosos de la órbita y hacia abajo con los plexos venosos de las fosas esfenopalatina y pterigomaxilar; hacia atrás se continúa con los senos petroso superior, por medio de los cuales desagua en la vena yugular interna. Los *senos petrosos* son dos: el *superior*, que sigue el borde superior del peñasco en un repliegue de la duramadre del borde externo de la tienda del cerebelo y que termina por su extremidad posteroexterna en el seno lateral; y el *inferior*, que va por el borde inferior del peñasco, desde el seno cavernoso hasta el agujero rasgado posterior, donde se une al seno lateral para formar la vena yugular interna (Fig. 1).

PATOGÉNESIS

Existen dos teorías a tener en cuenta:

- **Trombosis de las venas cerebrales:** edema alrededor de los

ESTADOS PROTROMBÓTICOS ADQUIRIDOS	<ul style="list-style-type: none"> • Síndrome nefrótico • Hiperhomocisteinemia • Anticuerpos Antifosfolípido y Anticardiolipina • Resistencia proteína C activada y factor V Leiden • Embarazo y puerperio • Neoplasias
CONDICIONES GENÉTICAS PROTROMBÓTICAS	<ul style="list-style-type: none"> • Deficiencia de proteína S y C • Deficiencia de antitrombina III • Mutación en el factor V de Leiden • Mutación en la posición 20210A (sustitución A por G) del gen de Protrombina (factor II) • Hiperhomocisteinemia por mutación en la MTHF reductasa
ENFERMEDADES INFLAMATORIAS	<ul style="list-style-type: none"> • Sarcoidosis • Lupus eritematoso sistémico • Granulomatosis de Wegener • Síndrome de Behçet • Enfermedad intestinal inflamatoria • Tiroiditis
CONDICIONES HEMATOLÓGICAS	<ul style="list-style-type: none"> • Leucemia • Policitemia • Trombocitosis • Trombopenia secundaria a HBPM • Hemoglobinuria paroxística nocturna (HPN) • Anemia ferropénica • PTT
INFECCIONES	<ul style="list-style-type: none"> • Infecciones sistémicas • Infecciones parameningeas (Otitis, mastoiditis, sinusitis, órbita, cara, meningitis)
CAUSAS MECÁNICAS	<ul style="list-style-type: none"> • Trauma craneoencefálico • Procedimientos neuroquirúrgicos • Complicaciones post-epidural • Cateterización de la V. yugular • Punción lumbar
FÁRMACOS-DROGAS	<ul style="list-style-type: none"> • Anticonceptivos orales • Litio • Danazol • Vitamina A • Inmunoglobulinas • Antineoplásicos (L-Asparaginasa, Tamoxifeno)

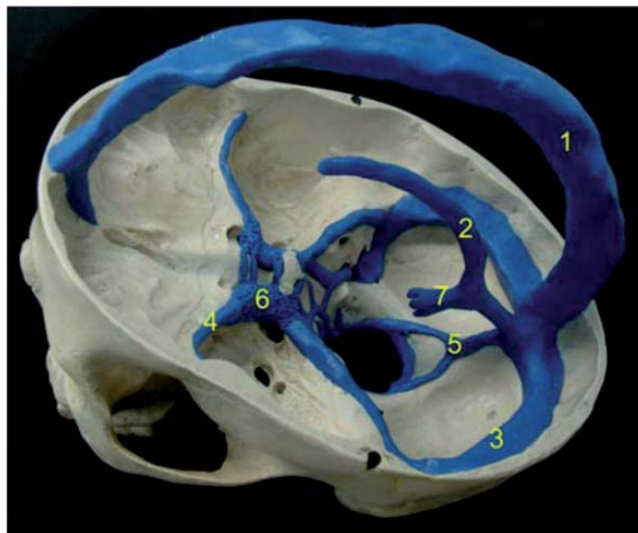


Fig 1. Molde de Senos venosos. Vista laterosuperior. Se aprecian los senos sagital superior (1), sagital inferior (2), transversos (3), esfenoparietales (4), occipital (5), cavernoso (6) y la vena cerebral magna (7).

vasos venosos por la obstrucción, que puede producir 2 tipos de edemas, y el infarto o isquemia subsiguiente:

o **Edema citotóxico**, por la lesión o daño de las membranas celulares y de las bombas iónicas por la isquemia.

o **Edema vasogénico**, por el daño en la BHE, con extravasación del plasma sanguíneo al espacio intersticial.

- **Trombosis de senos venosos**, donde se alojan las granulaciones de Pachioni, encargadas de la reabsorción de LCR. Aparición de hemorragias e infartos venosos.

Generalmente ambos procesos suelen expresarse simultáneamente dando como resultado Hipertensión Intracraneal (HTIC) por disminución del retorno venoso y de la absorción de LCR, aunque no haya dilatación de ventrículos ni hidrocefalia.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS TVSC

El diagnóstico de la TVSC se basa esencialmente en un alto grado de **sospecha clínica** y su **confirmación radiológica**. Los hallazgos clínicos se basan fundamentalmente de los signos derivados de la HTIC, y la focalidad neurológica según la aparición de infarto/isquemia o hemorragia cerebral. El síntoma más frecuente de la TVSC es la cefalea, secundaria a la HTIC, presente en cerca del 90% de los pacientes, iniciándose como una *cefalea* leve que progresivamente con el paso de días a semanas se torna severa. Por otra parte la aparición de cefalea sin focalidad neurológica y el hallazgo de *papiledema* o *diplopia* (parálisis VI PC) ocurren en el 25% de los pacientes, en ausencia de otras causas causantes de HTIC. Ocasionalmente

SÍNTOMAS	FRECUENCIA
CEFALEA	90%
PAPILEDEMA	25%
SIGNOS FOCALES	27-79%
ALTERACIONES NIVEL CONSCIENCIA	10-63%
CRISIS	10-63%
OTROS: SIGNOS PIRAMIDALES BILATERALES, RIGIDEZ NUCAL, HTIC AISLADA	5-28%

Tabla 2. Síntomas TVSC

un pequeño porcentaje de pacientes, sobre todo en grupos de mayor edad, pueden presentarse con cuadros de *somnolencia* y *obnubilación progresivas* o *síndromes confusionales* en ausencia de focalidad neurológica clara (esta presentación clínica sería más típica de infartos en zonas talámicas bilaterales y sistema venoso profundo).

Las manifestaciones clínicas también dependen de la localización de la trombosis. El más frecuentemente afectado es el Seno Sagital Superior (SSS) con cefalea, incremento presión intracraneal y papiledema, y en algunas ocasiones déficit motor. Si los afectados son los senos laterales se manifiesta como una Otitis Media Aguda (OMA) con síndrome constitucional, fiebre, dolor en oído medio y región mastoidea junto con cefalea. Aproximadamente el 16% de los pacientes expresan trombosis del sistema venoso cerebral profundo, que se puede acompañar de afectación de los ganglios de la base y región talámica. Las trombosis de las venas corticales son muy infrecuentes. Clínicamente la TVSC evoluciona hacia un rápido deterioro neurológico que se puede producir:

1. AGUDO <48 horas de evolución en el 37% de los pacientes.
2. SUBAGUDO >48 horas a 30 días en el 56% de los pacientes.
3. CRÓNICO > 30 días en el 7% de los pacientes.

Por norma general el tiempo medio desde el inicio de los síntomas hasta que se acude al Servicio de Urgencias oscila alrededor de los 4 días, y hasta su diagnóstico de 7 días.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

ANALÍTICA CONVENCIONAL

- a. Si sospechamos TVSC solicitar analítica completa básica, VSG,

Actividad de Protrombina, TTPa (CLASE I, NIVEL EVIDENCIA C).

b. Screening de las causas subyacentes de hipercoagulabilidad; posteriormente se procederá al estudio de las causas protrombóticas tanto genéticas como adquiridas del paciente a las 8-12 semanas del episodio agudo (CLASE I, EVIDENCIA C).

c. D-DÍMERO elevado ayudaría a apoyar el diagnóstico de TVSC, pero su normalidad no lo excluye (CLASE IIB, EVIDENCIA B).

PUNCIÓN LUMBAR

a. Sólo si alta sospecha clínica de meningitis. No la realizaremos si el paciente posee focalidad neurológica o hallazgos de imagen compatibles con TVSC. El hallazgo de una alta presión de salida del LCR durante la PL es altamente sugestivo, y está presente en más del 80% de los pacientes con TVSC que se presentan con cuadros de cefalea por HTIC. En LCR es característico un 50% de pleocitosis con linfocitosis y 35% proteínas, aunque la ausencia de tales características no descartaría TVSC.

En pacientes con cefalea de evolución tórpida y hallazgos de HTIC idiopática es necesaria la realización de **PRUEBAS DE IMAGEN** para excluir la existencia de TVSC como causante de la misma (CLASE I, EVIDENCIA C):

a. NO INVASIVAS

TAC CEREBRAL CON CONTRASTE (Fig. 2):

Signos directos:

1. **Signo del delta vacío o triángulo vacío o signo del delta negativo (30%)**: opacificación de las venas colaterales de drenaje de la pared del SS que delimitan al trombo triangular en el interior del seno. Presenta patrón triangular realzado por el contraste con una región central sin contraste en la parte posterior del seno sagital.

2. **Signos indirectos**: con mayor frecuencia el realce focal parenquimatoso. En ocasiones el trombo en fase crónica puede captar contraste debido a fenómenos de neovascularización lo que puede conducir a una falsa imagen de flujo normal.

TC CEREBRAL SIN CONTRASTE

Ante la presencia de signos neurológicos como cefalea intensa, alteraciones mentales ó signos neurológicos focales la **primera prueba a realizar a su llegada al Servicio de Urgencias** sería TC sin contraste apareciendo:

Signos directos:

1. Hiperdensidad de las venas corticales o senos duros como **primer signo radiológico**.

2. Hiperdensidad en forma de triángulo o redondeada en la parte posterior del seno sagital posterior, denominado "**signo del triángulo**".

3. Ante una trombosis aguda de las venas corticales, puede aparecer el "**signo de la cuerda tensa**".

Signos indirectos:

Son más frecuentes y representan alteraciones del parénquima cerebral secundarias a los cambios isquémicos, lo que incluye lesiones edematosas, infartos venosos y lesiones hemorrágicas. Habitualmente la localización subcortical en territorios que no siguen una distribución arterial típica y con una localización proximal al drenaje del seno afectado como serían:

4. SSS, que se localiza a ambos lados del seno venoso afectando lóbulos temporal, parietal y occipital.

5. Senos transversos con afectación de los lóbulos temporales.

6. Vena cerebral interna o seno recto con afectación típicamente de tálamos y también ganglios basales (forma de "**mariposa**").

RESONANCIA MAGNÉTICA NUCLEAR (FIG. 3):

La RM junto con la venografía poseen una alta sensibilidad y se consideran en combinación la prueba más idónea para el diagnóstico, no únicamente en la detección de signos directos de TVC, sino también en la identificación y caracterización de las lesiones parenquimatosas cerebrales secundarias. El protocolo de estudio debe incluir secuencias FLAIR, T1 (con y sin contraste), T2, T2*, así como secuencias de difusión y venográficas.

Signos directos:

El primer indicio (*en los 5 primeros días*) sería la ausencia de la imagen normal de "vacío de señal" que produce el flujo sanguíneo fisiológico. El trombo precoz es isodenso e hipodenso en T2.

Posteriormente (*tras los 5 primeros días*) es hiperintenso en T1 y T2.

Al pasar el *primer mes* se puede recanalizar la oclusión y reaparece el flujo.

Signos indirectos:

Correspondientes a las lesiones parenquimatosas secundarias que se presentan en el 40-70% de los casos. El grado de obstrucción venosa se relaciona directamente con la presencia de estos signos indirectos, aunque no con su localización, debido al desarrollo de circulación venosa colateral.

INDICACIONES:

1. *Diagnóstico inicial en pacientes alérgicos al contraste yodado.*

2. *Cuando los hallazgos de la TC no sean concluyentes.*

3. *De forma complementaria y con carácter preferente a un estudio de venografía-TC que haya demostrado la presencia de una trombosis venosa, para poder definir con más precisión las lesiones isquémicas o hemorrágicas asociadas.*

4. *En el seguimiento de pacientes, especialmente si se considera la recanalización de la vena o seno trombosado un criterio de retirada del tratamiento anticoagulante.*

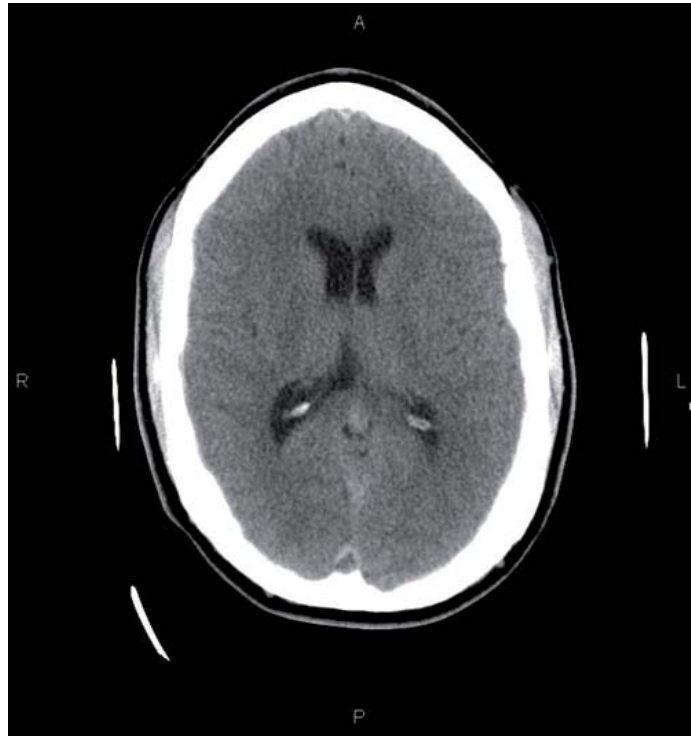


Fig. 2. TC: Defecto de replecion en seno trasverso y longitudinal superior con realce periferico de morfologia triangular (signo del delta) compatible con trombosis venosa.

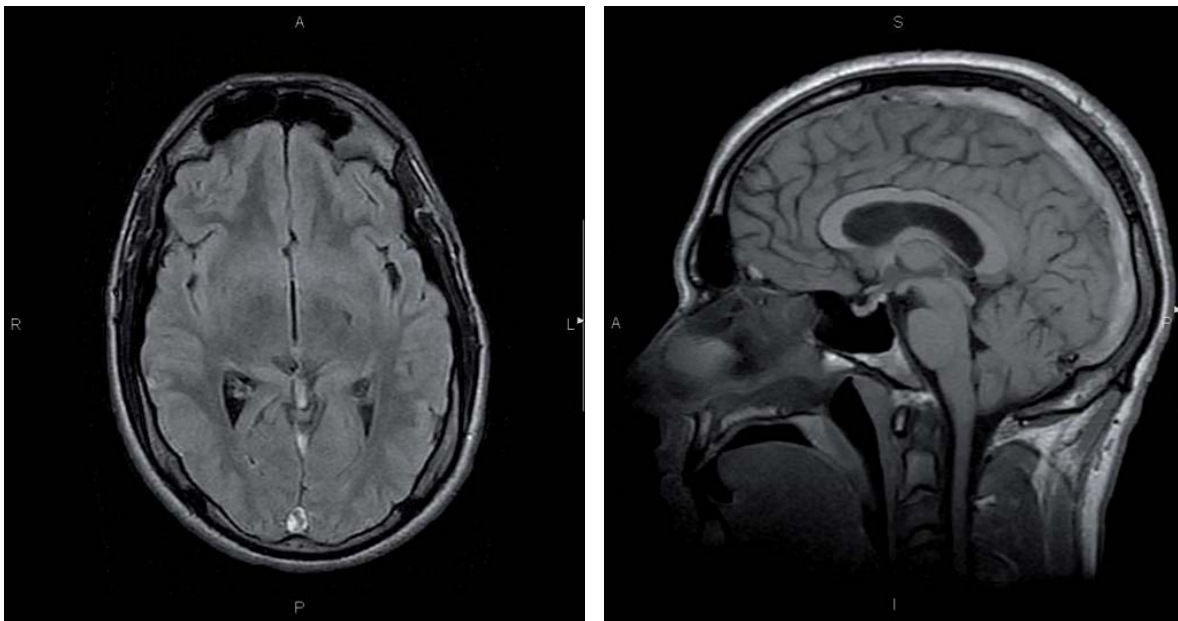


Fig. 3. RM. Se aprecia hiperintensidad de señal de los senos venosos longitudinal superior y transverso derecho, que puede ser debida a trombosis a ese nivel.

b. INVASIVAS:

VENOGRAFÍA-TC

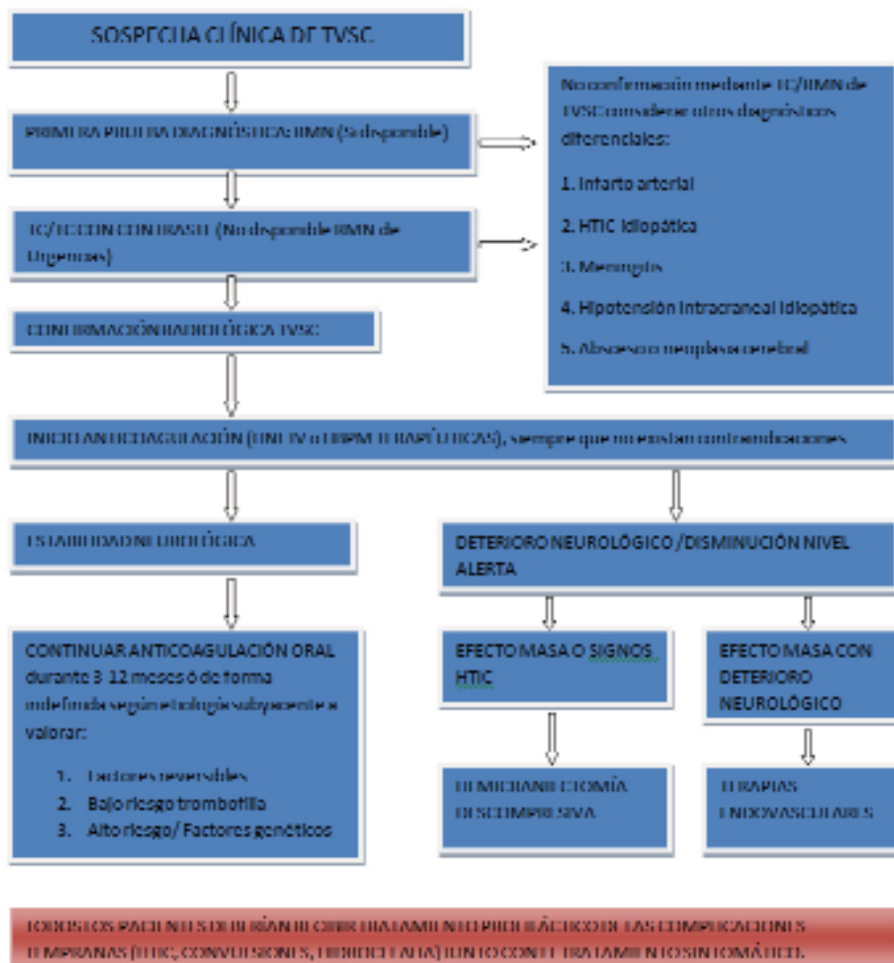
VENOGRAFÍA-RMN

ANGIOGRAFÍA INTRAARTERIAL

RECOMENDACIONES AHA.

1. Realización en la evaluación inicial de los pacientes con sospecha clínica de TVSC la realización de TC o RMN, teniendo en cuenta que su negatividad no excluye la presencia de TVSC. Ante la negatividad de estas podría realizarse venografía-TC o RMN, o para determinar la extensión de las lesiones si TC o RMN han sido positivas (**CLASE I, NIVEL DE EVIDENCIA C**).
2. Seguimiento mediante TC o RMN en pacientes con clínica persistente a pesar del tratamiento médico o ante la sospecha de mayor propagación de la lesión inicial (**CLASE I, NIVEL DE EVIDENCIA C**).
3. En pacientes con diagnóstico previo de TVSC que se presentan con clínica sugestiva de nuevo cuadro, está indicada la realización de un nuevo TC o RMN (**CLASE I, NIVEL DE EVIDENCIA C**).
4. Tratar secuencias T2 obtenidas con eco de gradiente o usar contraste para compararla con imágenes de RMN sin contraste inicial (**CLASE IIA, NIVEL DE EVIDENCIA B**).
5. Si hallazgos no concluyentes en TC o RMN, y alta sospecha clínica, estaría indicada la realización de angiografía-TC o RMN (**CLASE IIA, NIVEL DE EVIDENCIA C**).
6. Seguimiento con TC o RMN a los 6 meses del diagnóstico de TVSC para valorar la recanalización en la oclusión de los senos/venas cerebrales en pacientes en tratamiento y actualmente estables (**CLASE IIA, NIVEL DE EVIDENCIA C**).

ALGORITMO PARA EL MANEJO DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO TVSC



Diagnosis and Management of Cerebral Venous Thrombosis: "A Statement for Healthcare Professionals from the American Heart Association/American Stroke Association" (AHA, Febrero 2011).

ANTICOAGULACIÓN	Facilita recanalización, crecimiento y nuevos episodios Riesgo transformación hemorrágica. Individualizar
FIBRINOLISIS	Fracaso ACO. Empeoramiento neurológico o HTIC
RECANALIZACIÓN ENDOVASCULAR	Fracaso tratamiento médico
CRANIECTOMÍA DESCOMPRESIVA	Progresión focalidad neurológica Alteraciones visuales
ASPIRINA	Valorar riesgo/beneficio. No estudios
ESTEROIDES	Edema vasogénico. Hipercoagulabilidad
ANTIBIÓTICOS	Infección local o sistémica (Drenaje y antibioterapia)

Tabla 3. Tratamiento TVSC.

MANEJO Y PREVENCIÓN DE LAS COMPLICACIONES TEMPRANAS



RECOMENDACIONES AHA.

1. En pacientes con TVSC y sospecha de infección bacteriana se recomienda drenaje de la colección y tratamiento antibiótico (**Clase I; Nivel Evidencia C**).
2. En pacientes con TVSC e HITC vigilar progresión de la focalidad neurológica y de las posibles alteraciones visuales, en su caso cirugía urgente (**Clase I; Nivel Evidencia C**).
3. En pacientes con TVSC y cuadro convulsivo asociado a lesión parenquimatosa se recomienda inicio de tratamiento antiepiléptico (**Clase I; Nivel de Evidencia B**).
4. No recomendado en ausencia de crisis epilépticas (**Clase III; Nivel de Evidencia C**).
5. Anticoagulación inicial con HBPM o HNF intravenosas, vigilando incrementos de la presión intracraneal (posible transformación hemorrágica) (**Clase IIa; Nivel de Evidencia B**).
6. En pacientes con TVSC e HITC se recomienda la utilización de acetazolamida. PL, descompresión Nervio Óptico y shunts están recomendados si se producen alteraciones visuales (**Clase IIa; Nivel de Evidencia C**).
7. Si durante tratamiento anticoagulante se produce empeoramiento clínico, se procederá al intervencionismo endovascular (**Clase IIb; Nivel de Evidencia C**).
8. En pacientes con deterioro neurológico brusco, efecto masa importante y transformación hemorrágica, poseen como primera opción hemicraniectomía descompresiva (**Clase IIb; Nivel de Evidencia C**).
9. En pacientes con TVSC no se recomienda tratamiento esteroide por la hipercoagulabilidad (**Clase III; Nivel de Evidencia B**).

BIBLIOGRAFÍA

- Bousser M.G., Ferro J.M. Cerebral venous thrombosis: an update. *Lancet Neurol.* 2007; 6: 162–170.
- Christopher R., Nagaraja D., Dixit NS., Narayanan C.P. Anticardiolipin antibodies: a study in cerebral venous thrombosis. *Acta Neurol Scand.* 1999; 99: 121–124.
- Cucchiara B., Messe S., Taylor R., Clarke J., Pollak E. Utility of D-dimer in the diagnosis of cerebral venous sinus thrombosis. *J Thromb Haemost.* 2005; 3: 387–389.
- Ferro J.M., Canhao P., Stam J., Bousser M.G., Barinagarrementeria F; ISCVT Investigators. Prognosis of cerebral vein and dural sinus thrombosis: “results of the International Study on Cerebral Vein and Dural Sinus Thrombosis” (ISCVT). *Stroke* 2004; 35: 664–670.
- Jones B.V. Case 62: lobar hemorrhage from thrombosis of the vein of Labbe. *Radiology* 2003; 228: 693– 696.
- Lalive P.H., de Moerloose P., Lovblad K., Sarasin F.P., Mermillod B, Sztajzel R. Is measurement of D-dimer useful in the diagnosis of cerebral venous thrombosis? *Neurology.* 2003; 61: 1057–1060.
- Stam J. Thrombosis of the cerebral veins and sinuses. *N Engl J Med.* 2005; 352: 1791–1798.
- Stam J. Cerebral venous and sinus thrombosis: incidence and causes. *Adv Neurol.* 2003; 92: 225–232.
- Wasay M., Bakshi R., Bobustuc G., Kojan S., Sheikh Z., Dai A., Cheema Z. Cerebral venous thrombosis: analysis of a multicenter cohort from the United States. *J Stroke Cerebrovasc Dis.* 2008; 17: 49 –54.

Capítulo 12 - AMNESIA GLOBAL TRANSITORIA (AGT)

M^a José Borrueal Aguilar, M^a Carmen Cerdeño Gómez, Emilio Carlos López Soler

DEFINICIÓN

Déficit brusco y severo de la memoria anterógrada (recordar hechos o palabras después de varios minutos), que se mantiene durante horas. El paciente vuelve a la normalidad manteniendo una amnesia total del episodio. Ausencia de otros signos neurológicos focales o comiciales.

Incidencia muy variable según los distintos estudios, tasas de 3/100.000 habitantes y año. Aumenta en mayores de 50 años en ambos sexos. No hay acuerdo respecto a la distribución por sexos de la AGT, existen estudios contradictorios.

Hasta un 15% de los pacientes presentan más de un episodio a lo largo de la vida.

ETIOLOGÍA

Desconocida.

Hay distintas hipótesis sobre la causa, entre las que se incluyen teorías sobre una posible base epiléptica, migrañosa, isquémica o por congestión venosa de los hipocampos.

Existe un acuerdo general entre los investigadores sobre que los cambios cerebrales producidos durante la AGT se deben a una disfunción transitoria de la región temporal medial, donde el hipocampo y las estructuras parahipocámpicas juegan un papel importante, aunque todavía seguimos sin conocer cuales son las causas que originan estos cambios cerebrales.

Así mismo, existen varios desencadenantes que se han relacionado con la aparición de la AGT, como son el dolor, ansiedad, cambios de temperatura, ejercicio, maniobras de Valsalva, pruebas diagnósticas, intervencionismo, vuelos transoceánicos y relaciones sexuales entre otros.

CLÍNICA

Desorientación témporo-espacial, amnesia retrógrada y amnesia anterógrada (formula preguntas repetitivas, no puede retener la infor-

mación). Son incapaces de retener lo que está sucediendo a su alrededor, por lo que parecen desorientados en el tiempo y en el espacio. Alteración en el registro de los episodios actuales. La personalidad, capacidad resolutive, lenguaje, función visual y espacial se mantienen intactas. Son capaces de usar información contextual y conocimiento previo del mundo para hacer inferencias sobre su situación. Sensación de angustia.

Una minoría de los pacientes presenta dolor de cabeza, náuseas, adormecimiento y leve mareo durante o después del episodio, pero hay ausencia de síntomas neurológicos importantes.

Dura unas horas con recuperación gradual hasta la normalidad.

DIAGNÓSTICO

Criterios diagnósticos de Hodges y Warlow:

-Información obtenida a partir de un testigo que nos permita descartar otras causas de amnesia (crisis epiléptica, traumatismo...)

-Amnesia anterógrada grave y amnesia retrógrada de intensidad variable, que provoca estado de desorientación con preguntas repetitivas

-Identidad personal y nivel de conciencia conservados, sin asociar otros déficits cognitivos que no sean la amnesia

-No otros signos neurológicos (excepto mareo, vértigo, o cefalea)

-No rasgos epilépticos

-Duración menor a 24 horas

-No traumatismo craneoencefálico reciente o diagnóstico previo de epilepsia.

Con la anamnesis y la exploración física se llega al diagnóstico. Sin embargo se aconseja la realización de analítica con hemograma, bioquímica sanguínea, electrocardiograma y tomografía axial computerizada para el diagnóstico diferencial del cuadro.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- Amnesia debida a traumatismo craneoencefálico: Estado confusional transitorio tras traumatismo craneoencefálico.

- Amnesia epiléptica transitoria (AET): Existencia de historia previa de episodios recurrentes de amnesia transitoria, junto con episodio

epiléptico parcial que se evidencia tras todos o alguno de los siguientes síntomas: descargas epileptiformes en los registros del electroencefalograma, aparición de otros tipos de crisis comiciales, y/o desaparición o disminución en la frecuencia de estos episodios tras administrar medicación antiepiléptica. Suelen ser episodios más breves, menos de una hora. Pueden presentar un recuerdo parcial del episodio amnésico, lo que no sucede en la AGT.

- Amnesia asociada al accidente isquémico transitorio: Amnesia producida por isquemia en la arteria cerebral posterior. Suele asociar síntomas focales como ataxia, alteración sensoriomotora, hemianopsia, nistagmus y disartria.

- Amnesia psicógena: Amnesia que se produce sin que exista una lesión anatómica o factor orgánico demostrable, junto con la existencia de acontecimientos emocionalmente impactantes que coincidan con el inicio del síndrome amnésico. Suelen ser pacientes más jóvenes y pueden durar hasta meses. Habitualmente amnesia retrógrada muy selectiva (recuerdos personales o autobiográficos). Se produce habitualmente pérdida de la identidad personal y del sentido de uno mismo, lo que no ocurre en la AGT.

- Hipoglucemia
- Encefalopatía
- Síndrome confusional en relación con consumo de tóxicos (drogas o alcohol)
- Demencia

PRONÓSTICO

Generalmente bueno. Aunque el conocimiento actual sobre los déficits de memoria asociados a la AGT es limitado y quedan aún sin responder algunas cuestiones relativas a la recuperación de estos pacientes. Hasta un 15% de los casos repiten.

CRITERIOS DE INGRESO

Unidad de observación hasta desaparición completa de los síntomas, habitualmente en pocas horas (siempre menos de 24 horas).

Estos pacientes deben remitirse a consultas externas de neurología para proseguir estudio.

TRATAMIENTO

No requiere tratamiento. Acompañar al paciente y a la familia y tratar la angustia que desencadena la situación para ambos.

BIBLIOGRAFÍA

Ardila A. Transient global amnesia. En: Gilman S, editor. *MedLink Neurology*. San Diego: Medlink Corporation. Disponible en: www.medlink.com.

Marín-García E., Ruiz-Vargas JM. Amnesia global transitoria: una revisión. I. Aspectos clínicos. *Rev Neurol* 2008;46:53-60.

Ruiz-Vargas J.M., Marín-García E. Amnesia global transitoria: una revisión. II. Análisis neurocognitivo. *Rev Neurol* 2008;46:115-22.

Capítulo 13 - URGENCIAS EN TRANSTORNOS DEL MOVIMIENTO

Carmen Cerdeño Gómez, Silvia Alconchel Gracia, Francisco José Esteban Fuentes

Los trastornos del movimiento pueden ser definidos como disfunciones neurológicas en las que puede haber un exceso de movimiento (movimientos anormales involuntarios, hipercinésia o discinesia) o por defecto (bradicinesia, hipocinesia, acinesia o rigidez). La mayoría son patologías subagudas o crónicas pero en ocasiones se presentan como síndromes agudos que debemos saber reconocer.

Se pueden clasificar según la forma de presentación en los que cursan con rigidez, parkinsonismo, distonía, corea o balismo y mioclonías.

DISTONÍAS

Consisten en la contracción involuntaria y sostenida, que frecuentemente, causan movimientos repetidos y de torsión (movimientos distónicos) o posturas anómalas (posturas distónicas) por la acción simultánea y excesiva de musculatura agonista y antagonista. Se trata de un síndrome con diversas etiologías y formas de expresión clínica. Los movimientos varían desde atetoides de torsión lentos a movimientos espasmódicos mioclónicos rápidos. Nos centraremos en aquellos que suponen un motivo de atención urgente, así como los cuadrosseudodistónicos potencialmente graves.

DISTONÍAS AGUDAS IATROGÉNICAS

Es una reacción adversa que aparece de forma súbita y precoz en sujetos que inician tratamiento con neurolépticos y fármacos relacionados, como algunos vertiginosos (Tabla1). El mecanismo implicado parece ser un desequilibrio agudo entre la neurotransmisión dopaminérgica, por bloqueo D2, y colinérgica.

Se han identificado algunos factores de riesgo para desarrollar este cuadro: edad entre 10-19 años, antecedente previo de episodio similar, consumo, el consumo reciente de cocaína, utilización de neurolépticos y la presencia de hipocalcemia, deshidratación e hipoparatiroidismo.

Fármacos responsables de distonía	
Neurolépticos- Clopromacina (Largactil ®) Levopromacina (Sinogan ®) Flufenazina (Modecate ®) Tioridazina (Meleril ®) Trifluorperacina (Eskacine ®) Perfenazina (Mutabase ®) Tietilpiracina (Torecan ®) Haloperidol (Haloperidol ®) Zuclopentixol (Cisordinol ®) Sulpiride (Dogmatil ®) Risperidona (Risperdal ®) Clotiamina (Etumina ®) Olanzapina (Zyprexa ®9 Tiapride (Tiaprizal ®) Metoclopramida (Primperan ®) Clebopride (Cleboril®, Flatoryl®)	Dopaminérgicos Levodopa (Sinemet®, Madopar®) Bromocriptina (Parlodel®) Pergolide (Pharken®) Pramipexol (Mirapexin®) Lisuride (Dopergin®) Ropinirol (Requip®)
	Antiepilépticos Fenitoina (Epanutin® , CBZ (Tegretol®) Gabapentina (Neurotin ®)
	Antidepresivos Fluoxetina (Adofen®, Prozac®, Reneuron®) Trazodona (Deprax®) Setralina (Aremis®, Besitran®)
	Otros Lítio (Plenur), metilfenidato (Rubifen), Amiodarona (Trangorex), metadona, alcohol, anfetaminas, esteroides, anabolizantes, mifepristona, anticonceptivos orales, veraliprida (Agreal ®)

PRESENTACIÓN CLÍNICA

Generalmente aparece entre las 4 y las 38 horas del inicio del fármaco causante pero puede manifestarse a los pocos minutos o incluso durante la primera semana tras la administración del mismo.

Afecta más frecuentemente a la musculatura craneocervical; la distonía cervical (tortícolis o retrocolis) supone el 30-40 % de los casos y el segundo lugar la distonía mandibular (desviación lateral o trismus). Puede verse en otras localizaciones como son: región ocular (blefaroespasmos, crisis oculógiras), la región orolingual (movimientos labiales, protrusión lingual, los miembros inferiores o superiores (distonía distal), el tronco (opistótonos) y la región faríngea, distonía laringea, infrecuente, producida por la aducción de las cuerdas vocales durante la inspiración, dando lugar a estridor respiratorio pudiendo llegar a la obstrucción respiratoria aguda.

TRATAMIENTO

Informar al paciente sobre el carácter benigno del cuadro clínico.

Son de elección los fármacos anticolinérgicos como el **biperideno** (Akineton ®, ampollas de 1cc con 5 mgr) a dosis de 5 mgr iv dilu-

yendo 1 ampolla del preparado en 4 cc de suero fisiológico y administrándolo lentamente en caso de distonía grave o dolorosa. En distonias moderadas se puede utilizar intramuscularmente y en la leve vía oral, comprimidos de 2 mgr. La respuesta suele ser inmediata. Si se precisa puede repetirse la dosis, a los 30 min sin sobrepasar la dosis total de 20 mgr (niños 0.04 mg/kg). Debemos tener en cuenta la posible aparición de efectos secundarios como, visión borrosa, sequedad de boca, alteración del nivel de conciencia y/o mareo. Estos efectos son más frecuente en ancianos.

Otras alternativas farmacológicas son las benzodiazepinas como; clonacepam (2mg iv), diazepam (5-10 mg iv), midazolam, (4-7 mg iv), diluidos y administrados lentamente.

También pueden ser empleados difenhidramina, antihistaminico con acción anticolinérgica, especialmente para distonías agudas inducidas por fenitoína y por neurolepticos.

Una vez resuelta la distonía aguda, se recomienda la supresión del fármaco que la desencadenó. Si esto no es posible, o si se ha administrado un neuroleptico de acción prolongada, se aconseja asociar anticolinérgico por vía oral, como biperidieno (Akineton comprimidos de 2 mrg/ 6 h o 4 mgr retard /12 h) durante una semana y control médico posterior. La dosis de anticolinérgico debe disminuirse progresivamente porque la interrupción brusca puede inducir distonía aguda.

Si el fármaco causante ha sido un antiemético, puede sustituirse por otro con menor o nulo efectos extrapiramidales, como domperidona (Motilium ®).

En la actualidad, se considera indicado el uso profiláctico de anticolinérgicos en pacientes en tratamiento continuo con antipsicóticos especialmente cuando se utilizan neurolepticos de alta potencia o en pacientes con antecedentes previos de distonías.

DISTONÍAS AGUDAS NO IATROGÉNICAS

La distonías idiopáticas de inicio en el adulto, que son las distonías, no iatrogénicas, más frecuentes en la práctica clínica suelen ser focales y se mantienen a nivel focal o segmentario. Cabe citar como ejemplos la distonía craneal (blefarospasmo o distonía oromandibular o lingual), la distonía cervical (tortícolis espasmódica), la distonía laríngea (distonía espasmódica) y el espasmo distónico del escribiente.

Las distonías primarias, como la distonía autosómica dominante, no se asocia a ningún otro trastorno neurológico, mientras que las disto-

nías secundarias pueden producirse en la enfermedad de Parkinson o en otras formas de parkisonismo, así como en diversos trastornos neurológicos esporádicos o genéticos (síndromes neurodegenerativos distrofia neuroaxónica infantil, aceruloplasmina...)

La estrategia terapéutica debe adaptarse a las necesidades de cada paciente e incluye fármacos anticolinérgicos, quimiodenervación con inyección de toxina botulínica en paciente con distonía focal o segmentaria, estimulación cerebral profunda en los pacientes con distonías generalizadas.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL EN LAS DISTONÍAS AGUDAS

Destacamos los procesos que pueden asemejarse a la distonía aguda.

		Diagnostico diferencial
En función de la localización	Distonía oromandibular (<i>trimus</i>)	Tétanos
	Distonía de cuello, oculogiras	Crisis epilépticas parciales simples
	Distonía con afectación facial	Parálisis de Bell
	Distonías de movimiento de MMSS aducción y pronación	Movimientos de descerebración por enclavamiento
	Distonías de la porción distal de miembros	Crisis de Tetania. <i>Manos de comadrona</i> por: -Hipocalcemia. - Alcalosis respiratoria (Hiperventilación). - Hiperparatiroidismo

PARKINSONISMO O SÍNDROME PARKINSONIANO

Se define como presencia de bradiquinesia y al menos otra manifestación clínica de las siguientes; rigidez, temblor de reposo o inestabilidad postural. El parkisonismo de instauración rápida se debe en la mayoría de los casos a la administración de fármacos antidopaminérgicos (neurolépticos típicos y atípicos, metoclopramida, sulpirida...) Es frecuente que los pacientes con enfermedad de Parkinson consulten en urgencias por empeoramiento de su clínica habitual o complicaciones relacionadas con el tratamiento; bien sea un efecto secundario de un fármaco anti-parkinsoniano, bien relacionado con la terapia prolongada con levodopa.

COMPLICACIONES MOTORAS DE LA TERAPIA PROLONGADA CON LEVODOPA

Fluctuaciones predecibles, son las llamadas "*wearing-off*" en las otras clasificaciones. Este tipo de respuesta consiste en oscilaciones en la movilidad de los pacientes con EP que guardan un estrecha relación temporal con las dosis de levodopa

Fluctuaciones impredecibles: son los llamados *fenómenos "on-off"*. Los periodos de movilidad normal se denominan "periodos on", mientras que los de inmovilidad reciben el nombre de "periodos off". En su gran mayoría estos periodos son previsibles y se correlacionan con los niveles de levodopa en plasma, sin embargo, pueden aparecer periodos semejantes aunque por lo general de instalación mucho mas brusca, que se presentan en forma impredecible y constituyen el denominado "fenómeno on-off" y son independientes de los niveles de levodopa en plasma..

El tratamiento de las fluctuaciones motoras relacionadas con la ingesta de levodopa es difícil, las medidas encaminadas a potenciar el efecto de la levodopa son útiles para el control de los distintos tipos de fluctuaciones motoras (Tabla 3).

Tabla 3. Medidas farmacológicas por orden de elección para el tratamiento de las fluctuaciones motoras

- | |
|---|
| <p>A) Deterioro de fin de dosis ("<i>wearing-off</i>").</p> <ul style="list-style-type: none"> • 1. Cambiar levodopa estándar por Retard o añadir ésta. • 2. Aumentar la frecuencia de dosis de levodopa. • 3. Añadir agonistas dopaminérgicos. • 4. Solución oral de levodopa. • 5. Añadir amantadine. • 6. Añadir selegilina. • 7. Apomorfina. • 8. Protocolos experimentales. <p>B) Aumento de latencia y/o pérdida de eficacia de dosis individuales.</p> <ul style="list-style-type: none"> • 1. Aumentar la dosis de levodopa de la toma. • 2. Añadir agonistas dopaminérgicos. • 3. Añadir selegilina. • 4. Añadir anticolinérgicos. • 5. Añadir amantadine. <p>C) Fluctuaciones on-off erráticas.</p> <ul style="list-style-type: none"> • 1. Dieta de redistribución proteica. • 2. Añadir agonistas dopaminérgicos. • 3. Apomorfina. • 4. Solución de levodopa. • 5. Vacaciones de levodopa (con disminución gradual de la dosis). • 6. Protocolos experimentales. |
|---|

SÍNDROME DE ACINESIA AGUDA-HIPERPIREXIA

Aparece en pacientes con enfermedad de Parkinson (EP) de larga evolución que ingresan en un hospital por un proceso intercurrente o intervención quirúrgica y han realizado una reducción importante y brusca en la medicación antiparkinsoniana. Puede aparecer también en otros síndromes rígido-acinéticos diferentes a la EP. Se caracteriza por la instauración brusca de una acinesia extrema junto con aumento de temperatura corporal. Otras manifestaciones clínicas que pueden aparecer son rigidez espontánea, disminución del nivel de conciencia (desde somnolencia leve al coma), alteración autonómica con taquicardia, fluctuaciones de la tensión arterial, falta de sudoración, íleo o parálisis de cuerdas vocales. Además se produce una elevación de CK secundaria a la rabdomiolisis y que puede derivar en fracaso renal y coagulación intravascular diseminada, que es la complicación más seria y conlleva una alta mortalidad. No todos los pacientes presentan todos los signos clínicos.

El diagnóstico se basa en las manifestaciones clínicas. El tratamiento consiste en su precoz reconocimiento, y hay que administrar fluidos (2500-3000 ml de sueros/24 h) con electrolitos y glucosa, vitamina B1, medidas físicas y farmacológicas contra la hipertermia, tratar la infección si se diagnostica y reinstaurar el tratamiento antiparkinsoniano lo antes posible, por sonda nasogástrica si existen problemas de deglución. También se han empleado bromocriptina, amantadina o apomorfina intravenosa. Si la rigidez es muy intensa puede ser necesario usar dantrolene a dosis de 80 mg/día por vía intravenosa.

PSICOSIS AGUDA

Las manifestaciones clínicas de la psicosis en la EP consisten en alucinaciones que suelen ser visuales y estereotipadas y delirios que suelen ser de ruina, persecutorios o celotipias. Cuando la psicosis es aguda se deben investigar factores desencadenantes como infecciones, alteraciones metabólicas o procesos cerebrales estructurales. Si los síntomas psicóticos son leves se debe tratar de simplificar el tratamiento antiparkinsoniano, reduciendo o suspendiendo fármacos añadidos a la levodopa: amantadina, selegilina, agonistas dopaminérgicos e inhibidores de la COMT. Si a pesar de estas modificaciones los síntomas persisten hay que tratar de reducir la levodopa y si esto no fuera suficiente se debe administrar neurolépticos atípicos como clozapina, quetiapina.

URGENCIAS EN PACIENTES CON NEUROESTIMULADORES CEREBRALES PROFUNDOS

La estimulación cerebral profunda es un tratamiento consolidado

como alternativa terapéutica en pacientes seleccionados con EP. Puede ocurrir que se desconecte el generador por contacto fortuito con un campo magnético intenso produciendo un empeoramiento súbito de los síntomas parkinsonianos, lo que sucede también si se agotan las baterías del neuroestimulador que suelen durar unos cinco años.

Aparte de las complicaciones derivadas de la cirugía existen complicaciones derivadas de la propia estimulación cerebral son la aparición de trastornos de movimiento de tipo coreico o balístico por estímulo del núcleo subtalámico. También pueden producirse trastornos psiquiátricos o cognitivos como abulia, apatía, anhedonia, euforia o hipomanía que se han relacionado con la estimulación de áreas mediales y ventrales del núcleo subtalámico. La estimulación de fibras vecinas de la cápsula interna puede producir síntomas pseudobulbares como disfagia, disartria y llanto inapropiado. El neuroestimulador produce un artefacto eléctrico en los electrocardiogramas, electroencefalogramas y un artefacto por efecto metálico en las tomografías computerizadas. Estos efectos deben ser tenidos en cuenta cuando un paciente portador de un neuroestimulador consulta en urgencias por otros problemas médicos

RIGIDEZ

La rigidez es la forma de presentación del síndrome neuroléptico maligno, el síndrome serotoninérgico, la hipertermia maligna, el síndrome de la persona rígida y la catatonía letal. Además, pueden presentarse con rigidez enfermedades infecciosas como el tétanos o la rabia, y la hipocalcemia.

SÍNDROME NEUROLÉPTICO MALIGNO

Dentro de este grupo destacamos este síndrome por su gravedad.

Es una complicación rara (0.5-1 %) debida a una reacción idiosincrásica a agentes, como butiferas (haloperidol), fenotiacinas (clorpromazina), y antidepresivos, como fluoxetina. La dosis administrada suele estar en rango terapéutico. Se cree que es debido a un bloqueo de los receptores de la dopamina o retirada de los agonistas dopaminérgicos exógenos. El cuadro se caracteriza por hipertermia, alteración del nivel de conciencia, disfunción autonómica (taquicardia, tensión arterial débil, sudoración profusa, incontinencia urinaria) disfunción extrapiramidal (distonía, rigidez generalizada, pseudoparkinsonismo) y fracaso renal por mioglobinuria. El tratamiento consiste en suspensión del fármaco causante y la administración de dantroleno en bolo de 2,5 mg /kg (repetibles hasta un máximo de 10 mg/kg/día) y manteniendo posteriormente con 1 mgr/kg cada 4 horas; como segunda línea se puede emplear bromocriptina a dosis de 2,5-7,5 mgr cada 8 horas por vía oral.

SÍNDROME SEROTONINÉRGICO

El síndrome serotoninérgico (SS) es una reacción adversa a fármacos de acción serotoninérgica que puede ser potencialmente mortal. Tiene una incidencia de aproximadamente el 14-16% de los pacientes que toman sobredosis de inhibidores selectivos de la recaptación de la serotonina (ISRS) pero puede aparecer tras el consumo de otros fármacos con acción serotoninérgica. Se caracteriza clínicamente por alteración del estado mental (delirio, ansiedad, hipervigilancia, acatisia), hiperactividad autonómica (diarrea, sudoración, taquicardia, hipertermia, midriasis) y alteraciones neuromusculares (temblor, hiperreflexia, mioclonias, rigidez). El comienzo de los síntomas suele ser rápido, de minutos a horas después de tomar la medicación. Los hallazgos de laboratorio consisten en acidosis metabólica, rabdomiolisis, aumento de CK, fallo renal e incluso datos de coagulación intravascular diseminada. El SS no es una reacción idiopática sino que se produce como consecuencia de un exceso de acción serotoninérgica en los receptores serotoninérgicos del sistema nervioso central y periféricos como consecuencia de interacciones farmacológicas o abuso voluntario como intento de suicidio.

El tratamiento consiste en retirar el fármaco precipitante, medidas de soporte vital, control de la agitación, de la hipertermia y de la inestabilidad autonómica. En algunos casos sólo con suspender el fármaco precipitante y con medidas generales los síntomas se resuelven en 24 horas. En otros casos, a las medidas previas sólo es necesario añadir el uso de benzodiacepinas. Las medidas de contención física deben evitarse. Hay que estar alerta porque pueden producirse empeoramientos clínicos rápidos. En casos moderadamente graves es necesario administrar fármacos de acción antagonista 5-HT_{2A} como la ciproheptadina, a dosis de 4-8 mg oral de inicio seguido de una dosis de mantenimiento de hasta 8 mg/6 horas. Sólo puede administrarse por vía oral y por sonda nasogástrica. Cuando la hipertermia está por encima de 41° C puede ser necesaria la parálisis neuromuscular con agentes no despolarizantes y la intubación orotraqueal. Los antipiréticos no tienen papel en el manejo de la hipertermia en la que no interviene el hipotálamo sino la actividad muscular. La succinilcolina debe evitarse por el riesgo de arritmia que puede producir en asociación con la hipercalcemia que se produce con la rabdomiolisis. Fármacos como la bromocriptina, el propranolol o el dantrolene no se recomiendan.

HIPERTERMIA MALIGNA

La hipertemia maligna es una grave enfermedad con susceptibilidad genética. Se desencadena por agentes anestésicos halogenados in-

halados y relajantes musculares despolarizantes. Las manifestaciones clínicas pueden aparecer en el quirófano o varias horas después de la anestesia. El signo más frecuente y precoz es la taquicardia, después aparece rigidez muscular en forma de espasmo de maseteros y taquipnea. Hay acidosis metabólica y respiratoria. La elevación de la temperatura es un signo tardío, así como las arritmias, la cianosis, la hipotensión, la hiperpotasemia y la rabdomiolisis. El tratamiento consiste en hiperventilar al paciente con oxígeno al 100%, administrar dantroleno a dosis de 2,5 mg/kg en bolos, cada cinco minutos y luego en perfusión a dosis de 1-2 mg/kg/h, reducir la temperatura corporal con medidas físicas, tratar la acidosis con bicarbonato sódico, vigilar la diuresis y tratar las arritmias

COREOBALISMO

La corea es un trastorno del movimiento caracterizado por desplazamientos súbitos y breves que pasan de una parte a otra del cuerpo siguiendo un patrón irregular e impredecible.

El balismo consiste en movimientos coreicos proximales que desplazan violentamente los miembros afectados.

Revisaremos los principales síndromes urgentes dentro de este espectro.

HEMICOREA-HEMIBALISMO

El coreobalismo en un hemicuerpo (hemicorea-hemibalismo) o en un miembro (monobalismo) precisa de atención urgente por la naturaleza violenta de los movimientos y por la necesidad del diagnóstico de la patología que lo produce.

El ictus isquémico en el área subtalámica supone la causa más frecuente, aunque puede darse en lesiones isquémicas de tálamo, el estriado o áreas corticosubcorticales.

Existen otras etiologías que pueden ocasionar hemicorea-hemibalismo, entre las que se incluyen enfermedades infecciosas (VIH, cisticercosis), enfermedades autoinmunes (lupus, síndrome antifosfolípido, síndrome postestreptocócico) y neoplasias.

DISQUINESIA TARDÍAS: "SÍNDROME POR RETIRADA DE NEUROLEPTICO"

Este es un cuadro que se da en pacientes tratados con neurolepticos, tras retirada brusca de los mismos. Se caracteriza por la aparición

de movimientos coréicos que afectan a cuello, tronco, miembros y, en ocasiones a musculatura respiratoria. Normalmente se resuelve con la instauración del tratamiento neuroléptico previo.

MIOCLONÍAS

Las mioclonías son sacudidas musculares bruscas debida a una descarga neuronal. Pueden ser debidas a una contracción (mioclonías positivas) o inhibición muscular (mioclonías negativas). Cualquier enfermedad del sistema nervioso central y periférico puede cursar con mioclonías. Puede ser fisiológicas (sin significado patológico), epilepsias mioclónicas, mioclonías secundarias a tóxicos, fármacos, alteración metabólica (uremia, fallo hepático, hipoproteínemia, e hipernatremia, hipokaliemia..), enfermedades infecciosas, traumatismo, enfermedades neurodegenerativas, etcétera.

El manejo se basa en el tratamiento de la enfermedad desencadenante y cuando precisa trata control sintomático de la mioclonías, pueden utilizarse fármacos antiepilépticos, piracetam y clonacepam.

BIBLIOGRAFÍA

Joseph Jankovic MD. Treatment of hyperkinetic movement disorders. *The Lancet Neurology* 2009; 8, issue9: 844-856.

López del Val L.J., Linazas Oro G. *Trastornos del movimiento*. 1º ed, Masson Elsevier. 2002.

Carrillo García F., Mir Rivera P.L. *Enfermedad de Parkinson inicial. Trastornos del Movimiento*. Guías de bolsillo en Neurología. Ed Luzan 5. 2010: 1-48.

Jankovic J., Lang A.E. Movement disorders; diagnosis and assessment. In: Bradley WG, Daroff RB, Ferlic GM, Jankovic J, Eds. *Neurology in clinical practice*. 5 ed. Butterworth, Heinemann, Elsevier. Philadelphia. 2008: 293-325.

Eno M.E., Gastón I., Navarro M.C. *Los trastornos del movimiento en urgencias*. Anales Sis San Navarra, 2008, V31, supl 1.

Capítulo 14 - ATAXIA

Jose Enrique Alonso Formento, M^a Perla Borao Aguirre, Ana Garzarán Teijeiro

DEFINICIÓN

Se define ataxia como aquel trastorno de la coordinación que, sin debilidad motora y en ausencia de apraxia, altera la dirección y amplitud del movimiento voluntario, la postura y el equilibrio.

Si el trastorno de la coordinación es evidente durante la ejecución del movimiento se habla de ataxia cinética, mientras que si aparece durante la deambulación o la posición de bipedestación se habla de ataxia estática.

La ataxia puede ser congénita o adquirida. La ataxia congénita se asocia normalmente con malformaciones del sistema nervioso central.

TIPOS DE ATAXIA

Las **estructuras neurológicas** implicadas en la coordinación motora son tres:

1. Sistema de la sensibilidad propioceptiva inconsciente: cerebelo
2. Sistema vestibular.
3. Sistema de la sensibilidad propioceptiva consciente: de la corteza a la raíz posterior a través de los nervios periféricos.

De acuerdo a esta clasificación podemos diferenciar **tres tipos sindrómicos de ataxia**:

1. **Ataxia cerebelosa**: se caracteriza por la incoordinación motora, con amplitud exagerada (prueba dedo-nariz), dificultad para efectuar las diversas partes de que se compone un acto (asinergia), para efectuar movimientos rápidos alternantes (adiadococinesia) y aumento de la pasividad muscular. Los movimientos voluntarios son lentos, de trayectoria irregular (temblor cerebeloso). La marcha es inestable con aumento de la base de sustentación y elevación exagerada de los pies (dificultad para andar por una línea). El signo de Romberg es negativo.

Pueden ser de varios tipos según la estructura afectada:

-Vermis: la ataxia es de tipo estático, afectando a la marcha y a veces al tronco. Se caracteriza por ataxia de musculatura de tronco, disartria e hipotonía. Existe poca o nula afectación de la movilidad de extremidades. El caso más típico es la cerebelitis aguda.

-Hemisferio cerebeloso: la ataxia es de tipo cinético, afectando a las extremidades homolaterales. Existe dismetría, disdiadococinesia, disinergia y temblor intencional. Hay ataxia de extremidades con escasa alteración del equilibrio y del tono muscular. El caso más típico es el astrocitoma.

-Global: combina los dos tipos de ataxia. Ocurre en los casos de intoxicación y de cerebelitis.

2. Ataxia vestibular: se produce por alteración de las conexiones existentes entre el cerebelo y el sistema vestibular. La clínica es de inestabilidad con inclinación del eje corporal en un sentido determinado, asociada a sensación rotatoria o de giro y nistagmo vestibular. Se caracteriza de ser fenómenos estáticos con ausencia de ataxia cinética. Con la oclusión ocular aumenta la inestabilidad, inclinándose en un sentido determinado (signo de Romberg positivo).

Pueden diferenciarse dos tipos según la estructura afectada:

- Periférico: por lesión a nivel del laberinto y nervio vestibular. Suele ser completo y congruente. El principal síntoma es el vértigo agudo. Suele asociarse a trastornos autonómicos como vómitos, palidez, sudoración, taquicardia.

- Central: por lesión a nivel de tronco cerebral (núcleos vestibulares y vías vestibulares)

Suele ser incompleto e incongruente

3. Ataxia sensorial: se conoce también como ataxia medular y ocurre por lesión de los cordones posteriores de la médula. Se caracteriza por presentar el signo de Romberg positivo, marcha tabética (levanta mucho el pie y lo deja caer bruscamente sobre el talón) y disminución de los reflejos tendinosos profundos. Es característico el Síndrome de Guillain Barré, que se acompaña de debilidad muscular ascendente, y arreflexia. Una variante, denominada el síndrome de Miller Fisher viene definida por la triada de ataxia, arreflexia y oftalmoplejia. En el caso en el que nos encontremos una afectación de la sensibilidad con nivel sensitivo sospecharemos afectación medular.

Las ataxias más frecuentes son la cerebelosa y la vestibular. En las tablas 1 y 2 se presentan las diferencias entre las tres.

	ATAXIA CEREBELOSA	ATAXIA VESTIBULAR
Sensación de giro	Poco intenso	Intenso
Inicio	Brusco	Progresivo
Ataxia con los movimientos	Dismetría, temblor, asiner-gia, adiadococinesia	No ataxia con los movimien-tos
Ataxia	Truncal	Sensación de giro de objetos
Cortejo vegetativo	No	Sí
Pérdida de audición	No	A veces
Acúfenos	No	A veces
Tono muscular	Hipotonía muscular	Normal
Reflejos Osteomusculares	Pendulares o normales	Normales
Marcha	De ebrio	Inestabilidad con inclinación lateral
Romberg	Negativo	Positivo
Nistagmo	Multidireccional No se fatiga y no se inhibe con fijación ocular	Unidireccional Se fatiga e inhibe con la fija-ción ocular
Síntomas neurológicos	Sí	No

Tabla 1. Diferencias entre ataxia cerebelosa y vestibular.

SIGNOS CLÍNICOS	ATAXIA CEREBELOSA	ATAXIA SENSORIAL
Hipotonía	Sí	No
Asinergia y disimetría	Sí	No
Nistagmus	Sí	No
Disartria	Sí	No
Temblor	Sí	No
Sensibilidad vibratoria y po-sicional	Conservada	Alterada
Arreflexia	No	Sí
Romberg	Negativo	Positivo

Tabla 2 Diferencias entre ataxia cerebelosa y sensorial.

DIAGNÓSTICO CLÍNICO

En el diagnóstico de una ataxia aguda es esencial valorar los siguientes elementos clínicos:

-Antecedentes familiares: positivos en jaqueca, enfermedades metabólicas y ataxias hereditarias.

-Búsqueda minuciosa de antecedentes traumáticos, infecciosos, epilepsia, ingesta de tóxicos y fármacos y problemas psiquiátricos.

-Edad: muchas ataxias guardan relación con la edad.

-Signos acompañantes:

- La somnolencia y el nistagmus hacen pensar en una intoxicación.

- La fiebre sugiere un cuadro infeccioso.

- La cefalea y los vómitos son signos de alarma que se asocian a los tumores de fosa posterior y a la jaqueca basilar. Se debe descartar siempre un edema de papila ya que indicará una hipertensión intracraneal.

ETIOLOGÍAS

La ataxia es un signo neurológico que se manifiesta por alteración de la marcha, del habla, de la coordinación manual, visión borrosa y temblor con movimiento. La forma de presentación, el tiempo de evolución y las características de los síntomas acompañantes nos orientarán para determinar los posibles diagnósticos diferenciales.

La etiología de la ataxia depende del tipo sindrómico que se trata:

1-Ataxia cerebelosa

A-Signos simétricos y progresivos:

A1-Agudas (horas a días): intoxicación por tóxicos y medicamentos, infeccioso o por hipoxia cerebral.

A2-Subaguda (días a semanas): alcoholismo y desnutrición, hiponatremia, síndromes paraneoplásicos o causa inmunitaria.

A3-Crónica (meses a años): trastornos hereditarios, trastorno metabólico, neurosífilis, hipotiroidismo.

B-Signos focales e ipsilaterales:

B1-Agudas (horas a días): vascular isquémico o hemorrágico, infeccioso, y postraumático.

B2-Subaguda (días a semanas): neoplásica, desmielinizante, leucoencefalopatía multifocal progresiva relacionada con infección por VIH.

B3-Crónica (meses a años): secundaria a lesión vascular o placa desmielinizante o lesiones congénitas (malformación de Arnold Chiari, síndrome de Dandy-Walker).

2. Ataxia vestibular

A- Periférico:

A1 Agudos: patología ótica, neuritis vestibular, laberintitis aguda infecciosa, postraumático, mareos por locomoción o tóxicos.

A2 Subagudos: vértigo paroxístico benigno, migraña vertebro-basilar, síndromes de hipoperfusión cerebral, síndrome de Menière, vértigo paroxístico posicional benigno o psicológicos.

A3 Crónico: malformaciones, tóxicos, infecciones o degenerativo.

B- Central: enfermedad cerebro-vascular vertebrobasilar, vértigo posicional central, síndrome de Wallenberg por infarto de la porción lateral del bulbo raquídeo, enfermedades desmielinizantes como la esclerosis múltiple, tumores de tronco-encéfalo y del ángulo pontocerebeloso, neurinomas del acústico, secuestro de la arteria subclavia por aterosclerosis, migraña de la arteria basilar, epilepsia focal, enfermedades degenerativas, trastornos de la charnela occipito-cervical (síndrome de Klippel-Feil, malformación de Chiari), fármacos, enfermedades infecciosas, enfermedades hematológicas, endocrinopatías, vasculitis, etc

3. Ataxia sensorial

Síndrome cordonal posterior, síndrome Guillain Barré, síndrome de Miller Fisher, etc.

CAUSAS MÁS FRECUENTES

ACCIDENTE CEREBROVASCULAR

La enfermedad cerebrovascular que produce infartos agudos y subagudos, infartos hemorrágicos y hemorragias, puede provocar un síndrome atáxico agudo. Las lesiones de este tipo producirán síntomas cerebelosos ipsilaterales a la lesión cerebelosa, y pueden asociarse a una disminución del nivel de conciencia secundaria al aumento de la presión intracraneal, y a signos protuberanciales ipsilaterales como parálisis de los pares craneales VI y VII por compresión directa de la protuberancia.

ATAXIA AGUDA DE ORIGEN TÓXICO

Es frecuente la aparición de síntomas cerebelosos tras la ingesta de fármacos sedantes e hipnóticos (anticonvulsivantes, benzodiazepinas, antihistamínicos, antidepresivos tricíclicos), toma de alcohol e inhalación de monóxido de carbono. La ataxia no se suele presentar de forma aislada, asociándose comúnmente a una disminución de la conciencia.

CEREBELITIS AGUDA O ATAXIA CEREBELOSA AGUDA

Se produce en la mayoría de las ocasiones por una desmielinización cerebelosa postinfecciosa. La mayor parte de las ocasiones es una infección viral. El inicio es muy brusco, con una alteración en la marcha que va desde ampliación de la base de sustentación hasta incapacidad marcada para la misma. Se puede acompañar de dismetría, temblor intencional, hipotonía y nistagmo. Es característico que no haya signos de hipertensión intracraneal, afectación del estado mental, convulsiones y otros datos de enfermedad sistémica como puede ser la fiebre. La mejoría se produce en pocos días. La recuperación completa con normalización de la marcha puede demorarse entre 3 semanas y 6 meses.

ATAXIA POSTRAUMÁTICA

La mayoría de las ataxias postraumáticas aparecen de forma precoz tras el traumatismo, formando parte del síndrome postcontusión, asociándose entonces a vómitos y somnolencia. Puede aparecer de forma diferida por desarrollo de hematoma intracraneal con presencia de signos de focalidad neurológica y clínica de hipertensión intracraneal. Tras un trauma cervical puede aparecer ataxia por disección de la arteria vertebral.

ATAXIA POR EFECTO MASA A NIVEL ENCEFÁLICO

Normalmente los tumores de fosa posterior se presentan con una ataxia de instauración lenta y progresiva añadiendo síntomas derivados del incremento de la presión intracraneal como cefalea, vómitos, edema de papila o afectación de pares craneales. Puede aparecer una descompensación aguda al desarrollarse una hidrocefalia o un sangrado.

ATAXIA SENSORIAL

La ataxia sensorial se caracteriza por presentar signo de Romberg positivo y disminución de los reflejos tendinosos profundos. Se produce por afectación de las vías sensoriales aferentes (cordones posteriores medulares, raíces espinales o nervios periféricos). Existe ata-

xia en torno al 15% de los casos de síndrome de Guillain Barré, acompañada de debilidad muscular ascendente y arreflexia. Una variante, denominada síndrome de Millar Fisher viene definida por la triada de ataxia, arreflexia y oftalmoplejia.

INFECCIONES DEL SNC

Puede aparecer ataxia en meningitis y meningoencefalitis, tanto de etiología vírica como bacteriana. Normalmente se acompaña de fiebre y afectación del estado de conciencia. En las encefalitis con implicación del tronco encefálico es común la alteración de pares craneales. Es frecuente que aparezca ataxia en las encefalopatías postinfecciosas desmielinizantes. Se trata de una entidad que aparece en la fase de recuperación de una enfermedad viral. Se distinguen de las ataxias cerebelosas agudas en que asocian, además, alteración de la conciencia, crisis epilépticas y múltiples déficits neurológicos.

CRISIS EPILÉPTICAS

Tanto en fase ictal como en fase postictal puede existir la presencia de ataxia. Suelen ser crisis no convulsivas.

LABERINTITIS AGUDA

Afectación del sistema vestibular de etiología infecciosa o traumática. Aparece ataxia junto con vómitos, vértigo, hipoacusia, nistagmo y acúfenos.

MIGRAÑA BASILAR

Suele aparecer ataxia junto a un conjunto de síntomas formado por percepciones visuales positivas, náuseas, vómitos, vértigo, disfunción de pares craneales y finalmente cefalea. Son comunes los antecedentes familiares de migraña.

Alteración de la conciencia, sin movimientos clónicos.

ENFERMEDADES METABÓLICAS

El debut de muchos errores innatos del metabolismo se produce en forma de ataxia aguda. Debe pensarse en ellos si son episodios recurrentes, coexisten con retraso del desarrollo o una historia familiar con otros miembros afectados de procesos similares y si la ataxia se asocia con somnolencia, excesivos vómitos o inusual olor corporal.

CUADRO CLÍNICO

La causa más frecuente de ataxia es la afección del cerebelo, lo que provoca habitualmente en la zona corporal afectada:

-Alteración del control del movimiento (ataxia) en su velocidad, ritmo y cálculo de la distancia.

-Trastornos de la postura, con una tendencia a balancearse para mantener el centro de gravedad (ataxia troncal)

-Fallos al calcular la distancia de un objetivo al intentar tocarlo con un dedo (disimetría)

-Dificultad para realizar movimientos repetidas y alternantes con las extremidades (disdiacocinesia)

-Marcha tambaleante y con base ancha de sustentación (abre el compás de las piernas para mantener el equilibrio)

-Trastornos del habla

-Otros síntomas de disfunción cerebelosa incluyen: nistagmo, hipotonía, reflejos musculares reducidos y pendulares, visión borrosa, temblores con el movimiento, etc.

ABORDAJE DIAGNÓSTICO

En general se debe de establecer con precisión el inicio de la ataxia, los síntomas asociados y los datos agregados de la exploración física.

En aquellas ataxias de aparición brusca debe descartarse siempre un proceso expansivo intracraneal, infección e intoxicación, o enfermedad cerebrovascular, especialmente las hemorragias intracerebrales, por lo que el estudio inicial deberá de ser preferentemente una prueba de imagen, realizando en urgencias un estudio de Tomografía Axial (TAC) Computarizada con cortes finos de la fosa posterior, no olvidando incluir realizar la fase de contraste endovenoso. La resonancia magnética nuclear encefálica (RMN) permitirá identificar lesiones no valorables por la TAC. Múltiples focos asimétricos de desmielinización en la sustancia blanca en las encefalopatías desmielinizantes. Fundamentalmente detecta pequeñas lesiones en tronco de encéfalo y fosa posterior producidas por infección, desmielinización o infarto.

Una vez descartada por imagen la posibilidad de un efecto masa a nivel encefálico, está indicado realizr una punción lumbar para análisis del líquido cefalorraquídeo cuando se sospeche una infección, una esclerosis múltiple o un síndrome de Guillén-Barré o un síndrome de Miller-Fisher. Debe realizarse una bioquímica urgente, cultivos para bacterias, micobacterias y hongos y otros estudios según la sospecha diagnóstica,

como estudio de bandas oligoclonales (sospecha de enfermedad desmielinizante), virus JC en pacientes VIH positivos e imagen sugestiva en la RNM y proteína 14-3-3 si se sospecha Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob.

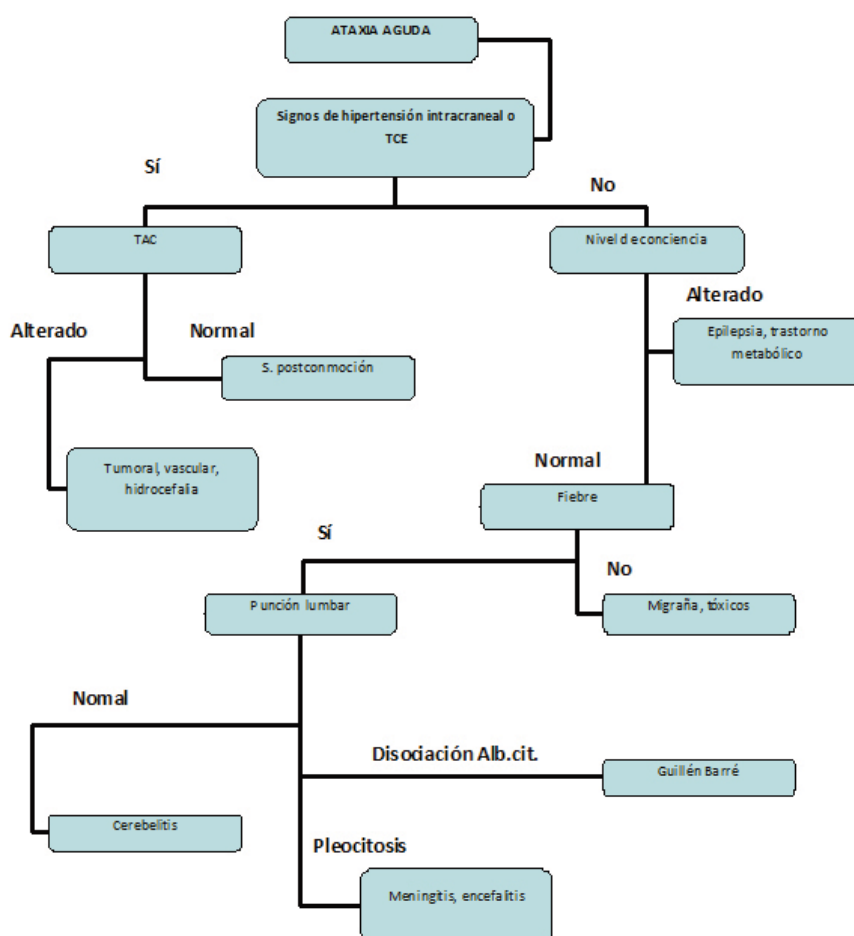
Si la causa de la ataxia no está clara o hay alteración del nivel de conciencia y el TAC cerebral es normal realizaremos un estudio de tóxicos en sangre y orina.

Además pueden realizarse estudios metabólicos y químicos que se individualizarán en cada caso, como:

- Serología varicela-zoster, VEB, VIH, lúes, micoplasma.
- Determinación de anticuerpos anti-Hu, anti-Ri y anti-Yo en suero y LCR.

Aquellos pacientes con ataxias crónicas en las que se haya excluido causas estructurales deberán de ser sometidos a estudio por el servicio de Neurología.

Para el abordaje diagnóstico se propone el siguiente algoritmo:



TRATAMIENTO

El tratamiento dependerá de la etiología. Comentaremos el tra-

tamiento de las etiologías más frecuentes o más graves:

-Hematoma cerebeloso. Medidas generales similares a toda hemorragia cerebral intraparenquimatosa. Indicación de drenaje quirúrgico si tiene un tamaño superior a 3 cm, provoca hidrocefalia por afectación del cuarto ventrículo, alteración del nivel de conciencia o clínica sugerente de afectación de tronco cerebral de forma progresiva.

-Infarto cerebeloso. Los infartos cerebelosos externos que producen hidrocefalia o afectación del tronco pueden requerir craniectomía suboccipital descompresiva. El resto se manejarán igual que los infartos cerebrales.

-Intoxicación. Tratamiento específico según el tóxico si procede.

-Cerebelitis. En pacientes con fiebre y sospecha de cerebelitis habrá que descartar un absceso mediante técnicas de imagen y después realizar punción lumbar, instaurando el tratamiento según el resultado de la misma. El absceso se tratará con antibióticos y/o cirugía.

-Déficits vitamínicos. En pacientes con hábito enólico o sospecha de encefalopatía de Wernike se debe administrar vitamina B1, dosis inicial 100 mg intramuscular, siempre antes de instaurar perfusión de suero glucosado.

-Esclerosis múltiple. En los brotes de EM se administrarán bolos intravenosos de metilprednisolona (1 g/24 h).

-Neoplasias y síndromes paraneoplásicos. Las neoplasias cerebelosas requerirán cirugía, quimioterapia y /o radioterapia según la estirpe celular. En el caso de los síndromes paraneoplásicos habrá que tratar el tumor primario, aunque la evolución de ambas entidades suele ser independiente. No suelen mejorar con tratamiento inmunosupresor.

BIBLIOGRAFÍA

Connolly AM, Dobson WE, Pinsky AI, et al. *Course and outcome of acute cerebellar ataxia*, Ann Neurol 1994; 35: 673-679.

Rey Pérez A. *Urgencias neurológicas. Diagnóstico y tratamiento*, 2ª ed. Barcelona: SCM 2002: 193-202.

Rosenberg Roger N. Ataxias. En: Harrison: *Principios de Medicina Interna*, 16ª ed. Madrid: McGraw-Hill Interamericana de España 2005:2662-2668.

Urbano Márquez A., Estruch Riba R. Neurología: Generalidades. Farreras-Rozman: *Medicina Interna*, 13ª Edición. Mosby/Doyma Libros. Madrid 1995:1382-1385.

Capítulo 15 - ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Silvia Alconchel Gracia, Yolanda Bravo Anguiano, Carmen Cerdeño Gomez

Casi un tercio de los pacientes diagnosticados de esclerosis múltiple (EM), han sido diagnosticados en los servicios de urgencias de los hospitales. Por eso, los médicos de urgencias cobran especial relevancia en esta enfermedad y deben ser capaces de sospechar que un paciente sin clínica neurológica previa puede presentar un primer brote de EM.

DEFINICIÓN

La EM es una enfermedad crónica del SNC, progresiva, que se caracteriza por la inflamación crónica y la destrucción selectiva de la mielina de dicho SNC, permaneciendo el sistema nervioso periférico indemne.

La lesión típica, desde el punto de vista anatomopatológico, se denomina placa, siendo lesiones multifocales inflamatorias en la sustancia blanca.

EPIDEMIOLOGÍA

En España, la tasa de incidencia esta entre 2,65 y 3/100.000 habitantes y año.

Suele diagnosticarse entre los 20 y 40 años, con pico máximo entre los 26 y los 31, y casi dos veces más frecuente en mujeres.

ETIOLOGÍA

Se piensa que la etiología es autoinmune, aunque está determinada también por cierta predisposición genética y por factores ambientales.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

No existe un patrón típico de presentación en esta enfermedad, siendo la variabilidad de los síntomas una característica muy importante, ya que dependen de la localización de las lesiones desmielinizantes.

El médico de urgencias debe de conocer bien todo el abanico de manifestaciones clínicas de la EM, para poder realizar un diagnóstico precoz, ya que esta precocidad, es el método mas efectivo para combatirla.

Los pacientes que inician el tratamiento en fases tempranas de la enfermedad, experimentan reducción notable en el número de brotes, y tienen mayor probabilidad de permanecer durante más tiempo activos e independientes.

Por lo tanto, se debe de sospechar EM en todo paciente que ha presentado un cuadro de defecto neurológico focal de más de 24 horas de duración, de instauración relativamente aguda, y sin clínica neurológica previa.

SÍNTOMAS

ALTERACIÓN DE LA SENSIBILIDAD

Es el síntoma más frecuente en el comienzo de la enfermedad, presentándolo hasta el 45% de los pacientes. El paciente presenta hipoestésias, parestesias o acorchamiento de uno o varios miembros.

ALTERACIÓN MOTORA

Esta alteración se puede presentar como pérdida de fuerza en uno o varios miembros, más frecuentemente en los inferiores. Algunos pacientes la refieren como pesadez, rigidez, debilidad o torpeza en la extremidad.

NEURITIS ÓPTICA

La neuritis óptica retrobulbar (es decir, con afectación del nervio óptico por detrás de la lamina cribosa) es el cuadro de inicio de EM en la quinta parte de los casos, y es muy frecuentemente enviado a los servicios de oftalmología sin evaluación neurológica.

Se manifiesta como pérdida de agudeza visual, trastornos campimétricos monoculares, visión borrosa o con niebla, en especial en el campo visual central, a veces acompañada de dolor retrorbitario que aumenta con el movimiento ocular.

El fenómeno de Uthoff se observa en pacientes con EM con compromiso del nervio óptico, y consiste en visión borrosa cuando el paciente hace ejercicio o se acalora de forma importante.

Cuando se diagnostica una neuritis óptica en el adulto, de causa idiopática, el riesgo de desarrollar EM es del 50%.

ALTERACIÓN DEL TRONCO CEREBRAL

Estos síntomas son menos frecuentes que los anteriores, sobre todo al comienzo de la enfermedad. Puede aparecer parálisis facial nuclear (cen-

tral), vértigo, diplopía por alteración de la motilidad ocular, nistagmo o síntomas faciales de dolor (neuralgia del trigémino), entumecimiento, debilidad, hemiespasma o miocimia (movimientos musculares serpiginosos).

ALTERACIÓN CEREBELOSA

Es una afectación muy característica pero muy poco frecuente al principio de la enfermedad, aunque si se hace muy frecuente una vez esta establecida la misma. Los pacientes cuya enfermedad se inicia con síntomas cerebelosos, tienen un peor pronóstico.

El paciente presentaría ataxia, temblor, alteración de la marcha o incoordinación de una o varias extremidades.

SÍNDROME MEDULAR

Los cuadros medulares , ya sean completos o no , deben de hacernos sospechar EM, sobre todo en pacientes menores de 50 años, y una vez excluida la causa traumática y la compresiva. Se presentaría como pérdida de fuerza , sensibilidad, reflejos tendinosos por debajo de un determinado nivel medular y alteraciones autonómicas.

ALTERACIONES ESFINTERIANAS

Es una forma muy rara de comienzo de la enfermedad, pero puede darse. Comprende incontinencia urinaria, urgencia miccional, retención urinaria, incontinencia por rebosamiento...

ALTERACIONES SEXUALES

Al igual que las urinarias, es muy poco frecuente que sea la primera manifestación de la enfermedad, pero puede darse. Se manifiesta como disfunción eréctil o eyaculatoria, anorgasmia...

FATIGA

Es la falta subjetiva de energía física y/o mental percibida por la persona y su familia, y que interfiere en el desarrollo de sus actividades habituales. Suele ser de predominio vespertino. Se exacerba por el aumento de temperatura, el ejercicio, el estrés o la depresión y mejora con el descanso, el sueño y las experiencias positivas.

TRASTORNOS COGNITIVOS

Se produce una mayor afectación de la memoria reciente, de la

función verbal y el razonamiento conceptual. Afecta también a la velocidad de procesamiento de la información.

SÍNTOMAS PSIQUIÁTRICOS

Como síndrome depresivo y trastorno bipolar. Estos son los más frecuentes, aunque también pueden aparecer labilidad emocional, euforia, ansiedad, crisis de pánico, etc....

SÍNTOMAS PAROXÍSTICOS

Estos síntomas es frecuente encontrarlos cuando la enfermedad ya se ha instaurado. Siguen un patrón de inicio agudo, duran menos de 1 minuto y terminan espontáneamente. Se trata de diplopía, ataxia, disartria, prurito episódico, hemiataxia, movimientos involuntarios como espasmos tónicos o neuralgia del trigémino.

Existen una serie de **patrones clínicos** muy sugestivos de EM:

Signo de LHermitte.

Consiste en una sensación fugaz de descarga eléctrica desencadenada por la flexión del cuello y desciende por la espalda hacia los miembros inferiores.

Oftalmoplejia internuclear.

El enfermo tendrá limitación en la aducción de un ojo con nistagmus del ojo contralateral.

Neuralgia del trigémino.

Mielitis transversa aguda.

Son síntomas improbables, pero posibles, al comienzo de la enfermedad, los siguientes:

- Cefalea intensa
- Crisis convulsivas
- Debilidad muscular con amiotrofia, como manifestación secundaria a la afectación de motoneuronas.
- Parestesias en "guante y calcetín".
- Agnosia

- Afasia
- Apraxia
- Hemibalismo
- Disfunción hipotalámica
- Narcolepsia

EXPLORACION FÍSICA

La exploración física revela, en mas del 50% de los casos, signos de afectación neurológica. Es por ello que hay que realizar una detallada exploración física en un paciente con sospecha de esclerosis múltiple. Normalmente, los signos encontrados son mas extensos de lo que cabe esperar por la anamnesis.

Hay que realizar una buena **exploración ocular** y **fondo de ojo**, y buscar:

- Alteraciones campimétricas.
- Pérdida de la agudeza visual.
- Trastornos de la percepción de los colores.
- Palidez de la papila óptica.
- Edema de papila.
- Alteraciones de los reflejos pupilares.
- Nistagmus.
- Signo de Marcus-Gun: Ambas pupilas son de tamaño similar en condiciones normales. Al examinar las pupilas con la luz, cuando la luz es dirigida al ojo sano ambas pupilas se contraen (reflejo consensual). Cuando se cambia rápidamente la luz del ojo sano al afectado, la pupila de éste empieza a dilatarse a pesar de tener estímulo luminoso.

Exploración de los reflejos osteotendinosos:

- Hiperreflexia
- Abolición de los reflejos abdominales
- Clonus de tobillo: aparición de contracciones musculares repetidas y rítmicas al efectuar una flexión dorsal brusca, pasiva y mantenida del pie.
- Signo de Babinsky.

Exploración del tono muscular:

- Debilidad.
- Espasticidad, definida como el aumento del tono muscular con reflejos osteotendinosos exagerados.

Exploración de la sensibilidad:

- Hipoestesia táctil, térmica o dolorosa.
- Disminución de la sensibilidad profunda, con la aparición de Romberg positivo.

Exploración motora:

- Paresias.
- Parálisis francas.

Exploración de los pares craneales:

- Alteraciones de la motilidad ocular.
- Parálisis facial.
- Anosmia.
- Disfagia.

Exploración cerebelosa:

- Ataxia o alteración de la coordinación motora voluntaria y del control postural.
- Temblor de actitud.
- Dismetría.
- Romberg positivo.
- Alteraciones de la marcha.

Exploración del lenguaje:

- Afasia.
- Disartria.

EVOLUCIÓN

Según el curso de la enfermedad, se habla de distintas formas de EM:

Remitente-recurrente: Es la forma de inicio más frecuente. Cursa con brotes, que se definen como la presencia de síntomas neuro-

lógicos producidos por una nueva lesión desmielinizante o por reactivación y crecimiento de una lesión antigua. Los síntomas pueden ser objetivos o subjetivos, presentan una duración mayor de 24 horas, son de instauración aguda y evolución espontánea, en días, hacia la mejoría o la remisión. La duración media de un brote típico es de 6-8 semanas. Dichos brotes alternan con periodos de estabilidad clínica o ausencia de síntomas.

Secundariamente progresiva: Tras un inicio en forma remitente-recurrente, la enfermedad empeora de forma progresiva.

Primariamente progresiva: Cursa con empeoramiento clínico progresivo desde el diagnóstico, sin brotes.

Recurrente-progresiva: Progresiva desde el inicio, cursa con brotes entre los cuales la enfermedad sigue progresando.

Maligna: Curso rápidamente progresivo que lleva a la incapacidad en un periodo corto de tiempo.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de EM en urgencias es un diagnóstico de sospecha, sobre todo ante un paciente menor de 50 años que presente un defecto neurológico focal de más de 24 horas de duración y de instauración relativamente aguda.

El diagnóstico se establece fundamentalmente con los hallazgos de la anamnesis y la exploración física.

En EM el diagnóstico precoz es muy importante. Ya hemos comentado que se ha demostrado que la precocidad en el tratamiento, disminuye el número de brotes y la intensidad de los mismos.

El diagnóstico es complejo, y debe ser realizado por un neurólogo. Ante la sospecha, se debería contactar con un neurólogo lo antes posible. Dada la falta de neurólogos de guardia en algunos hospitales, habría que plantear alguna alternativa, de modo que el neurólogo de referencia estudiara al paciente de forma rápida. De cualquier manera, el problema práctico de cómo derivar un paciente con sospecha de EM tras su primer episodio es de difícil solución, y distinto en cada hospital.

La misión del médico de urgencias en el diagnóstico es muy importante, sobre todo para:

- Sospechar la enfermedad.
- Si el paciente ha sido diagnosticado ya, determinar si los síntomas que presenta son secundarios a un nuevo brote, a efecto secundario de la medicación o a progresión de sus síntomas.

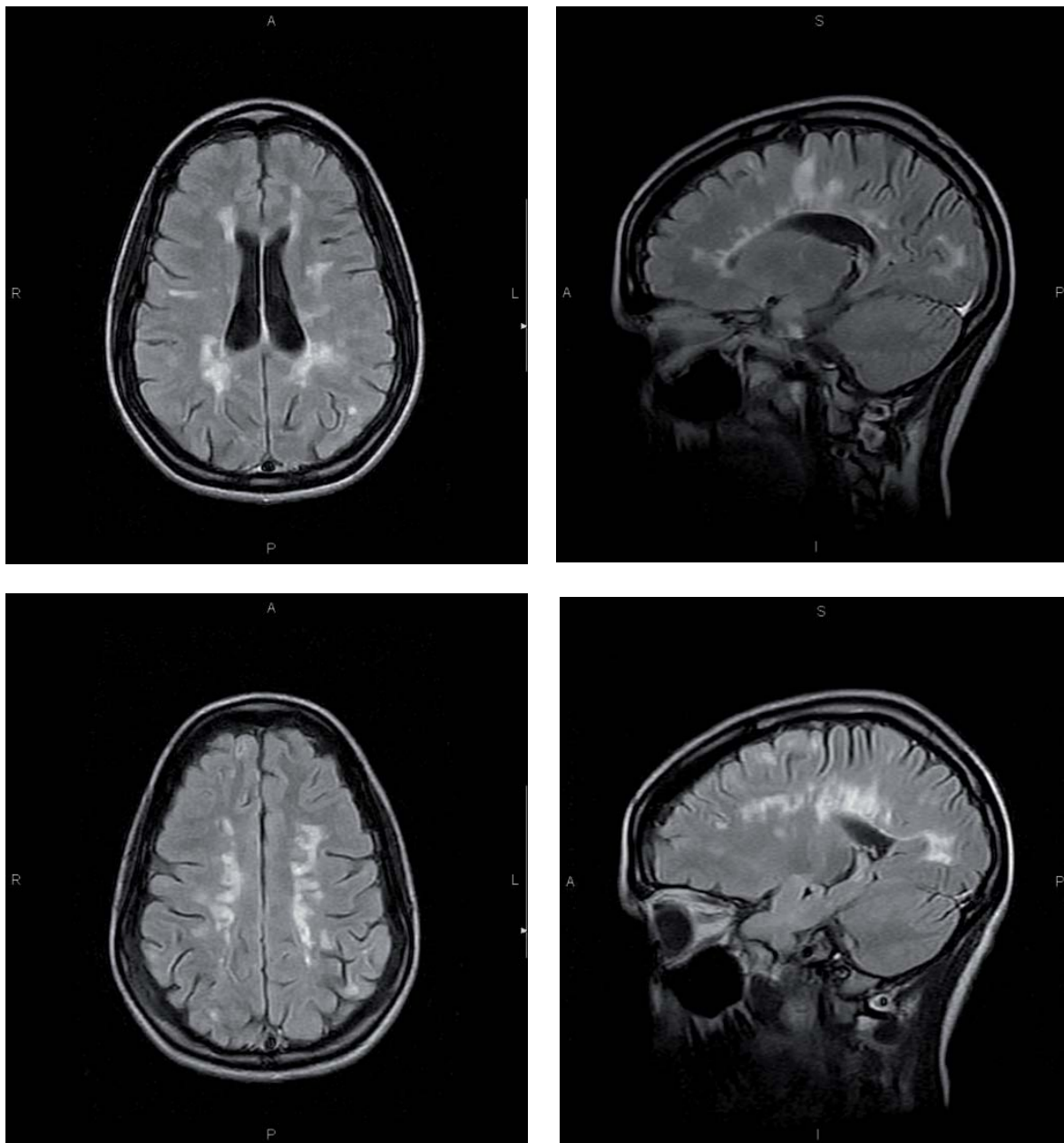


Fig. 1. RMN, Secuencia Flair.: Se reconocen múltiples lesiones de hiperseñal de morfología redondeada y ovoidea en secuencias de TR largo, algunas de ellas con hiposeñal en T1 a nivel supratentorial, que sugieren larga evolución.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

TAC craneal urgente: Se realiza ante la sospecha y es útil para hacer diagnóstico diferencial y excluir otros procesos.

No es necesario realizar una punción lumbar en urgencias a menos que exista sospecha de meningitis.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

El listado de patologías que pueden plantear problemas de diagnóstico diferencial con EM es extremadamente extenso. Cualquier pato-

logía que pueda presentarse como un déficit neurológico del SNC, podría plantear el diagnóstico diferencial con EM. Entre ellas:

- Otras enfermedades desmielinizantes.
- Vasculitis que comprometan el sistema nervioso.
- Neurosífilis.
- Enfermedad de Behcet.
- LES
- PAN
- Sarcoidosis
- Enfermedad de Lyme

Pero sobre todo, ante un primer cuadro neurológico sospechoso de EM, hay que hacer el diagnóstico diferencial con enfermedades frecuentemente vistas en los servicios de urgencias, como:

- Enfermedad cerebrovascular.
- Enfermedad psiquiátrica. Se presentan como depresión, ansiedad, irritabilidad...
- Miastenia gravis, sobre todo en pacientes cuyo síntoma principal es la fatiga.
- Tumores cerebrales primarios o metástasis cerebrales.
- Encefalomielitis aguda.
- Tumores medulares.
- Síndromes medulares, de otra etiología, como compresiva o traumática.
- Infartos lacunares.
- Demencia

TRATAMIENTO

Los corticosteroides durante los brotes es el tratamiento de elección para disminuir la duración y gravedad de los mismos. Disminuyen la inflamación y mejoran la conducción a través de áreas desmielinizadas. No se ha demostrado que influyan en la historia natural de la enfermedad ni en la discapacidad final.

Metilprednisolona intravenosa, un gramo al día, diluida en 250 cc

de suero salino al 0,9%, a pasar en una hora durante 3 a 5 días.

Existen tratamientos que modifican favorablemente la evolución de la enfermedad, reduciendo la tasa anual de brotes y retrasando el tiempo de progresión hacia la incapacidad. Entre ellos destaca el interferon (Betaferon, Avonex, Rebif). Este tratamiento se administra por parte de neurología. Es interesante conocer los efectos secundarios del mismo: reacciones cutáneas en el lugar de la inyección, síndrome pseudogripal, elevación de transaminasas, leucopenia, anemia, aumento de la espasticidad o tendencia a la depresión.

Tras el interferon, y como segunda línea alternativa, se utiliza azatioprina, acetato de glatirámico o mitoxantrona.

En Urgencias, se realiza también tratamiento farmacológico sintomático:

- De la fatiga: Se trata con amantadina 100-300 mg /día.
- Dolor neuropático: amitriptilina, imipramina, carbamacepina, gabapentina...
- Manifestaciones paroxísticas: Carbamacepina, gabapentina, baclofeno...
- Espasticidad: Baclofeno (10-25 mg cada 8 horas) o tiazanidina (4 mg cada 8 horas).
- Ataxia, temblor y nistagmo: Estos síntomas son difíciles de tratar. Se puede utilizar betabloqueantes (propranolol), clonacepan, primidona...
- Alteraciones cognitivas y psiquiátricas: Suele ser frecuente la aparición de síndromes ansiosos, depresivos o bipolares, que pueden ser tratados con fármacos habituales. Para la depresión se recomienda el uso de inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina como primera elección.

BIBLIOGRAFÍA

Arbizu Urdiain T., Arroyo Gonzalez R., Casanova Estruch B., Fernandez Fernandez O., Izquierdo Ayuso G., Montalban Gairin X. El diagnóstico precoz de esclerosis múltiple en urgencias: una necesidad con importantes implicaciones terapéuticas. Emergencias: Revista de la sociedad Española de Medicina de Urgencias y Emergencias. 2011: Vol. 23: 140-145.

Braunwald E., Fauci A., Kasper D., Hauser S., Longo D., Jameson JL. Harrison manual de medicina. 15ª ed. Madrid: Mc Graw Hill Interamericana: 2002.

Hernández Perez MA. Tratamiento sintomático de la esclerosis múltiple. Revista española de esclerosis múltiple. 2007 (4): 5-13.

Jimenez Murillo L., Montero Perez F.J. Medicina de urgencias y emergencias: Guía diagnóstica y protocolos de actuación. 4ª ed. Madrid. Elsevier. 2010.

Servicio de Neurología del Hospital de Navarra. Libro electrónico de Temas de Urgencia. Esclerosis Múltiple. 2008.

Capítulo 16 - NEUROPATÍAS CARENCIALES, NUTRICIONALES, TÓXICAS Y MIXTAS

Emilio Carlos López Soler, Julien Paola Caballero Castro, M^a Angeles Miguel Ortega.

Este tipo de neuropatías constituyen un tema relativamente extenso, pero al tratarse éste de un manual de urgencias neurológicas su desarrollo se centra especialmente en las manifestaciones clínicas, diagnóstico y tratamiento, dejando al lector que esté interesado en la etiopatogenia y fisiopatología la consulta de tratados de Medicina Interna y Neurología.

MANIFESTACIONES NEUROLÓGICAS ASOCIADAS AL ALCOHOLISMO CRÓNICO Y A CARENCIAS NUTRICIONALES Y VITAMÍNICAS

El consumo crónico de alcohol etílico se asocia a una gran variedad de procesos inflamatorios y/o degenerativos que afectan prácticamente a todos los órganos, entre los que merecen destacarse el sistema nervioso central y periférico.

INTOXICACIÓN ETÍLICA AGUDA

Representa el conjunto de alteraciones funcionales y del comportamiento que aparecen de forma aguda después de la ingesta excesiva de alcohol. Los signos y síntomas se relacionan con las concentraciones de alcohol alcanzadas en sangre que traducen los valores de etanol en el cerebro. Aunque los niveles en sangre en no bebedores se correlacionan con los síntomas, en bebedores crónicos se necesitan niveles más altos para alcanzar estados similares de intoxicación.

Sintomatología

Generalmente, la correlación entre la concentración de alcohol en sangre y la sintomatología es la siguiente:

- De 0.5-1 g/l: alteraciones del comportamiento, desinhibición social, defectos visuales y alteración de la coordinación muscular y del tiempo de reacción.

- De 1-2 g/l: agitación psicomotriz, entorpecimiento del habla (habla farfullante), labilidad emocional, sensación de mareo, náuseas y

vómitos, disminución de la capacidad de reacción y alteración de los movimientos finos y de la marcha.

- De 2-3 g/l: temblor, ataxia, disminución de la agudeza visual, diplopía, discurso incoherente, bradipsiquia y disminución del estado de conciencia, sin llegar al coma profundo. A veces predomina la agitación externa.

- De 3-4 g/l: coma, hipotermia, hipotensión e hipoglucemia.

- De 4-5 g/l: coma profundo y disminución de los reflejos osteotendinosos profundos, midriasis.

- Más de 5 g/l: riesgo de parada respiratoria y muerte.

Diagnóstico

Se basa en la detección de los síntomas y signos característicos de esta intoxicación antes citados. Aparecen progresivamente en el tiempo conforme aumenta la concentración sanguínea de alcohol, si bien pueden variar de un individuo a otro según la tolerancia que cada persona haya desarrollado.

Diagnóstico diferencial

La intoxicación etílica aguda generalmente no ofrece duda diagnóstica. Sin embargo, en ocasiones de presentación clínica atípica o ante la sospecha de coexistencia de otras lesiones, es obligada la realización de un diagnóstico diferencial, sobre todo con aquellos procesos capaces de producir un síndrome confusional agudo.

- Estados iniciales de delirium tremens.

- Intoxicación por drogas depresoras del sistema nervioso central.

- Estados postictales.

- Estados poscríticos.

- Encefalopatía hepática.

- Encefalopatía urémica.

- Encefalopatía de Wernicke-Korsakoff.

- Meningitis o meningoencefalitis.

- Cetoacidosis diabética.

- Hipoglucemia.

Tratamiento

- Intoxicación leve:

No requiere ningún tratamiento, excepto medidas generales de prevención:

Control de constantes vitales.

Situar al paciente en un espacio tranquilo y evitar autolesiones y situaciones de riesgo, como la conducción de vehículos.

Los efectos agudos del alcohol desaparecen cuando transcurre el tiempo necesario para su metabolización; hay que tener en cuenta que el ritmo de ésta es de 7 g/h de alcohol puro aproximadamente.

- Intoxicación grave:

Medidas generales:

Dieta absoluta mientras persista alteración del nivel de conciencia.

Lavado gástrico si la ingesta de alcohol se acompaña de fármacos.

Canalización de una vía venosa periférica para perfusión de suero glucosado 5%.

Administración de vitamina B1 (tiamina) en dosis de 250 mg/24 h por vía intramuscular. La administración de tiamina es prioritaria si se administra glucosa, ya que ésta necesita la tiamina para su metabolización y puede agotar las escasas reservas que de esta vitamina tiene el paciente alcohólico.

Administración de vitamina B6 (piridoxina) en dosis de 300 mg/8 h por vía intravenosa diluída en el suero glucosado 5%.

Si existe agitación se administran benzodiazepinas:

- Diazepam: 5 mg por vía intravenosa. Esta dosis se puede repetir cada 10 minutos hasta un máximo de 20 mg.

- Midazolam: 0.1 mg/kg por vía intravenosa. Esta dosis puede repetirse sin sobrepasar la dosis máxima de 0.4 mg/kg.

- Como alternativa puede utilizarse tiaprida en dosis de 100 mg/6 h por vía oral o 100 mg/12 h por vía intravenosa.

- Los neurolépticos no son recomendables, ya que pueden producir hipotensión o convulsiones.

Tratamiento de las complicaciones

Hipoglucemia: se administran 10 g de glucosa en bolo intravenoso. Como la presentación comercial de glucosa hipertónica es al 50% y al 33% se administra una o tres ampollas respectivamente. Si no se obtiene respuesta clínica se repite la dosis tantas veces como sea preciso.

Deshidratación: se aumenta el ritmo de la fluidoterapia según el déficit de agua libre.

Acidosis metabólica: se trata con bicarbonato sódico 1 M si el pH es inferior a 7.20. Se calcula el déficit de bicarbonato y se administra la mitad en 30 minutos realizándose una nueva valoración gasométrica a los 60 minutos. Si el pH sigue siendo inferior a 7.20 se repite el tratamiento.

AMNESIA LACUNAR ("BLACK-OUT")

Se olvida lo sucedido durante la borrachera; se puede ver en el 30-40% de los varones adolescentes; es más frecuente en alcohólicos.

CETOACIDOSIS ALCOHÓLICA

Es la causa del 7-10% de las muertes súbitas inexplicadas que acontecen en el paciente con etilismo crónico. Se produce después de consumir de forma continua una cantidad de alcohol superior a lo habitual, interrumpida en los días previos por el inicio de náuseas, vómitos y dolor abdominal. En la exploración física puede detectarse taquipnea como compensación de la acidosis metabólica, taquicardia e hipotensión por deshidratación, dolor abdominal difuso a la palpación y normalidad del estado de conciencia pese a la gravedad de la acidosis y marcada cetonemia.

Diagnóstico diferencial

Hay que hacer el diagnóstico diferencial con otros procesos que cursen con acidosis metabólica:

- Cetoacidosis diabética.
- Uremia.
- Acidosis láctica por shock hipovolémico.
- Pancreatitis aguda grave.
- Rabdomiólisis.
- Sepsis.
- Biguanidas e intoxicaciones por salicilatos.
- Metanol y etilenglicol.

En la cetoacidosis alcohólica, a diferencia de la cetoacidosis diabética, la glucemia puede estar normal, disminuida o moderadamente elevada, y la glucosuria suele ser negativa.

Tratamiento

- Dieta absoluta mientras persistan los vómitos, debidos a la cetonemia. Si son persistentes se administra metoclopramida en dosis de 10 mg/8 h por vía intravenosa o intramuscular.

- Tiamina en dosis de 250 mg/24 h por vía intramuscular.

- Fluidoterapia para el tratamiento de la deshidratación. Se utiliza suero glucosado 5%. Recordar que la administración de tiamina previamente a la administración del suero glucosado 5% es obligada para no desencadenar una encefalopatía de Wernicke-Korsakoff.

- Sulfato de magnesio por vía intravenosa en dosis inicial de una ampolla (1500 mg) diluida en 100 ml de suero glucosado 5% perfundida en 15 minutos. Posteriormente se diluyen cuatro ampollas (6000 mg) en 250 ml de suero glucosado 5% a un ritmo de 30 ml/h. El magnesio no debe administrarse en bolo por el riesgo de producir bradicardia, bloqueo auriculoventricular o hipotensión grave. La administración de este fármaco requiere que las concentraciones séricas de potasio sean superiores a 4 mEq/l.

- Tratamiento de la hipopotasemia.

- Tratamiento de la hipofosfatemia grave (<0.33 mmol/l) si existe.

- Tratamiento de la hiperglucemia.

Hay que recordar que durante el tratamiento el betahidroxibutirato se convierte en acetona y acetoacetato, por lo que se detecta una cetonuria más intensa, que no debe interpretarse como un agravamiento de la cetoacidosis.

ENCEFALOPATÍA DE WERNICKE-KORSAKOFF

Es un síndrome neuropsiquiátrico agudo debido al déficit de tiamina, caracterizado por la tríada de nistagmo y oftalmoplejía, cambios del estado mental y ataxia, aunque sólo se observa en el 16% de los casos. Tiene una mortalidad de 17% y aproximadamente el 80% de los pacientes que sobreviven desarrolla el síndrome de Korsakoff, que se caracteriza por déficit grave de la memoria, concretamente una sorprendente pérdida de memoria reciente con una relativamente pequeña pérdida de la memoria de referencia.

Tratamiento

- Tiamina: 500 mg/8 h por vía intravenosa durante tres días. Posteriormente debe continuarse con 250 mg/24 h por vía intravenosa o intramuscular durante 3-5 días más o hasta la mejoría clínica.

Respecto a la profilaxis, la dosis de tiamina efectiva es de 250 mg/24 h por vía intramuscular durante 3-5 días. Debe utilizarse en pacientes con síndrome de abstinencia alcohólica, desnutridos y etílicos crónicos.

NEUROPATÍA PERIFÉRICA

Acontece en el 5-15% de los alcohólicos. Es de etiología múltiple (déficit de tiamina, toxicidad del alcohol o del acetaldehído) y consiste en una polineuropatía mixta (sensitivomotora, pero fundamentalmente sensitiva), axonal, de predominio distal (es la polineuritis más frecuente, sobretudo en varones). A veces mejora con la tiamina y la abstinencia.

DEGENERACIÓN CEREBELOSA ALCOHÓLICA

Aproximadamente la mitad de los pacientes alcohólicos crónicos presentan una degeneración de la corteza cerebelosa, en especial de la porción anterosuperior del vermis y, en los casos más avanzados, de las áreas hemisféricas cerebelosas adyacentes.

Sintomatología

Esta enfermedad afecta típicamente a pacientes alcohólicos crónicos con un tiempo de consumo de alcohol superior a 10 años. Es más frecuente en varones que en mujeres y se caracteriza clínicamente por ataxia del tronco y extremidades inferiores que condiciona una marcha inestable con gran aumento de la base de sustentación. La coordinación de las extremidades superiores suele estar respetada. Acompañando a esta ataxia puede observarse nistagmo, disartria o temblor. En la mayoría de los casos los síntomas se presentan de forma crónica, aunque en ocasiones pueden aparecer de forma aguda y transitoria.

Tratamiento

Se basa en la abstinencia alcohólica absoluta y una nutrición adecuada con suplementos de tiamina.

SÍNDROME DE MARCHIAFAVA-BIGNAMI

Se trata de un síndrome que cursa con desmielinización del cuerpo calloso y de la comisura blanca anterior que fue descrito a principios del siglo XX en tres pacientes alcohólicos que consumían vino ita-

liano. Su incidencia es, realmente, muy baja.

Sintomatología

Es muy variada e inespecífica, pero en general incluye síntomas de afección de ambos lóbulos frontales y disfunción hemisférica bilateral: alteraciones del lenguaje, trastornos de la marcha y aumento del tono muscular, incontinencia urinaria y liberación de los reflejos de la línea media. Además, los pacientes pueden presentar trastornos de la conciencia, desorientación, agitación y alucinaciones. Es frecuente observar episodios de convulsiones generalizadas y también pueden aparecer temblor, afasia, apraxia, hemiparesia y otros trastornos motores. El curso es lentamente progresivo hasta la muerte, que suele ocurrir al cabo de 3-6 años de evolución.

Tratamiento

No existe un tratamiento eficaz.

TEMBLOR POSTURAL

El dato neurológico más característico: temblor fino distal, de predominio en manos y lengua.

DEMENCIA ALCOHÓLICA

Aunque sólo un 10% de los alcohólicos crónicos presentan un cuadro de trastorno mental grave que les impide mantener una vida social normal (demencia alcohólica), entre el 50 y el 70% de ellos presentan un déficit cognitivo más o menos acusado, que traduce la existencia de lesiones neurológicas del sistema nervioso central.

Sintomatología

La gran mayoría de los pacientes alcohólicos crónicos presentan alteraciones objetivas de su función mental, especialmente de la memoria y la capacidad para desarrollar tareas complejas. Asimismo, muchos alcohólicos llegan a desarrollar un auténtico síndrome frontal, con alteraciones cognitivas, pérdida de la iniciativa y espontaneidad, junto a cambios de personalidad, conductas desinhibidas, aumento de la locuacidad, tendencia a explicar chistes y anécdotas estúpidas, pérdida del tacto en las relaciones sociales y dificultad de adaptación ante nuevas situaciones.

Diagnóstico diferencial

Para muchos autores, la diferencia entre esta demencia alcohólica con atrofia cerebral y la enfermedad de Wernicke-Korsakoff no es real. En el plano teórico, el diagnóstico de psicosis de Korsakoff sólo de-

bería realizarse cuando exista una alteración selectiva de la memoria sin otros déficits intelectuales y sin trastorno posterior, mientras que la demencia alcohólica se caracteriza por una alteración global de las funciones intelectuales.

Tratamiento

No existe un tratamiento farmacológico eficaz. En su tratamiento se utilizan inhibidores de la captación de serotonina.

SÍNDROME DE ABSTINENCIA ALCOHÓLICA

Es el cuadro resultante de la interrupción brusca de la ingesta de alcohol, total o relativa, en un paciente con dependencia física a dicha sustancia.

Sintomatología y diagnóstico

El diagnóstico de la abstinencia alcohólica es eminentemente clínico. El antecedente de abuso crónico de alcohol y la presencia de signos que denoten dependencia física, como el temblor matutino, sugieren, en un contexto clínico adecuado, la existencia de un síndrome de abstinencia alcohólica.

La intensidad del cuadro clínico es variable, según el grado de dependencia físico-metabólica del alcohol, de la dosis diaria ingerida, de que el cese de la ingestión se produzca de forma brusca o paulatina y de la existencia de procesos intercurrentes, como infecciones, hepatopatía, miocardiopatía, etc.

Distinguiremos cuatro tipos de situaciones:

- Abstinencia leve: suele comenzar a las 6-8 h de la supresión de la ingesta de alcohol y se autolimita en 48 h. Se caracteriza por temblor, ansiedad, irritabilidad, insomnio, náuseas y vómitos.

- Alucinosis alcohólica aguda: comienza a las 24 h de la privación alcohólica. Es un trastorno psicótico en el que predominan las alucinaciones auditivas. No existe alteración del estado de conciencia.

- Crisis convulsivas: aparecen entre las 7 y 48 h de la supresión de la ingesta alcohólica y suelen ser tonicoclónicas generalizadas. Si son reiteradas pueden originar una rabdomiólisis aguda; si las crisis son focales o existe déficit neurológico poscrítico permanente, debe descartarse otra causa.

- Delirium tremens: es una auténtica emergencia médica que ori-

gina, sin tratamiento, una mortalidad de hasta el 15%. Se desarrolla entre las 48 y 96 h después del cese de la ingesta de alcohol y se caracteriza por confusión, desorientación, alucinaciones visuales de tipo zoonóptico, náuseas y vómitos e hiperreactividad del sistema nervioso autónomo con fiebre, taquicardia y sudoración. A veces aparecen complicaciones que agravan el pronóstico, como urgencia hipertensiva, arritmias, miopatía alcohólica aguda y alcalosis metabólica hipopotasémica.

Diagnóstico diferencial

Se realiza con aquellos procesos que pueden manifestarse clínicamente como un síndrome confusional o delirio agudo:

- Hemorragia subaracnoidea.
- Meningitis o meningoencefalitis.
- Hematoma subdural subagudo o crónico.
- Intoxicación por fármacos o tóxicos.
- Sepsis.
- Alteraciones hidroelectrolíticas.
- Hipolucemia.
- Crisis tirotóxica.
- Hipotiroidismo.
- Insuficiencia hepática.
- Insuficiencia renal.
- Insuficiencia respiratoria.
- Déficit de tiamina.

Tratamiento

- Abstinencia leve:

Tranquilizar al paciente, situándolo en una habitación bien iluminada con el objeto de mantener estímulos sensoriales que eviten la aparición de delirios y alucinaciones.

Tiamina: 250 mg/24 h por vía intramuscular.

Tratamiento de la ansiedad y la agitación:

- Las benzodiazepinas constituyen el tratamiento de elección, ya que reducen la gravedad de los síntomas de la abstinencia, el riesgo de

crisis convulsivas y la aparición de delirium tremens. Puede utilizarse lorazepam en dosis inicial de 2 mg/8 h por vía oral o diazepam en dosis inicial de 5-10 mg/8 h por vía oral, disminuyéndose progresivamente en función de la atenuación de los síntomas.

- Clometiazol (cápsulas de 192 mg) en dosis de 2 cápsulas/8 h por vía oral durante el primer día. Posteriormente se disminuye una cápsula diaria para suspender la medicación al séptimo día.

- Como alternativa, sobretodo en pacientes mayores de 60 años con patología respiratoria, puede utilizarse tiaprida en dosis de 200 mg/8 h por vía oral durante el primer día. Posteriormente se disminuye la dosis progresivamente a razón de 100 mg diarios hasta alcanzar la dosis de 100 mg/8 h que se mantiene durante un mes.

Tratamiento de los síntomas adrenérgicos: en el síndrome de abstinencia alcohólica existe una importante actividad noradrenérgica. Se administran, como coadyuvante al tratamiento anterior, bloqueadores beta como propranolol en dosis de 20-40 mg/8 h por vía oral o atenolol en dosis de 50-100 mg/24 h por vía oral.

- Alucinosis alcohólica aguda:

El tratamiento se basa en la administración de neurolepticos como haloperidol en dosis inicial de 5 mg por vía intramuscular, seguidos de 5 mg/8 h por vía oral. Las fenotiazinas, como levomepromazina o clorpromazina, no deben utilizarse en este contexto, ya que producen hipotensión arterial, tienen mayor efecto anticolinérgico y disminuyen el umbral convulsivógeno, efectos que no posee el haloperidol.

- Crisis convulsivas:

Si el paciente acude con una crisis convulsiva referida o en estado poscrítico, debe iniciarse tratamiento con una benzodiacepina por vía oral en dosis referidas anteriormente.

Si el paciente acude con una crisis o en status convulsivo, se administra diazepam por vía intravenosa en dosis de 5 mg perfundido a razón de 2 mg/minuto. Puede repetirse la dosis hasta un máximo de 20 mg.

Para prevenir las crisis convulsivas y reducir los síntomas, puede administrarse carbamazepina en dosis de 800 mg/24 h por vía oral o valproato sódico en dosis de 1000-1200 mg/24 h por vía oral en una o dos dosis durante 7 días.

- Delirium tremens:

Canalización de una vía venosa periférica y perfusión de suero glucosado 5%.

Constantes vitales cada 4 h.

Tiamina en dosis de 250 mg/24 h por vía intramuscular.

Sulfato de magnesio por vía intravenosa en dosis inicial de una ampolla (1500 mg) diluida en 100 ml de suero fisiológico en 10 minutos, seguida de una perfusión intravenosa en dosis media de 10 mg/minuto. Para ello se diluyen cuatro ampollas (6000 mg) en 250 ml de suero glucosado 5% y se administra a un ritmo de 30 ml/h (recordar que la administración de este fármaco requiere concentraciones de potasio sérico superiores a 4 mEq/l).

Para la agitación se administra:

- Si el paciente no colabora o no tolera la vía oral: diazepam por vía intravenosa en dosis de 5 mg. Puede repetirse esta dosis hasta un máximo de 20 mg. También se puede utilizar midazolam por vía intravenosa en dosis inicial de 0.1mg/kg. Puede repetirse esta dosis hasta un máximo de 0.4mg/kg. Si es necesario, puede iniciarse perfusión intravenosa de midazolam a un ritmo de perfusión de 0.1-0.2 mg/kg/h. Para ello se diluyen 150 mg en 120 ml de suero fisiológico y se perfunden a 7-14 ml/h. Como alternativa puede administrarse tiaprida en dosis inicial de 100 mg/6 h por vía intravenosa, dosis que puede incrementarse hasta 200 mg/6 h.

- Posteriormente se pasa a la vía oral con uno de los siguientes fármacos: lorazepam (1-2 mg/8 h), bromazepam (3 mg/8 h), clometiazol cápsulas de 192 mg (cuatro cápsulas/6 h) o tiaprida (200 mg/6 h).

Piracetam en dosis de 1600 mg/8 h por vía oral.

Si existe gran componente alucinatorio se administra haloperidol en dosis de 5 mg/8 h por vía intravenosa o intramuscular.

Si el paciente tiene taquicardia o sudoración profusa se administra propanolol en dosis de 20-40 mg/8 h por vía oral atenolol en dosis de 50-100 mg/24 h por vía oral.

Corrección de las arritmias y los trastornos hidroelectrolíticos.

EMBRIAGUEZ PATOLÓGICA

Es una enfermedad de causa desconocida que aparece como consecuencia de una intolerancia al alcohol en personas con alteraciones de base de la personalidad o trastornos orgánicos cerebrales. Se desarrolla de forma brusca, después de una ingesta escasa o moderada de alcohol, y se caracteriza por alteraciones de la conducta, predominando, unas

veces, la agitación y la agresividad, y otras, las alucinaciones y los delirios. La sintomatología desaparece cuando se reduce la alcoholemia y persiste una amnesia lacunar posterior.

Sintomatología

Puede manifestarse de distintas formas:

- Excitomotora: predomina una gran excitación psicomotriz. El individuo está furioso, agresivo, grita, empuja a la gente, rompe lo que se encuentra a su paso. Persiste varias horas, tras las cuales entra en coma.

- Alucinatoria: predominan las alucinaciones, sobretodo visuales y auditivas con carácter dramático. El sujeto se ve sumergido en escenas trágicas, dramáticas, de matanzas, delitos de infidelidad y puede presentar reacciones defensivas agresivas y homicidas.

- Delirante: predominan los delirios, que pueden ser de cuatro tipos, autodenuncia delirante, megalomaniacos, celos y de persecución.

Todas estas formas tiene unas características comunes que las distinguen de la embriaguez normal como: evolución más prolongada, habitualmente terminan en coma, hay una amnesia posterior, tendencia a la recidiva y no suelen ser bebedores habituales de alcohol.

Tratamiento

- Control de constantes; vigilar el desarrollo de hipotensión grave.

- Ansiolíticos: diazepam (10 mg por vía intravenosa), clorazepato dipotásico (50 mg por vía intramuscular) o midazolam (0.2 mg/kg por vía intramuscular).

- Si predominan las alucinaciones o el delirio, se administra haloperidol en dosis inicial de 5 mg por vía intramuscular seguidos de 5 mg/8 h por vía oral.

- Si predomina una gran agitación se utiliza la triple terapia: clorpromazina (25 mg por vía intramuscular), levomepromazina (25 mg por vía intramuscular) y dexclorfeniramina (5 mg por vía intramuscular).

SHOCK ACETALDEHÍDICO

Es un cuadro vasovagal similar a una reacción anafiláctica que se produce cuando inetraccionan el alcohol y algún fármaco de los usados en el tratamiento de la deshabitación alcohólica (disulfiramo y carbimida). Ante la ingesta de éstos y de alcohol se produce una acumulación del principal metabolito del etanol, el acetaldehído, debido a la inhibición de la oxidación de esta sustancia que provoca el disulfiramo.

Sintomatología

Aparece en los primeros 15-30 minutos o, incluso, algunas horas después de la ingesta de alcohol. Se caracteriza por: sensación de calor, rubefacción facial en el cuello y en el tronco, ansiedad, náuseas y vómitos, vértigo, dolor torácico y abdominal, disnea, taquicardia, hipotensión y confusión. Asimismo pueden producirse crisis convulsivas y diversas arritmias.

Tratamiento

- Reacción vagal leve:

Dexclorfeniramina en dosis inicial de 5 mg por vía intramuscular seguidos de 6 mg/12 h por vía oral.

Si el paciente tiene vómitos se administra metoclopramida en dosis de 10 mg/8 h por vía intramuscular o intravenosa.

- En caso de hipotensión

Oxigenoterapia.

Canalización de una vía venosa periférica y administración de suero fisiológico a razón de 500 ml/h. Si no hay respuesta se inicia perfusión de dopamina en dosis inicial de 5 pg/kg/minuto.

Monitorización cardiaca.

Corticoides como metilprednisolona en dosis inicial de 60 mg en bolo intravenoso seguidos de 40 mg/8 h por vía intravenosa.

NEUROPATÍA BERIBÉRICA

Las principales manifestaciones del déficit de tiamina (beriberi) afectan al sistema cardiovascular (miocardio patía dilatada) y al nervioso central (encefalopatía de Wernicke) y periférico (neuropatía periférica).

Sintomatología

Las manifestaciones clínicas suelen ser muy variables e indistinguibles de las otras polineuropatías axonales. Algunos pacientes permanecen asintomáticos, pero la mayoría refiere parestesias, dolores lancinantes y pérdida de fuerza en las extremidades inferiores. En la exploración física se hallan trastornos de la sensibilidad, pérdida de fuerza distal e hiporreflexia osteotendinosa. Es frecuente hallar otras lesiones asociadas como cambios cutáneos (rinofima, pigmentación cutánea, acné vulgar y lesiones pelagroides), anemia por déficit de vitamina B12 o ácido fólico, hepatopatía o enfermedad de Wernicke-Korsakoff.

Tratamiento

Se basa en la administración de suplementos de vitamina B1 junto a la abstinencia alcohólica completa y la reintroducción de una ingesta calórica adecuada.

PELAGRA

Es otra enfermedad carencial con importantes repercusiones neurológicas que se relaciona con un déficit de ácido nicotínico o de triptófano. En los países desarrollados esta enfermedad se halla prácticamente limitada a los alcohólicos crónicos desnutridos, aunque continúa observándose en vegetarianos estrictos o en enfermos con malabsorción intestinal.

Sintomatología

Las manifestaciones clínicas son muy variables. En fases iniciales pueden confundirse con una psiconeurosis, ya que estos pacientes presentan insomnio, fatiga, nerviosismo, irritabilidad, depresión e incluso cuadros confusionales agudos. En fases más avanzadas presentan un cuadro de encefalopatía crónica, un síndrome espástico espinal y, más raramente, signos de neuropatía periférica. La afección del sistema nervioso central suele provocar un cuadro de demencia acompañado de sintomatología extrapiramidal y alteración progresiva de la conciencia, que puede conducir al coma y a la muerte.

Tratamiento

Se basa en la administración de niacinamida en dosis de 500 mg/24 h por vía intramuscular o intravenosa durante una semana.

AMBLIOPÍA CARENCIAL

También conocida como ambliopía alcohol-tabaco.

Sintomatología

Se trata de un trastorno visual frecuente en los alcohólicos crónicos que suele manifestarse por visión borrosa de varios días o semanas de evolución.

Tratamiento

Se basa en una abstinencia alcohólica absoluta, una dieta adecuada y suplementos orales o parenterales de vitamina B (tiamina, vitamina B12 y riboflavina).

SÍNDROME DE STRACHAN

Incluye la asociación de neuropatía sensitiva, ambliopía y dermatitis orogenital.

Sintomatología

Los pacientes afectados de este síndrome presentan una neuropatía sensitiva que les ocasiona dolores lancinantes, parestesias, pérdida de fuerza y abolición de los reflejos osteotendinosos de las extremidades inferiores. También refieren un trastorno de visión que puede llegar a la ceguera completa por lesión del nervio óptico. Por último, se asocian lesiones de piel y mucosas en forma de estomatoglositis, degeneración de la córnea y dermatitis genital.

DEGENERACIÓN COMBINADA SUBAGUDA O MIELOSIS FUNICULAR

Los pacientes afectados con déficit de vitamina B12 asociada o no a anemia perniciosa pueden presentar alteraciones de la médula espinal, el nervio óptico y los nervios periféricos. La afección de la médula espinal es la primera que se produce y cursa con un cuadro clínico conocido como degeneración combinada subaguda.

Sintomatología

Las manifestaciones clínicas son secundarias a una degeneración de los cordones laterales y posteriores de la médula espinal. La mayoría de los pacientes presentan síntomas neurológicos que, en ocasiones, pueden preceder a la aparición del cuadro anémico e incluso pueden presentarse de manera aislada, sin ninguna alteración hematológica. En las fases iniciales de la enfermedad, los pacientes suelen referir parestesias distales y simétricas y en las extremidades inferiores. Más tarde se añaden pérdida de fuerza muscular y marcha atáxica y, finalmente, si no se trata el proceso, puede llegar a desarrollarse una imposibilidad a la marcha a causa de la ataxia. Son característicos los cambios de la sensibilidad profunda por la lesión de los cordones posteriores. Más tarde hay pérdida de fuerza muscular, hiporreflexia o hiperreflexia osteotendinosa, clonos y reflejos cutaneoplantares en extensión por afección de los cordones laterales. La marcha es atáxica al principio y espástica y atáxica más tarde. Los signos neurológicos suelen ser simétricos.

Tratamiento

Una vez realizado el diagnóstico debe iniciarse un tratamiento con vitamina B12 y mantenerlo el resto de la vida. Al principio deben adminis-

trarse 1000 pg/24 h de cianocobalamina o hidroxicobalamina por vía intramuscular durante una semana, después una vez a la semana durante un mes y, a continuación, una vez al mes durante el resto de la vida.

DÉFICIT DE ÁCIDO FÓLICO

Actualmente se observa preferentemente en pacientes alcohólicos crónicos, ancianos y toxicómanos malnutridos, en paciente afectos de un síndrome de malabsorción intestinal y en afectos de enfermedades que aumenten sus necesidades, como las anemias hemolíticas.

Sintomatología

El déficit de ácido fólico origina un cuadro de diarrea, queilitis y glositis, pero más raramente puede dar lugar a una afección neurológica espinal y cerebral indistinguible del déficit de vitamina B12.

ATAXIA ESPINOCEREBELOSA POR DÉFICIT DE VITAMINA E

La vitamina E es una vitamina liposoluble, por lo que su deficiencia suele ir asociada a los síndromes de malabsorción de grasas.

Sintomatología

Las manifestaciones clínicas tardan varios años en aparecer. Consisten en una ataxia de la marcha y de las extremidades, generalmente de tipo cerebelosa, acompañada de pérdida de fuerza muscular alteraciones de la sensibilidad propioceptiva. Estas manifestaciones clínicas son indistinguibles de las observadas en los pacientes con degeneración espinocerebelosa (ataxia de Friedreich).

Tratamiento

Suplementos de vitamina E.

MIELINÓLISIS PONTINA CENTRAL

Es una enfermedad neurológica relacionada con un trastorno electrolítico y no con el consumo crónico de alcohol. Se trata de una enfermedad desmielinizante rara, de etiología desconocida, que se observa sobre todo en pacientes alcohólicos crónicos o con enfermedades crónicas acompañadas de malnutrición o desequilibrios hidroelectrolíticos como hepatopatías, nefropatía vascular, trasplante renal, tumores cerebrales, diabetes, amiloidosis, quemaduras, enfermedad de Addison, leucemias e infecciones.

Sintomatología

Los pacientes con esta enfermedad suelen presentar tetraparesia progresiva subaguda acompañada de parálisis pseudobulbar con disartria e imposibilidad de protruir la lengua, junto con parálisis parcial o completa de los movimientos oculares horizontales. Dado que las vías sensitivas y la conciencia pueden permanecer indemnes, estos enfermos pueden desarrollar un síndrome de desafrenciación. Los reflejos osteotendinosos pueden estar aumentados, disminuidos o ser normales, y puede observarse un signo de Babinski bilateral. En caso de que la enfermedad progrese pueden aparecer alteraciones pupilares, posturas anormales (descerebración), parálisis respiratoria y alteraciones de la conciencia (estupor y coma).

Tratamiento

Debería prevenirse evitando los cambios agudos del valor plasmático de sodio en los pacientes con hiponatremia.

NEUROPATÍAS SECUNDARIAS

ENCEFALOPATÍA HEPÁTICA

Es un trastorno metabólico neuropsiquiátrico originado por la acción de diversos tóxicos sobre el cerebro, procedentes generalmente del intestino, ya que éstos no pueden metabolizarse en el hígado por insuficiencia hepatocelular o por comunicaciones portosistémicas.

Sintomatología

Las manifestaciones clínicas se agrupan en diferentes grados o estadios en función de su gravedad.

- Grado I: se caracteriza por
 - Inversión del ritmo del sueño.
 - Euforia.
 - Disminución de la capacidad de concentración.
 - Fetor hepático.
 - Disgrafía.
 - Apraxia de construcción.
 - Asterixis o flapping.

- Grado II: se caracteriza por:

Cambios en la personalidad.

Disminución de la memoria.

Desorientación temporal.

Bradipsiquia.

Disartria.

Fetor hepático.

Asterixis.

- Grado III: se caracteriza por

Desorientación espacial.

Síndrome confusional.

Disminución del estado de conciencia.

Fetor hepático.

Asterixis manifiesta.

Rigidez involuntaria al realizar movimientos pasivos.

Hiperreflexia y clonus.

Signo de Babinski positivo.

Incontinencia de esfínteres.

- Grado IV: se caracteriza por

Coma profundo.

Fetor hepático.

Crisis convulsivas.

Hiporreflexia.

Ausencia de tono muscular.

La asterixis desaparece en este grado.

Tratamiento

- Medidas generales:

Asegurar una vía aérea permeable.

Canalizar una vía venosa periférica y perfundir suero glucosado

10% para prevenir la hipoglucemia alternando con suero fisiológico a un ritmo de 2000 ml en 24 h.

Medición de constantes vitales cada 4 h.

Sondaje vesical y control de diuresis.

Si existe alteración del nivel de conciencia se realiza sondaje nasogástrico previo aislamiento de la vía aérea.

- Tratamiento de los factores desencadenantes:

Tratamiento de la hemorragia digestiva alta.

Tratamiento de la alcalosis metabólica.

Tratamiento antibiótico empírico ante un foco infeccioso.

Suspensión transitoria de diuréticos.

Suspensión de sedantes.

- Tratamiento específico:

Dieta hipoprotéica.

Administración de disacáridos no absorbibles como lactulosa por vía oral en dosis de 20 g/8 h o lactitol en la misma dosis y vía.

Enemas de limpieza con lactulosa en dosis de 100 g/12 h.

Rifaximina en dosis de 400 mg/8 h por vía oral.

En pacientes en coma profundo puede ser útil la administración intravenosa de aminoácidos ramificados en dosis inicial de 1000 ml/24 h.

Tratamiento del edema cerebral si existe.

ENCEFALOPATÍA URÉMICA

Los pacientes con insuficiencia renal aguda o crónica pueden presentar trastornos neurológicos tanto secundarios a su propia uremia como derivados de complicaciones de la diálisis o del trasplante renal. La encefalopatía urémica hoy en día es menos frecuente porque muchos pacientes con insuficiencia renal son tratados con diálisis o un trasplante antes del desarrollo de los síntomas cerebrales.

Sintomatología

Los síntomas iniciales suelen ser muy vagos e inespecíficos y presentarse como apatía, fatiga, falta de atención e irritabilidad. Posteriormente se añaden confusión, alteraciones sensoriales, alucinaciones y estupor.

Tratamiento

Es el de la insuficiencia renal. Debe corregirse su causa, si es posible, y, en caso contrario, recurrir a la diálisis o al trasplante renal. La mejoría de los síntomas neurológicos no suele observarse hasta pasados 2-3 días del inicio de la diálisis.

ENCEFALOPATÍA ANÓXICO-ISQUÉMICA.

Se agrupan bajo este término las manifestaciones neurológicas debidas a una brusca disminución de la llegada de sangre o de oxígeno a todo el encéfalo, como consecuencia de una insuficiencia cardiaca y/o respiratoria.

Sintomatología.

- Hipoxia leve: muchos pacientes toleran hipoxias leves si éstas aparecen de forma gradual. Así, los pacientes con insuficiencia respiratoria crónica toleran relativamente bien presiones parciales de oxígeno de hasta 30 mmHg. Sin embargo, si la reducción de la presión de oxígeno se produce de forma brusca, la mayoría de los pacientes presentan una pérdida transitoria de la conciencia (síncope). En caso de hipoxia más prolongada, pero inferior a 5 minutos, los pacientes suelen permanecer en coma durante un periodo más largo, pero se suelen recuperar de forma completa, sin secuelas.

- Hipoxia más prolongada: en caso de hipoxias más intensas y/o más duraderas, generalmente más de 5 minutos, se producen lesiones isquémicas preferentemente en las zonas limítrofes entre los territorios de irrigación de las grandes arterias. El paciente suele permanecer en coma más de 12 h y, durante este periodo, puede presentar convulsiones, mioclonías, rigidez de descecebración y signos piramidales bilaterales. Aquellos pacientes en coma que mantienen intactos los reflejos del tronco (reflejos pupilares, corneal, maniobras oculocefálicas y pruebas calóricas) tiene buen pronóstico. Aunque el paciente suele recuperar el conocimiento puede quedar afecto de secuelas neurológicas, que se engloban dentro del síndrome posthipóxico: agnosia visual, síndromes extrapiramidales, ataxia cerebelosa, coreoatetosis, demencia y el denominado síndrome de mioclonías de acción o intención postanóxicas, que consiste en la aparición de bruscas contracciones mioclónicas al mantener voluntariamente una postura o intentar mover una extremidad (síndrome de Lance-Adams).

- Hipoxia grave: cuando la hipoxia ha sido muy intensa (anoxia) y prolongada se produce una lesión cortical difusa e irreversible. Algunos de ellos fallecen, pero otros quedan en un estado vegetativo. En estos

casos, los reflejos del tronco cerebral antes citados suelen permanecer ausentes más de 24 h tras el inicio del coma. Transcurrido un cierto tiempo, algunos recuperan parte de los reflejos del tronco cerebral e incluso ciertas funciones, pero permanecen de forma irreversible en un estado vegetativo.

Tratamiento

El tratamiento inicial consiste en prevenir una mayor lesión hipóxica, normalizando urgentemente las funciones respiratorias y cardiocirculatorias. Si el paciente respira espontáneamente administrar oxígeno en mascarilla. Utilización de oxígeno hiperbárico en caso de intoxicación por monóxido de carbono. Tratamiento de las convulsiones si existen. Tratamiento del edema cerebral.

ENCEFALOPATÍA DE LA INSUFICIENCIA RESPIRATORIA

La encefalopatía de la insuficiencia respiratoria crónica se debe por un lado a la hipoxemia, pero también a la hipercapnia y a la acidosis acompañantes. Sorprende, sin embargo, el grado de hipoxemia e hiper-capnia tolerado por los enfermos con insuficiencia respiratoria crónica gracias a los diversos mecanismos compensatorios (aumento del flujo sanguíneo cerebral, incremento de la extracción de oxígeno de la hemoglobina, alcalosis metabólica renal). Una de las primeras manifestaciones de esta entidad es la cefalea que predomina al despertarse. Posteriormente aparecen los síntomas propiamente encefalopáticos como somnolencia, irritabilidad, confusión y estupor o coma. También se observa temblor postural y de acción, asterixis y papiledema. El tratamiento es el de la enfermedad de base junto con oxígeno a bajas dosis.

ENCEFALOPATÍA HIPOGLUCÉMICA

La glucosa es el único sustrato que el cerebro usa para su metabolismo en condiciones fisiológicas, y las consecuencias de su carencia son parecidas, en muchos aspectos, a las secundarias a los estados hipóxico-isquémicos. Sin embargo, así como en el caso de la anoxia cerebral bastan 4-5 minutos para que se produzcan lesiones irreversibles, se requieren periodos mucho más prolongados de hipoglucemia (en general superiores a 90 minutos) para causar lesiones semejantes.

Sintomatología

A concentraciones de glucemia de 30 mg/dl se produce un estado confusional que puede progresar a somnolencia y en ocasiones a

agitación y conductas anormales. Suele acompañarse de sudoración profusa, cefalea, palpitaciones, temblor y ansiedad. Si la hipoglucemia no se corrige pueden aparecer mioclonías, crisis convulsivas aisladas o sintomatología focal como hemiparesias o hemiplejías transitorias.

A concentraciones de glucemia de 10 mg/dl el paciente entra en coma profundo con midriasis, palidez cutánea, respiración superficial, bradicardia e hipotonía de las extremidades. Si no se corrige la glucemia inmediatamente el enfermo puede llegar a fallecer o quedar con lesiones neurológicas irreversibles.

Las hipoglucemias leves y repetidas pueden originar dos síndromes neurológicos no necesariamente excluyentes. Uno es la hipoglucemia subaguda, caracterizada por somnolencia, disminución de la actividad psicomotora y estado confusional y que se resuelve de inmediato con la administración intravenosa de glucosa. El otro es la hipoglucemia crónica, que cursa con afección progresiva de las funciones superiores y puede conducir excepcionalmente (insulinomas) a una demencia.

Finalmente, existe una hipoglucemia funcional o reactiva que en ocasiones precede al inicio de una diabetes mellitus. Cursa con astenia, malestar general, ansiedad, cefalea y temblor.

Tratamiento

Se basa en la corrección de las cifras de glucemia.

BIBLIOGRAFÍA

Carlavilla Martínez AB, Castelbón Fernández FJ, García Sánchez JI, Gracia Lorenzo V, Ibero Esparza C, Lalueza Blanco A et al. *Manual de Diagnóstico y Terapéutica Médica*. 6ª ed. Madrid. EGRAF, S.A..2007.

Farreras Valentí P, Rozman C. *Medicina Interna*. 14ª ed. Madrid. Elsevier. 2000.

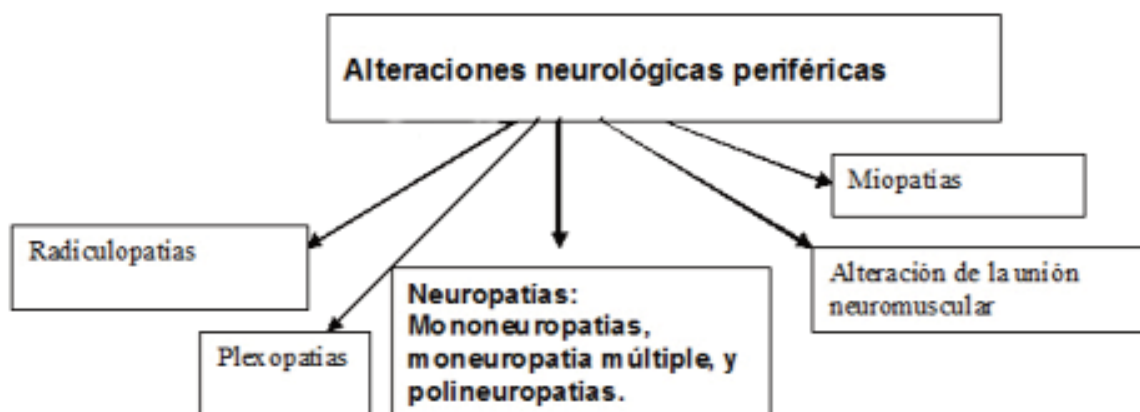
Jiménez Murillo L, Montero Pérez FJ. *Medicina de Urgencias y Emergencias. Guía diagnóstica y protocolos de actuación*. 4ª ed. Barcelona. Elsevier. 2009.

Capítulo 17 - ENFERMEDADES DEL SISTEMA NERVIOSO PERIFÉRICO

M^a José Borrueal Aguilar, Yolanda Bravo Anguiano, Silvia Alconchel Gracia

Trastornos de los nervios periféricos, sea cual sea su causa. Incluyen trastornos de los nervios periféricos, plexos, unión neuromuscular y músculo. Abarcan gran número de entidades, por lo que en este capítulo haremos un repaso de las características generales, incidiendo en los cuadros que pueden requerir valoración urgente.

CLASIFICACIÓN



Radiculopatías:

Afectación de las raíces nerviosas que se originan en la médula espinal. Provocan dolor, y parestesias en un dermatoma específico. Primero provocan alteración sensitiva y si la comprensión progresa puede provocar debilidad en la musculatura dependiente de esa raíz. Se acompaña de abolición de reflejos. Múltiples causas la originan: degenerativas, traumáticas, tumorales, metastásicas, vasculares...

La causa más frecuente es la hernia discal.

Plexopatías:

Afectación de los plexos, de origen diverso: traumática, tumoral, compresiva, yatrogénica en cirugía. Se produce afectación de varios territorios nerviosos y abolición de reflejos.

Neuropatía o afectación de nervio periférico:

Podemos distinguir en: Mononeuropatías, mononeuropatías múltiples y Polineuropatías.

Alteración de la unión neuromuscular: Miastenia gravis o el síndrome de Eaton-Lambert.

Miopatías.

En este capítulo nos centraremos en la afectación del nervio periférico, es decir en las neuropatías, afectación más allá de la piamadre, a nivel los nervios periféricos:

MONONEUROPATIA

Afectación focal de un único tronco nervioso. Afectación con síntomas motores, sensitivos, y/o autonómicos. Las causas más frecuentes son traumatismos directos, compresión, y atrapamiento.

MONONEUROPATÍAS MÁS FRECUENTES:

- **Neuropatía cubital (C8-D1):** afectación más frecuente a nivel del codo. Hipoestesia en cara palmar y dorsal de los dedos 4-5º, con debilidad y atrofia de la musculatura dependiente del cubital, así como debilidad y atrofia del flexor profundo de los dedos 4-5º. Es la conocida como "mano en garra". Puede deberse a una afectación aguda (traumatismo, fractura del epicóndilo, encajamiento...) o lo que es más frecuente por afectación crónica (compresión repetida o estrechamiento del canal).

- **Neuropatía radial (C6-C7-C8):** afectación más frecuente a nivel de la axila (uso de muleta canadiense), puede producirse también a nivel del brazo (fracturas de húmero, o al apoyar la cara dorso-lateral del brazo sobre una superficie dura), o a nivel del supinador corto. Provoca mano caída con hipoestesia en el dorso del primer espacio interóseo.

- **Neuropatía del nervio mediano (C6-C7-C8):** el síndrome del túnel carpiano es la causa más frecuente. Compresión a nivel del túnel carpiano. Suele ser un proceso crónico en el que se producen parestesias nocturnas en los tres primeros dedos de la mano, dolor que se extiende a toda la extremidad, hipoestesia en cara palmar y atrofia en eminencia tenar. Tratamiento mediante descompresión quirúrgica. Cuando la afectación es a nivel del codo (traumatismo, fractura...), a la sintomatología anterior se añade, debilidad para la pronación y flexión de la muñeca, desviación cubital a la flexión, debilidad de todas las articulaciones in-

terfalángicas del primer al tercer dedo con debilidad de las interfalángicas proximales del cuarto y quinto dedo

DIAGNÓSTICO

- Electromiograma, confirma el diagnóstico y localiza la zona del daño o compresión.

TRATAMIENTO

- Descompresión quirúrgica y trasposición de nervios afectados.
- En ocasiones se debe recurrir a tratamiento ortopédico.
- Rehabilitación y tratamiento conservador en los casos menos graves.

MONONEUROPATÍA MÚLTIPLE

Afectación simultánea o consecutiva de troncos nerviosos no contiguos, con evolución de días o años. A veces presentan carácter confluyente con difícil diagnóstico diferencial con las polineuropatías. Múltiples causas: enfermedades inflamatorias inmunes como vasculitis, enfermedades del tejido conectivo, infecciones... Su detección y el diagnóstico diferencial con polineuropatía es importante por la potencial gravedad de la enfermedad subyacente.

DIAGNÓSTICO

Clínica, exploración física y estudio electromiográfico. En algunos casos muy concretos se requiere biopsia del nervio, para el diagnóstico de la enfermedad de base.

TRATAMIENTO

Dirigido a la enfermedad que origina la neuropatía.

POLINEUROPATÍA

Procesos que afectan a múltiples troncos nerviosos y que se caracterizan por ser simétricos y generalizados, con afectación preferentemente distal, con la típica distribución en "guante y calcetín".

Presentan alta prevalencia con aparición hasta el 2,4% de la población y hasta el 8% en los mayores de 55 años.

Abordaje complejo de dicha patología por presentar más de 200 etiologías: diabetes, fármacos (antineoplásicos), linfomas, Lupus, Porfiria aguda intermitente,...

Se clasifican según su evolución en:

Agudas:

- Síndrome de Guillain-Barré (siguiente apartado)
- Difteria
- VIH positivo: afectan a un 20-30% de los pacientes con VIH en fases avanzadas de la enfermedad

- Porfiria
- Picadura de garrapata
- Vasculitis
- Hipofosfatemia
- Enfermo crítico del paciente crítico

Subagudas:

- Medicamentos: isoniacida, metronidazol, disulfirán, nitrofurantoina, vincristina, difenilhidantoinato de sodio, incluso estatinas (controvertido)...

- Tóxicos ambientales: solventes, plomo, talio, arsénico, mercurio, organo-fosforados...

- Nutricionales: deficiencia de complejo B, neuropatía alcohólica
- Adicción a drogas: solventes, heroína.

Crónicas:

- PNP asociada a enfermedad sistémica: la más frecuente PNP diabética, más del 50% de los pacientes desarrolla PNP a los 25 años del diagnóstico. En general, se acepta que 7 de cada 10 diabéticos tienen algún grado de neuropatía. Suele ser sensitivo motora distal simétrica de predominio sensitivo aunque en ocasiones es asimétrica. Tratamiento mediante control de la DM y fármacos para dolor neuropático. También pueden asociarse a uremia, hipoparatiroidismo...

- PNP desmielinizante inflamatoria crónica
- PNP hereditaria con/sin defecto metabólico conocido
- PNP determinadas genéticamente
-

CLÍNICA

Trastornos sensitivos: suele ser la primera manifestación. Deseñesias tipo hormigueo, quemazón que aparecen a nivel distal en los miembros, simétricas. Extensión centrípeta con distribución de los déficits en guante y/o calcetín. Afectación del componente propioceptivo que origina inestabilidad para la marcha.

Trastornos motores: debilidad flácida de los miembros con hipo o arreflexia. Reflejo cutáneo plantar flexor.

Trastornos autonómicos: hipotensión ortostática, retención urinaria, estreñimiento, diarrea,...

DIAGNÓSTICO

El electromiograma es la prueba princeps para esta patología. Diferencia entre procesos axonales y desmielinizantes.

Biopsia del nervio: indicada en casos muy concretos (vasculitis, sarcoidosis, lepra...)

A pesar de los estudios hasta en un 40% de los casos no conocemos la etiología.

Valorar antecedentes de procesos virales, enfermedades sistémicas (diabetes, uremia, hepatopatía crónica, carcinoma, mieloma, ...), fármacos, (amiodarona, cisplatino, dapsona, difenilhidantoína...), tóxicos (disolventes, pesticidas...) y alcohol.

SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ

Polirradiculopatía desmielinizante aguda de origen inmunológico que afecta preferentemente a adultos jóvenes.

En la actualidad, es la causa más frecuente de parálisis flácida aguda.

Suelen existir antecedentes de infección viral respiratoria o gastrointestinal (hasta en el 70% de los casos)(campylobacter jejuni, mycoplasma pneumoniae, citomegalovirus, virus de Epstein-Barr...), vacunaciones, intervenciones quirúrgicas. También se asocia a la presencia de lupus eritematoso sistémico, linfomas y procedimientos quirúrgicos.

ETIOLOGÍA

Autoinmune. Mediada por linfocitos y anticuerpos circulantes.

CLINICA

- Cuadro de debilidad muscular, simétrica, aguda y rápidamente progresiva. Pueda variar entre una mínima debilidad en extremidades inferiores hasta la parálisis total de la musculatura de extremidades y tronco con afectación de la musculatura facial y musculatura extrínseca del ojo (no afecta a los oculomotores). Normalmente se inicia en las extremidades inferiores, y asciende progresivamente.

- Arreflexia. Suele ser universal, aunque puede presentarse arreflexia distal con hiporreflexia proximal.

- Sensibilidad: conservada al inicio, con trastornos moderados de la sensibilidad vibratoria y artrocinética en manos y pies.

- Parálisis de pares craneales: hasta un 50% de los casos presentan afectación de pares en algún momento evolutivo de la enfermedad.

- Suele asociar sintomatología autonómica como taquicardia u otras arritmias, hipotensión postural, hipertensión arterial y síntomas vasomotores.

La progresión de la enfermedad, suele cesar a las 4 semanas (90% de los casos), y habitualmente se inicia la recuperación en las próximas 2-4 semanas pudiendo durar meses has la recuperación total.

DIAGNÓSTICO

Exploraciones complementarias en urgencias: analítica general y estudio de coagulación, junto con hemograma y perfil lipídico. Electrocardiograma y Radiografía de tórax.

Líquido cefalorraquídeo (LCR):

Es típica la disociación albuminocitológica (proteínas altas sin células). Las proteínas se elevan en la primera semana y permanecen elevadas durante varios meses, incluso después de la recuperación clínica, en torno a cifras de 120 mg/dL. El recuento de células mononucleares es menor a 10 por mm³.

Estudios neurofisiológicos:

Es el test diagnóstico de mayor sensibilidad y especificidad.

En las fases iniciales pueden estar dentro de la normalidad (5-14% de los casos es normal o presenta mínimas alteraciones).

Estudios inmunológicos:

Disponibles tan solo en laboratorios especializados. Pueden ser útiles para la confirmación diagnóstica en caso de sospecha clínica. Los títulos de anticuerpos correlacionan además con la evolución clínica.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Criterios diagnósticos del SGB típico:

Rasgos requeridos para el diagnóstico	Debilidad motora en más de una extremidad Arreflexia
Rasgos que apoyan altamente el diagnóstico	Progresión de los síntomas hasta 4 semanas Simetría relativa de los síntomas Afectación de nervios craneales, especialmente parálisis facial bilateral Comienzo de la recuperación entre 2 y 4 semanas después de cesar la progresión Disfunción autonómica Ausencia de fiebre al inicio de la enfermedad Elevación de las proteínas en LCR con menos de 10 células/mm ³ Hallazgos típicos en los estudios neurofisiológicos
Rasgos dudosos para el diagnóstico	Presencia de nivel sensitivo Marcada o persistente asimetría de los síntomas Disfunción esfinteriana persistente y grave Más de 50 células/mm ³ en el LCR
Rasgos que excluyen el diagnóstico	Diagnóstico de botulismo, miastemia grave, poliomielitis o neuropatía tóxica Trastornos en el metabolismo de las porfirias Difteria reciente Síndrome sensitivo puro sin debilidad

- Paralisis hipofosfatemica
- Mielitis aguda
- Botulismo
- Poliomielitis
- Porfiria
- Difteria
- Neuropatías tóxicas (dapsona, talio, nitrofurantoina)

-Neuroborreliosis o Enfermedad de Lyme.

-Polineuropatía por vasculitis

-Polineuropatía del paciente crítico

*IMPORTANTE: ante una paraparesia o tetraparesia aguda el diagnóstico diferencial debe hacerse con mielopatía (reflejos vivos, reflejo cutáneo-plantar extensor, nivel sensitivo claro, a veces dolor...)

TRATAMIENTO

Soporte de las funciones cardiorrespiratorias si es preciso,(control de saturación de oxígeno y capacidad vital cada 4 horas).

Son criterios de intubación: descenso de la capacidad vital por debajo de 15 ml/Kg con fallo ventilatorio, signos clínicos de fatiga con CV inferior a 12-15 ml/kg y/o parálisis orofaríngea con aspiración.

Hasta un 30% de estos pacientes van a requerir ventilación mecánica.

Control de la hipotensión arterial mediante una reposición de líquidos. La hipertensión se trata con labetalol o nitroglicerina. Las arritmias pueden obligar a implantar marcapasos.

El dolor moderado o grave es un síntoma precoz y común en estos pacientes, suele empeorar por la noche. Requiere en muchos casos tratamiento con morfínicos.

Prevención de las posibles infecciones intercurrentes.

Debe instaurarse tratamiento profiláctico de trombosis venosa profunda, así como mantener un buen aporte nutricional, si es necesario mediante colocación de una sonda o nutrición parenteral.

Corticoides, se han realizado múltiples estudios sin conseguir demostrar efectividad en el tratamiento de este síndrome.

TRATAMIENTO INMUNOMODULADOR

*Plasmaféresis: ha demostrado eficacia en estudios controlados, con beneficio inequívoco si se administra en las primeras dos semanas.

Se realizan intercambios totales de plasma de 200-250 ml/Kg, repartidos en 4 o 6 sesiones a días alternos.

*Inmunoglobulinas intravenosas: por su seguro perfil de efectos adversos y su eficacia semejante a la plasmaféresis, demostrada en es-

tudios controlados, así como su disponibilidad y facilidad de administración son consideradas como el tratamiento de elección.

La dosis i.v. utilizada es de 0,4 g/Kg/día durante 5 días. Se deben administrar lentamente ya que disminuye la incidencia de efectos adversos.

No se ha demostrado mayor efecto beneficioso la administración de plasmaféresis e inmunoglobulinas de forma conjunta.

CRITERIOS DE INGRESO

Todo paciente con sospecha de síndrome de Guillain-Barré debe ser ingresado en un hospital con servicio de neurología y UCI, aunque el déficit sea mínimo, dado que la neuropatía puede progresar rápidamente y la gravedad que puede alcanzar no se puede prever.

Son criterios de ingreso en UCI: riesgo o situación de insuficiencia respiratoria con capacidad vital inferior a 15 ml/Kg o inestabilidad hemodinámica.

PRONÓSTICO

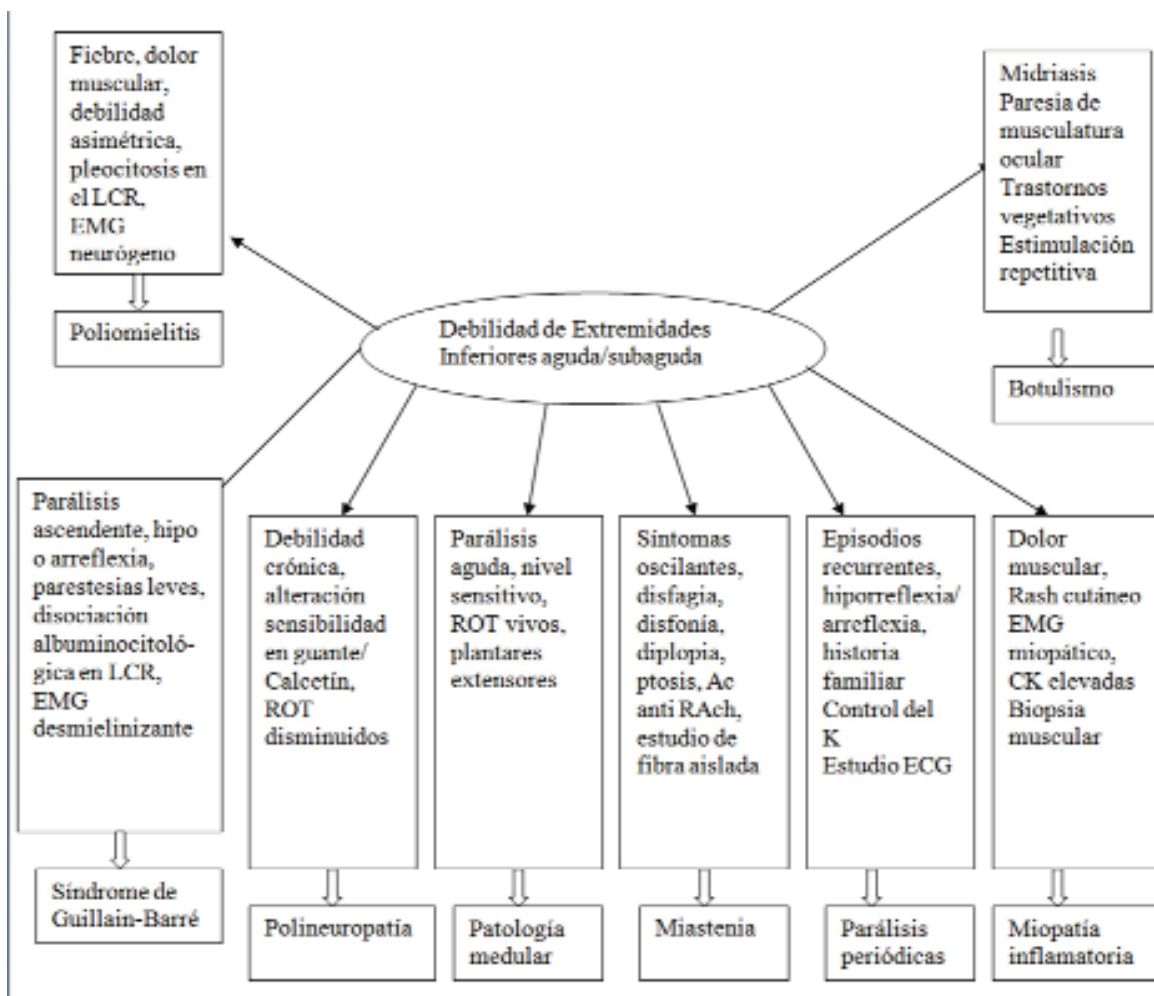
Hasta un 70-80% de los pacientes presentan una buena recuperación funcional. El 20 % presenta una recuperación parcial, con secuelas moderadas-graves, con déficits motores y alteraciones de la sensibilidad.

La recuperación puede ser lenta, precisando semanas o meses.

Factores de mala evolución son: edad mayor de 60 años, rápida progresión de la parálisis (<7 días), necesidad de intubación, y alteración electrofisiológica con afectación axonal marcada.

Mortalidad global en torno al 3-5% . Las causas de mortalidad se asocian a disautonomía, y a la ventilación mecánica, y se dan principalmente por neumonía, arritmias, insuficiencia respiratoria en la fase aguda.

Algoritmo de diagnóstico de la debilidad de EEII

**BIBLIOGRAFÍA**

- Bonaventura Ibars. Síndrome de Guillain-Barré. En: Antoni Rey Pérez, (Ed.). *Emergencias neurológicas*. Barcelona. Masson 2005: 257-272.
- Englan JD. Practice parameter: evaluation of distal symmetric polyneuropathy: role of laboratory and genetic testing (an evidence-based review). *Neurology* 2009;72: 185-192.
- González de la Aleja J, Sepúlveda Sánchez JM, Estrada Trigueros G, Gutiérrez -Rivas E, Alonso Ortiz, A. Trastornos neuromusculares urgentes. En: González de laAleja Tejera J, Rodríguez Peña Marín M, Sepúlveda Sánchez J.M, editores. *Urgencias en Neurología*. Madrid. Jarpyo Editores 2006; 391-411.
- Muscle and Nerve. Vol 39 nº 1. enero 2009.

Capítulo 18 - TRASTORNOS DE LA UNIÓN NEUROMUSCULAR

Ana Garzarán Teijeiro, Jose Enrique Alonso Formento, Laura Ortiz Dominguez

El síntoma principal y común en todas ellas es la debilidad muscular.

MIASTENIA GRAVIS

Enfermedad autoinmune producida por anticuerpos contra el receptor de acetilcolina. Debilidad muscular que empeora con el ejercicio y mejora con el reposo.

CLÍNICA

Las manifestaciones iniciales más frecuentes son: la Diplopia y el blefarospasmo.

- La diplopía aparece en cualquier dirección de la mirada, por debilidad de los músculos extrínsecos oculares.
- La ptosis palpebral puede ser uni o bilateral. Cuando es bilateral suele ser asimétrica y puede variar a lo largo del día.
- Alteraciones en la musculatura fonatoria con voz nasal o disminución de la intensidad de la voz.
 - Disfagia
 - Claudicación mandibular.
 - Debilidad facial: se manifiesta por un rostro inexpresivo .
 - Afectación de musculatura extensora con posición en flexión del cuello.
- Extremidades: predominantemente afecta a la musculatura proximal.
- Diafragma: disnea con el esfuerzo.

CLASIFICACIÓN

Clasificación de Osserman y Genkins

1. GRUPO 1: MG OCULAR

2. GRUPO 2: MG GENERALIZADA

2a. Afectación de tronco, extremidades con posible afectación ocular pero sin afectación bulbar.

2b. Afectación generalizada incluida la afectación bulbar

3. GRUPO 3: MG AGUDA FULMINANTE

Evolución rápida con afectación generalizada de extremidades, musculatura bulbar y compromiso respiratorio. Escasa respuesta al tratamiento.

4. GRUPO 4: MG TARDIA GRAVE

Afectación generalizada como en el grupo III pero de progresión más lenta. (en > 2 años) en pacientes previamente clasificados en los grupos I y II.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En la exploración neurológica podemos observar la debilidad de los músculos explorados.

Músculos oculares: La debilidad empeora tras mantener la mirada hacia arriba y hacia los extremos durante varios minutos. Al aplicar frío con un hielo sobre el párpado mejora la ptosis miasténica, pero no la producida por otras patologías.

Músculos orofaríngeos: Comprobar la fatigabilidad de la voz haciéndolo leer.

Músculos de extremidades: MMSS realizar abducciones – adducciones de los brazos repetitivos y en MMII hacer sentadillas.

ROT suelen ser normales o disminuidos.

DIAGNÓSTICO

Es importante realizar una buena anamnesis y recoger los antecedentes personales y familiares, hábitos, o fármacos.

En cuanto a las exploraciones complementarias solicitaremos:

- Hemograma, VSG y bioquímica .

- Determinación de Ac anti-receptor de Antiacetilcolina: Son positivos en el 80-90% de los casos. Sus niveles no se correlacionan con la gravedad clínica pero si existe correlación clínica entre sus niveles y los cambios clínicos lo que permiten usarlos en el seguimiento. Pueden dar falsos positivos en pacientes con LES, hepatitis autoinmune, ELA, timoma, y en tratamiento con D-penicilamina.

- Determinación de Ac anti músculo estriado: Son positivos en el 100% de los pacientes con Timoma.

- Rx torax Pa y Lat : permite descartar ensanchamiento del mediastino.

- Espirometria.

- Tac torácico: realizado con el fin de descartar hiperplasia tímica o timoma.

- Estudio electrofisiológico: EMG

- Test de Tensilón: Administración de 10 mg de cloruro de Edofronio i.v. comenzando con 1 mg y si no aparecen efectos no deseados administrar el resto lentamente razón de 3 mg/ min hasta que exista respuesta. Se deben vigilar la aparición de bradicardia y otros síntomas graves. Debe tenerse preparada atropina antes de realizar el test. Se considera positivo cuando existe desaparición mejoría evidente de los síntomas.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Debemos hacer diagnóstico diferencial con: Síndrome de Eaton-Lambert, Botulismo, o miopatías.

TRATAMIENTO

- Inhibidores de la Acetilcolinesterasa: Mestinon en dosis inicial de 60 mg cada 8 horas pudiendo aumentarse a 60 mg cada 4 horas y la neostigmina ampollas de 0,5 mg por vía parenteral.

- Corticoides: como tratamiento asociado inicial , cuando el tratamiento de primera línea no controla los síntomas. Dosis de 1-1,5 mg/ kg día hasta que se produzca una mejoría estable, con descenso paulatino posterior.

- Azatioprina: inicialmente cuando los corticoides están contraindicados o no son eficaces o bien asociados a estos para poder disminuir la dosis de corticoides cuando se precisan dosis muy altas.

- **Timectomía:** No es una cirugía urgente. Indicada en todos los casos asociados a Timoma y en los pacientes de 14-60 años con Miastenia generalizada moderada - grave o leve con mala respuesta de 14 a 60 años al tratamiento.

- **Plasmaferesis:** produce rápidamente mejoría pero de corta duración. Indicada en empeoramientos rápidos, previa a timectomía o cuando hay mala respuesta a otros tratamientos.

- **Inmunoglobulinas :** A dosis de 400 mg/ kg /día durante 5 días. Mismas indicaciones que la plasmaféresis. Respuesta rápida y que puede durar varios meses.

CRISIS MIASTÉNICA

Es una urgencia médica. Requiere ingreso en UCI.

Se caracteriza por una pérdida rápida y progresiva de fuerza con afectación de la musculatura bulbar y afectación ventilatoria que suele requerir soporte ventilatorio.

Se debe investigar un posible desencadenante y tratarlo. Las inmunoglobulinas y la plasmaféresis se utilizan con el fin de conseguir una mejoría rápida.

Debemos distinguirla de la "crisis colinérgica" secundaria a un exceso de medicación anticolinérgica que cursa con insuficiencia respiratoria y además con síntomas como náuseas, vómitos, sialorrea, hiperhidrosis, diarrea o miosis.

MIASTENIA Y EMBARAZO

Durante el embarazo la miastenia puede mantenerse estable, empeorar o mejorar. Se pueden utilizar inhibidores de acetilcolina vía oral, corticoides y si se necesita una mejoría rápida las Inmunoglobulinas. También puede realizarse plasmaféresis aunque no es recomendable durante el primer trimestre por riesgo de disminuir los niveles de progesterona.

Tras el parto suele producirse un empeoramiento.

MIASTENIA Y FÁRMACOS

Algunos fármacos pueden empeorar la debilidad e incluso desmascarar una Miastenia subclínica.

Fármacos contraindicados en la miastenia gravis

1. Antibióticos: Aminoglucósidos, polimixina B, Clindamicina, Fluorquinolonas, Lincomicina, Eritromicina.
2. Relajantes musculares
3. Sedantes: Benzodiacepinas, opiáceos, barbitúricos.
4. Betabloqueantes(sistémicos o preparados oculares).
5. Antagonistas del calcio.
6. Antiarrítmicos: Quinidina, Procainamida, Lidocaina, Quinina.
7. Contrastes yodados.
8. Sales de magnesio (incluidos antiácidos y laxantes)
9. Otros: Litio, Fenitoína, Carbamacepina, Oxitocina, Cloroquina, interferón alfa, D- penicilamina.

SÍNDROME DE EATON-LAMBERT

De origen autoinmune. Aparece con más frecuencia a partir de los 40 años, sin diferencia entre sexos.

CLÍNICA

La debilidad mejora inicialmente tras el ejercicio reapareciendo con la actividad sostenida.

Afecta predominantemente a la musculatura proximal de EEII . La afectación bulbar y respiratoria es rara aunque pueden existir síntomas de afectación del SNA. Puede empeorar también con el uso de fármacos igual que la MG.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Podemos encontrar:

- Debilidad predominantemente de a nivel proximal de extremidades.
- Las pupilas pueden estar Midriáticas.
- ROT típicamente ausentes o disminuidos.

DIAGNÓSTICO

Al igual que en la Miastenia Gravis es importante realizar una buena anamnesis y recoger los antecedentes personales y familiares, hábitos...

En cuanto a exploraciones complementarias solicitaremos:

- Hemograma, VSG y bioquímica .
- Determinación de Ac anti-canales de calcio: Son positivos en la mayoría de los pacientes con SEL.
- Rx torax Pa y Lat : permite descartar lesiones pulmonares. En pacientes fumadores sobre todo se debe descartar un tumor subyacente ya que el 80% se asocian a Ca. Microcítico de pulmón.
- Estudio electrofisiológico: EMG.

TRATAMIENTO

- Si se asocia a neoplasia mejora con el tratamiento específico de ésta.
- Inhibidores de la acetilcolinesterasa o 3,4 diaminopiridina.
- En casos refractarios: Corticoides, Azatioprina, Inmunoglobulinas y plasmaféresis.

MIOPATIAS

Son un grupo de enfermedades que afectan al musculo.

Se pueden clasificar:

MIOPATIAS CONGÉNITAS

- Distrofias musculares.
- Miopatias con anomalías estructurales.
- Miopatias mitocondriales y secundarias a anomalías metabólicas.

MIOPATIAS ADQUIRIDAS

- Miopatias Tóxicas
- Miopatias endocrinas.
- Miopatía del enfermo crítico.
- Miopatias nutricionales: Deficit de vitamina E, Malnutrición proteico calórica.

- Miopatías inflamatorias idiopáticas
- Miopatías paraneoplásicas.

Clínica

El síntoma predominante es la debilidad muscular, generalmente de predominio proximal y bilateral.

Otros síntomas y signos son las mialgias, atrofia muscular y los calambres musculares.

Es importante hacer una anamnesis completa donde se recojan la cronología, los antecedentes familiares, fármacos, enfermedades tumorales o endocrinológicas.

Diagnóstico

Solicitar:

- Hemograma, bioquímica general con enzimas musculares, Ca, PTH, hormonas tiroideas, lactato.
- Estudio de autoanticuerpos.
- EMG.
- Biopsia muscular

MIOPATIAS ENDOCRINAS

Son causa frecuente de miopatía. Tanto la disfunción tiroidea, paratiroidea, el hiperadrenalismo, la diabetes mellitus o la afectación pituitaria pueden ser la causa. La debilidad suele ser simétrica.

El tratamiento es el etiológico.

	Hipertiroidismo	Hipotiroidismo	Cushing	Addison
INCIDENCIA	Afecta >80%	25%	50-90%	100%
LOCALIZACIÓN	Proximal EESS	Proximal	Proximal de EEII	Cualquier Localización
CLÍNICA	Atrofia muscular Debilidad	Debilidad, mialgia, calambres	Subaguda	Severa. Debilidad general, calambres
CPK	N o ↓	↑ o N	N	N
EMG	Miopático.	N o miopático	N o Miopático	N
Biopsia muscular	Reducción tamaño fibras	Inespecífica	Atrofia fibras tipo 2b.	N

MIOPATÍAS NUTRICIONALES

Déficit de vitamina D.

- Causa frecuente de miopatía.
- Debilidad es el síntoma inicial en el 30% de los casos.
- Se asocia a Enfermedad celíaca y al by pass gástrico.
- La CPK puede ser normal y en el EMG se objetiva un patrón miopático
- La Biopsia muscular es inespecífica.

Déficit vitamina E

El tratamiento se basa en la corrección del déficit nutricional causante.

MIOPATIAS TÓXICAS

Incidencia Desconocida.

Clasificación según mecanismo de acción

- Miotoxicidad directa.
 1. Alcohol.
 2. Glucocorticoides.
 3. Hipolipemiantes.
 4. Cocaína.
 5. Antipalúdicos.
 6. Neurolepticos.
 7. Zidovudina y otros inhibidores de la transcriptasa.
 8. Amiodarona.
 9. Colchicina.
- Mecanismo inmunológico.
 1. IFN α
 2. D Penicilamina.

Pueden producir miopatía necrotizante, mitocondrial, inflamatoria etc.

MIOPATIAS INFLAMATORIAS

	DERMATOPOLIMIOSITIS	POLIMIOSITIS	MIOSITIS CON CUERPOS DE INCLUSIÓN
Sexo	M>H	M>H	M>H
Edad inicio	Infancia/adulta	Adultos	> 50 a
Lesiones dermicas	Exantema	No	no
Localización	Proximal>distal	Proximal> distal	Proximal=distal
CPK	↑ 5 a 50	↑ 5 a 50	normal o ↑
Biopsia MUSC	Inflamación perimio y perivascular. LT CD 4+ y LB	Inflamación endomio. LT CD8+ y Macrofagos	Inflamación endomio. Vacuolas. LT CD8+ y Macrofagos
Patología asociadas	Miocarditis Neumopatía intersticial vasculitis	Miocarditis Neumopatía intersticial	Neuropatía

El tratamiento se basa en corticoides a dosis de 1mg/ Kg día con disminución progresiva.

Cuando los efectos secundarios de estos no son tolerables o no podemos disminuir las dosis se pueden emplear inmunosupresores como azatioprina, ciclosporina o metrotexato.



Fig. 1. Afectación cutánea en dedos de las manos en paciente con miopatía inflamatoria.

BIBLIOGRAFIA

Zarranz, J.J. *Neurología*. Ed. Hancourt. 1998. 1ºed.

Anthony S. Fauci, Eugene Braunwald, Dennis L. Kasper. Harrison. *Principios de Medicina interna*. Ed. McGraw-hill. 17 Ed.

Carlavilla Martinez AB, *Manual de diagnóstico y terapéutica Médica/Manual 12 de Octubre*. 6º Ed. Madrid 2007.

CLINIGUIA 2010, *Actualización de diagnóstico y terapéutica*. 6ª Ed., editorial EVISCIENCE,SL. Madrid 2010

Capítulo 19 - CEFALEAS

Jesús Ángel Martínez Burgui, Alfredo López López, Jose Manuel Sanz Asin

CONCEPTO

La cefalea es el síntoma neurológico más frecuente. Se calcula que al menos un 80% de la población general padece cefalea de forma más o menos habitual, siendo el motivo más frecuente, tanto en Atención Primaria, como en la consulta de Neurología y también cada vez más frecuente en Urgencias. Aunque la mayoría de pacientes con cefalea padecen entidades que no conllevan riesgo vital, en muchos de ellos, el dolor condiciona a largo plazo efectos negativos sobre el rendimiento escolar o laboral y las relaciones sociales y familiares.

ESTRUCTURAS SENSIBLES AL DOLOR

A excepción de los núcleos del rafe, el parénquima cerebral es casi insensible al dolor, lo que explica la poca frecuencia en que la cefalea es síntoma de inicio en los procesos expansivos intracraneales. Al igual que otros dolores, en las cefaleas, el dolor es consecuencia de la activación de los receptores "periféricos" extracraneales. Las estructuras craneales sensibles al dolor son: el cuero cabelludo, las arterias dependientes del sistema de la carótida externa (sobre todo meníngea media), las porciones próximas extracerebrales de las grandes arterias ramas de la carótida interna y senos venosos. Estructuras como el epéndimo, ventrículos, los plexos carotídeos, las venas piales y el parénquima cerebral (excepto núcleos del rafe) son insensibles al dolor.

Los estímulos dolorosos son recogidos en las estructuras anatómicas sensibles al dolor y vehiculizados al cerebro por el núcleo del Trígémino (para las estructuras supratentoriales) y por las tres primeras raíces cervicales (para estructuras infratentoriales). Por último el Vago y el Glossofaríngeo recogen los estímulos de la fosa posterior.

Así el dolor puede ser secundario a:

- Dilatación, distensión o tracción de arterias craneales sensibles al dolor.
- Tracción o desplazamiento de estructuras venosas intracraneales o de las cubiertas durales.

- Compresión, tracción o inflamación de los pares craneales o de las raíces espinales.
- Espasmo y/o inflamación de los músculos craneales o cervicales.
- Irritación meníngea.
- Aumento de la Presión Intracraneal (PIC).
- Perturbación de las proyecciones serotoninérgicas intracerebrales.

ANAMNESIS

Dado que en la mayoría de las cefaleas los estudios complementarios no ayudan a su diagnóstico, la anamnesis es el instrumento fundamental. Esta debe ir encaminada a intentar la clasificación etiológica del dolor. Tras un correcto interrogatorio, el examen físico servirá para confirmar la sospecha creada por la anamnesis.

- El interrogatorio debe seguir un protocolo sencillo pero reglado

Es útil dar la oportunidad al paciente de que describa su cefalea; se suele emplear poco tiempo y facilita una gran información. A partir de ahí habrá que valorar los siguientes puntos:

Anamnesis general e historia familiar. Edad de comienzo (niñez, juventud, madurez, ancianidad...) y tiempo de evolución (crónica o recurrente, aguda o recientemente progresiva, cambio reciente de cefalea crónica...)

- Instauración: súbita o gradual.
- Frecuencia: diaria, semanal mensual; alternancia brote-remisión.
- Localización: focal, hemicraneal, holocraneal, frontal, occipital en vertex, orbitaria, cambios de localización durante la evolución,
- Cambios de evolución respecto a cuadros anteriores.
- Duración: segundos, minutos, horas, días, semanas, meses, años, brusca, progresiva, permanente. Horario: matutina, vespertina, nocturna, de hora fija.
- Calidad: pulsátil, terebrante, urente, lancinante, pesadez. Intensidad: leve, intensa, moderada, si le despierta, si le impide trabajar...
- Factores agravantes o desencadenantes: ejercicio, coito, tos, alcohol, menstruación, zona gatillo...
- Situaciones que la modifican: postura, sueño, medicación, falta de remisión con medidas habituales.
- Síntomas asociados: náuseas, vómitos, fono-fotofobia, escoto-

mas, hemianopsia, hemidisestesia, diplopía, hemiparesia, inestabilidad y vértigo.....

- Manifestaciones asociadas: trastornos de conducta, TCE, problemas odontológicos, ORL, oftalmológicos, patología sistémica asociada...

EXPLORACIÓN FÍSICA

Es necesario confirmar la sospecha diagnóstica con una exploración tanto sistémica como neurológica.

EXAMEN GENERAL

Debe prestar atención a la posible presencia de HTA, manchas café con leche de una posible neurofibromatosis que curse con masas intracraneales, implantación baja de pelo (Chiari tipo II) o dolor sobre senos paranasales.

EXAMEN NEUROLÓGICO GENERAL

EXPLORACIÓN NEUROLÓGICA ESPECÍFICA DE CEFALEA

Palpación de calota, auscultación carotídea y arterias temporales, exploración senos paranasales, pares craneales, y de especial importancia es la exploración del fondo de ojo: si existe edema de papila o ausencia de pulso venoso, descartar hipertensión intracraneal. Diagnóstico diferencial de edema de papila es: hipertensión intracraneal, papilitis, pseudotumor cerebri, masa intracraneal, cefalea con atrofia de nervio óptico que se asocia a tumor paraselar ...

ESTUDIOS COMPLEMENTARIOS

La anamnesis y la exploración reglada permitirán el diagnóstico correcto de la mayor parte de los cuadros de cefalea consultados sin necesidad de la realización de pruebas complementarias, como en la cefalea tensional o la migraña. Serán necesarios en determinadas ocasiones:

- Desencadenada por el ejercicio físico o las maniobras de Valsalva.
- Cefalea de inicio súbito.
- Cefalea asociada a clínica o exploración sistémica patológica.
- Cefalea asociada a clínica o exploración neurológica sugestiva de focalidad (excepto Cuadro típico de migraña con aura, o la focalidad es previa y ya justificada por otros procesos).

- Cefalea etiquetada en principio de benigna que no responde al tratamiento.
- Cefalea de reciente aparición en ancianos (arteritis de la temporal).

Síntomas de alarma y pruebas complementarias:

Síntomas de Alarma	1. Cefalea intensa de inicio agudo en > 40 años
	2. Cefalea explosiva coincidiendo con el esfuerzo
	3. Cefalea progresiva que no mejora con tratamiento
	4. Cambio del patrón habitual
	5. Cefalea con fiebre o meningismo
	6. Cefalea con focalidad neurológica
	7. Cefalea con datos de HTIntracraneal
Analítica sanguínea	Descartar patología sistémica
VSG	Personas mayores de 50 años con sospecha de artritis de la arteria temporal
RX	Sospecha de sinusitis, mastoiditis
TC Cráneo	1. Cefalea intensa de inicio agudo o empeoramiento progresivo
	2. Papiledema
	3. Meningismo
	4. Fiebre, náuseas, vómitos no explicables
	5. Focalidad neurológica
	6. Previo a punción lumbar
	7. Cefaleas resistentes al tratamiento
	8. Cefalea que produce alteraciones psiquiátricas asociadas al dolor intracraneal.
Punción lumbar	1. Sospecha de meningoencefalitis –meningitis
	2. Sospecha de hemorragia subaracnoidea
	3. Pseudotumor cerebri
	4. Contraindicada: si focalidad neurológica, hipertensión intracraneal, papiledema, sin TC previo, hidrocefalia obstructiva, desviación de línea media en TC, lesiones ocupantes de espacio

CLASIFICACIÓN, DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO

MIGRAÑA

Es la mas frecuente de las cefaleas vasculares. Generalmente se inicia en < de 30 años y se caracteriza por: ser hemicraneal, intensa, pulsátil, con sonofobia y fotofobia y se asocia a náuseas y vómitos.

Migraña sin aura

Criterios diagnósticos: Al menos 5 ataques que cumplan los siguientes criterios y el dolor no se atribuye a otra enfermedad:

- La duración de los ataques, sin tratamiento o con mala respuesta, es entre 4-72 horas
- La cefalea cumple 2 de las siguientes características; unilateral, pulsátil, intensidad moderada ó grave, agrava la actividad física.
- Se acompaña de 1 de los siguientes síntomas: fotofobia y fonofobia, náuseas y/o vómitos.

Tratamiento sintomático agudo:

- Los AINES (naproxeno 750-1000 mg, ibuprofeno 800-1200 mg, ketorolaco 20, etc. Evitar la asociación de AINES e intentar el uso individual por respuesta en cada paciente.

- Los triptanes (sumatriptan el 1º y con mas efectos secundarios del mercado, rizatriptan, zolmitriptan, almotriptan, naratriptan, frovatriptan) son el tratamiento precoz si existe alodinia cutánea previo a su desarrollo. Pueden tomarse en la fase de aura.

Están contraindicados: HTA, auras prolongadas, embarazo-lactancia, cardiopatía isquémica, enfermedad vascular, asociados a ergotaminicos, auras prolongadas, migraña basilar y la hemipléjica.

- Ergoticos: dihidroergotamina, tartrato de ergotamina

Tratamiento preventivo:

Indicado en migrañas incapacitantes, frecuentes, migraña basilar ó hemipléjica, complicaciones acompañantes, etc.

Los fármacos más usados:

1. Betabloqueantes: propanolol, atenolol (de elección si existe HTA, cardiopatía isquémica, etc.), nadolol.
2. Calcioantagonistas: flunarizina
3. Antidepresivos: amitriptilina, mianserina
4. Antiepilépticos: ácido valproico, topiramato.

Migraña con aura

Criterios diagnósticos: Al menos 2 ataques que cumplan los siguientes criterios y el dolor no se atribuye a otra enfermedad:

- El aura consiste en al menos 1 de estos síntomas: sensitivos (hormigeo, pinchazos, acorchamiento), visuales (manchas, escotomas, luces, pérdida de visión), trastorno del lenguaje completamente reversible.

- Cefalea que cumpla los criterios de migraña sin aura.

- Cada síntoma dura > 5 minutos y < de 60 minutos, al menos un síntoma se desarrolla de forma gradual. Los síntomas visuales son homónimos y los sensitivos unilaterales.

Tratamiento indicado: es igual al de la migraña antes indicado.

Síndromes periódicos en la infancia que frecuentemente son precursores de migraña

- 1 Vómitos cíclicos.
- 2 Migraña abdominal.
- 3 Vértigo paroxístico benigno de la infancia.

Migraña retiniana

Migraña probable

CEFALEA DE TIPO TENSIÓN (CT)

Es la más prevalente de las cefaleas, afectando más al sexo femenino y mejora con la edad. En muchas ocasiones se suele asociar a pacientes migrañosos dificultando su diagnóstico.

El dolor es opresivo (como si llevase un casco puesto), moderada intensidad y casi siempre dolor bilateral. Debemos descartar dependiendo de la edad, arteritis de la temporal, alteraciones visuales y cefaleas secundarias

El tratamiento indicado, además de tranquilizar al paciente y evitar las causas desencadenantes, son los analgésicos (AINES, paracetamol).

El tratamiento ante episodios de mala respuesta o cronificados es el tratamiento preventivo con amitriptilina. Pudiendo utilizar otros muchos fármacos.

CT episódica infrecuente

< de 12 episodios año.

CT episódica frecuente

< 15 días /mes durante mas de 3 meses.

CT crónica

Frecuencia de > 15 días/ mes durante 3 meses.

CT probable**CEFALEA EN RACIMOS Y OTRAS CEFALALGIAS TRIGÉMINO-AUTÓNOMICAS**

Cefalea más frecuente en varones, suele tener factores desencadenantes (alcohol, nitratos, falta de sueño), siendo esta crisis de dolor periorbitario, lagrimeo, ojo rojo, instauración gradual y remisión gradual, puede acompañarse de sudoración, bradicardia, en mas del 75% de los pacientes dura 1 ó 2 meses pero también puede ser crónica desde el inicio ó cronificarse.

Criterios diagnósticos: al menos deben de desarrollar 5 ataques no atribuibles a otro trastorno y que cumplan:

- Dolor intenso, región orbitaria, unilateral y que sin tratamiento dura hasta 2 horas.

- Se acompaña al menos de un síntoma: inyección conjuntival, lagrimeo ó congestión nasal ó rinorrea, edema palpebral ipsilateral, miosis o ptosis ipsilateral, sudoración facial, sensación de inquietud ó agitación.

Tratamiento sintomático:

- Oxigenoterapia durante 15-20 min.
- Triptan: sumatriptan, zolmitriptan.
- Ergotaminicos: ergotamina 2 mg sl.
- Preventivo: prednisona junto con al verapamilo manteniendo el tratamiento durante 3 meses con pautas descendentes.

Cefalea en racimos

1 Cefalea en racimos episódica.

2 Cefalea en racimos crónica. El tratamiento indicado: carbonato de litio (300 mg/8 horas), topiramato (50-300 mg/día), ácido valproico 500-2000/día) y pueden usarse de forma conjunta al verapamilo.

Hemicránea paroxística

Los ataques son similares a la cefalea en racimos pero de más corta duración (2-30 min), mas frecuentes hasta 5 al día, sin agitación y más frecuente en mujeres jóvenes. Son frecuentes los ataques crónicos.

El tratamiento indicado por su efectividad es la Indometacina

SUNCT (Short-lasting Unilateral Neuralgiform headache attacks with Conjunctival injection and *Tearing*). Cefalea periorbitaria recurrente que se acompaña de síntomas autonómicos (lagrimeo, ojo rojo) y duración menor a 5 minutos. No existe tratamiento de elección y el Verapamilo lo empeora.

Cefalalgia trigémico-autonómica probable

Localización periocular y acompañado de síntomas autonómicos. Con el diagnóstico probable siempre está indicado un TC en urgencias y descartar lesiones estructurales, oftálmicas (glaucoma, etc), Otorrino (sinusitis, etc), dentarias, neuritis y neuropatías

OTRAS CEFALIAS PRIMARIAS

Cefalea punzante primaria

Ataque de dolor tipo punzada. Localización en la rama oftálmica del trigémino, duración < de 3 seg y en salvas. Puede tratarse con indometacina.

Cefalea tusígena primaria

Más frecuente en varones. Es obligatorio descartar malformaciones o lesiones estructurales. Desencadenada por las maniobras de valsalva. Duración < de 30 min.

Cefalea por ejercicio primaria

Más frecuente en varones jóvenes. Bilateral, pulsátil, aparece durante o después del ejercicio. Duración de 5 min a 48 horas. Siempre descarta otras patologías como HSA. El tratamiento indicado es la indometacina.

Cefalea asociada a la actividad sexual primaria

Más frecuente en varones y generalmente migrañosos y suele durar al menos 3 horas. Buena respuesta a la indometacina o triptan.

Cefalea hípica

Cefalea en estallido (thunderclap) primaria

Hemicránea continua

Cefalea crónica desde el inicio

CEFALEA ATRIBUIDA A TRAUMATISMO CRANEAL, CERVICAL O AMBOS. Revisión en el tema de traumatismo craneal.

Cefalea post-traumática aguda

Cefalea post-traumática crónica

Cefalea aguda atribuida a latigazo

Cefalea crónica atribuida a latigazo

Cefalea atribuida a hematoma intracraneal traumático

CEFALEA ATRIBUIDA A TRASTORNO VASCULAR CRANEAL O CERVICAL

Cefaleas atribuibles a ictus isquémicos ó hemorrágicos, trombo-sis venosa cerebral, etc.

Arteritis de la temporal: patología, generalmente, mayores de 55 años, puede estar asociada o no a polimialgia reumática. Suele ser hemi-craneal, intensa, frontotemporal. Pudiendo palpase una arteria temporal engrosada. En el casi 100% de los apaciente existe una VSG > de 50.

El tratamiento se realiza con corticoides.

CEFALEA ATRIBUIDA A TRASTORNO INTRACRANEAL NO VASCULAR

Tumores, lesiones ocupantes de espacio, síndrome de hipertensión intracraneal, pseudo tumor cerebri, etc.

CEFALEA ATRIBUIDA A UNA SUSTANCIA O A SU SUPRESIÓN

Consumo de una gran cantidad de alimentos, drogas (alcohol, co-caína, etc), fármacos (nitratos, calcioantagonistas, etc) tiene capacidad de iniciar ó agravar una cefalea. Generalmente el paciente padece una cefalea primaria previa.

CEFALEA ATRIBUIDA A INFECCIÓN

Meningitis, encefalitis, absceso, empiema subdural son causantes de cefalea.

CEFALEA ATRIBUIDA A TRASTORNO DE LA HOMEOSTASIS.

Es frecuente la aparición de cefalea secundaria a hipoxia, hiper-

capnia, síndrome de apnea sueño, secundaria a HTA, en embarazadas asociadas a eclampsia o preeclampsia, isquemia miocárdica aguda alteraciones de la glucemia ó el tiroides, etc.

CEFALEA O DOLOR FACIAL

Atribuido a trastorno del cráneo, cuello, ojos, oídos, nariz, senos, dientes, boca u otras estructuras faciales o craneales...

Son muchas las causas de esta localización que producen cefalea: sinusitis, flemón dentario, artropatía temporo-mandibular, ojo rojo doloroso (glaucoma, uveítis, etc), cervicalgias, etc.

CEFALEA ATRIBUIDA A TRASTORNO PSIQUIÁTRICO

Atribuible a trastorno de somatización ó psicótico.

NEURALGIAS CRANEALES Y CAUSAS CENTRALES DE DOLOR FACIAL.

Neuralgias del trigémino, facial, glossofaríngeo, etc. (VER CAPITULO ESPECÍFICO EN ESTE MANUAL)

OTROS TIPOS DE CEFALEA, NEURALGIA CRANEAL Y DOLOR FACIAL CENTRAL O PRIMARIO.

Cefalea no clasificada en otra parte. Cefalea no especificada

BIBLIOGRAFÍA

- Clasificación Internacional de las Cefaleas, 2 Edición. The International Classification of Headache Disorders, 2nd Edition. Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society. *Cephalalgia* 2004; 24 (Suppl. 1): 1-160.
- Emergency department, 1998. Evaluation of Headache. *Neurol. Clin.* 16: 285.
- López López A., Pina Latorre M.A., 1998. *Protocolo de derivación de Atención Primaria a Neurología de las cefaleas*. Hospital Obispo Polanco de Teruel.
- Martínez Burgui C, López López A, Martínez Burgui JA, et al. Cefalea. Tema 16. *Manual de Urgencias. Actitud ante un paciente en los servicios de Urgencias*. DL: Z-3066-2000.
- Núñez Enamorado N, Ibero Esparza C., 2009. Cefalea y algias craneofaciales. En: Carlavilla Martínez AB, Castelbón Fernández FJ, García Sánchez JI, et al., dir. *Manual de diagnóstico y terapéutica médica*. Hospital 12 de Octubre. 6ª ed. Madrid. 969-982.

Capítulo 20 - DOLOR NEUROPATICO Y ALGIAS CRANEO-FACIALES

Ramón Fernández Madruga, Carlos Alberto Hernández Ávila, Irina Sirbu

INTRODUCCION

Por lo frecuente de su presentación, merece la pena aclarar la definición de este término, ya que hay algo de controversia en ello. Los neurólogos siempre han definido el "dolor neuropático" como consecuente con una lesión en el sistema nervioso. Pero la *Internacional association for the study of Pain* lo define como una lesión o disfunción del sistema nervioso; en consecuencia incluiría en el concepto de dolor neuropático tanto la distrofia simpático refleja como la fibromialgia.

En resumen "el dolor neuropático" es el resultado de múltiples etiologías y puede presentarse como una gran variedad de síndromes.

MECANISMOS DEL DOLOR NEUROPATICO

Se producirá como consecuencia de las siguientes causas:

- Lesiones de codificación neuronal (sensibilización de los terminales periféricos)
- Lesiones de conducción neuronal (lesión de un axón)
- Hiperactividad de los nociceptores aferentes primarios (inervación de los nervios periféricos o nervi nervarun)
- Lesiones de transmisión neuronal (asta dorsal)
- Lesión espinal (pacientes con lesión de la medula pueden sufrir dolor en zonas por debajo)
- Activación de vías alternativas fuera de la medula ("plasticidad")
- Activación de vías alternativas dentro de la medula.
- Mecanismos centrales -Excitabilidad aumentada de neuronas trasmisoras de dolor central (hiperactividad por desaferenciación, excitación central prolongada por inducción del nociceptor.

CAUSAS

- Alcoholismo
- Toxinas.
- Infecciones.
- Desequilibrios nutritivos
- Autoinmunidad
- Enfermedades como cáncer o insuficiencia renal
- Traumatismos de los nervios.

SINTOMAS

Las presentaciones del dolor neuropático son muy variadas pero en general tienen en común un "dolor agudo con sensación de pinchazos", "quemazón" o "entumecimiento", apareciendo con mayor o menor frecuencia en manos o pies.

SINDROMES DE DOLOR NEUROPATICO

*Neuropatía **diabética dolorosa**: dentro de este concepto esta la "neuropatía hiperglucémica" (dolor distal y disestesias que se resuelven al mejorar la glucemia). La "polineuropatía diabética axonal", simétrica, mixta de predominio sensitivo (topografía en guante o calcetín) con frecuencia es subclínica mucho tiempo antes de manifestarse.

La "neuropatía de fibras de pequeño diámetro" es la más típica de las presentaciones en la diabetes, con frecuencia nos la describen como frialdad en los pies sin que estén fríos, lo mismo sucede con la sensación espontánea de calor o de quemazón y sobre todo con la sensación de dolor espontáneo. Otras presentaciones son "la polirradiculopatía diabética" y "la mononeuropatía diabética".

*Neuralgia del trigémino. (Se describirá mas a fondo en Algas craneofaciales)

***Neuralgia postherpética**: es la forma más común de dolor neuropático en enfermedades infecciosas, ocurre en un porcentaje elevado de pacientes que han padecido un herpes zoster, siendo la zona de afección la zona torácica, seguido de la zona craneal, tras ésta la lumbar y trigeminal. El dolor aparece en la metámera a la que afecto el virus y los pacientes lo describen de muchas formas, puede ser sordo, constante, urente, en ocasiones punzante y fluctuante con periodos libres de dolor,

en ocasiones puede ser lancinante, con exacerbaciones a modo de descargas en la zona afectada. En ocasiones es una "alodinia" que es un dolor producido por un estímulo no doloroso o una "hiperalgesia" o sea un dolor exagerado a un estímulo doloroso.

*SÍNDROMES DOLOROSOS POR ATRAPAMIENTO NERVIOSO

A) En el miembro superior:

--*Nervio mediano "síndrome del túnel carpiano"*. Es la presión sobre el nervio mediano, el nervio de la muñeca que proporciona sensibilidad y movimiento a partes de la mano. Esto puede ocasionar entumecimiento, hormigueo, debilidad o daño muscular en la mano y los dedos. El área en la muñeca por donde el nervio ingresa en la mano se llama túnel carpiano. Dicho túnel normalmente es estrecho, de manera que cualquier inflamación puede comprimir el nervio y causar dolor, entumecimiento, hormigueo o debilidad.

--*Nervio cubital por atrapamiento del nervio cubital en el codo.*

--*Nervio cubital "síndrome de Guyon"*. Dependiendo del punto en que este se comprime los síntomas variarían pudiendo producir alteraciones de la sensibilidad: hormigueos (parestesias), entumecimiento (hipoestesia) o dolor en el borde interno de la mano; también puede dar trastornos de la movilidad: debilidad (paresia) en ciertos músculos que realizan los movimientos de agarre, en casos avanzados puede aparecer también pérdida de musculatura (atrofia) de la mano apreciándose un adelgazamiento de los músculos que se sitúan en el borde interno de la palma de la mano. A veces los síntomas pueden ser una combinación de alteraciones sensitivas y musculares.

--*Nervio radial "queralgia parestésica"*

--*Síndrome del desfiladero torácico* en el que hay una compresión del plexo braquial por el escaleno sobre la clavícula y la primera costilla. El espacio costo clavicular se reduce al bajar o retirar el hombro. Al elevar el brazo, la parte infraclavicular del plexo se dobla en sentido craneal hacia la parte supraclavicular y desplaza el paquete vasculonervioso contra la inserción del músculo pectoral menor en la apófisis coracoides. La vascularización de la parte supraclavicular tiene lugar por finas ramas de las arterias cervicales y transversales del cuello, y las de la parte infraclavicular por tres o cuatro ramitas que proceden directamente de la arteria axilar.

De esta forma, algunos dolores nerviosos parecen una neuralgia

cervicobraquial: los nervios periféricos pueden efectivamente ser irritados no en su origen sino en su trayecto, en general, en su recorrido por un canal o túnel mioaponeurótico o ligamentoso.

B) Miembro inferior

--*Nervio ciático "síndrome piriforme"*. El síndrome del piramidal o piriforme es una condición en la cual el músculo piramidal sufre una contractura o espasmo, e irrita el nervio ciático que pasa por debajo. Esto causa dolor en la región glútea y puede incluso dar lugar a dolor referido en la parte posterior y distal del muslo. Los pacientes se quejan a menudo de dolor profundo en las nalgas. El síndrome del Piramidal es causado predominantemente por un acortamiento o una contractura del músculo piramidal, y mientras que muchas causas pueden contribuir a esto, todas pueden ser categorizadas en tres grupos principales: Sobrecarga (o errores del entrenamiento), insuficiencias biomecánicas o traumatismos. El dolor es el síntoma más común y más obvio asociado a síndrome del piramidal. El sentarse puede resultar dificultoso. Cuando se sientan tienden a hacerlo con la nalga contralateral y con la nalga enferma inclinada hacia arriba. El dolor también se agrava al ponerse en cuclillas.

--*Nervio peroneo superficial*. El nervio peroneo es una ramificación del nervio ciático que suministra movimiento y sensibilidad a la parte inferior de la pierna, el pie y los dedos de los pies. La disfunción del nervio peroneo común es un tipo de neuropatía periférica que puede afectar a personas de cualquier edad.

--*Nervio tibial posterior "síndrome del túnel tarsiano"*. El nervio tibial posterior es el encargado de recoger la sensibilidad de gran parte de la planta del pie. Este nervio pasa junto a tendones, arterias y venas por el interior de un túnel existente en la parte interna del tobillo. El techo de este túnel lo forma el ligamento "ligamento anular interno del tarso". Cuando se produce una inflamación en el interior de este túnel el nervio queda atrapado por debajo del ligamento, se comprime y deja de funcionar con normalidad. La causa más frecuente son los traumatismos, que pueden ser mínimos y repetidos como la práctica de deportes que sobrecarguen excesivamente los tendones que acompañan al nervio por el interior del túnel, así como los traumatismos únicos y de mayor energía ocasionando esguinces y fracturas que producen inflamación en la zona. Otra causa frecuente es la existencia de un ganglión en el interior del túnel. También las deformidades de los pies (pie valgo) y algunas enfermedades reumáticas pueden favorecer la aparición de esta enfermedad

--*Nervios plantares "neuroma de Morton"*. El neurinoma de Morton es uno de los problemas dolorosos más frecuentes en la zona ante-

rior del pie. Es más frecuente en mujeres de mediana edad, y se debe a una afectación de los nervios que están entre los dedos (nervios interdigitales). Sobre todo, del nervio que se encuentra entre el tercero y cuarto dedo. La causa más frecuente es la utilización de calzado de tacón alto, que aumenta la presión sobre los nervios interdigitales. También pueden ser provocados por traumatismos directos sobre la planta del pie, tumores blandos en el espacio interdigital, deformaciones de los dedos en martillo o en garra, y otras deformaciones o problemas. La persona que lo sufre suele notar un dolor quemante en la planta del pie, entre los huesos del pie, que se irradia hacia los dedos, y empeora al ponerse de pie, al andar trayectos largos.

--Nervio femorocutáneo "Meralgia parestésica". También conocida como síndrome de Bernhardt, se presenta como alteraciones de la sensibilidad en la cara anterolateral del muslo que van desde parestesias (sensación de adormecimiento, frío, calor, quemazón) e hiperalgesia, a un dolor superficial no bien definido en dicha zona.

Suele darse con mayor frecuencia entre los 30 y 60 años, en circunstancias que suponen una mayor presión y tracción mecánica sobre el nervio (varones obesos, mujeres gestantes, traumatismos, con posterioridad a cirugía del canal inguinal [hernioplastia, linfadenectomía], cirugía de la cadera [Perthes], abdominopélvica [apendicectomía, histerectomía total...], fracturas pélvicas y patología retroperitoneal). En otras ocasiones el compromiso mecánico proviene del exterior corporal (corsés, cinturones, ropa ceñida, etc.). La sintomatología en general es unilateral por lesión de la n. cutánea femoral lateral y se desencadena en determinadas posiciones, como la sedestación prolongada con las piernas cruzadas o la bipedestación prolongada. El dolor también se puede reproducir con la palpación medial y bajo la EIAS y la hiperextensión de la cadera.

En el diagnóstico diferencial hay que incluir patología retroperitoneal o pélvica subaguda (neoplasias, hemorragia, abscesos), endometriosis, neuropatías, plexopatía, espondilosis, espondiloartropatías, etc.

***Síndromes de dolor regional complejo:** en estos hay síntomas sensoriales, autónomos y motores precedidos habitualmente de una lesión o inmovilización. Los síntomas y signos consisten en dolor espontáneo tipo urente, o provocado como una alodinia o una hiperalgesia y que en algún momento se asocian a edema, cambios de flujo sanguíneo y actividad sudomotora anormal, con alteración de la función motora asociada con frecuencia. Además se pueden observar trastornos tróficos, pérdida de movilidad en articulaciones, desmineralización ósea y distonías.

***Dolor neuropático de origen central:** Hay numerosas causas

de dolor neuropático central en varias lesiones cerebrales y medulares de diversa etiología. Se suele producir cuando hay una alteración de la vía espinotalámica a cualquier nivel. En caso de lesiones centrales cuando existe una lesión del núcleo dorsal lateral del tálamo: El aspecto clínico es muy amplio, la hiperestesia al tacto, al calor y al frío, la alodinia táctil y al frío y la hiperalgesia son comunes.

DIFERENCIAS ENTRE EL DOLOR NOCICEPTIVO Y EL NEUROPATICO

- Por definición el nociceptivo es el dolor causado por activación de los nociceptores periféricos, en cambio el neuropático está causado por lesión o disfunción del sistema nervioso.
- Por la localización de los síntomas en el nociceptivo hay dolor local más dolor referido frente al neuropático que se da en el territorio de inervación de la vía nerviosa afectada.
- Por la calidad de los síntomas que en el nociceptivo son sensaciones dolorosas comunes de la vía diaria (se describen bien verbalmente) mientras en el neuropático son como nuevas sensaciones, desconocidas, aberrantes que les cuesta describir.
- Por último el nociceptivo tiene mejor respuesta al tratamiento analgésico convencional.

ALGIAS CRANEO FACIALES

***Neuralgia del trigémino:** es la forma más representativa de dolor neuropático. La neuralgia del trigémino, también llamada *tic doloroso*, es una afección dolorosa crónica que afecta al trigémino o V nervio craneal, uno de los nervios más largos de la cabeza. El trastorno causa ardor extremo, esporádico y súbito o dolor facial de tipo de shock que dura desde unos segundos hasta 2 minutos por episodio. La intensidad del dolor puede ser física y mentalmente incapacitante.

El nervio tiene tres ramas que conducen al cerebro sensaciones de las porciones superior, media e inferior de la cara, al igual que de la cavidad oral. La rama oftálmica o superior aporta sensación a la mayor parte del cuero cabelludo, la frente y la parte frontal de la cabeza. La rama maxilar o media pasa por la mejilla, maxilar superior, labio superior, dientes y encías y los lados de la nariz. La rama mandibular, o inferior, pasa por la mandíbula, los dientes, las encías y el labio inferior. Más de una rama nerviosa puede estar afectada por el trastorno. El dolor se

puede producir a ambos lados de la cara, pero no al mismo tiempo, está caracterizada por un dolor punzante intenso y súbito tipo fulgurante eléctrico que típicamente se siente en un lado de la mejilla o de la mandíbula, pueden desencadenarse por vibración o contacto con la mejilla (lavarse la cara, afeitarse etc.) puede afectar a una pequeña área de la cara o diseminarse. Suele ocurrir como ataques y cada vez suelen ser peores, impidiendo al paciente a veces desempeñar actividades diarias, por temor a un ataque.

***Neuralgia occipital:** La international headache society (IHS) en su clasificación de las cefaleas y algias craneofaciales de 1988, asigna a la neuralgia occipital en la categoría 12.6 y la define como un dolor punzante paroxístico en la distribución del nervio occipital menor o mayor, acompañado por una hipoestesia o disestesias en el área afectada (IHS) (9). Establece los siguientes criterios diagnósticos:

A.- El dolor se siente en la distribución de los nervios occipital menor o mayor.

B.- El dolor es de tipo punzante aunque un dolor quemante puede persistir entre los paroxismos.

C.- El nervio afectado se encuentra sensible a la palpación.

D.- El cuadro clínico cede temporalmente con el bloqueo anestésico local del nervio afectado.

***Neuralgia del glossofaríngeo:** es un síndrome doloroso caracterizado por dolor en el territorio del nervio glossofaríngeo (IX par craneal). Tiene ambos componentes sensitivo y motor, recibe fibras sensitivas de la orofaringe, el tercio posterior de la lengua, la trompa de Eustaquio, el oído medio y la mastoides. El componente sensitivo del oído medio y la mastoides pasa a través del nervio de Jacobson. Por cada caso de esta neuralgia hay 100 casos de neuralgia del trigémino. Los dolores generalmente comienzan en el fondo de la garganta, en la región de la base de la lengua y de las amígdalas y se pueden irradiar hacia el ángulo de la mandíbula y hacia la oreja, suele ser provocado por la deglución pero a veces se da al hablar o estornudar. Las crisis pueden durar de segundos a minutos y puede ser una enfermedad muy incapacitante sobre todo en los casos en los que la deglución es factor desencadenante, el paciente puede sufrir malnutrición y pérdida de peso. La irritabilidad y la hiperestimulación del glossofaríngeo, pueden causar bradicardia e hipotensión incluso sincope y asistolia. La prioridad en el diagnóstico es excluir otras causas como inflamaciones o neoplasias.

TRATAMIENTO DEL DOLOR NEUROPATICO Y DE LAS ALGIAS CRANEOFACIALES

El tratamiento de primera línea del dolor neuropático son los analgésicos, seguido de los agentes neuroactivos. Hay varias clases de analgésicos adyuvantes, incluyendo los antidepresivos, los anticonvulsivos, los agentes antiespasmódicos, los anestésicos locales y los agonistas de los receptores adrenérgicos.

1) Antidepresivos:

-TRICICLICOS: La amitriptilina es uno de los antidepresivos triciclicos más antiguos y más usado en las neuralgias postherpéticas. Ejerce inhibición de la absorción tanto noradrenergica como serotoninergica lo cual se cree que es la causa de su acción analgésica y su asociación con la elevación del estado de ánimo.

Dosis inicial 10-25mg/día incrementando a una dosis de mantenimiento de 25-75 mg/día en dos o tres tomas o una sola nocturna.

Los efectos secundarios casi todos anticolinérgicos son la prolongación del QT, hipotensión postural, retención de orina, estreñimiento, boca seca, aumento de peso, insomnio, disfunción sexual y convulsiones tónico clónicas.

Otros antidepresivos triciclicos son Nortriptilina (dosis inicial 10-25 mg/días y de mantenimiento máxima 150mg/día en tres dosis) Doxepina (dosis inicial 25mg/día y dosis máxima 150mg/día en tres tomas) Imipramina (dosis inicial 10-25mg/día y máxima de 150mg/día en tres tomas).

-ISRS: Los inhibidores de la recaptación de serotonina son también útiles en este tipo de dolor aunque no parece que tengan efecto analgésico directo Los ISRS como citalopram, fluoxetina, paroxetina y sertralina tiene menos efectos secundarios que los antidepresivos triciclicos. Dosis: Paroxetina 10-60mg/día, Sertralina 25-50 mg /día inicial y máxima de 200mg/día, Fluoxetina 20mg día de inicio y máxima de 60mg/día.

Otros antidepresivos que también afectan la recaptación de norepinefrina o el sistema noradrenérgico son bupropion, maprotilina, mirtazapina, nefazodona, trazadona y venlafaxina. Esta ultima la mas usada a dosis de 37,5mg/12h incrementando cada tres días hasta 75-225 mg/día en dos o tres tomas. Los efectos secundarios de los ISRS son nauseas, exantemas, debilidad, ansiedad, parestesias y dismenorrea. Del resto son nauseas, sequedad de boca, estreñimiento, mareo, fatiga y

somnolencia y además requieren ajuste en insuficiencia renal y totalmente contraindicados en el glaucoma.

2) Antiepilépticos:

Son útiles en el tratamiento del dolor neuropático y de la migraña. Los de primera generación son la carbamacepina, la fenitoina y el ácido valproico. La carbamacepina en principio se usaba para tratar la neuralgia del trigémino como preferente. Dosis de 100 a 200mg /día incrementando de 100 a 200 por semana a dosis de 1200mg día en tres tomas. Los más nuevos antiepilépticos son: gabapentina dosis de 300mg día incrementando cada 5 días 300mg para dosis máxima de 3600mg/día en tres tomas. La pregabalina dosis de 75-150mg/día con incremento semanal de 50-75 para dosis máxima de 150-600mg en dos tomas. Oxycarbacepina a dosis de 150-300 mg por día nocturno incrementando cada semana de 150-300 hasta dosis máxima de 900 a 1800 mg día. Lamotrigina a dosis de 25mg día dos semanas en 2 tomas con incremento gradual hasta máximo de 500mg/día.

Los efectos secundarios graves incluyen hepatotoxicidad (carbamacepina y valproato), el síndrome de Stevens-Johnson (lamotrigina, fenitoina y zonisamida), anemia aplásica (carbamazepina) y teratogenicidad (carbamacepina valproato y otros). Los efectos secundarios leves más comunes son mareos y ataxia, somnolencia, deterioro cognitivo, náuseas, vómitos, aumento de peso.

3) Opioides:

Al igual que otros medicamentos usados para tratar el dolor neuropático, los opioides pueden ser eficaces en un selecto subgrupo de pacientes, aunque su uso ha suscitado controversia por peligro de adicción, se deben utilizar dependiendo de cada caso y suspender si no son eficaces.

-Morfina: es el opioide de elección en tratamiento de dolor intenso, no tiene techo analgésico, siempre que sea posible se utilizará por vía oral. Cuando no es posible la vía oral se utiliza subcutánea.

-Tramadol:

Dosis inicial: 50 mg cada 6-8 horas.

Dosis máxima: 400 mg diarios repartidos cada 6-8 horas

Vía: oral, rectal, subcutánea, intramuscular o intravenosa. Una vez conseguido el control del dolor es aconsejable utilizar las presentaciones de liberación retardada, que son equipotentes. Potencia analgésica: 10 mg de tramadol oral equivalen a 2 mg de morfina oral.

Efectos secundarios: sus efectos secundarios son similares a los de la codeína, aunque el estreñimiento es menos frecuente.

-Fentanilo no tiene techo analgésico. Aunque se puede usar intravenoso, se suele utilizar en parches transdérmicos. Es especialmente útil en pacientes con imposibilidad o dificultad para ingerir morfina, intolerancia a esta por los efectos secundarios, imposibilidad para realizar correctamente la pauta de administración de morfina, pacientes con obstrucción del conducto biliar y con insuficiencia renal. Los parches se cambian cada tres días aunque un % de pacientes precisa el cambio a las 48h. En las agudizaciones del dolor se le administra morfina oral de liberación rápida (10-20mg) o subcutánea que se podría repetir cada 4h. Los efectos secundarios se diferencian en que produce menos sedación, estreñimiento y deterioro cognitivo, pero las náuseas son más frecuentes y en la piel puede causar un eritema.

Otra forma de presentación es el citrato de fentanilo oral transmucoso (Actiq). Se utiliza vía oral chupándolo, útil para el dolor irruptivo.

-Oxicodona, se presenta en forma de comprimidos de liberación retardada de 10, 20,40 y 80 mg para administrarlo cada 12h. Hay presentaciones asociados con naloxona para disminuir los efectos adversos.

-Codeína: Dosis inicial: 30 mg cada 4-6 horas.

Dosis máxima: 60 mg/4horas.

Vía: oral o rectal...

Precaución: en insuficiencia hepática.

Efectos secundarios:

Estreñimiento, es el más frecuente. Se debe usar siempre acompañada de un laxante.

Náuseas y vómitos, sobre todo a dosis elevadas. Disminuyen después de varios días de tratamiento. Se tratan con antieméticos.

Somnolencia; se presenta habitualmente con dosis altas.

4) Coadyuvantes analgésicos:

En este grupo podemos meter a todos los AINES, el paracetamol y los inhibidores de la COX-2. En este punto no vamos a desarrollar tema pero si hacer hincapié en la protección gástrica, tener en cuenta su uso prolongado en paciente hipertensos y en la insuficiencia renal y como norma utilizar los de más cómoda dosificación y recetar el que mejor conozcamos.

-Corticoides: El mecanismo por el que los corticoides producen

analgesia en el dolor neuropático es complejo. Probablemente incluye reducción del edema peritumoral, seguida de una disminución de la presión sobre los nervios, reducción de los mediadores inflamatorios que pueden actuar como sensibilizadores nociceptivos y, en ciertas neoplasias malignas, disminución del tamaño o la infiltración del tumor. Aunque hay pocos datos para recomendar el uso de un corticoide respecto a otros, se suele preferir la dexametasona debido a su potencia y a su pequeño efecto mineralocorticoide.

5) Técnicas de neuromodulación son el cuarto escalón analgésico:

-Infusión espinal de opiáceos, produce una analgesia segmentaria predecible y segura, que afecta a metámeras medulares progresivamente por la difusión rostral de opioides sin pérdida de sensibilidad epicrítica ni disminución de la potencia muscular.

-Estimulación medular de cordones posteriores, supone la creación de un campo eléctrico estimulador mediante la aplicación de corrientes de bajo voltaje a través de electrodos colocados en el espacio epidural.

-Infiltración de anestésicos locales para tratamiento del dolor neuropático, sobre todo efectivo en la neuralgia de trigémino y de Arnold. Se inyectan 2 c/c de bupivacaina en los puntos de salida de la rama afectada. La infiltración a veces quita el dolor tan agudo y aunque el efecto es de unas 12h cuando cesa el dolor puede reaparecer pero lo notan de otra forma mas leve.

BIBLIOGRAFÍA

Catalá E et al: *Tratamiento del dolor en paciente oncológico, visión integral*. 2ª edición Ed. Saned 1994.

Rivera MV Mesas A Mora L. *Tratamiento farmacológico del dolor neuropático. Tratado de dolor neuropático*. Ed. Médica Panamericana. Madrid 2006

Capítulo 21 - CRISIS EPILÉPTICAS EN EL ADULTO

Carmen María Ros Tristán, Behrouz Fatahi Bandpey, Nadir Hamza

Las crisis epilépticas representan el 1-2% de las consultas atendidas en un servicio de urgencias. Un 10 % de la población sufrirá una crisis convulsiva a lo largo de su vida, más frecuentemente en el primer año de vida y en ancianos, pero sólo un 2-5/10.000 será diagnosticada de epilepsia.

DEFINICIÓN

CRISIS EPILEPTICAS: Son un tipo particular de crisis neurológicas, definidas por una fisiopatología concreta: descarga sincrónica y paroxística de un grupo de neuronas de la corteza cerebral. Su manifestación clínica puede consistir en alteraciones motoras, sensitivas, autonómicas o psíquicas, con o sin alteración del nivel de conciencia, según el área cortical que origine la descarga y que puede ser percibida por el sujeto o por un observador.

EPILEPSIA: trastorno crónico del SNC caracterizado por la repetición de crisis epilépticas sin desencadenante inmediato identificable. La ocurrencia de una única crisis, o de crisis sintomáticas secundarias a una patología aguda, no permite el diagnóstico de epilepsia.

CLASIFICACIÓN

Las crisis se clasifican según su forma de presentación en parciales y generalizadas.

1. CRISIS PARCIALES

Son producidas por descargas eléctricas que comienzan en una región bien delimitada de la corteza (foco epiléptico). Se dividen en simples y complejas.

Simple: No hay alteración del nivel de conciencia y se manifiestan con unos síntomas focales, que nos permiten realizar una localización topográfica aproximada. Pueden cursar con síntomas motores, sensitivos, vegetativos, psíquicos.

Complejas: cursan con desconexión del medio, asocia automatismos (manuales, chupeteo, deglutorio...) y amnesia de lo sucedido.

2. CRISIS GENERALIZADAS

Responden a la activación de ambos hemisferios cerebrales, siempre con alteración del nivel de conciencia.

Convulsivas: tónicas, clónicas, tónico-clónicas, mioclonias.

No convulsivas: ausencias, crisis atónicas.

ETIOLOGÍA

Aunque en la mayoría de los casos son idiopáticas, hay muchos procesos que pueden desencadenar una crisis epiléptica secundaria en individuos susceptibles:

Idiopáticas o primarias: las causas más frecuentes de descompensación de un epiléptico son el abandono de la medicación, la ingesta de alcohol u otros tóxicos y la privación de sueño.

Secundarias:

Anoxia

TCE

Enfermedad cerebrovascular

Tumores cerebrales, LOEs, malformaciones

Infecciones: meningitis, encefalitis, abscesos

Enfermedades neurológicas degenerativas.

Tóxicos: metales, CO, cocaína...

Fármacos: fenotiacidas, anfetaminas, hipoglucemiantes orales, insulina, isoniacida, teofilinas, antidepresivos tricíclicos, imipenem...

Alteraciones hidroelectrolíticas: uremia, hiperamonemia, hipoCa, hipoNa, hiper e hipoglucemia.

Otras: eclampsia.

ACTITUD DIAGNÓSTICA ANTE UNA CRISIS

HISTORIA CLÍNICA, EXPLORACIÓN FÍSICA Y EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS:

En urgencias, ante un trastorno paroxístico, la presentación clínica va a ayudar a diferenciar los trastornos de probable origen epiléptico de aquellos de probable origen no epiléptico.

Historia Clínica: Los criterios diagnósticos en urgencias se basan fundamentalmente en la historia clínica. Los cinco elementos de la historia que nos pueden ayudar a comprender el origen de una crisis y diferenciarla de otros fenómenos paroxísticos no epilépticos son :

- La edad de presentación.
- Los antecedentes familiares de epilepsia.
- Antecedentes personales de lesión craneal, congénita o perinatal, crisis febriles en la infancia, o de lesión adquirida, ACVA (conocer las secuelas y situación previa servirá para poder contrastar la situación postcrítica y averiguar si existen déficits nuevos).
- El consumo de alcohol, tóxicos o fármacos de potencial epileptógeno. Como causa frecuente e importante en adultos.
- La presencia de episodios previos similares, a menudo clave para el diagnóstico de epilepsia.

Exploración física: Nos proporcionará datos acerca de:

- Alteraciones sistémicas: Hipo/hipertensión, insuficiencia ventilatoria, arritmias cardíacas, inestabilidad hemodinámica, hipo/hipertermia.
- Alteraciones neurológicas: alteración nivel de conciencia, focalidades sensitivo-motoras. Por lo que la exploración neurológica debe ser exhaustiva.

Pruebas complementarias:

- Glucemia mediante tira reactiva.
- Hemograma.
- Bioquímica sanguínea con: glucosa, urea, creatinina, iones, estudio toxicológico,. Las enzimas musculares pueden estar altas, lo mismo que la procalcitonina (elevada en el 60% crisis generalizadas y en 46% de las crisis parciales complejas).
- Gasometría arterial: puede demostrar acidosis metabólica.
- ECG: descartará arritmias, bloqueos, que pudieran ser causa de bajo gasto y de la crisis.
- Estudios radiográficos: tórax, cráneo y/o extremidades si hay sospechas de fracturas.
- TAC craneal urgente: - Si se sospecha lesión estructural subyacente como causa de la crisis (TCE reciente, neoplasia conocida, fiebre

sin foco, inmunosupresión, tratamiento anticoagulante, focalidad neurológica postcrítica nueva, cefalea persistente tras la crisis).

-Si se trata de una primera crisis focal o en generalizadas sin causa definida.

-En crisis repetidas sin factor causal.

• EEG: rara vez disponible en urgencias.

• Punción lumbar: si se sospecha hemorragia subaracnoidea o infección del SNC siempre después de realización de TAC.

ACTUACIONES SIMULTÁNEAS AL DIAGNÓSTICO

• Todo paciente que haya sufrido una crisis en ausencia de una recuperación completa del nivel de conciencia, debe ser investigado acerca de hipoglucemia en sangre capilar y de insuficiencia respiratoria en pulsioximetría. A los pacientes con intoxicación etílica aguda o enolismo crónico conocido, con hipoglucemia aguda o sin causa definida de la crisis debe administrárseles Tiamina y Glucosa para prevenir síndrome de Wernicke.

• Si la crisis persiste más allá de 2 minutos, debe administrarse una benzodiacepina IV para yugularla. Si no se controla en 5 minutos, debe considerarse la situación de Status Epiléptico (SE). Si sufre una segunda crisis sin recuperar totalmente la conciencia, se considera también situación de SE.

• Una confusión postcrítica mantenida más allá de 30 minutos obliga a descartar una causa de la misma (lesión, tóxicos..) o sospechar un SE no convulsivo.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

En la mayoría de los casos una detallada anamnesis nos llevará al correcto diagnóstico de crisis epiléptica, pero siempre debemos tener en cuenta algunas entidades que pueden llevarnos a un error diagnóstico:

• Síncope

• Alteraciones psiquiátricas.

• Crisis de hiperventilación. Tetania.

• Alteraciones neurológicas (ACVA, amnesia global transitoria, migraña).

- Alteraciones motoras.
- Alteraciones de origen tóxico-metabólico (alcohol, porfiria, coma).

CLASIFICACIÓN DE LAS CRISIS EPILÉPTICAS EN EL SERVICIO DE URGENCIAS

Con todos los datos clínicos y paraclínicos, podemos clasificar al paciente en una de las siguientes categorías:

- Paciente con crisis no epilépticas.
- Paciente con primera crisis (probablemente) epiléptica
 - o Sintomática aguda
 - o Sintomática tardía o criptogénica.
 - o Criptogénica o idiopática, no asociada a ninguna causa. Posible factor desencadenante.
- Pacientes con crisis repetidas.
 - o Epilepsia conocida con factor descompensador conocido o no.
 - o Sin epilepsia conocida, probable diagnóstico de novo de epilepsia.

ACTITUD TERAPÉUTICA EN URGENCIAS

Existen dos aspectos diferentes en una crisis probablemente epiléptica. La actitud para yugular la crisis en curso presenciada y la actitud preventiva secundaria de nuevas crisis. La actitud inicial implica unas medidas generales de control y prevención de complicaciones durante la crisis, en la postcrisis inmediata y si no se autolimita en 2 minutos debe iniciarse tratamiento con benzodicepinas. Si la crisis no se controla en 5 minutos, debemos considerar la situación de Status (SE) y tratarla como tal.

Si la crisis se controla debe decidirse si es preciso iniciar un tratamiento preventivo de nuevas crisis, bien a corto o largo plazo.

MEDIDAS GENERALES

- Mantener vía aérea permeable.
- Posición de seguridad y barras de seguridad.

- Monitorización de constantes vitales. Pulsioximetría.
- Administración de oxígeno.
- Determinación de glucemia capilar. Si hipoglucemia o sospecha de alcoholismo, administrara glucosa I.V siempre precedida de Tiamina (300 mg. de Tiamina + 20 g glucosa).
- Canalizar vía venosa. Extracción de analítica.

TRATAMIENTO PARA YUGULAR UNA CRISIS EPILÉPTICA PRESEN- CIADA

Benzodiacepinas por vía endovenosa: Tratamiento de elección.

Son los fármacos de acción más rápida y más eficaces en situación urgente, aunque pueden producir depresión respiratoria e hipotensión.

- **Diacepam.** Es el fármaco más utilizado. Eficaz en minutos, pero son frecuente las recidivas por vida media corta a dosis 5mg en forma de bolos de hasta máximo de 10mg.

- **Clonacepam.** Similar a diacepam en rapidez pero semivida más larga, por lo que tiene efecto más prolongado y menor riesgo de recidivas dosis de 1mg 1cc de agua de inyección con máximo de 2 mg.

- **Midazolam.** Comienzo acción rápida y elevada potencia. Semivida muy corta, por lo que hay que utiliza perfusión continua de mantenimiento, y suele reservarse para control SE dosis media de 5mg en forma de bolos directos a repetir cada minuto hasta dosis máxima de 15mg.

Benzodiacepinas por vías de administración alternativas.

En situaciones de emergencia o en ausencia de vía venosa, puede utilizarse las siguientes vías:

- **Diacepam.** Se utiliza por vía rectal en canuletas de 5 mg para niños y de 10 mg para adultos. Máximo por esta vía: 30 mg.

- **Midazolam.** Buena absorción por vía intramuscular y por vía transmucosa, con similar eficacia. Dosis 0.2 mg/kg.

- **Clonacepam.** Por vía intramuscular es lenta. Puede utilizarse por vía subcutánea, lo que lo hace útil en manejo de pacientes como paliativos. Las dosis son igual que por vía endovenosa.

Alternativas a las Benzodiacepinas

En pacientes con insuficiencia respiratoria y alto riesgo de compromiso respiratorio por sedación puede comenzarse de forma individualizada una pauta alternativa con :

- **Valproato sódico.** Utilizado por vía endovenosa, alcanza niveles terapéuticos muy rápidamente, en 5 minutos, un bolo intravenoso de 30 mg/kg en 3 minutos.

- **Lidocaína.** Principalmente en niños. La dosis habitual es un bolo de 2 mg/kg en niños y 100-200 mg/kg en adultos.

CRITERIOS PARA INICIAR TRATAMIENTO TRAS UNA PRIMERA CRISIS

CRISIS SINTOMÁTICAS AGUDAS (PROVOCADAS)

Criterios de inicio de tratamiento preventivo durante la fase aguda.

1.1 Lesiones estructurales agudas.

1.1.1 TCE de intensidad moderada a grave. En TCE muy grave preventivo primario.

1.1.2 Patología vascular cerebral(Ictus en fase aguda, particularmente hemorrágicos y HSA):

1.1.3 Procesos infecciosos neuromeningeos.

1.2 Síndrome abstinencia alcohol.

1.3 Situaciones vitales de riesgo.

1.4 Eclampsia.

CRISIS SINTOMÁTICAS REMOTAS

Se inicia tratamiento preventivo en todas.

2.1 CRISIS CRIPTOGÉNICAS O IDIOPÁTICAS. Criterios clínicos

2.1.1 Edad: < 16 a > 60.

2.1.2 Crisis de ausencia o mioclónicas

2.1.3 Inicio parcial.

2.1.4 Déficit neurológico congénito o adquirido.

- 2.1.5 Focalidad neurológica tras crisis.
- 2.1.6 Presentación como status epiléptico.
- 2.2 Criterios paraclínicos
 - 2.2.1 Lesión en pruebas de imagen.
 - 2.2.2 Descargas epilépticas en EEG .
- 2.3 Criterios de calidad de vida.
 - 2.3.1 Conducción.

FÁRMACOS ANTIEPLÉPTICOS DE ELECCIÓN EN URGENCIAS

Levetiracetam (Keppra ®: Vial de 500mg (100mg/ml)

- Carga rápida: 1500 mg en 15 min. IV
- Menores efectos secundarios e interacciones farmacológicas que con los anteriores. Todas estas características le hacen un fármaco de primera elección en SU.

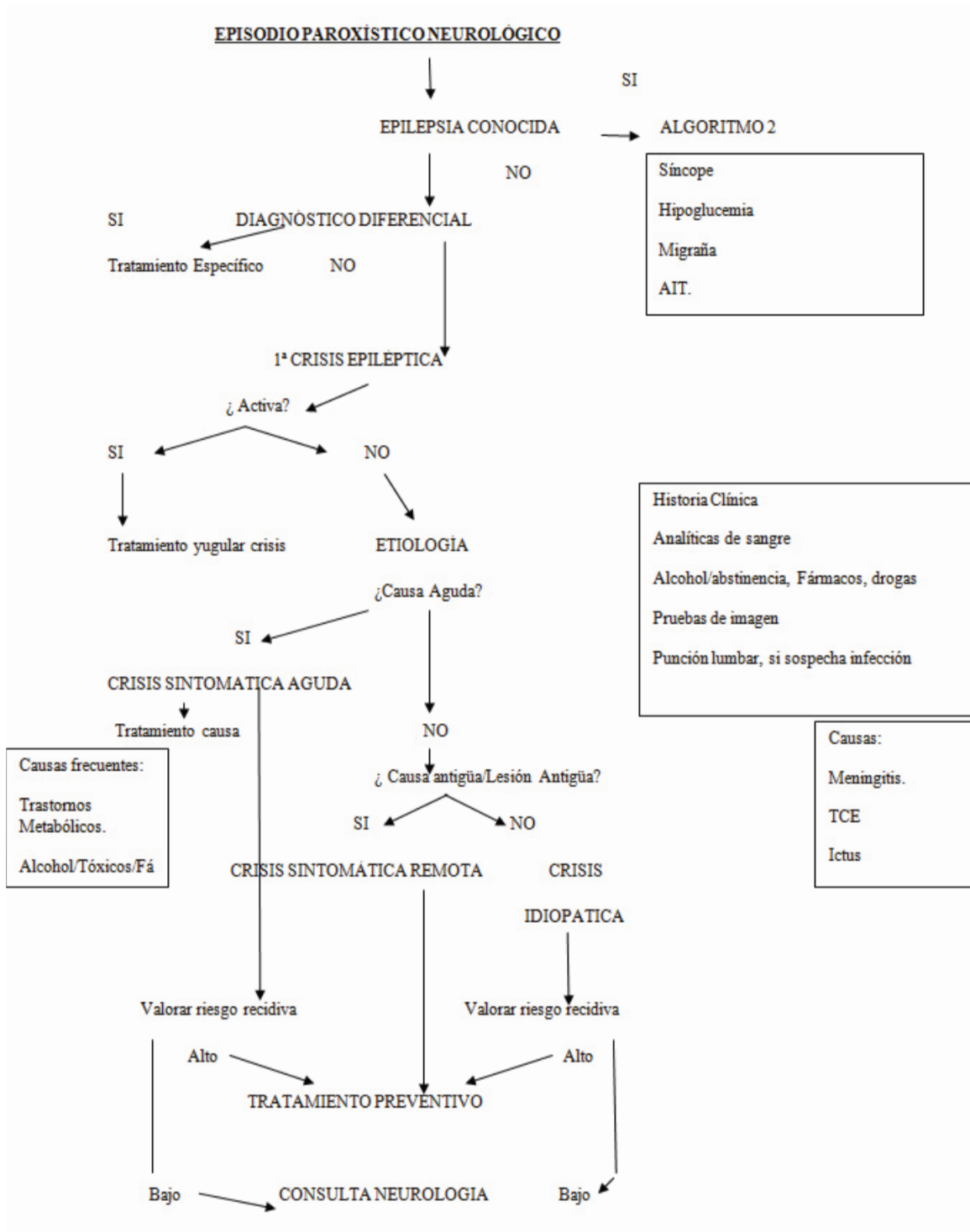
Valproato (Depakine® amp 400mg)

- Carga rápida: 15-20 mg/kg en 3 min IV + perfusion a los 30 minutos a dosis de 1mg/kg/h iv.
- Contraindicado en insuficiencia hepática.
- No precisa monitorización de TA ni frecuencia cardiaca.

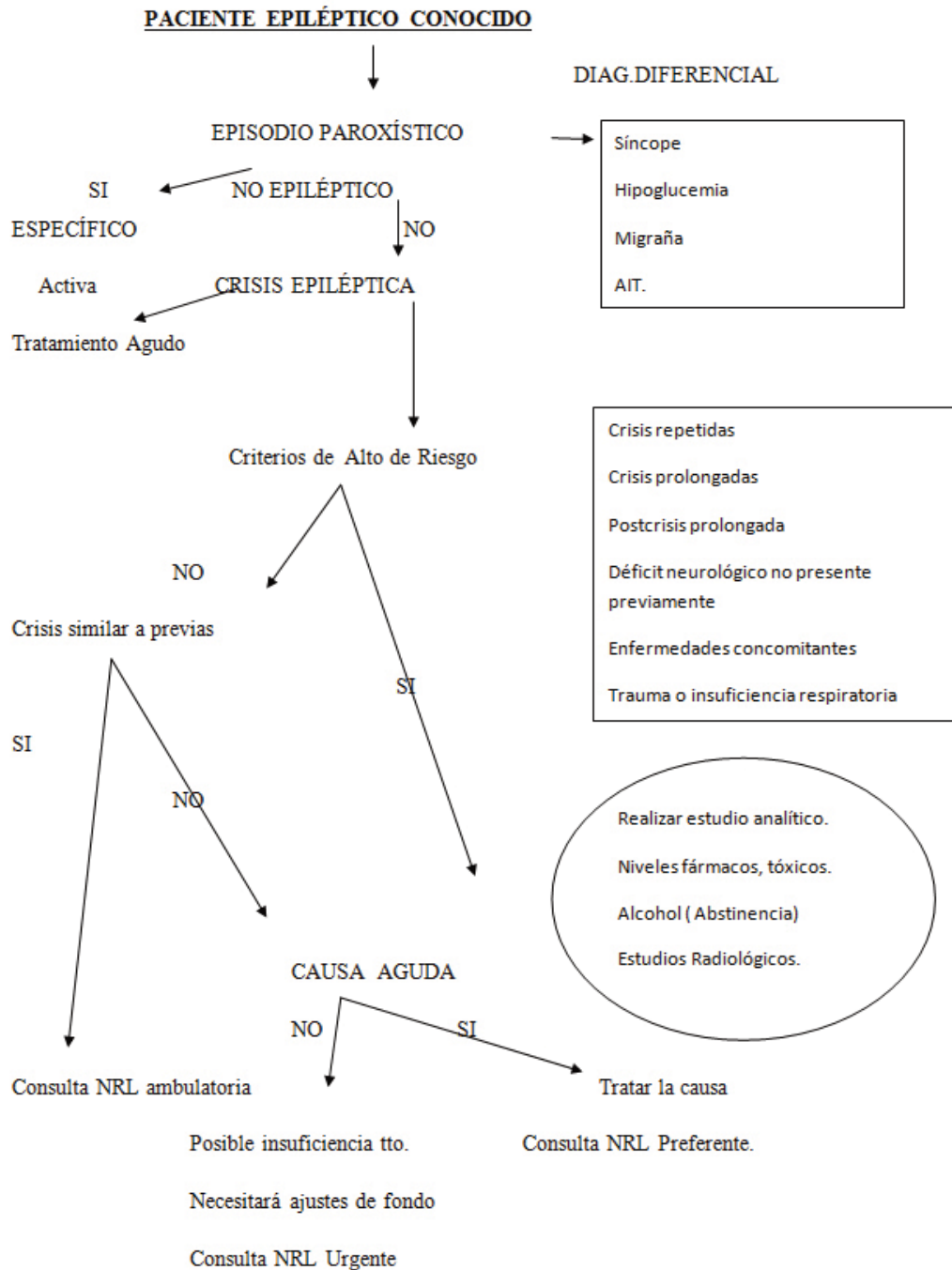
Fenitoina (amp 100 y 250 mg), diluir en 100 cc de S. fisiológico.

- Dosis de carga: 18-20 mg/kg en 30 min. (1000mg en 100 SF en 30´ para 70 kg)
- Mantenimiento 6 mg/kg/dia. (1/2 amp cada 8 h en 20 min)
- Efectos secundarios: hipotensión, bradicardia, flebitis
- Contraindicaciones: alteración conducción cardiaca, hipotensión, insuficiencia cardiaca grave.
- Poca continuidad a largo plazo por interacciones y baja tolerabilidad.

ACTITUD TERAPÉUTICA ANTE UN EPISODIO PAROXÍSTICO NEUROLÓGICO



ACTITUD TERAPÉUTICA ANTE UN EPISODIO PAROXÍSTICO NEUROLÓGICO EN PACIENTE EPILÉPTICO



TRATAMIENTO EN SITUACIONES ESPECIALES

EMBARAZO

La mayoría de las mujeres permanecen asintomáticas y tienen niños sanos, pero la paciente debe ser seguida muy estrechamente.

En mujeres en edad fértil debería iniciarse la elección con fármacos que hayan demostrado seguridad en el embarazo, como la **Carbamacepina** o **Lamotrigina**. Si por alguna razón debe utilizarse **Valproato**, debería intentarse siempre que el embarazo sea programado para iniciar tratamiento con Folatos y seguimiento estrecho de posibles malformaciones.

CRISIS EN RELACIÓN A CONSUMO DE ALCOHOL Y DROGAS DE ABUSO

El etilismo crónico constituye una causa habitual de crisis epilépticas y, hasta del 30% de los Status en adultos.

La presencia de crisis epilépticas en un paciente alcohólico obliga a descartar otros problemas agudos frecuentes en estos enfermos, como hematoma subdural, meningoencefalitis, trastornos de la función hepática o renal, hipoglucemia, entre otros.

El tratamiento de elección en fase aguda son las Benzodicepinas, fundamentalmente **Diacepam**, deben utilizarse dosis altas y mantenerlas como profilaxis a corto plazo, en 12-24h. Se recomienda dosis de 30-60 mg/días fraccionados en 3 dosis.

Debe administrarse **Tiamina** para prevenir síndrome de Wernicke.

También puede administrarse **Rivotril** de 4-6mg en dos dosis.

Igual que el alcohol, las drogas de abuso pueden dar lugar a crisis por intoxicación aguda o por privación. Se tratan de forma idéntica, de elección son la benzodicepinas.

STATUS EPILÉPTICO

Es una situación de emergencia vital, consistente en la prolongación de una crisis epiléptica más allá de 5 minutos, o en la repetición de crisis sin recuperar el nivel de conciencia entre ellas.

ACTITUD TERAPÉUTICA EN EL ESTATUS EPILÉPTICO EN URGENCIAS

El principio imperativo es el inicio de tratamiento en cualquier crisis que se prolongue y no se autolimita en un máximo de 5 minutos, de forma que se haya finalizado la primera actuación (administración de benzodicepinas) y comprobado el efecto en el minuto 10. Si no se consigue

control, se debe iniciar dosis de carga de FAEs (fármacos antiepilépticos) parenterales.

El objetivo sería control de la crisis y estabilización clínica en un máximo de 30 minutos. Las demás medidas(diagnóstico, toma de pruebas, etc...) han de ser simultáneas.

La actitud rápida e integral incluye varios tipos de medidas:

1. Medidas generales: *encaminadas a la estabilización del enfermo(Minuto 0-5)*

Protocolo ABC

Sueroterapia de mantenimiento: contraindicados los sueros glucosados salvo hipoglucemia donde administraremos tiamina y glucosa.

2. Control farmacológico de SE: *Bezodicepinas (Minuto 5-10)*

Se debe intentar yugular la crisis con BDZ, si tras 5 minutos no se autolimita, entramos en SE. Es preciso alcanzar dosis máximas recomendadas de cada BDZ.

3. Control farmacológico del SE: *Primer FAE intravenoso (Minuto 10-20).*

Antes de 10 minutos, bien porque se haya limitado la crisis en ese tiempo y se precise prevenir recidivas, bien porque se han alcanzado dosis máximas de BZD y continúe la crisis, debe iniciarse tratamiento con uno de los fármacos i.v. disponibles, que actualmente son:

Fenitoína.

Valproato.

Levetiracetam.

Fármaco	Dosis de inicio	Dosis de mantenimiento
Fenitoína	20mg/kg en 30 min.	6 mg/kg/24 h
Valproato	15-20 mg/Kg en 3-5 min iv.	1 mg/kg/h
Levetiracetam	500 mg en 5 min, si no cede 500mg cada 5 min. Hasta 1.500-3.000	500-1.500 mg/12h.

Tabla 1. Fármacos antiepilépticos intravenosos en status.

4. Tratamiento del Status prolongado con combinación de FAEs (*Minuto 20-30*).

Si no se consigue control tras iniciar la dosis adecuada del 2º fármaco, en 5-10 minutos tras iniciar el tratamiento (20 minutos de evolución de status), se considera necesario añadir dosis de 2º fármaco no utilizado. Habitualmente esta recomendación hace referencia a añadir Fenitoina o Valproato. En recomendaciones más recientes se sugiere ensayar siempre los 3 fármacos incluido el Levetiracetam antes de plantearse refractariedad e inducción anestésica.

5. Tratamiento del status refractario (*Minuto >30*).

Su tratamiento debe realizarse bajo condiciones de cuidados intensivos, con soporte ventilatorio y hemodinámico y registro de EEG, ya que van a utilizarse fármacos a dosis anestésicas.

BIBLIOGRAFÍA

- Lesión encefálica traumática y coma. En: Marcadante K J, Kliegman R M, Jenson H B, Behrman R E. editores. *Nelson Pediatría esencial*. 6ª edición. España. Elsevier Saunders 2011. Cap. 184. Sección 24: 701.
- Vidal Sánchez JA. Monografías de Emergencias. Tratamiento de las crisis epilépticas en Urgencias. *Revista científica de la Sociedad Española de Medicina de Urgencias y Emergencias*.
- Del Villar A., Claramonte B., Picazo E. *Protocolo Actuación en urgencias del paciente con crisis epilépticas*. Febrero 2008.
- Epilepsias. Serrano I., Munuera C., Kulisevsky i Bojarski J. En : LLoret J., Muñoz J., Artigas V., Allende L.H., eds. *Protocolos terapéuticos de Urgencias* 3ª ed. Barcelona *Springer Verlag Ibérica*. 1997: 56-59.
- Serrano - Castro P.J., Sánchez- Álvarez J.C., Cañadillas- Hidalgo F.M., Barranco J.M., Moreno Alegre V., Mercadé Cerdá J.M., Sociedad Andaluza de Epilepsia. Guía práctica de consenso de la Sociedad Andaluza de Epilepsia para el diagnóstico y tratamiento del paciente con una primera crisis epiléptica en situaciones de urgencias. *Rev. Neurol* 2009; 48: 39-50.
- Armijo JA. ¿Qué fármacos se deben elegir para los diferentes tipos de epilepsia?. *Rev. Neurol* 1997; 25: 356-366.
- Pellegrino T.R., Convulsiones y epilepsia en el adulto. En: Tintinalli JE., Ruiz E., Krome R., eds. *Medicina d Urgencias* 1997.Vol II. 4ªed. Mc Graw-Hill México: 263-271.

Capítulo 22 - CRISIS CONVULSIVA EN PEDIATRIA, MANEJO EN URGENCIAS

Marisol Muñoz Albillos, Victoria Caballero Perez, M^a Pilar Sanz De Miguel,
Lorena Gracia Torralba

INTRODUCCIÓN Y PREVALENCIA

Las convulsiones constituyen la urgencia neurológica más frecuente en la edad pediátrica. Presentan un gran interés, no sólo por su prevalencia, sino porque pueden ser el síntoma inicial de procesos neurológicos o metabólicos severos, además de entrañar dificultades en cuanto a su diagnóstico y pronóstico.

Es necesario conocer el tratamiento de las convulsiones en la edad pediátrica porque aunque la mayoría de las veces los niños llegan a urgencias en la fase postcrítica (sin actividad convulsiva), en ocasiones puede tratarse de una urgencia vital, especialmente en las crisis prolongadas que conducen a un status convulsivo.

Según diversos autores, podríamos definir la frecuencia de episodios paroxísticos en niños menores de 15 años en un 15%. De ellos, un 10 % corresponderían a episodios paroxísticos no epilépticos, un 3 % a crisis febriles y en un 1-2% a crisis epilépticas (la mitad de ellas con carácter único).

DEFINICIÓN Y CLASIFICACIÓN

Una crisis convulsiva se puede definir como una descarga sincrónica excesiva de un grupo neuronal, que dependiendo de su localización, se puede manifestar con síntomas motores, sensitivos, autonómicos o de carácter psíquico, con o sin pérdida de conciencia.

Las convulsiones pueden ser sintomáticas (relación temporal con estímulo conocido) o idiopáticas (probable origen génico).

Por su frecuencia y relevancia a continuación exponemos las principales características de las **crisis febriles**.

Se definen como crisis convulsivas acompañadas de fiebre, sin infección del sistema nervioso central ni alteración metabólica. El pico máximo de presentación es entre los 18-24 meses, aunque aparecen entre los 6 meses y los 5 años de edad. Se clasifican en convulsiones febriles típicas y atípicas en función de sus características.

Neonatos	
<ul style="list-style-type: none"> • Encefalopatía hipóxica isquémica • Infección sistémica o del SNC • Errores congénitos del metabolismo. • Hemorragia cerebral. Infarto. ACV • Alteraciones hidroelectrolíticas • Malformación del SNC. • Déficit de piridoxina 	
Lactantes y niños	
<ul style="list-style-type: none"> • Convulsión febril • Infección sistémica o del SNC • Alteraciones hidroelectrolíticas • Intoxicaciones • Malformación congénita • Epilepsia 	
Adolescentes	
<ul style="list-style-type: none"> • Supresión anticonvulsivante • TCE • Tumor craneal • Epilepsia • Intoxicación (alcohol y drogas) 	

Tabla 1. Etiología según edad.

Convulsión febril típica (85%):

- Convulsión generalizada: tónica, clónica, tónico-clónica o atónica.
- Duración inferior a 15 minutos con periodo postcrítico breve.
- No suelen recurrir en las primeras 24 horas.

Convulsión febril atípica (15%), presente cualquiera de las características siguientes:

- Convulsión focal.
- Duración superior a 15 minutos.
- Parálisis de Todd (debilidad focal de las extremidades, alteración del habla o la visión).
- Recurrencia en menos de 24 horas.
- Alteraciones neurológicas transitorias o permanentes

La pauta a seguir ante una convulsión febril es la misma que ante cualquier otro tipo de convulsión, sin olvidarnos que pautar los antitérmicos es una medida prioritaria.

ACTITUD EN URGENCIAS ANTE UNA CONVULSIÓN

La actitud inicial urgente ante una convulsión en un niño se basa en el ABC (Vía aérea, ventilación y circulación). Se valorará la necesidad

Crisis anóxicas
<ul style="list-style-type: none"> • Sincope • Espasmos sollozo (cianótico o pálido)
Secundarios a enfermedades sistémicas
<ul style="list-style-type: none"> • Patología cardíaca, respiratoria, digestiva, alteraciones metabólicas, fármacos y drogas
Crisis psicógenas
<ul style="list-style-type: none"> • Rabieta • Ataques de pánico y ansiedad • Crisis de hiperventilación • Pseudocrisis • Conductas autoestimulatorias • Sd Munchausen por poderes • Trastornos paroxísticos del sueño • Narcolepsia • Sd apnea obstructiva del sueño • Sonambulismo • Terrores nocturnos • Pesadillas • Mioclonus nocturno • Ritmias motoras • Bruxismo
Trastornos paroxísticos motores no epilépticos
<ul style="list-style-type: none"> • Mioclonias benignas del lactante • Torticolis paroxística benigno del lactante • Desviación ocular benigna paroxística del lactante. • Sd Sandifer • Spasmus nutans • Tics • Estremecimientos • Hiperekplexia • Discinesias iatrogénicas
Miscelánea
<ul style="list-style-type: none"> • Vértigo paroxístico benigno • Migraña • Síndrome periódico • Ensoñaciones • Mioclonias del velo del paladar

Tabla 2. Episodios paroxísticos no epilépticos.

de realizar medidas generales de estabilización de la función cardio-respiratoria, para asegurar la oxigenación cerebral. Como en todo niño grave, será necesaria la secuencia oxígeno, monitor y vía.

Una vez llevada a cabo la valoración inicial deberemos definir si se trata de una crisis convulsiva o no y realizar el diagnóstico diferencial con fenómenos paroxísticos no epilépticos (Tabla 2).

Es importante sospechar y tratar las posibles alteraciones metabólicas o hidroelectrolítica reversibles, como causa de la convulsión. Se considera imprescindible descartar hipoglucemia.

Se debe realizar una buena anamnesis, aunque en la fase crítica bastaría con una historia clínica rápida. Una vez cedida, o bien simultáneamente si existe personal suficiente, se realizará una historia completa a los padres que incluya:

- Antecedentes personales o familiares (patología neurológica previa u otras patologías que impliquen controles evolutivos, insistiremos en la existencia de epilepsia o crisis febriles en la familia).
- Acontecimientos previos a la crisis (desencadenantes posibles: llanto, susto, traumatismo craneoencefálico (TCE), fiebre, infecciones, intoxicaciones, tratamientos, ritmo de sueño, última ingesta realizada)
- Síntomas previos como sensación de palpitaciones, mareo, calor, sudoración, disartria, parestesias, alucinaciones.
- Descripción minuciosa de la crisis: duración, tipo y localización de los movimientos, desviación de ojos y cabeza, alteración o pérdida de conciencia, incontinencia de esfínteres, sialorrea, alteraciones del tono, descripción del periodo postcrítico y la duración del mismo.)

La exploración física debe incluir:

- Examen general, TA, signos vitales, color de piel, signos de sepsis, estigmas de traumatismos, si fiebre buscar foco infeccioso.
- Exploración neurológica exhaustiva en la que debe constar Glasgow, signos de irritación meníngea, pupilas, pares craneales, tono, reflejos, sensibilidad, hallazgos focales.

Exploraciones complementarias a realizar:

- Analítica urgente: glucosa capilar, hemograma, bioquímica, iones, urea, creatinina, transaminasas, amonio, gasometría, tóxicos en orina, PCR, VSG, coagulación y según clínica y antecedentes, valorar hemocultivo y niveles de fármacos antiepilépticos (FAEs).
- Punción Lumbar (*tras descartar hipertensión craneal y siempre con el paciente estabilizado y tras cesar la crisis*) ante: signos meníngeos, recién nacidos y lactantes pequeños, diagnóstico poco claro y mala recuperación postcrisis, convulsión febril atípica, convulsión febril sin foco en menor de 12 meses.
- Ecografía cerebral en recién nacido y valorar en lactante con fontanela permeable.
- TC craneal: urgente si TCE, hipertensión endocraneal, crisis parciales o con patrón cambiante, focalidad, alteración o lateralización de

la exploración neurológica o EEG, en caso de evolución a estatus epiléptico (EE), salvo EE en epiléptico conocido, por retirada de FAEs o causa tóxica evidente. La neuroimagen está indicada ante primer episodio convulsivo afebril o febril atípico.

- EEG, a realizar en todo niño con crisis afebril, tras su ingreso o desde consultas.

TRATAMIENTO

Los objetivos del tratamiento serán:

1. Asegurar la función cardio-respiratoria y la oxigenación cerebral.
2. Control de las crisis,
3. Prevenir la recidiva
4. Identificar y tratar los factores precipitantes
5. Prevenir y controlar las complicaciones sistémicas
6. Tratar la causa primaria (si la hubiere).

MEDIDAS DE ESTABILIZACIÓN

Para ello, ante un niño con crisis convulsiva se establecerán tres líneas de actuación simultáneas, siendo prioritarias y consistirán en:

- Apertura de la vía aérea y administración de oxígeno al 100%, para asegurar la oxigenación cerebral. El objetivo será conseguir una saturación superior al 95%; administrando oxígeno en gafas nasales o mascarilla de O₂. Cuando no sea posible asegurar adecuada oxigenación y/o ventilación, se procederá a intubación endotraqueal.

- Se deben canalizar una y si es posible dos accesos venosos para la administración de fármacos y extracción de muestras sanguíneas. Glucosa en tira reactiva, calcio, sodio, potasio, urea, creatinina, función hepática, hemograma, gasometría, otros (niveles de FAEs, tóxicos, Carboxihemoglobina, cultivos...)

- Monitorizar ECG, TA y SAT O₂.

TRATAMIENTO DE LA CAUSA PRIMARIA Y FACTORES DESENCA- DENANTE, SI LOS HUBIERA

- **Hipoglucemia**, glucemia menor de 60mg/dl se debe de admi-

nistra glucosa al 50% 2ml/kg, o glucosado 10% 10ml/kg.

- También se corregirán cuando sea posible las alteraciones electrolíticas:

- **Hiponatremia:** SS Fisiológico(10-20 cc/Kg), si convulsión no cedida y $\text{Na} < 120 \text{ mEq/L}$, será necesario tratamiento cuidados intensivos con suero salino hipertónico. SS 3% (1cc=0,5meqNa). Preparación SS 3%: 1cc CLNa 20% + 9cc de SSF= SS 3%. SS 3%: 5ml /Kg a pasar en 30 minutos.

- **Hipocalcemia:** gluconato cálcico 10%: 0,3ml/Kg a pasar en 5 minutos.

- **Si déficit de piridoxina** en menor de 12-24 meses, piridoxina: dosis única : 50-100mg i.v.

- **Si fiebre** no olvidar antitérmicos a dosis e intervalos adecuados.

- **Ante sepsis-meningitis.** Antibioterapia según protocolo.

TRATAMIENTO ANTICONVULSIVANTE

La droga ideal sería aquella que actúa inmediatamente, de corta duración, no tóxica y administrable por cualquier vía.

Manejo Fármacos anticonvulsivantes recomendado

0-5-10 minutos

DIAZEPAM (VALIUM)

- Si no se dispone de vía intravenosa se podrá administrar:
 - o 1º.-Diazepam rectal(stesolid), 0.5-0.7mg/Kg rectal , máximo 10mg. Envases de 5 y 10 mg..
 - o 2º.-Si Diazepam no disponible o no efectivo: midazolam (dormicum) 0.4-0.5 mg/Kg intranasal o sublingual . Máximo 5 mg.
 - o 3º.-Acido válproico(depakine)20-30 mg /Kg rectal.
- Dosis iv de diazepam: 0.3-0.6mg/Kg i.v lento(2-4 minutos).
- No precisa dilución.
- **Dosis máxima:** 10mg.
- Riesgo de depresión respiratoria, hipotensión, laringoespasma, broncoespasmo.

- Tiempo en frenar la crisis: 3' (32%); 10' (80%). Duración de acción 20 minutos.

- Si no va cediendo ir preparando la fenitoína.

10-30 minutos.

FENITOINA no antes de 10 minutos tras el inicio de la crisis y 5 minutos al menos tras el diazepam.

- Dosis 10-20 mg/KG i.v: cargar 20mg /kg y pasar lentamente hasta 10mg/kg(10-20 minutos). Si la crisis no cede, el resto de dosis hasta 20 mg/kg pasarlo mas lentamente aún, máximo ritmo a 1mg/kg/minuto(otros 10-20 minutos). Niños mayores cargar 500mg e ir administrándoselo lentamente(20-30 minutos), parar la administración al cese de la crisis.

- Se puede administrar sin diluir, pero si se diluyera recordar NO DILUIR con sueros glucosados porque precipita, usaremos la vía por la cual no se administran sueros glucosados conjuntamente.

- Riesgo de taquiarritmias, hipotensión y parada cardiorrespiratoria

- **Máximo 1g día.**

Si no cede se podría administrar una nueva dosis de DIAZEPAM, siempre a partir de los 20 minutos de la primera dosis de diazepam. *Recordaremos que el riesgo de depresión respiratoria es mayor a mayor dosis en menor tiempo.*

A los 30-40 minutos,

OJO, ya estamos en necesidad de continuar con mas fármacos que van a poder generar depresión respiratoria y mayor disminución de conciencia, por ello se recomienda continuar el tratamiento en colaboración UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS.

Continuar el tratamiento en UCI

- SI crisis mayor de 30 minutos

- y también si persistencia de:

- Glasgow bajo(<15) .
- Movimientos anormales o alteraciones pupilares.
- Hipoxemia-depresión respiratoria.
- Alteración de estado general o alteraciones hemodinámicas.

námicas.

Ante pacientes con encefalopatía conocida y tratamiento antiepi-

léptico de base, se puede intentar:

1.-VALPROATO (depakine i.v):

o Valorarlo si previamente tomaba tomaba valproato, ha dejado de tomarlo, presenta niveles bajos o se encuentra en fase de retirada.

o I.V 20 mg/kg en 3-5 minutos.

o Se diluye una ampolla(4cc:400mg) en 100 cc de SSFisiológico.

o Máximo en adultos 400-800mg.

o NO utilizarlo en hepatopatías, coagulopatías, enfermedades mitocondriales o pancreatopatias.

2.- FENOBARBITAL (luminal)

o 10-20 mg/Kg I.V

o Muy lento, menos de 60mg/minuto.(10-20 minutos)

o Diluibles en glucosado o fisiológico.

o Riesgo de depresión respiratoria , potenciado por el uso de diazepam. Hipotensión arterial.

3.-LEVETIRACETAM (Keppra):

o Administraríamos la misma dosis que la que toma por vía oral.

o En general 20 mg/Kg. A pasar en 10 minutos.

o Máximo 3g.

o KEPPRA I.V: viales 5cc:500mg.Diluir en 100cc de SSF o Glucosado 5%.

o Deberemos usar una vía diferente de la usada con la fenitoína ya que precipita con la misma.

4.ACTITUD UNA VEZ CEDIDA LA CRISIS EN PACIENTE NO CONOCIDO

• Ingreso de toda primera crisis afebril o febril.

• Ante crisis repetidas, no recuperación del estado de conciencia, dificultades sociofamiliares en el control o seguimiento del paciente o mal estado general es aconsejable ingreso, aunque no sea su primer episodio convulsivo.

• Una vez ingresados se evitará la sobrecarga hídrica para prevenir el edema cerebral. Evitar sueros hipotónicos y exceso de aportes. Recomendable glucosalino ½ tras el SSF de inicio.

- Tras su ingreso imprescindible exploración minuciosa y repetida durante las horas siguientes, valorando la posibilidad de que existan déficits neurológicos residuales, tener en cuenta medicación anticonvulsiva administrada.

5. TRATAMIENTO DE FONDO-PREVENCIÓN DE RECEDIVAS EN LAS PRIMERAS HORAS TRAS LA CRISIS

- En general, seremos partidarios de tratamiento agresivo hasta el cese de la crisis.

- Consideramos que no se debe instaurar tratamiento de fondo como regla general, pero en algún caso se puede valorar:

- Si ha cedido con FENITOINA se podría valorar continuar 12 horas tras el bolus inicial con fenitoína i.v u oral a 5-7 mg/Kg / día repartidas en 2 tomas diarias. Recordar dosis máxima al día de 500-1000 gramos día.

- Si ha cedido con valproato, valorar perfusión i.v a 1-2 mg/Kg/hora. Cuatro horas después se iniciará el valproato oral a 30mg/Kg /día repartida en tres dosis. Preparación para perfusión i.v: 0,5cc/kg hasta 50cc de SSF, de esta dilución pasar 1cc/hora= 1mg/kg/hora.

- Si ha cedido con fenobarbital, se recomienda continuar a partir de las 12 horas de la última administración, dosis de 3-5 mg/kg/día vía oral o i.v, repartido en 2 dosis. Su finalidad es mantener niveles séricos en rango terapéutico(15-40 microg/ml).

- Ante sospecha de síndromes epilépticos específicos, como **síndrome de WEST** o la epilepsia ausencia típica, y en general antes de instaurar un tratamiento antiepiléptico de fondo, lo correcto es realizar antes un EEG.

- En pacientes afectos de **Síndrome de Dravet**:

- de elección Diazepam i.v a las dosis habituales.

- **Evitar el uso de fenitoína** ya que no ha demostrado efectividad en el tratamiento.

- Si tras la administración de diazepam no cede la crisis, utilizar ácido valproico a las dosis descritas con anterioridad.

BIBLIOGRAFIA

- Aicardi J. *Disease of the Nervous System in Childhood*. 2nd ed. Oxford: Mac Keith Press; 1998.
- Baltodano Agüero A., Rivera Brenes R. *Estado epiléptico*. En López-Herce Cid J., Calvo Rey C., Lorente Acosta M.J., Jaimovich D.G. y Baltodano Agüero A. (eds.), *Manual de Cuidados Intensivos Pediátricos*. Publimed, Madrid 2001: 164-171.
- Campistol J., Cambra F.J. Actitud práctica frente a una convulsión en el servicio de urgencias. En *Urgencias en Pediatría. Protocolos diagnóstico-terapéuticos*. Unidad Integrada Hospital Clínic-Sant Joan de Déu. Pou i Fernàndez J ed. 3ª ed. Ediciones Ergon, Madrid 2002: 113-118
- Casado J. Convulsiones y estatus convulsivo. En Casado Flores, Serrano A., ed. *Urgencias y tratamiento del niño grave*. Ergon 2007: 468-77.
- López Pisón J. Status epilepticus. Pronóstico. En *Epilepsia*. Sociedad Española de Neurología y Liga Española contra la Epilepsia eds. Ediciones Ergón, 2003 Madrid. Capítulo 25. II: 639-43.
- Martinez M.J., Sanchez J. Convulsión. En Benito F.J. y Mintegui S. (eds.) *Diagnóstico y tratamiento de Urgencias Pediátricas*. 3ª ed. Ediciones Ergon, Madrid 2002: 276-285
- Sanchez J., Martín-Carpi J., Martínez-Laborda S., Carrasco-Lorente S., Abenia-Usón P., López-Pisón J. Punción lumbar y neuroimagen precoz en las crisis febriles complejas. A propósito de un caso de síndrome de lactante sacudido. *Rev. Neurol* 2003; 36:351-4.
- Velázquez Fragua R., Méndez Echevarría A., Velasco Hernando A., Martínez Granero M.A., Martínez Bermejo A., García García S.. Convulsiones. En Ruiz Domínguez J.A., Montero Reguera R., Hernández González N., Guerrero-Fernández J., Galán de Dios J., Romero Albillos A. y López Valero G.N. (eds.). *Manual de diagnóstico y terapéutica en Pediatría*. 4ª ed. Publimed, Madrid 1996: 958-63.

Capítulo 23 - SÍNDROME DE HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL

Julien Paola Caballero Castro, Juan Ramón Astudillo Cobos, Juana Maria Vicario Bermúdez

INTRODUCCION

La cavidad craneal es una cavidad rígida compartimentada por la hoz del cerebro, el tentorio y el foramen magno. El volumen normal de espacio intracraneal es de alrededor 1300-1500 ml. Su contenido: Masa encefálica (80%), LCR (10%), Sangre (10%), compartimento sanguíneo arterial (30%) y capilares venosos (70%) y el del LCR: intraventricular (50%) y subaracnoideo y cisternal (50%). La presión normal del LCR es de 10-15 mmHg.

DEFINICION

La HIC se produce cuando el volumen de la masa encefálica (contenido) supera el de la cavidad craneal (continente) el cual es inextensible una vez cerradas las fontanelas y las suturas de los huesos craneales, por consiguiente se produce una elevación sostenida de la presión intracraneal (PIC) por encima de sus valores normales. Una parte del volumen encefálico es flexible y se puede reducir para intentar compensar el aumento de presión en caso de un proceso expansivo, pero esta capacidad es limitada.

PRINCIPALES CAUSAS DE HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL
AUMENTO DEL VOLUMEN CEREBRAL <ul style="list-style-type: none">• LESIONES OCUPANTES DE ESPACIO (tumor, absceso, hematoma intra y extracerebral, aneurisma, contusiones, meningoencefalitis)• EDEMA CEREBRAL POR ENCEFALOPATÍAS METABÓLICAS O ANOXIA.
AUMENTO DE LCR <ul style="list-style-type: none">• PRODUCCIÓN AUMENTADA• ABSORCIÓN DISMINUIDA• OBSTRUCCIÓN AL FLUJO DE LCR
AUMENTO DEL VOLUMEN SANGUÍNEO <ul style="list-style-type: none">• HIPEREMIA, HIPERCAPNIA Y OBSTRUCCIÓN DEL SIST. VENOSO
ALTERACIONES FISIOLÓGICAS Y METABÓLICAS SISTÉMICAS

ETIOLOGÍA

Todas las condiciones que afectan el volumen del contenido intracraneal determinan elevaciones de la PIC, en la siguiente tabla enumeramos algunas de las principales causas de HIC.

FISIOPATOLOGÍA

La repercusión del aumento de la PIC dependerá de la causa, rapidez e instauración, al producirse el aumento de la PIC se producen dos fases de ajuste: 1) fase de compensación o adaptabilidad intracraneal en la cual el cerebro y sus componentes alteran sus volúmenes para permitir la redistribución de un volumen adicional, dicha capacidad es limitada, pero permite mantener en forma temporal una adecuada presión de perfusión cerebral. 2) fase de descompensación que genera cambios en el estado mental y alteraciones vegetativas y pupilares debidas al sufrimiento del tronco cerebral. La autorregulación cerebral asegura un aporte constante de sangre al encéfalo. Los mecanismos fisiopatológicos se combinan y refuerzan entre si, por ejemplo en caso de un proceso expansivo este produce edema vasogénico a su alrededor que en conjunto provocan un bloqueo de la circulación del LCR que a su vez produce Hidrocefalia, así como a trastornos circulatorios con focos isquémicos y hemorrágicos que a su vez incrementan la masa cerebral.

Independientemente de la causa, la hipertensión intracraneal ocasiona tres tipos de alteraciones:

1. Alteraciones en la microcirculación. Si se suman a una lesión ocupante de espacio (LOE) dan lugar a edema e isquemia perilesional, aumentando a su vez la presión de la zona.

2. Herniaciones. En LOEs de crecimiento lento, las herniaciones se producen sin aumentos significativos de la PIC (fenómeno de compensación espacial), permitiendo la acomodación de la masa. En crecimientos rápidos la herniación y aumento de la PIC se producen en forma simultánea. Los tipos los detallamos en la siguiente tabla.

3. Alteraciones en la perfusión cerebral. Por encima de una determinada presión disminuye la presión de perfusión cerebral, induciendo isquemia con lesiones que suelen ser la causa de muerte en este tipo de pacientes.

TIPO DE HERNIAS	DEFINICIÓN	DEFINICIÓN
SUBFALCIAL	Desplazamiento de un hemisferio por debajo de la hoz hacia el otro	No suele producir síntomas. Da paso a otras hernias
DEL UNCUS-HIPOCAMPO	Desplazamiento de dichas estructuras a través del hiato tentorial	Compresión del III PC, del pedúnculo cerebral, aplastamiento del mesencéfalo, compresión de ACP, aumento de la PIC e hidrocefalia.
TRANSTENTORIAL CENTRAL O DIENCEFÁLICA	Desplazamiento de los ganglios de la base, diencefalo, y pedúnculos cerebrales.	Estiramiento de los vasos del tronco cerebral con pequeñas hemorragias.
AMIGDALAR	Desplazamiento de la amígdala cerebelosa	Compresión del bulbo raquídeo.

CUADRO CLÍNICO

El cuadro clínico depende de la naturaleza y agudeza del proceso patológico causal así como de la existencia de otras situaciones agravantes como pueden ser hipoxia o isquemia, por ejemplo una hemorragia cerebral puede llevar a un paciente a un coma profundo y por consiguiente la muerte por parada cardiorrespiratoria en pocos segundos o minutos después de quejarse de cefalea y el primer vómito, por el contrario en una hidrocefalia por estenosis del acueducto, la HIC puede evolucionar durante meses o años antes de desarrollar un síndrome completo. La triada clásica de la elevación de la PIC es: Cefalea, vómitos y papiledema. Los dos primeros son más frecuentes en niños y jóvenes por la mayor frecuencia de tumores de fosa posterior, en adultos sobre todo en ancianos se puede manifestar de forma inespecífica por ligera cefalea y cambios psíquicos en forma de falta de atención, apatía lentitud mental y somnolencia que viene a ser signos precoces, el coma y cambio del tamaño pupilar constituyen más signos tardíos y exigen intervención inmediata.

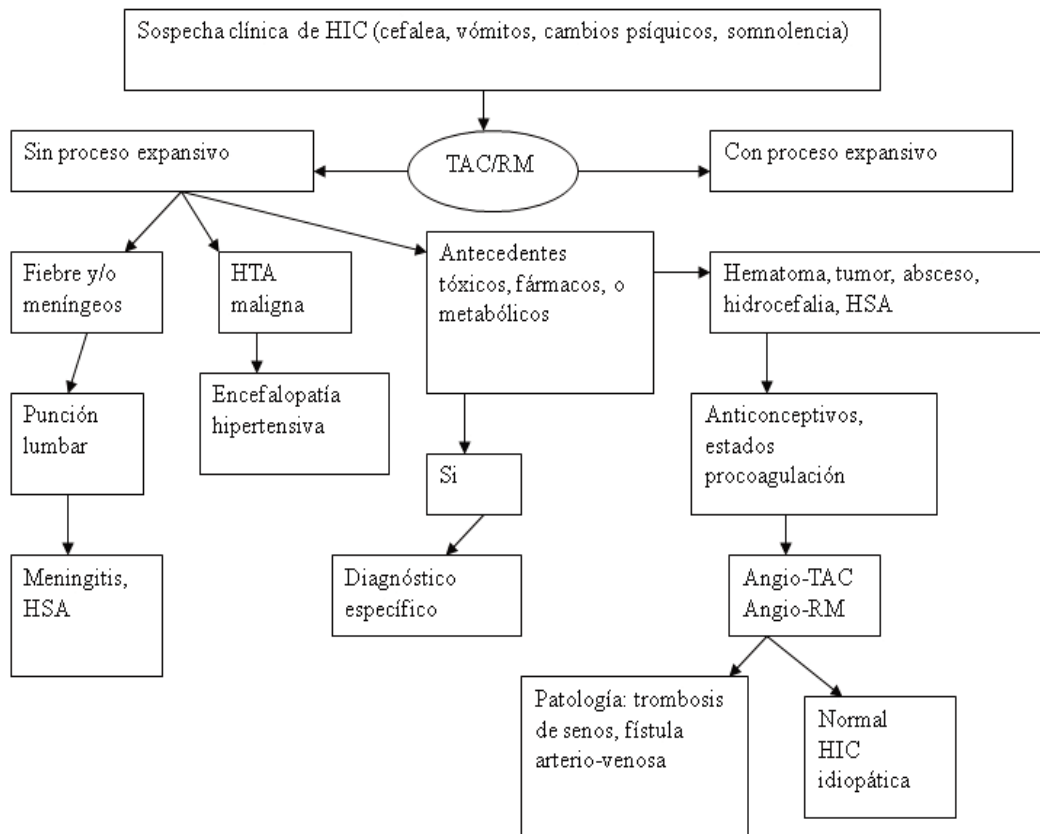
La HIC produce afectación por estiramiento de los nervios craneales como es el caso del VI par con estrabismo y diplopía sin llegar a constituir un hallazgo localizador de lesión anatómica.

A continuación detallamos algunos de los signos y síntomas más frecuentes asociados.

SIGNOS Y SÍNTOMAS DE HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL	
INICIALES	<ul style="list-style-type: none"> • Cefalea • Vómitos • Somnolencia • Alteraciones psíquicas. Lentitud mental, apatía.
AVANZADOS	<ul style="list-style-type: none"> • Edema de papila • Eclipses visuales • Aumento de la mancha ciega • Disminución de la agudeza visual • Diplopía (paresia del VI par) • Obnubilación, estupor y coma • Rigidez de la descerebración • Alteraciones respiratorias y vegetativas

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico clínico es de sospecha, requiere un procedimiento sistemático urgente, empezando siempre por descartar o confirmar un proceso expansivo a través de la realización de un TC o RM.



Una vez descartada la presencia de un proceso expansivo intracraeal se procede a las pruebas pertinentes para el diagnóstico de otras causas. Dentro de los exámenes que se deben solicitar son: Analítica básica y Gasometría venosa que sirven para determinar causa tóxica o metabólica, Eco-Doppler transcraneal para conocer el perfil hemodinámico y regulación cerebral, la Punción lumbar esta contraindicada si hay un proceso expansivo intracraeal.

Como método adicional se emplea el Control de la PIC que permite saber con certeza si el paciente presenta o no HIC y por consiguiente si el tratamiento instaurado es eficaz. Dicha monitorización se debe iniciar en pacientes con Glasgow ≤ 8 y con TC anormal, en pacientes con TC normal si asocian tres criterios: >40 años, postura de decerebración o decorticación, PAS <90 . La medición de dicha PIC se realiza preferentemente en el ventrículo o el parénquima, los sistemas con catéter intraventricular tienen la ventaja que además de registrar la PIC pueden servir para el drenaje de LCR como parte del tratamiento, pero así mismo incrementan el riesgo de infección y sangrado, los registros más utilizados son los sensores intraparenquimatosos pero los menos fiables.

TRATAMIENTO

El tratamiento depende de la causa de base.

1.- Medidas generales: elevación del cabecero a 30-45°, sedación, reducir la fiebre, asegurara la ventilación, el equilibrio hidroelectrolítico y circulatorio, la hiperventilación para disminuir del CO₂ por consiguiente vasoconstricción cerebral y disminución del volumen sanguíneo cerebral y de la PIC.

2.- Medidas farmacológicas:

- Diuréticos osmóticos:

a) Manitol en solución al 20% en dosis inicial en bolo de 1-3 g/kg IV durante 15-20 min que conlleva el riesgo de alteración electrolítica o bien en dosis de mantenimiento de 0,25-0,50 g/kg/4 horas que no altera los iones y se puede repetir varios días con el objeto de mantener osmolaridad >315 mOsm/L.

b) Furosemida se usa si no se obtiene el efecto deseado con Manitol y como consecuencia de la misma se asocia Insuficiencia Cardíaca Congestiva, se usa a razón de 40 mg IV. También se ha propuesto del uso de Acetazolamida, ambas con capacidad de reducir la producción de LCR.

c) Barbitúricos usada en pacientes con HIC refractaria, se inicia

con Pentobarbital en bolo de 40 mg/kg IV y dosis de mantenimiento de 1-3 mg/kg/hora IV infusión continua, si luego de 2-3 días no se obtiene respuesta se debe suspender.

d) Corticoides: se usa para la reducción del edema vasogénico (peritumoral), Dexametasona IM o IV a dosis de 30-40 mg IV seguidos de 8 mg/cada 4-6 horas, el efecto es espectacular y el paciente recupera su déficit neurológico.

e) Suero fisiológico hipertónico al 7.5%: (preparación de 250 ml: 190 ml SSF 0.9% + 60cc de SS al 20%), dosis: 4 ml/kg en bolo cada 15-20 minutos. expande volumen, su efecto dura más tiempo y es una alternativa al manitol con menor efecto nefrotóxico y de rebote. Su utilidad está siendo evaluada en la actualidad en estos.

3.- Medidas quirúrgicas: se emplean en caso de tumores, hematomas, abscesos u otros procesos expansivos en los cuales el tratamiento inicial es quirúrgico.

La HIC grave asociada a alteraciones de la consciencia requiere ingreso urgente en la Unidad de cuidados intensivos.

HIC IDIOPÁTICA O PSEUDOTUMOR CEREBRI

DEFINICIÓN

Incremento de la PIC sin evidencia clínica, analítica y/o radiológica de algún proceso expansivo intracraneal o hidrocefalia, se desarrolla durante semanas o meses, más frecuente en mujeres jóvenes y obesas. A menudo muestran alteraciones de la coagulación o de la viscosidad. También se han asociado a defectos de vitaminas del grupo B.

CUADRO CLÍNICO

El síntoma más frecuente es la cefalea holocraneal continua moderada, disminución de la agudeza visual central, diplopía, al examen se identifica papiledema, aumento de la mancha ciega.

DIAGNÓSTICO

TC craneal, analítica general con hormonas tiroideas y PTH.

Criterios diagnósticos de Dandy: clínica de aumento de PIC, no déficit neurológico focal, posible paresia del VI PC, paciente se mantiene consciente y alerta.

Pruebas de neuroimagen normales (ventrículos pequeños, silla turca vacía)

Aumento de la PIC pero de composición normal.

TRATAMIENTO

Actuar sobre los factores asociados como el sobrepeso, punciones lumbares seriadas, diuréticos como la Acetazolamida 1-2 g/día vo, corticoides como Prednisona 40-60mg/día.

Cirugía si las medidas anteriores fracasan se puede realizar derivación lumboperitoneal.

BIBLIOGRAFÍA

Bradley W.G., Daroff R.B., Fenichel G.M., Jankovic J. *Neurología Clínica Trastornos Neurológicos*. Cliniguía Actualización de Diagnóstico y Terapéutica 2011.

Farreras, R. *Medicina Interna*. 15ª edición. 2004.

Fauci, Braunwald, Kasper, Hauser, Longo, Jameson, Loscalzo. Harrison, *Principios de Medicina Interna*. 17ª edición. 2009.

Zarrauz JJ. *Neurología*. 4ª ed. 2008.

Capítulo 24 - HIDROCEFALIA EN EL ADULTO

Nadir Hamza, Beatriz Sanchis Yago, Ernesto Daneris Garcia López

La hidrocefalia es una dilatación de los ventrículos cerebrales por incremento del volumen de líquido cefalorraquídeo (LCR). Hay varios tipos de hidrocefalia según su mecanismo fisiopatológico. La mayoría de los casos se deben a un defecto de circulación y/o reabsorción del LCR. Excepcionalmente, la hidrocefalia se debe a un aumento de producción por el papiloma de los plexos coroideos.

Las hidrocefalias con obstrucción visible en el sistema ventricular se denominan no comunicantes y, si no hay obstáculo intraventricular, se las califica de comunicantes. Esas denominaciones parecen implicar un mecanismo fisiopatológico contrario, obstrucción frente a falta de reabsorción, pero, probablemente, todas las hidrocefalias son en algún modo, producto de la obstrucción de la circulación del LCR.

PRODUCCIÓN Y CIRCULACIÓN DEL LCR

El LCR se forma en los plexos coroideos de los ventrículos cerebrales. El volumen total del LCR circulante oscila entre 130 y 150 ml. Se producen unos 500 ml/día, lo cual supone una renovación del volumen total de al menos tres veces al día. El LCR fluye en dirección caudal de los ventrículos laterales por los orificios de Monro al III ventrículo, y por el acueducto de Silvio al IV ventrículo, desde el cual, por los agujeros laterales de Luschka y el caudal Megendie, pasa al espacio subaracnoideo y circula por la superficie del cerebro y de la medula espinal para reabsorberse en las granulaciones aracnoideas. Existe, posiblemente, una reabsorción de LCR a través del perímetro inicial de los nervios craneales y medulares, a través del epéndimo y por los capilares de la piamadre. Con el paciente en decúbito lateral la presión normal del LCR oscila entre 70 y 120 mm H₂O.

CAUSAS DE HIDROCEFALIA

Los procesos patológicos que bloquean la circulación normal del LCR son numerosos (Tabla 1). Hay lugares donde la obstrucción es más fácil y que condicionan el tipo de hidrocefalia. La obstrucción del agujero de Monro por un ependimoma da lugar a una hidrocefalia univentricular (o biventricular si se ocluyen ambos agujeros). La obstrucción del acue-

ducto de Silvio, otro punto crítico, da lugar a una dilatación triventricular, sin dilatación del cuarto ventrículo. El bloqueo del LCR en la fosa posterior producirá una dilatación tetraventricular.

La hidrocefalia es, en muchos de los procesos mencionados en la tabla 1, un fenómeno secundario, y el tratamiento primordial es el de la causa. En la práctica, la hidrocefalia se convierte en el principal problema en los niños con malformaciones (estenosis del acueducto, Dandy-Walker, Chiari tipo II) o después de meningitis o hemorragias. En el adulto se observa también como principal problema en algunos casos tardíos de estenosis del acueducto o de malformación de Chiari tipo I, tras hemorragia subaracnoidea o traumatismos craneales y en la variedad "oculta" a presión normal.

EVOLUCIÓN

En la hidrocefalia aguda se alcanza el 80% del crecimiento ventricular en 6 horas. A esta fase inicial le sigue una fase de crecimiento ventricular más lenta, durante la cual el LCR atraviesa el revestimiento ependimario y provoca edema en la sustancia blanca periventricular, que a su vez incrementa la PIC. Si la hidrocefalia se estabiliza y se hace crónica, por la puesta en marcha de mecanismos que hacen que la producción de LCR se equilibre por reabsorción en sitios alternativos y disminuya

OBSTRUCTIVAS
Congénitas
Estenosis del acueducto
Atresia de los forámenes de Magendie y Luschka (Síndrome de Dandy-Walker)
Malformación de Chiari
Aneurisma o malformación arteriovenosa de la vena de Galeno
Quistes aracnoideos
<i>Adquiridas</i>
Tumores
Supratentoriales que produzcan herniación tentorial
Intraventriculares
De la región pineal
Fosa posterior
Infecciones
Meningitis (tuberculosa, piógena fúngica, carcinomatosa)
Abscesos
Granulomas
Parasitosis
Vasculares
Hemorragia subaracnoidea
Espontánea

Tabla 1. Causas de la hidrocefalia.

la presión del LCR hasta límites normales, se denomina hidrocefalia detenida.

Se entiende por hidrocefalia activa la dilatación progresiva de los ventrículos cerebrales con síntomas y signos clínicos y radiológicos de HIC.

CLINICA

Depende de la HIC, e incluye, cefalea, náuseas, vómitos, alteraciones visuales y disminución del nivel de consciencia con papiledema bilateral hemorrágico en el fondo de ojo. Si prosigue la HIC se suman parálisis unilateral o bilateral del VI par y otros pares craneales, ataxia, trastornos cardiorrespiratorios, rigidez de decorticación y muerte por enclavamiento. La rapidez de aparición de estos síntomas está en función de la etiología.

Si la hidrocefalia evoluciona lentamente se manifiesta por cefaleas de predominio matutino, vómitos en relación con maniobras de Valsalva, crisis epiléptica, disfunciones endocrinas (obesidad, amenorrea, diabetes insípida), mareos inespecíficos, somnolencia, pérdida de agudeza visual o del olfato, bradipsiquia, pérdida de memoria y alteraciones de la marcha. En la exploración se observa un fondo de ojo con papiledema crónico (sin hemorragias ni exudados) o bien una palidez papilar por atrofia del nervio óptico, signos de liberación piramidal y ataxia.

DIAGNÓSTICO

Mediante la TC o RM se puede visualizar el grado de dilatación de los ventrículos y también determinar el lugar de la obstrucción, así como el estado de actividad de la hidrocefalia expresado por la existencia de edema periventricular. Este edema se manifiesta en la TC como áreas hipodensas periventriculares y en la RM como áreas de incremento de la señal en T2 alrededor de las astas frontales y en casos avanzados de todo el sistema ventricular. Por el contrario, la ausencia de cambios de la señal periventricular, con sus surcos corticales prominentes, sugiere que se trata de una hidrocefalia ex-vacuo por atrofia del parénquima cerebral.

Existen diversas medidas para hacer más objetiva la apreciación de la dilatación ventricular en las imágenes, pero la impresión visual de una persona con experiencia es igualmente fiable. El índice de Evans (la distancia entre los núcleos caudados dividida entre el máximo diámetro interno craneal medidos en un corte axial de TC) debe ser inferior a 0,3. El diámetro del tercer ventrículo no debe ser superior a 4 mm. Las astas temporales prominentes casi siempre son indicativas de dilatación ventricular patológica. El ángulo del cuerpo calloso es agudo en la hidrocefalia activa a tensión (Fig. 1).



Fig. 1. TC. Dilatación del sistema ventricular desproporcionada al grado de atrofia.

TRATAMIENTO

A la mayoría de los pacientes con hidrocefalia activa se les debe implantar una derivación del LCR que permita su reabsorción, independientemente de la causa que la haya provocado. El método de elección actual es la derivación ventricular hacia la cavidad peritoneal. El catéter ventricular se introduce a través del asta frontal u occipital y su punta se sitúa a la altura del agujero de Monro. Previamente se determina la presión necesaria para vencer la resistencia valvular, que oscila entre 5 y 15 cmH₂O, ya que existen pacientes con diferentes necesidades de presión. El sistema está constituido por un catéter proximal ventricular, un reservorio que permite aspirar el LCR para su análisis, una válvula que condiciona el flujo en un solo sentido y el catéter distal llevado subcutáneamente hasta el peritoneo. Este catéter termina en unos bucles redundantes que permiten el crecimiento de los niños sin necesidad de revisar el sistema.

La derivación ventricular no está exenta de complicaciones. Las infecciones (meningitis, peritonitis y sepsis) son producidas por *Staphylococcus epidermidis* o, más rara vez, por *Staphylococcus aureus* y también por gramnegativos. Estas infecciones obligan a un tratamiento antibiótico apropiado al germen y al recambio del sistema.

El colapso ventricular excesivo puede provocar un hematoma subdural por desgarro de venas o un higroma subdural por acumulación del LCR. En ambos casos el estado de los pacientes indica la evacuación quirúrgica de las colecciones subdurales o bien un tratamiento conservador con reposo, corticoides y ajuste de la presión de vaciado ventricular.

El estado de baja presión por exceso de drenaje provoca cefaleas y vómitos en la bipedestación. Se puede resolver incrementando la ingesta de líquidos, incorporándose de forma gradual o regulando la válvula au-

mentando la presión de apertura.

La obstrucción del catéter será proximal en los plexos coroideos, por el propio parénquima cerebral o por colapso de las paredes ventriculares, o será distal en el peritoneo, hace reaparecer la clínica y la dilatación ventricular, y obliga a revisar el sistema.

Una técnica alternativa en el tratamiento de la hidrocefalia no comunicante, es la ventriculostomía endoscópica perforando el suelo del III ventrículo que queda abierto a las cisternas de la base. Esta técnica evita las complicaciones de las válvulas, pero recidiva hasta el 30% a largo plazo, y se han descrito obstrucciones hiperagudas con fallecimiento súbito del paciente.

HIDROCEFALIA DETENIDA (ASINTOMÁTICA)

Ocasionalmente se encuentran pacientes que consultan por otro motivo y son portadores de grandes hidrocefalias. Algunos de ellos son incluso macrocéfalos con frente abombada. Este hecho y el aspecto de las radiografías de cráneo con impresiones digitales prominentes atestiguan que se trata de un proceso que data de la infancia. En la mayoría de los casos se trata de estenosis del acueducto, pero también los hay secundarios a meningitis infantiles, rubéola o toxoplasmosis.

Muchos de estos pacientes son de inteligencia normal a pesar de que la hidrocefalia puede ser enorme. Algunos consultan por crisis epilépticas, y no presentan síntomas ni signos de HIC. Ni en la TC ni en la RM hay indicios de que la hidrocefalia esté en actividad (no tienen trasudado periventricular de LCR como se observa en las hidrocefalias a presión elevada).

El motivo por el cual la hidrocefalia en el momento determinado de su evolución se compensa espontáneamente y la dilatación ventricular se detiene es desconocido. En algunos pacientes, la RM con estudio dinámico del LCR demuestra una comunicación del III ventrículo con las cisternas de la base, lo que hace pensar que se produjo una ventriculostomía espontánea.

En los pacientes con hidrocefalia detenida no procede tomar ninguna medida diagnóstica ni terapéutica adicional, salvo su vigilancia periódica. Se han observado casos de hidrocefalia detenida en los que aparecen trastornos psíquicos y del comportamiento como el primer y único síntoma de su descompensación, que, a veces, se atribuye a un trauma banal. En algunos aparecen síntomas similares a la hidrocefalia a *presión normal*. En otros ocurren signos de sufrimiento medular que indican el inicio de la formación de una siringomielia. Todos estos pacientes mejoran tras la derivación ventricular.

HIDROCEFALIA OCULTA "A PRESIÓN NORMAL" DEL ADULTO

Puede ser idiopática o secundaria a cualquier obliteración ventricular o meníngea que dificulte la circulación y reabsorción del LCR. Cursa con la tríada de apraxia de la marcha, incontinencia de orina y deterioro intelectual. En los casos típicos, la derivación ventricular revierte el cuadro clínico.

ESTENOSIS DEL ACUEDUCTO DE SILVIO

Es responsable del 15% de las hidrocefalias congénitas, suele deberse a una proliferación astrocitaria subependimaria. La etiología viral es la más habitual, y el virus de la parotiditis el más frecuente. Las formas adquiridas son originadas por infecciones, hemorragias o neoplasias intracraneales. No es infrecuente que se asocie a otros procesos, como mielomeningocele, anomalía de Chiari o neurofibromatosis.

Se produce una hidrocefalia triventricular con el cuarto ventrículo pequeño. El volumen de la fosa posterior está reducido. La TC cerebral permite sospechar el diagnóstico, pero la RM tiene la ventaja de que confirma la obliteración del acueducto. En condiciones normales, el LCR circula en el interior del acueducto y en la RM produce una ausencia de señal que permite asegurar que está permeable, mientras que hay una hiperseñal patológica en las obstrucciones, sean glióticas o por otros procesos.

MALFORMACION DE DANDY-WALKER

Es una malformación del cerebelo y IV ventrículo que afecta a uno de cada 30.000 nacidos vivos. Es un defecto del desarrollo del cerebelo producido antes de la diferenciación embriológica de los agujeros de Luschka y Magendie, lo cual provoca una dilatación quística del cuarto ventrículo que llega hasta el conducto medular, asociado todo ello a una hipoplasia de vermis y de los hemisferios cerebelosos, ensanchamiento de la fosa posterior con los senos transversos y tienda del cerebelo elevados, y dilatación del III ventrículo y de los ventrículos laterales. Se añaden anomalías del desarrollo en otras áreas del sistema nervioso central (NSC) en un 65% de los pacientes, tales como agenesia del cuerpo calloso, estenosis del acueducto, heterotopia de la sustancia gris, agiria y polimicrogiria, y en otras vísceras como riñones poliquísticos y coloboma de coroides.

La clínica se caracteriza por la disfunción cerebelosa con o sin signos de hidrocefalia. El diagnóstico diferencial se plantea con el quiste aracnoide de la línea media y la megacisterna magna, en los que no hay

alteración del desarrollo del cerebelo. El tratamiento consiste en una derivación ventriculoperitoneal, y sólo excepcionalmente cistoperitoneal.

MALFORMACIÓN DE CHIARI

Es una anomalía del desarrollo embriológico del encéfalo posterior de la que se conocen cuatro variantes. Las manifestaciones clínicas de las anomalías de Chiari varían en función del tipo anatómico y de la edad del paciente, aspectos a su vez interrelacionados. Muchas anomalías de tipo II y todas las grandes anomalías de tipo III y IV se manifiestan en los niños recién nacidos o a edad temprana, mientras que la mayoría o todas las anomalías de tipo I se diagnostican en jóvenes o adultos.

MALFORMACIÓN DE CHIARI TIPO I

Se caracteriza por la hernia de las amígdalas cerebelosas y de la parte media del lóbulo inferior del cerebelo en el canal cervical por debajo del nivel del agujero occipital (Fig. 2).

Se encuentran otras anomalías óseas de la charnela craneocervical, como la impresión basilar y la occipitalización del atlas, u otras como escoliosis y espina bífida.

Puede cursar de forma asintomática y encontrarse como un hallazgo casual en las pruebas de imagen. Puede producir un síndrome del agujero occipital y, si se asocia con siringomielia, da lugar a un síndrome centromedular. La RM es la exploración de elección, ya que permite observar la ectopia cerebelosa y la cavidad siringomiélica asociada. El tratamiento consiste en la remodelación quirúrgica de la fosa posterior.

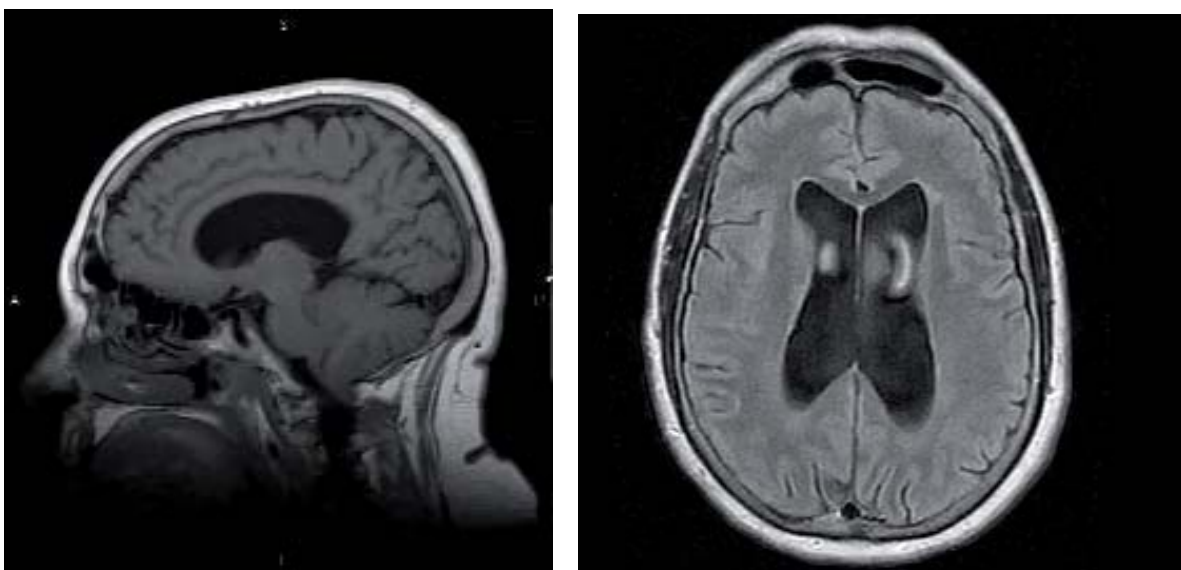


Fig. 2. RMN malformación Chiari tipo 1 e hidrocefalia triventricular.

MALFORMACIÓN DE CHIARI TIPO II

Además del descenso de las amígdalas cerebelosas hay un desplazamiento caudal del IV ventrículo, y el trocoencéfalo se elonga y deforma en el foramen magnum, a menudo hasta C4-C5. Se asocia con anomalías disráficas, siendo prácticamente constante el mielomeningocele lumbar. La dilatación del sistema ventricular supratentorial, definida por un índice de Evans superior o igual al 0,30, está presente en el 85% de los casos. También puede coexistir con otras alteraciones como escoliosis, hipoplasia del tentorio y anomalías del acueducto de Silvio. La fosa posterior siempre es pequeña y se debe corregir quirúrgicamente.

MALFORMACIÓN DE CHIARI TIPO III

Se caracteriza por existencia de un encefalocele craneocervical en el que parte del cerebelo y su bulbo se hernian.

MALFORMACIÓN DE CHIARI IV

Se define por una hipoplasia cerebelosa y de troncoencéfalo, y se considera una variante de Dandy-Walker.

BIBLIOGRAFÍA

Principios de Medicina Interna, Harrison 17ª Edición

Kulkarni A.V., Rabin D., Drake J.M. *An instrument to measure the health status of children with hydrocephalus: the Hydrocephalus Outcome Questionnaire*. J Neurosurg Pediatr 2009.

Wills K.E. *Neuropsychological functioning in children with spina bifida and/or hydrocephalus*. J Clin Child Psychol 2005

Chuan WX, Wei W, Yu L. *A randomized controlled study of ultrasound pre-location vs anatomical landmark-guided cannulation of the internal jugular vein in infants and children*. 2005

Kestle J., Walker M. *A multicenter prospective cohort study of the Strata valve for the management of hydrocephalus*. J Neurosurg 2005

Zarrana J.J. *Neurología*. Cuarta Edición

Capítulo 25 - HIDROCEFALIA EN EL NIÑO

Daniel Palanca Arias, Isabel Cristina Cordeiro Costa, Victoria Caballero Pérez

INTRODUCCIÓN-ETIOLOGÍA

La hidrocefalia consiste en la dilatación de los ventrículos cerebrales por una cantidad excesiva de líquido cefalorraquídeo (LCR) en el interior de la cavidad craneal debido a un desequilibrio entre la producción (papilomas de plexos coroideos fundamentalmente) y la absorción-circulación (procesos expansivos, malformaciones congénitas, hemorragias o infecciones) que genera un aumento de presión intracraneal (PIC).

El LCR circula a través del sistema ventricular y se absorbe en la circulación sistémica.

El volumen total de LCR en neonatos es de unos 50 ml, en comparación con los 130- 150 ml del adulto. La cantidad de producción en adultos es de unos 20 ml/h, siendo menor en los RN y niños pequeños (varía con la edad entre 0,1 y 26,5 ml/hora) y asemejándose en un 65% al total de un adolescente de 15 años a los 2 años de vida.

EPIDEMIOLOGÍA

La incidencia de la hidrocefalia congénita e infantil se ha estimado en torno a 0,48-0,81 por cada 1.000 nacidos vivos y muertos y la prevalencia de las derivaciones del LCR en los EEUU se estimó en más de 125.000.

TIPOS DE HIDROCEFALIA

1- "Hidrocefalia pasiva" o hidrocéfalo "ex vacuo"

Dilatación de las cavidades de LCR por disminución de la masa cerebral.

2- "Hidrocefalia activa"

Como consecuencia de un desequilibrio en la producción, circulación o reabsorción de LCR.

OBSTRUCTIVA O NO COMUNICANTE: mecanismo más común, incluso ante disfunción valvular. La producción de LCR suele ser normal. La obstrucción se produce a nivel de las vías de drenaje (agujero de Monro, acueducto de Silvio o cuarto ventrículo y sus orificios) lo que conlleva la dilatación del sistema ventricular proximal al bloqueo.

ALTERACIÓN DE LA ABSORCIÓN: mecanismo menos común, donde se altera la absorción venosa, por lo general debido a la inflamación de las vellosidades subaracnoideas. Esto da lugar a hidrocefalia comunicante, en el que el sistema ventricular entero se dilata.

EXCESO DE PRODUCCIÓN: causa rara (papiloma funcional plexo coroideo), conduce a la ampliación del sistema ventricular completo.

3- "Hidrocefalia externa idiopática del lactante"

El LCR se acumula en los espacios subaracnoideos, con ventrículos laterales moderadamente dilatados. Destaca un crecimiento rápido del perímetro cefálico (PC) hasta el final del primer año como único síntoma clínico, siendo la evolución natural hacia la resolución espontánea. Es importante descartar otras causas de macrocefalia de peor pronóstico. La velocidad en el PC es el aspecto más importante del seguimiento de estos pacientes.

DIAGNÓSTICO

1- Anamnesis, exploración y pruebas complementarias (pruebas de imagen).

2- Antecedentes familiares de hidrocefalia: orientan hacia un origen congénito malformativo de base genética.

3- Antecedentes personales: infecciones maternas durante la gestación, ecografías prenatales. La prematuridad al nacimiento (<1.500 g) tienen un elevado riesgo de hemorragia intraventricular (HIV), hidrocefalia progresiva y algunos pueden llegar incluso a precisar derivación de la hidrocefalia.

4- Signos de sospecha: en un lactante cuyo PC es muy elevado al nacimiento, o las mediciones seriadas de dichos percentiles indican un crecimiento excesivo. En niños con cefalea severa y clínica de hipertensión endocraneal (HTIC), variando la clínica según la edad del paciente (Tabla 1) y la evolución más o menos aguda de la hidrocefalia.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS DE LAS HIDROCEFALIAS SEGÚN EDAD DE INICIO	
NIÑOS < 2A	
	Macrocefalia (aumento PC)
	Desproporción craneofacial abombamiento frontal, frente prominente.
	Fontanela abombada-tensa
	Diástasis de suturas/venas pericraneales dilatadas
	Ojos en sol poniente (compresión en el cerebro medio, tubérculos cuadrigéminos) /diplopía (afectación III/VI par)
	Irritabilidad somnolencia
	Vómitos
	Retraso psicomotor
NIÑOS > 2A	
	Cefalea
	Vómitos
	Letargia cambios en su personalidad y comportamiento indiferencia y la pérdida de interés
	Estrabismo (endotropía por afectación VI par)
	Edema de papila en fondo de ojo.
	Espasticidad de las extremidades inferiores

Tabla 1. Clínica de las hidrocefalias según la edad.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Son debidas a la distensión ventricular y la PIC aumentada, que al generar presión sobre las diferentes estructuras cerebrales generan una sintomatología variada y no siempre específica que varía según:

1- LOCALIZACIÓN: ventrículos→ataxia, espasticidad; III ventrículo→alteraciones endocrinas, disfunción visual; acueducto→ojos en puesta de sol.

Si la hidrocefalia obstructiva es secundaria a procesos tumorales, dominarán síntomas deficitarios neurológicos que orienten la localización del tumor: ataxia (fosa posterior), asimetrías en la motilidad de miembros, trastornos deglutorios o de lenguaje, anomalías endocrinológicas (tumores de línea media).

2- EDAD: (Tabla 1).

3- EVOLUCIÓN aguda* (náuseas-vómitos, más frecuente el niño mayor de 2-3 años con suturas craneales cerradas) o lenta (retrasos en el desarrollo psicomotor, torpeza motora, dificultades en el aprendizaje y problemas visuales).

La **cefalea**: es causada por la distorsión de las meninges y los vasos sanguíneos. Si es por aumento de la PIC suele ser matutina con náuseas y vómitos. El dolor varía en intensidad y la ubicación puede ser intermitente o persistente. El aumento de la PIC en la fosa posterior a menudo asocia náuseas, vómitos y disminución del apetito. La espasticidad de las extremidades inferiores se puede observar en cualquier momento.

Exploración física (debido al aumento de PIC)

Alteraciones del tronco cerebral (bradicardia, HTA, y cambios en la frecuencia respiratoria).

Aumento del PC en las curvas de crecimiento. Sin embargo, la dilatación de los ventrículos significativa puede ocurrir antes del aumento del PC.

Soplos en la auscultación craneal (niño con macrocefalia): sospechar la existencia de una malformación vascular.

Signos de alarma que precisan actuación urgente e interconsulta a neurocirugía

1- ESTRABISMO: paresia de VI par craneal (uni/bilateral), como expresión de la HTIC

2- ANISOCORIA: por afectación de III par craneal, indicando herniación uncal.

3- TORTÍCOLIS: desviaciones de cabeza a un lado por herniación de amígdalas cerebelosas en tumores de fosa posterior.

DISFUNCIÓN VÁLVULA VENTRÍCULO-PERITONEAL

Sistemas de derivación del LCR: Colocación de un catéter en el que se encuentra una válvula que se abre al alcanzarse una determinada presión. Las derivaciones se denominan según la ubicación del origen de la derivación y la cavidad donde se coloca el extremo distal. El origen habitual es el ventrículo lateral pero puede ser también el espacio subdural, un quiste aracnoideo o el espacio subaracnoideo lumbar. El extremo distal se coloca en la cavidad peritoneal frecuentemente "ventriculoperitoneal" (DVP), pero puede ubicarse en aurícula derecha, cavidad pleural o bulbo de la vena yugular. Ante todo niño portador de VDVP con deterioro clínico, sobre todo si asocia síntomas neurológicos se debe descartar un mal funcionamiento del sistema.

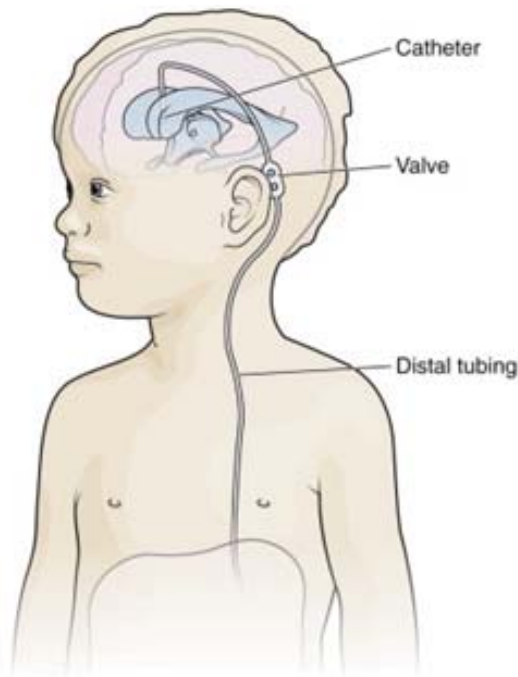


Fig. 1. Válvula de derivación VP.

CLÍNICA Y FACTORES DE RIESGO PARA SOSPECHAR FALLO DE LA DVP

ANAMNESIS "IMPRESINDIBLE"

* Revisar siempre el historial (enfermedad de base y complicaciones asociadas a su enfermedad, tratamientos, fecha última intervención quirúrgica, número de recambios valvulares) y estudios radiológicos previos si fuera posible (fecha última neuroimagen).

* Proceso actual: tiempo de evolución y síntomas.

* Síntomas de HTIC según edad (Tabla 1). La presencia de fiebre puede indicar una infección del sistema (más probable si hay intervención reciente en los últimos 2 meses, sucesivas revisiones de la DVP, colocación < 1 año, afectación del estado general sin foco, mielomeningocele). El germen más frecuente es el Estafilococo epidermidis. Los síntomas más específicos de disfunción valvular son la somnolencia, letargia, irritabilidad, o tumefacción a nivel de la derivación, mientras que otros como la cefalea y los vómitos son mucho más inespecíficos.

EXPLORACIÓN FÍSICA

* Exploración neurológica completa (Glasgow, pupilas y oculomotricidad, asimetrías motoras, inestabilidad, etc.) que incluya fondo de ojo (no necesario si niño no colabora y síntomas de pocas horas de evolución). La presencia de papiledema (no evidenciado en controles previos) indicará la realización de neuroimagen urgente.

* Palpación del trayecto de la DVP, sobre todo a nivel cervical, y la comprobación de la elasticidad del reservorio nos pueden orientar hacia un problema mecánico-obstrutivo (más frecuente en el extremo proximal o ventricular; por presencia de parénquima cerebral, plexo coroideo, taponamiento proteico o células tumorales). La desconexión tiene más riesgo en la zona de mayor movilidad, como es la zona lateral del cuello. En ocasiones pueden surgir complicaciones abdominales por el catéter distal (obstrucciones intestinales, perforación de vísceras) o si queda corto la longitud al crecer se debe recambiar. Debe evitarse, por lo general, la manipulación del sistema valvular (bombeos o punciones del reservorio).

* Palpación del reservorio en los sistemas que tengan:

Obstrucción proximal (deprimes y tarda mucho en rellenar o persiste deprimido).

Obstrucción distal (no se deprime o difícil de deprimir pero se rellena con facilidad)

COMPLICACIONES A CORTO/LARGO PLAZO

Aproximadamente el 40% de las derivaciones fallan <1 año después de la colocación. A más recambios valvulares mayor probabilidad de complicaciones.

* Infecciones (meningitis, ventriculitis): 5-10%. La mayoría ocurren <6 meses. Puede darse a distintos niveles del trayecto, con el riesgo de diseminación posterior.

* Obstrucción mecánica del sistema, peritonitis, ascitis de LCR/quistes abdominales, hernias inguinales, migración de la derivación al interior de la cavidad abdominal.

COMPLICACIONES TARDÍAS

*Síndromes de hiperdrenaje de LCR: obstrucción del extremo ventricular de la derivación, hematoma subdural, cuarto ventrículo aislado, síndrome de colapso ventricular (SCV) (*Slit ventricle syndrome*) incidencia: 4,2-11,5%: síntomas de HTIC (episodios intermitentes de cefalea, vómitos y grados variables de afectación de la conciencia) en niños portadores de VDP que en la TAC se evidencian unos ventrículos pequeños. Comparar con imágenes previas. El funcionamiento de la derivación suele ser aparentemente normal durante el período previo. Suele ser más frecuente en niños con válvulas de presión baja y que han sido

intervenidos a corta edad, y en hidrocefalias posthemorrágicas o postinfecciosa con más frecuencia. Contactar con Neurocirugía (valorar únicamente la posibilidad de añadir dexametasona 0,5mg/kg/d como alivio previo a la intervención)

* Epilepsia.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

En niños con fontanela abierta: **ECO cerebral**.

Si hay claros síntomas de **HTIC**:

Estabilización inicial.

TAC craneal urgente: comparar si tiene imágenes previas.

Consulta a Neurocirugía: valorar la punción del reservorio** previa a la revisión del sistema en quirófano; en caso de urgencia vital por HTIC aguda o ante posibilidad de ventriculitis o meningoencefalitis. Consultar a Neurocirugía si ha habido cirugías recientes (colocación/revisión/recambio valvular en los 2 últimos meses)

** *Punción del reservorio* (Fig. 2): localizarlo por palpación, no rasurar la zona ni aplicar lidocaína local, usar antiséptico e introducir la aguja con suave aspiración, sin forzar. Contraindicaciones: coagulopatía, niños sépticos con foco infeccioso evidente (salvo sospecha de infección del sistema elevada). Complicaciones: infección, HIV. Si el LCR no fluye espontáneamente o tras suave aspiración se debe sospechar obstrucción del catéter. Material necesario: guantes y gasas estériles, antiséptico, tubos para muestra de LCR, aguja palomilla (butterfly) de 25G (es posible a través del catéter que llevan medir la PIC, levantando el catéter de la palomilla en vertical y midiendo su altura).

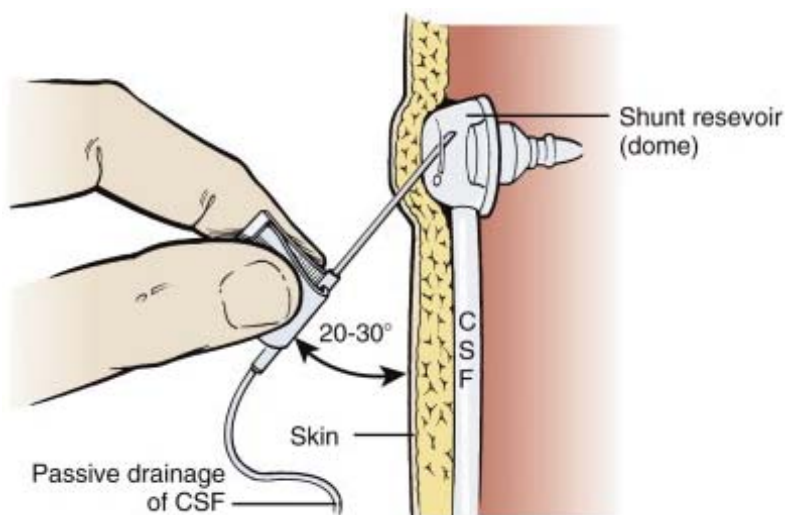


Fig. 2. Técnica de punción de reservorio.

- Si **encefalopatía** aguda/Glasgow <15 valoraremos de entrada traslado e ingreso en UCIP.

Si el niño no impresiona de gravedad con síntomas inespecíficos y buen estado general: (Glasgow 15 y en todo caso somnolencia y/o irritabilidad con cefalea sin focalidad neurológica y vómitos aislados) permanecerá en Unidad de Observación hasta realización de TAC y decisión de traslado por parte de Neurocirugía. Valorar última neuroimagen realizada, etc

Valorar las **siguientes pruebas** tras contactar con neurocirugía:

- Trayecto valvular (TV): radiografías craneal (AP/LAT), torácica-cervical y abdominal): buscando acodamientos, desconexión. Es recomendable realizarlas aunque se haga TAC cerebral o éste sea normal (12).

- ECO abdominal/Rx abdomen para descartar la presencia de obstrucción distal por pseudoquiste de LCR peritoneal (clínica de peritonitis sin fiebre).

- Si fiebre añadida valorar la extracción de LCR del reservorio, (tras TAC cerebral) si es posible.

- Bombeos repetidos de la válvula, especificando el neurocirujano el número de compresiones y frecuencia de las mismas.

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

El diagnóstico se confirma mediante técnicas de neuroimagen, que además pueden detectar malformaciones del SNC o tumores asociados. En algunos casos, el diagnóstico se realiza mediante ecografía prenatal.

Ecografía transfontanelar: de elección en RN y en niños con fontanela abierta. Tiene sus limitaciones cuando se trata de valorar estructuras laterales separadas de la línea media.

TAC craneal: valora en conjunto el sistema ventricular, cisternas de la base y espacios subaracnoideos. Evalúa la posición del Shunt.

RM de cerebro: visualiza mucho mejor algunas estructuras como el acueducto de Silvio y el IV ventrículo, así como toda la patología tumoral y malformativa causante de hidrocefalia.

Localización de la obstrucción del flujo de LCR según la dilatación ventricular.

* Estenosis del acueducto: dilatación de ventrículos laterales y III ventrículo. IV ventrículo normal.

* Obstrucción extraventricular: dilatación simétrica de todos los ventrículos.

Punción lumbar (PL): si existe una sospecha de infección que causa aracnoiditis adhesiva o endodermatitis. Contraindicado si hay evidencia de una lesión ocupante de espacio (tumor intracraneal o un absceso cerebral), debido al riesgo de herniación cerebral.

Conclusiones:

Hay que mantener un alto índice de sospecha en la evaluación de los niños con una válvula DVP ya que la presentación de disfunción es muy diversa. Un diagnóstico erróneo puede llevar a secuelas neurológicas permanentes o incluso la muerte.

TRATAMIENTO DE LA HTIC

El primer objetivo es la estabilización cardiopulmonar inicial. Una vez que el niño está estable, realizar la TAC craneal sin contraste.

Tratamiento agudo de la HTIC:

Medidas de primer nivel

* Control de constantes vitales. Mantener oxigenación, ventilación (pCO₂), volemia, temperatura y glucemia adecuadas para prevenir cambios hemodinámicos que afecten a la homeostasis cerebral. (Vasodilatación cerebral = hipercapnia-acidosis/vasoconstricción cerebral = hipocapnia-alcalosis)

* Elevación de cabecera 15-30°

* Evitar agitación y dolor (sedoanalgesia, relajantes musculares)

* Detección y tratamiento precoz de las convulsiones

* Si hay clínica de HTIC:

** Suero salino hipertónico (SSH) (Bolus 2-6 mL/Kg a pasar en 15-20 min); SSH 3% (85ml SSF + 15 ml ClNa 20%) o 7,5% (70ml SSF + 30 ml ClNa 20%).

** Manitol al 20% diurético osmótico (Bolus 0,25-0,5 g/Kg/dosis IV) en 20 minutos. Máx. (10 mg/dosis). Reponer la diuresis con SSF en las siguientes 2 horas. Osm < 320 mOsm/L. Contraindicaciones relativas: Hipovolemia, rotura de BHE. Osm < 360 mOsm/L y Na < 155 mEq/L.

** Hiperventilación moderada (pCO₂ 30-35 mmHg): puntualmente si signos de herniación cerebral. Contraindicaciones: Lesiones isquémicas.

** En caso de disponer de catéter intraventricular: evacuación de LCR 2-10 mL de LCR (no más de 20 mL en adolescentes).

** Intervención quirúrgica urgente por neurocirugía: tratamiento más eficaz y frecuente (válvula DVP derecho frecuentemente, ventriculostomía, extirpación si existe masa): si progresa el deterioro neurológico, para detener la progresión de la hidrocefalia y minimizar daños neurológicos. Ventriculostomía endoscópica: comunicar el sistema ventricular (III ventrículo) con el espacio subaracnoideo (cisternas peritriculares) De elección en niños <1 año, grandes RNPT, con hidrocefalia secundaria a HIV o meningitis (obstructivas). y proteínas elevadas en LCR.

** Corticoides: controvertidos. Útil en edema cerebral vasogénico que envuelve a los procesos expansivos tumorales y en el edema perilesional. Dexametasona 0,25 mg/Kg/dosis/6 horas ev (máximo 4 mg/6h).

Medidas de segundo nivel (HTIC refractaria)

Ingreso en UCIP, hiperventilación intensa ($\text{paCO}_2 < 30$ mmHg), coma barbitúrico, craniectomía descompresiva, EEG continuo.

Otros tratamientos

* Hidrocefalia lentamente progresiva: acetazolamida: 25-100 mg/kg/d (niños de 2 semanas a 10 meses si presentan hidrocéfalo comunicante progresivo) o furosemida: 1mg/kg/d. Ambos descienden la producción de LCR

* Punciones lumbares seriadas: se han usado como medida temporal en RNPT con hidrocefalia posthemorrágica, aunque poco efectivas y con riesgos.

PRONÓSTICO

El resultado de la hidrocefalia depende de la etiología, anomalías y complicaciones asociadas, como la infección. Según algunas series de niños seguidos con hidrocefalia y válvula de derivación VP acuden a la escuela normalmente el 59%, y aquellos con hidrocefalia causada tras infección o HIV son más propensos a necesitar la escuela especial que aquellos con hidrocefalia congénita.

BIBLIOGRAFÍA

- Azcunaga Santibáñez B, Disfunción válvula ventrículo-peritoneal. En: J Benito, S. Mintegui, J. Sánchez. Urgencias Pediátricas. *Diagnóstico y tratamiento*. 5ª edición. Capítulo 10.5. Ergon: 591-596
- Casey AT, Kimmings EJ, Kleinlugtebeld AD, et al. The long-term outlook for hydrocephalus in childhood. A ten-year cohort study of 155 patients. *Pediatr Neurosurg* 1997; 27: 63.
- Drake JM, Kestle JR, Milner R, et al. Randomized trial of cerebrospinal fluid shunt valve design in pediatric hydrocephalus. *Neurosurgery* 1998; 43: 294.
- Fernell E, Hagberg G, Hagberg B. *Infantile hydrocephalus epidemiology: an indicator of enhanced survival*. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 1994 Mar;70(2): F123-8.
- Frederick K. Korley Roberts. Clinical Procedures in Emergency Medicine, 5th ed. Chapter 60. *Neurologic procedures. Management of increased intracranial pressure and intracranial shunts*.
- Hydrocephalus in Children. In: Daroff RB, Fenichel GM, Jankovic J, Mazziotta J editors. *Bradley's neurology in clinical practice*. 6th ed. Philadelphia: Butterworth-Heinemann (Elsevier); 2012. (in press).
- Javadpour M, Mallucci C, Brodbelt A, et al. The impact of endoscopic third ventriculostomy on the management of newly diagnosed hydrocephalus in infants. *Pediatr Neurosurg* 2001; 35: 131.
- Kim TY, Stewart G, Voth M, Moynihan JA, Brown L. Signs and symptoms of cerebrospinal fluid shunt malfunction in the pediatric emergency department. *Pediatr Emerg Care*. 2006 Jan;22(1): 28-34.
- Lesión encefálica traumática y coma. En: Marcdante K J, Kliegman R M, Jenson H B, Behrman R E. (Ed). *Nelson Pediatría esencial*. 6ª edición. España. Elsevier Saunders 2011. Cap.184. Sección 24: 701.
- Libenson MH, Kaye EM, Rosman NP, Gilmore HE. Acetazolamide and furosemide for posthemorrhagic hydrocephalus of the newborn. *Pediatr Neurol* 1999; 20: 185.
- Muñoz-Santanach D, Trenchs-Sainz de la Maza V, Curcoy-Barcenilla A.I., Navarro R., Luaces-Cubells C., Pou-Fernández J. Diagnóstico de disfunción valvular en la edad pediátrica: valor predictivo de los síntomas y signos clínicos. *Rev neurol* 2009;49: 467-471

- Pitetti R. Emergency department evaluation of ventricular shunt malfunction: is the shunt series really necessary?. *Pediatr Emerg Care*. 2007 Mar;23 (3): 137-41.
- Puche Mira A. *Hidrocefalias - Síndrome de colapso ventricular. Protocolos diagnósticos y terapéuticos de la AEPED*. Año 2008. Capítulo 26. Disponible en: URL: <http://www.aeped.es/protocolos>.
- Rekate HL. Treatment of Hydrocephalus. In: *Pediatric Neurosurgery*, 3, Cheek WR (Ed), WB Saunders Company, Philadelphia 1994.
- Técnicas y procedimientos más habituales en urgencias de pediatría. Punción del reservorio de un shunt de derivación ventrículo-pritoneal. En: J Benito, S. Mintegui, J. Sánchez Etxaniz. *Urgencias Pediátricas. Diagnóstico y tratamiento*. 4ª edición. Capítulo 4.4. Ergon: 51-54
- Whitelaw A. *Repeated lumbar or ventricular punctures in newborns with intraventricular hemorrhage*. Cochrane Database Syst Rev 2001; CD000216.

Capítulo 26 - TRAUMATISMO CRANEOENCEFÁLICO

Fernando Rodero Alvarez, MaríaTeresa Perez Roche, Laura Ortiz Dominguez

INTRODUCCIÓN

Los traumatismos craneoencefálicos (TCE) representan en general la primera causa de muerte e incapacidad en la población menor de 40 años, siendo el accidente de tráfico el motivo más frecuente de TCE en los países occidentalizados.

La incidencia del TCE en España es de 200 casos por 100.000 habitantes de los que el 90% reciben atención hospitalaria, siendo la relación hombre mujer 3/1. El 10% de los pacientes hospitalizados por TCE se presentan en la forma más grave.

DEFINICIÓN

Se considera TCE a la lesión traumática producida sobre la bóveda craneal y/o su contenido. La magnitud de la afectación depende de la intensidad y mecanismo del traumatismo así como de las estructuras afectadas, teniendo también una importancia determinante los condicionantes previos del paciente.

Las lesiones intracraneales suelen acompañarse de alteraciones a nivel del cráneo y partes blandas, aunque es posible encontrar daños a nivel encefálico sin signos de afectación externa.

OBJETIVO

El tratamiento del paciente neurotraumático debe estar dirigido a evitar y tratar, lo mas precozmente posible, la lesión secundaria (las que se producen de forma diferida) y a dotar al encéfalo afecto de un medio idóneo para la recuperación espontanea de las lesiones primarias.

La calidad de la asistencia prehospitalaria y la de la ofrecida en el primer centro que atiende al paciente neurotraumático es fundamental para minimizar las lesiones secundarias y mejorar el pronóstico del TCE.

CLASIFICACIÓN

Se clasifican según su severidad en leve, moderado, moderado

grave y grave. El parámetro mas universalmente aceptado para clasificar el TCE es la escala de Glasgow (Tabla 1).

CE leve	TCE moderada	TCE moderado/grave	TCE grave
-Glasgow 15 -Glasgow 14 que evoluciona a 15 -impacto de baja energía -no pérdida de consciencia -no focalidad neurológica	-Glasgow 15 e impacto de media/alta energía -Glasgow 13-14 -pérdida de consciencia < 5 minutos -signos clínicos de fractura de base de cráneo	-Glasgow 9-12 -focalidad neurológica -pérdida de consciencia ≥ 5 minutos -Convulsiones persistentes	-Glasgow ≤ 8 -fractura de base de cráneo -herida penetrante -inestabilidad hemodinámica

Tener siempre en cuenta los factores de riesgo en TCE:

- Trastornos de la coagulación
- Medicación anticoagulante
- Medicación antiagregante
- Intoxicación etílica
- Consumo de drogas
- Alcoholismo crónico
- Edad avanzada
- Demencia
- Epilepsia
- Enfermedad neurológica previa

EVALUACIÓN DIAGNÓSTICA

ANAMNESIS

Se debe realizar una historia breve y rápida que nos informe sobre la severidad del impacto y mecanismo del mismo. Debe recogerse la existencia o no de pérdida de consciencia, alteraciones neurológicas, cefalea, vómitos y/o convulsiones.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Secuencia ABCDE

A vía aérea con control estricto de columna cervical

B control de la ventilación

(Indicaciones de intubación Glasgow ≤ 8 , compromiso respiratorio o hemodinámico, convulsiones, lesión tributaria de cirugía inmediata)

C exploración de la circulación valorando ritmo y frecuencia cardiaca

D exploración neurológica

E exploración por aparatos

1. Constantes vitales

2. Auscultación cardiopulmonar

3. Exploración de cabeza a pies buscando:

Heridas faciales (Fig. 1)

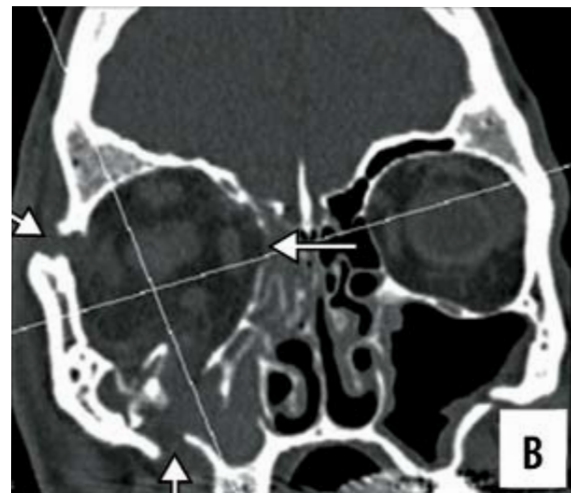
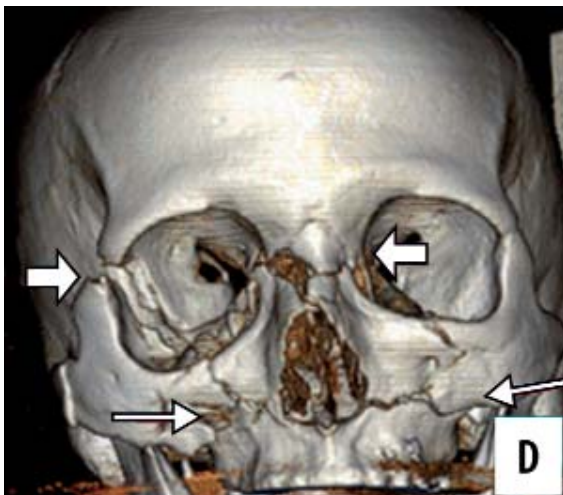


Fig. 1. Izda. TC fractura facial múltiple reconstrucción 3D. Drcha. fx facial múltiple reconstrucción TC.



Fig. 2. RX simple de cráneo con fractura mandibular y craneal (niño 12 a).

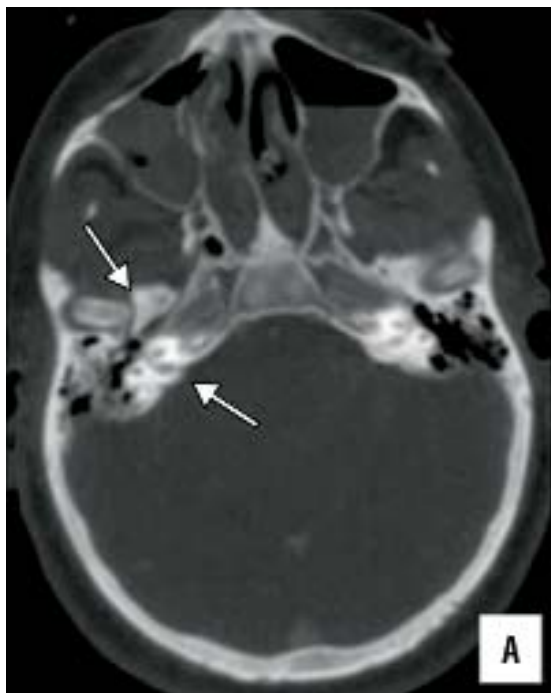


Fig. 3. TC fractura de peñasco.

Erosiones, scalp

Fracturas craneales con hundimiento (Fig. 2)

Signos de sospecha de fractura de base de cráneo (equimosis sobre párpados superiores, hematomas periorbitarios bilaterales, equimosis en mastoides, otorragia en ausencia de lesión en CAE, otorrea o rinitis realizando glucemia dado que el moco no tiene glucosa) (Fig. 3).

4. Valorar soplo carotideo

5. Presencia de globo vesical que aumenta la agitación y aumenta la PIC

EXPLORACIÓN NEUROLÓGICA

1. Nivel de consciencia
2. Tamaño y reactividad pupilar
3. Exploración de pares craneales
4. Respuesta motora, sensitiva
5. Valorar reflejos

La única urgencia neurológica de tratamiento inmediato es la presencia de signos de hipertensión intracraneal (cefalea, vómitos, somnolencia, bradicardia) o herniación uncal o transtentorial.

Herniación uncal:

- Midriasis unilateral arreactiva

- Coma
- Flexión anómala contralateral
- Extensión contralateral
- Midriasis bilateral arreactiva
- Coma profundo

Herniación transtentorial:

- Estupor
- Pupilas mióticas
- Respiración de Cheyne-Stokes
- Coma profundo
- Taquipnea mas flexión anómala
- Pausas de apnea

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

1. Monitorizar tensión arterial, frecuencia cardiaca y glucemia
2. Monitorizar nivel de consciencia y evolución neurológica
3. Pulsioximetría
4. Capnografía
5. ECG de 12 derivaciones
6. Analítica con hemograma, bioquímica y coagulación (valorar pruebas cruzadas)
7. Control de diuresis
8. Radiografía simple de cráneo (si no se realiza TAC craneal) en caso de lesiones penetrantes, fracturas con hundimiento y en la localización de objetos radiopacos (Fig. 4).
9. Radiografía de columna cervical
10. TAC craneal (de elección en el diagnóstico de las lesiones), obligado en pacientes de riesgo moderado y grave (Fig. 5).



Fig. 4. Rx craneo fractura craneal frontal.

Tabla 1. *Escala de Glasgow:

Apertura ocular

- Espontanea 4 puntos
- Al estímulo verbal 3 puntos
- Al estímulo doloroso 2 puntos
- Nula 1 punto

Mejor respuesta verbal

- Orientada 5 puntos
- Confusa 4 puntos
- Inapropiada 3 puntos
- Incomprensible 2 puntos
- Nula 1 punto

Mejor respuesta motora

- Obedece órdenes 6 puntos
- Localiza dolor 5 puntos
- Retirada al dolor 4 puntos
- Flexión inapropiada al dolor 3 puntos
- Extensión al dolor 2 puntos
- Nula 1 punto

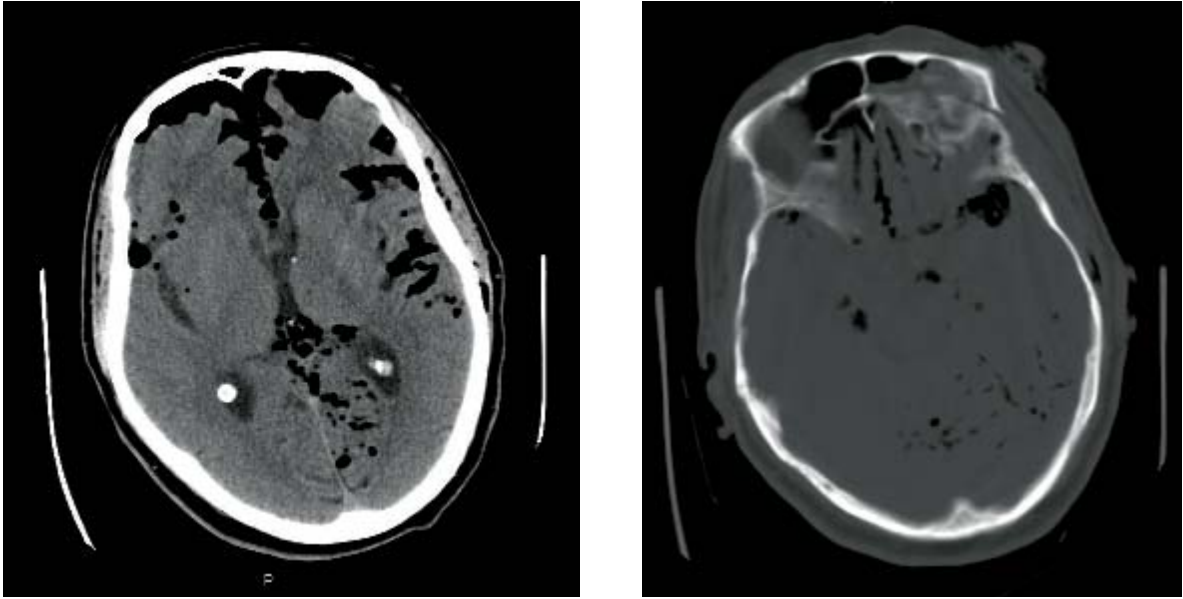
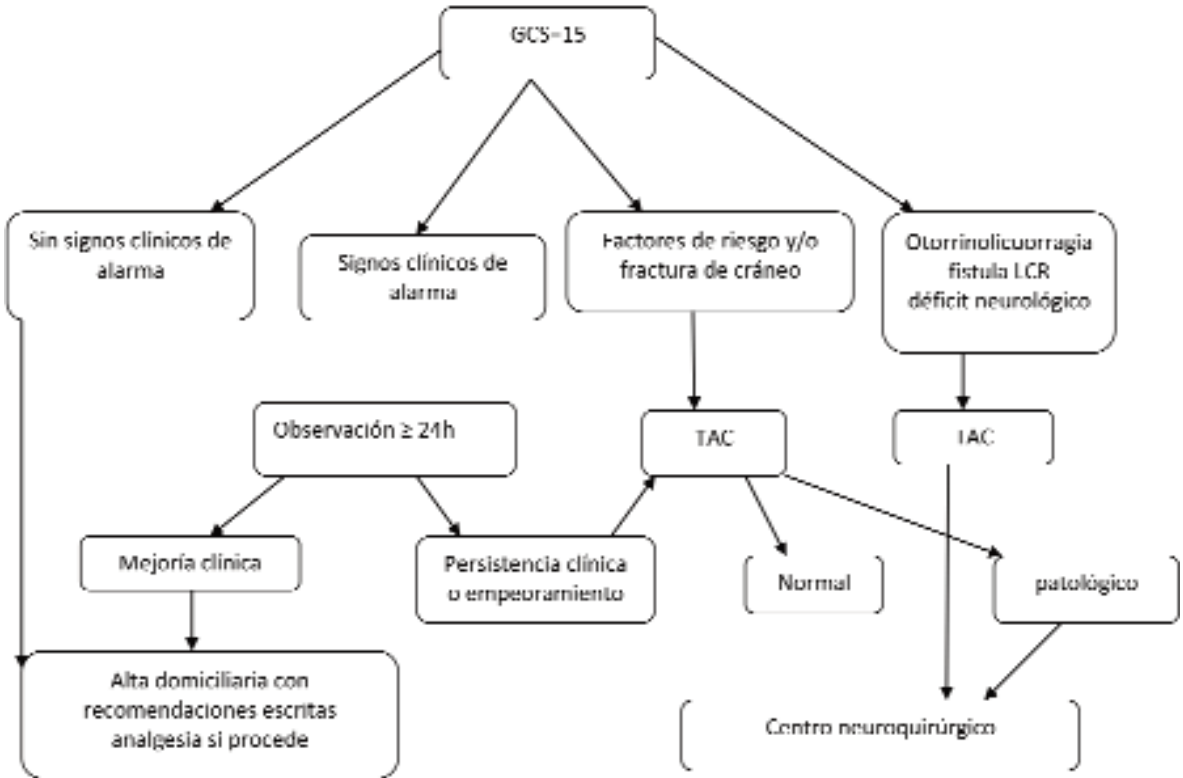


Fig. 5. TC: Neumoencéfalo extenso, preferentemente frontobasal. Estallido del globo ocular izquierdo. Fracturas múltiples en macizo facial y base de cráneo.

ACTITUD TERAPEÚTICA

MANEJO INICIAL DEL TCE LEVE CON GLASGOW 15



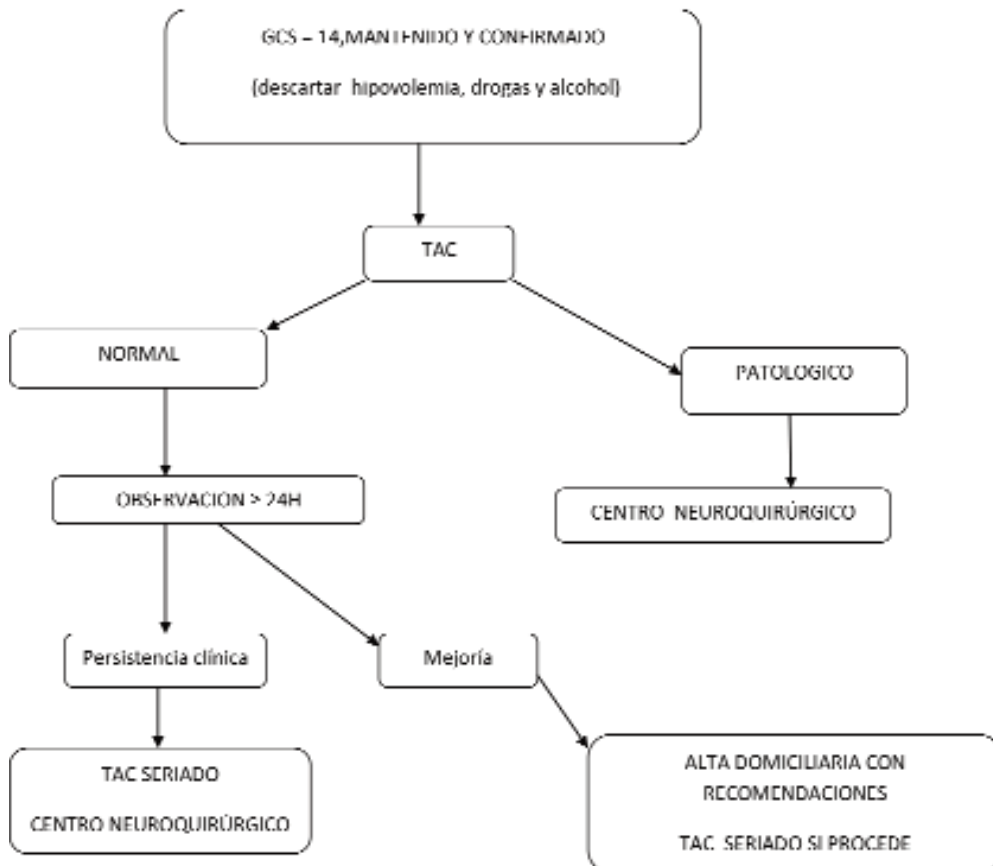
Signos de alarma en pacientes de riesgo con GSC 15:

- Cefalea persistente
- Náuseas y vómitos
- Síndrome vestibular
- Amnesia postraumática
- Pérdida transitoria de consciencia
- Tendencia al sueño
- Convulsiones

Factores de riesgo:

- Trastornos de la coagulación. Medicación anticoagulante y/o antiagregante
- Intoxicación etílica o consumo de drogas
- Alcoholismo crónico
- Edad avanzada, demencia, epilepsia o enfermedad neurológica previa

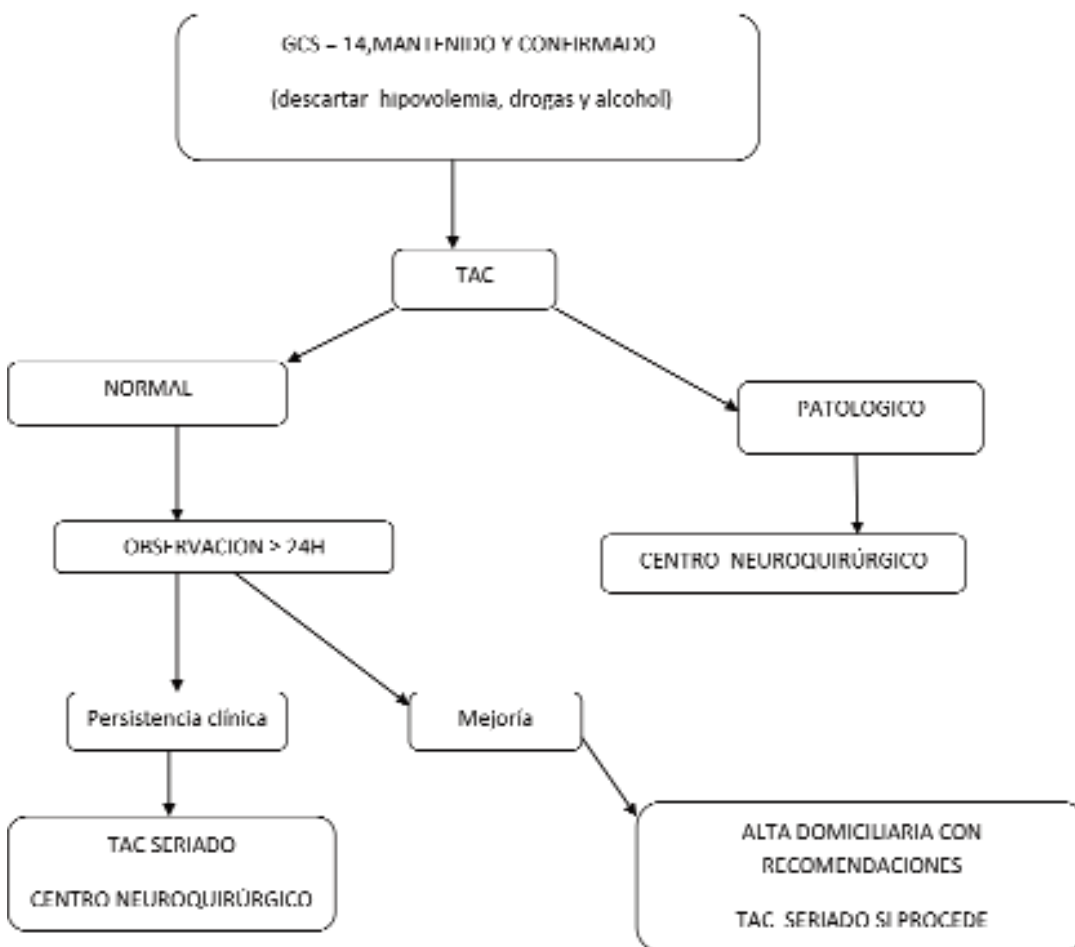
Manejo inicial del paciente con TCE leve y Glasgow 14



La presencia de GCS 14 es criterio de ingreso hospitalario, si durante este periodo se normaliza la situación neurológica, el paciente puede ser dado de alta para observación domiciliaria. Si el deterioro neurológico persistiera o empeorara, deberá repetirse el TAC y se procederá a valoración neuroquirúrgica.

La presencia de intoxicación etílica o por drogas puede provocar descensos de hasta 2 puntos en el GCS durante un periodo de hasta 6 horas a tener en cuenta.

Manejo inicial del TCE con GCS menor o igual a 13



MEDIDAS ESPECÍFICAS EN TCE GRAVE

1. Permeabilización de vía aérea
2. Inmovilización cervical
3. Asegurar ventilación
4. Intubación orotraqueal si:

- a. Glasgow < 9
- b. Pérdida de reflejos protectores de la vía aérea
- c. Hipoxemia refractaria
- d. Hipercapnia
- e. Obstrucción de vía aérea
- f. Hipotensión refractaria a líquidos

5. Estabilización con suero fisiológico, en caso de inestabilidad a pesar de sueroterapia comenzar con coloides, en caso de no respuesta iniciar con drogas vasoactivas(dopamina). No usar soluciones hipotónicas ni glucosadas.

6. La HTA no debe ser tratada de entrada en estos pacientes ante el riesgo de disminución de PPC. En caso de HTA grave con compromiso hemodinámico está indicado el uso de labetalol (bolo inicial de 20 mg cada 5 minutos hasta máximo de 300 mg) asociado si es necesario a furosemida(20-80 mg en una sola dosis)

7. Tratamiento de la HIC:

a. Actuaremos de forma escalonada ante cualquier sospecha de aumento de la PIC

b. Revisar y optimizar oxigenación , volemia, analgesia y la sedación

c. Si no responde colocar al paciente con cabeza a 30° si no hay sospecha de lesión cervical y la situación hemodinámica lo permite.

d. Iniciar hiperventilación durante 15 minutos y comprobar si la anisocoria desaparece, si hay respuesta mantener hiperventilación 30 minutos, comprobando normocoria y posterior descenso de la frecuencia respiratoria de forma progresiva

e. Si no hay respuesta:

i. En paciente normovolémicos iniciar manitol al 20% 1g/kg en 20 minutos precisando control riguroso de la diuresis

ii. En paciente hipovolémico administrar suero salino hipertónico al 7.5% a dosis de 1-1.5 ml/kg a pasar en 20 minutos

f. Si ninguna medida es efectiva usar tiopental a dosis de 1 mg/kg a pasar en 30 minutos con perfusión de 1-6 mg/kg/h

8. Otras medidas

a. Control de hipertermia de forma agresiva con medidas físicas y antipiréticos

b. Control de la agitación con haloperidol

Control de las convulsiones con benzodiazepinas tipo midazolam a 0.1 mg/kg

ANEXO

RECOMENDACIONES PARA OBSERVACIÓN DOMICILIARIA TCE LEVE

1. Permanecer ambiente tranquilo

2. Reposo en cama

3. Dieta blanda

4. Se aconseja acompañamiento

5. Uso de analgésicos tipo paracetamol

6. Evitar alcohol

7. Volver a consultar en urgencias si:

a. Vómitos repetidos o intensos

b. Dolor de cabeza intenso

c. Confusión o desorientación

d. Somnolencia anormal o dificultad para despertar

e. Convulsión o diplopia

f. Alteración del habla, hormigueo de brazos y piernas, debilidad

BIBLIOGRAFIA

Sánchez Etxaniz J.J. TCE. Indicaciones para el ingreso, la observación y el alta. *An Esp pediatr* 2000; 52 (supl 5): 464-466

Ostabal Artigas M.I., Sanz Sebastián C. Epidemiología, complicaciones y secuelas en TCE. *Rev.Esp Neurol.*1995;10: 20-25

Murillo Cabezas F., Muñoz Sanchez M.A., Dominguez Roldán J.M., Santamaría Mifsut J.L. Traumatismo craneoencefálico. *Med Intensiva* 1996;20: 70-87

Protocolos de traumatismo craneoencefálico del servicio Navarro de Salud

Protocolos de traumatismo craneoencefálico del servicio de salud de Castilla y León

Capítulo 27 - HEMATOMA SUBDURAL Y EPIDURAL

Carla Iannuzelli Barroso, Irina Sirbu, Jose Marcelo Cobos Cobos

HEMATOMA EPIDURAL O EXTRADURAL (HEA)

CONCEPTO

El hematoma epidural agudo (HEA) es consecuencia de la hemorragia que acontece en el espacio epidural, entre la cara interna del cráneo y la duramadre. La causa más frecuente es la rotura traumática de la arteria meníngea media y en menor medida por lesión de un seno venoso de la duramadre. La morbi-mortalidad está directamente relacionada con la precocidad en el diagnóstico y tratamiento.

ETIOLOGÍA

La causa más frecuente es la lesión traumática de la arteria meníngea media tras traumatismo cráneo-encefálico (TCE), en la mayoría de los casos asociado a fractura craneal (80%). La incidencia de fractura es menor en niños por la elasticidad del cráneo durante la infancia.

Suele ser unilateral y hasta el 40% de los pacientes asocian otras alteraciones como hematoma subdural o contusiones.

El hematoma epidural espontáneo no traumático es raro y posiblemente secundario a enfermedad infecciosa, malformaciones vasculares, coagulopatías o tumores hemorrágicos.

CUADRO CLÍNICO

Un hematoma epidural se debe sospechar en todo paciente que ha sufrido un TCE, con o sin pérdida de conocimiento (el 60% no tiene pérdida de conciencia al inicio del cuadro), y que tras un período de 1 a 24 horas sufre un deterioro del nivel de conciencia con o sin focalidad neurológica.

La presentación clásica del hematoma epidural consiste en un cuadro de TCE que provoca una disminución del nivel de conciencia seguida de un intervalo lúcido, con un segundo episodio de disminución del nivel de conciencia. Esta forma de presentación de objetiva únicamente en el 30% de los pacientes.

Puede aparecer cefalea, agitación, vómitos, vértigos, confusión, ausencia de respuesta a los estímulos y crisis convulsivas; los cuales suelen ser progresivos y preceden a la entrada en coma con rigidez de des-cerebración. Es una emergencia quirúrgica.

Se clasifican en:

- Agudos: en las primeras 48 horas (más frecuente)
- Subagudo: entre el 2º día al 7º día.
- Crónico: más allá del 7º día

El HEA es la causa más frecuente de lesión con efecto masa en la fosa posterior. La causa más frecuente es el traumatismo de la zona occipital con fractura craneal. Suelen aparecer síntomas en las 24 horas siguientes, cefalea, náuseas, vómitos, rigidez de nuca y disminución del nivel de conciencia.

En TAC se aprecia un HEA en la fosa posterior que cruza la línea media, y se extiende por encima del tentorio hacia el compartimento supratentorial.

HEMATOMA SUBDURAL

CONCEPTO

El hematoma subdural (HSD) es la acumulación de sangre que se localiza entre la duramadre y la aracnoides. Si atendemos a una clasificación por el tiempo de evolución, encontramos tres tipos de hematomas subdurales:

1. Hematoma subdural agudo: los signos y síntomas aparecen en las primeras 72 horas.
2. Hematoma subdural subagudo: las manifestaciones aparecen entre los 4 y 21 días tras el TCE
3. Hematoma subdural crónico: se manifiesta después de los 21 días del TCE.

El hematoma subdural es más frecuente que el epidural y está presente hasta en el 30% de los pacientes con TCE grave.

ETIOLOGÍA

El 50% de las ocasiones se asocia a TCE previo. El hematoma subdural aparece en un tercio de los pacientes con TCE severo (Glasgow < 9).

El HSD espontáneo aparece en pacientes con antecedentes de: atrofia cerebral, alteraciones de la coagulación, senilidad, alcoholismo crónico, tratamiento con anticoagulación, antiagregación, y/o hepatopatía. Casi siempre se asocia a focos de contusión hemorrágica cortical y a hipertensión intracraneal grave, por lo que su pronóstico, en general, es muy desfavorable.

La localización más frecuente es fronto-temporal.

CUADRO CLÍNICO

El sangrado lento de las estructuras venosas retrasa la aparición de los signos y síntomas clínicos, por ello la colección hemática comprime el tejido cerebral subyacente durante un período de tiempo prolongado y puede causar isquemia y lesión tisular.

La presentación clínica depende del grado de lesión cerebral sufrida en el momento de la rotura del vaso (bien por traumatismo o por otros motivos) y de la velocidad de expansión del HSD.

Si el paciente aparece inconsciente desde el inicio de la clínica el pronóstico es malo ya que estos pacientes suelen presentar una lesión axonal difusa coexistente.

Los HSD se clasifican según el tiempo de evolución hasta la presentación clínica:

-Hematoma subdural agudo: son sintomáticos en las primeras 24 horas. El paciente puede estar inconsciente desde el traumatismo. En un 50-70% de los casos puede observarse un intervalo lúcido caracterizado por cefalea progresiva, náuseas y vómitos, crisis convulsivas y signos de focalidad neurológica. Mortalidad del 20% en los HSD no complicados y hasta el 50-90% de los complicados.

-Hematoma subdural subagudo: la clínica referida en el hematoma subdural agudo aparece entre los 4 y 21 días tras el TCE. Varios días antes puede estar somnoliento y desorientado. Mortalidad en torno al 5% en los pacientes intervenidos.

-Hematoma subdural crónico: es más frecuente en alcohólicos, en pacientes con tratamiento anticoagulante y en ancianos. En los an-

cianos el traumatismo puede ser mínimo y pasar inadvertido. El cuadro clínico está dominado por la cefalea, pensamiento lento, cambios de personalidad, obnubilación e incontinencia de esfínteres, pudiendo simular demencia senil o arteriosclerosis. Los signos focales como hemiparesia, afasia y convulsiones pueden simular un cuadro clínico de un tumor cerebral o de ictus isquémico.

Los signos y síntomas pueden ser muy sutiles o inespecíficos, pero hasta el 45% presentan debilidad o hemiparesia unilateral. Casi el 50% tiene una alteración del nivel de conciencia.

El HSD crónico puede haber sido en su fase inicial un HSD pequeño asintomático que ha ido aumentando por una combinación de hemorragia recidivante y salida de plasma hacia el hematoma. En un momento determinado se alcanza un volumen crítico y el HSD se hace sintomático.

Supervivencia en torno al 35-50% y viene determinada por el grado de lesión cerebral causado por la presión del hematoma expansivo sobre el tejido subyacente o por otra lesión intracraneal causada en el trauma inicial y no por el tamaño del HSD.

El HSD de la fosa posterior se cuantifica en un 1% del total. Causado por traumatismo de la zona occipital que rompe los vasos superficiales o los senos venosos. Provoca: náuseas, vómitos, cefalea y disminución del nivel de conciencia. En ocasiones aparece parálisis de pares craneales, rigidez de nuca, y signos y síntomas cerebelosos con papiledema. En el TAC se aprecia HSD en fosa posterior que no cruza línea media, ni se extiende por encima del tentorio. Pronóstico nefasto, con una mortalidad del 95%.

La presencia de HSD en la infancia debe hacernos pensar de inmediato en la existencia de malos tratos. Muchos tipos de lesión pueden originar un HSD pero el "zarandeo" de los lactantes (sacudidas bruscas y repetitivas) pueden provocar un HSD.

DIAGNOSTICO DE LOS HEMATOMAS SUBDURALES Y EPIDURALES

1. Anamnesis: antecedentes de TCE

2. Exploración física:

- Examinar la cabeza y detectar signos clínicos indicativos de fracturas craneales con hundimiento.

- Exploración general: frecuencia cardíaca, presión arterial y existencia de lesiones asociadas

- Exploración neurológica: nivel de consciencia, escala de Glasgow, estado de los pares craneales y presencia de signos de hipertensión intracraneal (cefalea, vómitos, paresia del VI par, alteraciones cardiovasculares o alteraciones respiratorias), focalidad neurológica.

3. Exploraciones complementarias

- Hemograma
- Bioquímica: iones, función renal y hepática y glucemia.
- Coagulación
- Radiografías anteroposterior y lateral de cráneo. Permite objetivar fracturas de la bóveda craneal.

- TAC craneal:

*Hematoma epidural: imagen extracerebral, hiperdensa y homogénea, de forma lenticular o biconvexa, ovoide y lenticular (Fig. 1). Presenta márgenes afilados y frecuentemente comprime y desplaza el parénquima cerebral hacia la línea media. No suele extenderse más allá de las inserciones durales en las líneas de las suturas. La localización más frecuente es la región temporal. Un HED con densidad mixta puede presentar una hemorragia activa.

*Hematoma subdural: es la más importante, porque permite descartar otro proceso distinto a la HS como Ictus isquémico o hemorragia intraparenquimatoso.



Fig. 1. Hematoma epidural



Fig. 2. TC Extenso hematoma subdural frontotemporoparietal derecho. Se aprecia también hematoma subdural frontotemporal izquierdo de hasta 7 mm de espesor en la base del lóbulo temporal foco contusivo hemorrágico cortical en la región parietal del mismo lado.

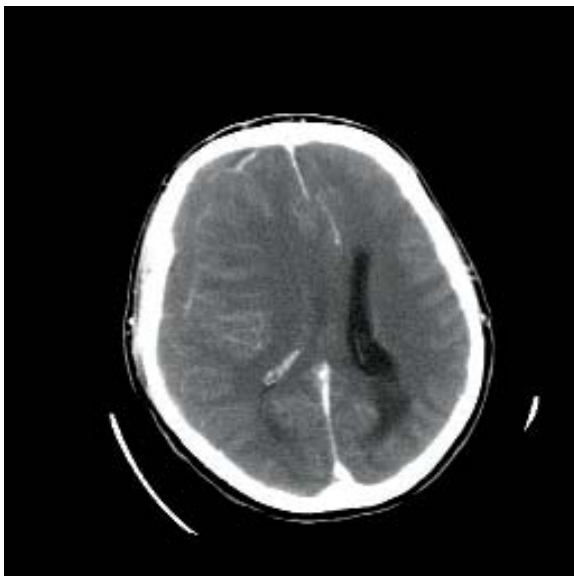


Fig. 3. TAC CONTRASTE: Hematoma subdural frontoparietal derecho subagudo isodenso. Herniación subfalciana y compresión de las cisternas basales.

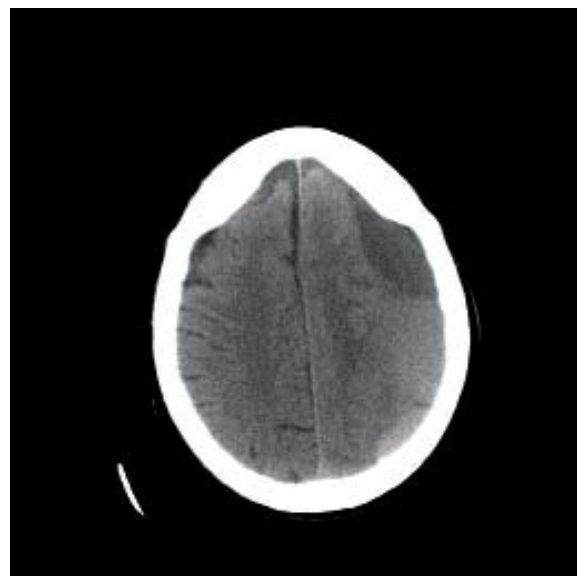


Fig. 4. TAC CONTRASTE: Hematoma subdural crónico con resangrado.

Agudo: imagen hiperdensa con forma de semilunar y se localiza entre el cráneo y la corteza cerebral, suele extenderse más allá de las líneas de las suturas. Pueden asociar signos en el TAC de lesión intracerebral contralateral al HSD (Fig. 2).

Subagudo: imagen hipodenso o isodenso de forma de semiluna, el contraste facilita el reconocimiento de las imágenes isodensas (Fig. 3).

Crónico: imagen hipodensa o isodensa en semiluna de concavidad interna. Puede existir un resangrado hasta el 45% de los HSD. La sangre de diferente tiempo de evolución se ve como una lesión de densidad mixta (Fig. 4).)

- RMN: si hay dudas en el TC.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

1. Hematoma subdural agudo y Hematoma epidural (ver Tabla 1)

Tabla 1	Hematoma subdural agudo	Hematoma epidural
Origen	Venoso (v.v. corticales, senos venosos)	Arterial (A. meníngeo)
Localización más frecuente	Región frontotemporal	Región temporal y temporoparietal
Clínica	La mayoría somnolientos y comatosos desde el momento de la lesión. Evoluciona durante más tiempo	Suele haber un intervalo lúcido. Evoluciona con mayor rapidez
Diagnóstico de confirmación	TAC: semilunar hiperdensa subdural	TAC: lente hiperdensa epidural

2. Hematoma subdural crónico y demencia

Hay que pensar en hematoma subdural crónico ante un cuadro de demencia de comienzo aparentemente rápido con una cefalea crónica.

3. Hematoma subdural crónico y ACV isquémico o tumor cerebral

Debe sospecharse ictus isquémico o tumor cerebral cuando se trate de ancianos ante un cuadro de cefalea crónica con aparición de hemiparesia, afasia o crisis convulsivas.

TRATAMIENTO DE LOS HEMATOMAS SUBDURALES Y EPIDURALES

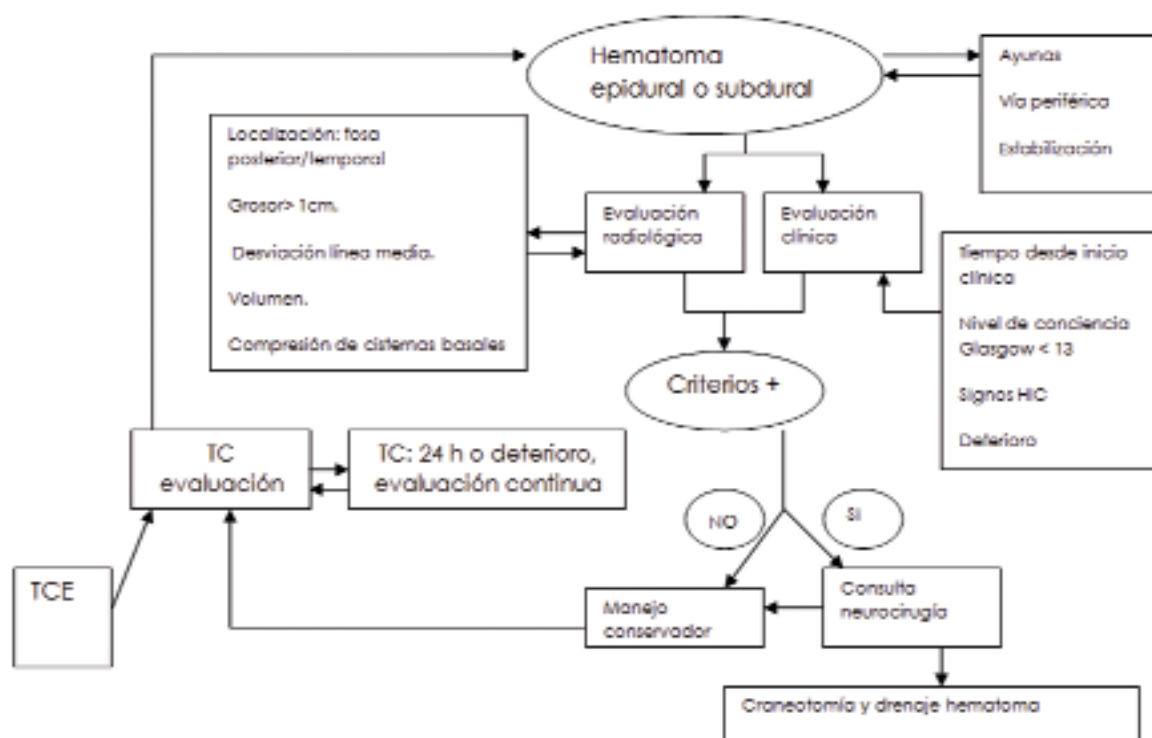
MEDIDAS GENERALES

- Manejo de la vía aérea: mediante ventimask al 50%, la cual podemos ir modificando para mantener una SaO₂ > 95%, siempre y cuando el paciente no necesite de una intubación endotraqueal y ventilación mecánica.

- Canalizar vía venosa periférica: administrar una perfusión de suero fisiológico 1500 ml/24h. Está contraindicado el uso de sueros glucosados porque empeoran la función neuronal.
- Corregir la hipotensión arterial mediante fluidos para mantener la PAS por encima de 90 mmHg.
- Control de las heridas en cuero cabelludo, ya que estas son muy sangrantes y ayudan a que se produzca la hipotensión.
- Tratamiento de la hipertensión intracraneal: se puede usar manitol y un diurético osmótico.

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO URGENTE

- Valoración de tratamiento quirúrgico urgente con consulta a neurocirugía.
- Hematoma epidural: Indicación quirúrgica en hematomas asintomáticos de más de 1 cm de anchura, pacientes con focalidad neurológica o signos de hipertensión intracraneal, o/ y todos los HED de fosa posterior.
- Hematoma subdural: si produce escaso déficit neurológico y siempre que sea de pequeño tamaño, se puede optar por una actitud conservadora, esperando su reabsorción. En hematomas de mayor tamaño, con compresión, signos de HIC... se procederá a evacuación.



BIBLIOGRAFÍA

Biros MH, Heegaard W. Lesiones por sistemas. Cabeza. En: Marx, Hockberger, Walls. Rosen. *Medicina de urgencias*. 5ª Ed. Madrid. Mosby , Elsevier; 2002: 286-314

Jimenez Murillo L. *Medicina de Urgencias y Emergencias. Guía diagnóstica y protocolos de actuación*. 4º Ed. 2010: 890-899.

Guía de Práctica Clínica: Diagnóstico y Tratamiento del Hematoma Subdural Crónico Traumático en Pacientes mayores de 18 años de edad [Internet]. México: Secretaría de Salud; 2009 [Consulta 31 de Octubre de 2012]. Disponible en: www.cvsp.cucs.udg.mx/guias/TODAS/IMSS_179_09_HEMATOMA_SUBDURAL/IMSS_179_09_EyR.pdf

Offner PJ, Pham B, Hawkos A. Nonoperative management of acute epidural hematomas: a "no-brainer". *Ann J Surg* 2006;192(6): 801-5.

Capítulo 28 - TUMORES CEREBRALES Y RAQUIMEDULARES

Alfredo López López, José Marcelo Cobos Cobos, José Manuel Sanz Asín

INTRODUCCIÓN

Los tumores primarios del sistema nervioso central (encéfalo y médula espinal) suponen entre 2-7% del total de procesos neoplásicos. La incidencia de los tumores cerebrales varía de forma muy amplia en función de la edad, sexo, grupo étnico y situación geográfica, entre otros factores. La radiación ionizante es el único factor de riesgo claramente relacionado con los tumores gliales y meníngeos.

Los tumores cerebrales tienen características propias: al estar el cerebro protegido por un envoltorio óseo que forma un compartimento inextensible, es sensible a cambios de volumen y presión; la ausencia de un sistema de drenaje linfático favorece el edema y la HIC (Hipertensión Intracraneal). Por otra parte la barrera hematoencefálica, obstaculiza la diseminación de las células neoplásicas. La malignidad de los tumores cerebrales, no reside en la capacidad de metastatizar sino en su capacidad de infiltrar el tejido circundante y su localización en determinadas regiones irresecables.

CLASIFICACIÓN

Ha sido complicado tener una clasificación completa de los tumores del sistema nervioso central (SNC) debido a la peculiar biología y variedad de estas lesiones. La más aceptada en la clasificación revisada por la OMS (Tabla 1).

En los adultos los tumores intracraneales primarios se localizan con preferencia a nivel supratentorial y los más frecuentes son el glioblastoma multiforme, el meningioma y el astrocitoma. En los niños, la localización más común es la infratentorial y los tumores más frecuentes son el meduloblastoma, el astrocitoma cerebelosos y el glioma de tronco cerebral (Tabla 2).

MANIFESTACIONES CLINICAS

Los tumores cerebrales pueden producir síntomas y signos neurológicos generalizados o focales. Los síntomas generales reflejan un aumento de la presión intracraneal y consisten en cefalea, vómitos,

Tabla 1. CLASIFICACION DE LOS TUMORES DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

Tumores de tejido neuroepitelial
Astrocitomas (I-IV)
Oligodendrogliomas
Tumores ependimarios
Gliomas mixtos
Tumores del plexo coroideo
Tumores neuroepiteliales de origen incierto
Tumores neuronales y mixtos neuronogliales
Tumores pineales
Tumores embrionarios (PNET, meduloblastoma, retinoblastoma)
Tumores de nervios craneales y espinales (neurinoma)
Tumores meníngeos
Células meningoteliales
Células mesenquimales, no meningoteliales
Tumores hematopoyéticos (linfoma)
Tumores de células germinales (germinoma, teratoma, coriocarcinoma)
Quistes y lesiones pseudotumorales (quistes dermoides, epidermoides, quistes coloides)
Tumores de la adenohipófisis
Extensión local de tumores regionales (cordoma, craneofaringioma)
Metástasis

papiledema y parálisis del VI par; dichos síntomas aparecen cuando se produce un fallo de los mecanismos compensadores de presión intracraneal (sangre y LCR). A partir de aquí, aumentos volumétricos mínimos van a producir aumentos importantes de la sintomatología. Los signos focales, como la hemiparesia y la afasia, reflejan la localización topográfica del tumor.

La cefalea (35-70%), es intermitente y producida por la hipertensión intracraneal. Aunque es frecuente, rara vez se da aislado y sólo es síntoma de inicio en el 10% de los casos. Ciertos rasgos clínicos pueden hacer sospechar que sea de causa tumoral (signos de alarma):

- despierta al paciente por la noche

Adultos	%	Niños	%
Glioblastoma multiforme	35-40	Meduloblastoma	20-25
Meningioma	15-20	Astrocitoma cerebeloso	15-20
Astrocitoma (grados 1-3)	15-20	Glioma del tronco encefálico	10-15
Oligodendroglioma	5-10	Astrocitoma supratentorial (grados 1-4)	10-20
Neurinoma	2-5	Ependimoma	4-8
Craneofaringioma	1-2	Craneofaringioma	5-8
Linfoma	1-2	Tumores de células germinales	2-4

Tabla 2. Frecuencia de los tumores intracraneales.

- predominio matutino con mejoría a lo largo del día
- empeoramiento con las maniobras de Valsalva (tos, ejercicio, defecación) o cambios posturales
- asociación a signos neurológicos (papiledema, déficit focal neurológico), náuseas o vómitos.

El **papiledema** se observa cada vez con menor frecuencia (8-50%). Evidencia un proceso que cursa con HIC crónica. Es más frecuente en niños con tumores de crecimiento lento y en los de fosa posterior

Las crisis epilépticas (30-70%), revelan tumores de crecimiento lento, y son más frecuentes cuando el tumor se localiza en la corteza y en los lóbulos frontal, temporal o parietal. Las crisis suelen ser focales pero pueden generalizarse. La hemiparesia o afasia post-ictal (parálisis poscrítica de Todd) pueden ayudar a localizar el tumor. La epileptogénesis, en los pacientes con tumores cerebrales, probablemente sea multifactorial y está influida por la edad, la localización, el tipo de tumor y los cambios que se producen en las membranas de la células tumorales y que afectan al tejido sano peritumoral.

Las alteraciones del estado mental (15-20%). Varían desde leves alteraciones de memoria con dificultad de concentración, pasando por alteraciones conductuales hasta verdaderos estados confusionales. Son frecuentes cuando el tumor se localiza en los lóbulos frontal o temporal y en regiones profundas como el diencéfalo. La fatiga, la depresión y la ansiedad son otros síntomas comunes, habitualmente infradiagnosticados, que se pueden presentar al inicio o a lo largo de la enfermedad;

tienen un origen multifactorial.

La hidrocefalia se relaciona con los tumores de los ventrículos (astrocitomas subependimarios, quiste coloides, ependimomas), y de la fosa posterior, que pueden provocar una obstrucción del flujo normal del LCR; es habitual en el méduloblastoma, los tumores de la glándula pineal, los de los plexos coroideos y el neurocitoma central. El bloqueo puede ser intermitente según la posición de la cabeza (mejora con la cabeza entre las piernas y empeora con el decúbito) y puede llegar a provocar una crisis de HIC con resultado de enclavamiento y muerte.

El déficit focal neurológico puede ser motor, sensitivo, cerebeloso, síndrome frontal, afectación de pares craneales, etc. según la localización del tumor. Su curso es progresivo y varía con la velocidad de crecimiento del tumor (benigno o maligno).

TUMORES INTRACRANEALES PRIMARIOS

Los ejemplos más característicos son:

Meningioma: Es el tumor benigno más frecuente. Predomina en mujeres, entre la cuarta y sexta década de vida. Un 2% son malignos. Se localizan sobre todo en la región parasagital, convexidad, ala del esfenoideas, surco olfatorio, región paraselar, y ángulo pontocerebelosos. La forma de presentación más frecuente es la cefalea, las crisis epilépticas y el déficit neurológico focal progresivo. El patrón radiológico más común es el de lesiones extraaxiales, homogéneas iso o hiperdensas, con límites bien definidos y captación densa y homogénea de contraste. Los meningiomas pequeños y asintomáticos pueden ser seguidos radiológicamente sin necesidad de tratamiento, sobre todo en pacientes

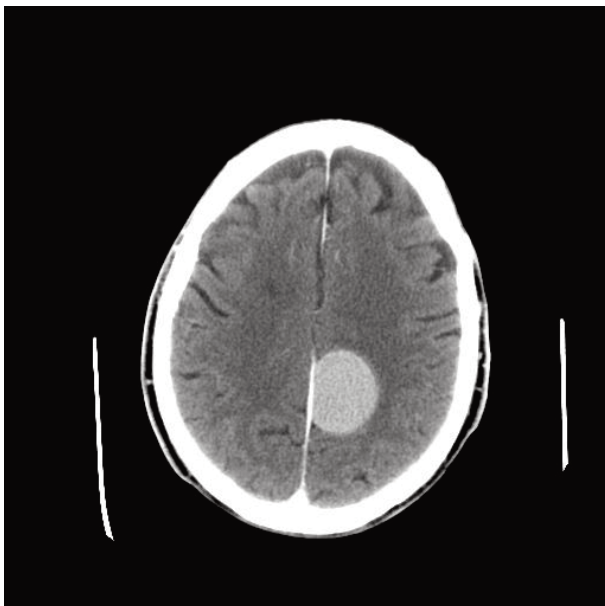


Fig. 1. TC con contraste: meningioma de la hoz del cerebelo.

mayores. Si crecen o son sintomáticos el tratamiento de elección es la cirugía con extirpación del tumor y de su base de implantación (Fig. 1.).

Neurinoma del acústico (Schwannoma vestibular): es un tumor benigno, de crecimiento lento, inicialmente localizado en el interior del conducto auditivo interno con posterior crecimiento hacia la cavidad intracraneal a nivel del ángulo pontocerebeloso. Debe sospecharse en un síndrome vestibular de inicio subagudo, asociado a hipoacusia unilateral progresiva (en ocasiones pasa desapercibida para el paciente), especialmente si presenta un reflejo corneal abolido del mismo lado. El patrón radiológico es una masa isodensa bien delimitada, con captación homogénea de contraste y localizada en ángulo pontocerebeloso.

TUMORES MALIGNOS

Los tumores malignos más frecuentes son los gliomas, derivados de la glía, que es el tejido conectivo del parénquima cerebral. La glía tiene varios tipos de células que pueden dar lugar a un tumor por proliferación neoplásica. Los astrocitomas y los oligodendrogliomas pueden ser de bajo o de alto grado histológico. Los de alto grado (malignos) pueden surgir de novo o a partir de un tumor de bajo grado. Si bien se incluyen dentro de los tumores malignos, los gliomas (especialmente los astrocitomas) son histológica, genética y terapéuticamente heterogéneos.

Astrocitomas: Según su histología se clasifican en cuatro grados, siendo los de peor pronóstico los astrocitomas grado III y IV, equivalentes al glioblastoma multiforme.

Astrocitoma pilocítico: Son los de menor grado de este grupo y en caso de exéresis macroscópica total pueden considerarse curados sin riesgo de recidiva. Suelen darse en niños (55% del total de astrocitomas de bajo grado) y localizarse a nivel de la fosa posterior. Debutan clínicamente con sintomatología derivada de la hidrocefalia acompañada o no de alteraciones de la función cerebelosa.

Astrocitoma fibrocítico: Similar al anterior, la única diferencia es patológica. En este caso, la pared del quiste está formada por células neoplásicas y es necesaria su exéresis para garantizar la no recurrencia.

Astrocitomas difusos de bajo grado (I-II): Se dan en adultos y clínicamente se presentan con cefalea, crisis epilépticas y déficit neurológicos focales gradualmente progresivos. Suelen localizarse a nivel frontal, subfrontal o en la sustancia blanca de los hemisferios.

Astrocitomas malignos (III-IV o anaplásicos y glioblastoma multiforme): Los primeros se observan en los adultos con un pico de inciden-

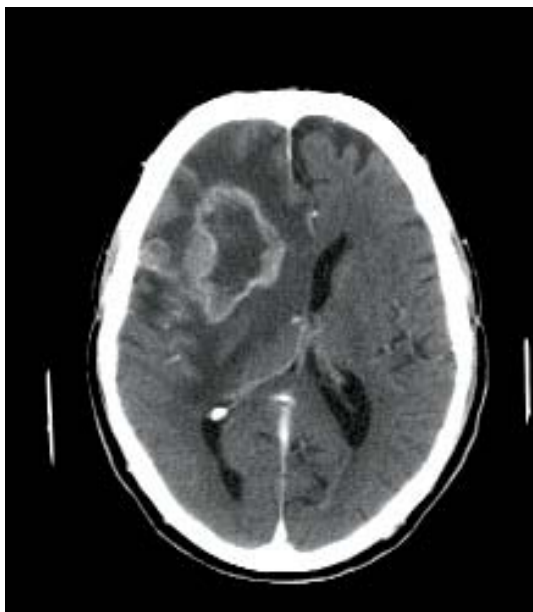


Fig. 2. TC con contraste: Lesión expansiva cerebral intraparenquimatosa en el lóbulo frontal derecho de 56 x 40 mm, con intenso realce anular de espesor irregular y centro hipodenso, y un nódulo satélite cortical en la convexidad frontal lateral de 13 mm. Intenso edema perilesional la sustancia blanca que produce colapso de todos los surcos y cisuras del hemisferio y del ventrículo lateral derechos, con herniación subfalcial de la línea media anterior (11 mm).

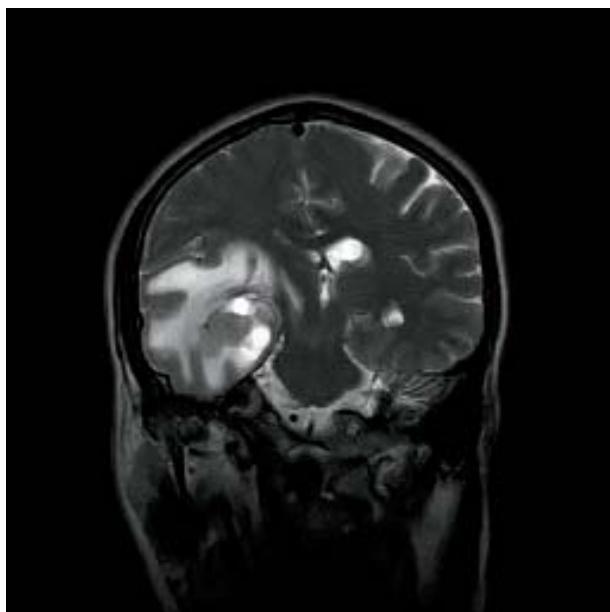


Fig. 3. RMN glioblastoma multiforme en lóbulo temporal derecho.

cia entre los 40-50 años y el glioblastoma multiforme (GBM) entre los 50-60 años. Son discretamente más frecuente en varones. Se presentan clínicamente con cefalea, crisis epilépticas, cambios de personalidad y déficits neurológicos de progresión más rápida en relación a la localización de la lesión. Sin embargo, la clínica puede ser insidiosa y, al ser inespecífica, retrasar el diagnóstico determinando un peor pronóstico (Fig. 2).

Tienden a extenderse a través de los tractos de sustancia blanca y el cuerpo caloso, afectando los dos hemisferios (glioblastoma en alas de mariposa), más raramente pueden infiltrar de forma difusa todo un



Fig. 4. RM metastasis d10.

hemisferio o grandes zonas del cerebelo (gliomatosis cerebelar) (Fig. 3). La intensidad de la captación de contraste se relaciona directamente con un mayor grado histológico y una mayor agresividad, aunque puede haber excepciones. El uso de técnicas no invasivas, como el SPECT y el PET, pueden ayudar a evaluar la gradación del tumor.

METÁSTASIS CEREBRALES

Son los tumores más frecuentes del SNC. Todo lo referido respecto a la clínica y al tratamiento sintomático de los tumores primarios, se puede aplicar en este apartado. En un 20% de los casos la metástasis cerebral es la primera manifestación de la neoplasia (metástasis cerebrales sincrónicas). Por orden de frecuencia los tumores primarios principales son: cáncer de pulmón, mama, melanoma, origen desconocido y neoplasias colorrectales. El tratamiento específico dependerá del origen del tumor primario.

Los aspectos radiológicos característicos son: lesiones múltiples, con frecuencia bilaterales, captación de contraste en anillo y presencia de edema perilesional.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de los tumores cerebrales ha cambiado con la evolución de las modernas técnicas de neuroimagen. No obstante, la presentación clínica es inespecífica y de ahí la importancia de una anamnesis adecuada para poder establecer la sospecha diagnóstica; asimismo, no debe faltar una radiografía de tórax y una analítica sanguínea completa.

La prueba de elección es la Resonancia Magnética. Esta técnica nos proporciona información detallada sobre el tamaño, la composición (encapsulación, áreas de necrosis y hemorragia,...) y la localización del tumor, así como sobre el edema asociado y las características de la captación de contraste. No obstante, la TAC de cráneo es una herramienta más accesible como primera prueba diagnóstica, siempre recordando que pueden pasar desapercibidos tumores que se muestren isodensos, para los que es preciso la administración de contraste. Sería la prueba complementaria de elección en Urgencias.

El EEG no es útil para diagnosticar tumores cerebrales. La punción lumbar está contraindicada por el riesgo de enclavamiento. Solo el estudio anatomopatológico permite confirmar el diagnóstico de tumor cerebral y determinar su tipo histológico. Otras técnicas de imagen que se han usado en neuro-oncología son la tomografía por emisión de positrones (PET) y la tomografía computarizada por emisión de foton simple (SPECT); aunque pueden ser de utilidad para el estudio posterior, quedan fuera del ámbito de Urgencias.

TRATAMIENTO

El tratamiento de los tumores cerebrales se pueden dividir en dos partes: el de la lesión en sí misma y el de los síntomas generados por ésta. Las opciones terapéuticas disponibles para el tratamiento de los tumores son la cirugía, la radioterapia y distintos esquemas de quimioterapia.

TRATAMIENTO SINTOMÁTICO

Es el más importante en el área de Urgencias.

Corticoides

Los corticosteroides se encuentran entre los fármacos más usados en neurooncología. Estos disminuyen el edema y la HIC producida por éste, y estabilizan la BHE por mecanismos parcialmente dilucidados. También son útiles para controlar el dolor, las náuseas o los vómitos y mejorar el apetito.

El corticosteroide de elección por su prolongada vida media (36-54 h) y por su escaso efecto mineralcorticoide es la dexametasona. El efecto clínico de la dexametasona es observable a las 24-72 h. de iniciar el tratamiento. Su administración prolongada se acompaña de efectos secundarios, siendo los más frecuentes la hiperglucemia y la miopatía.

La pauta recomendada es de 4-8 mg/24h por vía oral, en una toma única matutina, la misma se reevalúa al cabo de 48-72 h y si existe

empeoramiento o aparición de nueva clínica, se incrementa la dosis a 12 mg/24 h, con nueva evaluación en 48-72 h. Si persiste el deterioro clínico, se aumentará la dosis hasta 24 mg/24 h. No se ha demostrado que dosis superiores sean más eficaces y sí se asocian a una mayor incidencia de efectos secundarios. Si existe síntomas y signos de HIC grave se debe iniciar la administración de dexametasona en una dosis de 24 mg/24 h y añadir manitol intravenoso (1mg/kg cada 6-8 h) durante 48 h. Si los síntomas se estabilizan o mejoran pasadas las 48-72 h se inicia un descenso paulatino de 4 mg/cada 48-72 h. hasta la retirada del tratamiento. Si reaparece la clínica, se retoma inmediatamente la dosis anterior.

Se aconseja gastroprotección en pacientes con antecedente de ulcus, anticoagulados o que reciban altas dosis de corticosteroides.

Antiepilépticos

Las crisis epilépticas son frecuentes en los pacientes con tumores cerebrales y su control debe ser un objetivo importante en su manejo. Existe una amplia experiencia en el uso del **ácido valproico**, fármaco inhibidor del CYP450, que presenta una buena eficacia en el control de las crisis y una toxicidad hematológica significativamente inferior a la esperada por su mecanismo de acción (dosis de ataque 30 mg./Kg en 5 min. Dosis mantenimiento 1mg./kg./h.). También podemos utilizar **levetiracetam** (500mg. en 5 min. si no cede, 500mg. cada 5 min hasta 3.000. Dosis de mantenimiento 500-1.500mg. cada 12h.). La **fenitoína** también puede ser de utilidad, aunque ha disminuido su uso por los efectos secundarios; la dosis de ataque es de 20 mg./Kg en 30 min. Dosis de mantenimiento 6 mg./kg./24 h.

ENFERMEDADES NEOPLASICAS DE LA MEDULA ESPINAL

Los tumores intramedulares o intrarraquídeos primarios (gliomas, ependimomas, meningiomas, neurinomas, lipomas, etc.) son de crecimiento relativamente lento, y su cuadro clínico tiene tendencia a ser progresivo-crónico. Por el contrario, las metástasis de las diferentes neoplasias viscerales o hematógenas en la columna y médula suelen producir cuadros de rápida evolución

TUMORES PRIMARIOS

De los tumores que afectan a la médula del 10 al 30% se originan en la propia médula, siendo el resto de origen meníngeo, vascular, perineural u óseo. Los principales tumores intrínsecos son el ependimoma y el

astrocitoma en todas sus variedades de malignidad. Los principales tumores extrínsecos son el meningioma, el neurinoma y las metástasis. Estos pueden ser extra o intradurales, pero el cuadro clínico es muy similar.

Clínica

El cuadro clínico depende de la naturaleza intra o extra-medular del tumor y de la altura de la médula en la que asienta. Los tumores intramedulares pueden producir inicialmente un síndrome centromedular, que va evolucionando hacia un sufrimiento medular global. Los tumores extramedulares suelen empezar el cuadro clínico por dolor bien localizado sobre las vértebras adyacente o irradiado de forma radicular. El dolor es especialmente intenso en las metástasis

Diagnóstico

Es esencialmente de imagen. La localización clínica precisa es fundamental para no confundir la región anatómica a estudiar. Los tumores extramedulares benignos (el neurinoma) erosiona el hueso sin osteolisis; por su crecimiento asimétrico solo afectan a un lado de la vértebra. Los tumores malignos y los quistes hidatídicos producen osteolisis. La RM es el examen de elección por su alta sensibilidad para definir mejor su localización y extensión. La punción lumbar puede ser perjudicial, pues agrava la compresión sobre la médula si se extrae una cantidad excesiva de LCR.

Tratamiento

El tratamiento es quirúrgico. Los tumores benignos (meningioma y neurinoma) se pueden extirpar sin secuelas.

METASTASIS

La inmensa mayoría de las lesiones medulares metastásicas son por depósitos en el espacio epidural procedentes a su vez de invasiones de las vértebras. En los pacientes oncológicos son una de las causas más frecuentes de ingreso y una de las complicaciones neurológicas más habituales (Fig. 4).

Etiopatogenia

Cualquier neoplasia puede producir este tipo de complicación, pero son más frecuentes en las que invaden el hueso. Los casos de compresión más aguda se deben al colapso de una vértebra o a la necrosis de la médula por ingurgitación venosa en el espacio epidural.

Clínica

El cuadro clínico suele comenzar por el dolor local, sea cervical, dorsal o lumbar según la localización tumoral. La variedad clínica más frecuente es el dolor interescapular irradiado hacia adelante en cinturón. Las vértebras afectadas son muy dolorosas a la presión. El dolor suele aumentar con el movimiento y las maniobras de valsalva. También suele tener recrudescimiento nocturno que impide dormir al paciente. El dolor se sigue, poco después, por la paraparesia o tetraparesia frecuentemente asimétricas, asociadas a alteraciones sensitivas en las piernas y trastornos de los esfínteres.

Diagnóstico

Las radiografías simples permiten observar la lesión por aplastamiento de un cuerpo vertebral, con imágenes osteoblásticas y osteolisis de láminas y pedículos cuando se trata de metástasis de carcinomas. El examen estándar de diagnóstico es la RM que permite ver la lesión vertebral, la compresión de la médula y la posible extensión del tumor hacia las partes blandas adyacentes, así como detectar otros focos metastásicos silentes. En el estudio posterior, la gammagrafía, la SPECT y la PET pueden detectar uno o varios focos de captación patológica cuando las radiografías simples aún son normales.

Tratamiento

La compresión medular neoplásica es una urgencia. En todos los casos está indicado administrar una dosis de choque de 100 mg de dexametasona seguida de 25mg cada 6h, reduciéndola a la mitad cada 48h hasta 16mg/día, los corticoides reducen el edema y la compresión. Los siguientes pasos terapéuticos dependen de la situación clínica del enfermo y del conocimiento previo de la neoplasia. Está indicada la intervención quirúrgica con fines diagnósticos y terapéuticos. Si se conoce ya el tumor primario se recomienda tratamiento conservador con corticoides, inmovilizar y radioterapia o quimioterapia si procede. La intervención quirúrgica puede requerir del traslado urgente a un centro neuroquirúrgico.

BIBLIOGRAFÍA

Pascual Gómez J. *Tratado de Neurología*. 1a. Ed. Madrid: Luzán5. 2012: 397-442.

Rey Pérez A. *Urgencias Neurológicas: Diagnóstico y tratamiento*. 2da. Edición Barcelona. Scientific Communication Management: 2002.

Tapiador Sanjuan M.J., López López A. *Boletín Oncológico: Etiopatogenia de las neoplasias cerebrales*. Hospital General Obispo Polanco. Teruel: 10-I/1999: 6-8.

Zarranz J.J. *Neurología*. 4ª Ed. Madrid, Elsevier. 2008: 541-544.

Capítulo 29 - PATOLOGÍA RAQUIMEDULAR NO TRAUMÁTICA

Laura Ortiz Dominguez, Olena Myronenko, Ernesto Daneris Garcia López

DOLOR LUMBAR

La función del médico de urgencias ante un paciente con dolor lumbar consiste en realizar una valoración inicial detallada con el fin de excluir etiologías potencialmente graves que requieren tratamiento inmediato. Para ello es importante una adecuada historia clínica y exploración física indagando sobre factores de riesgo de origen grave del dolor:

- Primer episodio en menores de 20 o mayores de 55 años de edad.
- Déficit neurológico difuso (incluye el síndrome de la cola de caballo).
- Dolor no influido por posturas, movimientos o esfuerzos físicos, que no mejora con el descanso.
- Dolor exclusivamente dorsal.
- Deformidad estructural de reciente aparición.
- Tratamiento prolongado con glucocorticoides.
- Antecedentes de traumatismo reciente.
- Mal estado general.
- Disminución de peso sin causa clara.
- Diagnóstico previo de cáncer.
- Fiebre.
- Historia de inmunosupresión.
- Consumo de drogas por vía parenteral.

Si el paciente no presenta alguno de los factores de riesgo anteriormente descritos, no es necesaria la realización de exploraciones complementarias en el plazo de un mes. Se inicia tratamiento sintomático:

a). 1ª línea: Paracetamol, AINEs pautados o AINEs pautados + miorrelajantes.

b). 2ª línea: Antidepresivos tricíclicos a dosis analgésicas.

c). 3ª línea: Opiáceos (Tramadol).

Así mismo, se debe aconsejar al paciente mantener el mayor grado de actividad física que permita el dolor.

Si los síntomas persisten más de 2-6 semanas o aumentan de intensidad a pesar de tratamiento, se debe reevaluar al paciente buscando señales de alarma y realizar las pruebas complementarias oportunas.

En el paciente que presente alguno de los factores de riesgo de etiología grave, se deben llevar a cabo una serie de exploraciones complementarias según la sospecha clínica:

- Hemograma, incluyendo VSG.
- RMN: de elección en caso de sospecha de compresión radicular, discitis o neoplasia.
- Rx: ante la sospecha de fractura vertebral.
- TC.

LUMBOCIÁTICA. HERNIA DISCAL LUMBAR

Dolor lumbar irradiado a extremidad inferior, que sugiere la compresión de una raíz nerviosa. La causa más frecuente es la hernia discal lumbar.

Es más frecuente en edades medias de la vida y suele localizarse a nivel de L4-L5 y L5-S1. El tipo de hernia discal más frecuente es la posterolateral, con afectación unilateral de extremidades inferiores.

El disco herniado puede dar lugar a una radiculopatía por compresión de la raíz nerviosa o mielopatía por compresión de la médula espinal (Fig. 1).

Clínica y exploración física:

- Dolor lumbar paravertebral con contractura muscular en la zona y dolor a la percusión de apófisis espinosas.
- Incremento de la intensidad del dolor con la flexión lumbar y bipedestación. El dolor mejora en decúbito.
- Escoliosis funcional antiálgica.
- Irradiación del dolor a extremidad inferior.
- En caso de radiculopatía: trastornos sensitivos (hipoestésias o



Fig. 1. RMN hernia discal lumbar L4-L5.

parestesias), alteración de reflejos o déficit motor en el territorio correspondiente a la raíz comprimida.

- El aumento del dolor con Valsalva sugiere radiculopatía compresiva.
- Lassegue positivo y Bragard positivo sugiere afectación a nivel de L5-S1.
- Lassegue invertido positivo si afectación de L2-L4.
- Lassegue cruzado positivo, indica que la hernia es central con afectación bilateral de raíces nerviosas.

El diagnóstico se lleva a cabo a través de la clínica y exploración física. Las pruebas complementarias que se realizan en estos pacientes son:

- RMN: a partir de las 4-6 semanas del inicio de los síntomas, en ausencia de factores de riesgo de etiología grave, déficit motor progresivo o síndrome de la cola de caballo.
- Electromiograma: útil para concretar el nivel y grado de lesión radicular.

Dentro del diagnóstico diferencial de este cuadro clínico, hay que

HERNIA DISCAL	L1-L2	L2-L3	L3-L4	L4-L5	L5-S1
RAIZ AFECTA	L2	L3	L4	L5	S1
DOLOR CON O SIN TRASTORNO SENSITIVO	Tercio proximal y cara anterior de muslo	Tercio medio y cara anterior de muslo	Tercio distal de muslo. Rodilla. Región tibial y maleolo medial.	Articulación sacroilíaca. Cadera. Cara posterolateral de muslo y pierna. Dorso y 1º dedo de pie.	Articulación sacroilíaca. Cara posterior de muslo y pierna hasta el talón. Planta, zona lateral y 5º dedo de pie
DEBILIDAD MOTORA	<u>Psoas</u> : flexión de cadera.	<u>Psoas</u> : flexión de cadera. <u>Cuadriceps</u> : Flexión de rodilla.	<u>Cuadriceps</u> : extensión de rodilla.	<u>Tibial anterior</u> : dorsiflexión del pie y dedo gordo. Rotación interna y externa del pie. Incapacidad para mantenerse de talones. Extensor del dedo gordo.	<u>Gastrocnemio y sóleo</u> : flexión plantar del pie y dedo gordo. Incapacidad para mantenerse de puntillas.
REFLEJOS OSTEO-TENDINOSOS AFECTADOS			Rotuliano		Aquileo

tener en cuenta aquellas enfermedades que pueden presentar irradiación del dolor a la zona lumbar, como son las enfermedades renales, uterinas o prostáticas y la patología degenerativa de la cadera.

El tratamiento inicial es conservador con el objetivo del alivio sintomático (véase tratamiento de lumbalgia).

Indicaciones de tratamiento quirúrgico:

- Lesión de raíz nerviosa, con disminución aguda o progresiva de fuerza objetivable por la clínica o electromiograma: indicación de cirugía urgente.
- Síndrome de la cola de caballo es indicación de cirugía urgente. Suele producirse como consecuencia de hernias discales mediales y la clínica que produce es un dolor radicular bilateral, trastornos esfinterianos y trastornos sensitivos en región perineal (hipo/anestesia en silla de montar).
- Lesión medular: indicación de cirugía urgente.
- Fracaso del tratamiento conservador pautado a lo largo de un mínimo de 4 semanas.

CERVICOBRAQUIALGIA. HERNIA DISCAL CERVICAL

La cervicobraquialgia consiste en un dolor localizado en región cervical que se irradia a extremidad superior. La etiología más frecuente es la hernia discal cervical y su localización suele ser a nivel de C5-C6 y C6-C7. El tipo de hernia más frecuente es la posterolateral.

La clínica consiste en dolor cervical y de extremidad superior unilateral, que puede acompañarse de sensación de acorchamiento o debilidad en hombro o extremidad superior por compresión de raíz nerviosa cervical. En ocasiones el dolor se irradia a hombro, región occipital o anterior de tórax. La movilidad cervical puede estar limitada en caso de contractura muscular. La hiperextensión cervical y el giro de la cabeza suelen agravar la clínica radicular.

HERNIA DISCAL	C4-C5	C5-C6	C6-C7	C7-D1
RAIZ AFECTA	C5	C6	C7	C8*
DOLOR CON O SIN TRASTORNO SENSITIVO	Hombro	Región radial de antebrazo. Dedo pulgar y cara radial de 2º dedo.	Cara posterior de extremidad superior. Cara cubital de 2º dedo. 3º dedo. Zona radial de 4º dedo.	Cara cubital de antebrazo. 5º dedo. Zona cubital de 4º dedo.
DEBILIDAD MOTORA	<u>Infraespinoso</u> , <u>Supraespinoso</u> y <u>Deltoides</u> Abducción de extremidad superior	<u>Bíceps braquial</u> Flexión de codo y pronación <u>Extensor radial del carpo</u> .	<u>Tríceps braquial</u> Extensión de codo y flexión de muñeca <u>Musculatura extensora de muñeca y dedos</u>	<u>Músculos intrínsecos de la mano</u> Separación y aproximación de dedos.
REFLEJOS OSTEOTENDINOSOS AFECTADOS	Reflejo bicipital puede ser débil	Bicipital Estilorradial	Tricipital	Reflejo tricipital puede ser débil.

* La compresión de la raíz C8 puede producir un síndrome de Horner: ptosis palpebral, miosis y anhidrosis.

En la exploración física:

- Signo de Spurling positivo, que consiste en la reproducción del dolor en la extremidad superior al realizar presión sobre el vertex craneal con el cuello en extensión y la cabeza rotada hacia el lado sintomático.

- Signo de la abducción de extremidad superior positivo, se trata de la disminución del dolor en la extremidad superior al realizar abducción de ésta y flexión de codo con colocación de la mano sobre la cabeza.

El diagnóstico se lleva a cabo con la realización de una RMN, indicada en caso de que la sintomatología no mejore con el tratamiento conservador, exista un déficit neurológico o signos de mielopatía.

Diagnóstico diferencial: síndrome del túnel carpiano o un problema a nivel del maguito de los rotadores del hombro, ya que la clínica es similar, tanto en las características del dolor como las parestesias en extremidades superiores.

El tratamiento inicial es conservador, con mejoría clínica en el 95% de los casos. El tratamiento recomendado consiste en analgésicos, AINEs, miorrelajantes y opiáceos, si es preciso (véase tratamiento de lumbalgia).

Indicaciones de tratamiento quirúrgico:

- Dolor rebelde a tratamiento conservador adecuado.
- Mielopatía.
- Déficit motor.

ESPONDILOSIS CERVICAL

El término de espondilosis cervical engloba aquellos trastornos de la columna cervical que se producen como consecuencia de los cambios degenerativos asociados a la edad, como son: la estenosis cervical, degeneración discal cervical, osteofitos, hipertrofia, engrosamiento y osificación ligamentosa, rectificación de curvas fisiológicas y subluxaciones.

Es una patología muy frecuente con una prevalencia del 25-50% en pacientes de 50 años de edad, aumentando esta cifra hasta el 75-85% en edades superiores a los 65 años.

La clínica que refiere el paciente puede ir desde una cervicalgia a radiculopatía cervical o mielopatía, suponiendo la espondilosis cervical la principal causa de mielopatía en pacientes mayores de 55 años de edad.

Las pruebas complementarias aconsejadas son la radiografía simple de columna cervical y la RMN.

El tratamiento inicial es conservador con analgésicos y antiinflamatorios así como ejercicios de columna cervical. La cirugía está indicada en caso de cervicalgia o radiculopatía refractarias a tratamiento sintomático, debilidad muscular progresiva o mielopatía aguda.

ESTENOSIS DEL CANAL LUMBAR

Esta entidad clínica consiste en una disminución del diámetro del canal vertebral que produce una compresión neural directa e isquemia

radicular por compresión de las arterias correspondientes. La isquemia crónica puede derivar en un proceso de desmielinización.

Es una patología más frecuente en hombres en edades comprendidas entre los 50-60 años. Su incidencia aumenta con la edad. La localización más frecuente es a nivel de L4-L5, pudiendo afectar varios segmentos simultáneamente.

La etiología de la estenosis puede ser:

1. Congénita: acondroplasia, osteocondrodistrofia, otras mucopolisacaridosis...
2. Adquirida (más frecuente):
 - 2.1. Aguda: generalmente postraumática (luxación-fractura vertebral).
 - 2.2. Crónica:
 - a). Degenerativa: espondilosis, espondilitis, artrosis, espondilolistesis...
 - b). Tumoral: osteoma, neurinoma, lipoma, hemangioma, mieloma o metástasis.
 - c). Metabólica: acúñamientos y fracturas vertebrales secundarios a osteoporosis.
 - d). Estenosis crónica postraumática tardía.
 - e). Enfermedades sistémicas: acromegalia, enfermedad de Paget...
 - f). Procesos inflamatorios (infecciosos o no) que afectan al cuerpo vertebral, disco o conjunto articular: osteomielitis, abscesos, tuberculosis, artritis reumatoide, discitis...

Las manifestaciones clínicas más frecuentes son las siguientes:

- La estenosis del canal lumbar es la causa más común de claudicación neurogénica de extremidades inferiores.
- Lumbalgia o lumbociática bilateral.
- Parestesias dolorosas en ambas extremidades inferiores que no responden a un patrón de dermatomas tan definido como en las hernias discales.
- El dolor se agrava con la hiperextensión y cede con la flexión de la columna (el paciente adopta la típica postura antropoide o "de carrito de supermercado"), esta es otra de las principales diferencias con la hernia discal, además de que en este caso raramente aumenta el dolor con la maniobra de Lassegue.

CLAUDICACIÓN	NEURÓGENA	VASCULAR
LOCALIZACIÓN DOLOR	Dolor + parestesias en cadera, muslo y glúteos	Grupo muscular con irrigación común
CARACTERÍSTICAS DEL DOLOR	Punzante o urente	Dolor intenso, el paciente lo describe como sensación de agarrotamiento.
FACTORES AGRAVANTES O DESENCADENANTES	Ejercicio de intensidad variable. Bipedestación.	Ejercicio de intensidad constante (disminución de la intensidad con la progresión de la enfermedad). Raro en bipedestación.
DISTANCIA RECORRIDA	Variable, en función de la postura adoptada: flexión anterior del tronco permite recorrer una distancia mayor	Constante
CESE DE SINTOMAS EN REPOSO	Lento Flexión de columna	Inmediato Independiente de la posición
TEMPERATURA EXTREMIDAD INFERIOR	Normal	Frialdad
PULSOS	Palpables	Disminuídos o ausentes

- Instauración y evolución de la clínica lenta y progresiva.

La prueba complementaria de elección es la RMN.

En la exploración física resulta llamativa la disparidad existente entre los síntomas que refiere el paciente y los escasos signos neurológicos positivos que se encuentran ya que son raros los casos con déficit reflejo, sensitivo, motor o esfinteriano.

El tratamiento inicial es conservador con analgésicos y antiinflamatorios, así como fisioterapia y rehabilitación con el objetivo de estabilizar la columna y aumentar la resistencia y flexibilidad. El tratamiento quirúrgico se realizara de forma urgente en caso de paresia bilateral o síndrome de la cola de caballo y de forma programada en los casos de claudicación neurógena de más de seis meses de evolución pese a un correcto tratamiento conservador.

ESPONDILOLISTESIS

Consiste en el desplazamiento anterior (anterolistesis) o posterior (retrolistesis) de una vértebra sobre la inmediatamente inferior.

Clasificación:

1. Según el grado de deslizamiento:

- Grado I: deslizamiento <25% (Bajo grado).
- Grado II: deslizamiento 25-50% (Bajo grado).
- Grado III: 50-75% (Alto grado).
- Grado IV: 75-100% (Alto grado).
- Grado V: Espondiloptosis → la vértebra superior supera en toda su longitud a la inmediatamente inferior, tiende a la verticalización. (Alto grado).

2. Según el mecanismo patogénico:

- Tipo I o displásica: defecto congénito en las uniones facetarias de L5-S1.

- Tipo II, istmicas o espondilólisis: la localización más frecuente es a nivel de L5-S1. Su frecuencia aumenta con la edad. Se debe a una fractura o elongación de la de la pars interarticularis. Clínicamente se manifiesta como lumbalgias y síntomas radiculares. El tratamiento es conservador, la indicación quirúrgica se da en caso persistencia de la clínica a pesar de tratamiento o progresión en la deformidad.

- Tipo III o degenerativa: procesos degenerativos discales y de otras estructuras. Se da en mujeres a partir de 50 años de edad y es más frecuente a nivel de L4-L5. Los síntomas que produce son claudicación neurógena, lumbalgia mecánica y radiculopatía. El tratamiento inicial es conservador, recurriendo a la cirugía en caso de síntomas de más de 3 meses de evolución a pesar de tratamiento médico interfiriendo con la vida del paciente, déficit neurológico progresivo o síntomas esfinterianos.

- Tipo IV o traumática: fractura del pedículo, lámina o faceta vertebral.

- Tipo V o patológica: secundaria a enfermedad ósea, generalmente tumor primario o secundario.

ESPONDILODISCITIS

Proceso inflamatorio, generalmente infeccioso, que afecta al espacio intervertebral con extensión a la vértebra adyacente.

Es más frecuente en hombres, en edades medias de la vida y la localización en región lumbar.

Puede iniciarse de forma espontánea, generalmente por diseminación hematógena (principal fuente de infección) desde piel, vía respiratoria, tracto genitourinario y tracto gastrointestinal, o secundaria a cirugía en la zona.

Los factores predisponentes son la diabetes, malnutrición, inmunodepresión, adicción a drogas por vía parenteral, alcoholismo, hemodiálisis, cirrosis hepática y septicemia.

El principal microorganismo causal es *Staphylococcus aureus*, aunque en pacientes adictos a drogas por vía parenteral hay que tener en cuenta la *Pseudomona aeruginosa*, otros microorganismos causales menos comunes son Enterobacterias, Estreptococos, anaerobios y hongos. Dentro de las formas crónicas tenemos la espondilodiscitis tuberculosa (Mal de Pott) y brucelósica (en fases tardías de la infección). Si bien es cierto que en 1/3 de los casos no logramos dar con el microorganismo causal (Fig. 2).

La clínica que presentan estos pacientes consiste en lumbalgia o dorsalgia, que aumenta con los movimientos y mejora con el reposo, muy bien localizada en el nivel vertebral afecto. Otros de los signos y síntomas son contractura muscular paravertebral, radiculopatía y fiebre (síntoma inconstante).

Ante la sospecha de esta patología, debemos solicitar analítica con hemograma y bioquímica en los que destacan principalmente la elevación de VSG y proteína C reactiva. En la radiografía simple se observa disminución de la altura del espacio intervertebral con áreas líticas en los platillos vertebrales (tras 2-4 semanas de evolución). La prueba de imagen de elección es la RMN, aunque el diagnóstico definitivo se realiza con el estudio microbiológico o histopatológico de material discal.

El tratamiento consiste en reposo en cama, en fases iniciales, con



Fig. 2. Mal de Pott. Flecha verde: absceso cervical; Flecha roja: área lítica a nivel vertebral secundaria al proceso infeccioso.

utilización de corsé posteriormente para control del dolor y estabilización de la columna. El tratamiento antibiótico, se inicia de forma empírica con Vancomicina y Rifampicina vía intravenosa hasta conocer la etiología. El tratamiento intravenoso se prolonga durante 4-6 semanas continuándose vía oral durante un período de tiempo similar. Se completa el tratamiento con analgésicos, AINEs y relajantes musculares para control del dolor. En caso de refractariedad a tratamiento conservador, deformidad significativa de la columna por destrucción vertebral o compresión medular con complicaciones neurológicas, se recurre a tratamiento quirúrgico (descompresión anterior, desbridamiento y fusión vertebral).

ABSCESO EPIDURAL

Colección purulenta en espacio epidural. La localización más frecuente es a nivel dorsal (50% de casos) seguida de lumbar (35%) y cervical (15%).

Generalmente se produce por diseminación hematógena desde focos infecciosos cutáneos, urinarios, respiratorios o cardíacos. Menos frecuente es la extensión por contigüidad (absceso de psoas, mediastinitis...), los traumatismos penetrantes o que el absceso se produzca tras intervención quirúrgica, aunque en la mitad de los casos no se consigue dar con el origen. Frecuentemente se asocia a osteomielitis o discitis.

El agente causal más común en las formas agudas es *Staphylococcus aureus* (45-62%) y en las crónicas el *Mycobacterium tuberculosis*. Los factores de riesgo asociados a esta entidad clínica son: diabetes, adicción a drogas por vía parenteral, alcoholismo y la insuficiencia renal crónica.

Lo inespecífico de la clínica produce con frecuencia retrasos en el diagnóstico. Clínicamente se manifiesta como fiebre elevada, dolor y rigidez de espalda, signos de compresión radicular e incluso puede simular una meningitis (confusión, vómitos, fotofobia, cefalea...). La evolución clínica es rápidamente progresiva hacia compresión medular con paraparesia o tetraparesia y disfunción de esfínteres.

La prueba complementaria de elección para su diagnóstico es la RMN en la que se observa una masa epidural que comprime el saco dural. En la analítica encontramos leucocitosis y elevación de VSG (parámetro que nos sirve para el seguimiento de la enfermedad). La radiografía simple suele ser normal en fases precoces.

El tratamiento consiste en inmovilización y antibióticos intravenosos, se inicia de forma empírica con una cefalosporina de 3ª generación, Vancomicina y Rifampicina, hasta conocer el agente causal. El tratamiento antibiótico debe administrarse durante 6-8 semanas, prolon-

gando su duración en caso de osteomielitis vertebral asociada. Si existe déficit neurológico, debe procederse al drenaje quirúrgico del absceso.

El pronóstico de esta entidad clínica es malo con una mortalidad de 7-23% y secuelas neurológicas frecuentes, se ensombrece cuando el paciente presenta déficit neurológico en el momento del diagnóstico.

TUMORES INTRARRAQUÍDEOS

Los tumores intrarraquídeos más frecuentes son los metastáticos. La mayoría de los tumores primarios que encontramos son benignos produciendo clínica por compresión más que por invasión.

Clasificación:

1. Extradurales (55%): Metástasis de carcinoma broncogénico, linfomas, mielomas, cáncer de mama o próstata. Suponen la causa más frecuente de compresión medular. Suelen localizarse en región dorsal. Hay que tener en cuenta esta posibilidad cuando nos encontremos con un paciente con antecedentes de cáncer, dorsalgia y en ocasiones déficit neurológico asociado. El tratamiento consiste en analgesia e intentar preservar la función neurológica, con radioterapia o cirugía en caso de tumor primario radiorresistente, ausencia de evidencia de tumor primario o histología desconocida o si existen dudas sobre la naturaleza tumoral de la lesión.

2. Intradurales extramedulares (40%):

- Meningiomas: Tumor primario intrarraquídeo más frecuente, de localización cervical o dorsal. Clínicamente produce dorsalgia o cervicalgia y déficit neurológico en el territorio de la raíz que afecta. La prueba complementaria de elección para el diagnóstico es la RMN y el tratamiento consiste en la extirpación quirúrgica.

- Schwannomas: Más frecuentes en mujeres, localizados a nivel dorsal. Producen radiculalgia intercostal y compresión medular. El diagnóstico se realiza con RMN y el tratamiento es quirúrgico.

3. Intramedulares (5%):

- Astrocitoma: Tumor intramedular más frecuente fuera del filum terminale y el más común en la edad pediátrica. La localización suele ser cervical. Clínicamente se manifiestan como un síndrome siringomiélico (disociación termoalgésica de la sensibilidad de predominio en extremidades superiores). El tratamiento es quirúrgico.

- Ependimoma: Tumor intramedular más frecuente en el cono medular y filum terminale. Tendencia al sangrado. El tratamiento es quirúrgico.

BIBLIOGRAFÍA

- Cottle L, Riordan T. *Infectious spondylodiscitis*. JInfect. 2008; 56: 401–12.
- Fica C Alberto, Bozán P Francisca, Aristegui V Magdalena, Bustos G. Patricio. Espondilodiscitis: Análisis de una serie de 25 casos. *Rev. méd. Chile* [revista en la Internet]. 2003 Mayo [citado 2012 Jun 18]; 131(5): 473-482.
- Grupo Español de Trabajo del programa europeo COST B13. *Guía de práctica clínica para la lumbalgia inespecífica*. URL: www.REIDE.org, visitada el 15 de diciembre de 2005.
- Pérez Irazusta I., Alcorta Michelena I., Aguirre Legarceji G., Aristegui Racero G., Caso Martínez J., Esquisabel Martínez R., López de Goicoechea Fuentes AJ, Martínez Eguía B., Pérez Rico M., Pinedo Otaola S., Sainz de Rozas Aparicio R. *Guía de Práctica Clínica sobre lumbalgia* Osakidetza. GPC 2007/1. Vitoria-Gasteiz.
- Soehle M, Wallenfang T. Spinal Epidural abscess: clinical manifestations, prognostic factors and outcomes. *Neurosurgery* 2002; 51: 79-87.

Capítulo 30 - LESIONES MEDULARES AGUDAS POSTRAUMATICAS

Olena Myronenko, Carla Graciella Iannuzelli Barroso, Alfredo Morte Pérez

La incidencia de la lesión médulo-espinal traumática oscila entre el 1- 3 por 100.000 hab/año. Habitualmente afecta a varones jóvenes, (en España más frecuente entre 20-30 años, por accidente de tráfico, deportes, accidentes laborales...) y a adultos entre los 60-70 años, sobre todo mujeres, producidas por traumas leves (osteoporosis) o fracturas patológicas (tumores).

La mayor mortalidad se presenta en las primeras semanas, sobre todo en las lesiones cervicales, posiblemente porque éstas son las de mayor incidencia (cervicales 38%, dorsal 34 %, lumbar 16% y dorsolumbar 10%) y porque asocian frecuentemente complicaciones respiratorias.

CLASIFICACIÓN

Las lesiones de la columna vertebral ocurren cuando sobre ésta actúan fuerzas que determinan movimientos de flexión, extensión, inclinación lateral o rotación que van más allá de sus límites normales, a estos movimientos se asocia una fuerza violenta de compresión axial.

Mecanismo de flexión: afecta más frecuentemente a la columna torácica y lumbar. Se producen fractura de la parte anterior de la vertebra, por lo que dan lugar a fracturas estables.

Mecanismo de flexión y rotación, origina luxación pura (más frecuente en zona cervical porque las carillas de las apófisis articulares son casi horizontales) o fractura luxación (más frecuente en zona de charnela toraco-lumbar) por lo tanto lesiones inestables y capaces de causar compromiso medular.

Mecanismo de extensión, más frecuentes en raquis cervical, típico latigazo. Pueden provocar : fracturas del arco posterior o luxación posterior.

Compresión axial: en caídas de pie o de cabeza. Originan fracturas estables. El estallido del cuerpo vertebral puede originar un fragmento posterior desplazado que afecte a la médula.

Podremos pensar en que estamos ante una lesión que ha provo-

cado una columna inestable cuando se cumplan dos de las siguientes condiciones:

- pérdida de la integridad del cuerpo vertebral por fractura múltiple
- pérdida de la integridad de los ligamentos o arco posterior
- pérdida de la alineación de la columna por angulación o traslación.

La región cervical y lumbar, por ser las zonas de mayor movilidad, suelen ser las más afectadas. Las lesiones en la columna dorsal alta son infrecuentes por estar protegida por la caja torácica.

Por otra parte, las lesiones medulares pueden ser clasificadas en primarias y secundarias:

Primarias: son ocasionadas por un traumatismo penetrante o un traumatismo cerrado de gran intensidad. También pueden ser ocasionadas por traumatismos de menor intensidad que ocasionan fragmentos vertebrales desplazados o discos intervertebrales herniados que ocupan el espacio medular.

Secundarias: El déficit neurológico no suele observarse de inmediato tras el accidente sino que progresa en las siguientes horas. La lesión medular primaria origina una serie de alteraciones, con una compleja serie de sucesos, que provocan isquemia progresiva de la sustancia gris y blanca durante el periodo postlesional. La extensión de esta isquemia puede modificarse al controlar factores reversibles y evitables como la hipoxia, hipotensión, hipertermia, hipoglucemia y manejo inadecuado por el personal sanitario. El intervalo óptimo para intervenir se encuentra alrededor de las cuatro horas, y si es posible, en los primeros 60-90 minutos de producida la lesión.

CLINICA

- Dolor de carácter radicular, dolor intenso en el dermatoma sensitivo correspondiente al nivel de la lesión vertebral

- Alteración de la función motora:

Nivel de la lesión	Pérdida de función
C4	Respiración espontánea
C5	Contracción de hombros
C6	Flexión del codo
C7	Extensión del codo
C8-D1	Flexión de los dedos
D1-D12	Músculos abdominales e intercostales
L1-L2	Flexión de la cadera
L3	Aproximación de la cadera
L5	Flexión dorsal del pie
S1-S2	Flexión plantar del pie
S2-S4	Tono del esfínter anal

- Alteración de la función sensitiva:

Nivel de la lesión	Pérdida de función
C2	Occipucio
C3	Cartílago tiroides
C4	Arco supraesternal
C5	Por debajo de la clavícula
C6	Pulgar
C7	Dedo índice
C8	Dedo meñique
T4	Línea del pezón
T10	Ombligo
L1	Pulso femoral
L-L3	Medial del muslo
L4	Rodilla
L5	Lateral de la pantorrilla
S1	Lateral del pie
S2-S4	Región perianal

Es obligatorio realizar una exploración inicial de la sensibilidad muy precisa, porque la progresión ascendente de la hipoestesia es el indicador más sensible de deterioro (ver Fig. 1.)

- Alteración de los reflejos medulares:

Nivel de la lesión	Pérdida de reflejo
C6	Bíceps
C7	Tríceps
L4	Rotuliano
S1	Aquileo

La determinación de lesión completa o incompleta se realiza en base a la escala A.S.I.A.

(American Spinal Intury Association)

ESCALA ASIA:

A= Lesión completa, no hay preservación sensitiva ni motora en los segmentos S4-S5.

B=Incompleta sensitiva, incompleta motora por debajo de lesión incluyendo S4-S5.

C= Completa motora con mayoría de los "músculos clave", por debajo del nivel lesionar a menos de 3.

D= Incompleta con mayoría de los "músculos clave" a 3 o más.

E= Normal sensitiva y motora.

FORMAS DE PRESENTACIÓN DE COMPRESIÓN MEDULAR

- **Síndrome medular central:** lesión centromedular con afectación sensitiva y motora, más afectación en miembros superiores. Se pierde la termoalgesia (cuyas fibras se cruzan 1-2 niveles por encima de la entrada en la médula) y se conserva la sensibilidad posicional. Según aumenta tamaño de la lesión se afecta sensibilidad vibratoria.

- **Síndrome de la arteria espinal posterior:** pérdida bilateral de la función motora y de la sensibilidad dolorosa por debajo del seg-

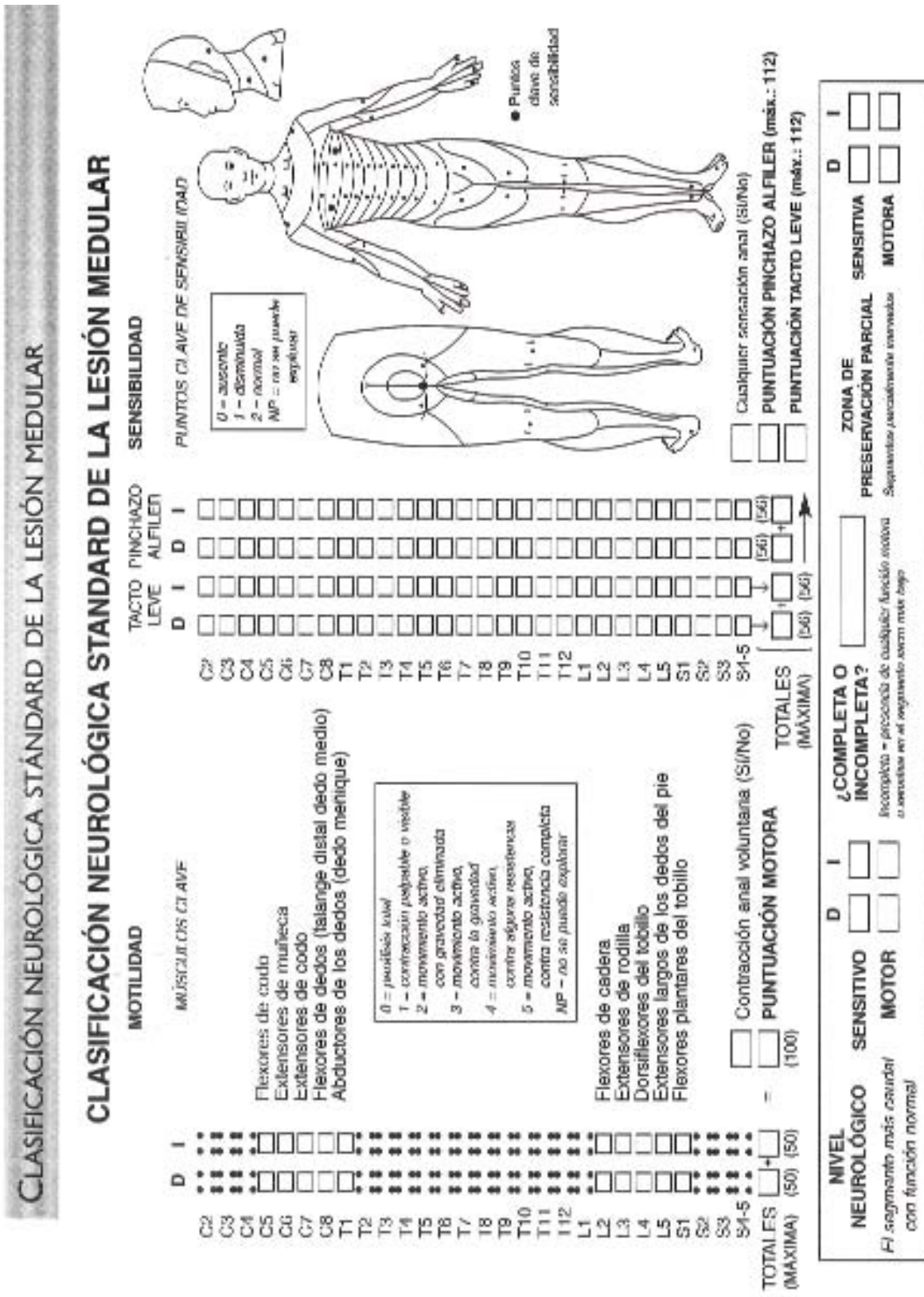


Fig. 1. Clasificación neurológica estándar de la lesión medular.

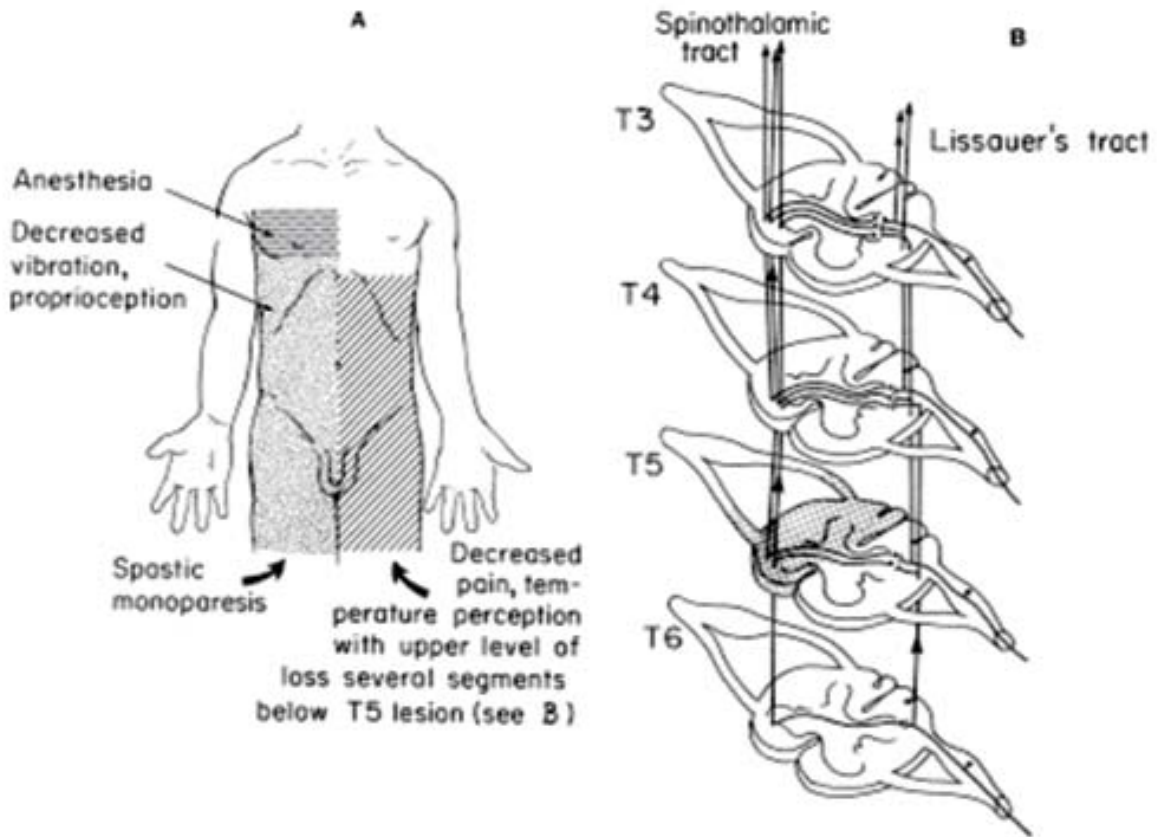


Fig. 2. Distribución del déficit neurológico en la lesión de Brown-Sequard.

mento lesionado. Sensibilidad postural y vibratoria conservada. (Tener en cuenta que vascularización medular es más pobre en región torácica)

- **Síndrome del cordón posterior:** pérdida de sensibilidad postural por debajo de la lesión, sensibilidad dolorosa y función motora conservadas.

- **Síndrome de Brown-Sequard:** por debajo de lesión: pérdida de la función motora y del sentido postural en el lado de la lesión y de la sensibilidad dolorosa en el lado opuesto. A nivel de lesión banda de anestesia total (Fig. 2).

Síndrome de sección medular completa: abolición de todas las sensibilidades y de función motora bilateral por debajo de lesión.

DIAGNÓSTICO

Radiografía simple

Rx lateral de columna cervical con ligera tracción desde los brazos para vencer la contracción de la musculatura cervical para visualizar el foco C6-7 y D1. Rx anteroposterior de columna cervical: fundamental visualizar la apófisis odontoides, colocando al lesionado con la boca

abierta. Rx oblicuas de columna cervical si se sospecha lesiones espinales que no se han visualizado en las Rx previas.

Para la zona dorsal y lumbar en principio será suficiente con la realización de Rx laterales, movilizándolo al paciente en bloque, aunque el estudio completo sería con anteroposterior también.

TAC VERTEBRAL

Permite visualizar mejor que la radiología convencional el canal medular y su relación con las vértebras, así como determinar la presencia o no de hematomas.

Indicaciones principales en traumatismos de la columna:

- Radiografía insuficiente
- Hallazgos sospechosos en las radiografías
- Fractura/desplazamiento
- Sospecha clínica fundada de lesión, a pesar de una radiografía simple normal

RNM

Por su mayor resolución, y definición se ha convertido en la técnica de elección en el estudio de la lesión neurológica secundaria a traumatismo. Se pueden obtener imágenes directas de las estructuras no óseas del complejo vertebral.

Por su complejidad y tiempo de realización no estaría indicada en una primera fase diagnóstica en urgencias.

Indicada en:

- Deterioro neurológico progresivo
- Déficit neurológico en pacientes sin hallazgos patológicos en las exploraciones realizadas
- Discrepancias entre las anomalías detectadas en las pruebas complementarias y el nivel clínico de la lesión.

TRATAMIENTO

Estabilización de la columna cervical, **SIEMPRE**, ante todo paciente con sospecha de lesión medular (es decir, todo politraumatizado mientras no se demuestre lo contrario).

Se debe conseguir una inmovilización de la columna vertebral con imposibilidad para la flexo-extensión y rotación de la misma. Debemos mantener al paciente en una posición segura con la columna alineada e inmovilizado el cuello con un collarín cervical y restricciones laterales. El paciente debe ser colocado sobre un tablero espinal largo.

MANEJO DE LA VÍA AÉREA

El médico de urgencias debe anticiparse a los problemas de la vía aérea que requieren un tratamiento en los pacientes con lesión medular.

Se administra oxígeno y ventilación mecánica en caso de que sea necesario. Se debe colocar una sonda nasogástrica a estos pacientes para descomprimir el estómago, que suele estar afecto de una gastroplejía.

Es fundamental valorar de forma periódica la evolución. En ocasiones se produce un ascenso de la lesión con el paso de las horas junto con dificultad para la expulsión de secreciones que nos obligará a realizar una intubación reglada. Pueden utilizarse los relajantes despolarizantes durante las primeras 24 horas. Las lesiones por encima de C3 pueden originar parálisis respiratoria inmediata y las lesiones más bajas pero que ascienden por el edema pueden originar parálisis del frénico diferida.

TRATAMIENTO PARA EL CONTROL CIRCULATORIO

En estos pacientes se puede originar un cuadro típico conocido como "**Shock medular**", pérdida de toda la función neurológica, incluyendo reflejos y tono rectal, con parálisis flácida y pérdida de todos los tipos de sensibilidad por debajo de un nivel específico asociado con una disfunción autónoma. Suele producirse en lesiones medulares altas, por encima de D 10. Aparece hipotensión, bradicardia y disminución de las resistencias periféricas con piel caliente y bien perfundida. ("shock caliente").

Suele durar menos de 24 horas pero en ocasiones persiste durante varios días.

La hipotensión neurogénica, se produce por pérdida de tono vasomotor y ausencia de taquicardia refleja por interrupción de los ganglios autónomos. Debe ser un diagnóstico por exclusión en el paciente traumatizado, descartando siempre previamente la posibilidad de shock hemorrágico. El tratamiento de esta complicación se realiza con perfusión de drogas vasoactivas (dopamina, noradrenalina, etc) evitando la sobrecarga de volumen.

Es fundamental monitorizar, tensión arterial, presión venosa central junto con diuresis horaria. Estos pacientes no tienen una respuesta normal a los estímulos cardiocirculatorios.

Se debe realizar profilaxis de la trombosis venosa profunda y del tromboembolismo pulmonar.

TRATAMIENTO DE LA TERMORREGULACIÓN

Los lesionados medulares son poiquilotermos. Los trastornos de la regulación de la temperatura se presentan a consecuencia de la denervación simpática. Hay que realizar un cuidadoso control para evitar la hipotermia en las fases precoces.

TRATAMIENTO DE LAS ALTERACIONES GASTROINTESTINALES

Es frecuente el íleo paralítico en estos pacientes que obligará a realizar sondaje nasogástrico de forma preventiva.

TRATAMIENTO DE LAS ALTERACIONES UROLÓGICAS

En estos pacientes se produce retención urinaria por lo que se debe colocar una sonda vesical para evitar una micción por rebosamiento.

TRATAMIENTO DE LAS LESIONES CUTÁNEAS

La piel denervada es muy susceptible a la necrosis por presión y los pacientes con lesión de la médula no suelen quejarse de dolor por la naturaleza de su lesión. Las lesiones por presión pueden desarrollarse en menos de una hora.

Ha sido durante mucho tiempo la principal causa de muerte en estos pacientes. Se debe realizar un correcto cuidado de las zonas de presión, movilizar y realizar cambios posturales y nutrir e hidratar al paciente de forma adecuada y desde el inicio del cuadro.

TRATAMIENTO ESPECÍFICO DE LAS LESIONES MEDULARES

Desde 1997 se ha establecido el protocolo NASCIS III como el único tratamiento efectivo para estos pacientes. Es el más recomendable porque disminuye complicaciones y costes, a igualdad de resultados funcionales.

En los últimos años ha habido una gran controversia en el uso de corticoides a altas dosis para el tratamiento del lesionado medular. En

NASCIS III (Nacional Acute Spinal Cord Injury Study).

Tratamiento iniciado antes de las tres horas:

Bolo inicial: 30 mg/Kg de metilprednisolona disueltos en 100 cc de suero fisiológico a pasar en 15 minutos.

Dejar un descanso de 45 minutos.

Mantenimiento: 5,4 mg/Kg/hora durante las siguientes 23 horas y suspender

Tratamiento iniciado después de las tres horas::

Bolo inicial: 30 mg/Kg de metilprednisolona disueltos en 100 cc de suero fisiológico a pasar en 15 minutos.

Dejar un descanso de 45 minutos.

Mantenimiento: 5,4 mg/Kg/hora durante 47 horas y suspender.

El paciente debe recibir gastroprotección.

No administrar corticoides por encima de 8 horas de inicio del cuadro.

2012, se ha publicado una revisión de la Cochrane database que indica que los corticoides son un tratamiento efectivo si se administran de forma precoz.

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DE LAS LESIONES MEDULARES

Los pacientes con trauma espinal pueden tener Indicación quirúrgica en las siguientes situaciones:

- Compresión de estructuras nerviosas (médula, raíces).
- Inestabilidad espinal que requiera fijación mediante instrumentación, artrodesis o ambas cosas.
- Presencia de hematoma o de fragmentos óseos dentro del canal espinal que compriman la médula. Estos se deben retirar siempre que exista compromiso neurológico, especialmente si este es parcial.

BIBLIOGRAFÍA

Bracken MB. Steroid for acute spinal cord injury. *Cochrane database Sys Rev.* 2012 Jan 18;1: CD001046

Espinosa Ramírez S. Lesión médula espinal traumática. En: *Recomendaciones asistenciales en trauma grave. Grupo de Trabajo de Asistencia Inicial al Paciente Traumático.* SEMES. 2º Edición. Madrid: Edicomplet; 2005: 139-147.

Hockberger R.S., Kirshenbaum KJ. Columna vertebral. En: Rosen. *Medicina de urgencias. Conceptos y práctica clínica.* 5ª Ed. Madrid; Elsevier Science: 2002: 329-369.

Capítulo 31 - NEUROFTALMOLOGÍA

M^a Teresa Perez Roche, M^a Pilar Sanz de Miguel, Marisol Muñoz Albillos

TRASTORNOS DE LA VISIÓN

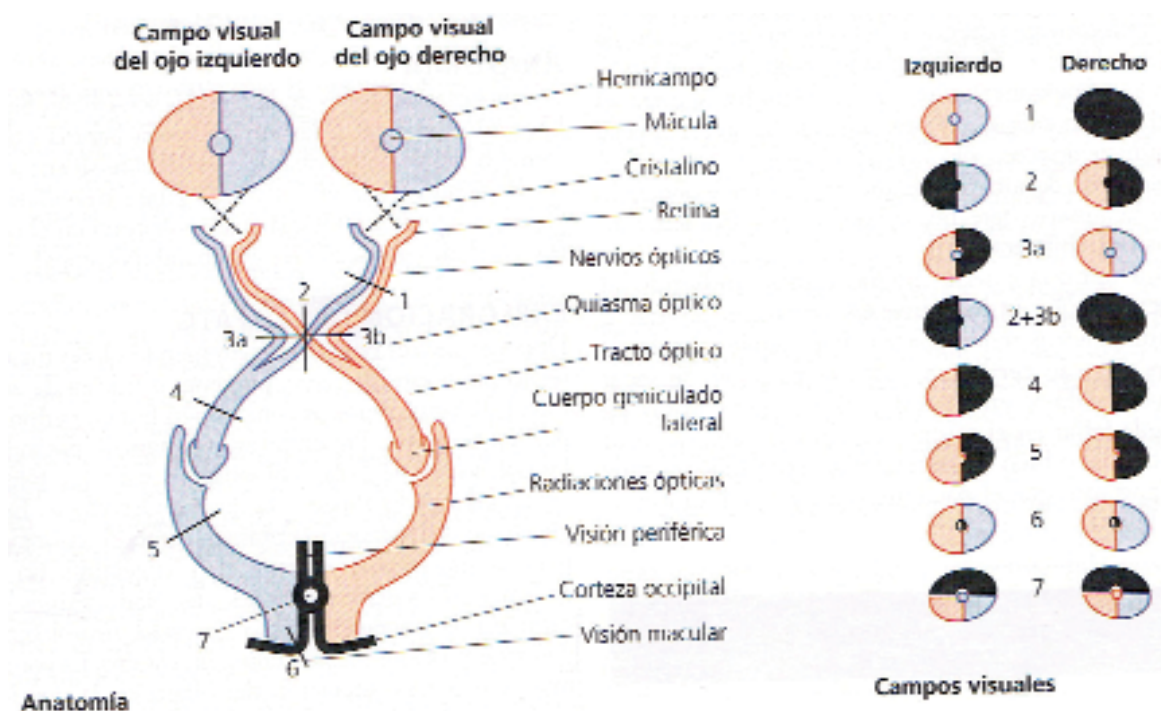
La alteración de la capacidad visual es un motivo de consulta relativamente frecuente en urgencias. El clínico ha de diferenciar si ésta alude una pérdida de agudeza, una disminución del campo visual u otros síntomas visuales más complejos, como la alteración en la visión de colores (discromatopsia) o las alucinaciones visuales.

DEFECTOS EN EL CAMPO VISUAL

Las lesiones neurológicas que cursan con trastornos de la visión suelen originar defectos en el campo visual característicos, que permiten localizar la situación de la lesión.

a) Lesiones retinianas y del nervio óptico: Originan escotomas centrales, centrocecales o reducción concéntrica de la visión, hasta la ceguera monocular.

b) Lesiones en el quiasma: Hemianopsia heterónima o bitemporal.



c) Lesiones retroquiasmáticas: Hemianopsia homónima

d) Lesiones en cortex occipital: Cuadrantanopsia homónima superior (área cortical inferior) o cuadrantanopsia homónima inferior (área cortical superior)

e) Lesiones en cisura calcarina: reducción concéntrica del campo con respeto visión central.

Es habitual que los pacientes no sean conscientes de una pérdida visual del hemicampo homolateral de ambos ojos (refiriendo solamente alteración del ojo que tiene el campo temporal afectado) por lo que es necesario realizar cuidadosamente una campimetría por confrontación aislando cada ojo.

PÉRDIDA DE VISIÓN TRANSITORIA/ AMAUROSIS FUGAX

Pérdida de visión monocular, indolora y transitoria (entre 5 y 15 minutos). El déficit puede ser completo o típicamente altitudinal. La recuperación posterior es completa, mejorando más lentamente que la pérdida.

Exploración

La exploración ocular suele ser normal aunque en algún caso pueden verse émbolos dentro de las arterias retinianas. Se acompaña en ocasiones de otros signos de focalidad neurológica (debilidad o alteración sensitiva del hemicuerpo contralateral, afasia) altamente sugestivos de enfermedad oclusiva de la carótida.

Etiología

La causa más frecuente de amaurosis fugax es la isquemia (AIT), pudiendo a su vez tener diversas etiologías (aterotrombosis, embólica, hipoperfusión)

Diagnóstico diferencial

Migraña con aura: Trastorno de visión (más raramente pérdida completa) que se mantiene durante 10-50 minutos, que habitualmente se sigue de cefalea, aunque ésta puede estar ausente. Asocia síntomas positivos: destellos brillantes, distorsión de imágenes.

Insuficiencia de la arteria vertebrobasilar: visión borrosa bilateral (hemianopsia homónima) y transitoria acompañada de ataxia, vértigo, disartria o alteraciones sensitivas. Son frecuentes los episodios recurrentes.

Papiledema: hay edema de papila y la pérdida de visión (de segundos de duración) se puede relacionar con cambios posturales o maniobras de Valsalva.

Estudio y tratamiento

Se basa en la identificación de la etiología y del riesgo de recurrencia, debiendo incluir de manera urgente la valoración por un neurólogo. De manera inicial los estudios a realizar incluyen: hemograma, bioquímica, coagulación, radiografía de tórax, eco-doppler carotídea, ECG y TAC cerebral sin contraste. El tratamiento con antiagregantes (AAS 100 mg/día) como prevención secundaria está ampliamente recomendado.

PATOLOGÍA DEL NERVIO ÓPTICO

Neuritis óptica

Proceso inflamatorio, desmielinizante o infeccioso que afecta al nervio óptico.

La pérdida de agudeza visual más o menos brusca (en horas o días) es el síntoma más frecuentemente referido. Además se puede asociar a dolor con los movimientos oculares, discromatopsia o disminución de la percepción de la intensidad lumínica.

Exploración

Presencia de defecto pupilar aferente relativo en los casos unilaterales o asimétricos. Otros signos frecuentes son los defectos del campo visual altitudinales, centrales o arqueados. La visualización de la papila normal es lo más habitual en las neuritis de adulto, ya que hasta dos tercios del total son neuritis retrobulbares. Sin embargo también se puede encontrar tumefacción de la papila acompañada o no de hemorragias peripapilares (papilitis)

Diagnóstico diferencial

Papiledema: debido al aumento de presión intracraneal. No se acompaña de disminución de la agudeza visual ni presenta dolor a la movilización ocular. También puede existir papiledema bilateral en presencia de HTA grave, con hemorragias retinianas y exudados algodonosos en el fondo de ojo.

Tumor intracraneal que comprime la vía aferente: defecto pupilar aferente con papila normal o pálida. Son necesarias las pruebas de imagen para descartar esta entidad.

Neuropatía óptica isquémica: los pacientes presentan pérdida súbita de la visión, sin asociarse a dolor con la motilidad. Los afectados por neuropatía óptica isquémica anterior no arterítica (NOIA-NA) suelen ser de menor edad que los pacientes con neuropatía óptica isquémica arterítica (NOIA).

Neuropatía óptica tóxica o metabólica: por etambutol, etanol, isoniazida, cloroquina o metales pesados. La pérdida visual es bilateral, indolora y progresiva.

Etiología y tratamiento

Desmielinizante: El tipo más frecuente de neuritis óptica. Asociada fuertemente a la esclerosis múltiple, de modo que el riesgo de desarrollar esclerosis múltiple antes de 10 años después de un episodio aislado de neuritis óptica unilateral es del 38%. Característicamente suele verse más afectada la visión cromática que la agudeza visual. En el fondo de ojo dos tercios de los pacientes no presentaran alteraciones por ser neuritis retrobulbares. El diagnóstico se realiza al objetivar lesiones desmielinizantes mediante RMN. El pronóstico visual final es bueno generalmente, aunque si se presenta con agudeza visual baja (<5/10) se recomienda tratamiento con megadosis de corticoides (metilprednisolona iv, 1 gr. al día durante 3 días seguida de prednisona oral 1 mg/kg/día durante 11 días y posterior reducción) ya que acelera la recuperación visual.

Parainfecciosa: Más frecuente en niños, se presenta después de un cuadro infeccioso o una vacuna, por respuesta autoinmune frente a antígenos del nervio óptico. Aparece como una pérdida de agudeza visual aguda y grave, bilateral y con edema de papila. Se trata con corticoides sistémicos y el pronóstico visual es excelente.

Infecciosas: Se han demostrado neuritis óptica en relación con casos de sífilis, enfermedad por arañazo de gato, enfermedad de Lyme, meningitis criptocócica o virus varicela zóster.

Otras causas infrecuentes de neuritis son la sarcoidosis o la autoinmune, tratándose ambas con corticoides y/o inmunosupresores.

Neuropatía óptica isquémica

Interrupción del flujo de perfusión en la cabeza del nervio óptico con la consecuente isquemia de fibras nerviosas. Es una de las causas más importantes de déficit visual a partir de los 50 años. Según su etiología se clasifica en arterítica (NOIAA) o no arterítica (NOIA-NA)

Neuropatía óptica isquémica anterior no arterítica

Suele aparecer en pacientes de entre 40 y 60 años y se presenta como una pérdida de agudeza visual monocular, brusca y no dolorosa. Suele ser de grado moderado o leve y manifestarse al despertar.

Exploración

Defecto pupilar aferente relativo. Defecto del campo visual altitudinal. Si existe discromatopsia ésta suele ser proporcional al grado de pérdida visual, no así en las neuritis, en las que la discriminación de los colores está más afectada. En el fondo de ojo se aprecia edema de papila con hemorragias peripapilares en astilla.

Diagnóstico diferencial

Neuropatía óptica isquémica anterior arterítica: Los pacientes son de mayor edad, el déficit visual es más intenso y la VSG está habitualmente elevada. También existen síntomas acompañantes de la arteritis de células gigantes.

Neuritis óptica inflamatoria: cursa con dolor y papilitis más intensa.

Tumor compresivo del nervio óptico: pérdida de visión lentamente progresiva.

Oclusión de la vena central de la retina: puede acompañarse de DPAR, pero el fondo de ojo mostrará hemorragias retinianas difusas y extensas.

Oclusión arteria central de la retina: pérdida de visión súbita y con DPAR. En el fondo de ojo hay palidez generalizada de la retina con mancha rojo cereza en mácula.

Etiología

Son factores predisponentes la arteriosclerosis, la hipertensión diurna (con hipotensión nocturna), las apneas nocturnas y el glaucoma.

Tratamiento

Se basa en el control de los factores de riesgo establecidos, evitando los hipotensores nocturnos. Aunque no existe un tratamiento definitivo en la práctica clínica habitual se instauran corticoides vía oral (1 mg/kg/día de prednisona) para disminuir el edema.

Neuropatía óptica isquémica anterior arterítica

Se manifiesta como una pérdida brusca, indolora y profunda (más importante que en NOIA-NA). Afecta a mujeres mayores de 55 años y existen antecedentes de episodios de amaurosis fugax hasta en el 30% de los pacientes. Suele coexistir con otros síntomas generales propios de la arteritis de células gigantes: polimialgia reumática, claudicación mandibular, pérdida de peso y cefalea.

Exploración

Defecto pupilar aferente relativo. Agudeza visual mala (cuenta dedos o peor). Defecto del campo visual importante, normalmente altitudinal o central. La arteria temporal puede ser palpable e hipersensible. El fondo de ojo muestra característicamente una palidez papilar importante desde el inicio y edema.

Pruebas complementarias

El diagnóstico se basa en la determinación de la VSG que en la mayoría de los pacientes se encuentra elevada por encima de los 60 mm/h, aunque hasta en un 20% puede ser normal. En combinación con la PCR ofrecen una sensibilidad (100%) y especificidad (97%) muy altas. La biopsia de la arteria temporal con hallazgo de vasculitis da el diagnóstico de certeza.

Tratamiento

Sin tratamiento la evolución de la NOIAA es hacia la ceguera bilateral en el curso de pocos días. Los corticoides sistémicos previenen la afectación del ojo contralateral, y excepcionalmente mejoran la agudeza visual del ojo afecto. Ante la sospecha de NOIAA se debe instaurar megadosis de corticoides iv (metilprednisona 1gr/24h iv durante tres días) sin esperar a la confirmación histológica de la arteritis. Constituye la urgencia médica más importante en neurooftalmología.

ALTERACIÓN DE LAS PUPILAS. ANISOCORIA

Anamnesis

Tiempo de evolución, síntomas y signos asociados, uso de colirios (los midriáticos tienen tape rojo, los mióticos tape verde), traumatismos oculares.

Exploración

Se debe explorar siempre la posición de los párpados y la movi-

lidad ocular ante una anisocoria. En primer lugar interesa determinar qué pupila es la anormal. Observaremos la reacción pupilar a la luz y a la oscuridad. Si la anisocoria aumenta con la exposición a la luz la pupila patológica es la de mayor tamaño; si aumenta en la oscuridad la pupila anormal será la pequeña. Resulta útil, sobretodo en el caso de antecedente traumático o quirúrgico, la exploración del borde pupilar con lámpara de hendidura.

Diagnóstico diferencial

Anisocoria fisiológica: En un 20% de la población hay una diferencia en el tamaño pupilar de hasta 1 mm de diámetro sin patología subyacente. Las pupilas serán reactivas a la luz y la diferencia de tamaño será constante en luz y oscuridad.

Pupila dilatada patológica:

-Parálisis del 3er par: se asocia siempre a parálisis en musculatura extraocular (parálisis aducción, infra y supraducción) y/o ptosis.

-Pupila tónica de Adie: dilatación pupilar habitualmente regular con reacción escasa y lenta a la luz. También se contrae pobremente a la convergencia siendo lenta la redilatación (tónica). Frecuente presentación bilateral y en mujeres jóvenes. Característicamente es hipersensible a la pilocarpina al 0,125%. Al instilarse este colirio en ambos ojos la pupila de Adie se contrae mientras que apenas lo hace la contralateral. Este trastorno está causado por una denervación postganglionar del esfínter pupilar y el músculo ciliar. La etiología más frecuente es la idiopática, aunque en los casos bilaterales puede ser necesario el estudio de sífilis temprana, VHS, parvovirus o enfermedad de Lyme neurológica. Puede encontrarse asociada a reflejos osteotendinosos reducidos (síndrome de Holmes Adie) o en menores de un año a disautonomía familiar (síndrome de Riley-Day). La instauración de tratamiento con pilocarpina 0,125% 4 veces al día mejora la acomodación.

-Lesión del borde iridiano: Desgarros o defectos en el iris en ocasiones sólo apreciables con la microscopía de la lámpara de hendidura. De causa traumática o quirúrgica.

Pupila contraída patológica:

-Síndrome de Horner (parálisis oculosimpática): Pupila que no se dilata al disminuir la intensidad de la luz, o lo hace en menor medida que la contralateral. Se acompaña de ptosis leve (2 mm) del párpado superior y elevación del párpado inferior. Puede asociarse a heterocromía de iris (pupila miótica más clara) en los casos de larga evolución o congéni-

tos. Según el nivel de afectación (lesión inferior al ganglio cervical superior) se asocia a anhidrosis ipsilateral. Los pacientes ancianos experimentan una mejoría de la acomodación en la pupila afectada (disminuye la presbicia, viendo mejor de cerca). Las reacciones a la luz y a la proximidad están intactas.

El síndrome de Horner es debido a la interrupción en la vía simpática que consta de tres neuronas.

Neurona	Localización	Etiología
Central. 1er orden	Hipotálamo posterior- tronco encéfalo- asta intermedio lateral médula espinal(C8-D2)	ACV (arteria vertebro basilar) Tumores médula espinal Enfermedades desmielinizantes centrales Neuropatía autónoma diabética
Preganglionar 2º orden	Médula espinal (C8-D2)- ganglio cervical superior	Carcinomas pulmonares (Pancoast) Aneurisma o disección carótida Lesiones cervicales
Posganglionar 3er orden	Asciende junto a carótida interna- seno cavernoso- división oftálmica nervio tri- gémino- n. nasociliar, n. ciliares largos- músculo dilatador pupilar.	Disección carótida interna Tumores nasofaríngeos Masas seno cavernoso Cefalea en racimos

En el estudio del síndrome de Horner son fundamentales el tiempo de evolución y los síntomas acompañantes. Los síndromes de Horner de inicio reciente y con etiología dudosa precisan visualización de la vía simpática completa mediante RMN/TAC de cabeza y cuello y TAC de vértice pulmonar. El dolor agudo cervical asociado a Horner ipsilateral y/o a síntomas isquémicos requiere prueba de imagen urgente de la arteria carótida para descartar disección. La angiografía o la angiorresonancia son superiores en el estudio del trayecto carotídeo.

-Pupila de Argill Robertson (sifilítica): pupilas pequeñas e irregulares (bilaterales) que muestran reacción escasa a la luz con contracción normal a la convergencia (disociación cerca luz) y que se dilatan poco en la oscuridad. La visión está conservada. Ante la sospecha está indicado el estudio diferido de infección sifilítica con anticuerpos treponémicos (FTA Abs, MHA-TP) y reagínicos (RPR y VDRL) Si se confirma el diagnóstico se ha de realizar punción lumbar ya que la afectación pupilar es un hallazgo dentro del estadio de neurosífilis.

-Iritis: Todos los procesos que cursan con inflamación de la cámara anterior producen miosis reactiva. Otros signos como el enrojecimiento ocular y/o el dolor, indicarán una causa estrictamente oftalmológica.

ALTERACIONES DE LA MOVILIDAD OCULAR. **DIPLOPIA**

ANAMNESIS

Se hará especial incidencia en preguntar por factores de riesgo cardiovascular: diabetes, hipertensión. Presencia de arritmias cardíacas. Traumatismos. Asociación a cefaleas, vómitos y otros signos de HIC. Asociación a focalidad neurológica de otro tipo. Cáncer conocido del SNC.

El motivo de consulta principal es la visión doble binocular o diplopia. Es importante valorar si existe posición anormal del globo ocular (p. ej. exoftalmos) ya que por sí misma puede provocar visión doble sin alteración neurológica. La diplopia monocular es de causa oftalmológica que requiere evaluación por especialista.

Parálisis aislada del III par

Cursa con diplopia y ptosis, en ocasiones con cierre completo del párpado superior que elimina la visión doble.

Exploración

Limitación de todos los movimientos oculares excepto el de abducción, hacia la región temporal. Ptosis párpado superior. Las fibras pupilares parasimpáticas se sitúan en la periferia del nervio de modo que se afectan en lesiones compresivas, dando lugar a una midriasis y a alteración de la acomodación. Más frecuentemente se encuentra parálisis de la parte motora con respecto pupilar debido a alteraciones microvasculares que afectan a la parte central del nervio.

Diagnóstico diferencial

Miastenia gravis: ptosis palpebral asimétrica después de la mirada sostenida hacia arriba, con síntomas que varían a lo largo del día. Debilidad del músculo orbicular. No existe afectación pupilar.

Oftalmoplejia internuclear: déficit de aducción unilateral o bilateral con nistagmo horizontal del ojo abducido. No hay ptosis

Seudotumor inflamatorio orbitario: Se acompaña de proptosis y dolor habitualmente.

Etiología

-Sin afectación pupilar: microinfarto (diabetes, hipertensión) arteritis.

-Con afectación pupilar (fibras parasimpáticos): Aneurisma arteria comunicante posterior, traumatismo, tumores. Herniación transtentorial.

PARÁLISIS IV PAR CRANEAL

El paciente refiere diplopia vertical (la doble imagen está una encima de otra) y sensación de que los objetos están inclinados.

Exploración

Incapacidad del ojo afecto para mirar hacia dentro y hacia abajo. Habitualmente se encuentra la cabeza ladeada sobre el hombro contralateral para eliminar la diplopia. En posición primaria de la mirada hay hipertropía (elevación del ojo afectado). El aumento de la hipertropía con la mirada opuesta al ojo afecto es característica de lesión del cuarto par.

Etiología

La causa más frecuente es un traumatismo, en cuyo caso la parálisis puede ser bilateral. También debida a infarto, enfermedad desmielinizante o ser congénita.

PARÁLISIS DEL VI PAR CRANEAL

Diplopia horizontal binocular, que aumenta con la mirada hacia el lado afecto y al fijar en objetos distantes.

Exploración

El ojo patético no mira hacia afuera (en dirección temporal), no abduce.

Etiología

En adultos la causa más frecuente es la vasculopatía (diabetes, hipertensión, hipercolesterolemia), los traumatismos y la idiopática. Más raras son las parálisis debidas a aumento de la presión intracraneal, enfermedades desmielinizantes o inflamación meníngea. En niños es relativamente frecuente ver parálisis del cuarto par después de infección vírica o vacunación, traumatismo o aumento de la presión intracraneal. Destacar el síndrome de Gradenigro, por infección crónica del oído medio (petrositis) y que se acompaña de parálisis del VII par.

Estudio y tratamiento.

Todo paciente con diplopia de reciente comienzo debe ser evaluado

mediante neuroimagen urgente (TAC) además de pruebas generales (hemograma, bioquímica, coagulación, ECG y radiografía de tórax). El estudio completo se hará a nivel ambulatorio si hay factores de riesgo de vascular bien establecidos o mediante ingreso si se sospechan otras causas o en pacientes jóvenes (anexo 1). La diplopia binocular como síntoma se elimina con parches alternantes, que mejoran la sensación de inestabilidad.

OFTALMOPLEJIA INTERNUCLEAR

Se define como la incapacidad para el movimiento ocular secundaria a lesión en el fascículo longitudinal medial (FML). El paciente referirá síntomas visuales inespecíficos como visión borrosa. No suele presentarse como diplopia.

Exploración

Debilidad o parálisis de la aducción, con nistagmo horizontal del ojo que abduce. La oftalmoplejia se localiza en el ojo que aduce lentamente. Si es bilateral presenta también nistagmo ascendente con la mirada hacia arriba.

Diagnóstico diferencial

Miastenia gravis: similar a OIN, sin embargo la fluctuación de los síntomas, empeorando con el cansancio, y la ptosis harán sospechar esta entidad. Tampoco se encuentra nistagmo en la miastenia.

Síndrome de uno y medio: Lesión protuberancial que incluye al FML homolateral y al núcleo del VI par (centro de la mirada horizontal). Un ojo permanece fijo en la línea media en los movimientos horizontales mientras que el otro sólo puede realizar movimientos de abducción con nistagmo horizontal. Requiere estudio de troncoencéfalo con RMN.

Etiología

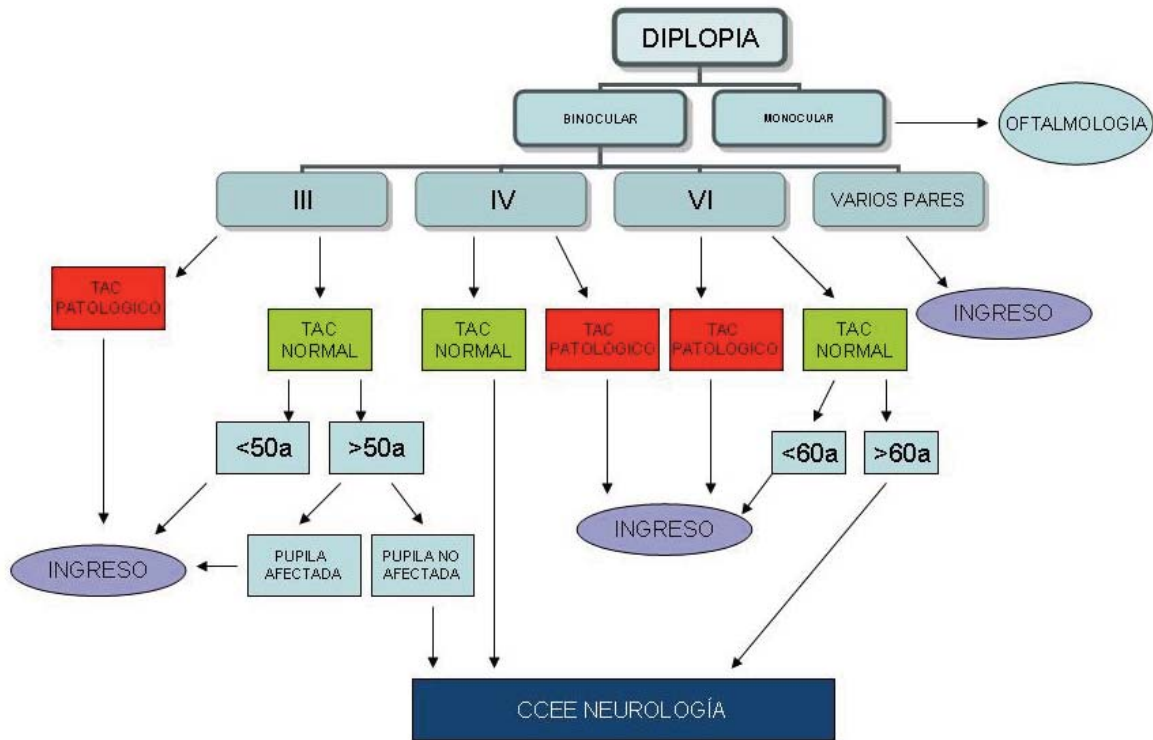
La esclerosis múltiple es causa frecuente de oftalmoplejia internuclear bilateral en pacientes jóvenes. En presencia de edad avanzada y factores de riesgo cardiovascular la principal etiología es la isquémica. Presente en lesiones compresivas del troncoencéfalo.

Causas infrecuentes son las infecciosas: criptococosis del SNC, granuloma tuberculoso.

Tratamiento

El del accidente cerebro vascular en caso de existir, o bien el de la causa subyacente. Requiere estudio mediante ingreso.

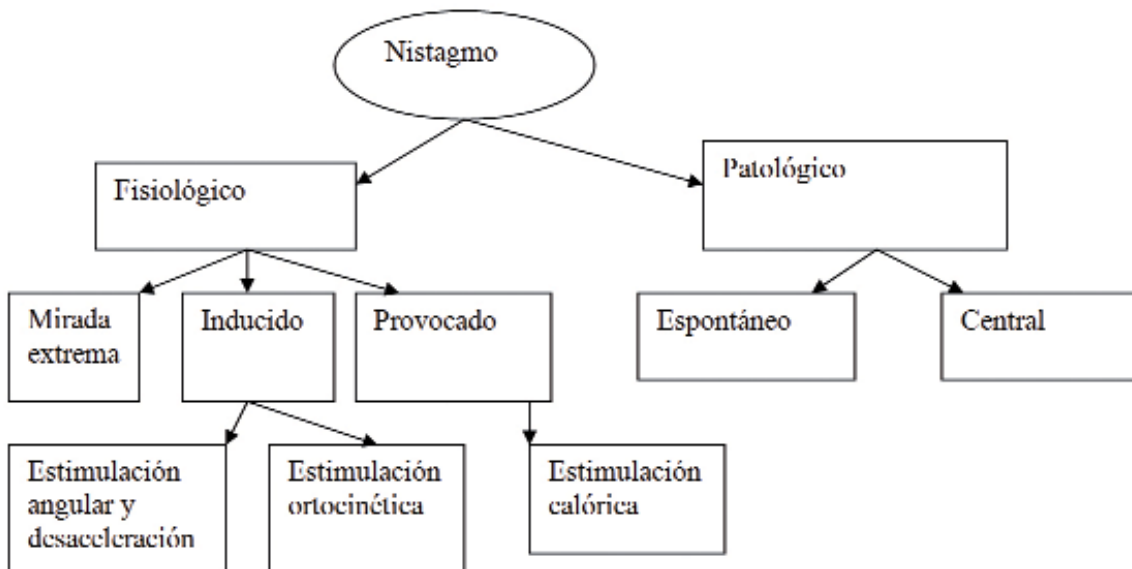
ANEXO 1



NISTAGMO

Movimiento ocular involuntario, oscilante, espontáneo o inducido, repetitivo y rítmico, que se caracteriza por una primera fase, de oscilación lenta (pendular), y una segunda fase, de recuperación brusca y rápida (espasmódica).

En general, en la descripción del nistagmus se debe incluir tanto la posición en la cual se objetiva, como la dirección del movimiento (horizontal, vertical o rotatorio) y la amplitud. Por convenio se ha establecido



que la dirección del nistagmus está definida por la fase rápida.

Puede ser inducido por estímulos vestibulares en sujetos normales, que se utiliza para estudiar las vías vestibulares, y el nistagmus patológico que ocurre de forma espontánea y puede ser congénito o adquirido.

El nistagmus patológico casi siempre se acompaña de osciloscopia (sensación de que los cuerpos se mueven).

Puede ser debido a alteraciones de las vías visuales, del sistema vestibular (periférico) o de las aéreas y conexiones cerebrales que controlan los movimientos oculares (central).

Signos y síntomas	Periférico	Central
Dirección del nistagmus	Unidireccional Fase lenta al lado opuesto de la lesión	Bidireccional o unidireccional
Severidad	Marcado	Leve-moderado
Movimiento de cabeza	Lo afecta	No lo afecta
Solamente vertical o rotatorio	No	Puede estar presente
Fijación ocular	Inhibe	No inhibe
Causas comunes	Laberintitis Trauma-vascular	Vascular Desmielinizante

BIBLIOGRAFÍA

- Balsalobre Aznar J, Porta-Etessam J. En la arteritis de la temporal: controversias terapéuticas. *Neurología* 2010; 25: 453-8.
- Fuentes B, et al. Guía para el tratamiento preventivo del ictus isquémico y AIT. *Neurología*. 2012,27: 560-74.
- García-Feijóo J, Pablo-Júlvez LE. Fernández Tirado FJ, Pueyo Royo V. Patología del nervio óptico. En *Manual de oftalmología*. 1ª ed. Barcelona. Elsevier. 2012: 221-29.
- Kanski JJ, Bowling B. Reacciones pupilares. En *Oftalmología clínica*. 7ª ed. Barcelona: Elsevier; 2012: 812-16.
- Mumenthaler M., Mattle, H. Diseases of the cranial nerves. En: Mumenthaler, M. and Mattle, H. *Fundamentals of Neurology, an illustrated guide*. New York. Georg Thieme Verlag editorial. 2006: 184-187.
- Vedula SS, Brodney-Folse S, Gal RL, Beck R. Corticosteroides para el tratamiento de la neuritis óptica (Revisión Cochrane traducida). En: *La Biblioteca Cochrane Plus*, 2008 Número 4. Oxford: Update Software Ltd. Disponible en: <http://www.update-software.com>.

Capítulo 32 - DIAGNÓSTICO POR IMAGEN EN LA PATOLOGÍA NEUROLÓGICA URGENTE

María Luiza Fatahi Bandpey, Cristina Roig Salgado, María Dolores Yago Escusa, Pedro José Sánchez Santos

Las situaciones clínicas que generan la gran mayoría de peticiones de pruebas de imagen en la patología urgente son: el traumatismo craneoencefálico (TCE), la pérdida de conciencia y el coma, el déficit neurológico focal, la amnesia, los vértigos, la cefalea y las crisis convulsivas.

Actualmente disponemos de una amplia variedad de pruebas de neuroimagen para el estudio de estas entidades: radiografía simple, ecografía, tomografía computarizada (TC), resonancia magnética (RM), angiografía, etc.

TRAUMATISMOS CRANEOENCEFÁLICOS (TCE)

Los traumatismos que inciden sobre la cabeza son un problema trascendental para la salud pública, por su gran frecuencia y su repercusión social, ya que constituyen la primera causa de muerte e incapacidad en sujetos menores de 40 años en las sociedades occidentales. La radiología es una pieza esencial en su diagnóstico, contribuyendo al tratamiento eficaz de estos pacientes.

TÉCNICAS DE IMAGEN

La **TC** es la técnica de elección para el diagnóstico y orientación de un TCE moderado o grave durante su evaluación inicial. Supera, por su accesibilidad, a la RM, técnica demasiado compleja y larga para el estudio del paciente agudo, habitualmente inestable.

Al menos un 30 % de los traumatizados graves tienen una TC inicial normal e incluso otras posteriores negativas. Pueden seguir siendo normales, a pesar de una evolución clínica desfavorable.

La **RM** tiene una mayor sensibilidad que la TC en el diagnóstico del daño parenquimatoso directo y es también el complemento ideal para la determinación del daño cerebral en niños maltratados. Está indicada su realización en la primera semana o posteriormente, con el paciente estabilizado, si existe un cuadro clínico positivo, sin hallazgos radiológicos sig-

nificativos en la TC. La principal causa de esta discordancia es el daño axonal difuso. Los objetivos son principalmente pronósticos, por lo que es el método de elección para el estudio de las posibles secuelas tardías.

La **angiografía-RM** se realiza para el diagnóstico de anomalías vasculares como oclusión arterial, fístulas arteriovenosas o aneurismas disecantes.

La radiografía simple de cráneo tiene poco valor en el tratamiento inicial de un TCE, porque carece de valor predictivo en las lesiones del parénquima encefálico. Puede ayudar en la evaluación de algunas fracturas conminutas, difíciles de explorar en la TC (como en el síndrome del niño maltratado). Otras de sus indicaciones en la fase aguda son: en el diagnóstico de cuerpos extraños, el de fracturas progresivas en el niño, los casos donde existan dudas acerca del origen traumático de la lesión, circunstancias de las que se puedan derivar problemas médico-legales (accidente de tráfico o agresión). En la fase crónica, las osteítis se evalúan mejor con la radiografía convencional que con la TC.

En algunas ocasiones, en la fase aguda estarían indicadas la **ecografía** o **angiografía convencional** como técnicas de confirmación, sobre todo en el estudio de lesiones vasculares como la disección traumática o heridas de vasos del cuello y la cara.

Los objetivos del diagnóstico por imagen en las primeras etapas son la demostración de hematomas, hemorragia subaracnoidea, edema, daño parenquimatoso, fracturas, hidrocefalia, signos de anoxia o áreas de infarto y neumoencéfalo.

DIAGNÓSTICO POR IMAGEN DE LAS PRINCIPALES LESIONES PRODUCIDAS EN LOS TCE

Fracturas - Semiología radiológica

Fracturas lineales: imagen lineal de baja atenuación, con bordes bien definidos, sin esclerosis (Fig. 1).

Fracturas diastásicas: siguen una sutura cuya anchura está patológicamente ensanchada.

Fractura - hundimiento: mejor valorada en TC (da información sobre la alineación incorrecta de los fragmentos óseos, grado de desviación y el estado del parénquima subyacente).

Fracturas conminutas: frecuentes en el caso de los proyectiles (en TC: número y tamaño de los fragmentos óseos).

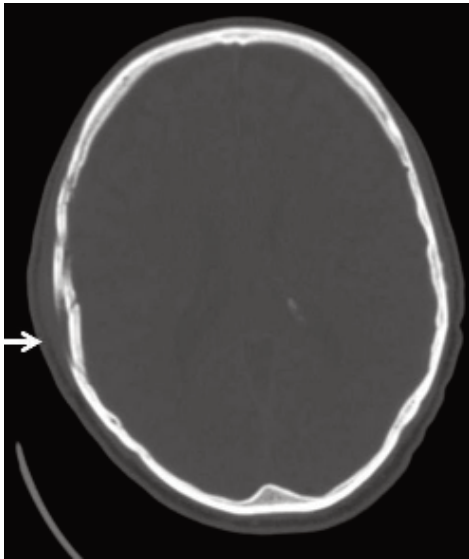


Fig. 1. Fractura parietal con hundimiento de fragmento óseo (flecha).



Fig. 2. Hematoma epidural frontal derecho.

Fracturas abiertas: cualquier fractura que se relaciona con el exterior. Riesgo sobreañadido de contaminación bacteriana de los tejidos profundos.

Complicaciones hemorrágicas de los TCE

Hematoma epidural: Frecuencia: 0,2 – 12% de los TCE. Pico de edad: 2ª – 3ª década de la vida. En el 80% de los casos se asocia a una fractura craneal. Es una lesión de aparición precoz. La sangre se acumula en el espacio epidural (entre la superficie externa de la duramadre y la tabla interna ósea). En la mayoría de los casos, la sangre procede de una arteria meníngea (75% la arteria meníngea media, dando lugar a una localización temporoparietal del hematoma). En TC aparece como una masa de bordes bien definidos, en forma de lente biconvexa, extradural, de alta densidad en la fase aguda (Fig. 2).

Hematoma subdural: aparece en un 10-30% de los TCE graves. Mortalidad: 50-84%. La sangre procedente de la rotura de las venas puente (50%) o de contusiones corticales con rotura de pequeñas arterias se acumula en el espacio subdural (entre la cara interna de la duramadre y la hoja externa de la aracnoides). Son localizaciones típicas la convexidad y la región frontoparietal. En la fase aguda (primera semana) aparecen en TC como masas extraparenquimatosas extensas hiperdensas, con forma cóncavo-convexa, en "creciente lunar" (Fig. 3). Es importante valorar el desplazamiento de la línea media, relacionable con el grosor del hematoma.

Hemorragia subaracnoidea: hallazgo con escasa significación clínica inmediata, aparece con gran frecuencia en los pacientes con TCE.

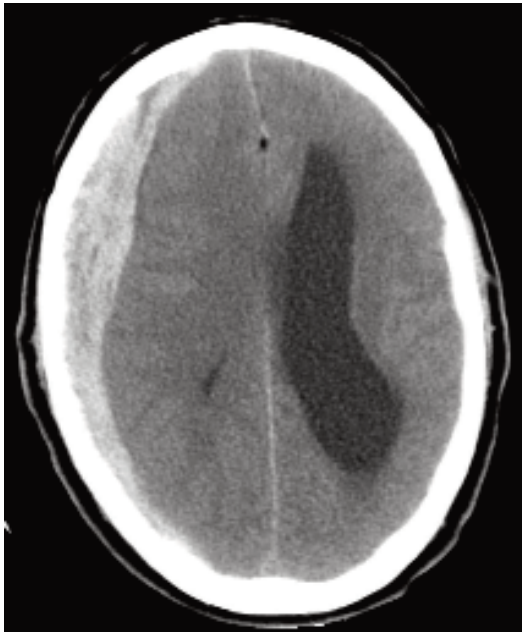


Fig. 3. Extenso hematoma subdural derecho con efecto masa (asocia desplazamiento de la línea media).



Fig. 4. Hemorragia subaracnoidea extensa, con sangre en las cisternas de la base y ángulos pontocerebelosos y vertido intraventricular en el cuarto ventrículo.

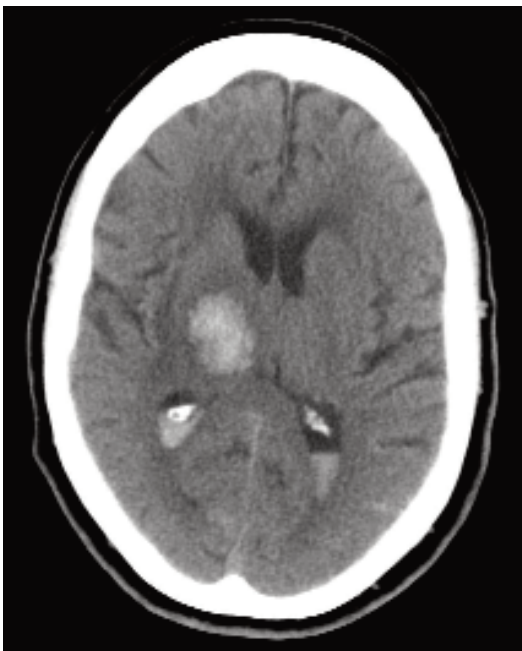


Fig. 5. Hemorragia intraparenquimatosa asociada a vertido intraventricular en ambas astas occipitales de los ventrículos laterales.

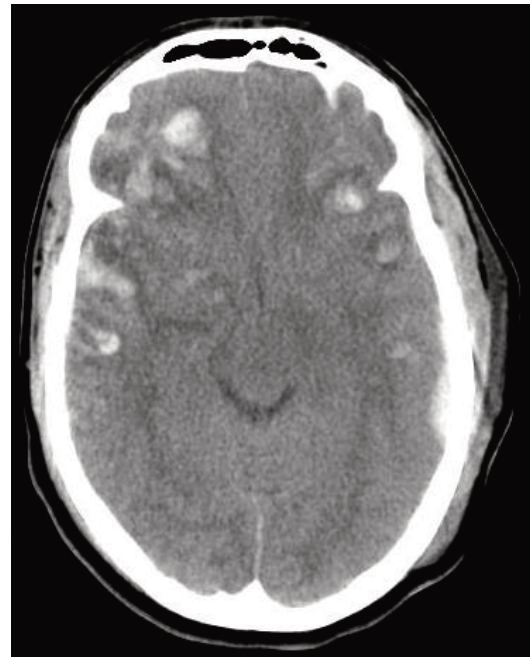


Fig. 6. Múltiples focos contusivos hemorrágicos bilaterales.

En la TC se observa hiperdensidad de las cisternas basales o surcos de la convexidad (Fig. 4).

Hemorragia intraventricular: aparece en el 10% de los TCE; pueden ser causa de una obstrucción aguda del sistema ventricular. En la TC se aprecia ocupación de los ventrículos por material hiperdenso (sangre) (Fig. 5).

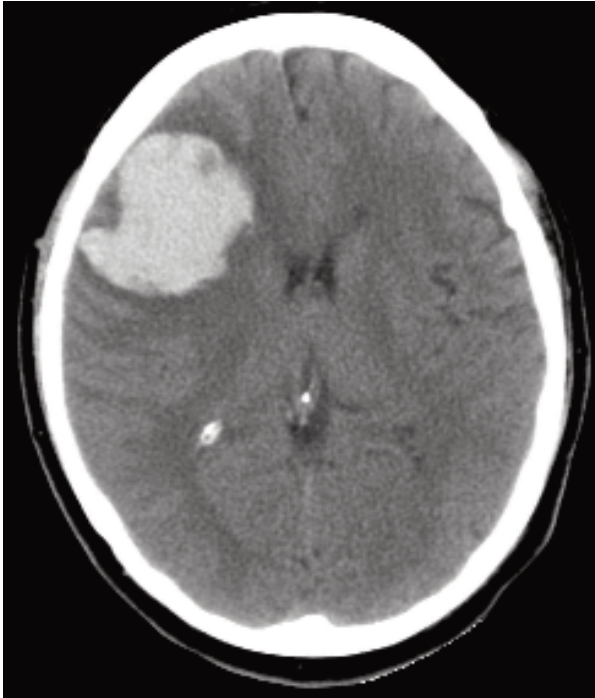


Fig. 7. Hematoma intraparenquimatoso temporo-parietal derecho, con leve desplazamiento de la línea media.

Contusión parenquimatosa: TC – lesiones de localización cortical – con la excepción de las variantes de ganglios basales – inicialmente mal delimitadas, con patrón de atenuación mixto: puntos o trazos de alta densidad correspondientes a pequeñas hemorragias, sobre un fondo hipodenso correspondiente a edema intra y extracelular (Fig. 6).

Hematoma intraparenquimatoso: la complicación más grave de la contusión, se produce por la rotura de un vaso en el interior del encéfalo. Lesión de desarrollo precoz. En TC corresponde a una masa redondeada de bordes bien definidos, de alta atenuación, rodeada por un anillo de baja atenuación (tejido contundido edematoso) (Fig. 7).

Daño parenquimatoso

Consiste en lesiones directas sobre el parénquima cerebral. La forma más frecuente es el daño axonal difuso (relacionado con la aplicación de fuerzas de aceleración - especialmente de rotación - sobre la cabeza libre, sin apoyo). Es un cuadro frecuente (44% de los TCE), que produce coma y tiene una mortalidad del 33 al 50%. El diagnóstico por imagen de este cuadro es difícil.

La TC es negativa en la mayoría de los casos. En pocas ocasiones pueden observarse datos indirectos (atenuación del contraste entre la sustancia blanca y gris, engrosamiento de la corteza, colapso del sistema ventricular y de los espacios subaracnoideos).

En la RM se pueden apreciar cambios sutiles (edema vasógeno

y citotóxico con múltiples focos hemorrágicos); hay que tener en cuenta que las lesiones observadas son menores que las reales. Las lesiones más llamativas se localizan en la unión corticomedular y en el cuerpo calloso.

ICTUS

La Organización Mundial de la Salud define ictus como aquel síndrome clínico que cursa con un déficit neurológico de comienzo súbito, focal o global, de causa isquémica o hemorrágica.

El 80% son de origen isquémico, por disminución del flujo sanguíneo cerebral hasta un nivel en el que la función cerebral se ve afectada temporal o definitivamente, incluye tanto las zonas de infarto como de penumbra.

El infarto es una zona de necrosis coagulativa secundaria a una isquemia severa (por debajo de 10 ml/100 g/min) mantenida durante cierto tiempo; es una lesión irreversible.

La penumbra es la zona próxima al infarto cuyo flujo cerebral se encuentra disminuido (entre 10 y 30 ml/100g/min) pero que teóricamente puede revertir a tejido cerebral normal, si se reestablece la vascularización cerebral.

La etiología principal del infarto isquémico es la aterosclerosis.

ICTUS ISQUÉMICO AGUDO

Actualmente el ictus debe considerarse una emergencia médica, ya que el pronóstico depende de la rapidez con que se adopten medidas adecuadas para reducir el daño cerebral.

Un tratamiento urgente y organizado, junto con la aplicación de terapia trombolítica en los casos adecuados, disminuye la morbimortalidad de forma significativa. Sin embargo, el tratamiento trombolítico, si se administra en pacientes con más de 4,5 horas de evolución o con lesiones isquémicas extensas, incrementa de forma significativa las complicaciones atribuibles al llamado traumatismo de reperfusión (edema masivo, hemorragia cerebral), es por lo tanto necesario realizar una correcta selección de los pacientes en los que existe una mejor relación beneficio/riesgo para este tipo de terapia.

Los objetivos de los estudios de imagen en el ictus agudo son establecer un diagnóstico lo más precoz posible y obtener información sobre la extensión del tejido isquémico y la vascularización y perfusión cerebral a fin de seleccionar una terapia apropiada.



Fig. 8. Infarto agudo. Signo de la arteria cerebral hiperdensa en hemisferio cerebral derecho (flecha).

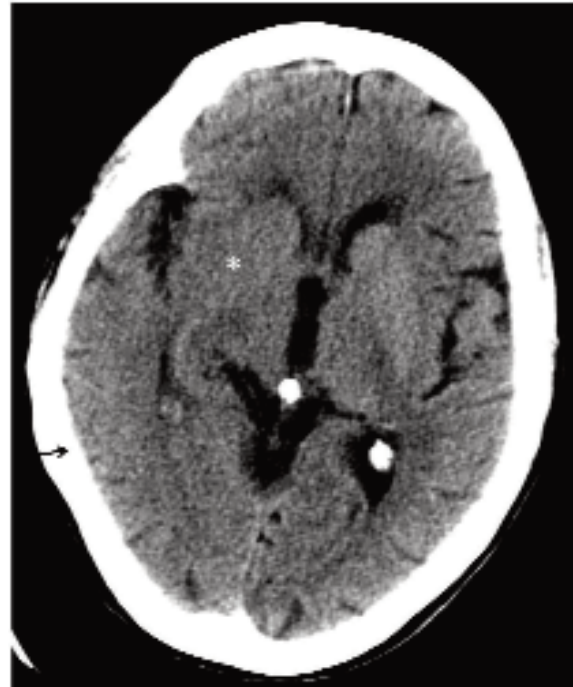


Fig. 9. Infarto agudo. Signos precoces, con mala definición de los núcleos de la base derechos (asterisco), borramiento de los surcos cerebrales (flecha) y mala diferenciación sustancia blanca-sustancia gris en región temporal derecha.

TC simple

Por su amplia disponibilidad, rapidez de ejecución y probada eficacia sigue siendo de primera elección.

Permite descartar la presencia de hemorragia y de otras lesiones que pueden simular clínicamente un ictus como las neoplasias o malformaciones vasculares; y aunque más del 60 % de los estudios obtenidos en las primeras horas de evolución del cuadro son normales, en ocasiones podemos detectar signos precoces de infarto cerebral que son:

- Hiperatenuación en los vasos: "signo de la arteria densa" (Fig. 8).
- Hipodensidad del núcleo lenticular
- Pérdida del ribete insular
- Borramiento de los surcos de la convexidad (Fig. 9)
- Hipodensidad del parénquima cerebral con escasa diferenciación de la sustancia blanca y la sustancia gris.

Para cuantificar la extensión del infarto podemos utilizar varios métodos, siendo el más empleado el ASPECTS (The Alberta Stroke Program Early CT Score), en el se valoran 10 áreas del cerebro, con una puntuación inicial de 10 puntos. Por cada una de las zonas afectadas se resta

un punto, y si la puntuación final es igual o menor de 7, indica que hay una lesión isquémica que afecta a más del 33 % del territorio de la arteria cerebral media, lo cual contraindica el tratamiento fibrinolítico.

TC perfusión

Nos permite identificar el área central del infarto, tejido irreparable, y el área de hipoperfusión o penumbra que corresponde al tejido cerebral de riesgo y potencialmente salvable.

Angio TC

Permite la valoración de la circulación intracraneal (polígono de Willis) y extracraneal (troncos supraaórticos), detectar trombos intraarteriales o estenosis vasculares.

RM multimodal

La RM multimodal, que combina en una misma exploración secuencias ponderadas en T2*, Difusión RM, Perfusión RM y angiografía RM ofrece elevada sensibilidad y especificidad en la detección y caracterización de los ictus isquémicos agudos.

En imágenes potenciadas en T2 hay un aumento gradual de la hiperintensidad de la zona isquémica; éste aumento se aprecia mejor en la sustancia gris, ya que a menudo no hay cambios apreciables en la sustancia blanca en las primeras 24 horas.

Las secuencias ponderadas en T2* tienen alta sensibilidad para descartar hemorragia intracraneal.

La Difusión nos permite el diagnóstico de lesiones isquémicas en fases muy precoces, ya que en el edema citotóxico hay restricción del movimiento de las moléculas de agua; aparece como zonas brillantes e indica infarto establecido.

La valoración de la penumbra isquémica se realiza a partir de la discordancia existente entre el volumen de la lesión en difusión y el de la lesión identificada en los mapas de tiempo de perfusión.

Para establecer el tiempo de evolución del infarto debemos comparar la Difusión con el mapa ADC (coeficiente de difusión aparente).

ICTUS ISQUÉMICO SUBAGUDO

- TC simple: Tras las 24-48 primeras horas, la mayoría de los infartos de grandes vasos son visibles como áreas cuneiformes de menor atenuación que afecta a la sustancia blanca y la sustancia gris (Fig. 10).



Fig. 10. Infarto subagudo. Lesión hipodensa en región parietooccipital derecha (asterisco) que afecta a la sustancia blanca y a la sustancia gris produciendo efecto de masa sobre el ventrículo ipsilateral.).

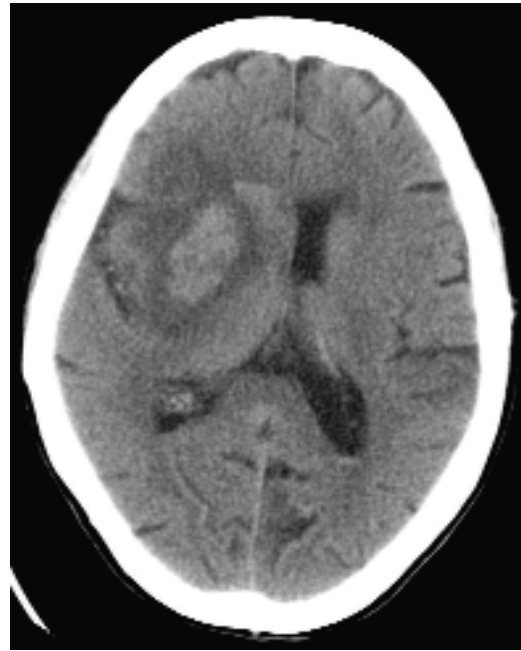


Fig. 11. Transformación hemorrágica de infarto en el hemisferio cerebral derecho.

El efecto de masa aumenta al principio y luego empieza a disminuir a los 7-10 días.

La transformación hemorrágica de un infarto inicialmente isquémico se presenta en el 15-20% de las oclusiones de la arteria cerebral media (Fig. 11).

- TC con contraste intravenoso: debido a la alteración de la barrera hematoencefálica, a menudo puede verse realce; el patrón suele ser parcheado o giriforme, aparece a los 3-4 días y persiste hasta las 8-10 semanas.

- RM: la presencia de edema vasogénico produce tumefacción cerebral que se aprecia especialmente bien en las regiones corticales por el engrosamiento de las circunvoluciones o borramiento de surcos, visible tanto en secuencias T1 como en T2.

ICTUS ISQUÉMICO CRÓNICO

Se muestra como áreas focales bien delimitadas de baja atenuación o encefalomalácicas en el territorio vascular afectado, con surcos adyacentes prominentes y ventrículo homolateral ensanchado, todo ello reflejando pérdida del volumen tisular cerebral (Fig. 12). Pasadas unas semanas del evento agudo, desaparece el realce tras la administración del contraste.



Fig. 12. Infarto crónico. Lesión hipodensa bien definida en lóbulo occipital derecho (asterisco).

TUMORES CEREBRALES

Aunque la patología neoplásica no es una patología propia de urgencias, ha sido incluida en este capítulo de neuroimagen urgente, ya que numerosas entidades pueden debutar simulando un accidente cerebral vascular (ACV) agudo, con crisis comiciales o con un déficit focal neurológico.

Cerca del 50-60% de los tumores cerebrales surgen en el encéfalo, y el 40-50% representa lesiones metastásicas.

TUMORES PRIMARIOS

Más del 90% de todos los tumores primarios del sistema nervioso central (SNC) aparecen en el encéfalo, y el 10% deriva de la médula espinal. Los tumores primarios más frecuentes del SNC derivan de las células gliales (gliomas); también pueden derivar de las células primitivas (incluyendo aquí a los tumores neuroectodérmicos primitivos- TNEP y los tumores rabdoideas atípicos).

La TC y RM son los métodos de imagen prequirúrgicos más importantes y ayudan a determinar la localización, extensión y el diagnóstico más probable.

Tumores intraaxiales

Los tumores de estirpe glial representan el 50% de todos los tumores cerebrales, siendo en conjunto más frecuentes que las metástasis cerebrales. En los niños, la mayoría surge en la fosa posterior (cerebelo y tronco encefálico), mientras que en los adultos, la mayoría afecta a los

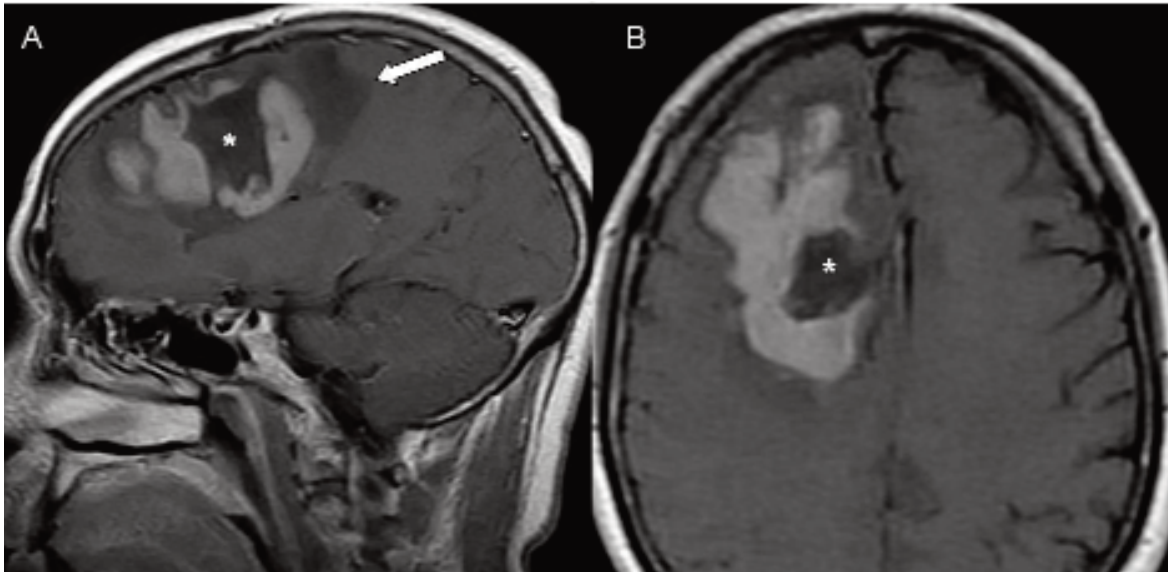


Fig. 13. Glioblastoma multiforme. RM SE sagital (A) y axial (B) T1 con Gadolinio. Masa frontoparietal derecha con gran cavidad necrótica (asterisco), realce periférico grueso intenso y abundante edema (flecha).

hemisferios cerebrales. Los más frecuentes son los astrocitomas (difusos y circunscritos).

Los *astrocitomas difusos* son más frecuentes en los adultos. Son tumores infiltrantes, con bordes mal definidos, cuyo tratamiento consiste en radiación o quimioterapia. Según la clasificación de la OMS, se pueden dividir en: grado 1 (bien diferenciados), grado 2 (de escasa malignidad), grado 3 (astrocitoma anaplásico), grado 4 (glioblastoma multiforme), gliosarcoma y gliomatosis cerebral.

El pronóstico es desfavorable, con una supervivencia de 2 a 3 años. El grado 4 (GBM) supone más del 50% en adultos, resultando el tumor cerebral primario más frecuente. Se da con más frecuencia en varones mayores de 50 años y se localiza sobre todo en los lóbulos frontal, temporal, parietal y cuerpo calloso. Se presenta como una masa hemisférica mal delimitada e infiltrativa difusa (Fig. 13). En el 95% de los casos presenta un anillo grueso de realce irregular de tejido neoplásico, que rodea a una zona central necrótica (principal signo diagnóstico). El pronóstico es muy desfavorable, falleciendo en 6-12 meses tras el diagnóstico, independientemente del tratamiento.

Los *astrocitomas circunscritos o localizados* afectan más frecuentemente a los niños y se localizan predominantemente en el cerebelo. Tienen bordes bien definidos, y suele conseguirse una resección quirúrgica completa, por lo que el pronóstico es favorable.

Tumores extraaxiales

Los *meningiomas* son los tumores cerebrales primarios no gliales

más frecuentes. Constituyen la neoplasia extraaxial más frecuente en los adultos y son más frecuentes en mujeres mayores de 30 años.

Entre sus características radiológicas se menciona una amplia base de contacto con la superficie dural, que desplaza la corteza cerebral, produciendo el llamado signo de la hendidura – líquido cefalorraquídeo (LCR) vascular (visualización/existencia de LCR y vasos entre el tumor y la corteza cerebral). La presencia de un engrosamiento localizado del margen dural (la denominada "cola dural") es un signo muy sugerente de lesión extraaxial. En la TC, casi todos los meningiomas aparecen hiperdensos en el estudio simple y se realzan intensamente tras la administración del contraste intravenoso. En la RM suelen ser isointensos con respecto a la sustancia gris en todas las secuencias, y captan contraste. Pueden contener calcio e incluso tener un componente quístico o lipomatoso. El edema perilesional es variable y puede aparecer hasta en el 30% de los casos (Fig. 14).

METÁSTASIS

Representan el 40-50% de todos los tumores cerebrales, y en los estudios de imagen, el 80% son de localización supratentorial. En la mayoría de los casos (60-80%), son múltiples. Suelen llegar al encéfalo por diseminación hematológica, y los tumores primarios que más frecuentemente las producen son los de mama, pulmón, próstata, el linfoma, el melanoma, el carcinoma de células renales, el sarcoma y el mieloma múltiple.

La mayoría de las metástasis se aloja en la unión entre la sus-

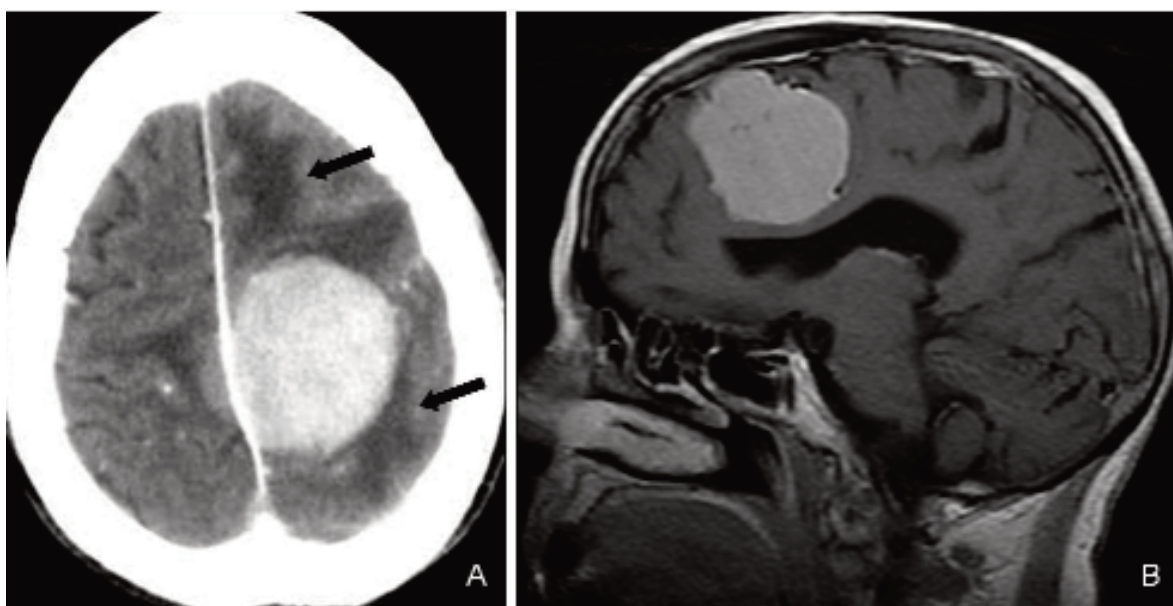


Fig. 14. Meningioma. A: TC con contraste. Lesión parafalciana izquierda con abundante edema perilesional (flechas) e intenso realce. B: Corte sagital de RM SE T1 con Gadolinio. Intenso realce de la lesión que contacta con la hoz del cerebro y produce compresión ventricular.

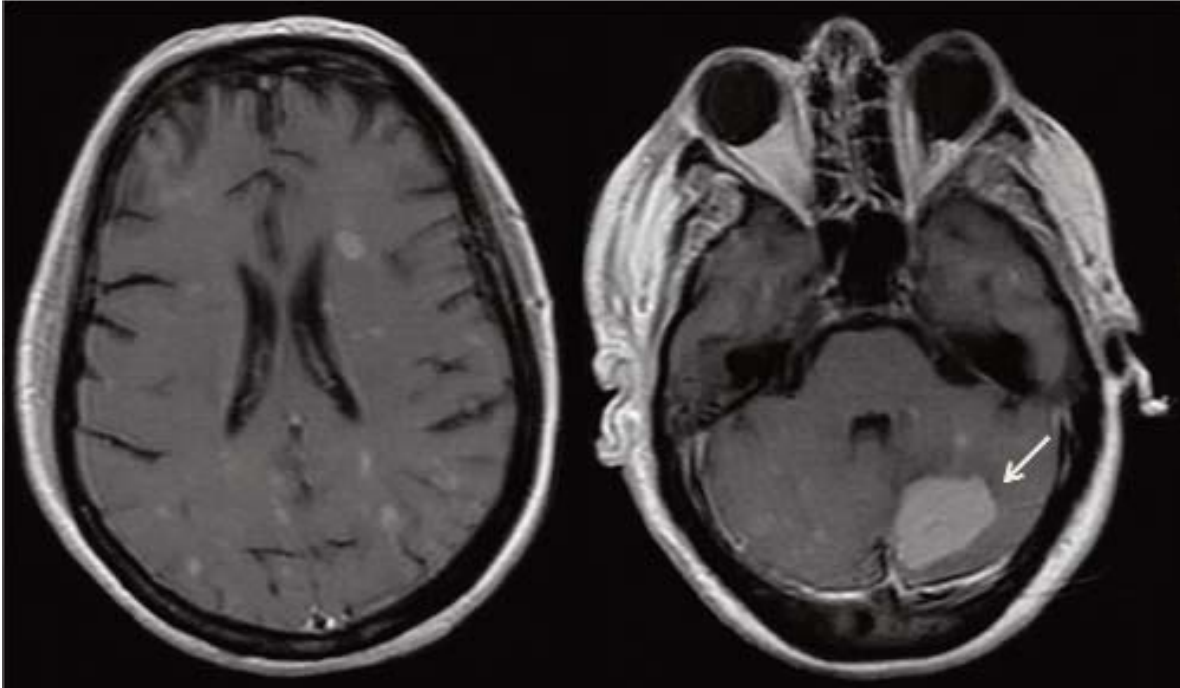


Fig. 15. RM axial de cerebro Secuencia SE T1 con gadolinio. Afectación metastásica cerebral difusa con múltiples lesiones, una de mayor tamaño en hemisferio cerebeloso izquierdo (flecha) en paciente con cáncer de mama.

tancia gris y blanca, sobre todo en el territorio irrigado por la arteria cerebral media. Las lesiones suelen ser redondas, de bordes bien delimitados, presentan necrosis central y están rodeadas de un extenso edema.

En la TC sin contraste suelen aparecer hiperdensas y rodeadas por la baja densidad del edema. Captan intensamente el contraste tanto en la TC como en la RM (Fig. 15), salvo que el paciente esté recibiendo esteroides.

UTILIDAD DE LA RM EN LA PATOLOGÍA NEURORRADIOLÓGICA URGENTE

Las indicaciones más aceptadas para el uso de la RM de forma urgente en neuroimagen son:

- A. El síndrome medular agudo de instauración brusca (la principal), incluyendo algunos cuadros de aparición subaguda de origen no traumático.
- B. La sospecha de trombosis venosa de los senos cerebrales (o TC multidetector, según disponibilidad).
- C. La sospecha de disección arterial.
- D. La RM puede resultar de utilidad para la evaluación neurológica de la paciente embarazada.

Respecto al ictus, aunque la RM aporta gran información para su manejo, actualmente en la gran mayoría de centros se utiliza TC multi-detector, fundamentalmente por los inconvenientes de los artefactos de movimiento y la menor disponibilidad de equipos técnicos y humanos con preparación adecuada las 24 horas del día.

A - SÍNDROME MEDULAR AGUDO

En las urgencias que afectan a la médula, la RM es la gran protagonista y el papel del radiólogo es diagnosticar un posible cuadro compresivo que tenga indicación inmediata de radioterapia (metástasis) o cirugía descompresiva.

La patología medular urgente se puede clasificar según su origen en: traumática, vascular, tumoral e inflamatoria/infecciosa.

A-1 Síndrome medular agudo de origen traumático

El traumatismo es el mecanismo de producción más frecuente de patología medular aguda. Es más frecuente en personas jóvenes tras accidentes de tráfico o caídas desde altura. Los niveles de afectación más frecuentes son la región cervical baja (C5-C6) y la unión toracolumbar, que son las áreas de mayor movilidad de la columna.

La RM posee una sensibilidad superior a cualquier otra técnica de imagen en la valoración de la médula espinal, mientras que la TC es muy superior en el estudio de las fracturas vertebrales.

En la mayoría de las lesiones medulares, la duramadre y la aracnoides permanecen intactas y las arterias espinales anterior y posterior respetadas, sin embargo aun con grados moderados de trauma, pequeños vasos intramedulares pueden lesionarse. En RM se pueden observar cambios morfológicos de la médula (sección medular, compresión), hemorragia, daño vascular y cambios estructurales en la sustancia blanca y gris medular (contusión medular).

A-2 Patología vascular de la médula

Los infartos espinales son excepcionales y generalmente afectan a la arteria espinal anterior. Suelen ser de tipo hemodinámico en el shock, aneurisma disecante de aorta o tras cirugía. La RM es negativa en el 50% de los casos en las primeras 24 horas.

La hematomelia, los hematomas epidurales (Fig. 16) y subdurales son también muy poco frecuentes. Pueden asociarse a malformaciones arteriovenosas, cavernomas y tumores, y se deben sospechar también en el contexto de trastornos de la coagulación y tras punciones



Fig. 16. RM cervical secuencia sagital SE T1. Colección epidural posterior hiperintensa que comprime la médula cervical C4-C7 (flecha).

lumbares. Se detectan con facilidad como hiperseñal en T1, que traduce la metahemoglobina del sangrado.

A-3 Síndrome medular de origen neoplásico

En los tumores extramedulares predominan el dolor y los síntomas motores y con menos frecuencia se manifiestan con clínica derivada de la compresión medular. La evolución suele ser rápida cuando la causa es una neoplasia metastásica.

Los tumores intramedulares originan una sintomatología mucho más variable. En los casos más típicos, con un síndrome centromedular o siringomiélico.

Con diferencia la causa más frecuente del síndrome medular de compresión tumoral son las metástasis vertebrales. Las principales características de las metástasis vertebrales son: hiposeñal infiltrativa en T1, imagen de señal variable T2 con iso o hiperseñal y aumento de señal en STIR (supresión grasa) (Fig. 17).

A-4 Patología medular inflamatorio/infecciosa

Hay algunas mielopatías no compresivas que pueden originar una clínica similar a una compresiva; sobre todo la mielitis transversa aguda (que puede aparecer de manera idiopática o en el contexto de enfermedades desmielinizantes e infecciones virales) (Fig. 18).

B. SOSPECHA DE TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL

Se sospecha cuando en TC se ven imágenes de infartos hemorrágicos múltiples, con mucho efecto masa y sin adaptarse a un territo-



Fig. 17. RM dorsal secuencia sagital SE T1. Infiltración neoplásica por cáncer de mama con protrusión posterior al canal y compresión de la médula dorsal (flecha).

rio arterial. En la actualidad la clásica indicación de RM y RM-venografía para su diagnóstico ha dejado de realizarse si se dispone de TC multide-
tector, ya que si se sospecha, puede realizarse una hélice tardía a los 50 segundos obteniendo una TC-venografía mediante reconstrucciones 2D y 3D, que permiten visualizar el defecto replectivo del seno venoso al igual que en la RM.

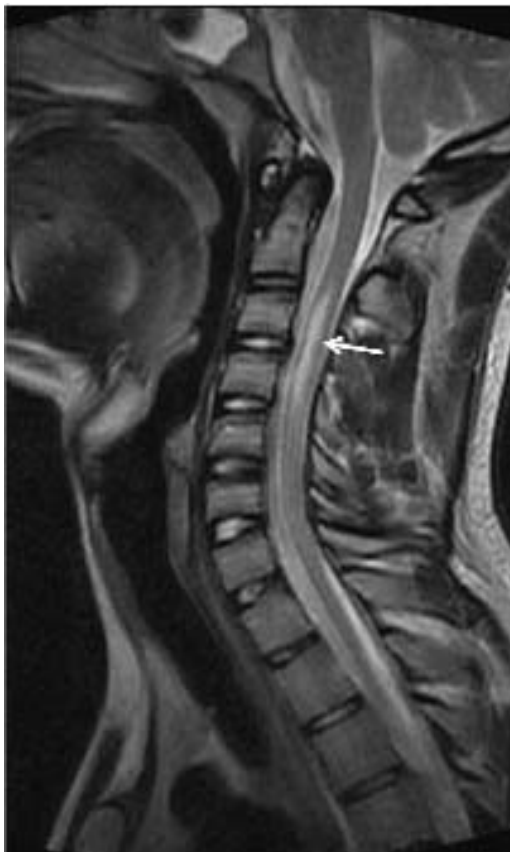


Fig. 18. RM cervical secuencia FAST SE T2. Paciente de 15 años con cavidad hiperintensa centromedular C3-C4 (flecha) por mielitis transversa.

C. SOSPECHA DE DISECCIÓN ARTERIAL

La disección carotídea y vertebral causan del 10 al 25 % de todos los infartos en pacientes jóvenes y de edad media. Antes de la utilización de la RM, la angiografía convencional era la única modalidad de imagen para demostrar de forma fiable la disección. En RM la disección carotídea o vertebral se visualizan como una hiperintensidad en semiluna que refleja el coágulo, con la luz residual excéntricamente estenosada, idealmente en secuencia T1 con supresión grasa, si se dispone de ella (Fig. 19).

D. EVALUACIÓN NEUROLÓGICA DE LA PACIENTE EMBARAZADA

La RM está contraindicada durante la embriogénesis y se debe evitar su uso durante los 3 primeros meses de gestación. El uso de gadolinio está contraindicado.

En general debe evitarse siempre que se pueda la realización de una TC craneal (aunque no está contraindicada) en todas las urgencias neurológicas para evitar la radiación, y usar la RM como alternativa porque ofrece mayor información tisular sin el uso de contrastes.



Fig. 19. RM cerebral en paciente de 42 años con clínica de síndrome de Claude Bernard Horner y disección de la arteria carótida interna izquierda. Trombo mural semilunar hiperintenso y luz verdadera con hiposeñal (flecha).

Las urgencias neurológicas más relevantes que podemos estudiar con RM en las embarazadas son el ictus isquémico, la hemorragia subaracnoidea, la encefalopatía de la eclampsia, la trombosis de senos venosos y la apoplejía hipofisaria.

ECOGRAFÍA DOPPLER DE TRONCOS SUPRAAÓRTICOS (EDTSA)

La EDTSA no es un medio de diagnóstico por imagen urgente. Se utiliza en el contexto de la prevención secundaria del ictus/AIT.

En este sentido, en la actualidad se admite que debe implementarse una estrategia individualizada de prevención secundaria en los siete días posteriores al inicio del ictus/AIT para aplicar terapias recanalizadoras de la estenosis carotídea como la tromboendarterectomía (TEA) y la angioplastia con stent (ASC).

Se recomienda la TEA carotídea en pacientes con AIT o con un ictus isquémico carotídeo en los últimos 6 meses y estenosis de la carótida ipsilateral entre el 70% y el 99%, a no ser que ya tengan una discapacidad importante y/o patologías comórbidas.

Los pacientes asintomáticos con estenosis carotídea de 70 - 99%, menores de 75 años y sin patología concomitante podrían beneficiarse de la TEA.

La ASC es una alternativa a la TEA en casos de estenosis carotídea y condiciones médicas comórbidas que representen un alto riesgo quirúrgico/anestésico para la práctica de una TEA.

Debido a su elevada disponibilidad y bajo coste, se recomienda utilizar la EDTSA como examen diagnóstico de primera elección en el despistaje de patología estenótica carotídea susceptible de tratamiento (Fig. 20).

Los pacientes candidatos a TEA deben tener habitualmente dos pruebas no invasivas concordantes (habitualmente una EDTSA y una nueva EDTSA, o bien una angioRM o angioTC carotídea).

Se recomienda una angiografía de sustracción digital previa a la TEA en todas las situaciones en las que las pruebas angiográficas no invasivas sean de baja calidad o discordantes.

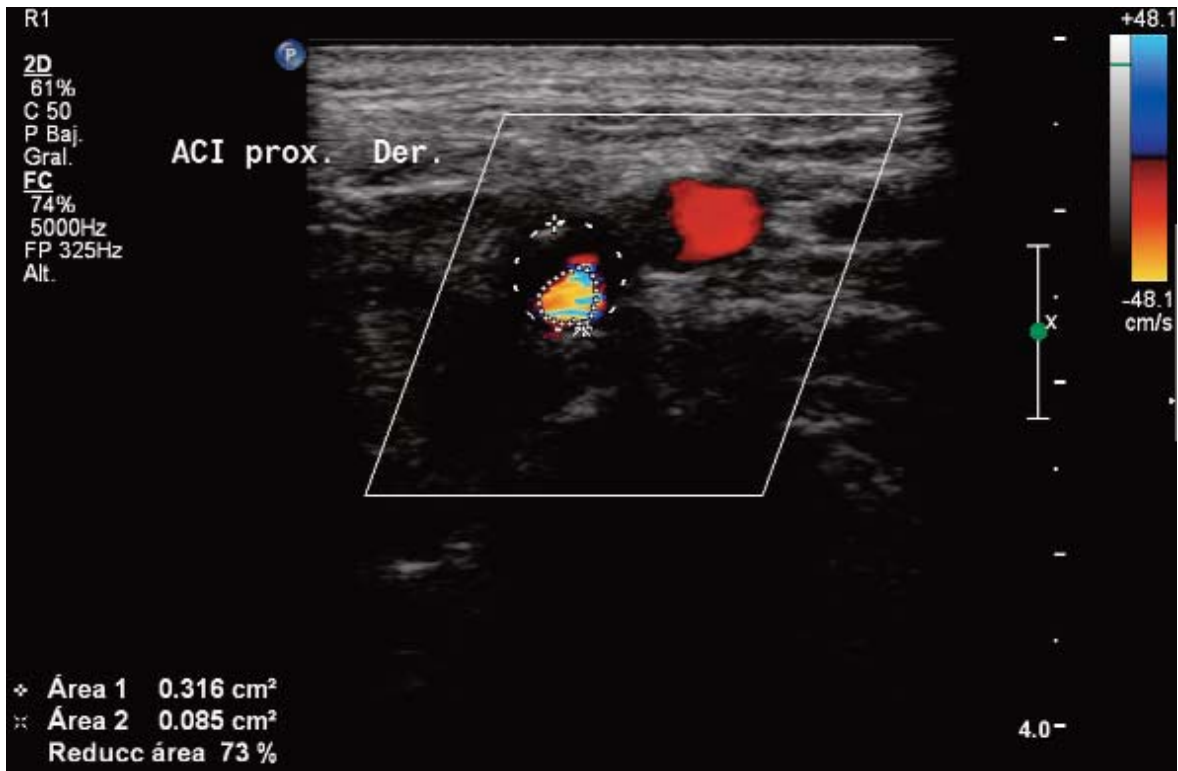


Fig. 20. Ecografía Doppler de troncos supraaórticos. Sección transversal con estenosis mayor al 70%.

BIBLIOGRAFÍA

- Cano Sánchez A. Mielopatías agudas: Utilidad de la resonancia magnética. *Emergencias* 2011;13: 108-20.
- CT Protocol for AcuteStroke: Tips and Tricks for General Radiologists. *RadioGraphics* 2008; 28:1673–1687.
- Cura J. L. del, Pedraza S., Gayete A., *Radiología esencial. Sociedad Española de Radiología Médica. Sección de Neurorradiología*. Ed. Médica Panamericana.
- Guía de práctica clínica en neurorradiología. Ictus isquémico. *Guías de Práctica Clínica en Neurorradiología*. Sociedad Española de Neuro-radiología V20 S.E.N.R. www.senr.org.
- Lee YS, Teh HS. Anterior spinal artery infarction: MR Imaging and clinical findings. *European Journal of Radiology* 2006; 60:49-50.
- Levine D. Potential heating effect in the gravid uterus during MR HASTE imaging. *J Magn Reson Imaging* 2001;13:856-61
- Osborn A.G. *Neurorradiología diagnóstica*. Ed. Mosby.
- Pedrosa C. S. *Diagnóstico por imagen. Neurorradiología*. Ed. Marbán. 2008.
- Quint DJ. Indications for emergent MRI of the central nervous system. *JAMA* 2000.16; 283 (7): 853-855.
- State-of-the-Art Imaging of Acute Stroke. *RadioGraphics* 2006; 26:S75–S95.

Capítulo 33 - TECNICAS COMPLEMENTARIAS EN URGENCIAS NEUROLÓGICAS

Juan Ramón Astudillo Cobos, Jose Marcelo Cobos Cobos, Alfredo Morte Pérez

Las pruebas complementarias disponibles en los Servicios de Urgencias nos ayudan en la realización de un diagnóstico correcto, sin olvidar que ninguna de ellas tiene una sensibilidad ni una especificidad del 100%, por lo que la selección de las mismas, estará determinada siempre por la historia clínica, la exploración física, la prevalencia de la enfermedad que se investiga y por los métodos diagnósticos disponibles en el hospital en el que nos encontremos.

Las pruebas diagnósticas en urgencias neurológicas más frecuentes son:

1. Punción Lumbar
2. Electroencefalograma
3. Eco Doppler de TSA
4. Eco Doppler Transcraneal
5. TAC cerebral
6. RNM cerebral

PUNCION LUMBAR

INDICACIONES

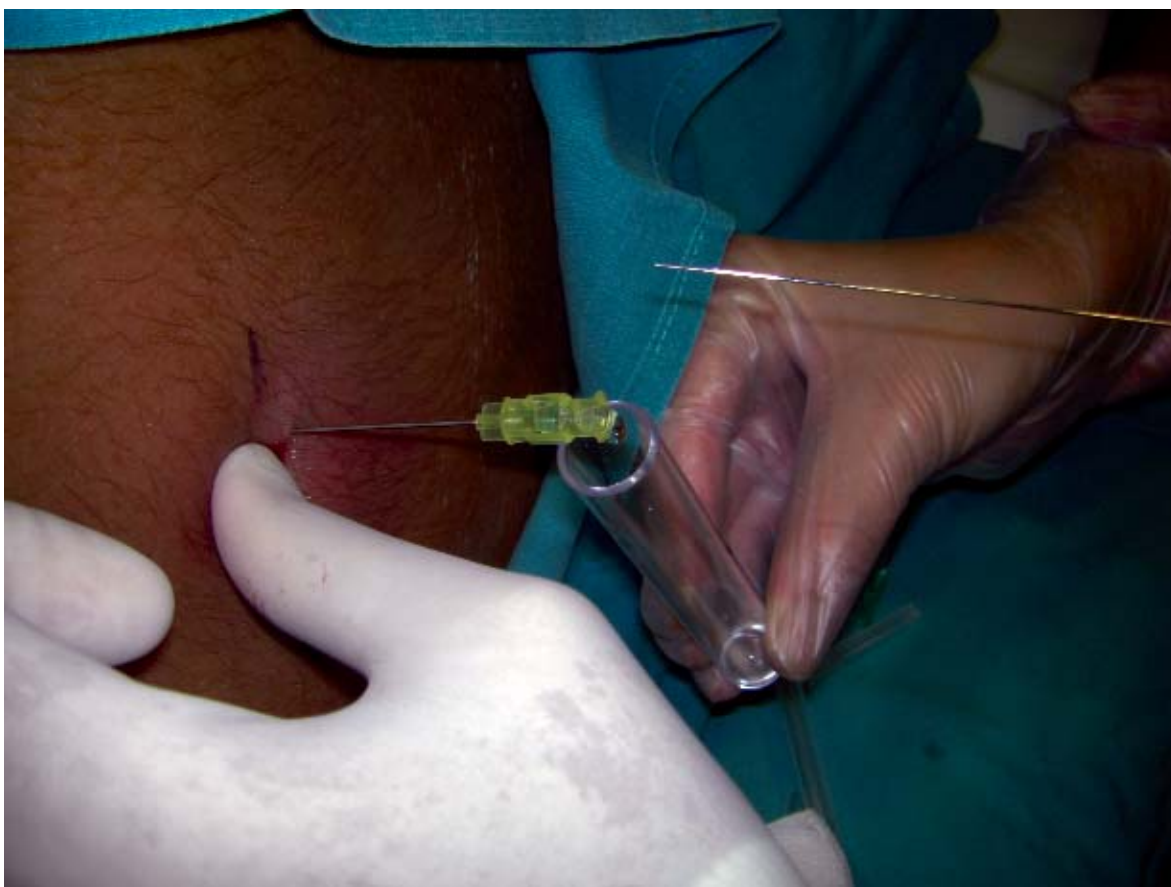
La punción lumbar permite obtener líquido cefalorraquídeo (LCR) para su análisis, estudiar la presión del mismo e introducir fármacos en el espacio subaracnoideo con fines terapéuticos y/o diagnósticos.

Indicada para el diagnóstico de enfermedades infecciosas, inflamatorias o neoplásicas, así como para la hemorragia subaracnoidea.

Está contraindicada ante la sospecha de hipertensión intracraneal, (realizar previamente TAC), infección de columna dorsolumbar, abscesos o infección de tejidos en zona de punción, y también en los trastornos de la coagulación.

DESCRIPCIÓN DE LA TÉCNICA

- Explicar al paciente en que consiste el proceder al que va ser sometido con el objetivo de recaudar su cooperación.
- Colocar al enfermo en decúbito lateral con la cabeza y las rodillas flexionadas hacia el abdomen, con lo que se obtiene una mayor separación de las apófisis espinosas vertebrales (ocasionalmente este procedimiento se realiza con la persona sentada e inclinada hacia delante) (Fig. 1).



- Se traza una línea entre ambas crestas ilíacas que pasa, generalmente, entre la tercera y cuarta apófisis espinosa. Se elige el espacio más favorable palpando las apófisis espinosas ya sea por encima o por debajo de la línea trazada.
- Se desinfecta la piel de la región lumbosacra con una solución antiséptica (clorhexidina al 2%).
- Inyectar 1-2 mL anestésico local (lidocaina 2 %, mevipacaina) en el espacio seleccionado.
- La aguja se introduce entre ambas apófisis espinosas atravesando el ligamento ínterespinoso perpendicularmente a la piel de la línea media. El bisel del trocar se debe disponer en el sentido de las fibras musculares.

En ese momento se le imprime a la aguja una ligera desviación hacia la cabeza y se introduce hasta 5-6 cm alcanzándose el espacio subaracnoideo. Se nota una ligera resistencia cuando se perforan los ligamentos y el saco dural. Se retira el mandril fluyendo espontáneamente el LCR.

Si se obtiene líquido hemático es necesario dejar fluir 2 o 3 ml hasta que salga claro, lo que indica que se trata de una punción traumática. En una hemorragia subaracnoidea es conveniente recoger LCR en tres tubos, en los que debe persistir la coloración roja.

- Una vez recogida las muestras de LCR se reintroduce el fiador y se retira el trocar, colocando un apósito en el sitio de la punción.
- Se le indica al paciente que debe permanecer en decúbito prono (recomendable 2h).

RECURSOS NECESARIOS

- Material para técnica aséptica, trócares de punción lumbar (calibres 18-20 G); conexiones estériles, y tubos estériles para recoger muestras.

ANÁLISIS DEL LCR

	Células/m ³	Proteínas mg/dl	Glucosa mg/dl	Aspecto	Xantocromia
LCR	< 5 linfocitos	< 45	50-80	Claro	Negativa
Meningitis Bacteriana Aguda	> 1000PMN >50000 abs-ceso abierto	>150	<40	Turbio	Negativa
Meningitis Bacteriana crónica, TBC y fúngica	100-500 MN	150-500	< 40	Claro-variable	Negativa
Meningitis vírica aguda	< 1000 MN	< 150	> 40	Claro	Negativa
Hemorragia subaracnoidea	Predominio de hematíes	Aumentadas	Normal	Hemático	Positiva

La tinción de Gram positiva permite establecer el diagnóstico de meningitis bacteriana, pero una tinción de Gram negativa no excluye su diagnóstico. Igualmente, la detección de antígenos bacterianos puede ayudar a identificar el patógeno, pero pueden existir falsos negativos.

Para la detección de la xantocromia se centrifuga 1 ml de LCR y se observa el aspecto del sobrenadante comparándolo con un tubo que contenga el mismo volumen de agua. Sin embargo, la mejor manera de detectar la xantocromia es la espectrofotometría.

Una prueba habitual es observar el aclaramiento de la sangre entre tres tubos consecutivos o mejor, la reducción en el recuento de glóbulos rojos.

COMPLICACIONES

Se pueden producir las siguientes complicaciones: cefalea, menin-gismo postpunción, ambas pueden surgir horas o hasta días tras la pun-ción. Dolor lumbar, radiculalgia, hematoma, infección del punto de punción. Herniación cerebral o enclavamiento amigdalario (fatal en la mayoría de los casos, pero si se hace una PL correcta el riesgo es menor de 0,2-3%).

CUIDADOS POSTPUNCIÓN

Reposo en decúbito prono, durante al menos 2 horas.

Analgesia

Hidratación adecuada.

ELECTROENCEFALOGRAMA

Permite valorar la actividad eléctrica del córtex, en procesos agudos y/o crónicos, siendo una prueba repetible, accesible y económica.

El EEG debe efectuarse en condiciones técnicas adecuadas, por personal de enfermería entrenado e interpretado por un especialista con experiencia. Por desgracia, la exploración mediante EEG no siempre está disponible en las Urgencias en muchos hospitales.

El EEG es una exploración "dinámica". Se pueden dar situaciones irrepetibles, especialmente en Urgencias, durante las cuales la obtención de la información EEG puede ser irremplazable..

Una de las limitaciones principales del EEG de Urgencias puede ser el estado del paciente. Técnicamente se pueden producir artefactos por agitación psicomotriz, movimientos anómalos, monitores, ventilación asistida, etc.

Indicaciones de Electroencefalograma en urgencias

- Primera crisis epiléptica

- Estado epileptogénico: El EEG es la única exploración capaz de diagnosticar un estado epiléptico no convulsivo y diferenciarlo de otros estados confusionales con las implicaciones terapéuticas y, por consiguiente, pronósticas.

- Existen múltiples patologías cerebrales que pueden cursar con crisis comiciales: accidentes vasculares cerebrales, lesiones ocupantes de espacio, encefalitis, meningitis entre otras.

- Alteración del grado de consciencia y estados de coma: tras un síndrome confusional se pueden ocultar numerosos diagnósticos.

- Delirium

- Trastornos metabólicos con alteración de los sistemas enzimáticos cerebrales producen alteración de los mecanismos energéticos e incluso incremento parcial de la neurotransmisión cerebral.

- Retirada de alcohol o hipnótico-sedantes, toxicidad por fármacos, etc.,.

- Intoxicaciones

Los estados de coma suponen la indicación más frecuente del EEG urgente(17,6%)⁸. El EEG aporta información no sólo en el diagnóstico y diagnóstico diferencial (etiológico: estructural, anóxico, tóxico-metabólico), sino también la valoración de la gravedad del cuadro y, por tanto, en el pronóstico

- Trastornos paroxísticos de movimiento: frecuentemente la epilepsia se presenta con movimientos anómalos. Los trastornos de movimiento (TM) pueden confundirse con trastornos comiciales, pues ambos se expresan con movimientos que escapan al control voluntario y a veces los TM son o parecen paroxísticos.

ECO-DOPPLER DE TRONCOS SUPRAORTICOS

INDICACIONES

La indicación de la realización de esta técnica en urgencias es muy restringida. Estaría indicada en pacientes que han presentado un accidente isquémico transitorio (primer episodio) junto con TAC cerebral y analítica para completar estudio y evitar ingresos. Alta precoz con remisión posterior a neurología. (Ver capítulo 32. *Diagnóstico por imagen en la patología neurológica urgente*)

ECO-DOPPLER TRANSCRANEAL

El Ecodoppler Transcraneal (DTC) es una aplicación de la ultrasonografía que permite el estudio no invasivo de la circulación cerebral a través de la determinación de algunos parámetros del flujo sanguíneo en las porciones proximales de los grandes vasos intracraneales. (Fig 2)

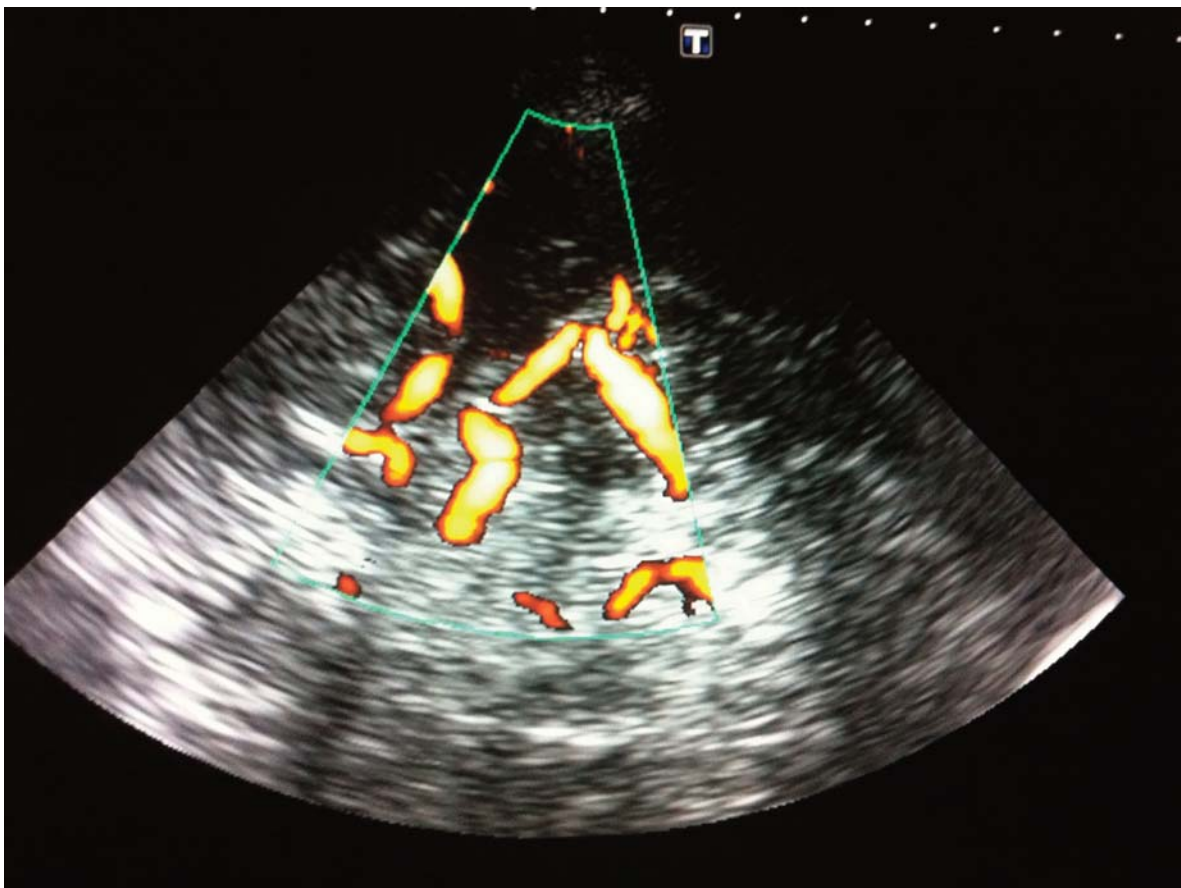


Fig. 2. Flujo doppler de las principales arterias intracraneales en un paciente sano.

Es un método que se puede realizar al pie de la cama y no se necesita usar sustancias de contraste. Las principales aplicaciones clínicas del DTC son: detección de vasoespasmó (principalmente relacionado con hemorragia subaracnoidea (HSA), diagnóstico de muerte cerebral, detección de shunts cardíacos derecha-izquierda, detección de estenosis de las arterias intracraneales (ACV isquémicos), detección de niños con anemia falciforme con alto riesgo de desarrollar ACV, monitorización de endarterectomía carotídea.

TAC CEREBRAL

La realización de estudios de imagen para el diagnóstico de síndrome neurológicos agudos es imprescindible hoy en día.

La técnica de elección para realizar estos estudios en urgencias es la

TAC, debido a su eficacia diagnóstica, su coste y su rapidez de ejecución.

INDICACIONES DE TAC CEREBRAL URGENTE

Traumatismo craneoencefálico de alto riesgo

Accidente cerebrovascular

Sospecha de enclavamiento o hipertensión intracraneal.

Sospecha de hemorragia subaracnoidea

Status epiléptico

Sospecha de meningitis, como exploración previa a la punción lumbar

Coma de causa no filiada

RNM CEREBRAL

Queda relegada a un segundo lugar tras la TAC por ser una técnica más cara, de menor rapidez de ejecución, y que no está disponible en todos los centros de urgencias.

La excepción la constituyen los síndrome compresivos medulares, donde es la técnica de elección.

BIBLIOGRAFÍA

- American College of radiology. *ACR Appropriateness criteria: Head Trauma*. Available at: http://www.acr.org/secondaryMainMenu-categories/quality_safety/app_criteria/pdf/expertPanelonNeurologicImaging/headTraumaDoc5.aspx. Date of origin: 1996. Last review date: 2008. Accessed June 16, 2010.
- Cano Sánchez A. Mielopatías agudas: Utilidad de la resonancia magnética. *Emergencias* 2001; 13: 108-20.
- Lee YS, Teh HS. Anterior spinal artery infarction: MR Imaging and clinical findings. *European Journal of Radiology* 2006; 60: 49-50.
- Rey Pérez A. *Urgencias Neurológicas: Diagnóstico y tratamiento*. 2da. Edición Barcelona, Scientific Communication Management; 2002.
- Royal College of radiologists. *Making the best use of a department of clinical radiology: Guidelines for doctors* 4th Edition London: Royal College of radiologists, 1998.
- Slocombe L, Boynes S. Malignant spinal cord compression. *RadioGraphy* 2005, 11: 293-8.
- Srinivasan A, Goyal M, Al Azri F, and Lum C. State -of-the Art Imaging of acute stroke. *RadioGraphics* 2006; 26: S75-S95.
- Stiell IG, Clement CM, Rowe BH, Schull MJ, Brison R, Cass D, et al. Comparison of the Canadian CT Head Rule and the New Orleans Criteria in patients with minor head injury. *JAMA*, 2005; 294: 1511-8.
- Von Kummers R and Weber J. Brain and vascular imaging in acute ischemic stroke: the potential of computed tomography. *Neurology*. 1997; 49: S52-5.

Capítulo 34 - ESCALAS Y ANEXOS UTILES EN URGENCIAS NEUROLÓGICAS

M^a Angeles Miguel Ortega, Jesus Alpuente Carmona, Emilio Carlos López Soler

Las escalas de valoración son herramientas útiles para intentar cuantificar de forma fiable y precisa, la gravedad de la afectación neurológica y su desenlace.

Las escalas neurológicas nos permiten detectar empeoramientos o mejorías de los déficit en las funciones neurológicas básicas, se deben aplicar de forma sistemática al ingreso y en intervalos establecidos. A continuación hacemos un recorrido de las escalas más habitualmente utilizadas en la patología neurológica:

ESCALA DE GLASGOW

Puntos	Apertura ocular	Respuesta verbal	Respuesta motora
6			Responde a órdenes
5		Orientado	Localiza dolor
4	Espontánea	Confuso	Retira al dolor
3	Órdenes	Inapropiado	Flexiona al dolor
2	Estimulo doloroso	Incomprensible	Extensión
1	Ninguna	Ninguna	Ninguna

Puntuación máxima: normalidad 15, mínimo 3: coma profundo.

GLASGOW PEDIÁTRICO MODIFICADO

La escala de coma de Glasgow es de utilidad cuando se aplica al paciente pediátrico. Sin embargo, la graduación verbal debe ser modificada en niños menores de 4 años:

Palabras apropiadas, o sonrisa, sociable. Fijaciones y seguimiento	5
Llora pero puede ser consolado	4
Persistentemente irritable	3
Inquieto, agitado	2
Ninguna	1

ESCALA DE RANKIN

0. Sin síntomas.
1. Sin incapacidad importante. Capaz de realizar sus actividades y obligaciones habituales.
2. Incapacidad leve. Incapaz de realizar algunas de sus actividades previas, pero capaz de velar por sus intereses y asuntos sin ayuda.
3. Incapacidad moderada. Síntomas que restringen significativamente su estilo de vida o impiden su subsistencia totalmente autónoma (p. ej. necesitando alguna ayuda).
4. Incapacidad moderadamente severa. Síntomas que impiden claramente su subsistencia independiente aunque sin necesidad de atención continua (p. ej. incapaz para atender sus necesidades personales sin asistencia).
5. Incapacidad severa Totalmente dependiente, necesitando asistencia constante día y noche.
6. Muerte

Preguntas que pueden ayudar a discriminar entre dos categorías:

- 1-2: ¿Hay alguna actividad que realizara previamente y que ya no hace?
- 2-3: ¿Es independiente para todas las AVDs?
- 3-4: ¿Puede caminar sin la ayuda de otra persona?
- 4-5: ¿Puede permanecer solo, en el domicilio, sin supervisión durante varias horas?

Si existen dudas sobre dos categorías se debe elegir la de mayor discapacidad.

INDICE DE BARTHEL

El Índice de Barthel también conocido como "Índice de Discapacidad de Maryland", es un instrumento de evaluación pensado para personas mayores de 65 años. Valora el nivel de independencia del paciente con respecto a la realización de algunas actividades básicas de la vida diaria.

Es uno de los instrumentos más utilizados en pacientes con enfermedades cerebrovasculares agudas, en geriatría y rehabilitación.

Se puntúa la información obtenida del cuidador principal.

Actividades básicas de la vida diaria		
Parámetro	Situación del paciente	Puntuación
Total:		
Comer	- Totalmente independiente	10
	- Necesita ayuda para cortar carne, el pan, etc.	5
	- Dependiente	0
Lavarse	- Independiente: entra y sale solo del baño	5
	- Dependiente	0
Vestirse	- Independiente: capaz de ponerse y de quitarse la ropa, abotonarse, atarse los zapatos	10
	- Necesita ayuda	5
	- Dependiente	0
Arreglarse	- Independiente para lavarse la cara, las manos, peinarse, afeitarse, maquillarse, etc.	5
	- Dependiente	0
Deposiciones (valórese la semana previa)	- Continencia normal	10
	- Ocasionalmente algún episodio de incontinencia, o necesita ayuda para administrarse supositorios o lavativas	5
	- Incontinencia	0
Micción (valórese la semana previa)	- Continencia normal, o es capaz de cuidarse de la sonda si tiene una puesta	10
	- Un episodio diario como máximo de incontinencia, o necesita ayuda para cuidar de la sonda	5
	- Incontinencia	0
Usar el retrete	- Independiente para ir al cuarto de aseo, quitarse y ponerse la ropa...	10
	- Necesita ayuda para ir al retrete, pero se limpia solo	5
	- Dependiente	0
Trasladarse	- Independiente para ir del sillón a la cama	15
	- Mínima ayuda física o supervisión para hacerlo	10
	- Necesita gran ayuda, pero es capaz de mantenerse sentado solo	5
	- Dependiente	0
Deambular	- Independiente, camina solo 50 metros	15
	- Necesita ayuda física o supervisión para caminar 50 metros	10
	- Independiente en silla de ruedas sin ayuda	5
	- Dependiente	0
Escalones	- Independiente para bajar y subir escaleras	10
	- Necesita ayuda física o supervisión para hacerlo	5
	- Dependiente	0

Máxima puntuación: 100 puntos (90 si va en silla de ruedas)	
Resultado	Grado de dependencia
< 20	Total
20-35	Grave
40-55	Moderado
≥ 60	Leve
100	Independiente

ESCALAS Y ANEXOS UTILES EN EL ICTUS

ESCALA NIHSS

La NIHSS es la escala más empleada para la valoración de funciones neurológicas básicas en la fase aguda del ictus isquémico, tanto al inicio como durante su evolución. Está constituida por 11 ítems que permiten explorar de forma rápida: funciones corticales, pares craneales superiores, función motora, sensibilidad, coordinación y lenguaje. Nos permite detectar fácilmente mejoría o empeoramiento neurológico (aumento de al menos 4 puntos respecto al estado basal).

Según la puntuación obtenida podemos clasificar la gravedad neurológica en varios grupos: 0: sin déficit; 1: déficit mínimo; 2-5: leve; 6-15: moderado; 15-20: déficit importante; > 20: grave.

La puntuación global inicial tiene buen valor pronóstico, considerando que un NIHSS < 7 se corresponde con una excelente recuperación neurológica y cada incremento en un punto empeoraría la evolución.

Otra de las ventajas de esta escala es que predice la respuesta al tratamiento trombolítico, y según la puntuación, que estima la gravedad del ictus, se recomienda o no la administración del tratamiento (recomendado en rango NIHSS 4-25). Algunas limitaciones que presenta esta escala son que los infartos en el territorio de la ACM izquierda puntúan más alto que los del lado derecho, ya que hay mayor afectación de funciones corticales; además no permite buena valoración en los ictus vertebrobasilares.

1a. Nivel de conciencia:

0 Alerta, respuestas normales

1 No alerta, pero responde a estímulos mínimos

2 Responde a estímulos repetidos o dolorosos

3 Sólo respuestas reflejadas o no responde. Coma

1b. Nivel de conciencia. Preguntas verbales

¿En qué mes vivimos? ¿Qué edad tiene?

0 Ambas respuestas son correctas

1 Una respuesta correcta

2 Ninguna respuesta correcta

1c. Nivel de conciencia. Órdenes motoras (Cierre los ojos, después ábralos. Cierre la mano, después ábrala)

0 Ambas respuestas son correctas

1 Una respuesta correcta

2 Ninguna respuesta correcta

2. Mirada conjugada (voluntariamente o reflejos óculocefálicos, no permitidos óculovestibulares)

0 Normal

1 Paresia parcial de la mirada

2 Paresia total o desviación forzada de la mirada conjugada

3. Campos visuales (confrontación)

0 No alteración visual

1 Hemianopsia parcial

2 Hemianopsia completa

3 Ceguera total

4. Paresia facial Normal.

0 Movimiento normal y simétrico

1 Borramiento del surco nasogeniano

2 Parálisis total/casi total zona inferior de la hemicara

3 Parálisis completa en toda la hemicara

5. Paresia de extremidades superiores (ES)

Ordenar levantar y extender el brazo. No valorar la fuerza de la mano. Primero el no patético.

0 Mantiene la posición durante 10 segundos

1 Claudicación en < 10 segundos, aunque la extremidad no llega a contactar con la cama

2 Levanta extremidad, contacta con la cama en < 10 segundos

3 Existe movimiento de la extremidad, no vence gravedad o cae inmediatamente

4 Ausencia total de movimiento

5 Extremidad amputada o inmovilizada. No sumar

Lado izquierdo igual que el derecho

6. Paresia de extremidades inferiores (EI) Ordenar levantar y extender la pierna. Explorar primero la no patética

0 Mantiene la posición durante 5 segundos

1 Claudicación en < 5 segundos, aunque la extremidad no llega a contactar con la cama

2 Levanta la extremidad, contacta con cama en < 5 segundos

3 Existe movimiento de la extremidad, no vence gravedad o cae

Inmediatamente

4 Ausencia total de movimiento

9 Extremidad amputada o inmovilizada. No sumar

Lado izquierdo: igual que el lado derecho

7. Ataxia de las extremidades

0 Ausente

1 Presente en una extremidad

2 Presente en dos extremidades

9 Amputación o fusión de la articulación. No sumar en la puntuación global

8. Sensibilidad

0 Normal

1 Pérdida leve o moderada

2 Pérdida total (no nota que se le toca)

9. Lenguaje

0 Normal

1 Afasia leve o moderada

2 Afasia grave (imposibilidad de entenderse)

3 Mudo, con comprensión nula

10. Disartria

0 Normal

- 1 Leve o moderada (se le entiende con dificultad)
- 2 Grave, ininteligible o mudo/anártrico
- 9 Intubado u otras barreras físicas. No sumar en la puntuación total.

11. Extinción-Negligencia-Inatención.

- 0 Sin alteraciones
- 1 Negligencia frente a estímulo (visual, táctil, auditivo)
- 2 Hemi-inatención o negligencia grave, o a más de una modalidad

ESCALA CANADIENSE

ESCALA CANADIENSE FUNCIONES MENTALES	FECHA:		HORA ING:					
		Ingreso	4 h	8 h	12 h	16 h	20 h	24 h
NIVEL DE CONCIENCIA								
Alerta	3							
Somnoliento	1,5							
ORIENTACIÓN								
Orientado	1							
Desorientado (si parcialmente: 0,5)	0							
LENGUAJE								
Normal	1							
Déficit de expresión	0,5							
Déficit de comprensión	0							
FUNCIONES MOTORAS (si comprensión normal)								
CARA (valorar paresia facial)								
Ninguna	0,5							
Presente	0							
BRAZO: Paresia proximal								
Ninguna	1,5							
Leve	1							
Significativa	0,5							
Total	0							
BRAZO: Paresia Distal								
Ninguna	1,5							
Leve	1							
Significativa	0,5							
Total	0							
PIERNA: Valorar paresia								
Ninguna	1,5							
Leve	1							
Significativa	0,5							
Total	0							
FUNCIONES MOTORAS (si hay déficit de comprensión)								
CARA								
Simétrica	0,5							
Asimétrica	0							
BRAZOS								
Igual	1,5							
Desigual	0							
PIERNAS								
Igual	1,5							
Desigual	0							
PUNTUACIÓN TOTAL								

Es una escala de valoración neurológica, sencilla, que comprende aspectos cognitivos (consciencia, lenguaje y orientación), determinando las posibilidades de comunicación con el paciente y motores.

En cierto modo también se puede aplicar como escala funcional ya que permite definir las actividades de la vida diaria que se verán afectadas según las limitaciones halladas y la afectación en la calidad de vida que ello supondrá. La realiza el personal de enfermería.

Instrucciones para la cumplimentación de la escala Canadiense

A. FUNCIONES MENTALES

1. Nivel de consciencia: alerta o somnoliento
2. Orientación: en espacio (ciudad y hospital) y en tiempo (mes y año). En los tres primeros días del mes se considera válido el mes anterior. Si no responde a las preguntas por desconocimiento o alteración del lenguaje se puntúa desorientado.
3. Habla
 - a. Comprensión: debe obedecer tres órdenes: "Cierre los ojos", "señale el techo", "¿se hunde una piedra en el agua?". Si obedece las tres continuar explorando la expresión; si obedece 2 o < directamente se pasará a explorar la función motora.
 - b. Expresión: mostrar al paciente un bolígrafo, un reloj y una llave (asegurarse de que lo ve). Pedirle que los nombre. Si nombra 2 ó <, puntuar como déficit de expresión; si nombra los 3 objetos correctamente se le preguntará "¿para qué sirve el bolígrafo?", "¿para qué sirve la llave?" y "¿para qué sirve el reloj?". Si contesta correctamente las 3, se puntúa como habla normal y si responde 2 o menos como déficit de expresión.

B. FUNCIONES MOTORAS

B.1. Se explora cuando la comprensión es normal

1. Cara: se le indica que enseñe los dientes:
 - a. No paresia: sin simetría
 - b. Paresia: asimetría facial
2. Extremidad superior proximal: abducir los brazos 90° si está sentado o 45°-90° si tumbado. Se examinan ambos brazos al mismo tiempo aplicando resistencia en la mitad del brazo
3. Extremidad superior distal: Se le indica que cierre los puños y extienda las muñecas. Si la extensión es simétrica se aplicará resistencia separadamente en

ambas muñecas.

4. Extremidad inferior: tumbado en la cama debe flexionar el muslo sobre el abdomen y después el pie y los dedos dorsalmente. En ambos casos aplicar resistencia.

Graduación del déficit

- Ninguna: fuerza normal
- Leve: movimiento normal contra gravedad pero no contra resistencia, total o parcial
- Significativa: no logra vencer la gravedad
- Paresia Total: ausencia de movimiento

B.2. Se utiliza cuando hay déficit de comprensión

Se explora la capacidad del paciente para mantener una postura fija en las extremidades superiores e inferiores durante 3-5 seg. colocándole las extremidades en la posición deseada.

1. Cara: se le invita a imitar nuestro gesto
2. Extremidades superiores: brazos extendidos 90°
3. Extremidades inferiores: flexión de caderas con rodillas flexionadas 90°.

Si no colabora, explorar la respuesta a estímulos nociceptivos (presión esternal y del lecho ungueal).

Graduación del déficit

- Cara: mueca facial simétrica o asimétrica
- Extremidades: respuesta motora igual o desigual en ambos lados.

PROCEDIMIENTO PARA LA ADMINISTRACIÓN DE RT-PA INTRAVENOSO EN EL ICTUS ISQUEMICO

Se administra en forma de perfusión intravenosa (Actylise) (0.9 mg/Kg. (dosis máxima de alteplasa 90 mg), administrando el 10% en forma de bolo durante un minuto, y el resto en forma de perfusión durante una hora.

Al terminar la infusión lavar el sistema con suero fisiológico al mismo ritmo de infusión.

(rt-PA-Actylise®; Presentación: 50 mg polvo + 50 ml agua) : 1 mg/1ml			
Peso en Kg.	X 0,9 mg/ kg rt PA	Bolos en 1 min	Perfusión en bomba. (extraer el líquido que se introduce)
50	0,9 mg/ Kg	5 mg	40 mg en 100 cc SF. (100 ml/h)
55	0,9 mg/ Kg	5 mg	45 mg en 100 cc SF. (100 ml/h)
60	0,9 mg/ Kg	5 mg	50 mg) en 100 cc SF. (100 ml/h)
65	0,9 mg/ Kg	6 mg	54 mg en 100 cc SF. (100 ml/h)
70	0,9 mg/ Kg	6 mg	57 mg en 100 cc SF. (100 ml/h)
75	0,9 mg/ Kg	6 mg	61 mg en 100 cc SF. (100 ml/h)
80	0,9 mg/ Kg	7 mg	65 mg en 100 cc SF. (100 ml/h)
85	0,9 mg/ Kg	7 mg	69 mg en 100 cc SF. (100 ml/h)
90	0,9 mg/ Kg	8 mg	73 mg en 100 cc SF. (100 ml/h)
95	0,9 mg/ Kg	8 mg	77 mg en 100 cc SF. (100 ml/h)
> 100	0,9 mg/ Kg	9 mg	81 mg en 100 cc SF. (100 ml/h)

TRATAMIENTO HIPERTENSIVO EN EL PACIENTE CON ICTUS

Todas las medidas de la presión arterial deben verificarse antes de iniciar el tratamiento trombolítico, con tomas repetidas en 5 min. El labetalol debe evitarse en los pacientes con asma, fracaso cardiaco o anomalías graves en la conducción cardiaca.

T.A.	CANDIDATO A FIBRINOLÍISIS	NO CANDIDATO A FIBRINOLÍISIS
ANTES DEL TTO FIBRINOLÍTICO		
>185 / >110	Labetalol: 1ó 2 bolos 10mg IV (en 2') (cada 10') ó 1 bolo de 20 mg IV (en 2') Urapidil 1ó 2 bolos 25mg IV en 20''(cada 5') Si continúa elevada: No Tto FB	Tratamiento inmediato no indicado si TA < 220/120
DURANTE EL TRATAMIENTO FIBRINOLÍTICO O DESPUÉS:	Control de T.A./ 15':2 horas T.A./ 30':6 horas T.A./1h :16 horas	
PAD >140	Nitroprusiato (0,5µg/Kg/min) 50 mg en 250 de SG 5% a 5-10 ml/h aumentar 5 ml/h cada 5' hasta control	Nitroprusiato (Objetivo: reducir TA 10-20% el primer día)
>230 / 121-140	Labetalol , seguido de Nitroprusiato según necesidad	Labetalol

Como alternativa al labetalol: Enalapril 1mg i.v. o Urapidil: Elgatil 50 mg, ½ ampolla en 20'' que puede repetirse a los 5 minutos.

Tratamiento antihipertensivo urgente en pacientes con ictus hemorrágico

TA LIMITE: Tratar si TA > 185/105. Utilizar fármacos y dosis descritas anteriormente.

CUANTIFICACION TAMAÑO INFARTO (ASPECTS) EN EL TC CEREBRAL URGENTE

ASPECTS es un programa basado en la puntuación de 10 áreas de interés del territorio de la ACM. La puntuación obtenida mediante este sistema se correlaciona inversamente con la gravedad del Ictus en la escala NIHSS. El valor obtenido es predictivo del pronóstico funcional del Ictus y de la hemorragia cerebral sintomática; con una sensibilidad 0.78 y especificidad 0.96 para el pronóstico funcional.

En ASPECTS se valora dos cortes de TC estándar. Uno a nivel del tálamo y ganglios de la base y el otro adyacente al margen superior de los ganglios basales, en el que éstos ya no se ven. En estas dos secciones de TC, que por definición no son contiguas se diferencia 10 áreas del territorio de la ACM.

Cada una de ellas, si es normal, vale 1 punto. Por cada área en la que haya cambios isquémicos se restará 1 punto entero al total de 10. De esta forma una TC completamente normal obtendrá 10 puntos. Una puntuación de 0 indica cambios isquémicos difusos en todo el territorio de la ACM.

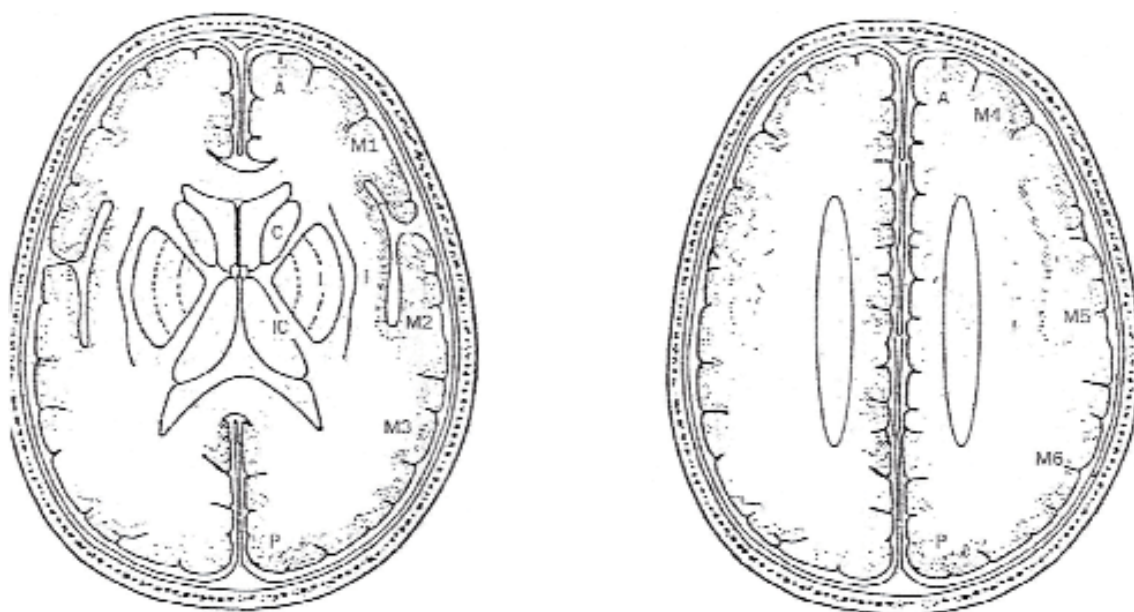


Fig. 1. A: Circulación anterior.
C: Cabeza del N. Caudado.

P: Circulación posterior.
L: N. Lentiforme.

Puntuación

1:C: Cabeza del N. Caudado.

2:L: N. Lentiforme.

3:IC: Cápsula interna.

4:I: Corteza Insular.

5:M1: " " anterior irrigada por la ACM.

6:M2: " " de la ACM, lateral a la corteza insular.

7:M3: " " posterior de la ACM.

8,9,10: M4, M5, M6: son las cortezas anterior, lateral y posterior del territorio de la

ACM **respectivamente, unos 2 cm por encima de los territorios**

M1,M2 y M3.

Se establece un punto de corte en 7 puntos obtenidos mediante este sistema.

Los pacientes con TC valorada en > 7 puntos ($< 33\%$ del volumen de ACM), tendrán un buen pronóstico con tratamiento fibrinolítico y aquellos con 7 puntos o menos ($> 33\%$ volumen ACM) tendrán un pronóstico malo o fatal con fibrinólisis.

En Resumen:

El territorio de la ACM se divide en 10 áreas.

Puntuación = 10 corresponde a TC normal

Puntuación = 0 isquemia difusa de la totalidad de la ACM

Puntuación > 7 corresponde a infartos de pequeño tamaño, equivalentes a $< 1/3$ de la ACM.

Puntuación ≤ 7 corresponde a infartos grandes, equivalentes a $> 1/3$ de la ACM, y por tanto pacientes con baja probabilidad de recuperación a pesar del tratamiento fibrinolítico.

SIGNOS PRECOCES DE INFARTO

El desarrollo de nuevas tecnologías - TC ha aumentado su sensibilidad para la detección de infartos precoces en las primeras 3 horas. Los cambios que se observan en este tiempo son sutiles y deben ser evaluados con cuidado por personal entrenado.

TC Normal: Ausencia de asimetrías interhemisféricas. Buena diferenciación entre la sustancia gris y la sustancia blanca. Ausencia de áreas hipoatenuadas y ausencia de hemorragia.

Cambios sutiles sugestivos de isquemia:

- Áreas de hipoatenuación: definidas como **áreas de hipodensidad** en el parénquima circundante y con distribución arterial. Corresponden a zonas de edema isquémico y pueden tener mayor riesgo de sangrado. Si están próximas a la corteza producirán un **borramiento del límite entre sustancia gris y sustancia blanca**. Hay que fijarse especialmente en los ganglios de la base y la corteza insular, más susceptibles de pasar desapercibidas.

- Áreas de edema focal: Definidas como **cualquier estrechamiento de los espacios correspondientes a LCR**. Produce compresión progresiva de la microcirculación y agrava la isquemia primaria.

Si puntuando estos cambios (hipoatenuación y edema) afectan a < de 1/3 de la ACM (ASPECTS >7), se puede administrar fibrinolisis.

Signos de isquemia extensa:

-Hipoatenuación que ocupa > de 1/3 de la ACM (ASPECTS < 7)

-Edema en > de 1/3 de la ACM y/o efecto de masa (comprime ventrículos o desplaza estructuras) o ASPECTS < 7, no está indicada la fibrinolisis.

.....

Signo de la ACM hiperdensa: su presencia no excluye por si misma la fibrinolisis. Se define como la visualización de una estructura tubular unilateral de mayor densidad que el resto del parénquima situada en cisura silviana basal. Cuando aparece, corresponde al trombo o émbolo que ocluye la luz del vaso.

Este signo puede resultar controvertido. Por un lado, su aparición no es constante, y su ausencia no excluye la presencia de un trombo/émbolo en la ACM. Por otro lado, aparatos de TC de última generación permiten visualizar como hiperdensos aquellos vasos con alto contenido de ateroma, sin que esto signifique la oclusión de los mismos, dando lugar

a falsos positivos.

ESCALA DE HUNT Y HESS

Es la escala más utilizada en la valoración y seguimiento de la Hemorragia subaracnoidea (HSA). Relaciona los síntomas neurológicos que presenta el paciente y su deterioro a través del grado asignado, con la severidad de la patología intracraneal asociada, con riesgo quirúrgico y el riesgo de complicaciones . También determina el manejo terapéutico del paciente: se recomienda que un paciente con un grado I a III en la escala Hunt y Hess, se intervenga el aneurisma dentro de las primeras 72 horas, ya que disminuye la morbilidad por resangrado y se puede tratar mas efectivamente el vasoespasma tras la exclusión del aneurisma.

MINI-EXÁMEN COGNOSCITIVO (ADAPTADO LOBO)

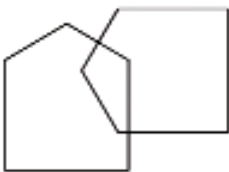
GRADO I	Ausencia de síntomas, cefalea leve o rigidez de nuca leve
GRADO II	Cefalea moderada a grave, rigidez de nuca, paresia de pares craneanos
GRADO III	Obnubilación, confusión, leve déficit motor
GRADO IV	Estupor, hemiparesia moderada a grave, rigidez de descerebración temprana o trastornos neurovegetativos
GRADO V	Coma, rigidez de descerebración

Es una prueba para medir de forma rápida el estado cognitivo de las personas . Es un test de cribaje de demencias, útil en el seguimiento y evolución de las mismas.

Puntuación máxima : 35 puntos.

- Mayor o igual a 65 años:
 - 24 o más puntos : NO DETERIORO COGNITIVO
 - 23 o menos puntos: SI DETERIORO COGNITIVO.
- Menor de 65 años:
 - 28 o más puntos: NO DETERIORO COGNITIVO.
 - 27 o menos puntos: SI DETERIORO COGNITIVO.

ESCALA ASIA

"MINI-EXAMEN COGNOSCITIVO" (ADAPTADO LOBO)	
NOMBRE OCUPACION EXAMINADO POR EDAD FECHA	
ORIENTACIÓN	PUNTOS
"Dígame el día.... Fecha.....Mes..... Estación.... Año....."(5)
"Dígame el Hospital (o el lugar)planta....." Ciudad.....Provincia.....Nación....."(5)
FIJACIÓN	
"Repita estas 3 palabras: Peseta-Caballo-Manzana" (Repetirlas hasta que las aprenda)....."(3)
CONCENTRACIÓN Y CALCULO	
"Si tienes 30 pesetas, y me va dando de 3 en 3 ¿Cuántas le van quedando?..."(5)
"Repita estos números: 5-9-2 (hasta que los aprenda) "Ahora hacia atrás"....."(3)
MEMORIA	
"¿Recuerda las 3 palabras que le he dicho antes?"(3)
LENGUAJE Y CONSTRUCCIÓN	
Mostrar un bolígrafo "¿Qué es esto?". Repetirlo con el reloj?"(2)
"Repita esta frase": En un trigal había cinco perros""(1)
"Una manzana y una pera son frutas ¿verdad? ¿Que son el rojo y el verde? ¿Que son un perro y un gato?"....."(2)
"Coja este papel con la mano derecha, dóblelo y póngalo encima de la mesa"(1)
"Lea esto y haga lo que dice" CIERRE LOS OJOS"(1)
"Escriba una frase""(1)
"Copie este dibujo:"	
(1)
PUNTUACIÓN TOTAL(35)

La determinación de lesión completa o incompleta se realiza en base de escala A.S.I.A. (American Spinal Intury Association)

A= Lesión completa, no hay preservación sensitiva ni motora en los segmentos S4-S5.

B=Incompleta sensitiva, incompleta motora por debajo de lesión incluyendo S4-S5.

C= Completa motora con mayoría de los "músculos clave", por debajo del nivel lesionar a menos de 3.

D= Incompleta con mayoría de los "músculos clave" a 3 o más.

E= Normal sensitiva y motora.

Capítulo 35 - INDICE DE TÉRMINOS

A

absceso cerebral	99
absceso epidural	335
aciclovir	96
acineasia aguda-hiperpirexia	146
Actylise ®	110, 401
afasia	12
agnosia visual	12
AIT	112
amaurosis fugax	352
amnesia global transitoria	137
anisocoria	356
anosognosia	13
apraxia	13
asomatognosia	13
Aspect, escala	371, 403
ataxia espinocerebelosa	188
atopognosia	13
autismo	40

B

Barrera hematoencefálica	6
Barthel, índice	394
Benedikt, síndrome	27
Biot, respiración ataxica	50
Brown-Sequard, síndrome	344
Brudzinski, signo de	85

C

Caudado	2, 116
cautiverio, síndrome	28, 43
cefalea en racimos	221
cefalea tensional	220
cetoacidosis alcohólica	176
Cheyne-Stokes, respiración	50
Chiari, malformación	277, 278
Claudem, síndrome	27
cociente intelectual	33
Confusional Assessment Method	75, 77
crisis febril	253
crisis miasténica	208
criterios de inclusión tto fibrinolítico ictus	111
cuerpo calloso	2

D

Dandy-walker, malformación	276
déficit de ácido fólico	188
déficit de B1	185
deficit de B5	186
deficit de vitamina B12	187
déficit de vitamina E	188
delirium tremens	180
delirium rating Scale	75
Denver, test	33
dermatopolimiositis	213
desarrollo psicomotor	31
diplopia	359
disartria-mano-torpe	28
discinesia tardía	149
disdiadococinesia	18
dismetria	17
distonias agudas iatrogenicas	141
doppler transcraneal	106, 390
doppler transcraneal en la muerte encefalica	66

E

Eaton-Lambert, síndrome	209
electroencefalograma	388
embriaguez patológica	183
encefalitis	93
encefalitis herpética	93
encefalopatía anóxica-isquémica	192
encefalopatía hepática	189
encefalopatía hipercápnica	193
encefalopatía urémica	191
escala ASIA	342
escala canadiense	399
estenosis del canal lumbar	330

F

fibrinólisis en el ictus	110
Foville, síndrome	28

G

ganciclovir	96
ganglios de la base	2
Glasgow escala	393
Glasgow pediátrico	393
Guillain-Barre, síndrome de	199

H

hematoma epidural	303
hematoma subdural	304
hemianopsias	351
hemicorea-hemibalismo	149
heminegligencia	13
hipertermia maligna	148
hipotermia grave	58
Horner, síndrome	357
HSA	119
Hunt y Hess, escala	120, 406

I

intoxicación etílica aguda	173
----------------------------	-----

K

Kerning, signo de	85
-------------------	----

L

LCR, características	97
L'hermitte, signo de	164

M

Mal de Pott	334
Marchiafava-Bignami, síndrome de	178
meningioma	316
meningitis bacterianas, tratamiento	88, 89
meningoencefalitis	93
meralgia parestésica	231
miastenia gravis	205
mielinolisis central pontina	188
migraña	218
Millard-Gubler, síndrome	28
minimental test	407
mioclonias	150
miopatías	210
muerte encefálica	57
muerte troncoencefálica aislada	64
mutismo acinetico	43

N

NASCIS III, protocolo	348
neuralgia del glosofaríngeo	233
neuralgia del trigémino	232
neuritis óptica	162, 353

N

neuropatía beriberica	185
neuropatía óptica isquémica	354
NIHSS	396
nistagmus	24, 49, 362
NOIAA	354
Núcleo lenticular	2, 369

O

oftalmoplejía internuclear	164, 361
ojos de muñeca, fenómeno de	60
"on-off", fenómeno de	145

P

pares craneales	20
Parinaud, síndrome	27
parkinsonismo	144
pelagra	186
polígono de Willis	4
polipnosia	27
profilaxis meningitis h. influenzae	88
profilaxis meningitis meningocócica	88
pseudotumor cerebral	268
punción lumbar	87, 120, 385
pupila de Adie	357
pupila de Argill Robertson	358
putamen	2

R

Rankin, escala	394
Raymond-Cestan, síndrome	28
reflejo anal	17
reflejo bulbocavernoso	17
reflejo corneal	17, 49
reflejo cremastérico	17
reflejo cutáneo plantar	16
reflejo fotomotor	60
reflejo nauseoso	61
reflejo oculocefálico	60
reflejo oculovestibular	61
reflejo palatino	17
reflejos osteotendinosos	16
respiración apnéustica	50
retraso psicomotor	39
Romberg, test	18

S

shock medular	346
signo del delta vacio	130
signos precoces de isquemia	405
síndrome confusional agudo	71
síndrome neuroleptico maligno	147
síndrome serotoninergico	148
síndromes lobares y troncoencefalicos	24
status epileptico	249, 259
Strachan, síndrome de	187

T

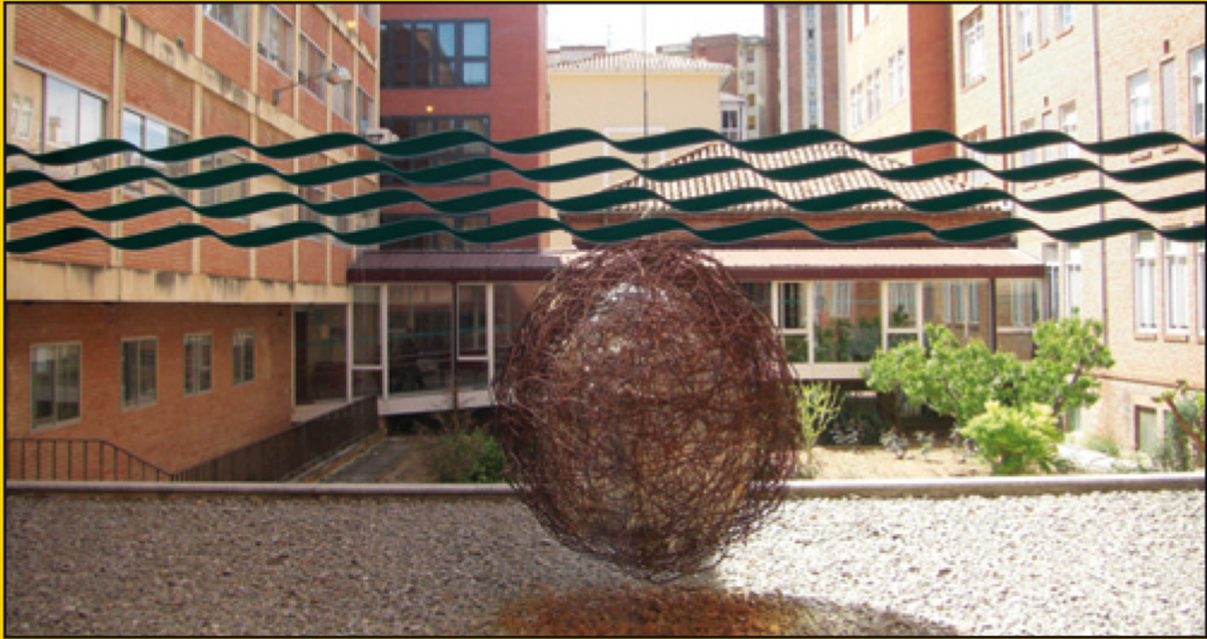
Tc99_HMPAO, angiogramagrafia con	64, 68, 69
test de apnea	62
test de atropina	61
test de confrontación campos visuales	23
trastornos campimetricos y pupilares	22
tratamiento hipertensivo en el ictus	402
trombolisis intraarterial	110

V

valvula ventriculo-peritoneal	282
-------------------------------	-----

W

Wallenber, síndrome	28
"wearing-off", fenómeno de	145
Weber, síndrome	27
wernicke-Korsakoff, encefalopatía de	177



Obra considerada de interés científico por SEMES-Aragón

