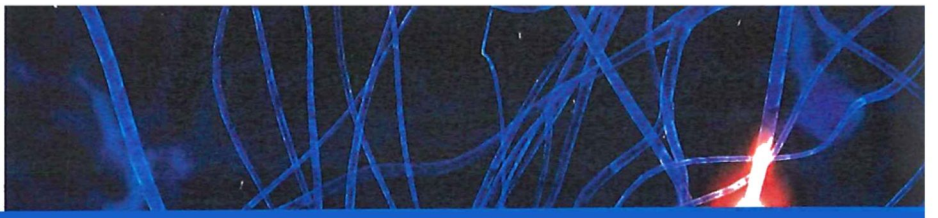


SEMIOLOGÍA DEL SISTEMA NERVIOSO

DE FUSTINONI

booksmedicos.org

OSVALDO FUSTINONI

15ª Edición

booksmedicos.org

Editorial El Ateneo

Osvaldo Fustinoni

Doctor por la Universidad de Buenos Aires y profesor de Neurología de la Facultad de Medicina de la Universidad de Buenos Aires. Como becario del Gobierno de Francia, y más tarde, Investigador extranjero del INSERM (Institut National de la Santé et de la Recherche Médicale), trabajó en el área de fisiología y fisiopatología vascular en el Hôpital Lariboisière de París. Fue Postgraduate Fellow del Institute of Neurology, Queen Square, de Londres, una de las instituciones de mayor prestigio mundial en el campo de la Neurología, y trabajó junto al Prof. John Marshall. Hoy es miembro de la Queen Square Alumnus Association. Ha actuado en los hospitales Naval y Fernández, de Buenos Aires, y es actualmente jefe del Área Enfermedades Cerebrovasculares del Instituto de Neurociencias Buenos Aires (INEBA) y jefe del Servicio de Neurología del Cuerpo Médico Forense de la Justicia Nacional. Es miembro titular de la Sociedad Neurológica Argentina (Federación Mundial de Neurología) y miembro adherente de la Sociedad Argentina de Cardiología, en la que fue director del Consejo de Enfermedades Cerebrovasculares-Stroke. Integró el Board of Directors de la International Stroke Society por la Argentina. Participa regularmente como autoridad o relator en numerosos cursos y congresos nacionales e internacionales, y ha sido Faculty en el congreso anual de la American Academy of Neurology. Ha publicado y presentado más de cien trabajos científicos en revistas y congresos nacionales e internacionales, así como una docena de capítulos en libros de Neurología. Dirigió la *Revista Neurológica Argentina*, y es revisor y fue miembro del comité editorial de *Stroke*, la revista de mayor impacto internacional en enfermedades cerebrovasculares, y del *International Journal of Stroke*, publicación de la International Stroke Society. Es también Associate Editor de *Frontiers of Neurology-Education*.

Osvaldo Fustinoni (Padre)
1909-2000

Osvaldo Fustinoni

SEMIOLOGÍA DEL SISTEMA NERVIOSO

DE FUSTINONI

booksmedicos.org

Editorial El Ateneo

Fustinoni, Osvaldo (h)
Semiología del sistema nervioso. - 15a ed., 1a reimp. - Ciudad Autónoma de Buenos Aires. : El Ateneo, 2016.
544 p. ; 18x26 cm.

ISBN 978-950-02-0781-2

1. Medicina. 2. Neurología.
CDD 616.8

Semiología del sistema nervioso
Osvaldo Fustinoni (h)

Derechos exclusivos de edición en castellano para todo el mundo
© Grupo ILHSA S.A. para su sello Editorial El Ateneo, 2016
Patagones 24 63 - (C1282ACA) Buenos Aires - Argentina
Tel.: (54 11) 4983 8200 - Fax: (54 11) 4308 4199
editorial@elateneo.com - www.editorialelateneo.com.ar

Diseño de cubierta e interiores: Claudia Solari

14ª edición: julio de 2006
15ª edición: marzo de 2014
1ª reimpresión: marzo de 2016

ISBN 978-950-02-0781-2

Impreso en Printing Books,
Mario Bravo 835, Avellaneda,
provincia de Buenos Aires,
en marzo de 2016.

Queda hecho el depósito que establece la ley 11.723.
Libro de edición argentina.

OSVALDO FUSTINONI

Profesor Adjunto de Neurología de la Facultad de Medicina de la Universidad de Buenos Aires

Doctor de la Universidad de Buenos Aires

Ex-Postgraduate Fellow, National Hospital for Neurology and Neurosurgery, Queen Square, University of London

Miembro Titular de la Sociedad Neurológica Argentina (World Federation of Neurology)

Prefacio

Los numerosos avances tecnológicos que han permitido obtener imágenes fidedignas del cerebro y comprender mejor su funcionamiento no han tornado obsoleto al abordaje semiológico, sino más bien lo contrario: lo han vuelto más relevante. Mayormente, la alta tecnología se lleva la atención, la aproximación clínica, los resultados. La semiología debe ser la guía hacia los exámenes aparatológicos, (incluyendo las imágenes de alta complejidad), que por algún motivo reciben el nombre de "estudios complementarios".

No conozco ningún otro texto de medicina que haya sido publicado en forma continua, a lo largo de 70 años, por miembros de una misma familia. Esto constituye un logro notable para cualquier país, cualquiera sea el patrón con que se mida. Demuestra al mismo tiempo continuidad y cambio. Continuidad en cuanto a que los conceptos fundamentales establecidos en 1936 siguen vigentes. Cambio en que esta edición ha sido completamente reescrita y puesta al día.

A menudo, el abordaje del sistema nervioso intimida más de lo que debiera. El autor no sólo ha logrado producir conceptos claros y prosa concisa. También ha subdividido el texto en secciones de fácil acceso, con un práctico resumen, realzando los puntos salientes, al final de cada capítulo. La división de los pares craneanos en dos categorías funcionales es novedosa y útil. Demuestra que el autor posee no sólo el conocimiento, sino también la capacidad de volverlo a la vez más comprensible y provechoso.

Este libro merece numerosos lectores, no sólo en español, sino en otros idiomas también. Ojalá tenga muchas ediciones más.

Vladimir Hachinski
MD, FRCPC, DSc,
Doctor Honoris Causa,
Universidad de Buenos Aires
Profesor de Neurología
Universidad de Western Ontario,
London,
Canadá

Prólogo a la 14ª edición

Semiología del sistema nervioso cumple, con esta decimacuarta edición, 70 años de aparición continua. Desde su primera edición, en 1936, la obra obtuvo un cálido recibimiento por parte de estudiantes, médicos y docentes de toda la comunidad médica iberoamericana. Es el único volumen de la vieja "Biblioteca de Semiología", dirigida por Tiburcio Padilla, que ha sobrevivido hasta la actualidad. Desde que se agotó la edición anterior, no hemos dejado de recibir continuos pedidos de colegas y estudiantes estimulándonos a reeditarla. No hubo concurrencia a congreso o curso, en la Argentina u otros países iberoamericanos, incluyendo España y Brasil, en que no se nos preguntara "¿cómo anda el libro?"...

La presente edición es la respuesta a ese estímulo. A diferencia de ediciones anteriores, actualizadas con agregados y correcciones, es la primera vez que la obra ha sido reescrita en su totalidad. El espíritu del libro, centrado en el *diagnóstico semiológico* de las afecciones neurológicas, se mantiene intacto, pero su texto ha sido absolutamente puesto al día en contenido, estilo, concepto y terminología.

Entre las novedades introducidas pueden mencionarse las siguientes. La obra consta ahora de 19 capítulos. En el capítulo introductorio se han actualizado los distintos tipos de herencia causantes de enfermedad neurológica. Pares craneanos ha sido subdividido en dos capítulos, agrupando a dichos nervios en funciones que los vinculan: aquellos que comprenden las *Funciones craneanas sensoriales, oculomotoras y de equilibrio (I, II, III, IV, VI y VIII)*, y los que controlan las *Funciones sensitivomotoras de cara, boca, fauces y cuello (V, VII, IX, X, XI y XII)*. La compleja anatomía de cada nervio craneal ha sido reexpuesta con criterio clinicoanatómico, y su exploración reordenada y enumerada en forma práctica y en lo posible algorítmica para facilitar la precisión diagnóstica, como por ejemplo en las diplopías. Nuevos signos y síndromes han sido agregados (por ej., visuales, oculomotores). Temas como la exploración vestibular y los vértigos han sido enteramente reescritos. En *Motilidad* se han revisado los síndromes alternos, e introducido los síndromes focales talámicos, de delineación semiológica relativamente reciente. Se ha resaltado el diagnóstico diferencial entre plejías orgánicas y funcionales, de importancia medicolegal, y agregado la vascularización medular y sus síndromes. En *Tono* se han añadido cuadros clinicosemiológicos como *Seudomiotonías, neuromiotonías, síndrome de la persona tiesa y de actividad continua de la fibra muscular*. En este capítulo y en *Trofismo* se han reclasificado las enfermedades musculares primarias sobre la base de su mecanismo hereditario. Las vías de control de la *Taxia* y de la *Sensibilidad* han sido minuciosamente resumidas en forma práctica, desde el receptor periférico, pasando por los distintos tractos y estaciones neuronales, hasta su punto final cortical. El Síndrome cerebeloso está ahora integrado al capítulo de *Taxia*. Se incluyen la moderna clasificación de heredoataxias, y las distintas formas clinicoinmunológicas de atrofia cerebelosa paraneoplásica. Los *Reflejos* han sido reelaborados, destacando los ineludibles, mencionando en letra pequeña los menos importantes y eliminando los que han perdido actualidad. En un nuevo capítulo, *Manifestaciones motoras de hiperexcitabilidad central y periférica,* se describen las Convulsiones (incluyendo la clasificación de Crisis epilépticas), las Mioclonías, el Clonus, la Tetania, los Calambres, las Fasciculaciones y las Mioquimias, temas dispersos en ediciones anteriores. En *Movimientos anormales y síndromes extrapiramidales* se define cada uno enumerando sus características principales, y sus causas han sido desarrolladas con mucha mayor amplitud, como las de

booksmedicos.org

síndromes parkinsonianos, distonías y diskinesias. *Sensibilidad* detalla ahora la semiología de síndromes dolorosos como las Cefaleas. *Sueño* ha sido también reescrito, puntualizando su interrogatorio minucioso, sus diferentes síndromes, e incluyendo las alteraciones del ritmo circadiano. En *Conciencia y coma* se han delineado mejor los distintos tipos de trastornos, incluyendo ahora el Estado de conciencia mínimo, y redescripto la exploración de los reflejos oculocefálicos y oculovestibulares, de gran valor diagnóstico. El Diagnóstico de muerte cerebral constituye un subcapítulo totalmente nuevo, en el que se describen los criterios vigentes en la Argentina y otros países. *Palabra y funciones cerebrales superiores* comprende ahora a todas ellas: *lenguaje, praxia, gnosia, memoria.* La semiología de la palabra ha sido especialmente diferenciada de la del lenguaje. Se presentan nuevas reseñas del desarrollo de la Dominancia cerebral, el concepto de Dominancia aleatoria y su diagnóstico. Los síndromes de afasia, apraxia y agnosia han sido redescriptos y Memoria es un subcapítulo nuevo. *Síndromes vasculares,* capítulo más reciente y moderno de la obra, fue aún así delineado mejor en algunos puntos, como los territorios vasculares y las hemorragias. En *Síndromes cognitivos* se incluyen ahora los conceptos de Trastorno de la memoria asociado a la edad y de Deterioro cognitivo leve, se añade la mención de tests cognitivos más específicos, como el ADDAS, y se puntualizan los distintos subtipos semiológicos de atrofia cortical. La exploración del MiniMental State Test ha sido detalladamente redescripta de acuerdo con la técnica vigente. En *Síndromes semiológicos de otras afecciones del sistema nervioso* se resumen en forma práctica los signos de las afecciones más frecuentes del sistema nervioso, en particular de aquellas insuficientemente desarrolladas o no mencionadas en capítulos anteriores, precedidos de un recuerdo anatómico, para un correcto diagnóstico anatomoclínico, y de un resumen etiológico. *Semiología psiquiátrica y comportamiento* ha sido enteramente reescrito, con el criterio de que un adecuado examen psiquiátrico es fundamental para completar el diagnóstico neurológico, en especial en afecciones cerebrales que tienen ambos tipos de manifestaciones. Los síndromes psiquiátricos se han clasificado siguiendo el IV Manual Diagnóstico y Estadístico de Enfermedades Mentales de la American Psychiatric Association (DSM-IV, 1994). *Estudios complementarios* ha sido abreviado, ya que el espíritu de la obra es el del diagnóstico *semiológico.* En cambio, se ha subrayado ahora la *utilidad* de cada estudio en las distintas patologías.

Además, en esta edición todas las figuras están integradas a su ubicación natural en cada capítulo, y se ha añadido también una sinopsis de rápido repaso y consulta al final de casi todos ellos.

En resumen, *Semiología del sistema nervioso,* al cumplir sus excepcionales 70 años de edición continua, aparece totalmente actualizado.

Quiero agradecer muy especialmente a mi hermano, el Dr Juan Carlos Fustinoni, Docente Libre de Neurología de la Facultad de Medicina y Doctor de la Universidad de Buenos Aires, el tiempo, esfuerzo y dedicación que volcó hacia la continuidad editorial de este libro en años en que quien suscribe se encontraba limitado por múltiples responsabilidades académicas. Su aplicación, esmero, perseverancia y entrega fueron excepcionales. Agradezco asimismo la colaboración de mi secretaria, María Mercedez Finochietto, en la corrección del texto final.

Como siempre, vaya un agradecimiento profundo a "El Ateneo", que edita este libro desde 1936. Sus autoridades, promotores, diagramadores, correctores e impresores no han escatimado esfuerzos para lograr una óptima edición, que esperamos tenga el éxito de las anteriores.

Finalmente, deseo expresar un cálido reconocimiento a mi familia, cuyo constante afecto, estímulo y paciencia han sido invalorables para que esta obra llegue a buen puerto.

Osvaldo Fustinoni
Julio 2006

booksmedicos.org

Prólogo a la 15ª edición

Esta 15ª Edición de *Semiología del Sistema Nervioso*, a los 77 años de su primera edición en 1936, reafirma su continuidad ininterrumpida, respondiendo a su invariable y cálida recepción por parte de la comunidad médica hispanohablante.

A lo largo de ese largo período, el avance de las neurociencias ha sido enorme. La aceleración de los tiempos médicos, el progreso incesante de las imágenes y otros métodos diagnósticos, y de las terapéuticas farmacológicas e instrumentales, que no existían cuando esta obra se publicó por primera vez, han llevado a la semiología clásica, cuyo valor se mantiene inalterado, a extremar su celeridad o precisión. Por ejemplo, en un ataque cerebrovascular, la causa más frecuente de lesión cerebral, se impone hoy en día la evaluación sin demora, porque cuando las imágenes confirman la causa isquémica, su tratamiento ha de instituirse rápidamente en las primeras horas para resultar beneficioso. Por otra parte, en muchos casos en que la signosintomatología resulta anormal pero las imágenes y otros estudios negativos (como los "drop attacks", los deterioros cognitivos incipientes, las cefaleas, el temblor, el síndrome de piernas inquietas, las neuralgias y el síndrome confusional, entre otros), la exactitud en el examen físico será primordial para el diagnóstico.

A siete años de la anterior, en esta nueva edición se han introducido nuevos cuadros de semiología comparativa en diplopías y oftalmoplejías, hipoacusias, y síndromes de pares craneanos asociados. Se ha desarrollado mejor la fisiopatología de la enfermedad de Parkinson, agregando un esquema que permite comprender mejor su signosintomatología. Se ha ampliado el diagnóstico diferencial de las cefaleas, puntualizando en particular la cefalea "en golpe de trueno". Se ha incorporado la causa psicógena en el diagnóstico diferencial de los comas. Se han incluido nuevas figuras para ilustrar las distintas patologías.

El capítulo 18 es nuevo. Con mucha frecuencia se presentan a la consulta personas cuyos síntomas, o bien son totalmente funcionales, o bien no tienen organicidad suficiente. En este capítulo se revisan, entre otros, síndromes funcionales motores, sensitivos, de nervios craneales, cognitivos, del lenguaje, de la marcha, movimientos anormales y seudocrisis epilépticas. Aunque algunos se encontraban ya descriptos en distintas secciones de ediciones previas, creímos útil agruparlas en un capítulo que desarrollara mejor su exploración y detección diagnóstica, porque suele conocerse mal su semiología. A menudo el médico se desconcierta ante tales cuadros, e indica estudios innecesarios y tratamientos inconducentes, originándose situaciones de indefinición que se prolongan en el tiempo...

El capítulo 19, de semiología psiquiátrica, ha sido actualizado de acuerdo con la muy reciente edición 2013 del Manual Diagnóstico y Estadístico de Enfermedades Mentales de la American Psychiatric Association (DSM-5).

Por último, la bibliografía ha sido puesta al día, manteniendo las referencias clásicas ya anteriormente citadas.

Confiamos en que esta 15ª Edición de *Semiología del Sistema Nervioso* tenga la misma recepción que las ediciones precedentes.

Osvaldo Fustinoni
Febrero 2014

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Índice

1. Nociones de anatomía, histología, fisiología y patología 1
2. Exploración 15
3. Funciones craneanas sensoriales, oculomotoras y de equilibrio: pares craneanos I, II, III, IV, VI y VIII 31
4. Funciones sensitivomotoras de cara, boca, fauces y cuello: pares craneanos V, VII, IX, X, XI y XII. Síndromes de pares craneanos asociados 99
5. Motilidad 135
6. Tono muscular 169
7. Trofismo 179
8. Taxia 193
9. Reflejos, clonus y sincinesias 213
10. Manifestaciones motoras de hiperexcitabilidad central y periférica 237
11. Movimientos anormales y síndromes extrapiramidales 251
12. Sensibilidad 277
13. Sueño, conciencia y coma 307
14. Palabra y funciones cerebrales superiores: lenguaje, praxia, gnosia, memoria 335
15. Síndromes vasculares 361
16. Síndromes cognitivos 379
17. Síndromes semiológicos de otras afecciones del sistema nervioso 397
18. Síndromes funcionales y su detección 441
19. Semiología psiquiátrica y comportamiento 453
20. Estudios complementarios 467

Bibliografía clásica y general 501

Índice alfabético 507

booksmedicos.org

booksmedicos.org

A mi esposa Nydia
y a mi hija Florencia

booksmedicos.org

booksmedicos.org

1
Nociones de anatomía, histología, fisiología y patología

Mientras las funciones de relación están representadas en los organismos unicelulares por la simple excitabilidad del propio protoplasma, la complejidad creciente de los organismos multicelulares exige una división del trabajo entre las células. A partir de los celenterados se diferencia así un sistema nervioso que se encarga de dichas funciones, constituido por un doble mecanismo: uno especializado en la recepción de estímulos (mecanismo receptor), y otro que reacciona a los mismos por medio de una estructura contráctil o secretoria (mecanismo efector). A medida que se asciende en la escala zoológica, con el mayor desarrollo de las funciones de relación, se va perfeccionando el sistema nervioso hasta constituir un complejo mecanismo que culmina en el hombre.

Anatomía e histología

En los organismos primitivos el sistema nervioso está formado por una red de células neurales. En los más evolucionados, como el hombre, se delinean dos sectores por un proceso paulatino de cefalización y segmentación: el *neuroeje* o *sistema nervioso central* y los *nervios periféricos* o *sistema nervioso periférico*.

El sistema nervioso central está formado por una serie de órganos, que se escalonan en sentido craneocaudal: el *cerebro*, el *cerebelo*, los *pedúnculos cerebrales*, la *protuberancia anular* o *puente de Varolio*, el *bulbo raquídeo* y la *médula espinal*. El cerebelo se une a los pedúnculos cerebrales, a la protuberancia anular y al bulbo por medio de los pedúnculos cerebelosos o brazos conjuntivales superiores, medios e inferiores, respectivamente. Estos órganos se encuentran dentro de la caja craneana y el conducto raquídeo, envueltos por tres membranas llamadas *meninges* que son, de afuera a adentro: la *duramadre*, la *aracnoides* con sus dos hojas serosas, una en relación con la duramadre (hoja parietal) y la otra (hoja visceral) en relación con la tercera membrana meníngea, y la *piamadre*, que se encuentra en contacto directo con los órganos del sistema nervioso. Entre la hoja visceral de la aracnoides y la piamadre queda un *espacio*, denominado *subaracnoideo*, que llena un humor acuoso: el *líquido cefalorraquídeo (LCR)*. Este contiene diversos elementos (proteínas, glucosa, células, iones), también presentes en el plasma sanguíneo, pero en muy distinta concentración. Actúa como un mecanismo fisicoquímico regulador del intercambio de elementos entre el tejido nervioso y la sangre, y como protección mecánica.

Macroscópicamente se distinguen en los órganos del sistema nervioso central dos clases de sustancia, la gris y la blanca, así denominadas por su coloración. Son estructural y funcionalmente diferentes. La *sustancia gris* contiene las células nerviosas o *neuronas*. La *sustancia blanca* está constituida por sus prolongaciones: las fibras nerviosas. La distribución de estas dos sustancias varía en los distintos segmentos del neuroeje. La sustancia gris recubre al cerebro y cerebelo y forma en su profundidad núcleos que reciben distintos nombres. En cambio, en el pedúnculo cerebral, protuberancia, bulbo y médula ocupa sólo su interior, constituyendo una columna gris cuya forma varía en cada segmento.

El sistema nervioso periférico está formado por una serie de cordones, los *nervios periféricos*, que desde el sistema nervioso central se extienden a los demás órganos. Estos nervios se encargan de transportar al neuroeje las diversas impresiones recogidas en la periferia (nervios centrípetos o sensitivos), o bien de llevar a los efectores las incitaciones motrices y secretorias originadas en los centros (nervios centrífugos o motores). Pero esta división es puramente fisiológica. Anatómicamente tienen todos el mismo aspecto y la mayoría son mixtos: en un mismo tronco se encuentran fibras sensitivas o centrípetas y fibras motoras o centrífugas. Los nervios periféricos llevan anexos engrosamientos en puntos variables de su trayecto: los ganglios, que son acúmulos de células nerviosas y fibras. Las prolongaciones de estas células nerviosas son las que constituyen los nervios. Los nervios periféricos comprenden tres grandes grupos: los *craneales*, los *raquídeos* y los del *sistema nervioso autónomo*.

Los *nervios craneales* se originan en el mesencéfalo, protuberancia o bulbo, atraviesan los agujeros de la base del cráneo y se dirigen a sus órganos de destino. Tienen un origen real y otro aparente: el primero es el sitio de la sustancia gris en donde se originan sus fibras, y el segundo el punto de la superficie del neuroeje en que emergen. Existen doce pares de nervios craneales: tres sensitivosensoriales

booksmedicos.org

(olfatorio, óptico y auditivo), cinco motores (motor ocular común, patético, motor ocular externo, espinal e hipogloso mayor), y los restantes mixtos (trigémino, facial, glosofaríngeo y neumogástrico). Algunos de estos nervios llevan anexos ganglios (ganglio de Gasser para el trigémino, ganglios de Corti y Scarpa para el auditivo, etc.). Los *nervios raquídeos* o espinales comprenden 31 pares. Proceden de la médula espinal y atraviesan los agujeros de conjunción para distribuirse periféricamente. Son mixtos y nacen por pares, a derecha e izquierda de la médula espinal. Comprenden ocho cervicales, doce dorsales, cinco lumbares, cinco sacros y el coccígeo. Se originan en la médula por dos raíces, una anterior, que lleva fibras motoras y proviene de las astas anteriores de la médula, y otra posterior, que contiene fibras sensitivas y lleva anexo un ganglio (ganglio de la raíz posterior). Los *nervios autónomos* forman el denominado *sistema simpático, autónomo, vegetativo* o *visceral*.

El neuroeje se encuentra ricamente irrigado por vasos sanguíneos. El conocimiento de la distribución de estos vasos tiene gran importancia en la patología del sistema nervioso, pues muchas de sus lesiones se deben a alteraciones vasculares.

Histológicamente el sistema nervioso central está integrado por neuronas, unidades nerviosas morfológicas o estructurales constituidas por un cuerpo celular y sus prolongaciones, las fibras nerviosas, y el tejido nervioso de sostén o intersticial, integrado por los distintos elementos de la neuroglía.

Neurona. Waldeyer señaló que la célula nerviosa con sus prolongaciones o fibras, o sea la *neurona*, es la unidad genética, anatómica, trófica y funcional del sistema nervioso. Sobre esta base Cajal dio la clave de su organización, estableciendo que el sistema nervioso no es más que una enorme y complicada cadena de neuronas. La neurona está constituida por un *cuerpo celular* o *soma neuronal* y dos tipos de prolongaciones: las *dendritas* y el *cilindroeje* o *axón* que puede alcanzar gran longitud.

El cuerpo celular comprende el citoplasma, el núcleo y una delicada membrana plasmática. El citoplasma, a su vez, contiene tres estructuras revelables por medios especiales de coloración: a) filamentos muy finos, denominados neurofibrillas, que lo atraviesan desde la dendrita al axón y penetrando en éste se extienden hasta su terminación; b) unas masas granulosas teñibles con el azul de metileno, llamadas corpúsculos de Nissl, que le dan a la célula una apariencia atigrada, y c) una gruesa red que se observa dentro de las células, cuando se emplea la impregnación argéntica, que deja invisibles las neurofibrillas y los corpúsculos de Nissl: es el aparato reticular de Golgi.

Los corpúsculos de Nissl se encuentran en los cuerpos celulares y en las dendritas, pero no en el axón ni en el cono de implantación de éste, y su naturaleza se ha podido resolver por la microscopia electrónica, mediante la cual se los identifica como masas de ácido ribonucleico que forman parte del retículo endoplásmico granular. El aparato de Golgi, de aspecto reticular cuando se lo observa con la microscopia óptica, aparece en la microscopia electrónica con aspecto laminar y vesiculoso. Dentro del citoplasma se observan también mitocondrias, ribosomas y lisosomas. En algunas células aparecen asimismo pigmentos como la lipofucsina y la melanina. Por otra parte, ciertas neuronas tienen actividad secretoria y sintetizan sustancias de acción fisiológica y hormonal: son neuronas neurosecretoras.

El núcleo ocupa una posición central y contiene un nucléolo bien visible. Visto con el microscopio óptico, el núcleo presenta una membrana nuclear, que en la microscopía electrónica aparece interrumpida por poros.

La membrana plasmática tiene una estructura compleja en relación con su importancia fisiológica, pues es en ella donde se desarrollan los principales fenómenos fisiológicos de la neurona. En esta membrana se encuentran proteínas de estructura, proteínas enzimáticas, fosfolípidos, receptores específicos para neurotransmisores, canales de calcio (regulados por receptores o por cambios de voltaje) y otros componentes.

Las dendritas contienen los mismos organoides que el cuerpo celular, salvo el núcleo y el aparato de Golgi. El axón contiene únicamente mitocondrias y neurofibrillas orientadas paralelamente a su eje mayor, así como algunos lisosomas. Está totalmente desprovisto de ribosomas y de corpúsculos de Nissl.

Las prolongaciones dendríticas son múltiples para cada célula nerviosa, mientras que el cilindroeje es único. En el sistema nervioso central, las dendritas se dividen por lo común a corta distancia de su origen. En el periférico trascurren en un tramo como únicas antes de dividirse en ramas terminales. El tamaño y la disposición de las prolongaciones imparten gran variedad a las neuronas, pero las que están en determinadas estructuras son muy semejantes. Pueden ramificarse complejamente, como en las células de Purkinje de la corteza cerebelosa. Sobre las dendritas pueden observarse agregados en forma de espinas, denominados gémulas.

El axón puede emitir ramas colaterales cortas o proseguir como fibra única que no se divide hasta que no ha llegado a su destino. Se origina en una pequeña masa cónica del citoplasma, el *cono de implantación,* y en su extremo presenta arborizaciones terminales, el *telodendron.*

Dentro de la sustancia gris, los axones y las dendritas son simples extensiones citoplasmáticas del cuerpo celular, pero penetrando en la sustancia blanca se envuelven con una vaina de una sustancia llamada *mielina.* A su vez en los nervios periféricos la *vaina de mielina* es envuelta por una membrana nucleada, el *neurilema* o *vaina de Schwann,* de la cual depende la formación de la vaina de mielina. Para ello las membranas de las células de Schwann, superpuestas y replegadas varias veces, se aplican alrededor del axón hasta cubrirlo de una serie de capas.

La vaina de mielina está formada por delgadísimas capas concéntricas de proteína que alternan con capas de lí-

booksmedicos.org

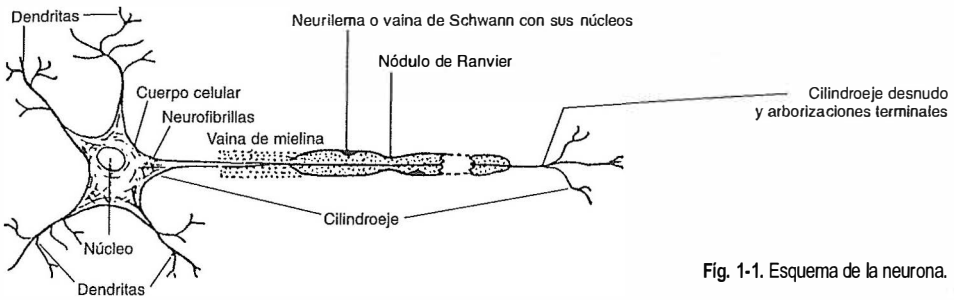


Fig. 1-1. Esquema de la neurona.

pidos. Igualmente, a nivel de los nervios periféricos la vaina de mielina sufre interrupciones en las que penetra el neurilema, constituyendo los llamados *nódulos de Ranvier*. Estos nódulos se ubican a intervalos variables, que son más cortos en los axones centrales que en los periféricos. Las mitocondrias que tienden a acumularse a nivel de los nódulos presentan una actividad metabólica muy elevada. En su terminación, la fibra nerviosa pierde la vaina de mielina, sólo la rodea el neurilema y, finalmente, también éste desaparece y la fibra termina desnuda (figs. 1-1 y 1-2).

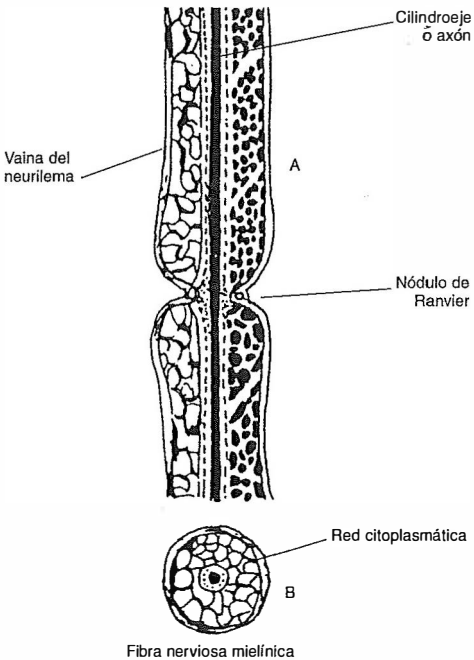


Fig. 1-2. *A*, corte longitudinal de una fibra nerviosa mielínica. A la derecha del cilindroeje se observa la vaina de mielina teñida con ácido ósmico; a la izquierda, la vaina mielínica disuelta deja ver la red citoplasmática del neurilema. *B*, corte transversal de la fibra nerviosa.

Las dendritas constituyen el receptor de la neurona y el axón el transmisor con respecto al influjo nervioso. Es decir, las primeras recogen y envían el impulso hacia el cuerpo celular y el segundo lo transmite desde el cuerpo celular hacia otras neuronas o a un órgano efector (ley de la polaridad dinámica de la neurona o principio de la irreversibilidad de la conducción).

Se denomina *sinapsis* al contacto que se establece entre neurona y neurona. Las neuronas están interconectadas por medio de las terminaciones sinápticas. La sinapsis de un axón con la dendrita de otra neurona recibe el nombre de *sinapsis axodendrítica,* mientras que la que se establece entre el axón y el soma de otra neurona se denomina *sinapsis axosomática.* En la sinapsis se ponen en contacto las membranas plasmáticas de las neuronas. Así, la membrana de la neurona presináptica toma contacto con la membrana de la neurona possináptica, y entre ambas se interpone un *espacio* muy restringido, de unas doscientas unidades angstrom, que recibe el nombre de *intersináptico.* En las terminaciones del axón se encuentran las vesículas sinápticas, que contienen sustancias químicas denominadas *neurotransmisores* (por ej. acetilcolina, dopamina y ácido gammaaminobutírico, fig. 1-3), que por influencia del potencial de acción axonal se liberan al espacio intersináptico y actúan sobre receptores moleculares específicos situados sobre la membrana de la neurona possináptica, desencadenando un nuevo impulso.

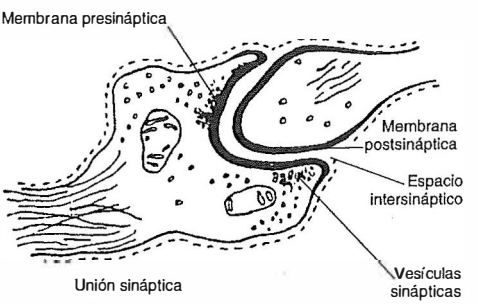


Fig. 1-3.

booksmedicos.org

Además de las sinapsis axodendrítica y axosomática, existen sinapsis axoaxónicas, en las que una terminación axonal presináptica contacta con el axón de otra neurona, en su segmento inicial o cerca de su terminación, en cuyo caso inhibiría el funcionamiento de esa terminación axonal: inhibición presináptica. También hay sinapsis en las que el elemento presináptico no es una terminación axonal sino una dendrita o el cuerpo celular mismo (sinapsis dendrodendríticas y somatodendríticas).

Las neuronas se dividen en varios tipos según sus prolongaciones:

- Unipolares, es decir que presentan una sola prolongación, como ocurre con la célula de los ganglios raquídeos. En este caso la célula tiene una prolongación única, que después de un corto trayecto, se divide en dos ramas (prolongación en T): una periférica y otra central.

- Bipolares, o sea que presentan dos prolongaciones que salen de dos polos opuestos, como por ejemplo las células bipolares de la retina.

- Multipolares, o sea que presentan un número considerable de prolongaciones. Las hay de cilindroeje largo, por ejemplo las células piramidales, y de cilindroeje corto, por ejemplo algunas células de los núcleos grises de la base.

A pesar de la variedad que en su tamaño y prolongaciones presentan las neuronas (fig. 1-4), las que intervienen en una función determinada o se encuentran en cierto sector del sistema nervioso suelen parecerse estructuralmente. Así, las neuronas de la corteza cerebelosa denominadas células de Purkinje (fig. 1-5) son de tipo multipolar, pero sus dendritas son muy numerosas, anchas en su iniciación y afinándose rápidamente, con una rica ramificación secundaria y terciaria. Las ramificaciones más alejadas están rodeadas de gran número de espinas o gémulas. Esto aumenta mucho la superficie sináptica. Las neuronas del tálamo presentan sus dendritas en forma de radio, con ramificaciones menos tortuosas y más prolongadas. Las células piramidales (fig. 1-6), además de su largo axón, tienen abundantes dendritas con diminutas gémulas. Las neuronas de axón corto se dividen en una extensa arborización terminal en la vecindad inmediata del cuerpo celular. Es notable la longitud que alcanzan las prolongaciones o fibras de ciertas neuronas. El axón de algunas de las células piramidales de la corteza cerebral llega hasta el extremo distal de la médula espinal.

El tamaño del cuerpo celular fluctúa dentro de amplios límites, desde un diámetro de 4 micrones hasta más de 100 micrones, como ocurre en las grandes células motoras de la médula. La dimensión del cuerpo celular suele ser proporcional a la longitud, espesor y abundancia de sus ramificaciones y arborizaciones.

Cada neurona posee una especificidad propia que depende de su forma y del número, naturaleza y modalidades de las conexiones sinápticas que tiene con otras neuronas,

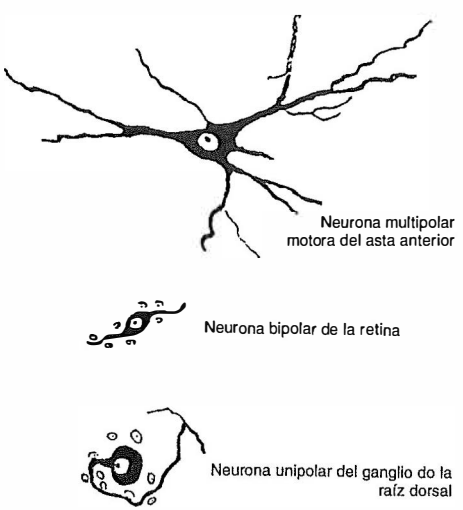


Fig. 1-4. Tipos de neuronas.

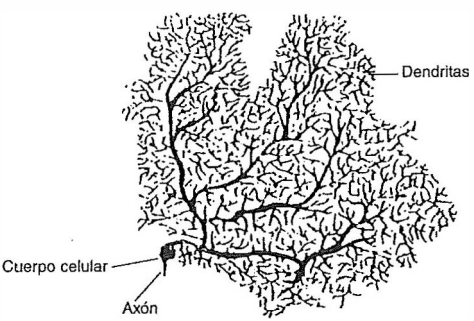


Fig. 1-5. Célula de Purkinje de la corteza cerebelosa.

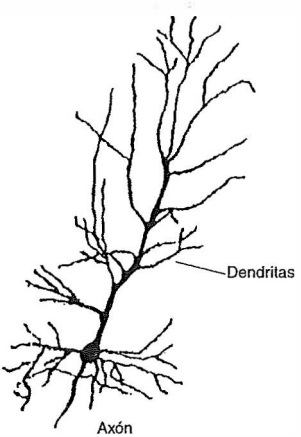


Fig. 1-6. Célula piramidal de la corteza cerebral.

booksmedicos.org

así como de su localización dentro del sistema nervioso. A esta especificidad morfológica y topográfica se añade una especificidad bioquímica por la naturaleza del neurotransmisor que libera en sus extremidades presinápticas.

La constitución, actividad y función de las neuronas están en gran parte determinadas genéticamente. El total neuronal se determina muy precozmente en la vida de un individuo y la célula nerviosa madura en principio no se divide: toda neurona destruida será una neurona menos que no será reemplazada. Esto no excluye las modificaciones adquiridas después del nacimiento y vinculadas al medio ambiente y al aprendizaje. Estas modificaciones señalan una cierta "plasticidad neuronal" y, muy en especial, una "plasticidad de la sinapsis" conduciendo a modificaciones en la conexión de las neuronas dentro de los circuitos y siendo el substrato de las adquisiciones mediante el aprendizaje. En razón del número increíblemente elevado de conexiones sinápticas anatómicas, se postula que el aprendizaje se realizaría por medio de una "selección de circuitos funcionales", bloqueando ciertas sinapsis y haciendo actuar otras.

Neuroglía. Está constituida por células que ocupan los intersticios que quedan entre las neuronas y representa aproximadamente el 50% del total de las células del sistema nervioso. De acuerdo con su forma, tamaño y aun con su papel, dichas células se dividen en tres tipos principales: *astrocitos, oligodendrocitos* y *microglía*. Embriológicamente, la microglía procede del mesodermo, las otras células gliales del ectodermo. La neuroglía no es un tejido de sostén estático, sino un sistema dinámico de células que pueden ser móviles y que regulan los intercambios entre las neuronas y su medio.

Los *astrocitos* son los elementos más numerosos, más grandes y más complejos. Su cuerpo celular tiene prolongaciones largas y muy ramificadas. Existen dos tipos: el astrocito fibroso o célula araña y el astrocito protoplasmático o célula musgosa, que se diferencian por el carácter de sus prolongaciones (figs. 1-7 y 1-8). Los astrocitos fibrosos son más numerosos en la sustancia blanca, y los protoplasmáticos en la gris.

Los *oligodendrocitos* están constituidos por un pequeño cuerpo celular piriforme, con núcleo excéntrico y con algunas prolongaciones largas que se extienden a corta distancia del cuerpo celular (fig. 1-9). Los oligodendrocitos tienen un papel importante en la formación de la mielina.

La *microglía* está formada por pequeños componentes alargados, con un cuerpo celular irregular y unas pocas prolongaciones gruesas, que se dividen luego en ramas más pequeñas (fig. 1-10). Los elementos microgliales pueden trasformarse en macrófagos y movilizarse en caso de lesiones neuronales fagocitando mielina y otras sustancias lipoideas.

También deben mencionarse las *células ependimarias* o ependimocitos, que son células epiteliales ciliadas que revisten el sistema cavitario constituido por los ventrículos y el canal del epéndimo.

El sistema nervioso queda integrado, en síntesis, por las neuronas, sus prolongaciones, y un armazón constituido por la neuroglía. La comunicación entre neurona y neurona se hace por contacto entre sus prolongaciones, pero conservando cada neurona su identidad y constituyendo una unidad morfológica independiente.

A las neuronas les corresponden las funciones específicas del sistema nervioso dentro del organismo, o sea la reacción frente a los estímulos originados en el medio circundante, el control de la actividad de los restantes órganos de la economía y su adecuación en una armoniosa cooperación funcional. La neuroglía en cambio cumple funciones de tejido intersticial, que prolifera en caso de necrosis neuronal análogamente a la reparación conjuntiva que tiene lugar en cualquier otro órgano, y otras como la función fagocitaria.

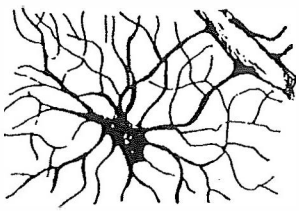


Fig. 1-7. Neuroglía fibrosa.

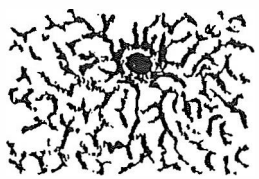


Fig. 1-8. Neuroglía protoplasmática.

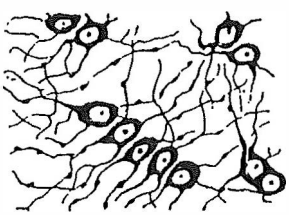


Fig. 1-9. Oligodendroglía.

Fig. 1-10. Neuroglía y microglía.

booksmedicos.org

Fisiología

Neurona. La neurona es un centro genético, porque origina sus propias prolongaciones, un centro trófico, porque está a cargo de su nutrición, y un centro funcional. Como centro funcional, tiene dos propiedades: excitabilidad, que es la capacidad de ser activada eléctricamente por un estímulo, y conductibilidad, la capacidad de conducir el potencial de acción eléctrico provocado por dicho estímulo a través de sus prolongaciones.

El medio interno condiciona, a su vez, la excitabilidad neuronal. La anemia o la hipoxia, a la que las neuronas son particularmente sensibles, la disminuyen. La hipopotasemia e hipocalcemia, la aumentan. Otras variaciones químicas del medio, como, por ejemplo, la glucemia, el sodio, el magnesio, la vitamina B_1 o la tiroxina influyen sobre la función neuronal. Durante su actividad la neurona origina fenómenos químicos (consumo de oxígeno, oxidaciones con consumo de hidratos de carbono, prótidos y lípidos, liberación de ácidos láctico y fosfórico) y fenómenos físicos (producción de calor, potencial de acción).

El tejido nervioso es particularmente rico en aminoácidos. Los más importantes son el ácido glutámico, la glutamina, el ácido aspártico, la taurina y el ácido gammaaminobutírico. Es muy abundante la asociación de proteínas con lípidos (proteolipidos). Los componentes más importantes son los lípidos (cerebrósidos y gangliósidos) constituidos por lecitina, esfingomielina y otros. Entre los hidratos de carbono se hallan la glucosa, la galactosa y el glucógeno. Además hay ácidos nucleicos y ATP, que tiene mucha importancia por su papel energético.

Caracteres generales de la actividad neuronal. La membrana plasmática, que reviste todo el cuerpo celular y las prolongaciones neuronales, tiene gran importancia fisiológica pues a su través se regulan los intercambios entre el citoplasma y el medio extracelular. Siendo el medio intracelular rico en iones de potasio y el extracelular en iones de sodio, la membrana resulta polarizada por estas diferencias en la concentración iónica. En condiciones de reposo, presenta el llamado potencial de reposo, que se refiere a la diferencia de potencial que existe en ausencia de estímulos entre la superficie interna de la membrana, que tiene una carga eléctrica negativa, y la superficie externa, que presenta una carga positiva.

El estímulo excitador debe reunir ciertas condiciones para actuar. Con una intensidad y duración suficientes, alcanza el llamado *umbral de excitabilidad* y desencadena el llamado *potencial de acción* que se transmite a lo largo del axón hasta sus prolongaciones terminales. Durante el potencial de acción se abren los canales de calcio de la membrana plasmática, el sodio penetra bruscamente al espacio intracelular y el potasio sale hacia el extracelular. Producido el potencial de acción, hay un lapso en que esos cambios electrolíticos se mantienen y la célula permanece inexcitable: el *período refractario.* Después comienzan a revertirse esos cambios. Comienza el egreso del sodio y el reingreso del potasio por medio de la llamada "bomba de sodio y potasio". Se inicia así la fase *repolarización*, durante la que aparece un breve período de excitabilidad aumentada supranormal, la *superpolarización,* antes de que la célula vuelva a su polaridad basal. Si se reitera mucho la excitación, llega un momento en que la célula no responde: está fatigada y debe pasar cierto tiempo para que vuelva a ser excitable.

El ciclo de excitabilidad neuronal es en resumen: *polarización basal →estímulo→umbral→potencial de acción→repolarización→superpolarización→polarización basal.*

El potencial de acción se registra gráficamente por una gran onda con una rama ascendente rápida que revela la despolarización de la membrana y otra descendente más lenta indicadora de la repolarización (fig. 1-11). El período refractario se produce durante los milisegundos que siguen al vértice de la onda. El potencial de acción alcanza de entrada su amplitud máxima y no crece aunque se aumente la intensidad del estímulo *(ley del todo o nada).* Estos cambios de potencial constituyen la base de los métodos de exploración neurofisiológicos (electroencefalografía, electromiografía, potenciales evocados).

Los impulsos nerviosos que llegan a la sinapsis, como se mencionó, se transmiten entre las neuronas mediante neurotransmisores, que son numerosos: acetilcolina, noradrenalina, dopamina, serotonina, ácido gammaaminobutírico o GABA, histamina, adrenalina, ácido glutámico, ácido aspártico, glicina, taurina. Estos neurotransmisores liberados en la sinapsis actúan en sitios particulares de la membrana postsináptica: los receptores de membrana. Existen varios tipos según el

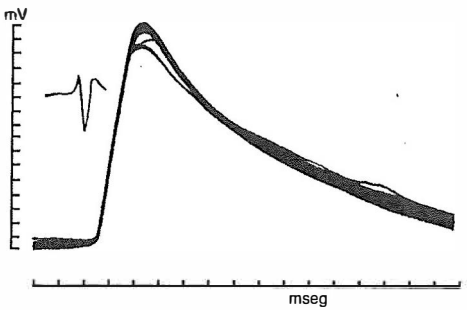


Fig. 1-11. Potencial de acción en el gato.

booksmedicos.org

neurotransmisor: dopaminérgico, colinérgico, gabaérgico, etc., originando así sinapsis de nombre similar. También hay subtipos dentro de un grupo de receptores a la misma sustancia. El neurotransmisor modifica la permeabilidad iónica de la membrana. Sus impulsos pueden ser excitadores o inhibidores. Cuando la neurona presináptica estimula o excita a la possináptica (sinapsis excitadora), su membrana se despolariza, produciéndose un *potencial possináptico de excitación*. Cuando por el contrario la inhibe (sinapsis inhibidora), la neurona possináptica se hiperpolariza, originándose un *potencial possináptico de inhibición*.

La reversibilidad de estos fenómenos se asegura por la inactivación rápida del neurotransmisor, ya sea por degradación enzimática (como ocurre con la acetilcolina, que es hidrolizada por la acetilcolinesterasa) o por su recaptación por las terminaciones presinápticas.

En el sistema nervioso central la sinapsis dopaminérgica, por ejemplo, tiene un papel muy importante en la regulación de la motilidad extrapiramidal. En el sistema nervioso periférico, la acetilcolina es el neurotransmisor para la unión neuromuscular, para las dos sinapsis (ganglionar y periférica) del sistema parasimpático, y para la sinapsis ganglionar del sistema simpático, mientras que la noradrenalina lo es para la sinapsis periférica del sistema simpático. A la sinapsis ganglionar también se la denomina *preganglionar,* y a la periférica *posganglionar*.

La neurona ejerce cierta función de síntesis de sustancias y de secreción. La primera comprende la síntesis de las proteínas de estructura que forman la membrana plasmática, el citoplasma y sus organoides, la síntesis de proteínas enzimáticas, la de neurotransmisores y la de polipéptidos hormonales que son vertidos a la circulación, constituyendo la neurosecreción. En el hombre esto último se observa en el hipotálamo, que elabora las hormonas poshipofisarias (hormona antidiurética y ocitocina) y los factores de liberación hipotalámicos que controlan la secreción de las hormonas del lóbulo anterior de la hipófisis: factores liberadores o estimuladores de la tirotrofina (TSH), somatotrofina (STH), gonadotrofinas foliculoestimulante (FSH) y luteinizante (LH), adrenocorticotrofina (ACTH), prolactina (LtH) y hormona melanocitoestimulante (MSH); factores inhibidores de la somatotrofina (denominado somatostatina), prolactina y hormona melanocitoestimulante.

La neurona posee influencia trófica sobre sus propias prolongaciones, las que degeneran si se las separa del cuerpo celular. Esta degeneración se conoce con el nombre de *degeneración walleriana*, y se caracteriza porque en todo el trozo de nervio separado de la célula originaria, el cilindroeje se hace varicoso, disociándose y fragmentándose en granulaciones pequeñas, mientras que la vaina de mielina se divide en pequeños fragmentos lipídicos que ulteriormente son reabsorbidos. Acompaña a esta degeneración de la fibra una reacción proliferativa de la envoltura con multiplicación de los núcleos de la membrana de Schwann. La degeneración walleriana se produce también cuando se lesiona la neurona misma, y si ésta muere en principio toda regeneración es imposible, cosa que, en cambio, es factible cuando sólo ha habido lesión del nervio en el fragmento que queda unido al cuerpo celular.

En caso de muerte celular o lesión axonal, la pérdida de funciones tróficas neuronales se pone de manifiesto clínicamente por atrofia, como la del músculo estriado que sigue a la lesión de la neurona motora periférica.

En el axón se produce un transporte de sustancias, especialmente de carácter proteico, que se efectúa en forma anterógrada, o sea del cuerpo celular hacia las terminaciones presinápticas y también en forma retrógrada, o sea de las terminaciones presinápticas hacia el cuerpo celular. Se trata de sustancias sintetizadas a nivel del cuerpo celular y que se utilizan en la membrana del mismo axón (proteínas de estructura y proteínas enzimáticas) o en la extremidad presináptica (proteínas de las membranas presinápticas o de las vesículas sinápticas, enzimas que intervienen en la síntesis de neurotransmisores). Este flujo axonal requiere un gasto energético (ATP) y en él intervendrían especialmente las neurofibrillas.

Nervio. Estando los nervios constituidos por las prolongaciones de las neuronas, parte de sus propiedades se vinculan a las de estas últimas: como en la neurona, las propiedades esenciales del nervio son la excitabilidad y la conductibilidad. Estimulado el nervio se produce un potencial de acción y una onda de excitación o impulso nervioso que corre a lo largo de éste y puede ser registrado.

Múltiples axones neuronales o fibras constituyen un nervio, y ellas conducen el impulso a velocidades muy diferentes, que son proporcionales a su diámetro y al de la vaina de mielina. Las fibras nerviosas se han agrupado por su velocidad de conducción en los tipos A, B y C. Las fibras A son mielínicas, de un diámetro que varía de 1 a 20 micrones y su velocidad de conducción oscila entre 5 a 120 metros por segundo. Las fibras B, también mielínicas, tienen una velocidad que oscila entre 3 a 15 metros por segundo y las fibras C son amielínicas y de conducción muy lenta, 0,6 a 2 metros por segundo. A su vez, las fibras A y B admiten numerosas subdivisiones, y corresponden funcionalmente a fibras motoras o aferentes propioceptivas. Algunas de estas fibras son cutáneas y están vinculadas al sentido del tacto y de la presión. Las fibras B son autónomas pre-

booksmedicos.org

ganglionares y también transmiten impulsos aferentes de las vísceras. Las fibras C, amielínicas, comprenden fibras autónomas posganglionares eferentes y fibras aferentes, que probablemente conducen impulsos dolorosos de las vísceras y de la periferia.

La velocidad de conducción es tanto mayor cuanto mayor sea el diámetro del axón. A su vez, las fibras o axones mielínicos, como se ha visto, conducen el impulso más rápidamente. La mielina, muy rica en lípidos, es un material de débil conducción, pero sus nódulos de Ranvier constituyen una zona de débil resistencia para el paso de las corrientes de despolarización. Así, en el axón mielinizado el potencial de acción progresa en forma discontinua saltando de un nódulo a otro. Esta *conducción saltatoria* asegura una propagación más rápida del impulso.

Arco reflejo. Aunque la neurona constituye la unidad vital y trófica del sistema nervioso, no es, sin embargo, la unidad fisiológica. La verdadera unidad funcional es el arco reflejo.

El arco reflejo consta, en su forma más simple, de un receptor que recibe la excitación, de ubicación periférica o visceral, una neurona (neurona del ganglio de la raíz posterior) que, a través de sus prolongaciones periférica y central, transmite el impulso hasta el sistema nervioso central (rama aferente) y de una neurona secretora o motriz que conduce el impulso desde el sistema nervioso central a un órgano efector, músculo o glándula (rama eferente). En la sustancia gris del sistema nervioso central se halla el centro del arco reflejo, constituido por la prolongación central de la neurona aferente y su sinapsis con el cuerpo celular de la neurona eferente. Este sería el esquema más simple del arco reflejo, pero como regla general las ramas aferentes y eferentes no se ponen en contacto directo en el centro, sino que se interponen una o más células nerviosas entre las dos: son las llamadas *neuronas de conexión, internunciales* o *intercalares* o simplemente *interneuronas* (fig. 1-12). Estas son numerosas. El sistema nervioso es tanto más perfecto cuanto más desarrolladas estén.

La acción refleja es infinitamente variada, desde la simplicidad del arco reflejo elemental hasta la complejidad de los reflejos condicionados, y constituye la base del funcionamiento nervioso. Este funcionamiento origina esencialmente dos órdenes de fenómenos, unos de naturaleza sensitiva o sensorial y otros de naturaleza motriz. A propósito del examen de la motilidad y de la sensibilidad se estudiarán las vías y mecanismos respectivos.

En suma, el sistema nervioso ha sido comparado a un gran sistema telefónico con una oficina central gigante, compuesto por un gran número de unidades receptoras y emisoras, conectadas por numerosos cables internos (sistema nervioso central), y que se ponen en contacto con el exterior por otros cables que salen o entran en aquélla (sistema nervioso periférico).

Con la introducción de la cibernética se ha reemplazado esta comparación con la de una computadora que, programada genéticamente, asegura la integración de las informaciones que recibe o aferencias, para dirigir a los órganos efectores las eferencias u órdenes necesarios para la vida del individuo, constituyendo el medio de comunicación más perfeccionado, más eficaz y más rápido existente entre las diversas células que componen el organismo.

Como una computadora, el sistema nervioso puede dividirse en tres partes: 1) recepción, que recibe las informaciones o aferencias; 2) efección, que envía las órdenes o eferencias y 3) integración, situada entre 1 y 2, que asegura la elaboración de las informaciones y la conexión entre la recepción y la efección.

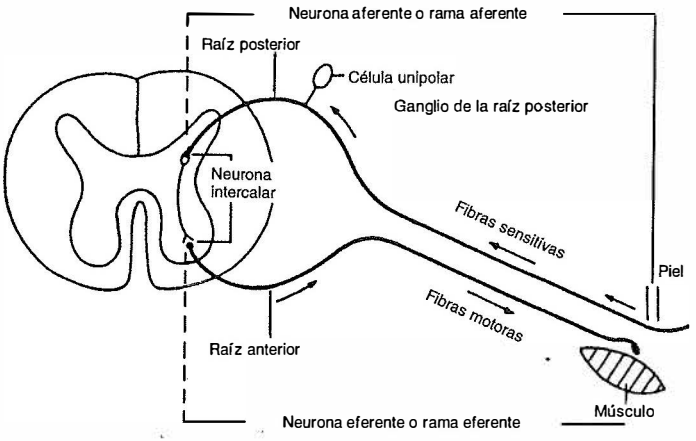


Fig. 1-12. Esquema del arco reflejo.

booksmedicos.org

La parte integradora, anatómicamente, está constituida por el sistema nervioso central, y la parte receptora y efectora está constituida por los nervios que salen o entran, o sea el sistema nervioso periférico. Cuando la efección está dirigida a los músculos estriados esqueléticos que permiten la motilidad voluntaria, tenemos el denominado sistema nervioso de la vida de relación. Cuando la efección está dirigida a los músculos lisos, al miocardio o a las glándulas de secreción, tenemos el sistema nervioso de la vida vegetativa o autónomo.

Para asegurar esta función de computadora del sistema nervioso, sus unidades elementales, las neuronas, presentan una extraordinaria y complicada disposición espacial constituyendo, por sus conexiones, intrincadas vías o circuitos, algunos de los cuales adquieren extraordinaria complejidad y riqueza.

Patología

Las distintas causas patológicas, que más tarde se enumeran, pueden obrar sobre el sistema nervioso de cuatro maneras, constituyendo los siguientes síndromes fisiopatológicos: 1) *deficitario*, determinando ya sea parálisis o anestesia, según el afectado sea el sistema motor o el sensitivo; 2) *irritativo,* cuyos ejemplos los constituyen las convulsiones motoras, y el dolor y las parestesias como manifestación sensitiva; 3) *de liberación,* por supresión de impulsos inhibidores, ejemplificado por el síndrome piramidal (liberación motora) y la hiperpatía talámica (sensitiva), y 4) *de compensación,* uno de cuyos ejemplos lo constituye la elevación de la rodilla durante la marcha cuando hay caída del antepié por parálisis del nervio ciático poplíteo externo.

Los factores que influyen fundamentalmente sobre el sistema nervioso, provocando los fenómenos antedichos, se agrupan del siguiente modo:

Traumatismos, que pueden obrar por sí mismos (por ejemplo, herida directa del cerebro, por una bala o por una esquirla ósea), o bien indirectamente por intermedio de traumas cerrados que laceran el tejido nervioso, como ocurre en los traumatismos craneoencefálicos.

Lesiones vasculares, que pueden consistir en hemorragias, o isquemias e infartos por trombosis, embolia de origen cardíaco, vasoespasmo o hipoflujo.

Lesiones infecciosas e inflamatorias, producidas unas veces por infecciones bacterianas por estafilococos, neumococos, estreptococos o meningococos, *Haemophilus*, bacilo de Eberth, bacilo de Koch, *Treponema pallidum*. Por infecciones virales: en las encefalitis de este origen, retrovirus (HIV y HTLV-I), herpes simple y zoster, polio, rabia, y por una categoría especial de virus que, por su electividad para atacar el tejido nervioso, se denominan virus neurotropos. Por hongos (*Criptococcus neoformans*, *Candida*, etc.). Estos agentes microbianos pueden llegar al neuroeje por vía sanguínea o linfática, por contigüidad, o bien siguiendo las vainas nerviosas. Unas veces causan lesiones inflamatorias difusas, que afectan tanto a la sustancia blanca como a la gris, del mismo tipo que las que producen en otros parénquimas. Otras veces la sustancia blanca es agredida con predilección, produciéndose en especial lesiones de los cilindroejes, consistentes en fragmentación y desaparición de la mielina, como en el caso de la leucoencefalopatía multifocal progresiva asociada a papovavirus. En otras ocasiones es la sustancia gris la afectada en particular, como sucede en la poliomielitis, en que se comprometen las astas anteriores medulares, o en la encefalitis de von Economo, donde las lesiones afectan los núcleos grises de la base. En las vasculitis se producen trastornos inflamatorios no infecciosos.

Localizaciones parasitarias. Las tenias, como *Echinococcus granulosus* y más raramente la *Taenia solium,* se ubican en el sistema nervioso, determinando sus lesiones características, el quiste hidatídico o el cisticerco, respectivamente. Igualmente el *Schistosoma japonicum,* que determina la enfermedad de Katayama o de Yamanachi, la *Bilharzia hematobium* y la *Trichinella spiralis,* hacen también localizaciones en el sistema nervioso.

Intoxicaciones. Ciertos tóxicos se fijan electivamente en el cerebro. Otros en las astas anteriores de la médula (estricnina), en los nervios motores (plomo), o en los sensitivomotores (plaguicidas organofosforados, talio). Mecanismos análogos explican la acción de ciertas toxinas bacterianas, como la diftérica, tetánica y botulínica. Existen igualmente ciertas intoxicaciones profesionales, como las provocadas por la bencina y el manganeso, que deben incluirse en este grupo. Otros tóxicos de efecto secundario, como el CO, pueden provocar lesiones neurológicas irreversibles.

Enfermedades degenerativas. Son de naturaleza desconocida, caracterizadas por pérdida neuronal progresiva, que constituye su sustrato anatómico (enfermedades de Alzheimer y Pick, enfermedad de Parkinson, esclerosis lateral amiotrófica [ELA], amiotrofias espinales, atrofias cerebelosas, enfermedad de Friedreich, corea de Huntington, parálisis espásticas). En muchas de estas enfermedades se ha comprobado hoy el origen genético, como se verá en el punto siguiente.

Enfermedades genéticas. El mejor conocimiento de los fenómenos relacionados con la herencia ha

booksmedicos.org

permitido establecer que los factores genéticos tienen creciente importancia en el origen de enfermedades del sistema nervioso.

La transmisión hereditaria se lleva a cabo por medio de los *cromosomas,* corpúsculos presentes en el núcleo de cada una de las células del organismo, que contienen *ácido desoxirribonucleico (ADN).* Éste está conformado por los llamados nucleótidos, unidades estructurales a su vez compuestas por: bases nucleotídicas (adenina, guanina, citosina, timina), carbohidratos (desoxirribosa) y fosfatos. Los nucleótidos se disponen en una cadena de forma helicoidal (la doble hélice), en la que el esqueleto está constituido por la desoxirribosa y los fosfatos, y las bases se ubican de a pares hacia el centro de la cadena. La herencia depende de la secuencia de estas bases. Se denomina *gen* a una secuencia de bases precisa que da origen a un rasgo genético determinado. Los genes son las unidades de la herencia, y se ubican en posiciones fijas a lo largo de los cromosomas. Codifican información que resulta en la secuenciación y síntesis del llamado *ácido ribonucleico mensajero (ARNm),* ácido nucleico cuyo carbohidrato es la ribosa. Éste se traslada fuera del núcleo celular (de ahí su nombre) y traduce su información a secuencias de aminoácidos que originan proteínas.

El ser humano tiene 46 cromosomas en cada célula (número *diploide*), de los que 23 son de herencia paterna y 23 materna. En cada grupo de 23 hay 1 cromosoma sexual y 22 cromosomas no sexuales, llamados *autosomas.* Las células sexuales (óvulo y espermatozoide) tienen sólo 23 cromosomas (número *haploide*), que al unirse y fecundarse, originan un embrión de 46 cromosomas. En el hombre los cromosomas sexuales son XY, y en la mujer XX.

En las enfermedades de origen hereditario, el tipo de herencia puede ser:

- *Autosómica dominante:* en este caso, una mutación en un único gen de un autosoma determinado es suficiente para causar un trastorno clínico, por eso es dominante respecto del gen no mutado en el cromosoma equivalente de la otra mitad de los autosomas. La enfermedad se observa por lo tanto en heterocigotas (un gen patológico, el otro normal), lo que hace que se afecten sucesivas generaciones en una familia. Ejemplos: corea de Huntington, neuropatías periféricas sensitivomotoras heredofamiliares, atrofias cerebelosas.
- *Autosómica recesiva:* ambas "copias" del gen autosómico deben mutar para que se manifieste la enfermedad, que por ende sólo aparece en homocigotas (ambos genes mutados e iguales). Pero los heterocigotas, que tienen un solo gen mutado, pueden transmitir éste a su descendencia. Éstos son entonces *portadores.* Ejemplos: enfermedad de Friedreich, enfermedad de Wilson.
- *Ligada al sexo, recesiva:* la mutación está en el cromosoma X. Sólo los hombres manifiestan la enfermedad, porque tienen un solo cromosoma X. Las mujeres no, porque tienen dos cromosomas X y el gen es recesivo, pero sí son portadoras. Los hijos de mujeres portadoras tienen un 50% de riesgo de heredar la mutación, como portadoras si son mujeres y como enfermos si son varones. Las hijas mujeres de varones afectados tienen un 100% de riesgo de ser portadoras, porque todos los cromosomas X paternos tienen la mutación. Los varones afectados no transmiten la enfermedad a sus hijos varones. Son ejemplos las distrofias musculares de Duchenne y de Becker.
- *Ligada al sexo, dominante:* en este caso se afectan también las mujeres, pero la enfermedad suele ser más severa en los hombres, que tienen un solo cromosoma X. Es muy rara. Ejemplo: síndrome de Rett.
- *Mitocondrial:* el genoma mitocondrial es diferente del nuclear. Hay varios cientos de mitocondrias en el citoplasma, y cada mitocondria contiene hasta 10 moléculas de ADN circular, que codifica 13 proteínas de fosforilación oxidativa y 25 tipos de ARN. Sólo la madre contribuye al ADN mitocondrial, por lo que la herencia de las enfermedades mitocondriales es únicamente materna. Las mitocondrias no son todas iguales, de modo que en una misma célula pueden coexistir tanto mitocondrias con ADN mutante como normal, en proporciones muy variables. Los fenotipos patológicos varían consecuentemente. El riesgo de heredar algún grado de mutación mitocondrial es amplio. Ejemplos: encefalomiopatías mitocondriales.

En otros casos se producen aberraciones cromosómicas, como aumento o pérdida de cromosomas enteros. Ejemplos: mongolismo (trisomía del cromosoma 21), síndromes de Turner (cariotipo X0, por falta de cromosoma Y) o Klinefelter (XXY).

Las enfermedades neurogenéticas, que serán mencionadas a lo largo de todo este texto, pueden clasificarse en:

- *Canalopatías:* son trastornos de los canales iónicos (sodio, potasio, calcio, cloro) de la membrana. Integran este grupo las parálisis periódicas hipo e hiperkalémicas, la miotonía congénita (Thomsen), la paramiotonía congénita (Eulenburg) y las ataxias episódicas.
- *Neuropatías periféricas sensitivomotoras heredofamiliares:* enfermedades de Charcot-Marie-Tooth y Déjerine-Gombault-Sottas.
- *Distrofias musculares:* distrofinopatías (Duchenne y Becker), Emery-Dreifus, de las cinturas, congénita, oculofaríngea y facioescapulohumeral.
- *Distrofia miotónica* (Steinert).

booksmedicos.org

- *Facomatosis:* su nombre proviene del griego *phakos* (mancha), porque todas ellas se asocian a pigmentaciones cutáneas o retinianas. Se denominan también neurodermatosis. A este grupo pertenecen enfermedades como la neurofibromatosis (von Recklinghausen), la esclerosis tuberosa (Bourneville) y la enfermedad de von Hippel-Lindau.
- *Paraplejías espásticas hereditarias.*
- *Ataxias hereditarias:* dominantes (atrofias cerebelosas) y recesivas (enfermedad de Friedreich, ataxia-telangiectasia).
- *Corea de Huntington:* corea hereditaria progresiva de herencia autosómica dominante.
- *Enfermedades hereditarias de la motoneurona:* atrofias musculares espinales y esclerosis lateral amiotrófica (ELA) familiar.
- *Enfermedades mitocondriales:* encefalomiopatías mitocondriales.
- *Enfermedades priónicas:* los priones son particulas proteicas infectantes y transmisibles tisularmente que, a diferencia de los virus, no contienen ácidos nucleicos. Ellos y las mutaciones proteicas genéticas tienen ambos un papel etiológico en estas enfermedades. Son ejemplos las encefalopatías espongiformes (Jakob-Creutzfeldt), el síndrome de Gerstmann-Sträussler y el insomnio familiar fatal.
- *Enfermedades extrapiramidales, desmielinizantes, demencias y epilepsias familiares.*

Hay enfermedades metabólicas de origen genético con repercusión secundaria en el sistema nervioso, como la fenilcetonuria, en la que a la eliminación de ácido fenilpirúvico por la orina, determinada por la ausencia de una enzima que impide la degradación de la fenilalanina, se añaden alteraciones cerebrales con oligofrenia. Otro ejemplo es la enfermedad de Hartnup, en que por ausencia de una enzima que degrada el triptófano, se forman indoles que provocan déficit mental y dermatosis pelagroide. Y también las abetalipoproteinemias y el déficit de hexosaminidasa A (enfermedad de Tay-Sachs), con ataxia como síndrome clínico. Estas enfermedades son de herencia autosómica recesiva.

Debe señalarse finalmente que ciertas enfermedades que sufre el embrión en el vientre materno, como la embriopatia rubeólica, pueden ser causa de lesiones congénitas, pero éstas no son por su origen genéticas o hereditarias.

Trastornos metabólicos, en particular las referentes al metabolismo de los lípidos, que conducen al depósito cerebral de sustancias lipídicas (lipoidosis, xantomatosis), originándose así alteraciones graves, como, por ejemplo, la ceguera y la idiocia, la enfermedad de Niemann-Pick y la de Tay-Sachs ya mencionada. Las alteraciones hidroelectrolíticas pueden determinar labilidad bioeléctrica cortical, como mayor frecuencia e intensidad de ataques epilépticos. La hipokalemia o hipopotasemia causa debilidad muscular y parálisis. En el hiperaldosteronismo primario se presentan análogos síntomas por hipopotasemia concomitante. Las variaciones del pH por distintos factores (hiperventilación, vómitos, uremia, diabetes, diarrea, deshidratación) pueden dar lugar a fenómenos de hiperexcitabilidad o de déficit, según las circunstancias. La hipocalcemia y la hipomagnesemia pueden originar tetania por hiperexcitabilidad neuromuscular. La falta de algunas sustancias, como vitaminas y hormonas, puede perturbar las funciones nerviosas, como la avitaminosis B_1 en el beriberi, el déficit de ácido nicotínico en la pelagra o la falta de tiroxina en el hipotiroidismo.

Trastornos inmunológicos. En las colagenopatías como el lupus eritematoso diseminado o la periarteritis nodosa, enfermedades en las que actúan mecanismos autoinmunes, es frecuente comprobar la presencia de trastornos neurológicos como convulsiones, cerebritis, mono y polineuropatías. Enfermedades desmielinizantes como la esclerosis múltiple reconocen una etiopatogenia inmunológica, probablemente autoinmune. También en el síndrome de Guillain-Barré (polirradiculoneuritis ascendente aguda) se acepta que interviene un mecanismo inmunológico, vinculado a un cuadro viral o de las vías aéreas superiores que suele preceder a la instalación del síndrome. La miastenia gravis es una enfermedad autoinmune por autoanticuerpos dirigidos contra el receptor neuromuscular estriado de acetilcolina. En la llamada neuropatía inflamatoria desmielinizante crónica (primaria) se describen anticuerpos contra los gangliósidos del nervio periférico (anti GM1, anti MAG). En vacunados contra virosis como la rabia, el sarampión, la varicela, etc., se han presentado cuadros de encefalomielitis que serían causados por la elaboración de anticuerpos contra los tejidos constitutivos de la vacuna.

Tumores. Los tumores que afectan al sistema nervioso pueden ser extraparenquimatosos, es decir desarrollados fuera del neuroeje, pero en su vecindad (meningioma del cerebro, por ejemplo), o bien intraparenquimatosos, o sea, desarrollados en el tejido nervioso mismo. En el primer caso obran por acción mecánica, desplazando o comprimiendo al neuroeje, o provocando, por compresión de los vasos, edema cerebral. En el segundo, el mecanismo es más complejo y estaría determinado por: a) compresión de vasos o vías de circulación del líquido cefalorraquídeo, originando edema cerebral e hipertensión endocraneana; b) compresión directa del tejido nervioso; c) invasión del citado tejido con destrucción de células y fibras nerviosas.

Síndromes paraneoplásicos. En portadores de neoplasias malignas diversas (pulmón, aparato digesti-

booksmedicos.org

vo) pueden aparecer síndromes neurológicos no causados por acción directa, mecánica o invasora del tumor ni de sus metástasis, pero vinculables a la neoplasia porque mejoran con su tratamiento. Se atribuyen a alteraciones metabólicas o a la producción por el tumor de sustancias que actúan como hormonas con determinada acción fisiológica. Estos síndromes se denominan síndromes neurológicos paraneoplásicos. Son ejemplos la neuropatía periférica o polineuropatía, o la enfermedad de la motoneurona, paraneoplásicas.

Trastornos físicos y alérgicos. Se incluyen los accidentes por shock eléctrico o electrocución, capaces de producir alteración de la conciencia o convulsiones, o los debidos a "insolación" ("coup de chaleur"), o mala adaptación a las altas temperaturas ("heat-exhaustion" de los ingleses). Igualmente caben en este grupo los trastornos por disminución de la tensión de oxígeno o presión atmosférica, como ocurre en las alturas (vértigos, sordera pasajera, perturbaciones psíquicas), o las parálisis de las descompresiones bruscas (mielopatías de los buzos).

Trastornos psíquicos. Influencias puramente psíquicas, llamadas facticias o histéricas, pueden causar por ejemplo déficit de funciones motrices (parálisis o trastornos de la marcha), pérdidas de conciencia (crisis seudoepilépticas psicógenas) o también impedir ciertos reflejos como el de la erección (impotencias psicógenas). En otros casos, generalmente de litigio medicolegal, los déficit son voluntariamente simulados para obtener beneficios económicos secundarios.

Anatomía, histología, fisiología y patología: sinopsis

Anatomía e histología

- Sistema nervioso central: cerebro, cerebelo, pedúnculos cerebrales, protuberancia, bulbo raquídeo, médula espinal
- Meninges: duramadre, aracnoides, espacio subaracnoideo, piamadre
- Sustancia gris: neuronas. Sustancia blanca: fibras (axones)
- Sistema nervioso periférico: nervios periféricos (craneales, raquídeos, autónomos)
- Neurona: cuerpo o soma celular, dendritas, axón o cilindroeje
- Soma: citoplasma (neurofibrillas, corpúsculos de Nissl, ap. de Golgi), núcleo, membrana plasmática
- Neuronas: unipolares, bipolares, multipolares
- Axón: fibra
- Fibras: mielínicas (vaina y célula de Schwann, nódulos de Ranvier), amielínicas
- Sinapsis: axodendrítica, axosomática, axoaxónica
- Sinapsis: neurona presináptica (vesículas sinápticas), espacio intersináptico, neurotransmisores, receptores pre y postsinápticos, neurona postsináptica
- Neuroglia: astroglia (sostén), oligodendroglia (mielina), microglia (mesodermo)
- Células ependimarias

Fisiología

- Neurona: excitabilidad y conductibilidad→potencial de acción
- Ciclo de excitabilidad: polarización basal→estímulo→umbral→potencial de acción→repolarización→superpolarización→polarización basal (ley del todo o nada)
- Potenciales postsinápticos: excitatorios (ej. dopamina) e inhibitorios (ej. GABA)
- Neurotransmisores centrales: varios. Periféricos: acetilcolina (unión neuromuscular, sinapsis preganglionar autonómica, posganglionar parasimpática), adrenalina-noradrenalina (sinapsis posganglionar simpática)
- Función trófica neuronal: degeneración walleriana
- Nervio: múltiples fibras o axones. Fibras mielínicas: conducción saltatoria
- Arco reflejo: recepción-aferencia, sinapsis-integración, eferencia-efección

Patología

- Síndromes: deficitario, irritativo, de liberación, de compensación
- Traumatismos
- Lesiones vasculares

booksmedicos.org

- Lesiones infecciosas e inflamatorias
- Localizaciones parasitarias
- Intoxicaciones
- Enfermedades degenerativas
- Enfermedades genéticas
  - Tipos de herencia
    - Autosómica dominante: 1 gen autosómico mutado, heterocigotas enfermos (Huntington, atrofias cerebelosas, neuropatías periféricas heredofamiliares, facomatosis)
    - Autosómica recesiva: 2 genes autosómicos mutados, homocigotas enfermos, heterocigotas portadores (Friedreich, Wilson)
    - Ligada al sexo, recesiva: cr X. Varones enfermos: hijos 100% sanos, hijas 100% portadoras. Mujeres portadoras: hijos 50% enfermos, hijas 50% portadoras
    - Ligada al sexo, dominante: cr X. Ambos sexos enfermos (síndrome de Rett)
    - Mitocondrial: herencia materna (MELAS)
- Trastornos metabólicos
- Trastornos inmunológicos
- Tumores
- Síndromes paraneoplásicos
- Trastornos físicos y alérgicos
- Trastornos psíquicos

booksmedicos.org

booksmedicos.org

2
Exploración

Niveles de exploración

Para efectuar el diagnóstico de la afección del sistema nervioso que padece un paciente determinado, se lo puede investigar o evaluar desde varios niveles o puntos de vista, y con distintos métodos, que constituyen la *exploración*. Dichos niveles no se excluyen sino que se complementan. No necesariamente deben efectuarse todos, pero el interrogatorio y el examen físico deben iniciar ineludiblemente toda exploración, porque sobre la base de sus hallazgos el médico deberá decidir qué otros estudios se requieren.

La exploración comprende entonces:

- Interrogatorio o anamnesis del paciente o de sus allegados.
- Examen físico: exploración de facies, actitud, marcha, motilidad, tono y trofismo musculares, reflejos, taxia, sensibilidad, funciones cognitivas y eventualmente estado de conciencia.
- Exámenes de laboratorio: punción lumbar, con análisis del líquido cefalorraquídeo, y otros exámenes químicos como se realizan para otros aparatos o sistemas (orina, sangre). En los últimos años, los estudios bioquímicos vinculados con las enfermedades del sistema nervioso han ido cobrando mayor importancia, en especial las determinaciones de factores neurometabólicos, los exámenes inmunológicos (inmunoelectroforesis, autoanticuerpos) y los exámenes neurogenéticos cromosómicos.
- Exámenes imagenológicos: tomografía computada (TC) y resonancia magnética por imágenes (RMI), en sus diversas técnicas. Angiografía invasiva cerebral.
- Exámenes electrofisiológicos: electromiografía, electroencefalografía, potenciales evocados, potenciales motores.
- Exámenes ultrasonográficos: de vasos de cuello y transcraneal, ecocardiogramas para investigar fuente cardioembólica.
- Exámenes histopatológicos: biopsias de piel, músculo, nervio y cerebro.

Teniendo en cuenta que el sistema nervioso está en íntima relación con la economía entera y que cualquier trastorno mórbido puede tener repercusión general, el examen de este sistema deberá completarse con un estudio prolijo sobre el estado de todos los demás órganos y aparatos.

Particularidades del examen neurológico

El examen neurológico tiene características particulares que lo diferencian del examen de otros aparatos o sistemas.

Las lesiones o trastornos con repercusión cerebral pueden interferir con el funcionamiento de las áreas corticales vinculadas a la vigilia, conciencia y funciones cognitivas, provocar pérdida de estas funciones (coma, afasia, mutismo, demencia) e imposibilitar de este modo el interrogatorio. El diagnóstico deberá basarse entonces exclusivamente en los hallazgos del examen objetivo.

Los signos que brinda el examen físico suelen ser numerosos, sutiles y de gran valor localizador. En realidad se trata de una semiología muy rica, más que la de cualquier otro aparato. Por ello, la minuciosidad y capacidad técnica del explorador son esenciales. Si la semiología fue correcta y bien orientada, los estudios complementarios podrán ayudar al diagnóstico. Si no, estos estudios no habrán sido bien orientados y quizás no sean concluyentes.

Muchos cuadros neurológicos sintomáticos pueden no mostrar signos físicos al momento del examen: cefaleas, demencias, epilepsias, síndrome del latigazo cervical, secuelas de traumatismo de cráneo leve, "mareos", síndrome de hiperventilación y trastornos funcionales. Pero, por otra parte, muchas lesiones potencialmente graves pueden ser asintomáticas: tumor temporal derecho, infartos silentes, meningiomas, aneurismas no rotos.

Pueden también observarse con frecuencia signos de difícil interpretación, cuya adecuada valoración permite que se los considere finalmente irrelevantes, no localizadores o funcionales: leve exacerbación refleja, aumento del tono cervical sin configurar rigidez de nuca, leve inestabilidad en la marcha sensibilizada,

booksmedicos.org

posturas levemente distónicas en la extensión de miembros y otros. Estos llamados "signos blandos" deben saber interpretarse correctamente para evitar errores diagnósticos por exceso.

En resumen, como en toda la medicina, el diagnóstico debe ser minucioso, prudente y equilibrado, pero estos requerimientos se extreman en el caso de las afecciones del sistema nervioso, asiento de funciones tan sofisticadas y únicas para el ser humano como lenguaje, orientación temporoespacial, juicio, conducta y personalidad.

Etapas diagnósticas

El objeto de la exploración del sistema nervioso es:

1. Reconocer si existe una perturbación en su funcionamiento.
2. Ver si esa perturbación depende de alteraciones anatómicas o no (*orgánico vs. funcional)*, y en este caso procurar localizar la región del sistema nervioso que está alterada, o sea efectuar el *diagnóstico topográfico*.
3. Establecer el tipo de lesión (*diagnóstico lesional*), su mecanismo (*diagnóstico fisiopatológico*) y su causa inicial (*diagnóstico etiológico*).

Estas constituyen las distintas etapas del diagnóstico neurológico que se ilustrarán con el siguiente ejemplo. Un enfermo consulta porque no puede mover su brazo derecho. Eliminada toda causa extraneurológica (por ejemplo articular u ósea) y realizado un examen físico completo, se diagnostica monoplejía braquial derecha de tipo central (parálisis del brazo originada en el cerebro). Descartados simulación o causa psicógena, se la atribuye a una lesión a nivel del área motriz correspondiente al brazo en la corteza rolándica izquierda (diagnóstico topográfico). Luego se establece que la lesión consiste en un infarto (diagnóstico lesional), provocado por ateroembolia y trombosis de una de las ramas de la arteria cerebral media (diagnóstico fisiopatológico), originada en una ateromatosis carotídea (diagnóstico etiológico).

Ante un enfermo del sistema nervioso, el médico puede encontrarse con dos situaciones:

- el enfermo está vigil,
- el enfermo está inconsciente.

Si el paciente está vigil, podrá colaborar total o parcialmente con el examen, según las funciones que tenga afectadas. El examen neurológico requiere que el paciente colabore activamente efectuando múltiples maniobras, mucho más que para un examen abdominal, cardiovascular o respiratorio.

Si está inconsciente no podrá hacerlo, y en este caso el médico deberá recurrir a sus mejores habilidades semiológicas para el diagnóstico de un paciente que ni responde al interrogatorio ni colabora con las maniobras del examen.

La exploración, que debe ser a la vez minuciosa, sistemática y ágil, variará entonces según la situación clínica. Poco importa el método que se siga, con tal de que asegure una investigación completa y no descuide de ningún punto capital. Ciertamente es posible a veces un diagnóstico a primera vista, por ejemplo ante una enfermedad de Parkinson o una corea, pero no es lo común, y la mayoría de las veces sólo la exploración cuidadosa podrá revelar la enfermedad.

Progresión diagnóstica

Se hace con la secuencia tradicional de interrogatorio, examen físico y exámenes complementarios. Pero al finalizar el interrogatorio se deberá tener el 50% del diagnóstico efectuado y un 30% más al concluir el examen físico. Los exámenes complementarios cubrirán el restante 20% del diagnóstico; su principal objeto es *confirmar* o *descartar* el diagnóstico presuntivo, y no efectuarlo, conducta que muchas veces se adopta equivocadamente.

Interrogatorio

El interrogatorio se hará siguiendo las reglas conocidas de la semiología general.

Motivo de consulta y enfermedad actual

El médico interroga sobre el padecimiento que origina la consulta. Es raro que el enfermo (o allegados, si está inconsciente o imposibilitado de hablar) suministre espontáneamente un relato cronológico y exacto de su enfermedad. Por ello se lo debe encaminar con preguntas adecuadas. Es muy importante que:

- Se conteste exactamente lo que se pregunta: es frecuente que el paciente dé respuestas que no son las que corresponden, y luego divague hacia datos no relevantes. Esto debe evitarse deteniéndolo amablemente y repitiendo la pregunta, subrayándole que debe específicamente contestar lo requerido.
- Se evite que, al preguntar el motivo de consulta, el paciente conteste con un diagnóstico ya efectuado. Lo que se le pregunta son sus síntomas y no el diagnóstico hecho por otros, que es precisamente lo que se trata de corroborar o descartar.

booksmedicos.org

- El paciente hable de sus síntomas y *no* de sus peripecias: "me llevaron a la guardia, de ahí me subieron a rayos y me hicieron una radiografía, después me pusieron suero...", etc. Aquí nada dice sobre sus manifestaciones clínicas, que es lo relevante y en lo que debe insistirse. Obviamente el médico querrá saber también qué estudios y tratamientos se le efectuaron, pero en primera instancia el dato indispensable es qué síntomas se manifestaron.
- El paciente no sólo mencione sino que también *describa* lo más detalladamente posible sus sensaciones, ya que el significado de un mismo término no es igual para distintas personas. "Mareos" significa para algunos "inestabilidad", para otros "vértigo" y aun para otros "sensación de desmayo". A veces incluso "mareos" significa sólo eso ("mareos"), y no se logra que el paciente describa su síntoma más allá del término. El brazo "dormido" puede querer decir "paralizado", o bien "sin sensibilidad".
- Se precise la fecha en que comenzó la enfermedad (o la hora si el cuadro es agudo), o sea, el tiempo de evolución, para saber si se trata de un padecimiento reciente o si data de tiempo atrás.
- Se establezca la forma de comienzo, es decir, si apareció brusca o gradualmente, poco a poco, con manifestaciones que, leves o discretas al principio, fueron acentuándose, hasta constituirse la sintomatología completa. Hay procesos neurológicos que aparecen repentinamente, como el infarto o hemorragia cerebral, o la paraplejía por compresión medular o mielitis aguda. A veces hay manifestaciones premonitorias (pródromos), como cefalea, hipertermia, parestesias, torpeza intelectual, cuya existencia el médico procurará indagar. Otros procesos, en cambio, como las enfermedades de Parkinson o Alzheimer, tienen un comienzo insidioso, gradual.
- Se averigüe luego el curso que ha seguido la enfermedad, especialmente si ella lleva ya cierto tiempo: si ha sido progresivo, si se manifiesta por brotes o accesos, si ha habido mejorías o remisiones, cuál ha sido el orden de aparición o sucesión de los síntomas.

A veces, a pesar de los esfuerzos del médico, no puede lograrse mayor precisión en el relato. En este caso no conviene insistir demasiado: hay personas que por su personalidad o escaso nivel intelectual no ofrecen descripciones útiles de sus manifestaciones, y una insistencia desmedida no sólo será inútil sino que puede dar lugar a datos contradictorios que originen confusión. Lo mejor será que el médico se concentre en obtener datos objetivos del examen físico y estudios complementarios. Hay mucho de "arte médico" y experiencia en todo ello.

Algunos de los distintos síntomas neurológicos que el enfermo puede manifestar aparecen en el cuadro 2-1.

Cuadro 2-1. Algunos síntomas de enfermedad del sistema nervioso

Sensitivosensoriales

Deficitarios:
- -Pérdida de audición (hipoacusia), visión (amaurosis), gusto (ageusia) u olfato (anosmia)
- -Visión doble (diplopía)
- -Falta de sensibilidad al tacto (anestesia superficial táctil), al dolor (analgesia), al calor o frío (atermoestesia)

Irritativos:
- -Dolor de cabeza (cefalea)
- -Mareos y vértigo
- -Algoacusia (audición dolorosa), acufenos (zumbidos)
- -Hormigueos, pinchazos, comezón, sensación de calor o frío (parestesias)
- -Dolor en diversos territorios del organismo, que puede ser localizado o bien seguir el trayecto de una raíz (radiculalgia) o nervio (neuralgia)

Motores

Deficitarios:
- -Dificultad o imposibilidad de caminar
- -Déficit motor en un brazo o una pierna (monoparesia o monoplejía), ambos (diplejia o paraplejía), o una mitad del cuerpo (hemiplejía)
- -Titubeo u oscilación en la estación de pie o en la marcha (disbasia)

Irritativos o de exacerbación:
- -Rigidez o envaramiento corporales (hipertonías)
- -Aparición de movimientos involuntarios: temblores, coreoatetosis, diskinesias, etc.
- -Convulsiones

Cognitivos

Deficitarios:
- -Trastorno de la articulación (disartria)
- -Trastorno del lenguaje (afasia), de la memoria (amnesia), de la orientación (desorientación)

Irritativos:
- -Alucinaciones visuales o auditivas

Del sueño y la conciencia

Deficitarios:
- -Pérdidas de conciencia
- -Insomnio

Irritativos o de exacerbación:
- -Hipersomnias

Vegetativos o autonómicos

Deficitarios:
- -Incontinencias esfinterianas
- -Síncope
- -Impotencia
- -Sequedad de mucosas
- -Constipación

Irritativos o de exacerbación:
- -Sudoración profusa

booksmedicos.org

La importancia del interrogatorio así dirigido puede valorarse a través de los siguientes ejemplos de diagnósticos presuntivos inferidos sobre la base de los síntomas de presentación y otros datos relacionados:

- Cefalea que se repite durante años. Si es en crisis y hemicránea: jaqueca o migraña. Si es continua, en todo el cráneo (holocraneana), en casco o en vincha: cefalea tensional.
- Cefalea permanente, creciente y de sólo semanas o meses de evolución: posible lesión ocupante intracraneal.
- Cefalea intensa, de súbita aparición, sobrevenida en plena salud, acompañada de náuseas o vómitos y no febril: posible hemorragia subaracnoidea por ruptura de aneurisma arterial u otra malformación intracraneal.
- Cefalea, fotofobia y fiebre de instalación en horas o días: meningitis o meningoencefalitis aguda.
- Déficit central focal súbito: infarto o hemorragia cerebral.
- Déficit motor y sensitivo periférico, distal y simétrico, de instalación en horas o días y rápidamente ascendente: síndrome de Guillain-Barré.
- Pérdida de conciencia y coma súbitos: sin antecedentes de enfermedad clínica y con signos focales, infarto, hemorragia u otras lesiones agudas cerebrales; con antecedentes como insuficiencias respiratoria, hepática, renal, diabetes, y sin signos focales, causa metabólica.
- Pérdida de conciencia convulsiva con posterior recuperación espontánea y amnesia del episodio: epilepsia.
- Pérdida de conciencia no convulsiva con palidez y rápida recuperación: síncope.
- Déficit central en brotes evolutivos seguidos de remisiones con mejoría parcial: esclerosis múltiple.

La enfermedad de Friedreich, las miopatías primarias y la corea de Sydenham se observan en general en la infancia o en la adolescencia; la epilepsia en la adolescencia o primera juventud; la miastenia en mujeres jóvenes; la esclerosis múltiple en mujeres en la edad media de la vida; la esclerosis lateral amiotrófica en hombres mayores de 50 años; las enfermedades de Parkinson y de Alzheimer en adultos mayores.

Los trastornos de la memoria y fabulación de los alcohólicos, las alteraciones de conducta y situación social vergonzante de los adictos y la búsqueda de beneficio económico secundario de personas en instancia de litigio medicolegal hacen que los relatos de tales pacientes no sean confiables.

Durante el interrogatorio, por otra parte, se irán haciendo aparentes la personalidad, y los déficit cognitivos y trastornos psíquicos que el paciente pudiera tener.

Antecedentes personales

A continuación se recogerán los *antecedentes personales.* Aquí cabe hacer una distinción entre los menores de edad y los adultos.

En los niños y adolescentes se averiguará:

- La evolución del embarazo materno, en especial si hubo hipertensión arterial, gestosis, eclampsia o convulsiones aisladas. También, si el caso lo justifica, confirmar la negatividad HIV de la madre, evaluación que hoy se hace sistemáticamente.
- Si el paciente nació de parto eutócico o distócico. Aunque el empleo de fórceps es hoy menos frecuente, los partos distócicos pueden ser traumáticos para el sistema nervioso del recién nacido y causar diversos trastornos secundarios (epilepsia, parálisis cerebral, parálisis radial).
- Si hubo convulsiones en los primeros meses de vida. Las llamadas "convulsiones febriles" pueden evolucionar años más tarde a epilepsia.
- Si hubo traumatismos de cráneo con pérdida de conocimiento, antecedente de relevancia en caso de convulsiones en esta edad.
- Las infecciones agudas padecidas, en particular si hubo meningitis o encefalitis, otitis o infecciones respiratorias, y fiebre reumática, como antecedente de importancia para el diagnóstico de la corea de Sydenham (posreumática). Con las vacunaciones, las enfermedades comunes de la infancia son hoy menos frecuentes.
- Las etapas de desarrollo motor. Normalmente los niños sostienen su cabeza a los 3 meses, se sientan a los 6, se ponen de pie a los 9 y caminan al año.
- La edad de iniciación del lenguaje oral.
- El rendimiento escolar y si hubo trastorno de aprendizaje de lectoescritura, si repitió grados y por qué, así como también si hubo dificultades de conducta.
- El desarrollo sexual (vello pubiano y axilar en varones, menarca y ritmo menstrual en niñas).

En los adultos, se indagarán además antecedentes de:

- Factores de riesgo vascular: hipertensión arterial (HTA), diabetes, cardiopatía, hiperlipemia, tabaquismo, hiperhomocisteinemia. La enfermedad cerebrovascular es hoy la causa más frecuente de déficit neurológico. En Occidente, es la primera causa de invalidez y la tercera de muerte después de la enfermedad cardiovascular y el cáncer.
- Farmacológicos: diversas drogas pueden ser causa de cuadros neurológicos que mejoran con su suspensión. Los neurolépticos (antipsicóticos como fenotiazinas y butirofenonas) y los bloqueantes selectivos de

booksmedicos.org

los canales de calcio de acción sedante laberíntica (cinarizina, flunarizina) pueden originar síndrome extrapiramidal por bloqueo de los receptores postsinápticos de dopamina del cuerpo estriado. Los antihistamínicos, la metoclopramida y la reserpina tienen un efecto similar por depleción dopaminérgica. Todos los fármacos depresores centrales (anticonvulsivantes, ansiolíticos, hipnóticos y neurolépticos) pueden causar sedación o lentificación cognitiva. Los antidepresivos tricíclicos pueden originar temblor. Los anticolinérgicos, síndrome confusional.

- Neoplasias de cualquier órgano, que pueden provocar síndromes neurológicos por compresión o localización central primitiva o metastática, o constituyendo síndromes paraneoplásicos.
- Enfermedades metabólicas causantes de encefalopatía o neuropatía periférica: diabetes, insuficiencias hepática y renal.
- Alcoholismo y, en el adulto joven, adicción a estupefacientes: marihuana, cocaína, "crack", heroína, psicofármacos, pegamentos.
- Riesgo de SIDA (síndrome de inmunodeficiencia adquirida): promiscuidad sexual, homosexualidad masculina, drogadicción por inyección, transfusiones.
- Traumatismos craneoencefálicos, que en el adulto pueden causar, además de epilepsia postraumática como en los niños, hematoma subdural y deterioro cerebral.
- Tuberculosis o enfermedades venéreas. La sífilis ya no causa enfermedad neurológica como en otras épocas, pero justamente por ello puede pasarse por alto en algún caso puntual.
- Laborales y profesionales: contacto con manganeso, plomo y plaguicidas por posible acción tóxica; profesiones como las de escribientes, violinistas, pianistas, dactilógrafos, operadores de computadoras, asociadas a calambres y distonías profesionales.
- Colagenopatías, en especial el lupus eritematoso sistémico y la periarteritis nodosa, por sus manifestaciones neurológicas.
- Hábitos y alimentación: tabaquismo como factor de riesgo vascular, ingesta de sodio como factor de HTA, consumo de alcohol ante una neuropatía periférica, conducta sexual ante un síndrome de deterioro neurológico e impregnación general con astenia y pérdida de peso, carbohidratos en caso de diabetes o de ciertas enfermedades neuromusculares.

Antecedentes heredofamiliares

Se indagarán finalmente los *antecedentes heredofamiliares.* Ya se ha visto la importancia de la herencia en la etiología de las enfermedades neurológicas. Se preguntará muy especialmente sobre enfermedades de carácter mental (demencia, síndrome depresivo, antecedentes psiquiátricos), genético-degenerativas, extrapiramidales, epilepsia, enfermedad cerebrovascular, cefaleas, que puedan existir en padres o hermanos. Habrá que indagar siempre si hay casos similares en la familia. A veces se observan formas frustras, leves u oligosintomáticas de enfermedad. Debe tenerse en cuenta que aun en enfermedades neurológicas que por su herencia poligénica no revisten de ordinario carácter hereditario o familiar definido, se pueden hallar casos similares en parientes. En el caso de la jaqueca o migraña, por ejemplo, la presencia de familiares con el mismo cuadro apoyará el diagnóstico.

Examen general

Para establecer desde un comienzo la *dominancia cerebral* (o sea en cuál de los hemisferios cerebrales se sitúa la función del lenguaje), y en particular en los trastornos centrales, suele comenzarse el examen del sistema nervioso por la determinación de la dexteridad, preguntándole al paciente con qué mano escribe. En el 95% o más de las personas diestras, que escriben con su mano derecha, la dominancia para el lenguaje es izquierda. En cambio, aproximadamente 50% de los zurdos tienen, para el lenguaje, dominancia derecha y 50% izquierda. La importancia de establecer la dominancia estriba en varios motivos: evaluar un trastorno de la palabra (disartria) o lenguaje (afasia), determinar el riesgo de afasia en un paciente que ha sufrido una isquemia cerebral transitoria, o en el que deberá ser sometido a cirugía hemisférica, establecer el grado de invalidez en un déficit motor (en un diestro con déficit derecho la invalidez es mayor que si el mismo es izquierdo) y otras. La dominancia cerebral se trata con mayor amplitud en el capítulo de lenguaje.

Facies

Las enfermedades del sistema nervioso muestran con frecuencia cambios en los rasgos fisonómicos (la *facies*), a veces suficientes para el diagnóstico.

Se enumerarán a continuación algunas de las facies que es dable observar en los enfermos neurológicos.

Facies parkinsoniana. Se observa en la enfermedad de Parkinson y en los parkinsonismos: inexpresión de la cara (*cara de jugador de póker*), frente fruncida por contracción del músculo frontal, fijeza de la mirada, falta de parpadeo, disminución o supresión de la mímica (*hipo* o *amimia,* facies fija o *figée*), seborrea

booksmedicos.org

Fig. 2-1. *A.* Facies parkinsoniana (parkinsonismo posencefalítico); obsérvese la fijeza de la mirada y la rigidez de la mímica. *B.* El mismo enfermo con tic bucal, bostezo —frecuente en esta enfermedad— (tic posencefalítico).

Fig. 2-2. Facies característica de un paciente con enfermedad de Parkinson.

Flg. 2-3. Facies de Hutchinson.

Fig. 2-4. Facies de Hutchinson en una paciente afectada de distrofia muscular y oftalmoplejia congénita.

Fig. 2-5. Parálisis facial izquierda. Obsérvense la asimetría de la cara, el lagoftalmos y la desviación de la comisura labial.

facial (*cara de pomada*) y boca entreabierta, con salivación pronunciada y a veces babeo (figs. 2-1 y 2-2). La cara puede ser tan inexpresiva que si se le tapa la boca con un papel, no se puede saber por el resto de la cara si el enfermo está hablando o no (Monrad-Krohn).

Facies determinadas por parálisis de algunos nervios craneanos. La parálisis de los nervios oculomotores origina facies diversas.

Facies de Hutchinson, de las oftalmoplejías nucleares progresivas (parálisis nuclear de los nervios bulboprotuberanciales) (figs. 2-3 y 2-4): se caracteriza por párpados caídos (ptosis palpebral). El enfermo arruga la frente y eleva las cejas para compensar la ptosis, intentando ver a través del resquicio palpebral. Con la progresión de la enfermedad los ojos se inmovilizan y el enfermo no puede dirigir su mirada hacia ningún lado.

Facies de la parálisis facial periférica. Cuando es unilateral presenta asimetría facial; hendidura palpebral del lado paralizado mayor que la del lado sano (*lagoftalmos* u ojo de liebre: del griego *lagos,* liebre, y *ophtalmos,* ojo), porque en el lado enfermo la parálisis del orbicular permite una acción mayor del elevador del párpado superior, inervado por el motor ocular común; el paciente no puede cerrar el ojo, y al mirar hacia arriba su globo ocular asciende más que el del lado sano (signo de Negro), dejando al descubierto la esclerótica (signo de Bell); hay lagrimeo (*epifora*) porque las lágrimas no se dirigen hacia el conducto lagrimal por la parálisis del orbicular; la comisura labial está desviada hacia el lado sano por hipotonía del lado afectado (fig. 2-5). Cuando es bilateral (*diplejía facial*) la facies muestra hendidura palpebral aumentada en ambos lados e inmovilidad de los labios, el labio inferior pende hacia el exterior, mostrando la mucosa labial (*ectropión bucal*) y falta la asimetría propia de la parálisis unilateral (véase examen del VII par).

Facies del síndrome de Horner. Este síndrome originado por la parálisis del plexo simpático produce del lado afectado: ptosis parcial por parálisis del músculo liso de Müller del párpado superior; miosis (con reflejo fotomotor preservado) por predominio de la acción parasimpática del motor ocular común sobre el músculo ciliar; disminución aparente de la hendidura palpebral o "hundimiento" del globo ocular (*enoftalmos,* del griego *en,* dentro; *ophtalmos,* ojo); elevación del párpado inferior (*ptosis inversa*) por parálisis del músculo liso retractor de ese párpado; congestión conjuntival; falta de sudoración (*anhidrosis*) frontal (fig. 2-6). A veces, en particular en casos congénitos o debidos a parálisis simpáticas anteriores a los 2 años de edad, se observa cambio de coloración en el iris (*heterochromia iridis*).

booksmedicos.org

Facies de la miastenia gravis. Muestra signos similares a la de las oftalmoplejías nucleares progresivas. En este caso el trastorno se debe a bloqueo autoinmune de los receptores postsinápticos de la placa neuromuscular. Se observa ptosis bilateral, a veces asimétrica; el enfermo lleva su cabeza muy hacia atrás para poder ver a través del resquicio que deja libre la ptosis, y levanta los párpados (*mirada de astrónomo*); los movimientos oculares son lentos y se agotan fácilmente; puede haber diplopía y estrabismo y, en casos graves, inmovilidad ocular (*ojo cuajado* de Hutchinson); se asocia debilidad muscular de labios y mejillas, con expresión característica (fig. 2-7). Lo típico en este caso es la *fatigabilidad fácil*, acentuándose los síntomas a lo largo del día, o la *agravación con el esfuerzo*: la ptosis se acrecienta con la elevación sostenida de los párpados.

Facies de risa sardónica, máscara tetánica. Se observa en el tétanos, hoy menos frecuente. La frente se arruga, las cejas y las alas de la nariz se elevan, el ángulo externo del ojo se pliega, todo lo cual da a la parte superior de la cara una expresión de dolor; las comisuras labiales son atraídas hacia arriba y afuera, al tiempo que los labios contracturados descubren más o menos los dientes, dibujando la boca en conjunto una especie de risa permanente (*risa sardónica, espasmo cínico*). Es el resultado de las contracturas extendidas a los músculos de la cara.

Facies miopática. En la forma facioescapulohumeral se observa expresión indiferente, borramiento de surcos faciales y labios voluminosos con saliencia del superior sobre el inferior (*labio de tapir*).

Facies del seudobulbar o *suprabulbar.* Hay ausencia de expresión, interrumpida sin motivos plausibles por crisis de llanto y risa, espasmódicas e inmotivadas (*labilidad emotiva*). Con frecuencia la boca está semiabierta constantemente, dejando escapar la saliva. Se vincula a compromiso bilateral de motoneuronas centrales ("suprabulbar").

Facies del ataque cerebral o *accidente cerebrovascular*: Enfermo en coma, pléjico; rostro inmóvil, la mejilla del lado paralizado se abomba en cada movimiento espiratorio (*fumador de pipa*); desviación conjugada de cabeza y ojos.

Facies de la degeneración hepatolenticular de Wilson. El paciente presenta la boca abierta, acompañada de una sonrisa estereotipada por períodos largos y frecuentes, mostrando los dientes y escurrimiento salivar.

Facies de la hemiatrofia facial (enfermedad de Romberg). Asimetría de la cara con hemiatrofia osteoarticulomuscular y de piel.

Facies de la hemihipertrofia facial. Como en la anterior, asimetría, con hipertrofia en lugar de atrofia.

Facies de rana. Aparece en la disostosis craneofacial o enfermedad de Crouzon, de rara observación:

Fig. 2-6. Síndrome de Horner del lado derecho.

Fig. 2-7. Miastenia gravis. *A.* La paciente en las primeras horas del día. *B.* Avanzado el día presenta la facies típica.

exoftalmía, estrabismo divergente y aumento de la distancia entre ambas órbitas. Se asocia un cráneo braquicéfalo deformado, por prominencia de la bóveda a manera de techo a dos aguas, y prognatismo de la mandíbula inferior.

Actitud y marcha

La motilidad comprende dos tipos: la cinética y la estática o inaparente. La motilidad cinética consiste en el movimiento o desplazamiento de un segmento, de un miembro o de todo el cuerpo por una o varias contracciones musculares bruscas, rápidas y breves, las *contracciones fásicas o clónicas*. Terminado el movimiento, es necesario que el segmento, miembro o todo el cuerpo se mantengan en la actitud en que acaban de ser colocados, y esto exige otra actividad motora, de fijación, la *contracción tónica*. Esta es la motilidad estática.

Normalmente ambas motilidades funcionan en armonía, pero dependen de mecanismos distintos. Cuando la función motora está alterada, ambos sistemas, aunque diferenciables, están comprometidos.

La motilidad cinética depende de la contracción muscular voluntaria y es controlada fundamentalmen-

booksmedicos.org

te por el sistema piramidal. En cambio, la estática (o postural) es el resultado del tono muscular, es decir de ese estado de semicontracción en que se encuentran los músculos estriados. Este no es ni la flaccidez del músculo separado de sus conexiones esqueléticas ni la tensión fuerte y dura del músculo en franca contracción. El tono es un fenómeno esencialmente reflejo, puesto en juego por estímulos *propioceptivos* que obran sobre los receptores de músculos, tendones y articulaciones, desencadenados por la misma elongación de las fibras musculares, por el grado de tensión de tendones y ligamentos, y por los mismos desplazamientos de la articulación involucrada. Son las modificaciones del tono muscular las que aseguran el mantenimiento de una actitud o postura determinada.

En un animal como la rana, el mecanismo del tono o actividad postural es simple: si por sección cervical la médula se separa de los centros superiores, el tono persiste. Este es por consiguiente un fenómeno reflejo y su centro motor está en la médula. Pero en el hombre el mecanismo postural es más complejo y exige la intervención de otros centros superiores, que lo estimulan o inhiben. Esos centros se agrupan por un lado en el sistema *piramidal*, originado en las motoneuronas de la circunvolución frontal ascendente, y por otro en un conjunto de vías descendentes provenientes de otras motoneuronas, que constituyen el sistema *extrapiramidal* (véase fig. 5-2). Los centros estimuladores son el núcleo de Deiters, los hemisferios cerebelosos, el *pallidum* y el *neostriatum*. Los inhibidores, el paleocerebelo, el núcleo rojo, el *locus niger* y la vía piramidal (véase Tono muscular).

En el hombre caben distinguir distintas actitudes o posturas: erecta (de pie), sentada o acostada. La erecta es la de mecanismo más complejo. Entendida ésta, es fácil comprender las demás.

Actitud o estación de pie. La posición erecta es característica del hombre, quien la adquiere al cabo de un largo aprendizaje. "El hombre no se tiene, sino que se *mantiene* en pie gracias a su musculatura" (Froment).

La actitud de pie significa un proceso neuromuscular activo, una actividad motora estática que requiere la cooperación de un gran número de reflejos, sobre todo tónicos. La postura erecta se obtiene gracias a la contracción tónica de los músculos de la nuca, del tronco y de los miembros inferiores, o sea a un predominio de los músculos del plano posterior del cuerpo (extensores). Pero el equilibrio que se realiza en la posición de pie es particularmente inestable. La gravedad y el peso de los distintos segmentos corporales y las oscilaciones incesantes del tronco provocan constantemente rupturas del equilibrio, cuya corrección necesita otras tantas modificaciones en la distribución de la contracción muscular. Además la fatiga obliga a variar de tiempo en tiempo el equilibrio postural. En cada cambio de posición se modifican los grupos musculares en actividad. Estos factores de desequilibrio observables en la actitud de pie se multiplican y amplían durante la marcha.

La estación de pie se hace merced a un complejo mecanismo, principalmente reflejo, cuyos estímulos son de distinto orden. En primer lugar estímulos propioceptivos originados por la distensión pasiva que sufren los diferentes grupos musculares al guardar la posición erecta y que determinan reflejos *miotáticos* (véase capítulo sobre Tono muscular). En segundo término intervienen los estímulos táctiles y de presión producidos por el contacto de los tegumentos plantares con el suelo y los estímulos propioceptivos que determinan el estiramiento pasivo a que están sometidos los músculos flexores de los dedos y del tobillo al apoyar el pie sobre el suelo. Los reflejos tónicos engendrados por estos estimulos táctiles, de presión y propioceptivos de los músculos flexores, constituyen el reflejo que Magnus denominó de apoyo o de sostén (*Stützreflex*), gracias al que se sostiene el cuerpo en contra de la gravedad. En tercer lugar las variaciones de la posición de la cabeza en el espacio son fuente de incitaciones que obran sobre los otolitos laberínticos y de estímulos propioceptivos que nacen en los músculos profundos del cuello. Se originan así reflejos tónicos que aseguran la actitud, toda vez que se realiza un cambio reflejo o voluntario de la misma. Finalmente, percepciones visuales y acústicas determinan movimientos de la cabeza que, a su vez, pueden causar modificaciones de la actitud por intermedio de los reflejos tónicos cervicales y laberínticos.

Todas estas incitaciones activan los centros motores de los grupos musculares correspondientes, a su vez controlados por otros centros superiores, ya mencionados, que la refuerzan o moderan.

Marcha. Hay una diferencia entre ciertos animales, que pueden deambular desde el nacimiento, y el hombre, que requiere que transcurran algunos meses para comenzar a hacerlo. Este se ayuda primero con las manos y las rodillas, arrastrándose sobre el suelo. Luego puede ya sentarse por sí mismo y tenerse en pie y después de esfuerzos repetidos consigue por fin caminar. Pero durante este proceso de aprendizaje es frecuente que titubee y caiga, exactamente como lo hace un enfermo del cerebelo.

Durante la marcha normal los miembros inferiores avanzan, ejecutando alternativamente movimientos de flexión y extensión. La pierna que avanza o pierna activa es la que lleva el peso del cuerpo y por eso el tronco y la pelvis se inclinan ligeramente del lado correspondiente a dicha pierna. Durante la fase activa

booksmedicos.org

del movimiento, al avanzar un miembro inferior, el miembro superior del lado opuesto es automáticamente llevado hacia adelante (movimientos automáticos asociados).

La marcha requiere por ende movimientos bien coordinados, y al mismo tiempo el mantenimiento de un equilibrio, o mejor dicho de una actitud determinada, que continuamente, a su vez, experimentará modificaciones. La marcha es en sí un movimiento complejo que está constituido, a su vez, por una serie de movimientos elementales que se asocian en el espacio y en el tiempo simultánea y sucesivamente. Para que la marcha sea efectuada correctamente es necesario, además, que estén aseguradas: 1°, la asociación armónica de los movimientos elementales simultáneos o *sinergia;* 2°, la continuidad del movimiento complejo por el desarrollo de una seriación lógica de los movimientos elementales sucesivos o *diadococinesia,* y 3°, una adecuación tal de los movimientos que no se excedan o resulten inferiores al fin propuesto: *eumetría.* La sinergia, la diadococinesia y la eumetría son regidas por el cerebelo, obrando por intermedio de modificaciones del tono muscular.

La marcha exige, pues, motilidad cinética para que tengan lugar los desplazamientos, y estática para asegurar el ajuste perfecto de los músculos que intervienen y la actitud. Su mecanismo es complejo: requiere en primer lugar la intervención del sistema motor voluntario piramidal, y además la intervención del mecanismo del tono muscular, de las vías propioceptivas, del cerebelo, del aparato laberíntico, de la visión, tal como se los ha visto actuar en el caso de la estación de pie.

Las vías de regulación nerviosa de la marcha, hipotéticamente considerada, actuarían así: en primer lugar, la corteza cerebral envía el estímulo de contracción clónica, por la vía piramidal, a los centros efectores, y al mismo tiempo a los centros tónicos que aseguran la sinergia, la diadococinesia y la eumetría, por la vía cortico-ponto-cerebelo-rubro-espinal. Comenzados los desplazamientos de la marcha, llegan las incitaciones propioceptivas de los músculos, ligamentos y articulaciones por las vías de la sensibilidad profunda, que se originan en la elongación muscular, y las del aparato laberíntico y de la visión que transmiten los cambios de posición de la cabeza y del cuerpo, dando lugar a las correcciones necesarias para el mantenimiento de la posición en la marcha. Los *movimientos automáticos asociados* dependen del sistema motor extrapiramidal.

Es fácil comprender cómo cualquier trastorno que abarque la vía motriz principal, los centros corticales, subcorticales, cerebelosos, vestibulares y el sistema extrapiramidal, engendrará perturbaciones que se reflejarán en la *actitud* y en la *marcha* de los enfermos, aparte de aquellos que afectan al sistema locomotor en sí.

Alteraciones de la actitud

En el decúbito o en la estación de pie se pueden observar distintas actitudes según las enfermedades que las causan.

En el decúbito

-En las meningitis agudas la hiperestesia que existe a nivel de ciertas regiones y la contractura de ciertos grupos musculares hacen que el paciente guarde el decúbito lateral, con la nuca en extensión y fuerte flexión de las piernas sobre los muslos y de éstos sobre el tronco, diseñando el cuerpo el perfil de un *gatillo de fusil.* A veces, el meningítico se lleva frecuentemente las manos a la cabeza, señalando la intensidad de la cefalea que padece.

-En el tétanos, en las meningitis agudas, a veces en las intoxicaciones por ciertas clases de tóxicos, como la estricnina, en los ataques convulsivos, puede observarse el llamado *opistótonos* (del griego *opisthen,* hacia atrás; *tonos,* tensión), o sea la inversión de la cabeza hacia atrás y la extensión del tronco en forma de un arco de círculo de concavidad posterior, resultado de la contractura de los músculos de la nuca y de los canales vertebrales. Cuando en lugar de afectar a los músculos extensores las contracturas afectan a los flexores del cuerpo, se tiene la actitud opuesta, llamada *emprostótonos* (del griego *emprosthen,* adelante; *tonos,* tensión): el paciente se halla con la cabeza en intensa flexión sobre el pecho, tocando el esternón con el mentón, las rodillas se acercan al tronco y tocan el mentón, las piernas están flexionadas sobre los muslos y los talones pegados a las nalgas. Otras veces las contracturas predominan en una mitad (derecha o izquierda) del cuerpo: es el *pleurotótonos* (del griego *pleurothen,* de lado; *tonos,* tensión). En este caso la cabeza se inclina fuertemente sobre un hombro, el que baja, a su vez, mientras que la cadera correspondiente se eleva y el tronco sufre una incurvación lateral. Tanto el emprostótonos como el pleurotótonos son de rara observación y se han visto sobre todo en el tétanos. Cuando todos los músculos, tanto los anteriores como los posteriores, son invadidos por las contracturas, el cuerpo forma un bloque rectilíneo, inmovilizado y rígido, que se puede levantar todo en una pieza: es el *ortótonos* (del griego *orthos,* recto; *tonos,* tensión).

-En las hemiplejías fláccidas puede observarse el cuerpo atraído hacia el lado paralizado, que se aplana y hunde en la cama; hay un ensanchamiento aparen-

booksmedicos.org

te del miembro inferior paralizado, debido a la rotación externa del mismo a nivel de la articulación coxofemoral; visto el muslo de frente, parece más ancho que el del lado sano y su contorno no es más circular, como el del muslo normal, sino que tiene la forma de un ovoide aplastado. La flaccidez es sucedida en tiempo variable por la espasticidad. Entonces en el lado paralizado el miembro superior aparece en flexión.

-En las paraplejías fláccidas, las puntas de los pies están caídas hacia adelante y las masas musculares de los miembros inferiores aplastadas sobre el lecho. En las paraplejías espásticas puede observarse un *tipo en flexión:* hay flexión de caderas y de rodillas, flexión del pie sobre la pierna, y todo el miembro inferior levantado y acortado.

-En el coma hemipléjico: el enfermo está inmóvil, con elevación de una mejilla en cada espiración (fuma la pipa) y con desviación conjugada de la cabeza y los ojos.

En la estación de pie

-En ciertas enfermedades del sistema nervioso la actitud del enfermo de pie es muy significativa y basta a veces para hacer el diagnóstico.

-En la enfermedad de Parkinson y en los parkinsonismos el enfermo flexiona ligeramente la cabeza e inclina el tronco hacia adelante, con los antebrazos en flexión y pronación y las rodillas algo flexionadas (actitud envarada); tiene un aspecto de fijeza, lo que unido a la ya mencionada facies hipomímica, inexpresiva, y a la marcha descripta más abajo, hacen inconfundibles a estos enfermos. Tienen, además, frecuentemente temblor en las manos y, a veces, en los brazos.

-En la hemiplejía capsular con contractura, el enfermo presenta una actitud característica: asimetría facial (por parálisis facial inferior), el miembro superior paralizado, apoyado todo contra el tórax, con el antebrazo flexionado sobre el brazo y en pronación, la mano flexionada sobre el antebrazo, los dedos de la mano sobre la palma y el pulgar con frecuencia aprisionado bajo los otros dedos. El miembro inferior paralizado se halla recto, con cierto grado de aducción y, a veces, de inversión o rotación interna del pie (figs. 2-8 y 2-9).

-En la enfermedad de Little (parálisis cerebral, cuadriplejía espástica congénita) el enfermo es un niño de aspecto menor a lo que correspondería a su edad. El cuerpo está todo en flexión: de la cabeza sobre el tronco, del muslo sobre la pelvis, de las piernas sobre los muslos; éstos están en aducción permanente, apretados uno contra otro, mientras que las piernas, por el contrario, divergen, de modo que dejan entre ellas un espacio triangular de vértice superior; los pies, en varo equino, entran en contacto por sus puntas, que son las únicas que apoyan sobre el suelo, por retracción musculotendinosa severa de los músculos de la pantorrila (gemelos, sóleo).

-En las paraplejías espásticas del tipo en extensión, los miembros inferiores se tocan por las rodillas y los pies parecen como pegados al piso, pudiendo apenas el enfermo levantar la punta de los mismos.

-Los atáxicos severos (medulares, cerebelosos) se presentan con las piernas ampliamente abiertas, los pies separados, el cuerpo oscilante; en la clásica ataxia medular tabética por neurosífilis, se agrega a todo ello la mirada hacia abajo y el *genu recurvatum*; en la ataxia cerebelosa puede observarse inestabilidad con anteropulsión, lateropulsión o retropulsión.

-En las miopatías (distrofias musculares) se observa la gran separación de los pies, una lordosis acentuada y el abdomen prominente, originando la llamada *postura de tenor* (fig. 2-10).

-En la corea, el enfermo tiene continuamente movimientos involuntarios: mueve sus párpados, sus músculos faciales (muecas) y también los brazos y el tronco en forma brusca y desordenada.

-En las afecciones dolorosas periféricas como las radiculalgias (dolor de raíz espinal) o la ciática (dolor en el nervio ciático), el enfermo adopta una actitud para aliviar el dolor (*actitud antálgica*). En la radiculalgia por hernia de disco se observa el borramiento de la ensilladura lumbar, por contractura de los músculos de los canales vertebrales, lo que es más visible cuando guarda la posición sentada. Cuando hay irritación radicular a nivel de los agujeros de conjunción, la posición antálgica puede ser *cruzada:* la concavidad de la escoliosis se hace hacia el lado opuesto, a fin de abrir los agujeros de conjunción y liberar así la raíz de la presión que soporta. En la ciática troncular, el enfermo se inclina hacia

Fig. 2-8. Hemiplejía derecha.

Fig. 2-9. Hemiplejía derecha.

booksmedicos.org

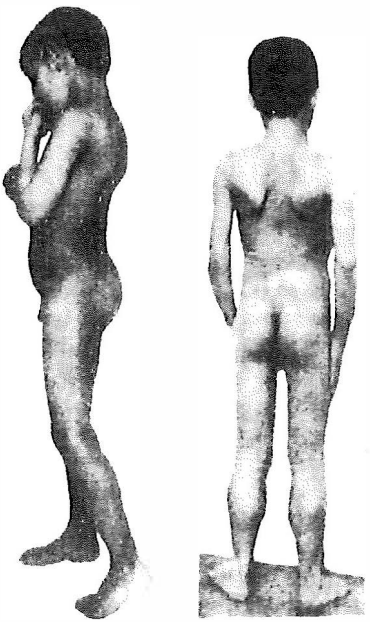


Fig. 2-10. Lordosis miopática.

el lado de la lesión, a fin de relajar el nervio ciático, apareciendo una escoliosis con la concavidad dirigida hacia el mismo lado: *posición antálgica homóloga o directa.* También en la ciática puede observarse la actitud en reposo, en la que el dolor se reduce al mínimo. El enfermo se presenta semisentado, apoyado sobre almohadas, con las piernas en semiflexión y, a veces, con una almohada bajo las rodillas.

-En la histeria pueden observarse muy variadas actitudes. En la hemiplejía histérica la actitud es siempre distinta de la hemiplejía orgánica: en lugar de estar el miembro superior en flexión y en pronación, éste se halla en extensión con el antebrazo en supinación y con los dedos flexionados, difiriendo esto de un caso a otro. En la histeria por traumatismo se observa una actitud muy común, la *camptocormia*, que se prolonga después de cesar la causa originaria: se trata de un paciente que ha sufrido una contusión en la espalda, como consecuencia de la cual la estación de pie es momentáneamente dolorosa, y flexiona el tronco por autosugestión. El paciente permanece con el tronco plegado a nivel de la región lumbosacra y casi horizontal, mientras que el cuello está incurvado hacia atrás para mantener la cabeza derecha. La camptocormia puede también deberse a déficit orgánico de músculos paravertebrales.

-Otras actitudes, pero de carácter más bien local, pueden observarse en las parálisis periféricas. Por ejemplo, en las polineuritis saturninas de los miembros superiores, el enfermo presenta la caída de ambas muñecas por parálisis de los extensores de la mano. En la parálisis radial la mano pende a manera de una gota por parálisis de los extensores de la mano (*wrist drop* de los ingleses), sosteniendo generalmente el enfermo con el otro miembro indemne la mano enferma. Los dedos están semiflexionados por predominio de los flexores; el pulgar semiflexionado y en aducción.

-En la llamada *actitud vestibular* de la cabeza, el occipucio y la apófisis mastoides están inclinados hacia un lado, mientras que la cara está vuelta hacia el lado opuesto; el hombro del lado hacia el cual el occipucio se inclina, está elevado y algo llevado hacia adelante, mientras que el hombro opuesto a causa de la pérdida del tono del trapecio está algo péndulo. Se observa esta actitud a consecuencia de una lesión unilateral del laberinto o del nervio auditivo. También en ciertas lesiones unilaterales de la protuberancia, en tumores del IV ventrículo y en ciertos tumores cerebelosos (fig. 2-11).

En los miembros

Se completará este estudio sobre la actitud describiendo las modificaciones que se presentan en mano y pie en algunas enfermedades neurológicas.

Mano

Mano simiana. Por desaparición de los relieves musculares de la eminencia tenar e hipotenar y atrofia del abductor corto, aductor corto, oponente y flexor corto, todos del pulgar, la mano adquiere un aspecto

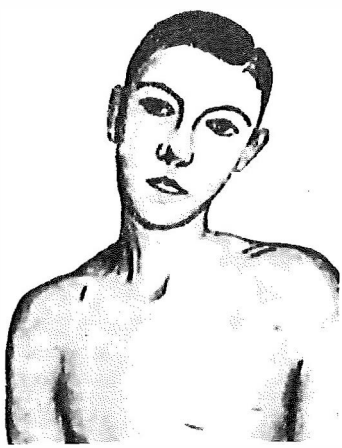


Fig. 2-11. Actitud vestibular.

booksmedicos.org

aplanado característico, parecida a la de los símios: es la *mano simiana.* Es típica del síndrome de Aran-Duchenne, debido al compromiso de las motoneuronas del asta anterior medular. Se la llama también mano de Aran-Duchenne. Se la observa en ciertas enfermedades neurológicas como la esclerosis lateral amiotrófica, la siringomielia, los tumores intramedulares, las lesiones radiculares por artrosis u otros procesos compresivos de la columna cervical, la parálisis del plexo braquial, las neuritis del cubital y del mediano. Con el progreso de la atrofia, la segunda y tercera falange de los dedos se flexionan sobre la primera, que permanece en extensión forzada, dando lugar a la *mano simiana en garra.* Si la atrofia se extiende al antebrazo, abarcando los extensores y flexores, la mano se endereza, pero queda colgante, sin movimientos activos: es la *mano de cadáver:* Son estos tres tipos de mano, grados de la atrofia del síndrome de Aran-Duchenne (fig. 2-12).

La atrofia de los músculos oponentes del pulgar, los últimos adquiridos en el proceso filogenético de la manualización del hombre, puede considerarse como una atrofia incompleta o parcial de Aran-Duchenne (eminencia tenar).

Mano en garra. Se debe a parálisis de los músculos interóseos y lumbricales, de modo que los dedos quedan sólo sometidos a la acción de los músculos extensor común de los dedos, que extiende la primera falange, y flexor común superficial, que flexiona la segunda y tercera. En esta deformación, la primera falange de los dedos se coloca en hiperextensión, mientras que la segunda y tercera se ponen en flexión. Esta actitud se debe lo más a menudo a una parálisis del nervio cubital. Se observa en los dedos meñique y anular, porque los lumbricales que corresponden al índice y al medio, inervados por el mediano, escapan a la parálisis.

Mano de predicador. Otro tipo de mano característico es la mano de predicador, que se distingue por ponerse en extensión y aun en hiperextensión sobre la muñeca. Se la observa sobre todo en la siringomielia y en la paquimeningitis cervical hipertrófica por lesión de la octava raíz cervical y primera raíz torácica.

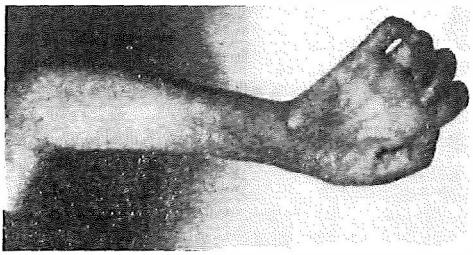


Fig. 2-12. Síndrome de Aran-Duchenne con mano en garra.

Mano suculenta de Marinesco. Se presenta fría, acompañada de coloración cianótica o húmeda y edematosa. Parece como hipertrofiada o agrandada (*quiromegalia*, del griego *cheiros*, mano, y *megalos*, grande). La piel es lisa y brillante *(glossy skin).* Se observa, a veces, en la siringomielia.

Mano parkinsoniana. Se presenta en pronación y flexión, apoyada en la región toracoabdominal y agitada por temblor de reposo; los dedos pulgar e índice están animados de un temblor de amplias oscilaciones y adoptan la actitud de "contar dinero" o "hacer píldoras". En las etapas avanzadas adopta una postura distónica característica: tendencia a la desviación cubital, con extensión de las articulaciones interfalángicas y flexión de las metacarpofalángicas.

Mano talámica. En la misma, los dedos están hiperextendidos con o sin movimientos atetósicos o temblor. Forma parte del síndrome talámico.

Mano lenticular (mano de la enfermedad de Wilson). Los dos o tres últimos dedos están flexionados y los pulgares e índices adoptan la actitud parkinsoniana. A veces, todos los dedos y manos se encuentran contraídos en flexión.

Mano "del policía venal". Es la de la parálisis radial, que en la estación de pie aparece péndula y con la palma dirigida hacia atrás por predominio de los pronadores, como si el paciente estuviera por recibir dinero subrepticiamente.

Mano de Schneider. Se observa en la época perinatal o en la primera infancia, y es consecuencia de lesiones cerebrales. Se caracteriza por flexión de la muñeca en 90° y extensión de los dedos sobre los metacarpianos, formando un ángulo abierto hacia el dorso.

Pie

Pie equino varo. Flexión plantar del pie (equinismo) y desviación hacia adentro (inversión) con la correspondiente elevación del borde interno (varismo). Se observa en la parálisis cerebral (Little), como secuela de poliomielitis anterior aguda, y en la parálisis del ciático poplíteo externo con atrofia muscular marcada.

Pie cavo. Es el que tiene el hueco plantar muy acentuado. Suele asociarse a equinismo y varismo. Se observa en las neuropatías periféricas heredofamiliares como la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth, y en la enfermedad de Friedreich, en la que hay equinismo, varismo y pie cavo con la primera falange del dedo gordo en hiperextensión y la segunda en flexión (fig. 2-13). En la neuritis del ciático poplíteo externo, el pie se halla en equinismo-varismo con los dedos en flexión.

booksmedicos.org

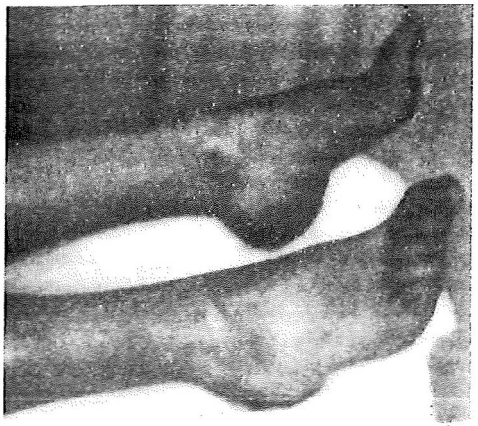


Fig. 2-13. Pie de Friedreich.

Alteraciones de la marcha

El enfermo se explora desprovisto de ropa, con los miembros inferiores completamente descubiertos y los pies descalzos. Se lo hace caminar en línea recta hacia un punto dado, luego se le solicita que dé vuelta y regrese. El médico observa atentamente la forma en que camina.

Tipos de marcha

Marcha parética. Se debe a la paresia de los músculos de los miembros inferiores. La marcha se hace con dificultad de grado variable, según la cantidad de músculos interesados, el grado de flaccidez o espasticidad que presenten y la uni o bilateralidad de la afección. Puede deberse a lesiones de los nervios, de las raíces anteriores, de las astas anteriores de la médula o de la vía piramidal (desde las motoneuronas de la circunvolución rolándica de la corteza cerebral hasta su terminación en las astas anteriores medulares). En las polineuritis o polineuropatías (afecciones de múltiples nervios periféricos), cuando interesan los miembros inferiores y comprometen los músculos inervados por el ciático poplíteo externo, se produce una marcha de tipo parético que recibe el nombre de *steppage* o paso de parada (fig. 2-14). A consecuencia de la parálisis de los extensores del pie y peroneos, el pie cuelga y su punta roza el suelo al andar. El enfermo se ve obligado, para no tropezar, a levantar ampliamente la pierna a cada paso, doblando el muslo sobre la pelvis y elevando los pies sin extenderlos o flexionarlos dorsalmente. Luego los pies caen al suelo apoyando primero la punta de los dedos y después el borde externo. Esta marcha puede observarse asimismo en las afecciones de asta anterior medular: atrofias musculares espinales, esclerosis lateral amiotrófica, secuela de poliomielitis aguda.

Marcha pareticoespástica. Se produce aumento del tono muscular acompañando a la paresia. Se debe a lesión de la vía piramidal, y predomina el carácter espástico. Se observa:

-En la hemiplejía capsular. El enfermo, con la actitud ya descripta, avanza trazando con el miembro inferior enfermo un semicírculo, que se ha comparado al movimiento que describe la guadaña o la hoz, arrastrando el pie que apoya sobre el suelo por su borde externo y punta (marcha helicoidal o de segador, de Todd). La punta del pie se desprende del suelo con dificultad debido a la hipertonía, y el calzado se gasta mucho en la punta. El hemipléjico, al caminar, hace un ruido característico, que se debe a la diferencia entre el que produce la pierna sana y la parética (ruido del pie que se arrastra). El ritmo así obtenido permite diagnosticar por el oído el paso de un hemipléjico que camina en las cercanías (fig. 2-15).

-En las paraplejías espásticas de diverso origen (esclerosis múltiple, compresiones medulares, familiares), el enfermo camina con los miembros inferiores estirados y apenas puede levantar la punta de los pies. Da pasos pequeños, rozando el suelo con la parte anterior o anterointerna de los pies, gastando la punta de sus zapatos.

-En las parálisis cerebrales congénitas (Little), el enfermo camina cruzando una pierna delante de la otra

Fig. 2-14. Marcha de polineurítico (*steppage*).

Fig. 2-15. Marcha hemipléjica (marcha helicópoda, segando o de Todd).

booksmedicos.org

en X, con pasos cortos. Es la marcha en tijera (*scissors gait*). Se debe a hipertonía de los aductores y desgasta la ropa en las rodillas, por frotamiento.

Marcha atáxica. Se debe a trastorno de la *taxia* (coordinación motora), sin paresia ni hipertonía. Hay aumento de la base de sustentación (piernas separadas) e inestabilidad, vacilación y falta de medida en los movimientos. Aparece en caso de lesiones del aparato regulador de la coordinación motora: nervios (neuropatías periféricas o polineuropatías, en cuyo caso se la suele denominar *seudoataxia*, al deberse a un trastorno de la propiocepción periférica y no de la taxia propiamente dicha), cordones posteriores de la médula (enfermedad de Friedreich y, clásicamente, tabes dorsal por neurosífilis), cerebelo (atrofias y tumores del cerebelo) y laberinto (laberintitis). Pueden sutilmente distinguirse tres tipos: la marcha "tabética", la cerebelosa y la tabetocerebelosa, combinación de ambas.

Marcha tabética. Si bien la neurosífilis se observa excepcionalmente hoy en dia, la tabes dorsal constituye el modelo semiológico clásico de ataxia causada por trastorno del cordón medular posterior, similar al de otras afecciones. El paciente marcha separando sus piernas con exceso, mirando al suelo, levantándolas súbita y violentamente para proyectarlas con energía sobre el suelo, cayendo sobre el talón (taloneo). La mirada hacia abajo tiene por objeto corregir la ataxia con la vista y apreciar mejor las distancias. Las lesiones de los cordones posteriores impiden el arribo de impulsos propioceptivos (de músculos, articulaciones, ligamentos y huesos) a los centros coordinadores del cerebelo.

Marcha cerebelosa. Hay titubeo en el andar. En la estación de pie puede observarse a los músculos extensores de los pies, inestables, contraerse continuamente y a destiempo (*baile de los extensores*). El enfermo camina vacilando, con tendencia a desplazarse o caer hacia los lados (*lateropulsión*), hacia adelante (*propulsión*), o hacia atrás (*retropulsión*). Al ordenársele avanzar en línea recta, se desvía de su trayectoria, en zigzag (*marcha de ebrio*).

Marcha tabetocerebelosa. Es una combinación de las dos formas anteriores y se observa en la enfermedad de Friedreich, que compromete el cordón posterior y los centros cerebelosos. Estos enfermos caminan con las piernas separadas, los brazos extendidos en forma de balancín, la cabeza baja y oscilante, fijando la vista en el suelo y zigzagueando a derecha o izquierda. En pocas palabras, es una marcha "tabética con zigzag".

La marcha atáxica se combina a veces con la espástica: es la *marcha atáxicoespástica,* en la que el enfermo titubea y arrastra los pies. Se observa en la esclerosis combinada de cordones medulares posteriores y laterales, con compromiso de las vías de la sensibilidad profunda y motora piramidal, tal como ocurre en el síndrome neuroanémico de Lichtheim (anemia megaloblástica asociada a mielosis funicular).

Marcha de pequeños pasos. Hay lentitud (*bradibasia*) y cortedad de los pasos. Se observa en la enfermedad de Parkinson, unida a la falta, disminución o asimetría de los movimientos de balanceo de los brazos (pérdida de los movimientos automáticos asociados). A veces, iniciada la marcha con lentitud, el enfermo va aumentando la frecuencia de sus pasos, como si se apurara, apoyándose sobre la punta de los pies (*marcha festinante,* del latín *festinare,* apresurarse). En otros casos el paciente refiere que al iniciar la marcha o durante su transcurso, sus pies quedan bruscamente "pegados al piso" sin que pueda continuar (*hipo* o *akinesia*). Estos caracteres, unidos a la actitud y facies parkinsonianas ya descriptas, dan a estos enfermos un aspecto inconfundible.

Marcha vestibular. Se caracteriza porque, estando el enfermo con los ojos cerrados, se desvía hacia un lado cuando marcha hacia adelante y hacia el lado opuesto cuando lo hace hacia atrás, dibujando una estrella (marcha en estrella). Aparece en las lesiones puras del aparato vestibular.

Marcha de pato. Se observa en las miopatías. El enfermo, con la lordosis considerable ya señalada al hablar de actitud, avanza inclinando su tronco alternativamente hacia la derecha y la izquierda, semejando la marcha de un pato.

Marcha de sapo. Se presenta en los estados avanzados de las miopatías, cuando el enfermo ya no puede mantenerse de pie, pero puede, sin embargo, marchar por un tiempo breve apoyando los dedos de sus manos y los de sus pies sobre el suelo, con el resto del cuerpo en cuclillas, avanzando como lo hace el sapo (fig. 2-16).

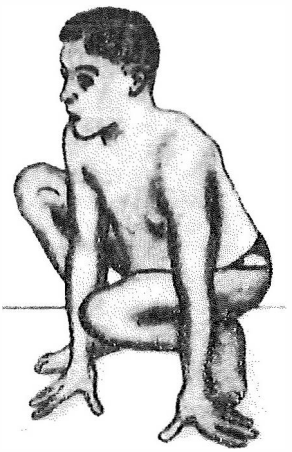


Fig. 2-16. Actitud en la marcha de sapo.

booksmedicos.org

Marcha en la enfermedad de Thomsen. Al intentar el enfermo la marcha, los músculos de los miembros se contraen tónicamente durante algunos segundos para relajarse luego con lentitud, de modo que los primeros pasos son difíciles y sólo después de algunas tentativas la marcha se hace con normalidad. Además el Thomsen nunca puede girar rápidamente.

Marcha de clown en la corea. El enfermo coreico avanza con movimientos oscilantes del tronco, dando la impresión a cada momento de que va a caer. Esto, unido a las muecas y a los movimientos bruscos y desordenados de los brazos y del tronco, recuerda la marcha del *clown.*

Marcha apráxica (apraxia magnética, ataxia frontal de Bruns, apraxia de la marcha de *van Bogaert*, Martin, 1929). Se presenta en lesiones frontales paracentrales bilaterales. La misma se caracteriza por la dificultad en su iniciación, como si el paciente estuviese impedido de disponer de sus miembros inferiores. Lleva su tronco adelante, pero sus pies permanecen fijados al piso, como imantados (*apraxia magnética*). A veces logra destrabarse y empezar a caminar, pero si se detiene, la dificultad inicial se repite. Este tipo de marcha puede verse en el síndrome de Hakim-Adams (hidrocefalia de presión normal), la enfermedad de Binswanger (leucoaraiosis, desmielinización periventricular isquémica) y los tumores frontales parasagitales.

Marcha cautelosa. En las etapas iniciales de la enfermedad de Binswanger y del síndrome de Hakim-Adams, los pacientes sienten inseguridad en la estación de pie y en la marcha ("las piernas no me sostienen" o "no me llevan" es la queja habitual). Tienen, en particular, inseguridad o dificultad al bajar escaleras. Ello los induce a caminar más despacio, con pasos más breves y buscando apoyo, es decir con mayor cautela. Suelen asociarse micciones imperiosas (incontinencia de esfuerzo).

Marcha de los estados histéricos o facticios. Toman tipos muy variados. Sin embargo, difieren de los de las enfermedades orgánicas. En la hemiplejia histérica el enfermo arrastra a menudo el pie sobre el suelo, como si patinase. Otras veces marcha en zigzag. En estos enfermos puede verse un estado llamado de *astasia-abasia* en el cual el paciente es incapaz de mantenerse de pie o de marchar, y, sin embargo, en la posición acostada efectúa con toda normalidad los distintos movimientos de los miembros inferiores (esto también puede verse en pacientes que han estado mucho tiempo en cama). No debe confundirse este estado con otro que le es groseramente semejante denominado *astasobasofobia,* en el cual el enfermo es presa de gran ansiedad y horror cuando trata de ponerse de pie o caminar. Las variedades de marchas histéricas son en la práctica ilimitadas, como es fácil de comprender dada la naturaleza de la enfermedad. Es frecuente que tales enfermos hayan sido previamente objeto de diversos diagnósticos orgánicos y de múltiples estudios complementarios que no han mostrado alteración alguna.

Exploración: sinopsis

Niveles de exploración

- Interrogatorio
- Examen físico
- Exámenes imagenológicos: TC, RMI, angio
- Exámenes electrofisiológicos: EEG, EMG, PPEE, PM
- Exámenes ultrasonográficos: Doppler, ETT, ETE
- Exámenes de laboratorio: general, LCR, neurometabólico, genético
- Exámenes histopatológicos

Examen neurológico: particularidades

- Puede no ser posible el interrogatorio (coma, afasia, mutismo)
- Semiología más rica que otros sistemas
- Las imágenes ayudan si la semiología está bien orientada: frecuencia de "signos blandos"
- Muchos cuadros neurológicos sintomáticos no muestran signos físicos o lesión (cefaleas, demencias, epilepsias, latigazo, secuela TCE, "mareos", funcionales, histeria, simulación)
- Muchas lesiones potencialmente graves son asintomáticas (tumor temporal derecho, infartos silentes, meningiomas, aneurismas)

Etapas diagnósticas

- Diagnóstico orgánico vs. funcional
- Diagnóstico topográfico

booksmedicos.org

- Diagnóstico lesional
- Diagnóstico etiológico

Progresión diagnóstica
- Interrogatorio: 50%
- Examen físico: 30%
- Exámenes complementarios: 20%

Interrogatorio
- Que se conteste lo que se pregunta
- Que no se conteste con diagnóstico previo
- Que se relaten síntomas y no peripecias
- Que se mencionen y describan los síntomas
- Precisar fecha/hora de comienzo
- Precisar forma de comienzo: brusca/lenta, con/sin pródromos, orden de los síntomas
- Precisar evolución: progresiva/regresiva/estable, en brotes, en crisis (comienzo, duración, terminación)

Tipos de síntomas
- Deficitarios:
  pérdida sensorial, déficit motor, afasia, pérdida de conciencia
- Irritativos o de exacerbación:
  dolor, parestesias, vértigo, convulsiones, movimientos involuntarios, hipertonía, alucinaciones, rigidez de nuca

Antecedentes personales
- Niños y adolescentes:
  Embarazo y parto
  Convulsiones
  TCE
  Infecciones
  Desarrollo motor y del lenguaje
  Escolaridad y aprendizaje
  Desarrollo sexual
  Adultos:
  Factores de riesgo vascular
  Farmacológicos
  Neoplasias
  Adicciones
  Enfermedades metabólicas
  Factores de riesgo de SIDA
  TCE
  Infecciones (TBC, venéreas)
  Colagenopatías
  Laborales y profesionales

Antecedentes heredofamiliares
- Ataxias, atrofias espinales, miopatías, neuropatías periféricas, canalopatías, facomatosis, paraplejías espásticas
- Demencias
- Enfermedades extrapiramidales
- Epilepsia
- Cefaleas
- Enfermedades desmielinizantes
- Enfermedades cerebrovasculares

Etapas del examen neurológico
- Dominancia
- Facies, actitud, marcha
- Pares craneales
- Motilidad: voluntaria, reflejos, tono, trofismo (1a. y 2a. motoneurona), taxia (cerebelo), extrapiramidal
- Sensibilidad
- Lenguaje, praxia, gnosia, memoria
- Vigilia

Facies
- Parkinsoniana
- Hutchinson
- Parálisis facial y de otros nervios craneales
- Horner
- Miastenia
- Sardónica
- Miopática
- Seudo o suprabulbar
- Distonías/ Diskinesias
- Ictus cerebral
- Wilson
- Enf. de Romberg
- Rana

Actitud
- Decúbito:
  Gatillo de fusil
  Opistótonos, emprostótonos, pleurostótonos
  Hemipléjica
  Parapléjica
  De predicador
  Suculenta
  Parkinsoniana
  Talámica
  Lenticular
  Del policía venal
- Mano:
  Simiana y de cadáver
  En garra
- Pie:
  Equino varo
  Cavo

Marcha
- Parética
- Paretícoespástica
- En tijera
- Atáxica
- Ataxoespástica
- Pequeños pasos
- Festinante
- Vestibular
- De pato
- De sapo
- Miotónica
- Clown
- Apráxica
- Cautelosa
- Histérica

booksmedicos.org

3
Funciones craneanas sensoriales, oculomotoras y de equilibrio: pares craneanos I, II, III, IV, VI y VIII

Nociones generales. Los pares craneanos son nervios que, originándose de a pares en el istmo del encéfalo o el tronco cerebral, atraviesan los agujeros de la base del cráneo y alcanzan los órganos a que están destinados. Sus componentes funcionales se dividen en tres categorías: fibras aferentes somáticas generales y especiales, fibras aferentes viscerales especiales y fibras eferentes viscerales especiales. Los pares V, VII, IX y X contienen fibras aferentes somáticas generales (sensitivas) y aferentes viscerales especiales (gustativas); fibras eferentes viscerales especiales (que inervan músculos laringofaríngeos); y fibras eferentes generales (parasimpáticas). El XII contiene fibras eferentes somáticas que inervan los músculos de la lengua. Los oculomotores (III, IV y VI) llevan fibras eferentes somáticas para los músculos del ojo, y fibras eferentes viscerales generales para la pupila y el cuerpo ciliar (parasimpáticas). Funcionalmente estos nervios son predominantemente motores, predominantemente sensitivos o mixtos. El facial (VII) es un ejemplo de nervio mixto, aferente y eferente: contiene fibras viscerales eferentes especiales para los músculos estriados de cara, cuero cabelludo, cuello, y estribo en el oído medio; fibras viscerales eferentes generales que inervan las glándulas submaxilar, sublingual y lagrimal; fibras viscerales aferentes especiales del gusto para los dos tercios anteriores de la lengua, y algunas fibras aferentes somáticas generales provenientes del meato auditivo externo y la piel del dorso de las orejas. Las fibras aferentes y eferentes viscerales constituyen el denominado nervio intermediario de Wrisberg. Algunos de los nervios craneales poseen ganglios anexos, como el de Gasser para el trigémino o el geniculado para el facial. Tienen un *origen real* y otro *aparente*: el primero es el núcleo de la sustancia gris o ganglio en los que se originan sus fibras, y el segundo el lugar por donde emergen del neuroeje. Los nervios óptico y olfatorio contienen exclusivamente fibras aferentes somáticas y viscerales especiales. Algunos pares craneanos tienen fibras que dependen de la porción craneana del sistema nervioso autónomo o parasimpático, que contiene fibras preganglionares que van a terminar, o en los ganglios autónomos craneales —ciliar, ótico, esfenopalatino, submaxilar— o en los ganglios terminales dentro de la pared de una víscera —corazón, pulmones, estómago—. De estos ganglios parten fibras posganglionares que se dirigen a distintos efectores (músculos, glándulas). El ganglio ciliar recibe fibras preganglionares del nervio motor ocular común (III) y envía fibras posganglionares al esfínter pupilar y a los músculos del cuerpo ciliar. El ganglio esfenopalatino recibe fibras del nervio facial por intermedio del nervio petroso superficial mayor, y el ganglio submaxilar de la cuerda del tímpano. El ganglio esfenopalatino envía fibras posganglionares a las glándulas lagrimales y a los vasos sanguíneos y glándulas de la mucosa de la nariz y del paladar. El ganglio submaxilar envía fibras posganglionares a las glándulas submaxilar y sublingual, y a la mucosa del piso de la boca. El ganglio ótico recibe fibras preganglionares del nervio glosofaríngeo (IX) por intermedio del nervio petroso superficial menor, y envía fibras posganglionares a la glándula parótida. La mayoría de las fibras preganglionares del parasimpático craneano provienen del nervio neumogástrico o vago (X), que inerva casi todas las vísceras torácicas y abdominales, y alcanzan los ganglios terminales o intrínsecos del corazón, bronquios, tubo digestivo, etc., de donde parten las fibras posganglionares que van al músculo y a las glándulas. Los ganglios craneales también reciben fibras del simpático torácico que provienen del ganglio cervical superior a través de los plexos carotídeos, pero que no hacen sinapsis en los ganglios, sino que simplemente los atraviesan para ir a sus estructuras de destino. Los efectos del simpático y parasimpático son, por lo general, antagónicos: mientras que el parasimpático contrae el esfínter pupilar, disminuye la frecuencia cardíaca, acelera los movimientos gastrointestinales y relaja los esfínteres viscerales, el simpático produce los efectos opuestos.

I par (nervio olfatorio)

Este nervio, que interviene en la percepción de los olores, está menos desarrollado en el hombre que en

booksmedicos.org

otros mamíferos. Tiene menor importancia que otros pares craneanos para el diagnóstico neurológico, pero la adquiere en determinadas circunstancias y sus lesiones tienen también valor localizador.

Anatomía y conexiones centrales

Está constituido por fibras amielínicas que salen de la cara inferior del bulbo olfatorio, ubicado sobre la lámina cribosa del etmoides a cada lado de la apófisis *crista galli*. El nervio abandona el bulbo cubierto por una prolongación de las meninges, desciende, atraviesa la lámina cribosa, y alcanza así la parte superior de las fosas nasales, separándose en dos grupos de ramos: unos externos, que se distribuyen por los cornetes superior y medio y la mucosa olfatoria que los cubre, y otros internos, que se distribuyen por el tabique nasal. Todos estos ramos van a terminar en unas células situadas en la mucosa pituitaria, conocidas con el nombre de células olfatorias o de Schultze, que presentan dos tipos de prolongaciones, una central que se continúa con los filetes olfatorios, y otra periférica que termina en la superficie libre de la pituitaria por una o varias pestañas que flotan libremente en plena mucosa (fig. 3-1, *A*).

Vía olfatoria. Está constituida por una neurona periférica, la célula de Schultze u olfatoria, situada en la pituitaria, con sus dos órdenes de prolongaciones, una muy corta, que se dirige a la superficie de la mucosa, y otra cilindroaxil más larga, que constituye el nervio olfatorio y va a terminar en el bulbo olfatorio. Este, que representa el núcleo terminal del nervio olfatorio, es un cuerpo ovoide aplanado, que contiene en su interior distintos tipos de neuronas, de las cuales las más llamativas son las células mitrales (segunda neurona o neurona olfatoria), cuyas dendritas, al hacer sinapsis con las prolongaciones del nervio olfatorio, forman los glomérulos olfatorios. Del bulbo olfatorio se desprende la *cintilla* o *tracto* olfatorio, que a su vez se divide, al penetrar en el cerebro, en las estrías olfatorias externas e internas, constituyendo el llamado trígono olfatorio. Algunas se decusan en la comisura anterior y se dirigen al hemisferio contralateral. Otras se dirigen a la sustancia perforada anterior y al lóbulo piriforme ipsilateral de la corteza temporal (áreas olfatorias) y alcanzan el núcleo amigdalino, los núcleos septales y el hipocampo (fig. 3-1, *A* y *B*). El rinencéfalo es en realidad un término más amplio, que abarca no sólo la porción del encéfalo relacionada con la olfacción, ya que la circunvolución del hipocampo tiene relación con la memoria de los hechos recientes.

Las terminaciones de las células olfatorias son estimuladas por el movimiento del aire y partículas odoríferas que atraviesan las fosas nasales. Para que la sensación olorosa tenga lugar es necesario que el aire lleve suficiente cantidad de partículas odoríferas, que varía según las sustancias.

Exploración

La exploración de este nervio se realiza empleando sustancias aromáticas como jabón, café o cáscaras de cítricos. Las sustancias a emplear no deben ser irritantes como los ácidos o el amoníaco, pues excitarían las terminaciones nerviosas del trigémino en la pituitaria, originando una sensación que nada tiene que ver con la olfacción.

Se ordena al sujeto cerrar los ojos y se acerca sucesivamente a cada una de las fosas nasales la sustancia odorífera, tapando la otra con el dedo, haciendo que el paciente inhale fuertemente por la nariz, más de una vez si es necesario, pues es esencial que el aire contenga una concentración suficiente de partículas odoríferas. El enfermo dirá: 1°, si huele o no, que constituye el dato más importante de la exploración; 2°, si el olor es agradable o desagradable, y 3°, si identifica o no el olor. Esta exploración es relativamente grosera, pero aunque existen métodos cuantitativos para evaluar la olfacción, ellos no son de uso común en la práctica diaria.

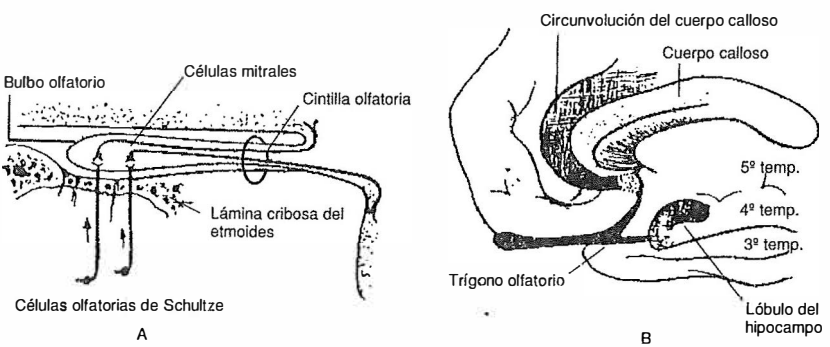


Fig. 3-1. *A.* Trayecto periférico del nervio olfatorio. *B.* Esquema de la vía olfatoria.

booksmedicos.org

Alteraciones

Las alteraciones del sentido del olfato consisten en su pérdida (*anosmia*: del griego *an,* falta de, y *osmée,* olfato), disminución (*hiposmia*: *hypo*, menos, y *osmée*), exacerbación (*hiperosmia*: *hyper*, más, y *osmée*), tergiversación, ya sea percibiendo olores distintos de los reales (*parosmia*: *para,* peor, y *osmée*), u olores desagradables (*cacosmia*: *kakos,* malo, y *osmée*). La parosmia y la cacosmia, que pueden agruparse bajo el término de *disosmias*, suelen asociarse.

La anosmia puede deberse a causas locales, como obstrucciones nasales, rinitis, pólipos, sinusitis (anosmia respiratoria). Ellas deben descartarse antes de atribuir la anosmia a causas neurológicas: la causa más frecuente de anosmia transitoria bilateral es el resfrío común.

La anosmia unilateral se produce por una lesión en el nervio, bulbo, cintilla olfatorios, o estrías olfatorias *antes de su decusación*. Una lesión por detrás de la decusación de las estrías olfatorias no causa anosmia, porque, como se ha descripto, la representación cortical del olfato es bilateral. La anosmia unilateral puede producirse por tumores nasofaríngeos, frontales basales (gliomas, abscesos), esfenoidales, o pituitarios con extensión supraselar, meningioma de la hendidura olfatoria, aneurismas de la porción anterior del polígono de Willis, o estesioneuroblastomas, que son neuroblastomas olfatorios de la cavidad nasal superior que causan también obstrucción nasal y epistaxis.

El raro *síndrome de Foster-Kennedy* se vincula a meningiomas de la hendidura olfatoria o tumores frontobasales. Se caracteriza por:

a) del lado de la lesión: anosmia y atrofia óptica, debidas a compresión tumoral de la cintilla olfatoria y el nervio óptico;
b) del lado opuesto a la lesión: edema de papila por la hipertensión endocraneana causada por la masa ocupante. El edema no se produce del lado de la lesión por la atrofia del nervio óptico.

Un *seudosíndrome de Foster-Kennedy* puede producirse cuando se instala hipertensión endocraneana en un paciente con atrofia óptica unilateral preexistente de otro origen. La hipertensión endocraneana per se puede causar anosmia.

Los traumatismos craneoencefálicos son frecuente causa de anosmia secuelar, por lo común bilateral, o asimétrica, por lesión traumática de fibras olfatorias a la altura de la lámina cribosa del etmoides, con o sin fractura craneal. El traumatismo puede ser anterior o posterior.

Pueden observarse anosmias o disosmias en la enfermedad de Paget, la rinitis atrófica, la diabetes, el hipotiroidismo, las insuficiencias renal y hepática, la enfermedad de Parkinson (precediendo en años a sus manifestaciones motoras), el síndrome de Korsakoff del alcoholismo crónico, lesiones talámicas o prefrontales, enfermedad de Alzheimer, corea de Huntington, esclerosis múltiple y como secuela de meningitis.

Se producen hiposmias y anosmias toxicoindustriales en trabajadores de la fabricación de acumuladores por la acción del cadmio.

Las anosmias congénitas se han descripto en la disautonomía familiar, agenesia de bulbo olfatorio, síndrome de Turner (cariotipo XO) y síndrome de Kallmann (anosmia, hipogonadismo hipogonadotrópico, ataxia cerebelosa y movimientos especulares en manos).

Las anosmias posquirúrgicas se observan luego de cirugías nasales o sinusales, clipaje de aneurismas de comunicante anterior o hipofisectomías efectuadas por vía nasal. La radioterapia puede causar anosmia.

La epilepsia, primaria o secundaria de origen tumoral, puede causar *alucinaciones olfatorias* o *fantososmias* (percepción de olores sin que haya estímulo olfatorio). Pueden ser de tipo disósmico. En la epilepsia constituyen a veces un aura ("vientecillo anunciador") o pródromo que inicia la crisis, sobre todo en aquellas crisis temporales atribuidas a irritaciones de la circunvolución del hipocampo o *gyrus uncinatus*: las llamadas *crisis uncinadas* por Hughlings Jackson.

La cacosmia puede obervarse en varias de las patologías mencionadas anteriormente, y también en la depresión y otros trastornos psiquiátricos.

La hiperosmia se observa en la migraña y la hiperemesis gravídica.

La anosmia y disosmia suelen asociarse a trastornos del gusto (*ageusia, disgeusia*), porque la vía gustativa alcanza áreas corticales primarias y de asociación similares a las del olfato, en el lóbulo temporal medial.

II par (nervio óptico)

El nervio óptico es el nervio de la visión. En el sentido estricto de la palabra, no es un verdadero nervio periférico, sino que, como el tracto olfatorio, es un *tracto* cerebral y la retina (su porción receptora) forma parte del cerebro por su desarrollo y estructura. Tradicionalmente, sin embargo, se lo considera un nervio, aunque esté constituido sólo por los cilindroejes de las células ganglionares de la retina, para diferenciarlo de la llamada *cintilla óptica*, que es el tracto que está por detrás del *quiasma*, estructura en la que se decusan parte de las fibras de ambos nervios ópticos.

Anatomía y conexiones centrales

El nervio óptico tiene su origen aparente en el ángulo anteroexterno del quiasma óptico, desde donde se dirige obli-

booksmedicos.org

cuamente de atrás adelante y de dentro afuera para alcanzar el agujero óptico a través del cual se introduce en la órbita, donde después de un corto trayecto llega al globo ocular en el que penetra por un punto situado a tres milímetros por dentro y uno por encima de su polo posterior. En este trayecto, de aproximadamente 5 cm, el nervio óptico se relaciona con la tienda de la hipófisis, la arteria oftálmica, los músculos rectos del ojo, el ganglio oftálmico, los vasos centrales de la retina y los vasos y nervios ciliares.

Por ser un nervio aferente, el origen real del nervio se ubica en las células ganglionares de la retina. La *vía óptica o visual* (fig. 3-2) se inicia con las células bipolares, que ocupan la parte media de la retina y poseen dos prolongaciones: la prolongación periférica recoge las impresiones luminosas que llevan los *conos y bastones*, receptores visuales cuyos pigmentos (rodopsina) reaccionan a la luz. Los bastones se distribuyen uniformemente por toda la retina, pero están ausentes en la mácula. Intervienen en las visiones periférica y crepuscular, y son sensibles, sobre todo, al movimiento. Los conos se concentran en la mácula y se vinculan a la visión central (macular) y a la agudeza visual. La prolongación central de las células bipolares se dirige a las células ganglionares de la retina, en cuyo alrededor termina por arborizaciones libres. De estas células ganglionares, a su vez, parten las fibras constitutivas del nervio óptico. Estas fibras salen del globo ocular algo por dentro del polo posterior y, formando el nervio óptico, recorren la porción retroocular de la órbita y penetran en el cráneo por el agujero del mismo nombre, dirigiéndose a alcanzar el quiasma.

Del globo ocular al quiasma, el nervio óptico comprende cuatro porciones:

- la *porción intraocular* (1 mm), que constituye la llamada cabeza del nervio óptico, en la que los axones provenientes de la retina se mielinizan;
- la *porción intraorbitaria* (25 mm), que discurre dentro del tejido graso que envuelve a los músculos oculares y sus nervios, en un cono de vértice posterior. Está también en estrecha relación con la arteria oftálmica, y el ganglio y nervios ciliares;
- la *porción intracanalicular* (9 mm), que discurre por el agujero óptico junto a la arteria oftálmica y a ramas del plexo carotídeo simpático;
- la *porción intracraneal* (aproximadamente 15 mm), que se extiende desde que el nervio emerge del agujero óptico hasta el quiasma. Se apoya sobre la arteria carótida interna poscavernosa de la que se desprende la arteria oftálmica, y medialmente sobre el techo del seno esfenoidal y la silla turca. Por encima se ubica la porción horizontal (A_1) de la arteria cerebral anterior, sobre la que apoya la circunvolución recta del lóbulo frontal, la cintilla o tracto olfatorio y la sustancia perforada anterior. La arteria comunicante anterior se apoya sobre el nervio óptico o sobre el quiasma, en forma variable.

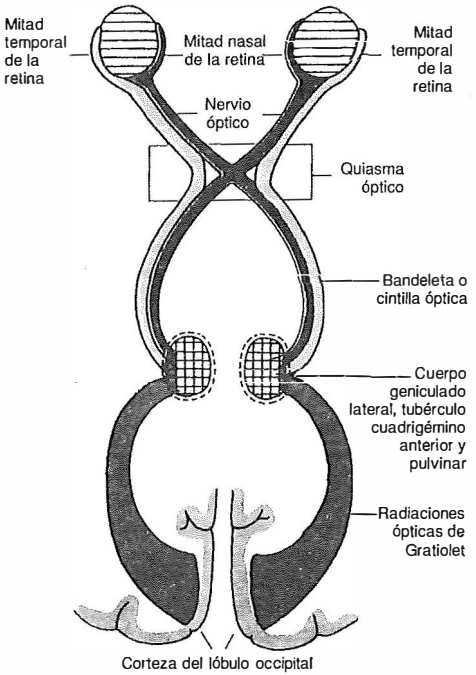


Fig. 3-2. Esquema de la vía óptica. *En gris*, fibras procedentes de ambas mitades temporales de la retina; *en negro*, de ambas mitades nasales de la retina.

El *quiasma óptico* es una pequeña lámina cuadrilátera de sustancia blanca, cuyos dos ángulos anteroexternos reciben los nervios ópticos izquierdo y derecho. Descansa sobre el diafragma selar, que la separa de la hipófisis, y está situada en la base de los hemisferios cerebrales. Su posición varía: se ubica mayoritariamente sobre la silla, pero a veces lo hace por delante (quiasma prefijado) o por detrás (quiasma posfijado). Por encima del quiasma se ubican el receso supraquiasmático del tercer ventrículo, vecino del hipotálamo, y la comisura anterior. Por detrás, el tallo pituitario.

Dentro del nervio óptico, las fibras se distribuyen topográficamente como en la retina: las de la retina temporal se disponen lateral o temporalmente, las de la retina nasal medial o nasalmente, las de la retina superior arriba y las de la inferior abajo. Las fibras maculares, que provienen de la mácula de la retina y tienen vinculación con la visión central, se ubican externamente a su salida del globo ocular y en el centro del nervio en sus porciones más posteriores. La retina temporal se relaciona con la visión del campo nasal, la retina nasal con la del campo temporal, la retina superior con la del campo inferior y la retina inferior con la del campo superior.

De los ángulos posteroexternos del quiasma nacen las cintillas ópticas, que llegan a la parte posteroventral del tá-

booksmedicos.org

lamo óptico después de haber rodeado la cara inferior del pedúnculo cerebral. Más o menos la mitad de las fibras del nervio óptico (las fibras retinianas nasales) se decusan en el quiasma, dirigiéndose hacia la cintilla óptica contralateral. Las fibras de la porción inferior de la retina se ubican ventralmente en el quiasma, y las de la porción superior dorsalmente. Las fibras nasales inferiores, luego de decusarse, se ubican lateral y ventralmente en la cintilla contralateral; Wilbrand ha descripto que estas fibras se desvían o acodan levemente en forma de "rodilla" hacia el nervio óptico contralateral antes de dirigirse a la cintilla óptica ("rodilla de Wilbrand"), pero este dato es hoy controvertido y puede tratarse de un artificio (fig. 3-3). Las fibras nasales superiores se ubican medial y dorsalmente en la cintilla contralateral luego de decusarse. Las fibras retinianas temporales no se decusan y mantienen en las cintillas la ubicación ventral o dorsal de la que provienen de la retina (fig. 3-2). Las fibras maculares se ubican dorsalmente en las cintillas ópticas.

De esta manera, cada una de las mitades correspondientes a la mitad nasal de cada retina pasa a la cintilla óptica del lado opuesto, mientras que las fibras correspondientes a la mitad temporal siguen directamente sin entrecruzamiento alguno por la cintilla del mismo lado. Por el hecho del entrecruzamiento parcial que en el quiasma sufren las fibras ópticas, en cada una de las cintillas se reúnen las fibras correspondientes a la mitad derecha o izquierda de cada retina, llamadas por ello mitades *homónimas*.

Alcanzado el tálamo, cada cintilla se divide en dos ramas de volumen desigual, que se distinguen en interna y externa. La externa termina en parte en el *cuerpo geniculado externo o lateral*, en el pulvinar y en el tubérculo cuadrigémino anterior o superior. De estos núcleos, sólo el cuerpo geniculado lateral recibe fibras de percepción visual, mientras que los otros están subordinados a diversos reflejos ópticos. La rama interna de la cintilla no encierra en realidad ninguna de las fibras ópticas propiamente dichas y desaparece en el cuerpo geniculado interno o medial y en el tubérculo cuadrigémino posterior o inferior.

En relación con las cintillas ópticas se ubican: por debajo, la arteria comunicante posterior, que cruza su porción distal en la cisterna supraselar; lateralmente, la arteria cerebral posterior, en la cisterna perimesencefálica, y el uncus del hipocampo en su porción proximal.

El cuerpo geniculado lateral se ubica en el techo de la cisterna perimesencefálica o ambiens, por dentro de la circunvolución hipocámpica. Por delante recibe la cintilla óptica. Por encima y medialmente se ubica el pulvinar del tálamo. Dorsolateralmente se encuentra la radiación óptica. Del cuerpo geniculado lateral parten fibras que constituyen el haz geniculocalcarino. Este forma, después de atravesar el segmento retrolenticular de la cápsula interna, vecino al brazo posterior de dicha cápsula, la radiación óptica de Gratiolet que va a terminar en la corteza estriada, área 17, situada sobre la cara interna del lóbulo occipital, a ambos lados de la cisura calcarina, donde se encuentra el centro cortical de la visión.

Como en el nervio, quiasma y cintilla, las áreas retinianas se vinculan segmentariamente a porciones determinadas del cuerpo geniculado lateral: las fibras que provienen de los cuadrantes superiores de la retina terminan en la mitad interna y las de los cuadrantes inferiores en la mitad externa del cuerpo geniculado, mientras que las fibras provenientes de la mácula van a la parte central.

A su vez, la mitad interna del cuerpo geniculado lateral, que representa la retina superior, se proyecta por la porción dorsal de la radiación óptica al labio superior de la cisura

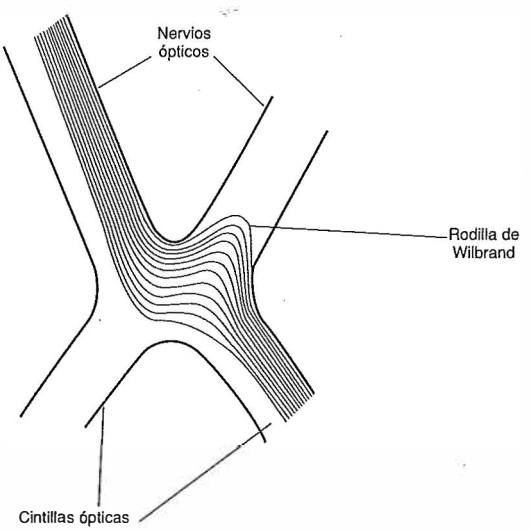


Fig. 3-3. Disposición y trayecto de las fibras retinianas nasales inferiores según Wilbrand (rodilla de Wilbrand).

booksmedicos.org

calcarina, atravesando la profundidad del lóbulo parietal, mientras que la mitad externa, que representa la retina inferior, se proyecta por la parte ventral de la radiación óptica al labio inferior de la cisura calcarina, atravesando, a su vez, el asta temporal. De la porción central del cuerpo geniculado, relacionada con la visión macular, se desprende la porción central de la radiación óptica, que atraviesa la región temporal posterior y occipital y termina en ambos labios de la cisura calcarina.

En consecuencia, como en el nervio óptico, tanto en la radiación óptica como en la corteza visual las fibras y áreas superiores vuelven a corresponder a la retina superior y las inferiores a la retina inferior (fig. 3-4).

Esta disposición de la vía óptica permite comprender los defectos visuales que se van a producir según la ubicación de la lesión que les da origen (ver alteraciones del campo visual). Esos defectos se denominan *homónimos* cuando están restringidos a los campos visuales derecho o izquierdo (por ej. hemicampos temporal izquierdo y nasal derecho: *hemianopsia homónima izquierda*), y heterónimos cuando afectan a hemicampos opuestos (por ej. ambos hemicampos temporales: *hemianopsia heterónima bitemporal*). Serán homónimos los defectos motivados por lesiones unilaterales que estén por detrás del quiasma óptico, vale decir en la cintilla óptica, en el cuerpo geniculado, en la radiación óptica y en la corteza visual. La lesión de cualquiera de estas formaciones determinará la pérdida total del campo visual opuesto (hemianopsia homónima), mientras que una lesión parcial provocará *cuadrantopsias* homónimas. Las lesiones quiasmáticas producirán defectos heterónimos: hemianopsia bitemporal si se lesionan las fibras cruzadas (la parte central del quiasma); hemianopsia binasal si se lesionan las fibras directas (partes laterales del quiasma). La lesión de un nervio óptico produce la ceguera en el ojo correspondiente.

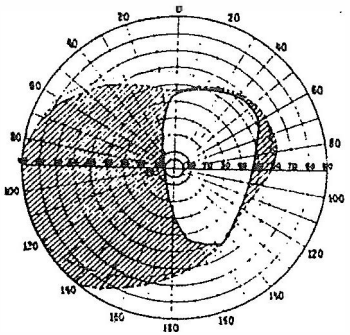


Fig. 3-4. Se muestra sólo el campo del ojo izquierdo. Hemianopsia bitemporal: pérdida de las dos mitades temporales de los campos visuales en un enfermo con tumor hipofisario; la línea de puntos exterior indica la extensión normal del campo; la línea continua de trazado grueso muestra el campo visual en el enfermo; las zonas sombreadas indican el grado de la pérdida visual.

Exploración

La exploración del nervio óptico corresponde al oftalmólogo, al neurólogo y al neurocirujano. Se debe saber que la *cabeza del nervio óptico,* situada en el fondo de ojo, es, gracias al oftalmoscopio, la única parte del sistema nervioso que se puede examinar directamente en su estructura anatómica *in vivo.*

La exploración comprende: 1°, el examen de la agudeza visual por medio de los optotipos; 2°, el examen de la visión de los colores; 3°, la exploración del campo visual (campimetría); 4°, el examen del fondo de ojo.

Examen de la agudeza visual. Es expresión de la función macular (visión central). Se explora por medio de los *optotipos* o *tipos de prueba,* constituidos generalmente por letras de imprenta de tamaño decreciente de arriba hacia abajo, acompañadas de una escala. Las pruebas más comunes son las de *Wecker* o *Snellen* para la visión a distancia, y las de *Jaeger* para la visión cercana (fig. 3-5).

Para explorar la agudeza visual a distancia se le hacen identificar o leer al paciente los optotipos en tablas grandes colocadas a 6 metros. Se mide la agudeza en cifras indicadoras del grado de visión, que se encuentran a un costado de la escala. La exploración debe hacerse en cada ojo por separado. Se clasifica a los enfermos de acuerdo con la agudeza visual en *visión normal,* si ve toda la escala. Si el paciente no alcanza a leer ninguna línea de la escala de Wecker o Snellen, se le muestran dedos de la mano a poca distancia, para ver si puede contarlos. Si esto es posible, se dice que el enfermo tiene *visión cuentadedos.* Si no alcanza a contar los dedos, pero los distingue en forma borrosa, se anota *visión bulto.* Si no ve los bultos, se lo

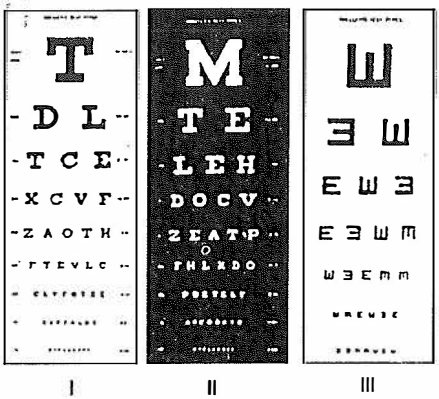


Fig. 3-5. Pruebas de Snellen para la visión a distancia. *I.* Forma usual. *II.* Letras blancas sobre fondo negro. *III.* Tipos para analfabetos.

booksmedicos.org

trasporta a la cámara oscura y se proyecta un haz luminoso sobre la pupila. Si lo distingue se dice que tiene *visión luz;* si no lo percibe, se considera *ciego.*

Existen tablas o tarjetas de pequeño formato para el examen de la agudeza visual próxima al pie de la cama (optotipos de Jaeger). Se coloca al paciente de espaldas a la luz, de modo que la tarjeta situada a 30 cm quede bieñ iluminada, y se examina cada ojo por separado.

Un método orientado a establecer que la alteración es causada por un vicio de refracción es el denominado *Pinhole Test,* que consiste en hacer mirar al paciente a través de un pequeño orificio efectuado en una tarjeta, con lo que se elimina la visión periférica de córnea y cristalino (suprimiendo las llamadas aberraciones esférica y cromática propias de las lentes), lo que torna al punto focal más nítido. Si de este modo la visión mejora, hay un vicio de refracción.

Para detectar defectos más sutiles de la agudeza visual, pueden efectuarse *pruebas de sensibilidad de contraste (Contrast Sensitivity Testing).* El paciente debe ser capaz de distinguir o percibir barras o dibujos impresos que apenas contrastan con el fondo de la hoja.

Visión de los colores. Se explora rápida y fácilmente, por medio de un dispositivo compuesto por una varilla negra, que lleva en cada extremo una esfera de color, rojo brillante una, y verde brillante la otra. Un método aún más fácil y corriente es mostrarle al paciente papeles de diferentes colores que deberá nombrar por vez.

En cuanto a la *agudeza visual para los colores,* se explora fácilmente por la prueba de las lanas de Holmgren. Se colocan sobre una mesa madejas de lana de distintos colores y se invita al enfermo, dándole una de estas madejas, a que seleccione otras madejas del mismo color. Si la visión de los colores es normal, seleccionará correctamente las madejas de color similar, pero si tiene ceguera para los colores, separará madejas de colores distintos. Pueden emplearse también las láminas de Ishihara, constituidas por círculos coloreados en forma distinta y de diverso tamaño, combinados de tal manera que conforman un número que identifica correctamente el que tiene visión normal. No distingue o confunde con otro número el que tiene una perturbación de la visión de los colores. Otro método consiste en mostrarle al paciente papeles con diferentes colores y tonos, indicándole que separe aquellos de igual color aunque con diferente tono.

Exploración del campo visual. El campo visual es el territorio que normalmente abarca la visión. Cada ojo tiene su propio campo visual que normalmente se superpone con el del otro lado.

La retina nasal "mira" al campo visual temporal, y la retina temporal "mira" al campo visual nasal. La retina superior "mira" al campo visual inferior, y la retina inferior "mira" al campo superior. Los meridianos que dividen a estos sectores retinianos pasan por la mácula. El meridiano horizontal divide a las retinas superior e inferior, y el vertical divide a las retinas temporal y nasal. Los defectos campimétricos se definen por el sector del campo visual afectado *y no* por el de la retina. En la hemianopsia bitemporal, por ejemplo, el paciente no tiene visión en ninguno de los hemicampos temporales.

El oftalmólogo se vale de instrumentos como el perímetro o el campímetro para el estudio prolijo del campo visual. Al pie de la cama, el médico puede examinar el campo visual por el método llamado de *confrontación,* que se describe seguidamente.

El explorador se coloca frente al paciente, tratando de que sus ojos se sitúen a la misma altura, a 0,50 m de distancia. Para explorar el ojo izquierdo, tapa con su mano izquierda el ojo derecho del paciente y ocluye voluntariamente su propio ojo izquierdo (hará luego lo contrario para examinar el ojo derecho). Desplaza entonces su índice derecho extendido (o un lápiz, por ejemplo) a igual distancia entre él y el paciente, colocándolo a distintas alturas en los sectores superiores, inferiores y laterales del campo visual, o bien, lo desplaza desde la periferia hacia el centro, debiendo señalar el enfermo el momento en que lo percibe. Se trata así de saber si el campo visual del enfermo tiene la misma extensión que el del explorador, asumiendo que el campo visual de éste es normal. Todas las veces que el médico ve su dedo debe también verlo el enfermo. Hay que tener la precaución de controlar de tanto en tanto si el dedo está colocado a igual distancia entre el paciente y el médico, y que la cabeza del paciente permanezca fija en la posición colocada, sin mover el ojo a examinar. Luego se repetirá la maniobra en el otro ojo.

Una manera más sencilla y sensible de explorar el campo visual es la siguiente: se coloca simultáneamente un dedo por fuera de cada lado del campo visual y se van aproximando gradualmente hacia la región medial hasta que se hagan visibles; se moverán luego alternativamente, debiendo el paciente manifestar cuál es el dedo que se mueve y hacia dónde lo hace. Es muy útil también mostrar distinto número de dedos (uno, dos o tres) en el campo visual periférico y pedirle al paciente que diga cuántos dedos se le muestran.

Luego de explorar cada ojo por separado, *deben también explorarse ambos ojos conjuntamente, con estimulación simultánea.* Se utiliza para ello preferentemente la maniobra cuentadedos. De esta forma pue-

booksmedicos.org

den surgir déficit en un lado u otro, aun cuando la exploración por separado hubiera resultado normal. Ello pone de manifiesto déficit leves, o bien el fenómeno de *inatención* o *negligencia visual* del lado que no identifica, en el que la alteración no es del campo visual sino del campo atencional y se asocia a lesiones parietales contralaterales. La hemianopsia y la inatención son a menudo difícilmente distinguibles, porque muchas lesiones causantes son parietooccipitales.

Cuando el paciente no se encuentra lo suficientemente lúcido como para cooperar en la exploración, se puede recurrir al método "de la amenaza": el examinador aproxima rápidamente su mano desde la periferia hacia el ojo, tratando de provocar la respuesta a la amenaza, que es la oclusión palpebral refleja. Dicha respuesta está ausente en caso de hemianopsia.

Examen del fondo de ojo. Este examen debe incluirse siempre, ya que puede mostrar alteraciones aunque el paciente no tenga defectos visuales. Se efectúa mediante la oftalmoscopía. Para su técnica se procederá de la siguiente manera: el médico examinará con su ojo derecho el ojo derecho del paciente y viceversa, con un oftalmoscopio empuñado en la misma mano del ojo que observa (ojo derecho, mano derecha). La otra mano fijará la cabeza del enfermo. Ubicará el disco refractométrico del oftalmoscopio en 0, siempre que no tenga vicios de refracción, y observará el fondo de ojo a través de la pupila. Identificará primeramente los vasos, que presentan una disposición radiada; las venas se observan gruesas y oscuras, las arterias delgadas y claras (mantienen normalmente una relación de 3 a 2). Se seguirán sus bordes centrípetos para llegar a la *papila*, disco de bordes netos y color rosa pálido, que constituye el sitio por donde emergen el nervio óptico y la arteria oftálmica. El centro de la papila muestra una coloración más clara: es la *excavación papilar*. Ubicada temporalmente o hacia afuera de la papila se observa un área de tono rosado más intenso en la que no se ven vasos de grueso calibre: es la *fóvea*, donde se encuentra la *mácula*, asiento de la visión central.

Alteraciones

Alteraciones de la agudeza visual. Se denomina *ambliopía* a la disminución de la agudeza visual. Puede deberse a vicios de refracción (miopía, hipermetropía, astigmatismo), opacidades corneanas o del cristalino (cataratas), trastornos retinianos (retinopatías degenerativas, pigmentarias, isquémicas), inadecuada fijación macular por alteraciones oculomotoras, o combinaciones de estos trastornos. También a lesiones de nervio y quiasma ópticos. Las lesiones retroquiasmáticas (cintilla, cuerpo geniculado, radiación óptica y corteza visual), *cuando son unilaterales, no provocan alteración de la agudeza visual.*

Se designa con el nombre de *amaurosis* a la pérdida de visión (ceguera) de cualquier origen. Puede verse en lesiones que interesan a las vías ópticas o que interfieren con la percepción visual: isquemia, diabetes, maculopatias o retinopatias degenerativas, traumatismos, neoplasias, desprendimiento de retina y hemorragia vítrea. La pérdida aguda de la visión puede ser consecuencia de desmielinización (neuritis óptica), isquemia (neuropatia óptica isquémica anterior) o causa tóxica (neuropatía óptica por alcohol metílico). Por último, el daño bilateral de las radiaciones ópticas o de las cisuras calcarinas de la corteza occipital puede producir ceguera cortical: oclusión embólica bilateral de la arteria cerebral posterior (síndrome del "tope de la basilar"), leucoencefalopatias.

La *amaurosis fugaz* se caracteriza por una pérdida unilateral transitoria de la visión (ceguera monocular transitoria). Típicamente, se produce "en cortina" o como un telón que se corre vertical u horizontalmente interfiriendo con la visión. Se debe a ateroembolia de la arteria oftálmica proveniente de placas ateroscleróticas carotídeas ulceradas. Puede asociarse con una hemiparesia o monoparesia transitoria del lado opuesto a la isquemia.

Alteraciones de la visión de los colores. Se denomina *discromatopsia* a toda alteración de la visión coloreada, y *acromatopsia* a su ausencia. La *metacromatopsia* es la visión de objetos con colores distintos a los verdaderos. En la *monocromatopsia* todo se ve, generalmente, de un mismo color: por ejemplo la xantopsia (visión amarilla) bilateral -—en los cuadros de intoxicación digitálica— y la eritropsia unilateral, trastorno en el que una hemorragia de la mácula hace que los objetos sean vistos de color rojizo con el ojo enfermo. La *agnosia cromática* engloba los trastornos de identificación de los colores, que se presentan en las lesiones occipitales derechas, y el trastorno de la denominación de los colores que sería causado por una lesión de la región parietooccipital izquierda. Se describe asimismo una *ceguera cromática* congénita.

Las discromatopsias generalmente acompañan a los trastornos de la agudeza visual, a veces preanunciándolos. También se producen discromatopsias en las alteraciones del campo visual. Es frecuente que durante la recuperación de las hemianopsias se produzca un período en que se restablece la visión en blanco y negro en el hemicampo afectado, pero con discromatopsia de características variables. La visión de los colores puede irse luego recuperando progresivamente.

Los defectos congénitos de la visión coloreada son más frecuentes en hombres, en los matices de los colores verde y rojo, lo que dificulta a estas personas la correcta percepción de las luces de los semáforos.

booksmedicos.org

Los trastornos adquiridos de la visión coloreada se producen más a menudo en la gama del azul-violeta o verde-azul. Se ha descripto que suele ser más frecuente que las afecciones primarias del nervio óptico alteren la distinción entre rojo y verde, y las de retina y coroides la diferenciación entre azul y amarillo (ley de Köllner).

Alteraciones del campo visual. Cuando existen en el campo visual zonas invisibles o ciegas se denominan *escotomas*. Estos pueden ser *positivos* o *negativos* según sean percibidos espontáneamente o no por el paciente. La *mancha ciega* de Mariotte es un escotoma fisiológico negativo normal, que corresponde a la papila, entrada del nervio óptico en la retina. El aumento de tamaño de la mancha ciega se observa en el edema de papila, miopía, glaucoma y envejecimiento.

Los escotomas positivos, que el paciente refiere como "manchas", cambian de lugar junto con la mirada, es decir tienen presencia fija en el campo visual. Deben diferenciarse de las llamadas moscas volantes, que no tienen significación patológica y consisten en la percepción de una pequeña mancha oscura que se mueve flotando en el campo visual y no sigue los movimientos oculares.

La presencia de escotomas positivos indica una alteración de los medios trasparentes o de la retina (hemorragia retiniana, por ej.). Los escotomas negativos están en relación con lesiones de la vía óptica.

Se denomina *escotoma centelleante* a la percepción por parte del paciente de destellos luminosos provocados por alteraciones de la circulación cerebral o retiniana; se ven en la jaqueca o migraña, precediendo el acceso doloroso, pero también pueden presentarse sin cefalea. Se perciben como áreas o líneas festoneadas o dentadas, amarilloverdosas, que se disponen en forma semicircular, duran de 5 a 20 minutos y se dirigen desde el centro a la periferia en el campo visual homónimo. Los pacientes las describen diversamente como "nubecitas", "algodones", "vidrio esmerilado" o "como cuando se ve bajo el agua". Es muy útil hacerle dibujar al paciente sus escotomas centelleantes, lo que da una idea más clara del síntoma, ya que muchos no lo describen bien.

Un *escotoma central* es aquel que corresponde a la visión macular. Un *escotoma cecocentral* corresponde al área de la mácula y del fascículo papilomacular, es decir, de las fibras del nervio que se originan en la mácula y se dirigen hacia la papila.

Los *escotomas centrales unilaterales* suelen deberse a neuritis óptica bulbar o retrobulbar, maculopatías o compresión del nervio óptico. Una compresión muy posterior del nervio óptico, a la altura de su unión con el quiasma, puede dar lugar al llamado *síndrome de la confluencia, juntura* o *"junccional" (junctional syndrome)*: ceguera monocular homolateral asociada a defecto temporal contralateral superior, por compresión de las fibras inferonasales ya decusadas desde el nervio óptico contrario, que allí se acodan en la controvertida rodilla de Wilbrand, ya mencionada.

Los *escotomas centrales bilaterales* se producen por neuropatías ópticas heredofamiliares (neuropatía o atrofia óptica de Leber), toxiconutricionales (alcohol metílico, avitaminosis) o maculopatías degenerativas bilaterales.

Lesiones retinianas superficiales producen *escotomas puntuales*. Las lesiones retinianas más profundas, que afectan a la capa de fibras que conformarán el nervio óptico, causan, por la disposición anatómica de esas fibras, *escotomas arquatos* (arqueados) con la base del arco orientado hacia la periferia, en especial cuando ellos se producen en el campo nasal. Cuando ocurren en el campo temporal estos escotomas resultan más de aspecto radial o sectorial (*sectoranopsia*).

Los *escotomas anulares* o *en anillo*, con visión preservada por dentro y por fuera del escotoma, pueden observarse en coroiditis, retinitis, o retinopatías como la pigmentosa o la asociada al cáncer. Ellos resultan de la fusión de escotomas arquatos superiores e inferiores y muestran un *escalón nasal* en su distribución.

Cuando sólo se preserva la visión central, se produce una *visión en embudo*, porque el área de visión central aumenta a medida que la distancia entre el punto de exploración y el paciente es mayor. Esto diferencia a estos casos de aquellos de *visión en túnel* o *en caño de escopeta*, psicógenos (histéricos) o simulados, en los que el área de visión no aumenta con la distancia. La visión en embudo puede originarse por glaucoma, retinitis pigmentosa, infartos occipitales bilaterales, retinopatía asociada al cáncer o atrofia óptica.

Cuando el defecto campimétrico es monocular la lesión seguramente se encuentra en la retina o nervio óptico homolaterales. Cualquier defecto binocular se debe a una lesión situada en el quiasma o por detrás.

Si el área de ausencia de visión abarca la mitad del campo visual se dice que hay *hemianopsia* (del griego *hemi,* mitad; *an,* privativo, y *óopsis*, vista). Si la hemianopsia es vertical, puede ser *temporal* o *nasal*, según el hemicampo afectado. Si es horizontal, también llamada *altitudinal*, puede ser *superior* o *inferior*. Si la hemianopsia corresponde a lados homólogos, por ejemplo ambos lados izquierdos o ambos lados derechos, se dice que es *homónima, izquierda* o *derecha*. Si, por el contrario, corresponde a lados distintos, por ejemplo una mitad izquierda y una mitad derecha, se habla de hemianopsia *heterónima,* y será *bitemporal* o *binasal*. El área afectada puede estar limitada, en lugar de una mitad, a sólo un cuarto o cuadrante del campo visual: hemianopsia en cuadrante o *cuadrantopsia*.

booksmedicos.org

El paciente puede ser o no consciente de su hemianopsia. Puede notar que no ve lo que se encuentra a la derecha o la izquierda, según los casos. O puede tener manifestaciones indirectas, por ejemplo chocando inadvertidamente con muebles o puertas, ignorando las páginas del diario, o dejando de comer alimentos, que estén todos ellos en uno u otro hemicampo visual. Cuando la lesión causante está por delante del cuerpo geniculado, la conciencia de hemianopsia se preserva, y se pierde (anosognosia) cuando es posterior (lesión *retrogeniculada*). Durante la recuperación de una hemianopsia, suele ocurrir que en el campo afectado no se perciben los estímulos estáticos pero sí los movimientos (*fenómeno de Riddoch*).

La *hemianopsia homónima* (fig. 3-6, *C* y *D*) se debe a lesiones retroquiasmáticas, que asientan en la cintilla óptica, cuerpo geniculado lateral, radiaciones ópticas o lóbulo occipital. Es frecuente que en estas hemianopsias la extensión del defecto en cada hemicampo no sea igual (hemianopsia homónima *incongruente*). Sin embargo, cuanto más cercana al lóbulo occipital sea la lesión más congruente será la hemianopsia.

En las *hemianopsias homónimas por lesiones unilaterales de la cintilla* se compromete la visión macular, sin afectarse la agudeza visual. La hemianopsia suele ser incongruente. Se agregan dos fenómenos que facilitan el diagnóstico: el llamado *defecto aferente relativo pupilar* o *signo de Marcus Gunn* (véase Pupila) y las *atrofias ópticas asimétricas*. El *defecto aferente relativo pupilar* o *signo de Marcus Gunn* consiste en que, cuando se ilumina el ojo del lado de la cintilla lesionada, las respuestas pupilares fotomotoras son normales en ambos lados (reflejos fotomotor y consensual). Si a continuación se ilumina el ojo contrario (es decir, el ojo en el que se halla el defecto campimétrico temporal), su pupila se dilata. También se dilata si se ilumina directamente el ojo contrario a la lesión con el homolateral tapado. Ello se debe a la falta de efecto del estímulo lumínico en el ojo contralateral porque el hemicampo temporal, afectado en ese ojo, es un 65% mayor que el nasal (hemicampo predominante). En cuanto a las atrofias ópticas, se observa atrofia parcial "en cuña" o "en banda" en el sector papilar nasal del ojo contralateral, y atrofia más difusa en el ojo homolateral a la lesión. Las lesiones de cintilla se deben a compresión por tumores, aneurismas o malformaciones arteriovenosas, o a traumatismos, heridas de proyectil o lesión quirúrgica.

Las *hemianopsias homónimas por lesiones unilaterales del cuerpo geniculado lateral* se deben en general a oclusión de las arterias coroidea anterior (rama de la carótida interna) y posterior (rama de la cerebral posterior). La oclusión de la primera causa una hemianopsia homónima contralateral, pero en la que la parte media de cada hemicampo se preserva. Cada hemicampo queda así dividido en dos sectores afectados, uno superior y otro inferior, originándose de este modo una *cuádruple sectoranopsia homónima*, generalmente no congruente. Cuando la ocluida es la rama lateral de la arteria coroidea posterior, se produce lo inverso: se afecta el sector medio de cada hemicampo (afectándo-

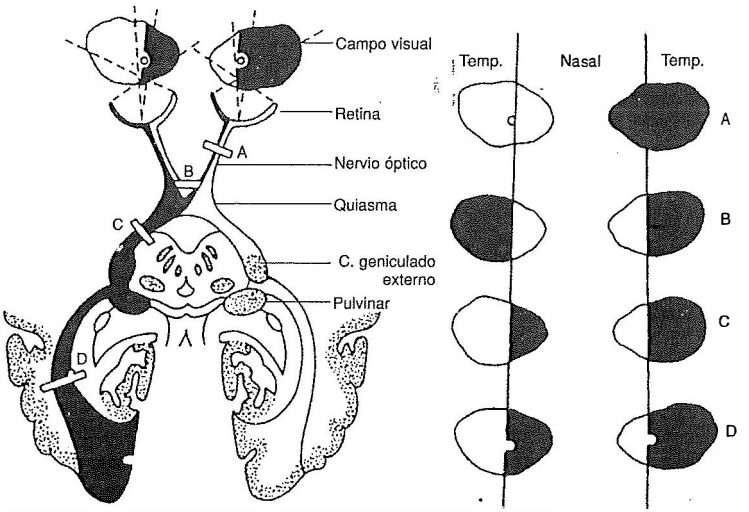


Fig. 3-6. *Izquierda:* vía óptica. *A*. Lesión a nivel del nervio óptico. *B*. Quiasmática. *C*. Cintilla. *D*. Retrogeniculada. *Derecha:* campo visual correspondiente a las lesiones localizadas a las alturas A, B, C y D de la vía óptica.

booksmedicos.org

se la visión macular), preservándose los sectores superior e inferior, dando lugar así a una *sectoranopsia homónima horizontal*, que se amplía hacia la periferia. En ambos casos los reflejos pupilares se preservan.

En los defectos campimétricos por lesión occipital la visión central (macular) se conserva (fig. 3-6, *D*). Esto se debería a la representación cortical amplia de la visión macular. Los reflejos pupilares se preservan.

Las *cuadrantopsias homónimas superiores* se deben a lesión del sector externo o temporal de la radiación óptica, o bien del labio inferior de la cisura calcarina. Las *cuadrantopsias homónimas inferiores* se deben a lesión del sector interno o parietal de la radiación óptica, o bien del labio superior de la cisura calcarina. Cuando se afecta toda la radiación óptica o ambos labios de la cisura calcarina se produce una hemianopsia homónima contralateral. En todos estos casos las causas suelen ser infartos de la arteria cerebral posterior, generalmente de origen embólico, hemorragias, o tumores.

Cuando se ocluyen ambas arterias cerebrales posteriores se produce una pérdida visual en los cuatro hemicampos, originándose un cuadro de hemianopsia doble o *ceguera cortical*, en el que sólo se preserva la visión macular (*visión en embudo*) y el paciente no tiene conciencia de su trastorno (*síndrome de Antón, anosognosia*, véase Gnosia). Los reflejos pupilares se preservan. Este cuadro se debe a oclusión simultánea de ambas arterias cerebrales posteriores, por émbolos que discurren por el tronco basilar, impactan en el punto de su bifurcación (el llamado *tope de la basilar*) y se distribuyen proporcionalmente por sus ramas.

En lesiones unilaterales de la porción más rostral de la cisura calcarina en la corteza occipital, en la que está representada la parte más periférica del campo visual, se produce un defecto periférico exclusivamente en el campo temporal contralateral, en forma de semiluna (*semiluna temporal unilateral* o *monocular*). Esta es la única lesión retroquiasmática capaz de causar hemianopsia unilateral. Contrariamente, una lesión occipital que respeta la región calcarina rostral originará una hemianopsia homónima contralateral *con respeto de la semiluna periférica en el campo temporal afectado* (contrario a la lesión).

La *hemianopsia heterónima bitemporal* se debe a compresiones mediales del quiasma, donde se decusan las fibras que pertenecen a la mitad nasal de cada retina (mitad temporal del campo visual). Se la observa en los tumores de la hipófisis, craneofaringiomas y meningiomas (fig. 3-6, *B*). Como la compresión se hace de abajo hacia arriba, puede iniciarse con una cuadrantopsia heterónima bitemporal superior. El tumor puede comprimir otras fibras y afectar otras áreas del campo visual.

La *hemianopsia heterónima binasal* es de rara observación, pues para producirse requiere compresión externa bilateral del quiasma. Puede deberse a tumores hipofisarios de crecimiento lateral, patología intraocular isquémica o inflamatoria, glaucoma, hidrocefalia con dilatación del tercer ventrículo o al síndrome de *silla turca vacía*.

La *hemianopsia horizontal* o *altitudinal* determina defectos bilaterales del campo visual superior o inferior. Cuando es *monocular* la causa generalmente es vascular por isquemia de la arteria central de la retina: la *neuropatía óptica isquémica anterior* muestra generalmente un defecto altitudinal, generalmente inferior. La visión central puede preservarse porque la mácula es irrigada por las arterias ciliorretinales. Puede deberse a arteritis de células gigantes (en cuyo caso se acompaña de dolor), a aterotrombosis o a embolia cardiogénica. La amaurosis fugaz por ateroembolia de origen carotídeo, ya mencionada, puede manifestarse con un defecto altitudinal. Otras causas de defecto altitudinal monocular pueden ser la compresión del nervio óptico, el desprendimiento de retina, la coroiditis y el glaucoma.

La *hemianopsia altitudinal binocular* puede deberse a isquemia bilateral (más rara), a lesión bilateral isquémica del lóbulo occipital, por encima o por debajo de la cisura calcarina (en el primer caso origina una hemianopsia horizontal inferior, y viceversa, ambas con visión macular preservada), o a compresión prequiasmática de ambos nervios ópticos.

La combinación de una lesión prequiasmática y otra retroquiasmática homolateral (lesión del nervio óptico por isquemia de la arteria oftálmica asociada a lesión de la radiación óptica del mismo lado) determina ceguera homolateral por compromiso del nervio óptico y hemianopsia en el ojo opuesto.

Otros síntomas visuales. Las *ilusiones visuales* consisten en la percepción subjetiva deformada o alterada de objetos o personas presentes al momento del síntoma.

Las *alucinaciones visuales* consisten en la percepción subjetiva de imágenes objetivamente inexistentes. Pueden ser simples o complejas. Las simples adquieren formas elementales: manchas, líneas, estrellas o círculos de luz; pueden deberse, entre varias causas, a migraña (los ya mencionados *escotomas centelleantes*) o crisis epilépticas parciales visuales por lesiones irritativas del lóbulo occipital. Las complejas consisten en animales, personas, escenas, etc.; se vinculan a crisis parciales temporales o *psicomotoras* (véase Epilepsias), síndrome confusional agudo o *delírium* (en especial el debido a intoxicación por anticolinérgicos) o síndrome de deprivación alcohólica aguda (*delírium trémens*).

booksmedicos.org

La *palinopsia* o perseveración visual consiste en la percepción durante largo tiempo de imágenes ya vividas, después de la desaparición del estímulo visual, o bien después de un intervalo. Se observa en las lesiones temporooccipitales derechas.

Las *oscilopsias* consisten en oscilaciones rítmicas de lo que se percibe visualmente, constituyendo, generalmente, la expresión de un nistagmo (véase Nistagmo). También pueden producirse por paresia oculomotora o epilepsia.

Alteraciones del fondo de ojo. Pueden observarse:

- alteraciones en la papila: atrofia o edema de papila;
- alteraciones en los vasos;
- lesiones diversas: retinitis, coroiditis, hemorragias.

La *atrofia de papila* se manifiesta por su decoloración: la papila pierde su color rosado y se torna blanco verdosa o azulada (*papila pálida*). Los límites papilares son en general netos.

La atrofia de papila puede deberse a diversas causas: glaucoma, neuritis óptica, neuropatía óptica isquémica, neuropatía óptica hereditaria (atrofia de Leber), compresión, trauma, edema de papila previo de diversos orígenes.

En el *glaucoma* la papila puede aparecer como *acentuadamente excavada*.

En la *neuritis óptica bulbar* pueden verse edema y palidez que predominan en el sector temporal. Si la neuritis óptica es *retrobulbar* (enfermedad desmielinizante) la papila en general conserva su aspecto normal. Debe recordarse que estos casos de neuritis óptica cursan clínicamente con escotoma central.

En la *neuropatía óptica isquémica*, que se manifiesta clínicamente por hemianopsia altitudinal monocular, la atrofia puede observarse en la mitad superior o inferior (*atrofia altitudinal*); a veces es precedida por *edema altitudinal*, o se combina con él (*edema altitudinal pálido*) y se asocia a borramiento arterial y hemorragias papilares.

El *edema de papila* o papila de estasis se debe a aumento de la presión intracraneana, de múltiples causas: tumores de cerebro (especialmente subtentoriales), hidrocefalia, edema cerebral maligno, traumatismos craneoencefálicos, toxemia del embarazo, trombosis del seno longitudinal superior, "seudotumor" de cerebro (véase Hipertensión endocraneana). Se produce una prominencia edematosa del disco papilar y sus bordes o límites se borran. Las venas retinianas aparecen dilatadas y pierden el latido venoso centropapilar, las arterias se presentan adelgazadas y tortuosas. La agudeza visual no suele comprometerse.

En la *hipertensión arterial* se observan arterias adelgazadas, con calibre disminuido y brillo aumentado; las venas subyacentes pueden observarse comprimidas y desplazadas por las arterias (*signo de Gunn*); puede haber hemorragias y exudados. Estos hallazgos constituyen los de la llamada *retinopatía hipertensiva*, cuya expresión extrema es el edema de papila.

En la *diabetes* se observan adelgazamiento y tortuosidad arteriales, y pequeñas ectasias características llamadas *microaneurismas de Ballatyne*. Además, microhemorragias y microexudados.

Las *retinopatías pigmentosas* que acompañan a varias entidades neurológicas heredofamiliares muestran una característica pigmentación reticulada difusa en la retina periférica.

En la rara *enfermedad de Tay-Sachs* (idiocia familiar amaurótica) se observa una típica mancha redonda color cereza en el fondo de ojo (*cherry red spot*).

En los tumores de la cara inferior del lóbulo frontal puede observarse atrofia de papila y anosmia del lado de la lesión, y edema de papila del lado opuesto (*síndrome de Foster-Kennedy*).

III, IV y VI par (nervios motor ocular común, patético y motor ocular externo)

Los pares craneanos III, IV y VI comparten la inervación de los músculos extrínsecos del ojo, por lo que corresponde estudiarlos en conjunto. Todos ellos están constituidos por fibras eferentes motoras. El III contiene además fibras eferentes viscerales generales, preganglionares parasimpáticas, que terminan en el ganglio ciliar, del que parten fibras posganglionares que inervan los músculos intrínsecos del ojo. El núcleo del III nervio craneal se sitúa en el mesencéfalo o pedúnculo cerebral, el del IV en la unión mesencefaloprotuberancial, y el del VI en la protuberancia.

Anatomía

El *III nervio craneano* o *motor ocular común* nace de un núcleo situado en el pedúnculo cerebral, a la altura del tubérculo cuadrigémino superior o anterior, en el piso del acueducto de Silvio (del que lo separa la sustancia gris periacueductal), y por detrás del fascículo longitudinal medial. Está dividido en cuatro columnas o subnúcleos laterales pares, formados por grandes células que dan origen a las fibras destinadas a los músculos extrínsecos del ojo, y una columna impar medial de células pequeñas, formada rostralmente por el llamado núcleo de Edinger-Westphal que da origen a las fibras parasimpáticas ciliares y pupilares, y caudalmente por el subnúcleo del músculo elevador del párpado superior. De los cuatro subnúcleos pares, el más

booksmedicos.org

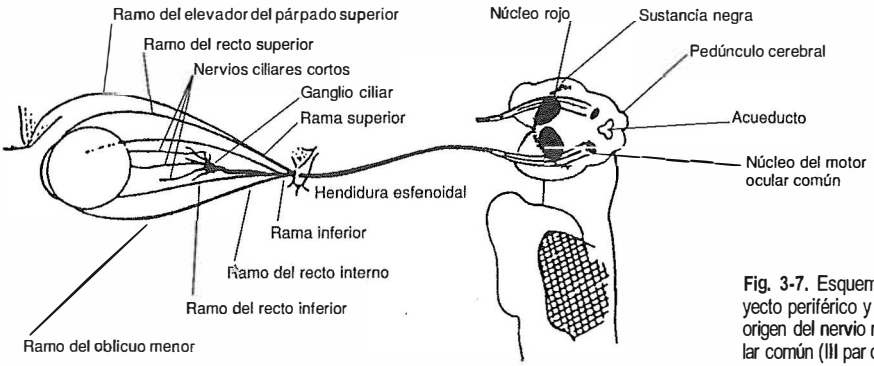


Fig. 3-7. Esquema del trayecto periférico y núcleo de origen del nervio motor ocular común (III par craneano).

medial emite axones que inervan el músculo recto superior *del lado opuesto, atravesando el subnúcleo par medial contralateral. Por ello, una lesión en sólo uno de los subnúcleos pares mediales causa un déficit en ambos rectos superiores.* El subnúcleo dorsal inerva al músculo recto inferior, el intermedio al oblicuo inferior o menor, y el ventral al recto interno (figs. 3-7 y 3-8).

Los *axones* se dirigen hacia afuera y adelante, y se ordenan topográficamente en el mesencéfalo: lateromedialmente, se disponen primero los que corresponden al oblicuo inferior, recto superior, recto interno, elevador palpebral, recto inferior y axones pupilares; rostrocaudalmente, axones pupilares, recto inferior, oblicuo inferior, recto interno, recto superior y elevador palpebral. Estas fibras atraviesan el haz longitudinal medio, el núcleo rojo y el borde interno de la sustancia negra para emerger del neuroeje por la parte media de los pedúnculos cerebrales. Continuando hacia adelante, el nervio pasa entre las arterias cerebelosa superior y cerebral posterior, discurre por la cara medial del uncus del lóbulo temporal, horada la duramadre cerca de la apófisis clinoides posterior, y penetra luego en el espesor de la pared externa del seno cavernoso. Por esta pared discurren, desde arriba hacia abajo o dorsoventralmente, los nervios craneales III y IV y la rama oftálmica del V (fig. 4-17). Por el espesor del seno cavernoso discurre el VI nervio craneal.

Finalmente entra en la órbita pasando por la hendidura esfenoidal, dividiéndose en dos ramas, una superior y otra inferior. La primera inerva a los músculos recto superior y elevador del párpado superior, y la segunda, a los músculos recto interno, recto inferior y oblicuo menor del ojo. La rama inferior contiene además fibras amielínicas que a través del ganglio ciliar y los nervios ciliares cortos inervan el esfínter liso de la pupila y el músculo ciliar (músculos de la acomodación). El nervio puede dividirse en sus dos ramas antes de atravesar la hendidura esfenoidal.

El *IV nervio craneano* o *patético* nace de un núcleo de sustancia gris, situado por debajo o caudalmente al correspondiente al III nervio, en la unión mesencefaloprotuberancial, a la altura del tubérculo cuadrigémino inferior, un poco por delante y por fuera del acueducto de Silvio. De aquí se dirige hacia la pared dorsal del acueducto y cruza la línea media, en la válvula de Vieussens, entrecruzándose con el del lado opuesto (disposición curiosa: este entrecruzamiento no lo presenta ningún otro nervio craneano) (fig. 3-9). Fi-

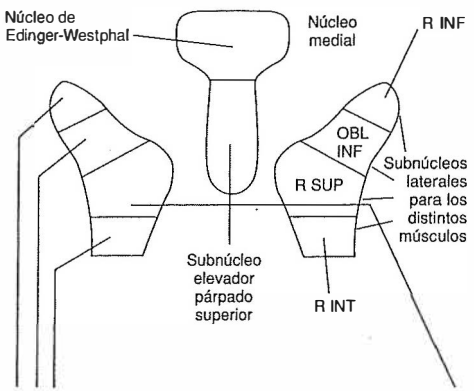


Fig. 3-8. Grupos celulares y subnúcleos del motor ocular común (vista frontal).

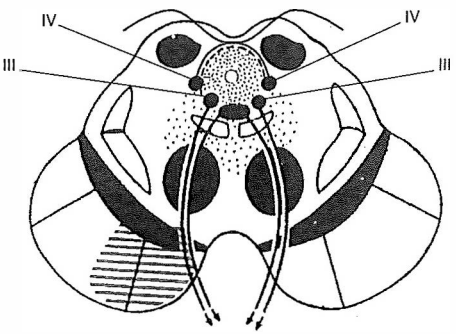


Fig. 3-9. Origen y decusación del patético.

booksmedicos.org

nalmente, emerge del neuroeje en la parte posterior de los tubérculos cuadrigéminos, de cada lado del frenillo de la válvula de Vieussens, contornea la cara externa de los pedúnculos cerebrales, discurre, en contacto con la tienda del cerebelo, por las cisternas cuadrigeminal, ambiens y pontomesencefálica, atraviesa la duramadre y penetra en el espesor de la pared externa del seno cavernoso, ubicándose por debajo del III nervio y por encima de la rama oftálmica del V. Pasa luego por la hendidura esfenoidal e introduciéndose en la órbita, se distribuye por el músculo oblicuo superior o mayor del ojo.

El *VI nervio craneano o motor ocular externo* nace de un núcleo situado en el tercio inferior de la protuberancia, por detrás del núcleo del VII nervio craneano (facial), en el suelo del cuarto ventrículo, del que lo separan las fibras de la llamada rodilla del facial, que lo circundan antes de emerger del neuroeje. Se dirige hacia delante en la protuberancia, a través del lemnisco medial y medialmente respecto del facial, para emerger a nivel del surco transversal bulboprotuberancial. Luego de un trayecto a lo largo de la base del cráneo, pasando por debajo del ligamento petroclinoideo, perfora la duramadre a nivel de la silla turca y penetra en el interior del seno cavernoso, ubicándose entre la arteria carótida interna por dentro y la rama oftálmica del trigémino (V nervio) por fuera. Atraviesa luego la hendidura esfenoidal y se introduce en la órbita, inervando el músculo recto externo del ojo (fig. 3-10).

Algunas motoneuronas del núcleo del VI nervio envían también axones al fascículo longitudinal medial contralateral, ascendiendo después por el tronco hasta el núcleo del III. El núcleo del VI nervio coordina así la mirada conjugada horizontal de ambos ojos.

En suma, estos tres nervios craneanos inervan toda la musculatura extrínseca del ojo, además del elevador del párpado superior, el esfínter liso de la pupila y el músculo ciliar. El motor ocular común (III) inerva el elevador del párpado superior y los músculos oculares extrínsecos e intrínsecos (esfínter pupilar y músculo ciliar), salvo los músculos oblicuo superior o mayor, inervado por el patético (IV) y recto externo, inervado por el motor ocular externo (VI).

Pupila

La pupila es un orificio situado en la parte central del iris, que está a su vez sujeto a la acción de diversos estímulos. El sistema contráctil del iris induce reducciones o aumentos de tamaño de la pupila según los estímulos que recibe. Esta capacidad contráctil sufre modificaciones en estado patológico. El aparato contráctil está constituido por dos sistemas de fibras musculares lisas. Unas están dispuestas en círculo, formando en el iris un anillo aplanado de 1 mm de espesor alrededor de la pupila: es el esfínter pupilar, cuya contracción provoca su estrechamiento. Las otras son fibras radiadas que van de la circunferencia mayor a la menor del iris, constituyendo el músculo dilatador de la pupila.

Forma. Es circular, pero a veces elíptica con el diámetro mayor transversal, vertical u oblicuo. Eventualmente es de contorno irregular (*discoria*).

Situación. En general es central, pero en ocasiones excéntrica, algo más hacia adentro o hacia arriba o hacia afuera del centro del iris.

Diámetro y tamaño. Estando sujeto a la influencia del estímulo luminoso, el tamaño de las pupilas guarda relación con la intensidad de la luz: aumenta (dilatación) en la oscuridad, disminuye (contracción) con la luz. Su diámetro normal puede considerarse entre 2 y 4 mm, pero varía a lo largo de la vida. En el recién nacido se halla contraída y su diámetro no pasa de 2 mm. Durante la infancia o niñez adquiere su máxima dilatación normal (4 mm). Así se mantiene hasta la edad madura, en que disminuye paulatinamente, alcanzando el máximo de contracción fisiológica en la vejez.

Los miopes tienen pupilas más grandes y los hipermétropes más chicas. En el caso de los miopes la imagen visual se forma por delante de la retina y para hacerla divergir acomodan menos a la distancia, lo que dilata la pupila. Lo contrario ocurre en la hipermetropía. Las personas emétropes rubias tienen las pupilas algo más grandes que las morochas.

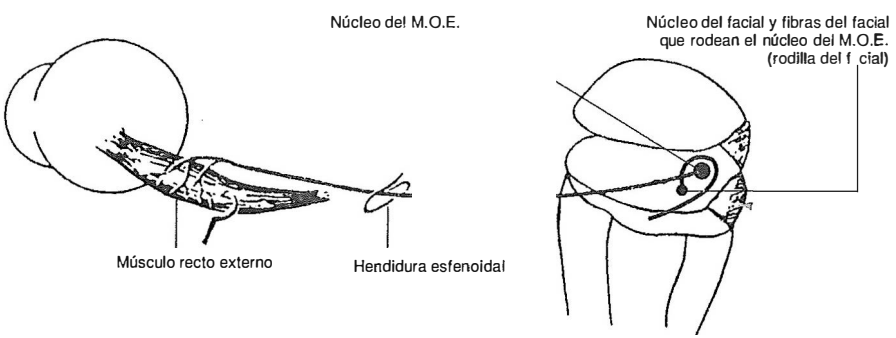


Fig. 3-10. Trayecto periférico y núcleo de origen del nervio motor ocular externo (VI par craneano).

booksmedicos.org

El dolor, la ansiedad, el miedo y otras situaciones en las que se produce un aumento del tono adrenérgico provocan midriasis.

El tamaño de las pupilas depende del equilibrio funcional de dos sistemas antagónicos: el motor ocular común (III) y el sistema simpático. El motor ocular común contrae la pupila por su acción sobre el esfínter pupilar y el simpático la dilata por su acción sobre las fibras musculares radiadas del iris. La estimulación o la parálisis de uno de ellos alteran dicho equilibrio. La pupila se contraerá o dilatará por acción del nervio estimulado, o por predominio tónico del nervio no paralizado. Por ejemplo, en la parálisis del motor ocular común, el simpático predomina y dilata la pupila.

Las fibras pupilares parasimpáticas del III nervio craneano, amielínicas, se originan en el núcleo de Edinger-Westphal, subnúcleo impar medial del nervio, situado en el piso del acueducto de Silvio (1ª neurona). Llegan a través de la rama inferior del nervio al ganglio ciliar u oftálmico (2ª neurona), del que emergen los nervios ciliares cortos que alcanzan el esfínter pupilar.

La vía simpática que va a la pupila se origina en el hipotálamo (1ª neurona), cuyas fibras descienden homolateralmente por el tegmento del tronco lateral, y alcanzan el núcleo intermediolateral de la médula (2ª neurona) en los niveles C8 a T2 (centro cilioespinal de Budge). Desde aquí emergen por los *rami communicantes* de las raíces anteriores C7, C8, D1, D2 y D3. Se incorporan al simpático cervical, remontando los ganglios cervical inferior, cervical medio y cervical superior, donde una nueva sinapsis (3ª neurona) origina fibras que, a través de los plexos carotídeo y cavernoso, alcanzan el ganglio de Gasser donde, por intermedio de una rama anastomótica del mismo, pasan al nervio oftálmico, yendo junto a su rama nasal a los nervios ciliares largos, con los que llegan a la pupila.

Reacciones y reflejos pupilares normales. Gracias al sistema de inervación que controla su aparato contráctil, la pupila sufre diversas modificaciones fisiológicas por acción de determinados estímulos. Ellas constituyen los reflejos pupilares normales que son:

- *Hippus fisiológico.* La pupila normal nunca se encuentra inmóvil, sino que se halla animada de leves movimientos de dilatación y contracción. Esto se denomina *hippus fisiológico* y se debe al constante estímulo que ejerce la luz sobre la pupila y a la acción antagónica constante de los nervios constrictores y dilatadores de la pupila.

- *Reacción pupilar a la luz o reflejo fotomotor.* Por acción de la luz la pupila se contrae y en la oscuridad adquiere el máximo de dilatación. El grado de contracción pupilar varía de acuerdo con la intensidad luminosa. El reflejo es más intenso cuando el estímulo luminoso actúa sobre la mácula o sus vecindades que cuando actúa sobre la retina periférica. El reflejo fotomotor es de respuesta rápida (menos de 1 segundo).

Vías del reflejo fotomotor. La luz actúa sobre los conos y bastones de la retina. El estímulo se propaga por las llamadas fibras pupilares del nervio óptico, hasta el quiasma, donde estas fibras se entrecruzan parcialmente. Luego discurre por las cintillas ópticas hasta alcanzar el cuerpo geniculado lateral y los núcleos pretectales. De éstos se desprende el fascículo pretectooculomotor que alcanza el núcleo constrictor pupilar de Edinger-Westphal, del que parten las fibras constrictoras de la pupila que siguen el tronco del motor ocular común, después su rama inferior, y llegan al ganglio ciliar. De éste se originan los nervios ciliares cortos que llegan hasta el cuerpo ciliar del cristalino, para la acomodación, y al esfínter pupilar, para la pupila. *Hay una neta predominancia de fibras que se dirigen al cuerpo ciliar (30 a 1).*

Las fibras pupilares que emergen de los núcleos pretectales también se decusan parcialmente, en la comisura posterior, para dirigirse al núcleo de Edinger-Westphal contralateral. De esta manera cada ojo se encuentra unido al núcleo constrictor pupilar por dos vías, una directa y otra cruzada, esta última a consecuencia de la doble decusación de las vias pupilares, la primera vez en el quiasma óptico y la segunda al emerger de los núcleos pretectales y antes de llegar al núcleo constrictor pupilar (fig. 3-11).

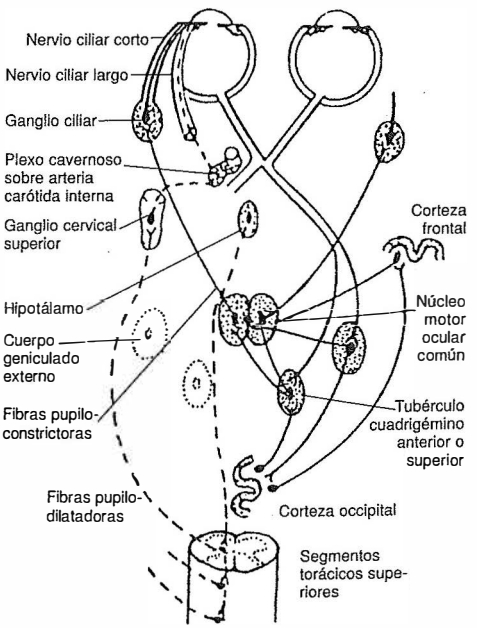


Fig. 3-11. Esquema para demostrar los reflejos pupilares.

booksmedicos.org

- *Reacción* o *reflejo consensual.* Cuando se ilumina la pupila de un lado, la contraria también se contrae con la misma intensidad, porque como se ha descripto las vías aferente y eferente del reflejo fotomotor se decusan.

- *Reacción pupilar a la acomodación y a la convergencia (reflejo de acomodación).* Consiste en la contracción de la pupila en la mirada cercana. El estímulo acomodativo determina una tríada refleja característica: contracción sinérgica de los rectos internos de ambos ojos (convergencia), del músculo ciliar (acomodación) y del esfínter pupilar (constricción), todos inervados por el motor ocular común. La vía del reflejo es retina-nervio óptico-corteza occipital-tubérculo cuadrigémino superior-región pretectal-núcleos del motor ocular común que corresponden al recto interno, al esfínter pupilar y al músculo ciliar-nervio motor ocular común y ramas de este nervio destinadas a los músculos que intervienen en el reflejo. Algunos autores consideran que no es en realidad un reflejo, sino una sincinesia (sincinesia de acomodación-convergencia de De Jong).

- *Reflejo pupilopalpebral.* Al cerrar con energía los párpados, se contrae la pupila; se observa cuando el paciente hace esfuerzos para cerrarlos, oponiéndose el médico a ello con sus dedos.

- *Reflejo ideomotor* o *cortical de Haab.* Si el paciente situado en la cámara oscura concentra su pensamiento en un foco luminoso, las pupilas de ambos ojos se contraen.

- *Fenómeno de Tournay.* Mirando hacia un lado, la pupila del lado al que se dirige la mirada se dilata; por ejemplo, llevando la mirada hacia la extrema derecha se dilata la pupila derecha.

- *Reflejo cilioespinal.* Cuando se pellizca fuertemente la piel del cuello, se produce la dilatación de la pupila del mismo lado.

Exploración

La exploración de las pupilas comprende el examen de su forma, situación, tamaño y reacciones fisiológicas normales (luz y acomodación). Se efectúa con luz natural, o bien en cámara oscura con débil iluminación, por la simple inspección. Se observará la *forma,* si es redonda, ovalada o irregular. En este último caso, cuando el contorno pupilar es irregular, se dice que hay *discoria.* Se estudiarán la *situación* (céntrica o excéntrica) y su *tamaño.* Esto último no es fácil de determinar, dado que varía con el grado de luz que se emplea en el examen, pero es suficiente en la práctica hacerlo con la luz natural ordenando al sujeto que mire a la distancia para eliminar la acomodación. Si la pupila tiene más de cuatro milímetros de diámetro se dice que está dilatada (*midriasis*) y si tiene menos de dos milímetros se dice que está contraída (*miosis*). Se compara luego el tamaño de las pupilas de ambos ojos. Si una es mayor que la otra, se dice que hay *anisocoria.* Cuando la anisocoria se combina con irregularidad del contorno pupilar, se dice que hay *anisodiscoria.*

A continuación se exploran los reflejos de contracción pupilar a la luz y a la acomodación, y el reflejo consensual.

Reflejo fotomotor. Se emplea luz natural o artificial por medio de una linterna. Si se utiliza la luz natural, el paciente debe estar en un ambiente iluminado o frente a una ventana. Si se recurre a luz artificial, es mejor realizar el examen en cámara oscura.

La forma clásica de explorar el reflejo es como sigue. El enfermo estará con los ojos abiertos. Si no los puede abrir por ptosis el observador eleva pasivamente el párpado con su dedo pulgar. El médico se coloca por delante y algo al costado del paciente, la luz frente al enfermo. Se indica a éste que mire a lo lejos para que no haya acomodación y el médico tapa con sus manos ambos ojos al enfermo y retira, luego de un instante, una mano descubriendo un ojo; a continuación, tapando nuevamente éste, retira la otra mano, dejando al descubierto el otro ojo. Siempre un ojo ha de permanecer cubierto cuando se descubre el otro. Cada vez que se retira la mano, se observa si la pupila se contrae o no. Es necesario buscar la reacción a la luz en cada ojo y con un ojo libre y el otro cubierto, para evitar la reacción consensual. En cámara oscura bastará naturalmente con iluminar el ojo cuya reacción se averigua.

En la práctica cotidiana actual el reflejo se busca iluminando *lateralmente* cada ojo con una linterna de haz concentrado, para evitar la dispersión lumínica que puede originar un reflejo consensual si la luz alcanza la pupila contraria. Con el mismo fin, puede también colocarse una pantalla o la mano, apoyada por su borde cubital, sobre el tabique nasal. No deben iluminarse los ojos por delante para que no se desencadene un reflejo agregado de acomodación que puede confundirse con la respuesta fotomotora.

Reflejo consensual. Se realiza iluminando un ojo con la misma técnica y observando la pupila del otro.

Reflejo de acomodación. Se invita al enfermo a que dirija su mirada a un punto lejano y luego al dedo índice del observador colocado a unos 30 centímetros de distancia por delante del ojo. A la contracción pupilar se agrega la convergencia de ambos globos oculares.

booksmedicos.org

Alteraciones pupilares

Alteraciones de forma: discoria

Cuando el contorno de la pupila en lugar de ser circular es irregular, poligonal o dentado, se dice que hay *discoria* (del griego *diskos,* disco; *kore,* pupilas) (fig. 3-12, *A*). Esta puede depender de afecciones propias del globo ocular o de compromiso neurológico. Las primeras comprenden las malformaciones congénitas (coloboma) o de origen operatorio (iridectomía en el glaucoma), los traumatismos oculares, o bien las enfermedades de la córnea o del iris, que, provocando adherencias entre la córnea y el iris o entre éste y el cristalino, deforman el contorno pupilar. Las segundas se han observado clásicamente en la neurolúes.

Alteraciones de situación: pupila excéntrica o ectópica

La situación excéntrica o ectópica de la pupila carece en muchos casos de significado patológico (fig. 3-12, *B*).

Alteraciones del diámetro o tamaño de la pupila: anisocoria, miosis y midriasis

La anisocoria es la desigualdad de tamaño entre ambas pupilas. La desigualdad de las pupilas o anisocoria (del griego *anisos,* desigual; *kore,* pupila) puede existir con ambas pupilas en miosis o en midriasis, con una pupila en miosis o midriasis y la otra con tamaño normal, o bien con miosis en una pupila y midriasis en la otra (fig. 3-12, *C*).

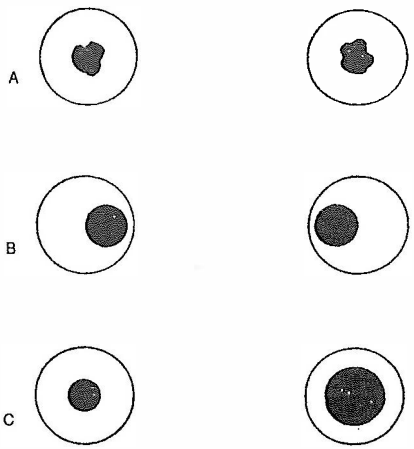


Fig. 3-12. Principales alteraciones pupilares. *A*, discoria; *B*, ectopia pupilar; *C*, anisocoria.

Si la luz ilumina más una pupila que otra puede observarse en ella mayor contracción con consiguiente anisocoria, que desaparece cuando ambos ojos reciben de frente luz de igual intensidad (*fenómeno de Wilbrand-Saenger*). Ello se explica porque las aferencias de la retina nasal proyectan en mayor medida al núcleo constrictor pupilar homolateral.

Hay distintas causas de anisocoria.

Congénita. Llamada *anisocoria simple.* El 15-30% de la población general muestra normalmente anisocoria sin patología ocular o neurológica subyacente. La diferencia de diámetro interpupilar es de alrededor de 0,5 mm. La anisocoria simple tiene las siguientes características semiológicas:

- los reflejos pupilares se preservan;
- ambas pupilas se dilatan en la oscuridad, manteniendo proporcionalmente la disparidad pupilar (la diferencia pupilar no varía con la intensidad de la luz).

Los pacientes con anisocoria simple la han tenido a lo largo de su vida. Si cuando ella se advierte el enfermo no recuerda que se la hayan detectado antes, es útil buscarla en viejas fotografías, como la del documento de identidad.

Anisometría. Se debe a diferencias en la refracción de uno y otro ojo, por ejemplo, midriasis por miopía importante de un lado y diámetro pupilar y refracción normales en el otro.

Miosis paralítica unilateral: síndrome de Horner (disfunción simpática). El compromiso de la inervación simpática pupilar resulta en miosis en el lado afectado por predominio del tono parasimpático. Las características del síndrome en el lado afectado son:

- miosis paralítica y anisocoria consiguiente;
- la anisocoria se acentúa en la oscuridad, por dilatación de la pupila no afectada;
- la pupila afectada puede dilatarse lentamente luego durante la oscuridad, a los 15-20 segundos, reduciendo la anisocoria que se había acentuado inicialmente (*dilatación diferida, intervalo de dilatación*);
- el reflejo pupilar del lado afectado se preserva (la inervación parasimpática no está comprometida);
- ptosis, por compromiso del tono muscular del músculo liso palpebral de Müller, inervado por el simpático;
- "ptosis inversa": el párpado inferior se eleva, por compromiso similar de su músculo liso;
- disminución del tamaño de la hendidura palpebral por las alteraciones palpebrales descriptas;
- enoftalmos aparente;

booksmedicos.org

- trastorno acomodativo a la distancia (el paciente acerca más los textos de lectura);
- hipotonía ocular.

Cuando el síndrome se establece en la primera infancia (menos de 2 años), por traumatismo, neuroblastoma o sin causa demostrable, se puede agregar discoloración del iris (*heterochromia iridis*).

El síndrome de Horner puede originarse por compromiso de la 1ª, 2ª o 3ª neurona de la vía simpática del ojo.

El síndrome de Horner por compromiso de la 1ª neurona (hipotalámica) se asocia generalmente a otros signos neurológicos, habitualmente de origen troncal, porque sus causas más frecuentes son las lesiones vasculares troncales, generalmente bulbares. Se observa síndrome de Horner en los cuadros originados por oclusión de las arterias cerebelosas superior, anteroinferior y posteroinferior (*síndrome bulbar lateral de Wallenberg*), descriptos en distintos puntos de este texto, que asocian déficit central de nervios craneales, hipoestesias y ataxia; en las lesiones mesencefálicas asociadas a oftalmoplejías; y a veces como signo de incipiente compresión de la línea media en pacientes en coma por lesión estructural, antes de que se origine compresión del III u otras estructuras.

El síndrome de Horner por compromiso de la 2ª neurona (preganglionar) se asocia a patología cervical o de vértice torácico: neoplasias de cuello, vértice pulmonar con compromiso del plexo braquial (*síndrome de Pancoast*), mama, linfomas, sarcomas; también a patología osteoarticular: artrosis vertebral con discopatías, uncartrosis y osteofitosis, costilla cervical; y además a aneurismas de aorta torácica, herpes zoster y parálisis traumáticas del plexo braquial. Cada una de estas entidades tiene sus propias manifestaciones, pero los hallazgos que suelen observarse son:

- dolor cervicobraquial;
- parálisis recurrencial o de cuerdas vocales;
- parálisis frénica.

Cuando está presente, un signo característico del compromiso de esta neurona es la *anhidrosis facial y cervical*, porque se afectan las fibras sudomotoras de la vía.

El síndrome de Horner por compromiso de la 3ª neurona (posganglionar) no suele mostrar anhidrosis, porque las fibras sudomotoras se distribuyen siguiendo a la arteria carótida externa, mientras que las entidades que provocan el compromiso posganglionar suelen afectar a la arteria carótida interna (disección, displasia fibromuscular, oclusión, patologías del seno cavernoso, cefaleas vasculares como la migraña o la cefalea de Horton), y también trastornos intracraneales inflamatorios. En general, el síndrome de Horner no suele en este caso asociarse a otros signos.

La *cocaína* tópica al 10% inhibe la recaptación de noradrenalina de la neurona posganglionar. Este efecto normalmente dilata la pupila, pero no se produce en caso de síndrome de Horner, por la ausencia de función simpática. La prueba de cocaína negativa confirma el diagnóstico del síndrome. Debe efectuarse en ambas pupilas, que deben observarse a los 40 y 60 minutos de instiladas. La prueba es positiva cuando la diferencia entre ambas pupilas es > 1 mm. Esta prueba no diferencia entre afecciones de neurona pre o posganglionar de la vía.

La *hidroxianfetamina* puede identificar un compromiso de la 3ª neurona. La droga estimula la liberación de noradrenalina de la 3ª neurona simpática. En condiciones normales dilata por lo tanto la pupila. Este efecto no se produce si está afectada la neurona posganglionar, pero sí si el compromiso es de la preganglionar. La prueba es positiva cuando, instilando ambos ojos, se produce una diferencia > 1 mm entre ambas pupilas por dilatación del lado indemne.

Miosis paralítica bilateral: pupilas puntiformes. Puede ser consecuencia de cuadros vasculares agudos que afectan el tronco del encéfalo (protuberancia) por lesión del sistema simpático.

La diferenciación, en los casos dudosos, entre una miosis funcional y otra paralítica se realiza por instilación ocular de atropina al 1/300. Si la miosis es funcional la pupila se dilata, pues predomina el tono simpático por bloqueo atropínico del parasimpático. Si la dilatación no se produce o es muy débil, la miosis es paralítica, porque el simpático no puede hacer predominar su tono para provocar la midriasis.

La instilación de adrenalina o cocaína, estimulantes simpáticos, no dilata la miosis paralítica. La instilación de eserina o pilocarpina, sustancias que excitan al parasimpático, exagera la miosis paralítica, y no modifica la funcional (sobre las pupilas normales, la eserina o la pilocarpina producen miosis espasmódica, y la acetilcolina, miosis paralítica).

La acción de estos fármacos queda resumida en el siguiente cuadro:

Fármaco	Miosis espasmódica	Miosis paralítica
Atropina	Dilatación	Dilatación leve o nula
Eserina Pilocarpina	No modifica	Exagera
Adrenalina Cocaína	No modifica	No dilata

Midriasis paralítica unilateral (disfunción parasimpática). El compromiso de la inervación parasimpática pupilar resulta en midriasis en el lado afectado por

booksmedicos.org

predominio del tono simpático. En este caso se encuentra:

- midriasis paralítica y anisocoria consiguiente;
- reflejo consensual presente;
- la anisocoria disminuye en la oscuridad, por dilatación de la pupila no afectada;
- el reflejo pupilar del lado afectado está ausente o es lento (está comprometida la inervación parasimpática).

Cuando el cuadro se debe a *compromiso del motor ocular común*, suelen encontrarse los signos de parálisis oculomotora propios de este nervio, pero ellos no siempre se presentan. Las fibras pupilares son superficiales y discurren por las capas externas del nervio, y por ello son las primeras en afectarse en caso de compresión. De modo que una midriasis aislada puede ser expresión de compresión incipiente del III por aneurisma, tumor o herniación cerebral uncal. La paresia oculomotora aparecerá más tarde si la compresión se prolonga. En la isquemia del nervio, que altera sobre todo a la parte más central de su tronco, ocurre lo inverso: hay paresia oculomotora con preservación pupilar (véase III nervio craneal).

Cuando se afecta el *ganglio ciliar*, se produce un cuadro llamado de *pupila tónica*. Sus características son las siguientes:

- midriasis espasmódica;
- reflejo fotomotor ausente o mínimo;
- acomodación preservada, aunque lenta (desde el ganglio al ojo, hay 30 veces más fibras que terminan en el cuerpo ciliar que las que lo hacen en la pupila).

La pupila tónica responde exageradamente a la pilocarpina tópica al 1/8% (0,1 cm^3 de pilocarpina al 1% + 0,7 cm^3 de solución fisiológica estéril, en una jeringa de tuberculina). La respuesta miótica es mayor que en el lado sano.

La afección es idiopática en la mayoría de los casos, afectando a mujeres de 20-40 años. Otras veces se debe a traumatismo, isquemia, tumor o infecciones. Ocasionalmente es expresión de neurosífilis, por lo que ésta debe descartarse. La pupila tónica asociada a arreflexia osteotendinosa configura el *síndrome de Adie*.

Midriasis paralítica bilateral. Extremadamente rara, se produce en caso de lesión bilateral del III (traumatismos).

Anisocoria, miosis y midriasis por sobreestimulación funcional y efecto farmacológico. En la intoxicación opiácea (morfinismo) y la sobreestimulación vagal (vagotonía) se produce miosis funcional.

El uso de agentes mióticos (eserina, pilocarpina), por ejemplo, para el tratamiento del glaucoma produce miosis farmacológica.

El clásico síndrome de hiperfunción adrenérgica oftálmica (llamado de Pourfour du Petit en la literatura francesa y de Claude Bernard en la anglosajona) asocia midriasis, retracción del párpado superior, aumento de la hendidura palpebral y eventual exoftalmia. Resulta el cuadro inverso al síndrome de Horner. La enfermedad de Graves, de expresión bilateral aunque a veces asimétrica, ejemplifica este síndrome.

La midriasis funcional se observa bilateralmente en el ataque de epilepsia, en la eclampsia, en la intoxicación cocaínica, anfetamínica o con otros psicoestimulantes y por aumento del tono adrenérgico (miedo, ansiedad, pánico).

Alteraciones de las reacciones pupilares

Hippus patológico. Cuando las oscilaciones pupilares de dilatación y contracción que constituyen el *hippus* fisiológico se exageran, se constituye el *hippus* patológico, fenómeno observable a veces en las meningitis, la parálisis del III, la esclerosis múltiple y el bocio exoftálmico.

Reflejo fotomotor lento o *bradicoria.* A veces se observa que las pupilas se contraen con suma lentitud al ser estimuladas por la luz, constituyendo esto el reflejo fotomotor lento o bradicoria. Se observa en lesiones del nervio óptico (neuritis ópticas, ambliopías diabéticas, alcohólicas o tóxicas), en maculopatías, retinopatías y otras lesiones oculares (coriorretinitis).

Reflejo fotomotor ausente. Bajo la acción de la luz no se contraen las pupilas. Se observa en la atrofia del nervio óptico y en la parálisis total del III, y se asocia a la pérdida del reflejo de la acomodación. En la atrofia unilateral del nervio óptico se asocia, asimismo, pérdida del reflejo consensual cuando se estimula el ojo enfermo (ojo homolateral). En la parálisis total unilateral del III, en cambio, se pierde el reflejo consensual cuando se estimula el ojo sano (ojo contralateral).

Reflejo fotomotor ausente con conservación del reflejo a la acomodación. Signo de Argyll-Robertson. Se conoce con el nombre de signo de Argyll-Robertson un cuadro pupilar caracterizado por *miosis, con abolición del reflejo fotomotor y preservación del reflejo de acomodación.* La miosis puede faltar, o el reflejo fotomotor ser lento. La pupila suele ser discórica y el iris decolorado o atrófico. También se puede asociar ausencia de dilatación pupilar al dolor (para la exploración de este signo véanse figs. 3-13 y 3-14).

El signo suele ser bilateral. La lesión causal se ubica en la región pretectal del mesencéfalo rostral, centro de integración del reflejo fotomotor, o en el ganglio ciliar. El reflejo de acomodación se preserva porque su vía comporta, como fue descripto, una integración supranuclear, occipitomesencefálica, diferente a la del reflejo fotomotor.

booksmedicos.org

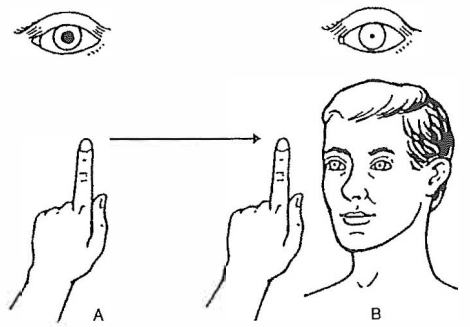


Fig. 3-13. Signo de Argyll-Robertson. Primer tiempo. Exploración del reflejo pupilar a la acomodación. *A*, el sujeto mira el dedo colocado a la distancia: la pupila se dilata. *B*, el sujeto mira el dedo puesto muy cerca de sus ojos: la pupila se contrae (la acomodación a la distancia se mantiene normal).

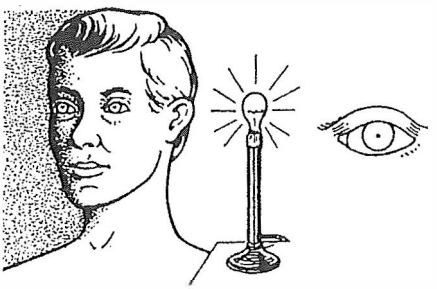


Fig. 3-14. Signo de Argyll-Robertson. Segundo tiempo. Pupila fija. No se contrae a la luz: el signo existe.

Para poder efectuar el diagnóstico de signo de Argyll-Robertson la visión debe estar preservada, ya que una pérdida visual puede originar compromiso del reflejo fotomotor y preservación relativa del reflejo de acomodación, porque en estas condiciones el ojo responde mejor a la mirada próxima que a la luz.

Valor semiológico del signo de Argyll-Robertson. Este signo es típico de la neurolúes y puede verse aisladamente. Pero se lo puede observar también en otras lesiones mesencefálicas: alcoholismo crónico y encefalopatía de Wernicke, diabetes, tumores cerebrales en la vecindad de los tubérculos cuadrigéminos anteriores, lesiones desmielinizantes, meningoencefalíticas y vasculares. También en la siringomielia, ataxia espinocerebelosa (SCA1), síndrome de Adie, sarcoidosis y distrofia miotónica de Steinert.

Se ha dado en llamar *falso o seudosigno de Argyll-Robertson* a un estado de sincinesia pupilar, en el que faltando la reacción a la luz se produce la contracción de la pupila cuando el globo ocular es llevado hacia arriba o hacia abajo, por acción de los músculos inervados por ramas del motor ocular común. Puede verse luego de traumatismos craneanos (por ejemplo, fractura de la base del cráneo) como signo residual de parálisis del III nervio craneano.

Pupila tónica. Fue ya descripta en el apartado anterior.

Ausencia uni y bilateral del reflejo consensual. En los casos en que el reflejo fotomotor se halla ausente en ambos ojos, se encuentra también ausente el reflejo consensual. En los casos de ausencia unilateral del reflejo fotomotor, el consensual dejará de producirse según la causa de aquélla, como ya se mencionó a propósito de la pérdida del reflejo fotomotor. Por ejemplo: en la lesión del nervio óptico derecho, no se podrá obtener el reflejo consensual en el ojo izquierdo estimulando el derecho, pero sí ocurrirá reflejo consensual en el ojo derecho estimulando el izquierdo. En la parálisis del motor ocular común de un solo lado, el reflejo consensual, por estímulo del ojo sano, no podrá obtenerse en el ojo paralizado; en cambio, estimulando este último sí se lo obtendrá en el ojo sano.

En la neuritis óptica puede observarse el *signo pupilar de Marcus Gunn* (véase Nervio óptico). En el ojo afectado, iluminando con una linterna potente y tapando el ojo sano con la mano, la pupila hace una levísima contracción y en seguida se dilata francamente. También, ocluyendo el ojo sano se produce dilatación de la pupila en el afectado, por el compromiso aferente en este último. En cambio, ocluyendo el afectado se produce en el sano la contracción pupilar, cuya aferencia está indemne. Es el *déficit aferente pupilar* descripto en la sección dedicada al nervio óptico.

Reflejo a la acomodación ausente. Cuando se halla ausente junto con el fotomotor, se dice que hay rigidez pupilar, que se observa en las oftalmoplejias infranucleares o nucleares internas, en la intoxicación por la atropina, en la neurolúes y en patologías similares a las que causan el signo de Argyll-Robertson.

Reflejo a la acomodación ausente, con conservación del reflejo a la luz. Signo de Argyll-Robertson invertido. La pérdida de la reacción pupilar a la acomodación conservándose la reacción a la luz, constituye el signo de Argyll-Robertson invertido, que puede observarse en la encefalitis y en el botulismo.

Fenómeno de Flynn. Ocurre cuando las pupilas se contraen paradójicamente en la oscuridad, en lugar de dilatarse normalmente. Se puede observar en la atrofia óptica, neuritis óptica bilateral secuelar, acromatopsia congénita, estrabismo y otros trastornos.

Alteraciones pupilares intermitentes o transitorias

Se puede observar *miosis intermitente* en la neuromiotonla ocular, paresia oculomotora periódica y paresia del III.

booksmedicos.org

La *midriasis intermitente* o *transitoria* se puede observar en la etapa posterior a una crisis convulsiva, en la migraña, en la cefalea acuminada o en racimos de Horton y en el glaucoma. La epilepsia puede provocar el fenómeno uni o bilateralmente según que la crisis sea focal o generalizada.

El cuadro de *midriasis unilateral episódica benigna* se caracteriza por: midriasis unilateral, visión borrosa, cefalea y dolor orbitario, fotofobia monocular, inyección conjuntival monocular y diplopía monocular. Se ha atribuido en algunos casos a hiperfunción simpática y en otros a hipofunción parasimpática. Los episodios pueden durar horas o días y se observan en individuos jóvenes.

En el *espasmo simpático cíclico* hay accesos de midriasis, retracción palpebral, hiperhidrosis facial y cefalea de alrededor de un minuto de duración. Este fenómeno se puede observar aisladamente o en pacientes con síndrome de Adie o migraña, y alternar con signos de síndrome de Horner. La pupila puede dilatarse segmentariamente (*pupila de renacuajo*).

Las lesiones medulares cervicales C3-C6 (vasculares, traumáticas) pueden ocasionar midriasis con la movilización del miembro superior (*espasmo oculosimpático*).

Los tumores frontales pueden provocar eventualmente midriasis intermitente.

Control supranuclear de la motilidad ocular

Varias influencias subcorticales y corticales se ejercen sobre los núcleos oculomotores, por medio de varios sistemas que inducen y controlan distintos tipos de movimientos oculares: los *de seguimiento lento,* los *sacádicos,* los *de origen vestibular* y los *de convergencia/divergencia*.

Movimientos oculares de seguimiento lento

Junto a los movimientos de convergencia/divergencia, tienen como fin mantener a la imagen u objeto observado en la fóvea o mácula, en la que la visión es la más precisa. Siguen a la imagen en sus desplazamientos horizontales o verticales.

Los movimientos de seguimiento lento no pueden efectuarse voluntariamente sin un objeto o imagen que pueda ser seguida. En una persona vigil, la mirada siempre está fijada en algo, aunque sea por fracciones de segundo. Si una persona, sin seguir un objeto, mueve voluntariamente sus ojos con lentitud, de izquierda a derecha por ejemplo, la mirada se va fijando, por instantes, en distintos puntos a medida que se desplaza, lo que resulta en una sucesión de cortos movimientos sacádicos y no de seguimiento lento.

Control cortical de los movimientos oculares de seguimiento lento. Se sitúa en la corteza occipital lateral (área 19 de Brodmann) y la circunvolución angular (área 39 de Brodmann). Estas áreas proyectan fibras a la corteza parietal posterior, relacionada con la atención de objetos en movimiento. Todas ellas proyectan también hacia la corteza frontal. Sus eferencias descendentes pasan por la región paraventricular, la cápsula interna y la región posterior del pedúnculo cerebral, y terminan en núcleos pontinos laterales.

En la vía eferente para el seguimiento lento horizontal, que se decusa dos veces a este último nivel, los núcleos pontinos proyectan, a través del pedúnculo cerebeloso medio, al cerebelo, que a su vez envía influencias *inhibitorias* al núcleo vestibular medial homolateral. Este núcleo, si es estimulado, proyecta influencias excitatorias hacia el núcleo del motor ocular externo (VI) contralateral, lo que resulta en el *reflejo oculovestibular*, que tiende a desplazar los ojos hacia el lado contrario al de la rotación de la cabeza (véase más adelante Movimientos oculares de origen vestibular). Por ello, en caso de un movimiento de seguimiento ocular, este reflejo debe ser inhibido para facilitar la dirección de la mirada hacia la de la rotación cefálica.

En el *seguimiento lento horizontal*, las vías motoras inducen seguimiento homolateral, es decir, los ojos se mueven hacia el mismo lado del que proviene el estímulo.

La vía para el seguimiento lento vertical proyecta rostralmente a través del fascículo longitudinal medial y el núcleo intersticial de Cajal. La vía para la elevación de la mirada conjugada de seguimiento probablemente se decusa en la comisura posterior, porque las lesiones de ésta causan déficit de elevación (*síndrome de Parinaud*). La vía para el descenso de la mirada conjugada de seguimiento probablemente no pasa por la comisura posterior.

Movimientos oculares sacádicos

El sistema de seguimiento lento no puede seguir imágenes que se desplazan a más de 40 grados por segundo. Estas imágenes rápidas son seguidas por los *movimientos sacádicos*, con los que el globo ocular se mueve rápidamente de un punto a otro.

Los *movimientos sacádicos* sí pueden ser producidos o controlados por la voluntad. Su función es ubicar rápidamente en la fóvea a objetos o imágenes que han estimulado a la retina periférica. Son los movimientos que se producen cuando un objeto en el campo atencional atrae hacia sí la visión central, o cuando se examina rápidamente un lugar, objeto, mapa, obra de arte, etc. Se acompañan en forma refleja de movimientos cefálicos orientados hacia el objeto de observación.

Los movimientos sacádicos pueden ser:

a) espontáneos: desencadenados internamente, sin meta visual específica, se producen durante otras actividades motoras (por ejemplo, al hablar) o en la oscuridad;
b) reflejos: desencadenados externamente por la irrupción de una imagen u objeto en la retina periférica (movimien-

booksmedicos.org

tos sacádicos reflejos inducidos visualmente) o por un ruido (movimientos sacádicos reflejos inducidos auditivamente);

c) intencionales o voluntarios, desencadenados internamente, tienen un fin determinado. Pueden ser a su vez:
   - simples: conscientes, dirigen la mirada a una meta visual. Pueden responder a una orden, como cuando se explora la oculomotricidad;
   - predictivos: se manifiestan cuando se espera encontrar un objeto determinado en el campo atencional;
   - mnésicos: se hacen hacia el lugar determinado en el que se recuerda la situación de un objeto;
   - antisacádicos: en dirección opuesta al objeto que estimula la retina periférica, por rechazo voluntario de la mirada, por ejemplo. Para ello, el sujeto debe inhibir el estímulo natural de dirigir la mirada hacia el objeto situado en el campo visual y generar un movimiento opuesto;
   - expresos: de muy baja latencia, aparecen o se acentúan cuando se inhibe la fijación (lesiones frontales) y disminuyen en caso de desatención (lesiones parietales);
   - de doble escalón: se producen en respuesta a dos objetos que aparecen al mismo tiempo en el campo visual. El movimiento sacádico se dirige sucesivamente primero a uno y luego a otro.

Los movimientos sacádicos, cuya velocidad se mide en grados por segundo, constan de un *pulso*, que consiste en el desplazamiento rápido del globo ocular por contracción clónica de los músculos oculomotores, y de un *escalón*, que por contracción tónica de estos músculos mantiene al ojo en la posición a la que ha llegado. Cuanto mayor es el ángulo de desplazamieno más rápido es el movimiento sacádico.

Los movimientos sacádicos se generan por acción de *neuronas de descarga* y de *neuronas omnipausa*.

Las *neuronas excitatorias de descarga para movimientos sacádicos horizontales* se sitúan en la *formación reticular paramediana pontina*, rostralmente al núcleo del VI nervio craneal, sobre el que descargan sus impulsos, tanto sobre sus neuronas oculomotoras como sobre las que proyectan al fascículo longitudinal medial. Se generan así movimientos sacádicos horizontales. El escalón posterior a este movimiento se mantiene por acción de los *núcleos perihipogloso (præpositus hypoglossi)* y *vestibular medial*, que son los núcleos integradores de los movimientos sacádicos horizontales. Hay neuronas *inhibitorias* de descarga que se sitúan caudalmente al núcleo del VI, en el núcleo paragigantocelular dorsal (región dorsomedial del bulbo rostral) y proyectan sobre el núcleo del VI contralateral, inhibiéndolo mientras se efectúa un movimiento sacádico homolateral.

Las *neuronas excitatorias de descarga para movimientos sacádicos verticales y de torsión homolateral* se sitúan en el mesencéfalo en el *núcleo rostral intersticial del fascículo longitudinal medial*. Estas neuronas proyectan bilateralmente hacia los núcleos de los elevadores del ojo, y unilateralmente hacia los núcleos de los depresores del globo ocular. También proyectan hacia el *núcleo intersticial de Cajal*, integrador de los movimientos sacádicos verticales, que mantiene el escalón posmovimiento sacádico vertical, y hacia los tractos paramedianos, que a su vez proyectan al cerebelo.

Las *neuronas de descarga que coordinan movimientos sacádicos verticales oculares y palpebrales* se ubican en el *núcleo de la comisura posterior* y proyectan a neuronas mediales adyacentes y caudales al núcleo rostral intersticial del fascículo longitudinal medial, que proyectan a su vez a los núcleos elevadores oculomotores y palpebrales.

Las lesiones de las neuronas de descarga alteran los movimientos sacádicos horizontales, verticales o de torsión según su localización. Cuando los núcleos integradores se lesionan, los ojos vuelven a su posición inicial luego de un movimiento sacádico (el escalón no se sostiene), sea horizontal o vertical según cuál sea el núcleo afectado, lo que resulta clínicamente en un *nistagmus persistente* o *inagotable inducido por la mirada*, habitualmente bilateral.

Las *neuronas omnipausa* se sitúan en la línea media, también cercanas al núcleo del VI. Inhiben a las neuronas de descarga para facilitar la fijación visual. Sus lesiones se traducen en movimientos sacádicos anormales que interfieren con la fijación (véase Opsoclonus en Movimientos oculares anormales).

Los *tubérculos cuadrigéminos superiores* intervienen en el control de movimientos sacádicos reflejos desencadenados por estímulos luminosos o auditivos. Su porción ventral es motora y su porción dorsal sensorial. Reciben influencias frontales, parietales y occipitales (haz corticotectal), del nervio óptico, auditivas (de los tubérculos cuadrigéminos inferiores), vestibulares y sensitivas (a través del lemnisco medial). Las vías eferentes son el haz tectoespinal y el fascículo longitudinal medial a los núcleos oculomotores. Desvían la mirada sacádica refleja hacia el lado contrario al estimulado y proyectan hacia las neuronas omnipausa para que se mantenga luego la fijación visual (escalón postsacádico).

El papel del *tálamo* en relación con los movimientos sacádicos se pone de manifiesto cuando se daña: la lesión de los núcleos intralaminares provoca déficit de la elevación voluntaria y a veces descenso espontáneo y convergencia de la mirada, y la del pulvinar déficit de la fase rápida (sacádica) del reflejo optocinético contralateral (véase Hemiplejías talámicas, en Motilidad).

El *cerebelo* interviene en el control sacádico a través del vermis, el núcleo fastigiado y los pedúnculos cerebelosos superior y medio. Recibe aferencias de distintos niveles corticales y subcorticales.

El *núcleo caudado* y la *substantia nigra* también intervienen en la regulación de los movimientos sacádicos.

Control cortical de los movimientos oculares sacádicos. Se produce desde las áreas corticales siguientes:

booksmedicos.org

Campo ocular frontal: se sitúa en la cara lateral del lóbulo frontal, en el tercio posterior de la segunda circunvolución frontal, adyacente al surco precentral, por delante de la circunvolución motora (áreas 4 y 6 de Brodmann). Origina movimientos sacádicos intencionales. La vía eferente desciende ya sea por el brazo anterior de la cápsula interna o por el tálamo, y luego por el sector medial del pedúnculo cerebral. Termina en el tubérculo cuadrigémino o colículo superior homolateral y la formación reticular paramediana pontina. También se decusa en parte en el límite mesencefalopontino y alcanza el núcleo reticular tegmental de la protuberancia, que a su vez proyecta al cerebelo. El estímulo del campo ocular frontal provoca movimientos sacádicos hacia el lado contrario. El estímulo bilateral origina movimientos sacádicos verticales. La lesión del campo ocular frontal provoca déficit de movimientos sacádicos *espontáneos* o *intencionales* hacia el lado contrario al del daño. Los ojos pueden aparecer espontáneamente desviados hacia el lado de la lesión. El campo ocular frontal recibe aferencias de los campos oculares parietal y suplementario, y de la corteza prefrontal, que se describen a continuación.

Campo ocular parietal: se ubica en las circunvoluciones supramarginal y angular del lóbulo parietal (áreas 39 y 40 de Brodmann). Proyecta hacia el campo ocular frontal y el tubérculo cuadrigémino superior, pero no al tronco. Controla los movimientos sacádicos reflejos. La lesión del campo ocular parietal causa déficit de movimientos sacádicos *reflejos* (es decir, visual o auditivamente inducidos) hacia el mismo lado de la lesión, o eventualmente bilaterales.

Campo ocular suplementario: localizado en el área motora suplementaria, en la porción posteromedial de la circunvolución frontal primera o superior. Proyecta hacia el campo ocular frontal. Recibe aferencias de la corteza prefrontal. Tendría que ver con la programación de movimientos sacádicos y otros movimientos que se les asocian.

Corteza prefrontal dorsolateral: interviene en el planeamiento y secuenciación de movimientos sacádicos intencionales, como por ejemplo los predictivos o inducidos por la memoria. Su lesión se traduce en un aumento de movimientos sacádicos reflejos, es decir en déficit parcial del control voluntario de estos movimientos. Proyecta hacia el campo ocular frontal.

Corteza parietal posterior: adyacente al campo ocular parietal, interviene en la integración atencional y visuoespacial de los movimientos sacádicos reflejos, que se retardan si la corteza parietal posterior se lesiona. El lado derecho sería dominante para esta función.

Hipocampo y *circunvolución cingular anterior*: intervienen en la memorización de las secuencias de movimientos sacádicos voluntarios.

Se puede resumir la fisiología de los movimientos sacádicos en los siguientes conceptos:

a) las áreas frontales controlan predominantemente movimientos sacádicos generados por la voluntad y las parietales aquellos generados por la atención;
b) áreas que *preparan* movimientos sacádicos: cortezas frontal dorsolateral, parietal posterior, hipocampo/cíngulo;
c) áreas que *desencadenan* movimientos sacádicos: campos oculares frontal, parietal y suplementario;
d) áreas que *generan* movimientos sacádicos:
   - horizontales: núcleo del VI, formación reticular paramediana pontina;
   - verticales: núcleo intersticial rostral del fascículo longitudinal medial, núcleo de la comisura posterior;
   - reflejos: tubérculo cuadrigémino superior;
e) áreas que *sostienen* el escalón postsacádico:
   - en los movimientos horizontales: núcleos perihipogloso, vestibular medial;
   - en los movimientos verticales: núcleo intersticial de Cajal;
f) áreas que *modulan* los movimientos sacádicos: sistema vestibular, cerebelo, tálamo, núcleo caudado, *substantia nigra*.

Movimientos oculares de origen vestibular

Son involuntarios y tienen como fin estabilizar la posición de la mirada y el globo ocular cuando la cabeza y órbita se desplazan. Por ello, tienden a desviar la mirada en dirección opuesta al del movimiento de la cabeza, por medio del llamado *reflejo oculovestibular*.

Los cambios posicionales de la cabeza son detectados por los *conductos semicirculares* del aparato vestibular del oído interno, en cuyo interior se encuentra un líquido llamado *endolinfa* (véase VIII nervio craneal). El movimiento cefálico desplaza la endolinfa, lo que estimula los receptores de estos conductos, ubicados en pequeñas dilataciones denominadas ampollas. La orientación de los receptores está dispuesta de modo tal que cuando la cabeza rota horizontalmente, el conducto semicircular externo del lado hacia el cual se produce la rotación descarga mientras que su par contralateral deja de hacerlo. Los estímulos discurren por el nervio vestibular, fundamentalmente hacia el núcleo vestibular medial. En la rotación cefálica horizontal, este núcleo proyecta excitatoriamente hacia el del motor ocular externo (VI) contralateral, e inhibitoriamente hacia subnúcleos oculomotores antagonistas, ocasionando la desviación de la mirada hacia el lado contrario al estimulado.

La información sobre la posición estática de la cabeza es suministrada por el *sáculo* y el *utrículo* al núcleo vestibular lateral (véase VIII nervio craneal).

El reflejo oculovestibular no se observa espontáneamente, pero puede ponerse de manifiesto por medio de *pruebas calóricas* que estimulan los receptores vestibulares, instilando agua fría o caliente en el conducto auditivo externo (véase VIII nervio craneal). El agua fría inhibe la descarga del

booksmedicos.org

conducto semicircular externo homolateral, por lo que predomina la actividad del contralateral, que descarga sobre los núcleos vestibular y VI opuestos, o sea los del mismo lado de la instilación. La mirada conjugada se dirige entonces hacia el lado instilado. Se agrega, en el paciente vigil, nistagmus hacia el lado opuesto (véase VIII par). Lo contrario ocurre con agua caliente, porque ella es excitatoria del conducto semicircular.

Este reflejo adquiere suma importancia en la evaluación del coma, porque su presencia revela indemnidad del tronco cerebral. Tiene valor pronóstico y es de gran relevancia en el diagnóstico de la muerte cerebral (véase Coma, en Sueño y Conciencia).

Reflejo optocinético. Cuando, por ejemplo, se viaja en una vía férrea a cuyo largo se sitúan regularmente postes de teléfono, con la cabeza en fijación motora prolongada en una misma dirección, la imagen sucesiva de los postes, que se mueven en dirección contraria a la del tren, estimula a los núcleos vestibulares a través de la vía visual, las áreas pretectales y los núcleos pontinos. La fijación visual en la imagen sucesiva de los postes origina un movimiento ocular de *seguimiento*, contrario a la dirección del tren, denominado *reflejo optocinético*. El cambio de fijación de un poste al siguiente se hace rápidamente por medio de un movimiento *sacádico:* el *nistagmo optocinético*. Para manifestarse, el reflejo optocinético requiere que la imagen ocupe todo o la mayor parte del campo visual, a diferencia de los movimientos de seguimiento lentos, que pueden obtenerse sólo con estimulación macular o foveal. El reflejo optocinético aparece sólo luego de 10-20 segundos de latencia, y desaparece lentamente luego de la supresión del estímulo (*posnistagmo optocinético*). Si se prolonga, puede acompañarse de sensación de vértigo rotatorio, aunque en realidad no se haya producido estimulación vestibular periférica. Distintas lesiones corticales o subcorticales pueden alterar o hacer desaparecer el reflejo optocinético.

Movimientos oculares de convergencia/divergencia

Son movimientos lentos. Tienen como fin ubicar una imagen en el mismo punto de cada retina, por lo general la mácula. Siguen a la imagen en profundidad, cuando se aleja y, en especial, cuando se acerca hacia el plano de visión cercana o próxima. Los objetos cercanos inducen convergencia, y los lejanos, divergencia. La visión cercana origina una *tríada refleja* característica: *convergencia, acomodación del cristalino y constricción pupilar*, y lo contrario la visión lejana. Las vías de convergencia/divergencia, menos definidas, involucran a la corteza occipital, los núcleos intralaminares del tálamo y las regiones tegmental y tectal.

Músculos y motilidad del globo ocular

El globo ocular es movilizado por seis músculos: cuatro rectos (interno, externo, superior, inferior) y dos oblicuos (superior o mayor, inferior o menor). Los rectos y el oblicuo superior se originan en el anillo de Zinn. El oblicuo inferior se origina en el hueso maxilar superior, por detrás del reborde orbitario (fig. 3-15).

Los *rectos interno* y *externo* se dirigen horizontalmente hacia delante. Insertándose a ambos lados del globo ocular, hacen girar al ojo sobre su eje vertical: el recto interno, inervado por el motor ocular común, lo desplaza hacia adentro (aducción); el recto externo, inervado por el motor ocular externo, lo dirige hacia afuera (abducción).

El *recto superior* se dirige hacia delante y afuera en forma oblicua y se inserta en la parte superior del ojo. Su eje no es por lo tanto paralelo al del globo ocular. Eleva el ojo cuando se halla en abducción, pero cuando está en aducción sólo lo rota hacia adentro. El *recto inferior* también se inserta oblicua-

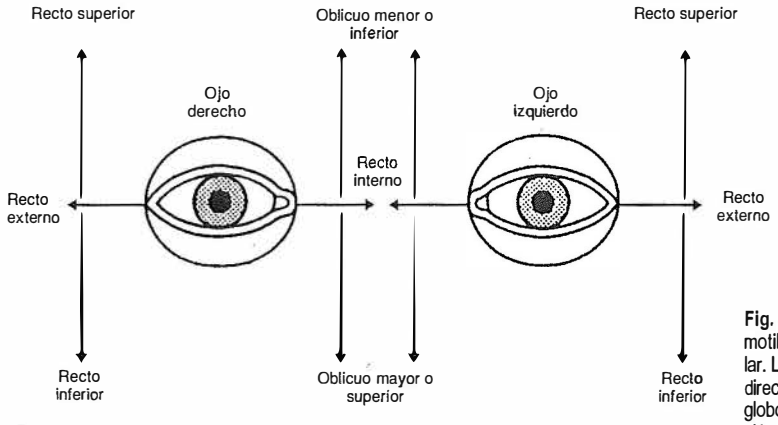


Fig. 3-15. Esquema de la motilidad extrínseca ocular. Las flechas indican la dirección que imprime al globo ocular la contracción de los músculos.

booksmedicos.org

mente en la parte inferior del ojo, en un ángulo similar al del recto superior. Actúa en forma parecida a éste, pero inversa: cuando el ojo está en abducción, lo desciende; cuando está en aducción, lo rota hacia afuera.

El *oblicuo superior o mayor*, inervado por el patético, se dirige hacia delante y arriba, atraviesa su polea situada en la región superior interna del techo de la órbita, y luego, ya como tendón, invierte su curso para dirigirse oblicuamente hacia atrás, abajo y afuera, pasa por debajo del recto superior y se inserta diagonalmente en el sector posterosuperior del globo ocular. Desciende el ojo cuando está en aducción y sólo lo rota hacia adentro cuando está en abducción. El *oblicuo inferior o menor*, inervado por el motor ocular común, se dirige, desde el maxilar superior, oblicuamente hacia atrás, arriba y afuera, por debajo de los rectos inferior y externo, y se inserta diagonalmente en el sector posterolateral del ojo. Lo eleva en aducción, y lo rota hacia afuera en abducción.

El *elevador del párpado superior* ejerce la función que lleva su nombre, aumentando el tamaño de la hendidura palpebral cuando se contrae. Sólo interviene en el movimiento del globo ocular como músculo sinérgico, contrayéndose cuando el ojo se eleva y relajándose cuando el ojo desciende. Es inervado por el motor ocular común. Los párpados superior e inferior contienen además un pequeño músculo liso (llamado *músculo de Müller* en el párpado superior), inervados por el plexo simpático, que contribuyen a retraerlos y agrandar la hendidura palpebral, particularmente en situaciones de aumento del tono adrenérgico (ansiedad, miedo). La oclusión palpebral se produce por la contracción del músculo orbicular de los párpados, inervado por el facial (VII nervio craneano).

La sinergia muscular en los movimientos oculares se logra así:

- en la *aducción* el ojo es llevado directamente hacia adentro por el recto interno; las acciones rotatorias de los rectos superior e inferior se neutralizan sinérgicamente y el eje vertical del ojo no se altera;
- en la *abducción,* el ojo es llevado directamente hacia afuera por la contracción del recto externo; la acción rotatoria de los dos oblicuos se neutraliza y el eje vertical se mantiene;
- en la *elevación* el ojo es llevado *directamente hacia arriba,* por el recto superior y el oblicuo menor, que son elevadores; *hacia arriba* y *afuera* por el recto superior y el recto externo; y *hacia arriba* y *adentro* por el oblicuo menor y el recto interno;
- en el *descenso,* el ojo es conducido *directamente hacia abajo* por el recto inferior y el oblicuo mayor; *hacia abajo y afuera* por el recto inferior y el recto externo; y *hacia abajo y adentro* por el oblicuo mayor y el recto interno (fig. 3-15).

Estos son los juegos musculares en cada ojo (movimiento monocular), pero en el *movimiento conjugado* de ambos ojos (movimiento binocular), es fácil comprender que si la mirada se dirige, por ejemplo, a la derecha, deberá contraerse para ello el recto externo del ojo derecho y el recto interno del ojo izquierdo; en la mirada hacia la izquierda y arriba, se contraerán el oblicuo menor y el recto interno del ojo derecho y el recto superior y el recto externo del ojo izquierdo. Pero en la *convergencia* para mirar de cerca, por ejemplo, dirigiéndose ambos ojos hacia adentro, se contraerán a la vez el recto interno izquierdo y el recto interno derecho.

Además de este sinergismo entre los músculos oculomotores mismos, existen sinergias reflejas entre los oculomotores, los músculos palpebrales y la musculatura intrínseca (esfínter pupilar y músculo ciliar): cuando la mirada se dirige hacia arriba o converge, se eleva el párpado superior; cuando se cierran los párpados se produce elevación y aducción de los globos oculares; en la convergencia se produce una contracción de la pupila y del músculo ciliar.

Exploración

Consiste en investigar cómo se efectúan los movimientos oculares.

La inspección permite ver el estado de los párpados superiores, que contienen dos músculos, el orbicular o esfínter palpebral, inervado por el facial y el elevador del párpado superior, inervado por el motor ocular común. Ambos músculos son antagonistas y de su contracción tónica inversa depende el equilibrio permanente de la apertura palpebral, es decir, si ambos párpados se hallan elevados a la misma altura, si uno desciende más que el otro, o si está descendido totalmente en uno o ambos ojos. Normalmente el borde ciliar del párpado superior cubre el tercio superior de la córnea.

Se observa luego si los ojos se hallan en situación simétrica con sus ejes paralelos o si, por el contrario, existe desviación de uno de ellos. Se observará también si existe o no una modificación postural de la cabeza, puesto que en caso de diplopía se produce un movimiento de compensación para neutralizarla. La presencia de asimetría de globos oculares o cambios posturales sugestivos de la cabeza harán necesaria la evaluación de estrabismo y diplopía (véase página siguiente).

booksmedicos.org

Exploración de los movimientos de seguimiento. Se fija la cabeza con la mano izquierda colocada sobre ella o en el mentón y se hace mirar al enfermo el dedo índice de la mano derecha del observador, ubicado a unos 20 cm de distancia. El dedo es movido delante de ambos ojos (para evaluar la *versión* o mirada conjugada) y luego de cada ojo, ocluyendo el contrario (para evaluar la *ducción* o mirada monocular), hacia la izquierda, arriba y abajo, hacia la derecha, arriba y abajo, describiendo una letra hache y luego un círculo. Se observará cómo sigue el globo ocular los movimientos del dedo.

Exploración de los movimientos sacádicos. Se le pide al paciente que mire rápidamente al dedo, colocado antes a un lado y otro, arriba o abajo, fijando la cabeza del mismo modo. También puede hacerse la maniobra, con un paciente colaborador, sin fijar la cabeza, poniendo el explorador ambos dedos índices, a la derecha y a la izquierda, y luego arriba y abajo, y pidiéndole que mire rápidamente hacia uno u otro sin rotar el cuello. Esto le permite al explorador situarse directamente delante del paciente y observar mejor los movimientos oculares.

Exploración de reflejos oculocefálicos. Cuando la cabeza rota se estimula el conducto semicircular homolateral, que descarga por vía vestibular al núcleo del VI contralateral, ocasionando la desviación de la mirada hacia el lado contrario al estimulado.

Se rota pasivamente la cabeza del paciente, pidiéndole que fije la mirada en un punto al frente; la mirada se desplazará en sentido contrario al de la rotación. Si la maniobra se efectúa sin solicitarle al paciente que fije la mirada, el reflejo se hallará también normalmente, aunque hacerlo facilita su observación. En trastornos que afectan al control supranuclear de los movimientos oculares (oftalmoplejías supranucleares), en los que se pierde la mirada voluntaria, el reflejo se preserva. Esta disociación semiológica es de gran utilidad diagnóstica. Se observa en particular en la *parálisis supranuclear progresiva* (véase más adelante).

Exploración de los reflejos oculovestibulares. Sigue la misma vía que la del reflejo oculocefálico, pero se explora sin provocar rotación de la cabeza, excitando directamente el conducto semicircular mediante estímulos calóricos. Salvo en casos específicos de patología vestibular, esta exploración por lo general no se efectúa en el paciente vigil, pero, junto a la de los reflejos oculocefálicos, adquiere gran importancia en el comatoso, para evaluar el estado del tronco cerebral (véase Coma).

Se irriga el conducto auditivo externo con agua fría o caliente, habiendo comprobado previamente la indemnidad de la membrana del tímpano. Se instilan 20 ml de agua, preferentemente helada, con una jeringa y a través de un catéter o guía de 20 cm de largo, durante 20 segundos (20-20-20). El agua fría inhibe la función de los receptores vestibulares, por lo que la descarga vestibular homolateral se inhibe y predomina la del lado contrario. Se estimula así el núcleo del VI del lado irrigado y la mirada se dirige hacia este lado. En el paciente vigil, la fijación visual normal tiende a oponerse a la desviación ocular refleja, generándose así un *nistagmo* hacia el lado contrario al irrigado. El nistagmo aparecerá siempre que haya fijación visual, y ésta estará presente en todo paciente vigil. Por lo tanto, *la presencia de nistagmo indica que el paciente está despierto*. Si el paciente está en coma no se produce nistagmo y sólo se observa la desviación homolateral de la mirada. La búsqueda del reflejo oculovestibular resulta entonces de suma utilidad para establecer la presencia de vigilia en casos en que el estado de conciencia sea dudoso.

El agua caliente tiene un efecto contrario, induciendo desviación contralateral de la mirada.

Exploración del estrabismo y de la diplopía. Cuando hay desviación de los ejes oculares estando la cabeza derecha, se dice que hay *estrabismo* (del griego *strabos*, bizco). Cuando esta desviación se observa en la mirada binocular y no se corrige en la mirada monocular (tapando un ojo), se denomina *foria*. Cuando se observa en la mirada binocular y se corrige en la mirada monocular, se denomina *tropía*. Un ojo desviado hacia arriba muestra *hipertropía*, hacia abajo *hipotropía*, hacia afuera *exotropía* y hacia adentro *esotropía*. Si está rotado hacia fuera revela *exciclotorsión*, hacia adentro *inciclotorsión*.

El estrabismo puede ser paralítico o funcional. El estrabismo *paralítico* se debe a parálisis adquirida de los músculos oculomotores; suele ser *no concomitante* (la desviación o tropía varía según la posición de la mirada); el enfermo presenta visión doble (*diplopía*), debido a que por la desviación ocular existente no se producen las imágenes en puntos simétricos de la retina; ve entonces la misma imagen duplicada y tiene que recurrir a la oclusión de un ojo para suprimir una de ellas. El estrabismo *funcional* se debe generalmente a trastornos infantiles de la acomodación, refracción o convergencia; suele ser *concomitante* (la desviación o tropía no varía con la posición de la mirada); *no se acompaña de diplopía* porque el sistema oculomotor se ha adaptado con el tiempo, o la corteza visual "suprime" una de las imágenes (fenómenos de *fusión motora* o *sensorial*). Este mecanismo puede eventualmente descompensarse por fatiga, traumatismos de cráneo, cambios en la refracción o en la corrección, cirugía del cristalino o efecto farmacológi-

booksmedicos.org

Cuadro 3-1.

Estrabismo paralítico	Estrabismo funcional
Comienza en la adultez	Comienza en la infancia
Parálisis de músculos oculomotores	Trastorno de refracción/convergencia
No concomitante	Concomitante
Con diplopía	Sin diplopía

co, en cuyo caso aparecerá diplopía, generalmente transitoria. Las diferencias entre ambos tipos de estrabismos se resumen en el cuadro 3-1.

En el estrabismo la diplopía es *binocular*: se produce cuando el paciente mira con ambos ojos. Ocasionalmente puede producirse diplopía *monocular*, cuando hay trastornos en los medios de refracción (córnea y cristalino): cataratas, astigmatismo, herniación del cristalino. En este caso la diplopía persiste cuando se ocluye un ojo, el sano, y desaparece cuando se ocluye el ojo afectado. Generalmente no varía con la convergencia/divergencia y más que una diplopía franca, tiene características de imagen con doble contorno, uno de ellos francamente menos nítido. La diplopía monocular sugiere también, en caso de no hallarse trastornos que la sustenten, conversión histérica o simulación.

Reglas útiles en la exploración de la diplopía binocular

Los hallazgos semiológicos en las diplopías y oftalmoplejías, descriptos a continuación, se resumen en el Cuadro 3-2.

1. Una diplopía en la que la imagen doble se presenta una al lado de la otra (*diplopía horizontal*) sugiere la afectación de uno de los músculos horizontales, o sea el recto interno o externo.
2. En el caso de la afección del recto externo las imágenes se separan más en la visión a distancia, y se juntan, a veces uniéndose del todo, en la visión próxima, porque la convergencia, que depende del funcionamiento de los rectos internos, está preservada. Lo inverso ocurre cuando el comprometido es el recto interno.
3. Cuando la imagen doble se presenta una encima de la otra (*diplopía vertical*), a veces desplazada diagonalmente, puede tratarse de una lesión de uno de los músculos oblicuos o del recto superior o inferior.
4. La diplopía vertical se acentúa en la visión próxima cuando el afectado es un músculo oblicuo, porque los oblicuos actúan cuando los ojos convergen.
5. La diplopía se acentúa cuando la mirada se dirige hacia el efecto esperado del músculo parético, posición en la que la separación de las imágenes es máxima.
6. En esta posición, la imagen más periférica y menos nítida es la del ojo parético.
7. Es útil evaluar el paralelismo de los ejes oculares mediante la *prueba de reflexión lumínica de Hirschberg*: se iluminan ambos ojos con una linterna en la mirada al frente; se observa la reflexión de la luz en la córnea, intentando centrarla en una de las dos pupilas; si la luz se refleja descentradamente en la pupila contraria, los ejes no están alineados:
   - si la reflexión de la luz aparece descentrada temporalmente, se trata probablemente de una esotropía;
   - si se descentra nasalmente, será una exotropía;
   - si se descentra hacia arriba, una hipotropía;
   - si se descentra hacia abajo, una hipertropía.
8. Para identificar mejor la imagen de uno y otro ojo, puede anteponerse un vidrio o lente roja a uno de los ojos del paciente y solicitarle que mire, por ejemplo, una pequeña linterna u otra fuente de luz: verá una imagen de color normal y otra de color rojo, y ésta será la correspondiente al ojo con la lente antepuesta.

Cuadro 3-2. Hallazgos semiológicos en las oftalmoplejías

Nervio craneal	Diplopía	Tropia	Descentración reflexión lumínica	Déficit	Inclinación cefálica	Diplopía mejora con...	Pupila	Párpado
III	Horizontal	Exo	Nasal	Supra, infra, aducción	No	Abducción o desviación mirada hacia mismo lado	Midriasis	Ptosis
IV	Vertical	Hiper	Inferior	Infra en aducción	Contralateral	Supra/abducción	Normal	Normal
VI	Horizontal	Eso	Temporal	Abducción	No	Aducción o desviación mirada hacia lado contrario	Normal	Normal

booksmedicos.org

9. En la mirada al frente, si hay un ojo abducido (exotropía), ello se deberá a déficit de su aductor (recto interno). Si el ojo aparece aducido (esotropía), ello probablemente sea atribuible a déficit de su abductor (recto externo).
10. Si en la mirada al frente, hay un ojo elevado (hipertropía), ello se deberá a déficit de los depresores de ese ojo (oblicuo superior y recto inferior) o de los elevadores del ojo contrario (oblicuo inferior o recto superior).
11. Si, por ejemplo, el ojo elevado es el derecho, y las imágenes se separan en la mirada conjugada lateral a la izquierda, el déficit será del oblicuo superior derecho, o bien del recto superior izquierdo. Si, a la inversa, se separan en la mirada conjugada lateral a la derecha, el déficit será del oblicuo inferior izquierdo, o bien del recto inferior derecho.
12. Si además, en la mirada lateral a la izquierda, las imágenes se separan aún más al descender la mirada, el déficit será del oblicuo superior derecho. Si lo hacen al elevar la mirada, el déficit será del recto superior izquierdo.
13. Si se inclina la cabeza hacia el lado de un oblicuo superior deficitario aumenta la separación de las imágenes, y disminuye si se inclina hacia el lado contrario (*prueba de Bielschowsky*). Por ello, el déficit de un oblicuo superior (por ej., parálisis del patético) se compensa con la inclinación de la cabeza hacia el lado contrario.
14. La presencia de tropía se detecta mediante la *prueba de oclusión ocular*: en la mirada al frente, se cubre un ojo y se observa el ojo descubierto.

Si el ojo descubierto se desplaza y vuelve a fijar, el ojo está desalineado:

- si se refija nasalmente (hacia adentro), está desalineado temporalmente (exotropía);
- si se refija temporalmente (hacia afuera), está desalineado nasalmente (esotropía);
- si se refija elevándose (hacia arriba), está desalineado en descenso (hipotropía);
- si se refija descendiendo (hacia abajo), está desalineado en elevación (hipertropía).

Si el ojo descubierto no se desplaza, descubrir, dejar que se reinstale la visión binocular, y luego cubrir el ojo contrario y observar entonces el ojo primeramente ocluido.

15. Si no se observa tropía en ningún ojo y los ejes oculares no están paralelos, puede tratarse de una foria: la desviación no se corrige en la mirada monocular (tapando un ojo). Para establecerlo se efectúa la *prueba de oclusión ocular alternante*: en la mirada al frente, se ocluyen alternativa y rápidamente un ojo y el otro, de modo de no permitir que se restablezca la visión binocular. La refijación de los ojos al descubrirse revela mal alineamiento bajo oclusión:
    - si se refija nasalmente, es una exoforia;
    - si se refija temporalmente, es una esoforia;
    - si se refija elevándose, es una hipoforia;
    - si se refija descendiendo, es una hiperforia.

    La foria en general no se acompaña de diplopía.

La tropía y la foria *coinciden con la dirección hacia la que el ojo está desviado, y son opuestas a la dirección hacia la que el ojo se refija.*

Alteraciones

Las lesiones de los nervios craneales III, IV y VI pueden causar parálisis oculares, trastornos pupilares ya descriptos al desarrollar el examen de la pupila y movimientos del globo ocular designados con el nombre de *nistagmo* (del griego *nystagmus,* "yo guiño los párpados"). Este no siempre es de origen ocular.

Las parálisis oculares reciben el nombre genérico de *oftalmoplejías* (del griego *ophthalmos*, ojo; *pleegée*, golpe). Las oftalmoplejías pueden ser:

- *internas* o *intrínsecas,* cuando se afecta sólo el esfínter pupilar,
- *externas* o *extrínsecas,* cuando se afectan sólo los músculos extrínsecos,
- *totales,* cuando se hallan paralizados tanto el esfínter pupilar como el globo ocular.

Además, las oftalmoplejías se dividen en:

- *nucleares*, cuando la lesión está en los mismos núcleos reales de origen de los nervios oculomotores,
- *infranucleares*, cuando está por debajo de ellos, o sea en el trayecto intra o extraaxial del nervio, la unión neuromuscular o el músculo,
- *supranucleares*, cuando la lesión se sitúa por encima de los núcleos oculomotores, en las conexiones corticonucleares o subcorticonucleares.

Oftalmoplejías nucleares e infranucleares: parálisis de los nervios oculomotores

Parálisis del III nervio craneano o motor ocular común. La parálisis puede ser total o parcial.

Hallazgos semiológicos en la parálisis total (fig. 3-16):

- El párpado superior se halla caído (ptosis), debido a la parálisis del elevador del párpado.
- El globo ocular se encuentra en exotropía, tironeado por el recto externo.
- La ptosis, al mantener el ojo tapado, convierte la visión del paciente en monocular y por ello éste no se queja de diplopía.
- Aparece diplopía horizontal al abrir pasivamente el ojo.

booksmedicos.org

Fig. 3-16. Parálisis del III izquierdo. Ptosis. Al levantarse el párpado manualmente se observa exotropía, midriasis y reflexión lumínica descentrada nasalmente. (De M. Pebet, 2003. Con autorización del autor.)

- Existe imposibilidad de *supraducción*, o sea de mover el ojo hacia arriba (parálisis del recto superior y oblicuo menor), de *infraducción* (mover hacia abajo, por parálisis del recto inferior) y de *aducción* (mover hacia adentro, por parálisis del recto interno).
- Como la acción del oblicuo mayor y del recto externo está conservada, el globo ocular puede abducirse y rotar ligeramente hacia adentro (intorsión).
- La pupila está dilatada por parálisis de su esfínter y el predominio de la acción iridodilatadora del simpático; no se contrae más a la luz ni a la acomodación.
- Se obtiene reflejo consensual cuando se estimula el ojo paralizado, no así cuando se estimula el ojo sano. O sea que iluminando el ojo enfermo se contrae la pupila del sano y, en cambio, no se contrae la pupila del ojo enfermo cuando se ilumina el sano.

En resumen, hay parálisis de todos los músculos inervados por el motor ocular común, así como también midriasis paralítica, sin reacción a la luz ni a la acomodación.

La parálisis total es menos frecuente que la parálisis parcial, que puede limitarse a afectar un solo músculo, produciéndose por ejemplo sólo ptosis palpebral (fig. 3-17), o déficit de aducción, o bien sólo déficit oculomotor sin compromiso pupilar. El déficit pupilar aislado es más raro. El compromiso parcial o *disociado* se observa más en las lesiones nucleares, y el total en las infranucleares.

Fig. 3-17. Ptosis del párpado superior izquierdo por parálisis parcial del motor ocular común.

Fenómeno de Marcus Gunn. En la ptosis palpebral congénita y a veces en la parética pueden producirse sincinesias (movimientos que se asocian y coinciden con el movimiento primario, involuntarios [véase Reflejos]), como el fenómeno de Marcus Gunn. Consiste en la elevación del párpado ptosado (el normal no se altera) cuando se mueve la mandíbula, abriendo la boca, hacia el lado opuesto al de la ptosis. Ésta, en cambio, no es influida por la mirada dirigida hacia arriba o cuando, con la boca abierta, se lleva la mandíbula hacia el mismo lado de la ptosis. La apertura de la boca sola eleva involuntariamente al párpado ptosado, pero en grado mucho menor que con la acción mandibular descrita (*fenómeno guiñomandibular* de los autores de habla inglesa). Se admite como fundamento la persistencia en el hombre de vinculaciones entre los núcleos de los pares III, V y VII, normales en ciertos animales, o bien, en caso de parálisis infranuclear, regeneración anómala de sus fibras, como en la parálisis facial, en la que puede producirse el *fenómeno de Marcus Gunn inverso* o *síndrome de Marin-Amat*: *oclusión* palpebral al abrir la boca o desplazar la mandíbula contralateralmente.

El fenómeno de Marcus Gunn no debe confundirse con el *defecto aferente relativo pupilar* o *signo pupilar de Marcus Gunn* descripto anteriormente en las lesiones del nervio óptico.

Causas nucleares e infranucleares de parálisis del III nervio craneano. Diagnóstico diferencial

Parálisis aislada. Es bastante poco probable que una lesión nuclear cause un déficit aislado del nervio. Las lesiones del núcleo del III nervio craneano originan, por lo general, una oftalmoplejía externa parcial, sin parálisis pupilar, porque respetan al núcleo impar de Edinger-Westphal (fig. 3-8). Por lo común, los músculos recto superior, elevador del párpado superior y esfínter pupilar se afectarán bilateralmente en caso de una lesión nuclear, ya sea porque sus fibras se decusan a través del núcleo contralateral o porque se originan en núcleos únicos mediales (véase Anatomía). La *esclerosis múltiple* puede ser factor causal de oftalmoplejía nuclear del III.

En las parálisis aisladas será su semiología la que orientará el diagnóstico. *La mayoría (70%) se debe a isquemia, compresión aneurismática o tumoral,* o *traumatismo* del nervio en su trayecto periférico. La isquemia es la causa más frecuente. Es a menudo de origen diabético, o secundaria a *arteritis craneal de células gigantes (arteritis temporal, arteritis de Horton).* En este último caso se acompaña de dolor. Ocasionalmente, acompaña a una crisis migrañosa (*migraña oftalmopléjica*). Los *aneurismas* se sitúan en las *arterias comunicante posterior, tronco basilar o sus ramas,* o *carótida intracavernosa.* Los *tumores* son *hipofisarios, cordomas* o *meningiomas.* Algunas veces la causa no puede determinarse.

booksmedicos.org

En la parálisis por isquemia periférica la pupila generalmente se preserva o se altera mínimamente (leve anisocoria con reflejos preservados), porque las fibras pupilares, situadas más externamente en el nervio, se preservan. *Se observan más en pacientes de mayor edad.*

En las parálisis compresivas suele producirse midriasis con arreflexia pupilar. Se observan más en pacientes de menor edad. Sin embargo, en estas parálisis la pupila puede preservarse en las siguientes situaciones:

- Si la parálisis es parcial: si se preserva la rama inferior del nervio la pupila no se afecta.
- Si se agrega parálisis simpática (síndrome de Horner) por la misma compresión. La pupila readquiere un diámetro similar al normal, *pero los reflejos pupilares están ausentes.* Además, *si se la observa en la oscuridad no se dilata, resultando más chica que la contralateral, que sí lo hace.*
- Si se produce reinervación anómala. Las fibras preservadas del nervio se reorientan y reinervan en forma anómala el esfínter pupilar. En este caso, la pupila afectada es más pequeña, los reflejos están presentes aunque lentificados (mejor a la acomodación que a la luz), y no se dilata en la oscuridad. Otras manifestaciones de reinervación anómala son la elevación del párpado superior en el descenso o en la aducción de la mirada (lo opuesto a lo observable en el síndrome de retracción de Duane, descripto más abajo), el descenso de ese párpado durante la abducción y la retracción del globo ocular en la mirada vertical.

Parálisis asociada. El agregado de otros déficit a la parálisis del III puede revelar el nivel, área o tipo de lesión subyacente.

Por ejemplo, si hay además una hemiparesia contralateral seguramente la lesión afectará también al pedúnculo, si se agregan movimientos coreicos contralaterales la lesión comprometerá el núcleo rojo (véase en Motilidad síndromes de Weber y de Benedikt). Estos casos probablemente se deberán a lesión vascular.

Si se suman paresias del IV y del VI podrá tratarse de un compromiso del seno cavernoso, si hay pérdida visual es probable que se trate de una lesión orbitaria. Estos probablemente serán causados por *aneurismas, fístulas, abscesos* o *masas ocupantes.*

En un paciente en coma, la parálisis progresiva del III, manifestada particularmente como midriasis progresiva, revela compresión del nervio por *herniación uncal.* Es un signo ominoso de compromiso troncal y el paciente fallecerá si su cerebro no se descomprime quirúrgicamente.

Parálisis del IV nervio craneano o patético. La parálisis de este nervio es difícil de reconocer, y rara vez se presenta aislada en la clínica.

- El enfermo tiene dificultades para bajar una escalera al no poder mirar bien hacia abajo.
- La cabeza se inclina hacia el lado sano, porque en esa postura se disminuye o evita la infraducción en aducción del ojo afectado, que es el movimiento efectuado por el oblicuo superior.
- El ojo afectado se halla elevado (hipertropía) (véase Diplopía).
- El enfermo no puede dirigir el ojo hacia abajo y adentro (es decir, no puede infraducir en aducción), y cuando lo intenta aparece o se acentúa la diplopía.
- Cuando mira al frente, hacia arriba (supraducción) o hacia fuera (abducción) no tiene o se reduce la diplopía.

Causas nucleares e infranucleares de parálisis del IV nervio craneano. Diagnóstico diferencial

Es excepcional que se presente aislada, siendo también la isquemia del nervio su causa más frecuente. Una causa frecuente es la *congénita.* El paciente consulta por la aparición de una diplopía con la semiología de un déficit del oblicuo superior. El mecanismo de esta diplopía es la descompensación funcional de una foria preexistente, generalmente desde la infancia. Esta descompensación se produce por fatiga, traumatismos, fármacos (anticolinérgicos, depresores), cambios de corrección en la refracción, intervenciones del cristalino o intercurrencias clínicas.

Otras causas de déficit aislado son, como en el caso del III, traumatismos, compresión aneurismática o tumoral (raramente: aneurismas carotídeos intracavernosos, tumores selares o de la fosa posterior) y desconocida en un 10% de los casos.

Lo más frecuente es que la parálisis del IV se asocie a otros déficit oculomotores, en cuyo caso sus causas son similares a las que originan la parálisis del III, ya mencionadas.

Parálisis del VI nervio craneano o motor ocular externo. Esta parálisis es la más fácil de diagnosticar (fig. 3-18):

Fig. 3-18. Parálisis del VI nervio craneano. Esotropía derecha.

booksmedicos.org

- El ojo se desvía hacia dentro (esotropía), por predominar la acción del recto interno sobre el externo paralizado (estrabismo paralítico convergente).
- El ojo no puede abducirse (ser llevado hacia fuera).
- La diplopía es horizontal, mejora en la convergencia y se acentúa en la visión a distancia (divergencia) o cuando el enfermo intenta abducir el ojo afectado.

Causas nucleares e infranucleares de parálisis del VI nervio craneano. Diagnóstico diferencial

Cuando es aislada, su causa más frecuente es, como en el caso del III y del IV, la isquemia del nervio. Las otras causas son la compresión, comúnmente a la altura del seno cavernoso (aneurismas, meningiomas, tumores selares o paraselares, metástasis), hipertensión endocraneana, traumatismo, infección o indeterminada. La parálisis aislada del VI por lesión troncal se observa con mayor frecuencia que en el caso de los otros nervios oculomotores, particularmente en el *glioma* de protuberancia y en la *esclerosis múltiple.*

Síndrome de Duane. No constituye una parálisis del VI, pero es un trastorno oculomotor neurogénico y puede confundirse con ella. En este caso, hay agenesia de las motoneuronas del VI nervio y el recto externo es inervado por el III. En la aducción se produce una retracción del globo ocular y estrechamiento de la hendidura palpebral por contracción simultánea de los rectos interno y externo.

Espasmo del reflejo de convergencia. También puede confundirse con la parálisis del VI. La tríada de este reflejo (convergencia, miosis, acomodación), desencadenada por la mirada próxima, persevera, y el paciente no puede luego divergir los ejes oculares en la mirada a distancia. Generalmente, el trastorno predomina de un lado, originando una esotropía que simula un déficit del VI, *pero acompañada de miosis* y *preservando los movimientos de ducción* en el ojo afectado. El espasmo tiende a ceder en la medida en que no se provoque convergencia.

Parálisis asociadas de varios nervios oculomotores (oftalmoplejías múltiples). Varias afecciones pueden originar parálisis de más de un nervio oculomotor, mono o bilaterales. Las lesiones son nucleares o infranucleares.

Causas de oftalmoplejías múltiples unilaterales

- *Aneurismas o fístulas del seno cavernoso.*
- *Disección carotídea espontánea.*

En ambos casos se comprometen los nervios en su paso por el seno cavernoso

Causas de oftalmoplejías múltiples bilaterales

- *Isquemia o hemorragia troncales.*
- *Encefalitis viral*: en el curso de encefalitis virales, en particular en la llamada *encefalitis letárgica de von Economo,* pueden producirse oftalmoplejías que suelen ser bilaterales.
- *Polioencefalitis hemorrágica superior aguda (encefalopatía de Wernicke)*: se vincula a carencia nutricional de tiamina, presentándose habitualmente en alcohólicos, pero también en desnutridos o en caso de vómitos profusos o disfagias severas. También en pacientes que reciben suero dextrosado sin aporte de tiamina, en cuyo caso se produce un déficit de cocarboxilasa (cofactor metabólico de la tiamina) que precipita la avitaminosis.
  Se produce un petequiado hemorrágico protuberancial y eventualmente mesencefálico, con compromiso de núcleos oculomotores y vías cerebelosas, que da lugar a oftalmoplejía (generalmente extrínseca), ataxia y síndrome confusional. La lesión afecta particularmente a los núcleos integradores de los movimientos sacádicos (perihipogloso, vestibular medial e intersticial de Cajal), cuya función es sostener el escalón postsacádico y mantener la mirada en la dirección a la que se ha dirigido. Inicialmente se afecta el escalón horizontal, y si la carencia de tiamina se prolonga, el vertical. Típicamente, los ojos vuelven a su posición inicial, en forma lenta, luego de un movimiento sacádico (el escalón de la mirada no se sostiene), lo que resulta clínicamente en un *nistagmus inducido por la mirada*, también llamado *parético*, bilateral por la índole sistémica de la afección.
- *Síndrome de Miller-Fisher*: es una variante del síndrome de Guillain-Barré, en la que se produce una desmielinización aguda de nervios periféricos (polineuropatía desmielinizante aguda). Se producen déficit oculomotores bilaterales, ataxia y arreflexia. El grado de compromiso es variable, pero puede progresar hasta la oftalmoplejía completa en pocos días. La pupila suele preservarse (parálisis extrínseca).
- *Miastenia gravis*: el trastorno se sitúa en la unión o placa neuromuscular, por la acción de anticuerpos dirigidos a los receptores de acetilcolina. Los músculos oculares se afectan en forma variable, con frecuencia asimétricamente. La ptosis es característica, y suele acentuarse cuando se explora sosteniendo el párpado contrario (*ptosis reforzada*), lo que pone de manifiesto contracción frontal compensatoria, que se inhibe con esa maniobra. Típicamente, los déficit se agravan con la fatiga o hacia la tarde. El compromiso agregado del orbicular de los párpados, no inervado por los nervios oculomoto-

booksmedicos.org

res, ayuda al diagnóstico: la oclusión intensa de los ojos se fatiga rápidamente y el paciente "espía" a través de la hendidura palpebral. Los anticolinesterásicos mejoran el cuadro.

- *Botulismo*: bloqueo de la placa neuromuscular por efecto de la toxina del *Clostridium botulinum*, generalmente de origen alimentario (conservas, chacinados). El cuadro es agudo y rápidamente progresivo, y afecta a otros músculos del cuerpo.
- *Oftalmopatía tiroidea de Graves*: en este caso la limitación oculomotora es restrictiva por edema, inflamación e infiltración de los músculos y la órbita. Hay proptosis o exoftalmos, retracción del párpado superior, asinergia oculopalpebral (el párpado no acompaña al descenso del ojo), "mirada brillante", signos de hipertiroidismo asociados y se observa infiltración muscular y orbitaria en estudios de imágenes (tomografía, resonancia).
- *Miositis ocular inflamatoria*.
- *Síndromes de oftalmoplejía externa crónica progresiva*: causados por enfermedades degenerativas o heredofamiliares de lenta evolución, en las que la oftalmoplejía forma parte de un cuadro más amplio, como las distrofias miotónica y oculofaringea, la abetalipoproteinemia de Bassen-Kornzweig, la enfermedad de Refsum, el síndrome de Kearns-Sayre y la miopatía miotubular. Estas entidades se mencionan en otros capítulos de este libro.

Oftalmoplejías supranucleares

El control supranuclear de la motilidad ocular es fundamentalmente el de la mirada conjugada. Las parálisis supranucleares no afectan a un solo músculo ocular o a un solo ojo, sino que se alteran los músculos asociados o sinérgicos de ambos ojos, produciendo alteraciones de la mirada conjugada. No suele producirse diplopía, salvo en el caso de las *oftalmoplejías supranucleares disconjugadas*.

Oftalmoplejías supranucleares conjugadas

De la mirada horizontal

La mayoría de las lesiones que las causan son vasculares (infartos o hemorragias).

Las lesiones *frontales* originan déficit de la mirada sacádica contralateral. El paciente tiende entonces a mirar hacia el lado de la lesión. En caso de proceso irritativo, como hematoma o tumor, la desviación conjugada es hacia el lado opuesto al de la lesión, por exacerbación funcional del lóbulo frontal afectado. Si esta exacerbación es intensa, la mirada se desviará tónicamente, y puede observarse nistagmo hacia ese lado si se intenta desviar la mirada hacia el lado contrario. Puede producirse rotación de la cabeza en igual sentido al de la mirada (*desviación conjugada de cabeza y ojos*). La desviación conjugada es generalmente transitoria. Al cabo de algunas horas o días, la mirada puede girar hasta la línea media en el plano horizontal, aunque más difícilmente hacia el lado opuesto a la lesión. Cuando se lleva la mirada en esa dirección, puede aparecer nistagmo hacia el lado de la lesión.

Las *crisis versivas* son accesos paroxísticos, en los que el enfermo desvía su cabeza y ojos, por lo general hacia el lado opuesto al foco irritativo, sin o con pérdida de conciencia, por descargas epilépticas originadas en el lóbulo frontal (véase Epilepsias).

Las lesiones *parietales* pueden causar déficit de la mirada de *seguimiento* homolateral.

Las lesiones *parietales bilaterales* originan el *síndrome de Balint*, que muestra:

- imposibilidad de desplazar o dirigir la mirada (*apraxia de la mirada* o *espasmo de fijación*);
- torpeza en alcanzar objetos con la mano por ausencia de movimiento ocular (*ataxia óptica*);
- restricción visual periférica.

Otras desviaciones conjugadas de la mirada horizontal pueden ser observadas por lesiones ubicadas en los *pedúnculos cerebrales* o en la *protuberancia*.

En el *síndrome de Foville "superior"* o *"peduncular"* la lesión comprende el núcleo del III, el haz corticoespinal y el fascículo longitudinal medial, de asociación entre núcleos oculares motores para la mirada conjugada. Se produce parálisis del motor ocular común homolateral, hemiplejía contralateral y parálisis de la mirada conjugada hacia el lado opuesto a la lesión. La parálisis de la mirada es entonces hacia el lado de la hemiplejía, y *el paciente mira hacia el lado de la lesión* (véase Motilidad).

En el *síndrome de Foville "inferior"* o *"protuberancial"* la lesión comprende las fibras infranucleares del VII, el haz corticoespinal, las fibras asociativas del fascículo longitudinal medial ya entrecruzadas en la protuberancia y la formación reticular paramediana pontina. Se produce parálisis facial periférica homolateral a la lesión, hemiplejía contralateral que respeta la cara, y además parálisis de la mirada lateral hacia el lado de la lesión (*el paciente mira entonces hacia el lado de la hemiplejía*) (véase Motilidad).

De la mirada vertical

Las lesiones *talámicas* por oclusión de las arterias del territorio vascular paramediano, que emergen de la arteria cerebral posterior en el segmento proximal a su anastomosis con la comunicante posterior, comprometen a los núcleos talámicos dorso-

booksmedicos.org

medial e intralaminares. El cuadro lesional suele comenzar con trastorno de conciencia. Hay disfasia hipofluente en las lesiones del lado dominante. Se agrega hemiplejía o paresia contralateral, parálisis de la elevación de la mirada conjugada (véase abajo *síndrome de Parinaud*), convergencia (*síndrome de depresión-convergencia*), anisocoria, "síndrome del uno y medio vertical" (parálisis de la mirada vertical de un lado y sólo de la elevación del otro, véase abajo parálisis disconjugadas), u oftalmoplejía internuclear bilateral (véase abajo).

Las lesiones ubicadas en la *comisura posterior*, por donde discurre la proyección del núcleo intersticial de Cajal a los núcleos oculomotores, originan característicamente parálisis de la elevación (llamado indistintamente *síndrome de Parinaud, pretectal, periacueductal* o *mesencefálico dorsal*). El reflejo fotomotor es lento o está ausente. La acomodación se preserva. Se alteran la convergencia y divergencia. Puede haber espasmo de convergencia con esotropía y limitación en la abducción ("*seudo-VI mesencefálico*"), y retracción ocular al intentar la elevación, por dissinergia y descarga anómala de núcleos oculomotores.

En las lesiones del *núcleo intersticial rostral del haz longitudinal medial* se observa parálisis del descenso.

La *parálisis supranuclear progresiva (enfermedad de Steele-Richardson-Olszewski)* es una demencia subcortical debida a acumulación encefálica de proteína tau anómala y pérdida neuronal consiguiente (véase Síndromes cognitivos). Se manifiesta, inicialmente, paresia sacádica descendente, con seguimiento preservado. Los pacientes sólo logran mirada sacádica vertical circunvalando el ojo por fuera de la línea media (signo del "rodeo"). También muestran déficit de movimientos antisacádicos. Posteriormente se limitan los movimientos ascendentes y horizontales, sacádicos y de seguimiento, y los palpebrales (*apraxia palpebral*). La enfermedad compromete los núcleos rostral intersticial del fascículo longitudinal medial y dorsolaterales pontinos, tubérculos cuadrigéminos superiores, *substantia nigra* y proyecciones frontales. Como la oftalmoplejía es de tipo supranuclear, comprometiendo esencialmente la oculomotricidad voluntaria, *se preservan los reflejos oculocefálicos y oculovestibulares*. Esta disociación semiológica es típica del cuadro. Se asocian, en la evolución, síndrome parkinsoniano, distonía con hiperextensión del cuello, retropulsión con caída, blefaroespasmo, sonrisa distónica y demencia subcortical.

Otras afecciones de compromiso subcortical que comprometen la oculomotricidad supranuclear vertical son: enfermedades de Wilson, Huntington, Whipple, Creutzfeldt-Jakob y Niemann-Pick, atrofias multisistémicas, heredoataxias (en especial las que tienen compromiso olivopontocerebeloso). En la enfermedad de Parkinson el compromiso oculomotor es escaso. En todas estas entidades las manifestaciones más salientes y típicas se producen en otros sectores del sistema nervioso, y por ello se mencionan en distintas partes de este texto.

Las *crisis oculógiras* son desviaciones bruscas y espasmódicas de la mirada conjugada, generalmente hacia arriba o laterales, durante las que el paciente no rectifica la posición de sus ojos. Pueden acompañarse de trastorno atencional y otros movimientos involuntarios esqueléticos. Se observan en la encefalitis letárgica, traumatismos, lesiones troncales de distintos tipos (vasculares, infecciosas, tumorales), enfermedad de Wilson, enfermedad de Gilles de la Tourette, toxicidad farmacológica (neurolépticos, carbamazepina, litio), y como manifestación paraneoplásica del cáncer de testículo (anticuerpos anti-Ta).

Oftalmoplejías supranucleares disconjugadas

Pueden acompañarse de diplopía.

De la mirada horizontal

Oftalmoplejía internuclear. Se produce por lesión del fascículo longitudinal medial, que es la vía de asociación entre los núcleos oculomotores para la adecuada sinergia de los movimientos oculares. Se caracteriza por:

- déficit de aducción del ojo del lado afectado;
- nistagmo monocular en el ojo contralateral abductor.

En la mirada primaria al frente los ojos suelen estar alineados. El trastorno es más evidente en la mirada sacádica. El síndrome suele ser bilateral. Se observa en la esclerosis múltiple. Se ha descripto asimismo en isquemias, tumores, malformación de Chiari, siringobulbia, encefalitis troncal, encefalopatía de Wernicke, traumatismos, causas toxicometabólicas (encefalopatía hepática, avitaminosis B_{12}, neurolépticos, fenitoína, barbitúricos), SIDA, heredoataxias, paraneoplasias.

La *oftalmoplejía nuclear de la abducción* (llamada también *oftalmoplejía internuclear posterior*) consiste en la ausencia de abducción voluntaria con preservación de la oculocefalovestibular refleja, y puede ser uni o bilateral. A veces hay nistagmo del ojo aductor.

Síndrome del uno y medio de Fisher (figs. 3-19, 3-20 y 3-21). Es motivado por una lesión de la formación reticular paramediana pontina, núcleo del VI y fascículo longitudinal medial del mismo lado. Se caracteriza por:

- parálisis de la mirada conjugada hacia el lado de la lesión ("uno"),
- déficit del ojo aductor en la mirada hacia el lado opuesto ("medio"), con abducción preservada (único movimiento horizontal preservado) y nistagmo del ojo abductor (como en la oftalmoplejía internuclear).

booksmedicos.org

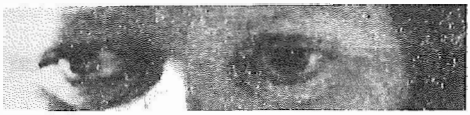


Fig. 3-19. Síndrome del uno y medio. Lesión troncal izquierda. Mirada al frente: exotropía derecha por preservación de la abducción derecha. (Gentileza doctor M. Pebet, Montevideo.)

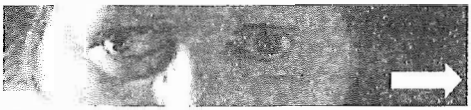


Fig. 3-20. Síndrome del uno y medio. Lesión troncal izquierda. Mirada a la izquierda: parálisis de la mirada conjugada ("uno"). (Gentileza doctor M. Pebet, Montevideo.)

Fig. 3-21. Síndrome del uno y medio. Lesión troncal izquierda. Mirada a la derecha: déficit del ojo aductor ("medio") y abducción preservada. (Gentileza doctor M. Pebet, Montevideo.)

El reflejo oculocefalovestibular puede abolirse homolateralmente (generalmente en las lesiones más caudales), como en las herniaciones uncales. A veces se produce exotropía del ojo contralateral a la lesión, porque la mirada conjugada se desequilibra a favor del lado contrario, sólo que con déficit de aducción hacia ese lado, resultando en exotropía. Otras veces se asocia parálisis de VII homolateral (*síndrome del "ocho y medio"*). Las causas son similares a las de la oftalmoplejía internuclear.

De la mirada vertical

Parálisis monocular de la elevación. Las lesiones pretectales, que más frecuentemente originan síndrome de Parinaud, a veces causan parálisis de la elevación sólo unilaterales. Se la denomina también parálisis elevadora doble, porque compromete a ambos músculos elevadores de un ojo (recto superior y oblicuo menor).

Síndrome del uno y medio vertical. Consiste en parálisis total de la mirada vertical de un lado y sólo de la elevación del otro, o, dicho en otros términos la asociación de síndrome de Parinaud con parálisis agregada del descenso de uno de los ojos. Más raramente, la parálisis bilateral es del descenso y la unilateral del ascenso (parálisis total de la mirada vertical de un lado y sólo del descenso del otro). Se vinculan a lesiones vasculares mediales del tálamo y mesencéfalo.

Desviación sesgada u oblicua (skew deviation). Los ojos están mal alineados verticalmente. Si hay torsión puede haber inclinación cefálica, pero ello no suele suceder, por lo que habitualmente no se produce inclinación compensatoria de la cabeza (la prueba de Bielschowsky es negativa) (véase VIII par). Se atribuye a desequilibrio en las aferencias otolíticas, que ascienden por el fascículo longitudinal medial hacia los núcleos oculomotores. Las lesiones pueden situarse a lo largo de todo el tronco cerebral o en el cerebelo. En las afecciones bulbares o pontinas laterales, la lesión generalmente se sitúa del lado del ojo hipotrópico. En las lesiones pontinas mediales (fascículo longitudinal medial) y mesencefálicas, del lado del ojo hipertrópico. A veces se produce una *desviación sesgada alternante* o *periódica*, en la que un ojo se eleva y el otro desciende lentamente (30 segundos), por intervalos de 60 segundos. La desviación sesgada es un trastorno transitorio de instalación brusca, generalmente debido a lesiones vasculares, que suele retrogradar en pocas semanas.

Movimientos oculares anormales

La mayoría se manifiesta como movimientos sacádicos anormales, causados por múltiples lesiones y afecciones que predominan en el tronco cerebral, cerebelo y ganglios basales, similares a las mencionadas para el nistagmo. Se mencionan seguidamente los movimientos más frecuentes.

Intrusiones sacádicas: interfieren con la fijación visual desviando al globo ocular.

Ondas cuadradas: desvían el ojo y tienden a mantener el escalón posterior al movimiento, hasta que son corregidas por un rápido movimiento opuesto de refijación. Frecuencia y amplitud variables.

Aleteo ocular: descargas de oscilaciones horizontales en vaivén, breves e intermitentes, que se presentan en la posición primaria de la mirada. Se acompaña de sensaciones visuales subjetivas y mareos. No suelen asociarse a patología.

Aleteo psicógeno (nistagmo voluntario): algunas personas son capaces de inducirse movimientos oculares similares al aleteo facticia o voluntariamente. Pueden ser horizontales o verticales. Cede si se obliga al paciente a mantener los ojos abiertos, y suele ser precedido o acompañado por mirada fija, que el paciente requiere para desencadenarse el fenómeno.

Opsoclonus (bailoteo ocular, dancing eye, sacadomanía): movimientos sacádicos rápidos, amplios, conjugados, multidireccionales y repetitivos. Persiste con la oclusión palpebral. Revela compromiso de las neuronas omnipausa que normalmente inhiben las neuronas de descarga (véase Movimientos oculares sacádicos). Se observa como manifestación paraneoplásica de neoplasias sistémicas (melanoma, neuroblastoma en los niños), encefalitis, lesiones troncales.

booksmedicos.org

Trastorno en el inicio o control de movimientos sacádicos

Lesiones hemisféricas o coliculares: pueden impedir o retardar la mirada conjugada sacádica hacia el lado de la lesión o el lado contrario, según cuál sea su localización (véase Control cortical de los movimientos oculares sacádicos).

Apraxia ocular: el paciente no puede efectuar movimientos sacádicos voluntariamente, pero se preservan los movimientos sacádicos reflejos. Cuando es congénita, es en general horizontal y se acompaña de sacudidas cefálicas destinadas a cambiar el punto de fijación visual, lo que no puede lograrse con la oculomotricidad voluntaria. Cuando es adquirida, puede ser horizontal o vertical y se debe a lesiones bihemisféricas o gangliobasales que comprometen el control de la motilidad sacádica, o a heredoataxias.

Dismetría sacádica: se produce una dismetría debida a ataxia de origen cerebeloso. El paciente "se pasa" o "se queda corto" en sus movimientos rápidos de fijación visual.

Nistagmo o nistagmus

Es un fenómeno oculomotor que, según las circunstancias, puede ser normal o anormal. Depende del control nuclear, supranuclear y vestibular de los movimientos oculares, y debe por ello ser evaluado separadamente del resto de la motilidad ocular.

- Consiste en oscilaciones motoras involuntarias de los globos oculares.
- Se debe a la presencia de un movimiento involuntario lento de los ojos, que tiende a desviarlos del punto hacia donde se dirige la fijación de la mirada. Esta fijación resulta en un movimiento de dirección contraria, generalmente más rápido y de aspecto sacádico. El nistagmo es la consecuencia de la confrontación de ambos movimientos.
- Tiene así dos fases: una lenta (la desviación involuntaria de base) y otra rápida (el movimiento de fijación que se le opone). Esta es su expresión más frecuente y se denomina nistagmo rítmico o en resorte (fig. 3-22).
- Con menos frecuencia, ambas fases son de similar duración: es el nistagmo oscilatorio o pendular (fig. 3-23).
- El nistagmo puede mostrar oscilaciones en sentido horizontal (es lo más habitual), vertical, circular (rotatorio, torsional) u oblicuo.
- Es por lo general bilateral o binocular, y simétrico, menos frecuentemente unilateral o monocular.
- El nistagmo se designa según la dirección de la fase rápida (la dirección de la mirada voluntaria) que habitualmente coincide con la dirección hacia la que el paciente tiene que mirar para ponerlo de manifiesto. Por ejemplo, *nistagmo a la derecha* significa una desviación involuntaria lenta de los ojos a la izquierda corregida por la mirada voluntaria con movimientos rápidos a la derecha.
- El nistagmo puede detenerse tras algunas oscilaciones (*nistagmo agotable*) o continuar ininterrumpidamente (*nistagmo inagotable*).

Exploración

El nistagmo puede observarse espontáneamente o inducirse por determinadas maniobras.

Para explorar el nistagmo horizontal se hace mirar al paciente en forma máxima hacia uno y otro lado (mirada extrema hacia la derecha o izquierda). En la mirada extrema a la derecha, si existe un nistagmo rítmico horizontal, se verá que los ojos realizan un mo-

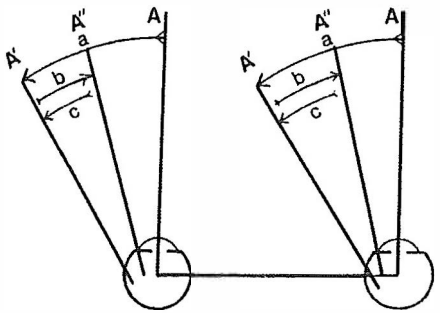


Fig. 3-22. Esquema del nistagmo rítmico o en resorte. Al iniciarse el nistagmo se produce una fase lenta larga *a*, el globo ocular va de *A* a *A'*, luego retrocede rápidamente de *A'* a *A''* (fase rápida *b*), a la que sigue la fase lenta *c* que va de *A''* a *A'*. El nistagmo continúa, alternándose estas dos últimas fases.

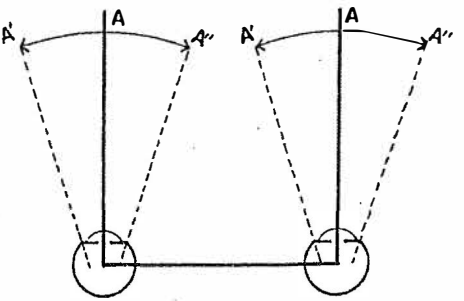


Fig. 3-23. Esquema del nistagmo pendular. Teniendo como centro *A*, los globos oculares describen un movimiento igual en longitud, amplitud y velocidad a derecha e izquierda. Los arcos *A'A* y *AA''* son iguales.

booksmedicos.org

vimiento lento a la izquierda (fase lenta), sucedido por uno rápido a la derecha (fase rápida), para volver luego a retroceder lentamente a la izquierda (nueva fase lenta), y así sucesivamente (fig. 3-22).

El nistagmo vertical se explora en las miradas extremas hacia arriba y abajo.

El nistagmo rotatorio puede ser franco y evidente, pero cuando es leve es más difícil de detectar. Es útil tomar como reparo un vaso sanguíneo de la conjuntiva bulbar y ver si muestra algún movimiento.

El nistagmo debe explorarse con y sin fijación de la mirada, porque puede variar en una u otra situación. Para ello se lo observa en el fondo de ojo, en la medida de lo posible, con la mirada conjugada dirigida hacia un lado u otro (pudiendo así además detectarse nistagmos leves, no visibles a simple vista), al tanto que al paciente se le hace fijar la mirada con el ojo contrario. Luego se apaga la luz mientras se continúa observando el fondo de ojo a oscuras, es decir en ausencia de fijación. *En caso de nistagmo los vasos retinianos oscilan en sentido opuesto al del globo ocular: en el nistagmo con la mirada y fase rápida a la derecha, ellos muestran su fase rápida hacia la izquierda, y viceversa.*

También se buscará el nistagmo en diferentes posiciones, en las que puede variar: de pie, sentado, y en decúbitos dorsal y lateral derecho e izquierdo.

En condiciones normales pueden producirse dos o tres oscilaciones de nistagmo breve y agotable en la mirada extrema lateral (*nistagmo agotable inducido por la mirada*). Además, el nistagmo puede provocarse, al girar la persona en un sentido determinado, o al mirar los árboles que pasan rápidamente a través de la ventana de un vehículo en marcha. Es el *nistagmo optocinético*. Consiste en que la fijación visual en la imagen sucesiva de los árboles, que se mueven en dirección contraria a la del vehículo, estimula a los núcleos vestibulares a través de la vía visual, las áreas pretectales y los núcleos pontinos, originando un movimiento ocular de *seguimiento*, contrario a la dirección del vehículo: el *reflejo optocinético* (fase lenta). El cambio de fijación de un árbol al siguiente se hace rápidamente por medio de un movimiento ocular *sacádico*: el *nistagmo optocinético* (fase rápida). El reflejo y nistagmo optocinéticos aparecen después de 10-20 segundos de latencia, y desaparecen lentamente luego de la supresión del estímulo (*posnistagmo optocinético*) (véase Movimientos oculares de origen vestibular en Control supranuclear de la motilidad ocular, del presente capítulo).

La presencia de nistagmo optocinético se explora haciendo fijar la mirada en una cinta o tambor rotatorio con barras verticales blancas y negras, que se mueve o rota de un lado a otro. En condiciones normales la fase rápida del nistagmo se dirige en sentido contrario al del desplazamiento de la cinta o tambor. Distintas lesiones corticales o subcorticales pueden alterar o hacer desaparecer el reflejo y nistagmo optocinéticos.

El nistagmo se puede registrar gráficamente por medios eléctricos (electronistagmografía) que suministran, durante los movimientos del globo ocular, un trazado de cambios de potencial cuyas desviaciones se traducen en oscilaciones hacia arriba y hacia abajo de la curva gráfica, y cuya valoración se efectúa cuantitativamente mediante el análisis de la duración, dirección, frecuencia y amplitud del nistagmo.

Fisiopatología

El nistagmo aparece cuando existe una perturbación en el control del equilibrio motor de los movimientos oculares, ocasionada por lesiones del laberinto, nervio y núcleos vestibulares, o de sus conexiones con los núcleos oculomotores y cerebelo.

Nistagmo laberíntico o vestibular. La lesión se sitúa en el aparato vestibular. Los movimientos oculares de origen vestibular son involuntarios y tienen como fin estabilizar la posición de los globos oculares cuando ellos y la cabeza se mueven. Los cambios posicionales cefálicos son detectados por los *conductos semicirculares* del aparato vestibular del oído interno, cuya *endolinfa* se desplaza y estimula sus receptores ampulares. Cuando la cabeza rota horizontalmente, se estimula el conducto semicircular del lado hacia el cual se produce la rotación, mientras que su homólogo contralateral se inhibe. Los estímulos excitatorios discurren por el nervio vestibular hacia los núcleos vestibular medial y del motor ocular externo (VI) contralateral, y los inhibitorios hacia subnúcleos oculomotores antagonistas, ocasionando la desviación de la mirada hacia el lado contrario, en dirección opuesta al del movimiento de la cabeza (*reflejo oculovestibular,* véase Movimientos oculares de origen vestibular en Control supranuclear de la motilidad ocular; VIII par).

Cuando *un vestíbulo se lesiona*, predomina funcionalmente el reflejo oculovestibular del vestíbulo contrario, que descarga sobre el núcleo del VI del lado lesionado. El resultado es una *desviación lenta de la mirada conjugada hacia el lado afectado (fase lenta del nistagmo), con un movimiento de refijación más rápido hacia el lado contrario (fase rápida del nistagmo). La fase lenta se acentúa en la oscuridad y,* por acción del cerebelo, *disminuye con la fijación.* Si éste también está comprometido, el nistagmo no varía con la fijación. En una lesión vestibular derecha la fase lenta del nistagmo es a la derecha y la fase rápida a

booksmedicos.org

la izquierda. Se pone más de manifiesto en la mirada hacia la izquierda, por el efecto del reflejo oculovestibular izquierdo (preservado), que tiende a desviar la mirada lentamente hacia la derecha. Lo contrario ocurre cuando se produce una sobreestimulación vestibular por irritación (laberintitis). *El nistagmo vestibular se debe entonces a un desequilibrio en el control oculomotor vestibular.*

El reflejo oculovestibular no se observa espontáneamente, pero puede ponerse de manifiesto por medio de *pruebas calóricas* instilando agua fría o caliente en el conducto auditivo externo (véase VIII nervio craneal).

Nistagmo parético. Las *neuronas excitatorias para movimientos sacádicos horizontales,* de la *formación reticular paramediana pontina*, descargan sobre el núcleo del VI, generando un movimiento sacádico horizontal de la mirada hacia el lado estimulado. El núcleo del VI contralateral se inhibe en forma refleja. El desplazamiento así alcanzado (escalón) se mantiene por acción de los núcleos integradores: *perihipogloso (præpositus hypoglossi)* y *vestibular medial*. Las *neuronas excitatorias para movimientos sacádicos verticales* del *núcleo rostral intersticial del fascículo longitudinal medial* (mesencéfalo) descargan hacia los núcleos de los elevadores y depresores del ojo, que se estimulan o inhiben sinérgicamente, y originando movimientos sacádicos verticales. El escalón se mantiene por acción del núcleo integrador *intersticial de Cajal* (véase Movimientos oculares sacádicos).

Las lesiones de las neuronas de descarga producen déficit motor de los movimientos sacádicos, imposibilitándolos. En cambio, *cuando se lesionan los núcleos integradores*, el movimiento sacádico se efectúa normalmente, pero luego *el escalón no se sostiene*, y los ojos vuelven lentamente a su posición inicial, horizontal o vertical según el núcleo afectado. Esto resulta clínicamente en un *nistagmo persistente o inagotable inducido por la mirada*, o *nistagmo parético,* habitualmente bilateral, con fase lenta hacia el lado contrario al de la dirección de la mirada. Cuanto más se aleja ésta de la lína media más se acentúa el nistagmo. *El nistagmo parético se debe entonces a compromiso de los integradores de los movimientos oculares sacádicos.*

Nistagmo cerebeloso. Las lesiones cerebelosas ocasionan múltiples variedades de nistagmo, que serán descriptas individualmente, cuya fisiopatología no ha sido del todo dilucidada. En algunos casos la lesión de determinadas áreas del cerebelo provoca tipos de nistagmo característicos.

Nistagmo congénito. Se vincula a *inestabilidad en el control de los movimientos oculares de seguimiento lento*, y es generalmente horizontal y pendular, con ambas fases de similar velocidad.

Alteraciones

Oscilopsias. Es la sensación subjetiva de oscilaciones en el medio que nos rodea. No son oscilopsias las sensaciones giratorias o rotatorias subjetivas u objetivas que constituyen el vértigo, desarrollado en la sección del nervio vestibular (VIII nervio craneano). Las oscilopsias pueden producirse por:

- Nistagmo rítmico horizontal o vertical: el medio se mueve en dirección opuesta al de la fase lenta del nistagmo. No hay oscilopsia durante la fase rápida.
- Nistagmo pendular: el movimiento se percibe en vaivén (fig. 3-23).
- Compromiso laberíntico: coincide con los movimientos cefálicos, en particular la rotación rápida. Son oscilopsias posicionales breves. Se autolimitan o pueden evolucionar a vértigo, según el movimiento o posición cefálica.
- Mioquimias de los músculos oculomotores.

El nistagmo puede producirse en ambos ojos simétricamente (binocular simétrico, que puede ser conjugado o disconjugado), asimétricamente predominando en un ojo (binocular asimétrico), o en un ojo solo (monocular).

Nistagmo binocular simétrico conjugado. Ambos ojos oscilan en la misma dirección. Puede ser rítmico o pendular.

- **Rítmico, espontáneo:**

Nistagmo vestibular periférico (lesión canalicular o laberíntica):

- Se asocia a vértigo franco.
- Generalmente hay hipofunción del lado lesionado.
- Horizontal: fase rápida hacia el lado sano, lenta hacia el afectado.
- Se acentúa en la mirada hacia el lado sano, o hacia la dirección de la fase rápida.
- Se acentúa en la oscuridad (sin fijación), disminuye con la fijación.
- En la lesión laberíntica, puede haber un componente rotatorio con torsión del polo superior ocular hacia el lado lesionado.

Nistagmo vestibular central (lesión vestibular nuclear):

- Vértigo escaso o ausente.
- Hipofunción del lado lesionado.
- Horizontal: fase rápida hacia el lado sano, lenta hacia el afectado.
- Se acentúa en la mirada hacia el lado sano, o hacia la dirección de la fase rápida.
- *No varía con la oscuridad o fijación.*

Nistagmo alternante periódico:

- En la mirada central, horizontal.
- No hay vértigo.

booksmedicos.org

- Cambio de fases (rápida/lenta) alternante, hacia uno y otro lado, cada 1-2 minutos.
- Se pueden asociar eventuales oscilaciones verticales, y otros movimientos oculares anormales.
- Se vincula a lesiones de la úvula y el nódulo cerebelosos, con desinhibición de la respuesta vestibular a la rotación cefálica y sobrerreacción vestibular compensatoria.
- Se acentúa en la oscuridad (sin fijación), disminuye con la fijación.
- Causas: patología de charnela craneocervical, malformación de Chiari, heredoataxias, lesiones vasculares, desmielinizantes, tumores.

Nistagmos farmacológicos:
- Horizontal, vertical o rotatorio.
- Causas: ansiolíticos, difenilhidantoínas, carbamazepina y otros anticonvulsivantes.

Nistagmo epiléptico:
- En crisis parciales motoras.
- Horizontal.
- Con desviación contraversiva y fase rápida hacia el lado de la desviación, por estimulación de los campos oculares corticales frontales y parietales de control de movimientos oculares sacádicos.
- Con desviación ipsiversiva y fase lenta hacia el lado de la desviación, por estimulación de la corteza occipital y parietal de control de movimientos oculares de seguimiento lento.

Nistagmo rotatorio:
- Lesiones vasculares, tumores, desmielinización troncales. Siringomielia y siringobulbia, Chiari, traumatismos.

Nistagmo vertical batiente hacia abajo (downbeat nystagmus):
- Fase rápida hacia abajo.
- Se acentúa en la mirada hacia abajo, y a veces lateral hacia abajo.
- Causas: patología de charnela, lesiones cerebelosas, tumores de tronco y fosa posterior, lesiones vasculares o desmielinizantes de tronco, encefalitis, siringomielia y siringobulbia, Chiari.

Nistagmo vertical batiente hacia arriba (upbeat nystagmus):
- Fase rápida hacia arriba.
- Se acentúa en la mirada hacia arriba.
- Causas: lesión de las vías de los conductos semicirculares anteriores, infartos bulbares mediales, lesiones cerebelosas, tumores de tronco y fosa posterior, paraneoplásico.

- **Rítmico, inducido por maniobras de exploración:**

Se debe a causas similares a las del nistagmo rítmico espontáneo, que puede acentuarse, o aparecer, con maniobras de exploración, en particular movimientos oculares horizontales o verticales. Además, pueden mencionarse las variedades siguientes:

Nistagmo parético:
- Se debe a compromiso de los integradores de los movimientos oculares sacádicos: no se mantiene el escalón del movimiento sacádico inducido (véase Fisiopatología).
- Al hacer desviar la mirada horizontal o verticalmente, los ojos vuelven lentamente a su posición inicial en la línea media.
- Fase lenta hacia el lado contrario al de la dirección de la mirada.

Nistagmo de rebote:
- Se obtiene nistagmo en la mirada lateral, que se agota.
- Manteniendo la mirada desviada, el nistagmo reaparece, a veces invirtiendo las fases (fase lenta hacia el lado desviado).
- Se acentúa si los ojos vuelven a la posición medial.

Nistagmo del vértigo benigno posicional (véase Vértigos):
- Se asocia a vértigo en el cambio posicional, en especial al acostarse o rotar en decúbito dorsal.
- Se debe a disfunción de los conductos semicircular posterior o lateral (canalolitiasis, traumatismos craneales).
- Se induce vértigo y nistagmo con el brusco cambio posicional en el plano del conducto explorado (oblicua hacia atrás para el conducto posterior o rotación cefálica para el lateral: maniobras de Hallpike, descriptas en Vértigos).
- En la afección del conducto semicircular posterior el nistagmo inducido es rotatorio, batiente hacia el suelo.
- En la afección del conducto semicircular lateral el nistagmo inducido es horizontal, con las características descriptas para los nistagmos vestibulares.
- Los nistagmos se observan mejor con la mirada dirigida hacia el lado de la maniobra.

Nistagmo de convergencia:
- Inducido por la convergencia ocular.
- Generalmente vertical hacia abajo, pero puede inducirse también nistagmo hacia arriba u horizontal.
- Causas: desmielinización, lesiones vasculares de tronco.

- **Pendular:**

Nistagmo congénito:
- Idiopático, ocasionalmente familiar.
- Comienza en la infancia o adolescencia.
- En general aislado.
- Asintomático, sin oscilopsias.
- Horizontal, raramente vertical o rotatorio.

booksmedicos.org

- Se *acentúa* con la fijación.
- La fase rápida del reflejo optocinético se dirige *en el mismo sentido* del desplazamiento de la cinta de exploración (nistagmo optocinético invertido).
- Habitualmente pendular, puede ser rítmico, en cuyo caso la fase lenta aumenta de velocidad cuando los ojos se dirigen en el mismo sentido.
- Se asocia a: albinismo, retinopatías, acromatopsia, atrofia óptica de Leber y otras patologías oftálmicas.

Nistagmo latente:
- Aparece sólo con la oclusión de un ojo.
- Rítmico (ocasionalmente pendular).
- Horizontal, a veces componente rotatorio.
- Fase lenta en sentido nasal, rápida hacia el ojo fijador (no ocluido).
- El ojo ocluido se desvía hacia arriba.
- Se asocia a estrabismo divergente.
- Suele detectarse al examinar monocularmente la agudeza visual.

Nistagmo latente manifiesto:
- En presencia de estrabismo.
- Nistagmo rítmico del ojo fijador.
- Suele existir ceguera monocular, que pone de manifiesto un nistagmo latente en el ojo cuya visión se preserva (ojo fijador).

Nistagmo pendular adquirido:
- Horizontal, vertical o rotatorio.
- Oscilopsias.
- Puede ser simétrico, asimétrico, disconjugado o monocular.
- Causas: lesiones de tronco (vasculares, desmielinizantes, tumores), con frecuencia múltiples, particularmente en el tegmento pontino, el núcleo vestibular medial y el núcleo rojo.

Seudonistagmo pendular horizontal:
- Asociado a temblor cefálico horizontal o negativo.
- Se debe a continuo reajuste del reflejo oculovestibular por efecto del temblor.
- Cede si se impide el temblor fijando la cabeza.

Mioclonía oculopalatina:
- Asociado a mioclonía palatina (véase Mioclonías).
- Lateral y rotatorio, coincidiendo con el lado en el que predomina o se manifiesta la mioclonía palatina, o medial, vertical y simétrico.

Nistagmo binocular simétrico disconjugado. Los ojos oscilan en dirección distinta u opuesta.

- **Vertical:**

Nistagmo en serrucho:
- Un ojo asciende y rota hacia adentro (intorsión o inciclotorsión), el contrario desciende y rota hacia afuera (extorsión o exciclotorsión).
- Los movimientos verticales son disconjugados, los de torsión son conjugados.
- Habitualmente pendular, rítmico en las lesiones bulbares.
- Se vincula a compromiso del núcleo intersticial de Cajal, integrador del escalón de los movimientos oculares sacádicos verticales.
- Causas: lesiones del diencéfalo medial que comprimen el tronco (tumores paraselares), tálamo, bulbo lateral (infartos), traumatismos, siringomielia y siringobulbia, Chiari, congénito.

- **Horizontal:**

Nistagmo de convergencia-retracción:
- Aducciones sacádicas rápidas, bilaterales y espontáneas que retraen o hunden los ojos en las órbitas.
- Pueden desencadenarse con la mirada hacia arriba, o desplazando la cinta de exploración optocinética de arriba hacia abajo.
- Causas: lesiones mesencefálicas pretectales, Chiari.

Nistagmo de divergencia:
- Abducciones sacádicas rápidas bilaterales y espontáneas, con fase lenta bilateral hacia arriba y adentro.
- Se asocia a nistagmo vertical hacia abajo.
- A veces recurrente con fase lenta divergente y correctiva rápida.
- Causas: Chiari, encefalopatía hepática.

Miorritmia oculomasticatoria:
- Convergencia-divergencia pendular.
- Contracción de músculos masticatorios coincidente con la convergencia, elevando la mandíbula, y relajación coincidente con la divergencia, descendiéndola.
- Se puede asociar parálisis de la mirada vertical, somnolencia y deterioro cognitivo.
- Causa: enfermedad de Whipple.

Nistagmo binocular asimétrico, nistagmo monocular

Spasmus nutans:
- Flexión cefálica intermitente, irregular (horizontal, vertical o ambas).
- Postura cefálica anormal, en rotación o inclinación.
- Nistagmo rápido, generalmente horizontal, unilateral o asimétrico.
- Comienza en el primer año de vida, remite espontáneamente en pocos meses o años.
- Se asocia a vicios de refracción, trastornos visuales y compresiones tumorales de nervio y quiasma ópticos, que deben investigarse.

Nistagmo secundario a ceguera monocular:
- Monocular, en el ojo afectado.
- Pendular, vertical y lento.
- En niños puede ser horizontal y rápido.
- Puede mejorar si se corrige el déficit visual.

booksmedicos.org

Nistagmo pendular adquirido monocular
(véase Nistagmo pendular adquirido):
- Se observa en infartos talámicos y pedunculares (vertical y descendente).

Oftalmoplejía internuclear
(véase Oftalmoplejías supranucleares disconjugadas de la mirada horizontal):
- En la mirada lateral, nistagmo del ojo abductor y paresia del aductor.
- Se debe a compromiso del fascículo longitudinal medial, de asociación entre los núcleos oculomotores.
- Causa: desmielinización, lesiones vasculares.

Párpados

En reposo, el párpado superior cubre la córnea superior, ocultando una mínima parte del iris. El párpado inferior se ubica por debajo del reborde corneano inferior.

El párpado superior se eleva por acción de su músculo elevador, inervado por el III, sinérgicamente con la elevación de la mirada. Si ésta es extrema, también lo hace el músculo frontal. El párpado superior desciende, por inhibición de su músculo elevador, sinérgicamente con el descenso de la mirada. A estos fenómenos se los denomina *sinergia oculopalpebral*.

Los músculos accesorios lisos de Müller retraen los párpados, aumentando así la hendidura palpebral. Contribuyen por lo tanto a elevar el superior, y descienden el inferior.

La oclusión palpebral intensa se hace por acción del músculo orbicular, inervado por el VII (véase Nervio facial).

El parpadeo mantiene húmedo el globo ocular, distribuyendo uniformemente la secreción lagrimal sobre la conjuntiva y la córnea, y dirigiéndola hacia los conductos lagrimales. Es una función destinada a la protección ocular. Se produce por mínimas contracciones del músculo orbicular.

El tono del músculo elevador se inhibe por la fatiga y la somnolencia. Esta función es controlada por la formación reticular a través de la sustancia gris periacueductal, situada inmediatamente por detrás del núcleo motor del III y su subnúcleo medial para los elevadores palpebrales (véase Anatomía).

Alteraciones

Los párpados pueden alterarse cayendo o descendiendo (ptosis), o retrocediendo y aumentando el tamaño de la hendidura palpebral (retracción y rezago).

Ptosis palpebral

Semiológicamente la ptosis del párpado superior se caracteriza por:
- descenso del párpado (su borde inferior está normalmente 3 mm sobre el reflejo de la luz frontal en la córnea);
- borramiento del pliegue palpebral;
- si en la mirada al frente se observa contraído el músculo frontal, la ptosis debe explorarse sosteniendo con el dedo el párpado contrario al observado, de modo de inhibir la contracción del frontal (*ptosis reforzada*).

Causas infranucleares y nucleares de ptosis:
Locales y de partes blandas:
- seudoptosis (edema, inflamación, hematomas palpebrales u orbitarios);
- patologías y cirugías oftálmicas;
- uso de lentes de contacto;
- desinserción del tendón del elevador (edad avanzada);
- congénita (fibrodistrofia del elevador, el párpado ptosado no acompaña los movimientos del ojo).

Miopatías:
- miopatías (distrofias miotónica, oculofaríngea).

Enfermedades de la placa neuromuscular:
- miastenia gravis (se agrava con el esfuerzo en la elevación sostenida de la mirada);
- síndrome de Eaton-Lambert (mejora con el esfuerzo);
- botulismo.

Neuropatías:
- parálisis del III (ver sus causas);
- síndrome de Horner (ver sus causas);
- síndrome de Miller-Fisher (forma clínica del síndrome de Guillain-Barré).

Lesiones nucleares: lesión del sector caudal del núcleo impar medial (vascular, desmielinizante).

Causas supranucleares de ptosis:
- lesiones troncales o hemisféricas de múltiples orígenes (vasculares, desmielinizantes, tumorales, inflamatorias).

Retracción y rezago palpebrales

Semiológicamente el párpado retrocede y descubre el reborde corneal superior, exponiéndose la esclerótica por encima. Ello puede deberse a retracción

booksmedicos.org

activa del músculo elevador o a su rezago motor, por asinergia oculopalpebral.

Causas infranucleares y nucleares de retracción y rezago:

Locales y de partes blandas:
- patologías y cirugías oftálmicas;
- exoftalmos;
- proptosis (tumores retroorbitarios, meningioma de la hendidura esfenoidal).

Miopatías:
- hipertiroidismo y enfermedad de Graves-Basedow: retracción en la mirada al frente (vinculada a hiperfunción adrenérgica), asinergia oculopalpebral en el descenso de la mirada (*signo de von Graefe*);
- distrofia miotónica (enf. de Steinert), cuando se induce una elevación sostenida de los párpados;
- paramiotonía congénita (enfermedad de Eulenburg): es una de las parálisis periódicas por canalopatía (véase Tono). El párpado se contractura y retrae bajo efecto del hielo, siguiendo posteriormente una paresia transitoria.

Enfermedades de la placa neuromuscular:
- miastenia gravis: retracción secundaria al esfuerzo por elevar los párpados, en la elevación de la mirada descendida (*signo de Cogan*), o en la mirada al frente luego de sostenerla en elevación.

Neuropatías:
- parálisis facial: la retracción puede producirse en el párpado superior o inferior;
- reinervación anómala posterior a parálisis del III;
- síndrome de hiperfunción adrenérgica oftálmica (Pourfour du Petit o Claude Bernard) asociado a midriasis e hiperhidrosis facial;
- fenómeno de Marcus Gunn: elevación o retracción de un párpado ptosado al mover la mandíbula, con la boca abierta, hacia el lado opuesto al de la ptosis (véase Parálisis del III).

Lesiones nucleares:
- de los núcleos mediales de la comisura posterior: la retracción es bilateral, no hay asinergia oculopalpebral;
- lesión de núcleo oculomotor que comprende además los núcleos mediales de la comisura posterior: ptosis del lado de la lesión oculomotora y retracción palpebral del contrario (*síndrome palpebral más-menos*).

Causas supranucleares de retracción y rezago:
- parálisis supranuclear progresiva;
- síndromes parkinsonianos;
- epilepsia.

Apraxia de la oclusión palpebral (apertura ocular compulsiva, impersistencia motora de la oclusión palpebral)

El paciente no puede *ocluir* voluntariamente los párpados, aun cuando la oclusión refleja (por ej. corneopalpebral) se preserva, o si lo hace no puede mantenerlos cerrados y los reabre. Se atribuye a una acentuación funcional del elevador del párpado superior por desinhibición cortical. Se observa en lesiones frontales no dominantes o bilaterales, en la parálisis supranuclear progresiva, esclerosis lateral amiotrófica y enfermedad de Jakob-Creutzfeldt.

Apraxia de la apertura palpebral

El paciente no puede *abrir* voluntariamente los ojos, y trata de hacerlo llevando bruscamente su cabeza hacia atrás. A veces recurre a la apertura manual. En este caso, al contrario del anterior, hay una sobreinhibición cortical del elevador palpebral que el paciente no puede vencer. Se observa en lesiones hemisféricas derechas o bilaterales.

Blefarospasmo

En algunas afecciones extrapiramidales (síndromes parkinsonianos, parálisis supranuclear progresiva, atrofias multisistémicas) se produce blefarospasmo con imposibilidad de abrir los ojos (véase síndrome de Meige en Movimientos anormales). A diferencia de lo que sucede en la apraxia de la apertura palpebral (el paciente "no puede abrir los ojos"), en el blefarospasmo se produce una distonía del orbicular de los párpados que origina su oclusión involuntaria (al paciente "se le cierran los ojos"). Clínicamente resulta a veces difícil diferenciar una situación de otra y ambas pueden superponerse.

VIII par (nervio auditivo, nervio cocleovestibular)

El VIII par craneano, nervio auditivo o cocleovestibular, es un nervio sensorial, formado por dos porciones funcionalmente distintas: el *nervio coclear*, que conduce al sistema nervioso central los estímulos auditivos captados por la *cóclea*, órgano de la audición, y el *nervio vestibular*, que conduce al neuroeje los estímulos de aceleración corporal recogidos por el sáculo, utrículo y conductos o canales semicirculares, órganos del equilibrio. Estos y la cóclea forman parte del oído interno.

booksmedicos.org

Anatomía

El nervio cocleovestibular está constituido por dos tipos de fibras:

1. Fibras sensitivas aferentes somáticas especiales (ASE) de tipo exteroceptivo (auditivas):
   - células de origen: ganglio espiral (de Corti) de la cóclea;
   - ramas distales: a través de los conductillos de la lámina espiral, terminan en el órgano espiral de Corti (cóclea), en receptores especiales (células vellosas o ciliadas);
   - ramas proximales: constituyen el nervio coclear y terminan en los núcleos cocleares ventral y dorsal.
2. Fibras sensitivas aferentes somáticas especiales (ASE) de tipo propioceptivo (vestibulares):
   - células de origen: ganglio vestibular de Scarpa (meato auditivo interno);
   - ramas distales: terminan en las máculas del sáculo y utrículo, y en las crestas (y sus receptores: células vellosas o ciliadas) de los tres conductos semicirculares del laberinto membranoso;
   - ramas proximales: constituyen el nervio vestibular y terminan en los núcleos vestibulares medial, lateral, superior e inferior.

Los ganglios espiral o coclear de Corti y vestibular de Scarpa son funcionalmente similares a los ganglios de las raíces posteriores de los nervios espinales.

El *ganglio espiral de Corti* se sitúa en el conducto espiral de Rosenthal del caracol. Sus prolongaciones proximales constituyen el *nervio coclear (raíz externa del nervio cocleovestibular)*, que penetra, a la altura de la unión bulboprotuberancial, en la cara externa del cuerpo restiforme y termina en éste en dos pequeñas masas de sustancia gris, que son los *núcleos cocleares ventral* (en sus porciones antero y posteroventral) y *dorsal* (antes llamados *núcleo anterior del auditivo* y el *tubérculo acústico lateral*) (fig. 3-24).

El *ganglio vestibular de Scarpa* se ubica en el meato auditivo interno. Sus prolongaciones proximales constituyen el *nervio vestibular (raíz interna del nervio cocleovestibular)*, que penetran en el bulbo a nivel de la fosilla lateral, se dirigen oblicuamente hacia atrás y adentro y se dividen en dos grupos de ramas: ascendentes, que terminan en tres *núcleos vestibulares*, situados por debajo del suelo del IV ventrículo: el *núcleo lateral de Deiters*, el *núcleo medial de Schwalbe*, y el *núcleo superior de Bechterew*, y descendentes ("raíz inferior del acústico"), que se dirigen hacia el *núcleo vestibular inferior* o *descendente de Roller,* que se fusiona por su extremidad inferior con el núcleo de Burdach.

El tronco macroscópico del nervio cocleovestibular resulta de la reunión de sus dos raíces interna y externa, y se dirige hacia el conducto auditivo interno, en el que se introduce acompañado por el nervio facial y el intermediario de Wrisberg desde su origen en el bulbo. Al llegar al fondo del conducto auditivo interno, se divide en dos ramas terminales:

- una rama anterior o coclear que se distribuye por el caracol o cóclea. Los receptores auditivos en el caracol son las *células vellosas* o *ciliadas* del órgano de Corti. Los receptores del ápex de la cóclea son sensibles a las frecuencias tonales bajas (tonos graves), mientras que los de la base coclear responden a frecuencias altas (tonos agudos);
- una rama posterior o vestibular que se dirige al vestíbulo y se divide a su vez dentro del conducto auditivo interno en tres ramos:
  - superior, que va a la mácula del utrículo y a las crestas de las ampollas de los conductos semicircular superior o anterior, y externo, lateral u horizontal (véase más abajo),
  - inferior, que va a la mácula del sáculo,
  - posterior, que va a la cresta de la ampolla del conducto semicircular inferior o posterior.

Los filetes destinados a los conductos semicirculares constituyen las fibras semicirculares y los que van al utrículo y al sáculo las fibras otolíticas.

Conexiones centrales de los núcleos cocleares y vestibulares

Conexiones de los núcleos cocleares (fig. 3-25). Los núcleos cocleares ventral y dorsal, en los que termina el nervio coclear, tienen una distribución neuronal tonotópica:

- el sector más dorsal de estos núcleos recibe las fibras que provienen de la base de la cóclea y conducen frecuencias tonales altas;

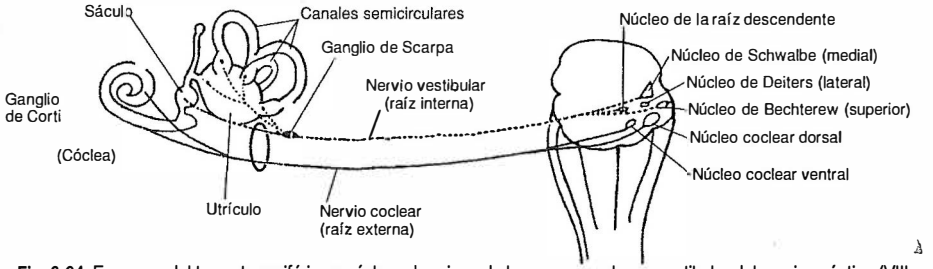


Fig. 3-24. Esquema del trayecto periférico y núcleos de origen de las ramas coclear y vestibular del nervio acústico (VIII par).

booksmedicos.org

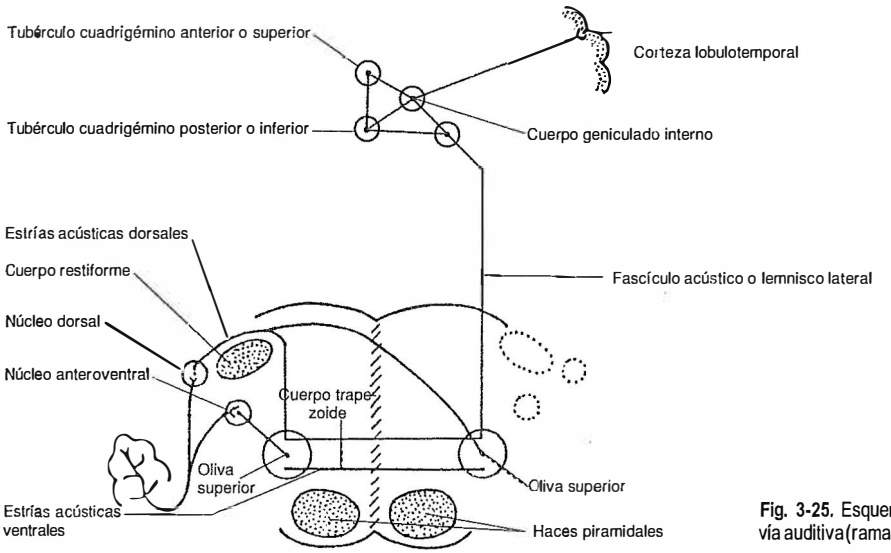


Fig. 3-25. Esquema de la vía auditiva (rama coclear).

- el sector más ventral de estos núcleos recibe las fibras que provienen del ápex de la cóclea y conducen frecuencias tonales bajas.

Las fibras que parten del núcleo coclear anteroventral se dirigen transversalmente hacia adentro, atraviesan la oliva superior del lado correspondiente, se entrecruzan con las procedentes del otro lado y penetran en la *oliva superior* del lado opuesto. Este conjunto de fibras, llamadas *estrías acústicas ventrales*, forma el *cuerpo trapezoide* ubicado en la parte inferior de la protuberancia.

Las fibras que parten de los núcleos cocleares posteroventral y dorsal se dirigen al suelo del IV ventrículo, donde constituyen respectivamente las *estrías acústicas intermedias y dorsales*, de las que unas, penetrando en la protuberancia, van a parar a la oliva superior del mismo lado y las otras se entrecruzan en la línea media para dirigirse a la *oliva superior* del lado opuesto.

Llegadas a la oliva, todas las estrías acústicas emergen de la misma encorvándose hacia arriba, y fusionándose en un haz único de dirección ascendente: el *fascículo acústico* o *lemnisco lateral*, que formando la parte externa de la cinta de Reil o lemnisco medial, va a terminar en los *colículos* o *tubérculos cuadrigéminos inferiores* (o posteriores) homolaterales, que también tienen una organización tonotópica.

De los tubérculos cuadrigéminos inferiores se desprenden axones que se dirigen al *cuerpo geniculado medial*, ordenándose de la manera siguiente: las fibras de baja frecuencia alcanzan los sectores apicales y laterales del cuerpo geniculado, y las de alta frecuencia sus sectores mediales.

Del cuerpo geniculado medial se desprenden fibras geniculotemporales (*radiación auditiva*) que discurren a través del putamen posterior y de la sustancia blanca, y alcanzan la circunvolución temporal transversa de Heschl y la parte media de la cara superior de la primera circunvolución temporal (áreas acústicas corticales). En ellas, las altas frecuencias terminan en las áreas mediales y las bajas en las áreas laterales. Las áreas corticales acústicas de cada lado están profusa y recíprocamente interconectadas entre sí a través del cuerpo calloso.

Las conexiones de los tubérculos cuadrigéminos con el fascículo longitudinal medial relacionan los núcleos cocleares con los núcleos motores bulbopontopedunculares, y así se explica que determinados ruidos puedan inducir movimientos faciales, oculares y cervicales (fig. 3-25).

Conexiones de los núcleos vestibulares (fig. 3-26). Las aferencias provenientes de los conductos semicirculares se dirigen predominantemente a los núcleos vestibulares superior y medial. Las aferencias provenientes de sáculo y utrículo proyectan hacia los núcleos lateral e inferior. De los cuatro núcleos vestibulares parten fibras que los conectan con otras regiones del neuroeje. Estas fibras son:

- Fibras vestibuloespinales laterales que nacen en los núcleos lateral e inferior y se dirigen a la médula espinal homolateral, constituyendo el *haz vestibuloespinal lateral*. La terminación de estas fibras se hace a nivel de las astas anteriores medulares, o sea, en los núcleos de origen de los nervios motores raquídeos. Este sistema regula el tono extensor del tronco y los músculos axiales antigravitacionales, en respuesta a las aferencias provenientes del utrículo.
- Fibras vestibuloespinales mediales originadas en los núcleos vestibular medial (la mayoría), inferior y lateral, constituyendo el *haz vestibuloespinal medial*, que regula los segmentos medulares contralaterales cervicales y dorsales altos.

booksmedicos.org

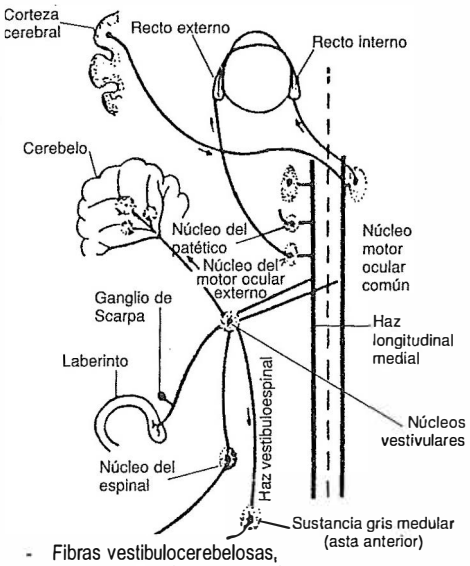


Fig. 3-26. Esquema de la vía vestibular y sus conexiones centrales.

- Fibras vestibulocerebelosas, que desde los núcleos vestibulares homolaterales medial e inferior llegan al cerebelo, siguiendo los pedúnculos cerebelosos inferiores, terminando en la porción floculonodular, la úvula y el núcleo fastigiado. El cerebelo a su vez proyecta recíprocamente hacia los núcleos vestibulares por vía cerebelocorticovestibular.
- Fibras que se incorporan al *fascículo longitudinal medial* (cintilla longitudinal posterior) y por medio del cual los núcleos vestibulares tienen conexión con los núcleos motores de los otros pares craneanos y en especial con los oculomotores. Esto explica la aparición de trastornos oculares (nistagmo) en la sintomatología vestibular. El núcleo vestibular superior proyecta al fascículo longitudinal medial homolateral, los núcleos restantes al contralateral.
- Fibras que desde los núcleos vestibulares se dirigen transversalmente hacia adentro, se entrecruzan en la línea media con las del lado opuesto y terminan en la *formación reticulada.*
- Algunas fibras de los núcleos lateral e inferior pueden llegar al núcleo ventral posterolateral del tálamo y corteza (circunvoluciones poscentral, temporal superior y corteza frontal premotora).

Irrigación del laberinto

La *arteria auditiva interna* o *laberíntica,* rama terminal de la arteria cerebelosa anteroinferior (AICA) o del tronco basilar, irriga al laberinto membranoso. Brinda una rama al nervio cocleovestibular y luego penetra en el conducto auditivo interno. En el laberinto se divide en tres ramas:

- *arteria vestibular anterior*: irriga el utrículo y los conductos semicirculares superior y externo;
- *arteria vestibular posterior* o *vestibulococlear*: irriga el sáculo, el conducto semicircular posterior y parte de la cóclea;
- *arteria coclear*: irriga la mayor parte de la cóclea.

Fisiología

El *nervio coclear* conduce los estímulos auditivos, inducidos por vibraciones sonoras, recogidos por el órgano de Corti. Los receptores del ápex de la cóclea son sensibles a las frecuencias tonales bajas (tonos graves), mientras que los de la base coclear responden a frecuencias altas (tonos agudos).

El *nervio vestibular* conduce los estímulos específicos del sentido del equilibrio, que traduce las sensaciones de posición o movimientos del cuerpo en relación al espacio. Los estímulos, de tipo propioceptivo, son de dos variedades:

- aceleraciones lineales, generadas por la posición o actitud de la cabeza y sus cambios en los planos horizontal y vertical;
- aceleraciones angulares, generadas por movimientos cefálicos circulares o de rotación.

El aparato receptor de estos estímulos está constituido por dos sistemas:

- el de los *otolitos*, constituidos por el *utrículo* y el *sáculo*, y sus receptores, las *máculas*;
- el de los *conductos* o *canales semicirculares*, que son tres: superior o anterior, inferior o posterior y externo u horizontal. Estos conductos son huecos, y tienen líquido en su interior: la *endolinfa*. En uno de sus extremos, cada conducto muestra una dilatación, la *ampolla* o *cúpula* que contiene receptores: las *crestas,* formadas por células vellosas o ciliadas.

El utrículo y el sáculo, los conductos semicirculares y el caracol membranoso constituyen el laberinto membranoso, situado a su vez en el laberinto óseo.

El utrículo y el sáculo están dispuestos en ángulo recto entre sí: el utrículo en posición paralela a la base del cráneo, o sea horizontal, y el sáculo paralelo al plano sagital, en posición vertical. Cuando la cabeza cambia de posición, los otolitos también lo hacen y sus máculas originan aferencias hacia los núcleos vestibulares. Los desplazamientos horizontales de la cabeza estimulan linealmente al utrículo, y los verticales o inclinaciones cefálicas al sáculo.

Los movimientos de rotación cefálica, de aceleración angular, desplazan la endolinfa dentro de los conductos semicirculares, estimulando sus crestas y ori-

booksmedicos.org

ginando también aferencias hacia los núcleos vestibulares. Cuando la cabeza está en posición erecta, el conducto semicircular lateral está en posición horizontal (con un leve ángulo de inclinación de 30º hacia abajo y atrás), y los conductos superior e inferior están dispuestos verticalmente, a 45º con los planos frontal y sagital, el superior en un plano vertical perpendicular al eje mayor del peñasco (con su convexidad hacia arriba) y el inferior en un plano vertical paralelo al eje mayor del peñasco (con su convexidad hacia abajo). *De este modo, los conductos horizontales de ambos lados están en el mismo plano, mientras que el conducto superior de un lado está en el mismo plano que el inferior del lado opuesto:*

- *el plano de los conductos laterales es horizontal;*
- *el plano de los conductos superior derecho e inferior izquierdo es vertical y oblicuo, orientado de derecha a izquierda y de adelante a atrás;*
- *el plano de los conductos superior izquierdo e inferior derecho es vertical y oblicuo, orientado de izquierda a derecha y de adelante a atrás.*

Como ya se mencionó, los estímulos periféricos recogidos por los conductos semicirculares alcanzan a los núcleos superior y medial, los del sáculo y utrículo a los núcleos lateral e inferior. Estos núcleos inducen respuestas oculovestibulares contralaterales (véase reflejo oculovestibular en III, IV y VI nervio craneal) y vestibuloespinales homolaterales, tónicas, que regulan la oculomotricidad, y las posturas corporal y cefálica para asegurar el equilibrio.

El aparato vestibular funciona sinérgicamente. El equilibrio es el resultado de una serie de actividades automáticas continuas que no originan normalmente una sensación consciente. Resulta de una serie de estímulos periféricos que actúan sobre la vía visual, el aparato vestibular, las vías de la sensibilidad profunda y el cerebelo. Las conexiones centrales de estas estructuras, ya descriptas, permiten el rápido restablecimiento del equilibrio ante cualquier alteración. En condiciones normales, los estímulos bilaterales hacia los núcleos vestibulares son de similar intensidad, de modo que las respuestas posturales y oculomotoras se equilibran, pero una disfunción unilateral causará una ruptura de ese equilibrio y aparecerán así vértigo, nistagmo, lateropulsiones o ataxia.

Exploración de la rama coclear

Antes de explorarse la audición debe efectuarse una *otoscopía* para examinar el conducto auditivo externo y la membrana del tímpano, a fin de descartar trastornos comunes de estas estructuras que pueden estar interfiriendo con la audición, tales como la acumulación de cerumen o la perforación timpánica.

El examen de la audición debe realizarse en una habitación en silencio, con el fin de comprobar:

- si existe hipo o anacusia;
- si el déficit es uni o bilateral;
- si la causa se encuentra en el oído externo, medio, interno (laberinto) o nervio auditivo.

Se explora la percepción del sonido:

- por transmisión aérea;
- por transmisión ósea.

Exploración de la transmisión aérea

El explorador se aproxima al oído a evaluar (saliendo del campo visual del enfermo para que no lea los movimientos labiales), y comprimiendo el trago del oído opuesto para ocluirlo (evitando así que participen los dos oídos). Susurra palabras que el paciente deberá contestar ("¿Cómo se llama? ¿Qué edad tiene? ¿Qué día es?"), o repetir (son útiles los números de creciente complejidad sonora, por ej.: 43, 67, 145, 379...). Si el oído que se explora está afectado, puede suceder que el paciente oiga las palabras con el oído ocluido normal; ante esta sospecha se le ocluyen los dos oídos, y si se comprueba que la audición se preserva, se infiere que ésta se efectúa con el oído ocluido.

La transmisión aérea se explora también colocando delante del conducto auditivo externo del enfermo un reloj, o un diapasón vibrando, que se acercan y se alejan para determinar la distancia máxima a la que el enfermo deja de oír el tictac del reloj o las vibraciones del diapasón. Se hace sucesivamente en ambos oídos, determinando las diferencias entre uno y otro.

Exploración de la transmisión ósea

Se efectúa por medio de las tres pruebas o tests clásicos de Weber, Rinne y Schwabach, para las que se requiere un diapasón, preferiblemente de 256 o 512 Hz de frecuencia, evitando frecuencias menores que producen vibración mecánica y por lo tanto estimularán también la sensibilidad profunda, contaminando la exploración de la audición. El objeto de estas pruebas es comprobar si la eventual hipoacusia se debe a una pérdida de la conducción aérea, como ocurre en las afecciones del oído externo o del oído medio (*hipoacusia de conducción*), o si se debe a una perturbación de la transmisión ósea, como ocurre cuando hay una afección del laberinto, nervio o vías auditivas (*hipoacusia sensorial* o *de percepción*).

Prueba de Weber: Se coloca el diapasón vibrando en la línea media, sobre la convexidad craneana, la frente o los huesos nasales. Se preguntará cómo se percibe el sonido, si igual en ambos oídos (resultado

booksmedicos.org

normal) o en uno más que en otro. En este último caso el Weber estará *lateralizado*: a la derecha, si lo percibe más con el oído derecho, y a la izquierda si lo hace con el izquierdo. La lateralización del Weber revela o bien mejor transmisión ósea que aérea de ese lado (*Weber lateralizado hacia el oído afectado, hipoacusia de conducción homolateral)*, o bien peor transmisión ósea que aérea del lado opuesto (*Weber lateralizado hacia el oído sano, hipoacusia de percepción contralateral*).

Prueba de Rinne. Consiste en apoyar el tallo del diapasón vibrando sobre la apófisis mastoides del enfermo. Cuando deja de percibir el sonido, se coloca el diapasón, que todavía vibra, 4-5 cm delante del conducto auditivo externo del mismo oído, paralelamente al cráneo. Normalmente, como la transmisión aérea es mejor que la ósea, se debe oír de nuevo el sonido al colocar el diapasón delante del conducto auditivo externo, hasta el doble del tiempo percibido sobre la mastoides (*prueba de Rinne positiva, normal*). Cuando así no sucede es señal de que hay mejor transmisión ósea que aérea (*prueba de Rinne negativa, hipoacusia de conducción* del lado explorado). *En la hipoacusia de percepción, la prueba de Rinne se mantiene positiva,* porque tanto la transmisión ósea como la aérea se reducen proporcionalmente.

Prueba de Schwabach. Se apoya el tallo del diapasón en vibración sobre la apófisis mastoides como para la prueba de Rinne, y se mide el tiempo en segundos durante el que el enfermo percibe el sonido. Si la percepción dura más de 18 segundos se dice que el Schwabach está prolongado y si dura menos que está disminuido.

También puede practicarse esta prueba, suponiendo que el médico tenga audición normal, colocando el diapasón vibrando sobre la apófisis mastoides del paciente y pidiéndole que indique el momento en que deja de percibirlo; en ese momento el médico se coloca el diapasón sobre su propia apófisis mastoides y comprueba si continúa percibiendo su vibración. En el caso de que el paciente oiga el diapasón menos tiempo que el médico, *el Schwabach está acortado*, y la transmisión ósea está disminuida (*hipoacusia de percepción*); cuando el paciente percibe un tiempo más prolongado que el examinador, *el Schwabach está prolongado*, y la transmisión aérea estará disminuida (*hipoacusia de conducción*). También se puede comparar con el otro oído del enfermo, si existe la seguridad de que tiene un solo oído afectado.

En la hipoacusia de conducción (trastorno de la transmisión aérea, afecciones de oídos externo y/o medio):

- el Weber se lateraliza hacia el oído afectado;
- el Rinne es negativo en el oído afectado;
- el Schwabach es normal o más prolongado en el lado afectado.

En la hipoacusia de percepción (trastorno de la transmisión ósea, afecciones del laberinto o nervio auditivo):

- el Weber se lateraliza hacia el lado sano;
- el Rinne es positivo en el oído afectado;
- el Schwabach se acorta en el oído afectado.

Los hallazgos semiológicos de las hipoacusias de conducción y percepción se resumen en el cuadro 3-3.

Audiometría. La audición puede explorarse cuantitativamente por medio del audiómetro. Mediante este aparato se puede explorar el *campo auditivo,* o sea el área que comprende todas las frecuencias y todas las intensidades de sonido que percibe el paciente. Se representa gráficamente mediante un sistema de coordenadas en el que las ordenadas representan las intensidades y las abscisas la frecuencia (*audiometría tonal*) La intensidad se mide por una unidad especial: el decibel. La curva audiométrica tiene forma parabólica cóncava hacia arriba, y varía según el trastorno auditivo, distinguiéndose distintos tipos de curva en las hipoacusias de conducción, percepción o mixta.

En la hipoacusia de conducción el audiograma muestra pérdida de la audición para los tonos bajos, con caída de la curva a la izquierda del gráfico de frecuencias.

En la hipoacusia de percepción muestra pérdida de la audición para los tonos altos, con caída de la curva a la derecha.

Es útil en medicina legal para detectar simuladores o evaluar porcentajes de invalidez, en la reeducación de sordomudos y para la indicación de aparatos de prótesis auditiva.

Cuando en lugar de sonidos se utilizan palabras, la exploración se denomina *logoaudiometría*, y muestra el porcentaje de discriminación o reconocimiento de la palabra para cada intensidad ensayada.

En otología existen otras pruebas que son del dominio del especialista.

Cuadro 3-3. Pruebas auditivas en las hipoacusias

Hipoacusia	Weber	Rinne	Schwabach
Conducción	Lateraliza hacia oído afectado	Negativo en oído afectado	Normal o alargado en oído afectado
Percepción	Lateraliza hacia oido sano	Positivo en oído afectado	Acortado en oido afectado

booksmedicos.org

Alteraciones de la rama coclear

Las *alteraciones de la rama coclear* causan los siguientes síntomas:

- sordera o anacusia (del griego *an,* privativo; *akouo,* oír): falta de audición;
- hipoacusia (del griego *hypo,* menos; *akouo,* oír): disminución de la audición;
- hiperacusia (del griego *hyper,* más; *akouo,* oír): sensibilidad aumentada a los estímulos sonoros;
- paracusia (del griego *parakoee,* oír falsamente): la audición es mejor en presencia de ruido que de silencio;
- algiacusia o algoacusia: dolor en la audición o audición dolorosa;
- acúfenos o tinnitus: percepción subjetiva de sonidos provenientes del oído, como silbidos, zumbidos y otros, o alucinaciones auditivas, como ruidos de vapor, del mar en movimiento, intermitentes o continuos, a veces pulsátiles, agudos o graves;
- autofonía: sensación auditiva de reverberación de la propia voz, vinculada a afecciones de los oídos externo y medio.

Anacusia/hipoacusia. La pérdida o disminución de la audición se debe a una alteración de la transmisión de las vibraciones audibles a los órganos receptores (anacusia/hipoacusia de conducción) o a una lesión del laberinto, nervio o vías auditivas (anacusia/hipoacusia de percepción). Nos referiremos a ellas con el nombre genérico de *hipoacusias.*

Las *hipoacusias de conducción* se deben a afecciones de los oídos externo (disgenesia, cerumen del conducto, osteomas, otitis externa, eccemas, perforación timpánica) o medio (otitis media, obstrucción de la trompa de Eustaquio, otoesclerosis, otopatía serosa).

Las *hipoacusias de percepción* se deben a afecciones del laberinto o del nervio o vías auditivas.

Afectan al laberinto: anomalías congénitas (aplasia hereditaria, rubéola materna durante el primer trimestre del embarazo), fracturas del peñasco, enfermedad de Paget, tumores del glomus yugular, síndrome de Ménière, tóxicos laberínticos como los antibióticos aminoglucósidos (estreptomicina, gentamicina, kanamicina), quinina, salicilatos.

Afectan al nervio o vías auditivas: neuritis, tumores del ángulo pontocerebeloso ("neurinoma del acústico" [schwannoma cocleovestibular], meningioma, colesteatoma, quiste aracnoideo, epidermoide), fracturas de la base de cráneo, meningitis, aneurismas de la arteria cerebelosa anteroinferior (AICA), dolicoectasia basilar. La primera manifestación de los tumores del ángulo pontocerebeloso puede ser, durante largo tiempo, hipoacusia progresiva. Toda sordera de percepción progresiva y sin causa aparente debe hacer pensar en este diagnóstico. Posteriormente se agregarán: nistagmo, hipo/arreflexia corneana, hipoestesia o parestesias trigeminales, paresia facial, y ataxia o hipertensión endocraneana en las etapas avanzadas.

La hipoacusia que progresa gradualmente con la edad se conoce con el nombre de *presbiacusia* e indica afectación de los receptores cocleares con degeneración de las células ciliadas.

Las lesiones extensas bulboprotuberanciales que comprometan a los núcleos cocleares, cuerpo trapezoide, cuerpos geniculados mediales y otras estructuras del tronco, pueden provocar hipoacusia perceptiva asociada a alucinaciones auditivas (*alucinosis auditiva troncal*). Una lesión unilateral extensa (infarto isquémico por oclusión de la arteria cerebelosa anteroinferior, lesión desmielinizante, neoplasias, hematomas) puede producir una disminución bilateral de la audición (por lo decusado de la vía) que predomina en el lado opuesto. Los tumores de la región pineal pueden causar hipoacusia bilateral (*hipoacusia central troncal de Brunner*), probablemente por compromiso de las vías auditivas agrupadas sobre la línea media, a la altura de los tubérculos cuadrigéminos inferiores.

Las lesiones de la corteza temporal no suelen producir hipoacusia sino defectos perceptivos complejos como sordera verbal y amusia (véase Funciones cerebrales superiores).

El *síndrome de Susac* consiste en acúfenos, hipoacusia bilateral y oclusiones microarteriales retinianas y cerebrales (microangiopatía retiniana y cerebral), se produce en mujeres jóvenes y su causa es desconocida.

Hipoacusia psicógena: facticia (conversiva, histérica) o simulada. Algunos pacientes manifiestan hipoacusias de conversión histérica, o la simulan con fines de beneficio secundario (excepción del servicio militar, indemnización por accidente). Los métodos que permiten reconocerla son:

- Exploración del reflejo *cocleopalpebral.* Se produce un ruido fuerte, súbito e imprevisto a algunos pasos del paciente (por ejemplo arrojando un grueso libro al suelo); si la hipoacusia es psicógena hará un movimiento de oclusión de los párpados (reflejo cocleopalpebral positivo); que no se producirá en caso de hipoacusia real.
- Si se hace hablar al paciente y se lo ensordece gradualmente elevando el volumen de un ruido de fondo (por ej. una radio), el hipoacúsico real no eleva la voz, en tanto que el psicógeno elevará el volumen para hablar, como el sujeto normal (fenómeno fisiológico de reclutamiento).

booksmedicos.org

- Método de Sahli. Este método se emplea para el reconocimiento de la hipoacusia unilateral. Para ello se introduce en cada oído del supuesto enfermo un tubo de goma de 1 m de largo que encaje y cierre herméticamente el conducto auditivo externo por un extremo, mientras que el otro termina en un pequeño embudo. Se llevan ambos tubos por detrás del enfermo y se pronuncian varios números alternativamente en cada embudo, haciendo que el enfermo repita los números que oye. Quien esté verdaderamente hipoacúsico de un oído, sólo podrá repetir los números pronunciados en el tubo en conexión con el oido sano. En el psicógeno, al cabo de un instante, la fatiga hace que repita números que se han dicho en el supuesto oído sordo. Para evitar confusiones, conviene anotar antes en un papel los números que el explorador pronunciará en cada oído.
- En todos los casos de hipoacusia psicógena, la respuesta de los potenciales evocados auditivos es normal.

Otras alteraciones. La *hiperacusia* puede presentarse en el transcurso de una parálisis facial (por paresia del músculo del estribo), en la migraña o en el aura de una crisis temporal.

Los *acúfenos* se presentan con más frecuencia en las afecciones del oído externo o medio, pero también en las del oído interno o nervio auditivo, especialmente en el neurinoma del acústico (con carácter unilateral). Se han descrito acúfenos bilaterales en casos de policitemia, anemia, enfermedad de Paget, hipertensión endocraneana, hipertiroidismo, síndromes de hiperdinamia circulatoria, mioclonía palatina (*acúfeno cliqueante*). Como síntoma aislado, molesto pero de escasa significación patológica, son motivo de frecuente consulta.

Los *acúfenos pulsátiles*, sincrónicos con el pulso, pueden indicar la presencia de estenosis intracraneana, malformación arteriovenosa, fístula arteriovenosa, tortuosidades, acodamientos o aberrancias arteriales, aneurismas o disecciones arteriales, soplos cardíacos, tumor del glomus yugular. Estos acúfenos pueden disminuir con:

- maniobra de Valsalva;
- rotación cefálica hacia el mismo lado;
- compresión de la vena yugular ipsilateral.

Las *alucinaciones auditivas* consisten en la percepción subjetiva de sonidos identificables (timbres, sirenas, silbatos, melodías, voces, frases) sin que haya estímulos auditivos. Suelen deberse a un fenómeno irritativo en la corteza temporal y pueden ser manifestación de epilepsia parcial, al igual que las crisis olfatorias uncinadas, con las que pueden asociarse (véase Nervio olfatorio).

Exploración de la rama vestibular

Comprende a la anamnesis y el examen vestibular.

Anamnesis. El interrogatorio del enfermo revelará fundamentalmente tres trastornos subjetivos: mareos, vértigo y acúfenos.

El *mareo* es un síntoma que los pacientes refieren con mucha frecuencia, pero cuyo significado varía ampliamente para cada persona. Para algunos es una sensación equivalente al vértigo. Para muchos otros puede querer decir desde inestabilidad o desequilibrio postural hasta sensación de flotación o cabeza liviana, "embotamiento", lateropulsión en la marcha, flojedad en miembros inferiores, sensación de lipotimia o presíncope, incoordinación/ataxia o somnolencia. Si bien es posible que las afecciones vestibulares causen síntomas imprecisos a los que los pacientes pueden llamar mareos, es necesario que éstos los definan mejor para orientar el diagnóstico. Para ello resulta útil seguir la siguiente secuencia en el interrogatorio:

1. Preguntarle al paciente dónde siente sus síntomas o qué es lo que cree que falla: "¿la cabeza o los pies?"
2. Si el paciente dice que *"lo que falla es la cabeza"*, generalmente las posibilidades diagnósticas son:
   a) que tenga un vértigo verdadero, en cuyo caso el síntoma será característico (sensación de rotación objetiva o subjetiva);
   b) que tenga síntomas vestibulares pero no vértigo: lateropulsión, desequilibrio o inestabilidad postural (en este caso a veces dicen que "lo que falla es el cuerpo");
   c) que tenga otras sensaciones, no compatibles con vértigo o afección vestibular:
      - sensación de desmayo, lipotimia inminente o presíncope (a menudo el paciente refiere que "se le nubla la vista"), generalmente asociada a cambios posturales (incorporarse, pararse) o a determinados desencadenantes (micción, alimentación, esfuerzo espiratorio, tos, calor o sudoración excesivos), que sugieren el diagnóstico de síncope vasovagal o neuromediado;
      - "embotamiento": a veces usan este término los pacientes con *hipoflujo relativo cerebral* (hipotensión arterial relativa), que suele observarse en hipertensos sobremedicados;
      - sensación de "flotación", "cabeza liviana", "vahído" o "estar en el aire": estos términos suelen utilizarse en el *síndrome de hiperventilación tensional* (ansiedad) y revelan alcalosis respiratoria. Se agregan sensación de sofocación, opresión torácica, vacío epigástrico, y parestesias periorales y distales en los miembros. En el examen pueden hallarse reflejos vivos y signos de Chvostek y Hoffmann. Se acentúa o desencadena con la hi-

booksmedicos.org

perventilación, solicitándole al enfermo que hiperventile al máximo durante tres minutos: la maniobra reproducirá las manifestaciones;
- inestabilidad o desequilibrio por ataxia de causa cerebelosa o medular;
- somnolencia, "flojedad" o efecto depresor central, en primer lugar de origen farmacológico (ansiolíticos, hipnóticos, neurolépticos), o bien por posible trastorno del sueño nocturno.

3. Si el paciente dice que *"lo que falla son los pies"*, el trastorno probablemente no será vestibular sino motor: alteraciones de la marcha y sus distintas causas, neuropatía periférica, ataxia.
4. Si el paciente no atina a vincular sus síntomas a su cabeza o miembros inferiores, o a precisarlos mejor, cosa que ocurre con mucha frecuencia, su afección no será fácilmente diagnosticable y permanecerá en la categoría de "miscelánea" hasta que el resto del examen y los estudios practicados la aclaren.

El *vértigo* (del latín *vertere*, rodar, volver, tornar) es una sensación particular y desagradable producida por un trastorno del equilibrio. El paciente con vértigo típicamente siente que su cuerpo gira alrededor o en medio de los objetos que lo rodean (vértigo subjetivo), que en cambio ellos giran a su propio alrededor (vértigo objetivo), o ambos *(vertigo giratis)*. Otras veces tiene la sensación de ser empujado hacia atrás o adelante *(vertigo titubans)*, o bien hacia los lados *(vertigo vacillans)*. Cuando la sensación vertiginosa es similar cada vez que se presenta, el vértigo se denomina *sistematizado*. El vértigo suele agravarse con los movimientos de la cabeza, y por ello el paciente permanece inmóvil, con ojos cerrados y acostado para contrarrestarlo. Pueden producirse trastornos en el mantenimiento del equilibrio (titubeo, vacilación, lateropulsión o caída en la postura de pie y en la marcha), que determinan posturas y movimientos compensatorios de tronco y miembros (extensión de tronco y brazos, aumento de la base de sustentación en miembros inferiores), y los pacientes buscan asirse o apoyarse en paredes y muebles próximos. Se agregan síntomas de estimulación vegetativa, principalmente de tipo vagal: náuseas, vómitos, sudoración, palidez. Probablemente es por estos síntomas que los pacientes llaman "mareo" al vértigo, ya que se asemejan a los del mareo o "mal de mar" que se produce con la oscilación de barcos o vehículos en movimiento. Lo que se genera en realidad en estos casos es un vértigo real por irritación vestibular, secundaria a mecimiento de la endolinfa en los conductos semicirculares. Por lo desagradable del síntoma y lo repentino de su presentación, suele asociarse al vértigo un sentimiento de ansiedad y miedo, generalmente a una enfermedad cerebral grave inminente.

Acúfenos (tinnitus). Como en el caso de las afecciones de la rama acústica, el sujeto siente u "oye", continua, transitoria o fluctuantemente, ruidos comparables a zumbidos, silbidos u otros, coincidiendo o no con el vértigo. Pueden ser de tonalidad aguda, o grave como en la enfermedad de Ménière.

Examen vestibular. Como ya se refirió a propósito de la fisiología, los desplazamientos lineales horizontales de la cabeza estimulan al utrículo, y los verticales o inclinaciones cefálicas al sáculo. Los movimientos de rotación cefálica, de aceleración angular, desplazan la endolinfa estimulando a los conductos semicirculares. Estos estímulos alcanzan a los núcleos vestibulares, induciendo:
- respuestas oculovestibulares contralaterales (el reflejo oculovestibular descripto en el subcapítulo de los nervios craneales III, IV y VI) que regulan la oculomotricidad estabilizando la mirada;
- respuestas vestibuloespínales homolaterales, tónicas, que controlan las posturas corporal y cefálica para asegurar el equilibrio.

Una disfunción vestibular unilateral causará una ruptura de este equilibrio y aparecerán así los signos de desequilibrio oculomotor y postural que se describen a continuación.

Nistagmo espontáneo

La fisiopatología y descripción semiológica de los distintos tipos de nistagmo se efectuó en el subcapítulo de nervios oculomotores (III, IV y VI).

El nistagmo que aparece espontáneamente con la cabeza en posición erecta es una manifestación típica de desequilibrio de la respuesta oculovestibular. El nistagmo vestibular es rítmico: hay un movimiento de desviación ocular lento, seguido por uno rápido en la dirección opuesta. La fase lenta es la fundamental del nistagmo vestibular, mientras que la fase rápida es reaccional, pero esta última, por ser la más aparente, es la que se utiliza para establecer la dirección del nistagmo: nistagmo "a la derecha" significa en realidad nistagmo "de fase rápida a la derecha".

El desequilibrio aparece porque se inhibe la función que ejerce uno de los laberintos a causa de una lesión, o bien porque se excita o sobreestimula por irritación. Cuando *un vestíbulo se lesiona o anula*, predomina funcionalmente el reflejo oculovestibular del vestíbulo contrario, que descarga sobre el núcleo del VI del lado lesionado. El resultado es una *desviación lenta de la mirada conjugada hacia el lado afectado (fase lenta del nistagmo), con un movimiento de refijación más rápido hacia el lado sano contrario (fase rápida del nistagmo). La fase lenta se acentúa en la oscuridad y*, por acción del cerebelo, *disminuye con la fijación*. En una lesión vestibular derecha la fase lenta

booksmedicos.org

del nistagmo es a la derecha y la fase rápida a la izquierda. Se pone más de manifiesto en la mirada hacia la izquierda, es decir hacia el lado de la fase rápida, por el efecto del reflejo oculovestibular izquierdo (preservado), que tiende a desviar la mirada lentamente hacia la derecha (*ley de Alexander*). Lo contrario ocurre cuando se produce una sobreestimulación vestibular por irritación (laberintitis).

En resumen, *la lesión reciente de un laberinto origina nistagmo espontáneo de fase rápida hacia el lado contrario o sano, y la irritación nistagmo de fase rápida hacia el mismo lado o lado enfermo*. Pasado un cierto tiempo el nistagmo espontáneo desaparece: ello significa que se ha establecido compensación vestibular.

Para impedir la fijación y determinar si el nistagmo se acentúa, poniendo de ese modo de manifiesto el efecto puro de la afección vestibular, puede explorárselo con oftalmoscopía, observándolo en la papila o vasos retinianos y ocluyendo el ojo contrario (o a oscuras). *Pero debe recordarse que la dirección en la que se mueven la papila y los vasos será la opuesta a la de la fase determinante del nistagmo clínico en la observación simple, porque la retina está por detrás del eje de rotación del globo ocular.* También existen lentes especiales de aumento (lentes de Frenzel) que impiden la fijación y permiten observar directamente su efecto sobre el nistagmo clínico. Los nistagmos de torsión varían poco con la fijación. Además, si también hay compromiso cerebeloso, el nistagmo no variará con la fijación.

En el nistagmo espontáneo pueden distinguirse el grado 1 (sólo aparece en la mirada extrema hacia el lado de la fase rápida), el grado 2 (aparece también en la mirada al frente) y el grado 3 (aparece también cuando se mira hacia el lado opuesto).

La *maniobra de Valsalva* puede inducir o agravar un nistagmo en las patologías de la charnela o unión craneocervical (malformación de Arnold-Chiari), o en las afecciones de los huesecillos y otras del oído medio.

El *fenómeno de Tullio* consiste en la aparición paroxística de nistagmo, oscilopsia, desequilibro postural, reacción de inclinación oculocefálica (véase abajo) y vértigo como respuesta a un ruido brusco en pacientes con enfermedad laberíntica, probablemente por estimulación utricular.

La *compresión del trago (signo de Hennenbert)* puede producir nistagmo en afecciones laberínticas.

Desviación oblicua (Skew Deviation) y reacción de inclinación oculocefálica (Ocular Tilt Reaction)

Es una desalineación vertical de los ojos (un ojo más abajo que el otro) debida a desequilibrio funcional vestibular, habitualmente *en ausencia de paresia oculomotora*. Los pacientes refieren diplopía vertical u horizontal, con sensación de una imagen inclinada respecto de la otra. Si hay además torsión del globo ocular (*contrarrotación ocular* o *Gegenrollung)* pueden tener sensación general de inclinación de toda la imagen visual. La torsión puede observarse en el fondo de ojo, en el que la mácula y la papila aparecerán a distinto nivel. La cabeza también puede inclinarse, generalmente hacia el lado del ojo más bajo (hipotrópico). Se denomina *reacción de inclinación oculocefálica* a la asociación de desviación oblicua, torsión ocular e inclinación cefálica.

Tales signos pueden hallarse también en la paresia del músculo oblicuo mayor o superior por compromiso del patético (véase IV nervio craneal). Pero en este caso:

- la desalineación se acentúa y aumenta la separación de las imágenes al inclinarse la cabeza del paciente hacia el lado de la paresia, y disminuye si se inclina hacia el lado contrario (*prueba de Bielschowsky*). En la desviación oblicua vestibular la desalineación suele mantenerse constante;
- con ojos cerrados, la inclinación cefálica mejora (se anula la diplopía), mientras que en la desviación vestibular se acentúa (se acentúa el desequilibrio vestibular al anular el control visual).

En la desviación oblicua vestibular por lesión periférica o del núcleo vestibular el ojo hipotrópico corresponde al lado de la lesión.

En la desviación oblicua vestibular por lesión central supranuclear, por la proyección mayoritaria de los núcleos vestibulares hacia el fascículo longitudinal medial contralateral, el ojo hipotrópico corresponde al lado contrario a la lesión.

Rotaciones cefálicas

Se examinan las fases lentas del nistagmo cuando se desplaza la cabeza del paciente hacia ambos lados en los planos horizontal y vertical.

Se hace fijar la mirada del paciente en la punta de la nariz del examinador y se mueve su cabeza pasivamente haciendo desplazar los ojos de un extremo al otro de las órbitas, buscando detectar movimientos sacádicos anormales de corrección que revelen alteración del reflejo oculovestibular.

Luego, con los ojos del paciente fijando en la nariz del examinador, y desplazados unos 15 grados hacia un lado u otro, o hacia arriba o abajo, se imprimen breves y rápidas sacudidas a la cabeza llevándola a la posición de la mirada al frente, buscando también la presencia de un movimiento sacádico de corrección (*prueba de la impulsión cefálica de Halmagyi*).

La búsqueda del *nistagmo de sacudida cefálica* consiste en pedirle al paciente que coloque su cabeza incli-

booksmedicos.org

nada unos 30º hacia delante, para situar los canales semicirculares externos (horizontales) en el plano de la rotación, y la agite intensamente hacia ambos lados unas 30 veces. Se observa luego la presencia de nistagmo. Normalmente puede haber 2-3 pulsos de nistagmo. En caso de lesión vestibular unilateral el nistagmo rítmico es franco, con las características antes descriptas. En casos de afección cerebelosa puede aparecer nistagmo vertical.

Prueba complementaria de la inestabilidad oculógira (Viggo Jensen). Se solicita al paciente que dirija su mirada a un objeto movido con lentitud y colocado a 50 cm de distancia, evitando desplazamientos extremos. La inestabilidad oculógira se pone de manifiesto por la aparición de movimientos sacádicos de corrección.

Pruebas que revelan trastornos del equilibrio estático y dinámico. Pulsiones o desviaciones posturales

Pruebas estáticas

Primeramente se debe observar la actitud de pie. En caso de déficit vestibular, se puede observar lateropulsión o inclinación espontánea. En un grado más avanzado, la cabeza se inclina hacia el hombro, el cuerpo sobre la pelvis y el desequilibrio se acentúa, con eventual caída. La lateropulsión espontánea puede determinarse en forma más precisa con la *prueba de la plomada de Barré*: se tiende o deja caer delante del paciente un hilo con una plomada en su extremo, sobre la línea media, y se observa la falta de paralelismo del cuerpo del paciente respecto de la perpendicularidad de la plomada.

Prueba y signo de Romberg: fueron descriptas en el capítulo de Taxia. En caso de lesión vestibular se produce ataxia de tipo laberíntico y el signo de Romberg se manifiesta como inclinación o *lateropulsión* hacia el lado afectado.

Prueba del índice de Bárány: se coloca al paciente en posición sentada con los brazos y dedos índices extendidos hacia delante. El explorador se ubica por delante, le solicita cerrar los ojos, y coloca entonces sus dedos índices alineados con los del paciente, a unos 4-5 cm. En caso de déficit vestibular, a los pocos instantes los dedos del paciente se desvían o lateropulsan > 1 cm hacia el lado afectado.

Pruebas dinámicas o cinéticas

Prueba de la indicación de Bárány: el paciente se coloca como en la prueba anterior. A continuación se le pide que eleve sus brazos en extensión y luego los descienda tratando entonces de hacer coincidir sus índices con los del explorador. Si hay déficit vestibular se producirá desviación hacia el lado afectado. La prueba se sensibiliza si se efectúa con ojos cerrados.

Prueba de la marcha sin avanzar (marcha en el mismo lugar, monopedestación alternante, stepping test de Unterberger): el paciente eleva alternativamente un miembro inferior y otro, como si marchara, pero sin avanzar, primero con ojos abiertos y luego con ojos cerrados. El movimiento debe prolongarse ya que la lateropulsión o rotación, hacia el lado del déficit vestibular, puede tardar en aparecer.

Prueba de la marcha con ojos cerrados (marcha ciega, marcha en estrella de Babinski-Weil) (fig. 3-27): se solicita al paciente que camine cinco pasos hacia adelante y cinco pasos hacia atrás (es decir sin darse vuelta), con brazos cruzados, primero ensayando la maniobra con ojos abiertos y luego continuándola con ojos cerrados, y repitiéndola varias veces. La marcha se desvía o lateropulsa hacia el lado del déficit vestibular cuando camina hacia adelante, y hacia el lado opuesto cuando lo hace hacia atrás. Como consecuencia el paciente efectúa una trayectoria en forma de estrella a medida que progresa en sus idas y venidas.

Prueba de la adaptación estática de Rademaker-Garcin. Es una prueba difícilmente practicable en la actualidad dada la falta habitual de espacio en los consultorios y la difícil disponibilidad de camillas movibles o basculantes. Una persona normal que se coloque a gatas sobre una camilla (es decir, apoyada sobre las rodillas y palmas con los brazos en extensión), frente a inclinaciones longitudinales o transversales de la misma, reacciona modificando los puntos y planos de apoyo de sus miembros para mantener su equilibrio. En una afección vestibular, si la camilla se inclina rápidamente, estas respuestas posturales compensatorias faltan y el paciente es proyectado como una masa inerte por el lado de la inclina-

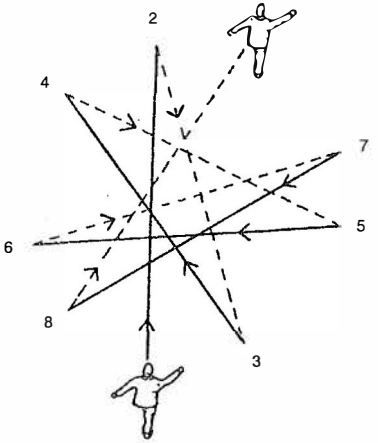


Fig. 3-27. Marcha en estrella o marcha ciega (Babinski-Weil).

booksmedicos.org

ción. Con las inclinaciones lentas las reacciones de apoyo se preservan. Esta disociación de la respuesta en relación con la velocidad de inclinación (presente en la inclinación lenta y ausente en la rápida), es propia de los vestibulares. Los atáxicos cerebeloso y medular, indemnes de toda lesión vestibular, reaccionan como el sujeto normal, aunque con dismetría, tanto a las inclinaciones lentas como a las rápidas.

Pruebas vestibulares de respuesta inducida

Estas pruebas consisten en excitar el laberinto o aparato vestibular *induciendo* o *provocando* un desequilibrio en el funcionamiento de ambos laberintos, por medios mecánicos, térmicos o eléctricos. Como resultado se producirán vértigo, nistagmo y desviaciones o pulsiones corporales. *El nistagmo vestibular provocado (fase rápida) se hace siempre en sentido opuesto al de las desviaciones corporales.* Las pruebas comprenden:

Prueba rotatoria o del nistagmo por rotación. Evalúa los conductos semicirculares externos u horizontales. El enfermo se sienta en una silla giratoria, con los ojos cerrados y la cabeza inclinada unos 30º hacia delante. Se hace girar la silla a razón de 10 vueltas por cada 15 segundos. Luego se la detiene bruscamente, haciéndole al paciente abrir los ojos y mirar el dedo del observador colocado a 20 cm por fuera de la órbita, del lado opuesto al sentido de la rotación (por ejemplo lado izquierdo si la rotación se hizo de izquierda a derecha). En condiciones normales se observará entonces nistagmo (cuya duración se registrará), vértigo y desviación del cuerpo y los miembros superiores en extensión hacia el lado opuesto al nistagmo. Después de un tiempo de espera para la recuperación del paciente se repite la prueba haciendo girar la silla en el sentido contrario, con lo que se exploran ambos lados (fig. 3-28).

La dirección del nistagmo depende del movimiento de la endolinfa en el conducto semicircular horizontal (*ley de Ewald*):

- es hacia el mismo lado si la endolinfa se desplaza del arco hacia la ampolla (ampulópeta);
- es hacia el lado opuesto si se desplaza en sentido inverso, de la ampolla hacia el arco (ampulófuga).

Cuando se rota el sujeto a la *derecha,* se produce una corriente endolinfática *ampulópeta en el lado izquierdo* (que es el evaluado) y por lo tanto un *nistagmo hacia la izquierda;* pero al mismo tiempo la corriente endolinfática es *ampulófuga en el lado derecho,* con el correspondiente *nistagmo también hacia la izquierda,* de modo que en suma la *rotación a la derecha* provoca nistagmo izquierdo.

En síntesis, el nistagmo en la prueba rotatoria para los canales horizontales se hace en sentido opuesto al sentido de la rotación.

La duración del nistagmo así provocado es normalmente de unos 25-35 s, de los que 20-25 s corresponden a la respuesta del laberinto evaluado y 5 s a la del laberinto contrario.

Cuando se quiere explorar con la prueba rotatoria los conductos semicirculares verticales (superior e inferior), se inclina la cabeza del sujeto 60º hacia atrás o 120º hacia adelante. Se obtiene un nistagmo rotatorio y vertical que dura normalmente unos 18 s. *La dirección del componente rotatorio del nistagmo, que es el más notorio, es inversa a la que se observa para los canales semicirculares horizontales: hacia el* **mismo lado** *en el movimiento* **ampulófugo** *y hacia el* **lado contrario** *en el movimiento* **ampulópeto**. La exploración inducida de los canales verticales se efectúa con las pruebas posicionales (véase más abajo Vértigos posicionales).

En resumen, mediante la prueba rotatoria se evalúan ambos laberintos: el izquierdo cuando la rotación se hace de izquierda a derecha y el derecho cuando la rotación se hace de derecha a izquierda. En el sujeto normal se provoca en esta forma un *nistagmo de dirección opuesta al sentido de la rotación, y desviaciones corporales en el mismo sentido de la rotación.*

Resultados de la prueba rotatoria en casos patológicos:

- En lesiones deficitarias de ambos laberintos: falta el nistagmo en los dos lados.
- En el déficit unilateral: falta el nistagmo al explorar el lado lesionado (podrá observarse un nis-

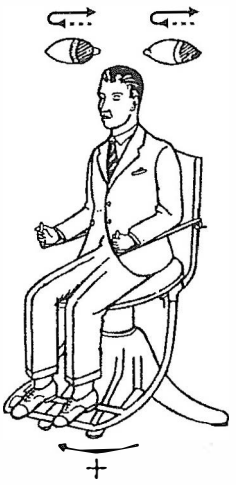


Fig. 3-28. Prueba rotatoria. Se hace girar el sillón de izquierda a derecha; aparece nistagmo dirigido a izquierda. Línea punteada: fase lenta. Línea continua: fase rápida.

booksmedicos.org

tagmo breve por respuesta del laberinto sano). Por ejemplo, en la lesión izquierda, con la prueba rotatoria a la derecha habrá sólo un nistagmo de 5-10 s originado por el laberinto derecho.
- En las lesiones irritativas de uno o ambos laberintos (laberintitis): nistagmo espontáneo hacia el lado lesionado; la rotación aumentará el trastorno produciendo vértigo y desviaciones intensos y un nistagmo provocado > 40 s.
- Todo nistagmo provocado por la rotación < 15 s se considera prueba de inexcitabilidad laberíntica, y si es > 40 s de hiperexcitabilidad laberíntica.

Prueba calórica, reflejo de Bárány o nistagmo térmico. Con un examen otoscópico previo que demuestre la preservación e integridad de la membrana del tímpano, y la cabeza del sujeto derecha, se inyecta agua fría en el conducto auditivo externo (a temperatura ambiente o refrigerada en caso de tiempo cálido), durante 30 o 40 segundos, con un *bock* colocado a unos 30 cm de altura y un tubo y cánula apropiados, o bien una jeringa de 20 cm^3. Se produce *nistagmo horizontal hacia el lado opuesto al irrigado, con componente rotatorio, y desviación corporal hacia el lado irrigado.* Con agua caliente sucede lo contrario pero en general es suficiente la exploración con agua fría (fig. 3-29). *La prueba térmica tiene la ventaja de evitar la intervención del laberinto opuesto.*

En el sujeto normal, y con un conducto externo no obstruido por cerumen, el tiempo de latencia entre el comienzo de la irrigación y la aparición del nistagmo es 30-40 s, y su duración promedio 100 s.

El agua fría provoca un desplazamiento ampulófugo en la endolinfa del canal horizontal irrigado, provocando nistagmo horizontal hacia el lado opuesto (ley de Ewald). El componente rotatorio se debe a corriente ampulópeta en los canales verticales. Las desviaciones corporales se hacen, como siempre, en sentido opuesto al del nistagmo.

Resultados de la prueba térmica en casos patológicos:

- Déficit vestibular unilateral: ausencia de nistagmo térmico en el lado irrigado.
- Hipoexcitabilidad vestibular: retardo en la aparición y duración del nistagmo.
- Hiperexcitabilidad vestibular: aparición precoz y duración aumentada.
- Un paciente que presenta un nistagmo *espontáneo a izquierda,* puede tener una irritación del laberinto izquierdo o un déficit del derecho. La prueba con agua fría en el oído derecho, que en un sujeto sano debe provocar nistagmo a izquierda, lo exagerará si se trata de irritación del lado izquierdo, pero no lo modificará si hay un déficit del derecho (figs. 3-30, 3-31 y 3-32) (cuadro 3-4).

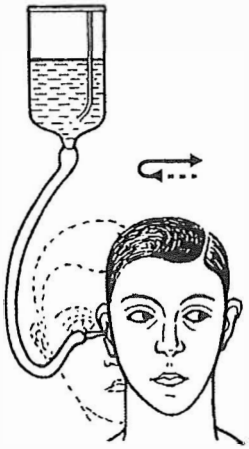


Fig. 3-29. Prueba calórica (agua fría). La irrigación del oído derecho con agua fría determina nistagmo hacia el lado opuesto y movimientos reaccionales hacia el mismo lado.

Electronistagmografía

Consiste en el registro sobre papel de los desplazamientos o movimientos del globo ocular mediante tres electrodos colocados en la zona periorbitaria, para explorar en particular al nistagmo espontáneo y provocado. Puede ser realizada tanto con los ojos abiertos como cerrados. Si el vestíbulo de un lado está afectado, el registro muestra un trazado de menor intensidad, frecuencia y duración que el del lado opuesto.

Alteraciones de la rama vestibular

Las *alteraciones de la rama vestibular* causan, entonces, los siguientes síntomas:
- vértigo: sensación de rotación cefálica (vértigo subjetivo) o de que gira el lugar en que se encuentra el paciente (vértigo objetivo);
- trastorno del equilibrio: inestabilidad en la marcha o la posición de pie;
- lateropulsión: sensación de inclinación o caída hacia un lado.

Existen dos grandes síndromes vestibulares: el vestibular periférico, que corresponde a la lesión del aparato terminal o del mismo nervio vestibular, y el síndrome vestibular central, por lesión de los núcleos vestibulares y sus vías eferentes.

El conjunto de los receptores periféricos del nervio vestibular se encuentra condensado en algunos milímetros cúbicos de volumen y muy próximo a él se hallan los receptores cocleares, por lo que la lesión que se sitúe en este sitio los abarcará fácilmente y el síndrome vestibu-

booksmedicos.org

Fig. 3-30. Prueba calórica. La irrigación con agua fría del oído izquierdo determina nistagmo a derecha, inclinación del cuerpo a izquierda, desviación de ambos brazos y ambos índices a izquierda: sujeto normal.

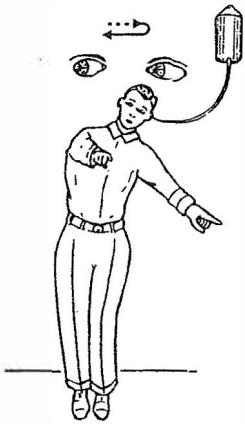


Fig. 3-31. Prueba calórica. La misma prueba de la figura anterior determina nistagmo a derecha, inclinación del cuerpo a izquierda, desviación del brazo e índice izquierdos (no hay desviación de brazo e índice derechos): lesión cerebelosa a derecha.

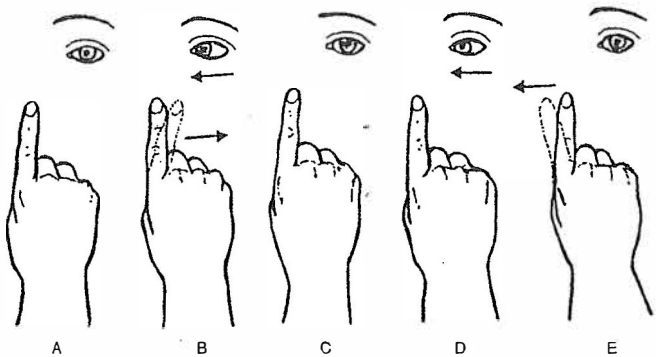


Fig. 3-32. Nistagmo y desviación del índice. *A*, sujeto normal, sin provocarle excitación del laberinto: no tiene nistagmo, ni desviación del índice; *B*, sujeto normal, sometido a la prueba calórica: hay nistagmo en un sentido y desviación del índice en el sentido opuesto; C, sujeto con lesión del laberinto y prueba calórica: no hay nistagmo, ni desviación del índice. *D*, sujeto con lesión cerebelosa y prueba calórica: hay nistagmo, pero no hay desviación del índice; *E*, sujeto con lesión cerebelosa, sin prueba calórica: hay nistagmo espontáneo y desviación espontánea del índice en un sentido opuesto al de la desviación que falta, sometido a la prueba calórica (*D*).

Cuadro 3-4. Resultados que se obtienen con las pruebas laberínticas en el sujeto normal

Tipo de prueba		Vértigo	Caída	Nistagmo	Desviación nistágmica o reaccional del índice
Rotatoria		Presente	Hacia el lado de la rotación	Horizontal. Dirección opuesta a la rotación	Hacia el lado opuesto al nistagmo
Calórica	H_2O fría	Presente	Hacia el lado irrigado	Rotatorio y horizontal hacia el lado opuesto al oído irrigado	Hacia el lado opuesto al nistagmo
	H_2O caliente	Presente	Hacia el lado opuesto	Ídem. Hacia el mismo lado	Hacia el lado opuesto al nistagmo

booksmedicos.org

lar se acompañará de alteraciones de la audición. Lo mismo ocurre con las lesiones del tronco del nervio cocleovestibular.

Por el contrario, en el neuroeje los núcleos vestibulares se esparcen y los síndromes serán parciales y disarmónicos. Los núcleos cocleares se encuentran apartados y por ello rara vez hay coexistencia de trastornos auditivos. En cambio, se hallan próximos otros aparatos, cerebelo, pirámides, vías sensitivas y bulbo, y ello origina la asociación de signos cerebelosos, piramidales, sensitivos o bulbares.

Síndrome vestibular periférico. El vértigo es el síntoma típico (véase Vértigos). Pueden existir dos tipos de afecciones laberínticas:

- laberinto inexcitable o deficitario;
- laberinto hiperexcitable o irritativo.

En el primero existe vértigo típico y persistente, tendencia a la caída, desviación espontánea del índice, la postura o la marcha hacia el lado lesionado, nistagmo espontáneo hacia el lado sano. Las pruebas rotatoria y calórica no dan respuesta del lado enfermo.

En el segundo caso existen grandes crisis de vértigo que reducen al sujeto a la inmovilidad durante horas o días, las caídas y desviaciones se hacen hacia el lado sano, el nistagmo espontáneo hacia el lado enfermo. Las pruebas rotatoria y calórica son a menudo imposibles de practicar. El vértigo de Ménière es una variedad clínica de síndrome vestibular periférico (véase más adelante).

En ambas variedades de síndrome vestibular periférico suele haber hipoacusia.

Síndrome vestibular central. Mientras que en el síndrome vestibular periférico la sintomatología es siempre global y armónica, en el síndrome vestibular central es incompleta y disarmónica. Existe vértigo, pero no es sistematizado, es decir que el sujeto no lo experimenta en una dirección determinada, como en el síndrome vestibular periférico. El nistagmo es a menudo más marcado. La desviación espontánea del índice está limitada a menudo a un solo brazo. Los brazos pueden desviarse en un sentido, mientras el cuerpo lo hace en un sentido opuesto. Esta discordancia no se observa en el síndrome vestibular periférico. Los resultados de las pruebas laberínticas son discordantes, faltan los trastornos auditivos y suelen encontrarse signos asociados cerebelosos, piramidales, sensitivos o bulbares.

Causas de las alteraciones de la rama vestibular

Causas del síndrome vestibular periférico. La causa puede actuar sobre el laberinto o sobre el tronco del VIII nervio.

Causas que afectan el laberinto.

- Lesiones agudas: laberintitis aguda infecciosa o supurada; congestiones o isquemias laberínticas agudas (oclusión de la arteria auditiva interna); hemorragias laberínticas traumáticas; vértigo de Ménière; descompresión brusca (en los buzos al salir a la superficie).
- Lesiones crónicas: laberintitis crónicas secundarias a otitis, esclerosis laberínticas.
- Causas iatrogénicas: la dihidroestreptomicina, estreptomicina y los antibióticos aminoglucósidos (kanamicina, gentamicina), los salicilatos, la quinina, pueden afectar al nervio tanto en su rama vestibular como coclear.

Causas que afectan el tronco del VIII nervio.

- Traumatismos.
- Tumores del acústico.
- Neuritis del acústico.
- Osteítis del conducto auditivo interno.

Causas del síndrome vestibular central. Afecciones del neuroeje que comprometan los núcleos vestibulares y sus conexiones centrales: lesiones cerebelosas, tumores del ángulo pontocerebeloso, esclerosis múltiple, siringobulbia, traumatismos, síndrome de Wallenberg y otros síndromes alternos por isquemia vertebrobasilar. Las lesiones del lóbulo temporal pueden causar trastornos vestibulares (nistagmo, desviación del índice y alteraciones del equilibrio: *seudoataxia temporal de Knapp*). Los tumores del cerebro pueden originar un síndrome vestibular al provocar hipertensión endocraneana.

Vértigos (síndromes vertiginosos)

La definición y características semiológicas del vértigo ya han sido referidas en la anamnesis vestibular. Debe recordarse que no siempre los enfermos diferencian bien el vértigo de otras manifestaciones o perturbaciones del equilibrio.

El vértigo puede iniciarse en forma brusca, cualquiera sea la posición en que se encuentre el paciente, o con los cambios de posición, como girar la cabeza o el tronco, levantarse, sentarse o acostarse (*vértigo posicional*). Puede ser transitorio, de segundos, minutos, horas o días de duración, o permanente (vértigo crónico). La evolución temporal del vértigo permite clasificarlo y orientar el diagnóstico, como proponen Carmona y Marelli en la Argentina, cuya clasificación adoptamos con leves modificaciones.

Vértigos fisiológicos

Integran este grupo las variedades de vértigo que aparecen cuando se provoca, transitoriamente, una estimulación o sobreestimulación del aparato del equili-

booksmedicos.org

brio: mal de mar ("mareo"), cinetosis (vértigo que ocurre en vehículos), vértigo de los parques de diversiones (calesitas, autos chocadores, montaña rusa, etc.).

Vértigos orgánicos

Son los vértigos propiamente dichos debidos a patología vestibular. Para su diagnóstico, resulta útil clasificarlos por su evolución en el tiempo en: vértigos de segundos, minutos u horas, o días de duración, y vértigos permanentes o crónicos.

• *Vértigos de segundos de duración*

Vértigos posicionales paroxísticos benignos (VPPB).

- Son la causa más frecuente de vértigo.
- Se deben a desplazamiento espontáneo o postraumático de partículas de cristales de calcio (*otoconias*) de las máculas utriculares a los conductos semicirculares, causando canalolitiasis o cupulolitiasis.
- En la *canalolitiasis,* los conductos semicirculares son estimulados por la sedimentación de las partículas dentro del conducto, que causan desplazamiento de la endolinfa y estimulación de las células ciliares cuando el paciente inclina su cabeza en el plano del conducto comprometido, desencadenando, al cabo de unos segundos, vértigo brusco, importante y transitorio (unos 30 s). El vértigo cede cuando esa sedimentación cesa y el paciente permanece asintomático hasta la siguiente crisis de vértigo.
- En la *cupulolitiasis,* las otoconias se adhieren a la cúpula o ampolla, de modo que cuando el paciente inclina su cabeza en el plano del conducto comprometido, las partículas tironean la cresta de la cúpula o ampolla hacia abajo. En este caso el vértigo se inicia inmediatamente, sin latencia, y se prolonga.
- Son, por lo tanto, típicamente *posicionales.*
- No se acompañan de otras manifestaciones neurológicas o cocleares.
- El conducto más asiduamente afectado es el posterior o inferior, que es el más cercano al utrículo y además el que por su orientación hacia abajo tiende más a acumular partículas que sedimentan repetidamente sin recircular. Por ello el vértigo aparece con mayor frecuencia *al acostarse* o *al girar la cabeza, especialmente en cama.*
- Se ponen de manifiesto y diagnostican por medio de *pruebas posicionales.* Como estas pruebas suelen resultar violentas para el paciente, antes de llevar a cabo cualquiera de ellas se debe:

a) explicarle en qué consiste;
b) prevenirle que la prueba se efectúa precisamente para determinar si con ella se origina vértigo, y que por ello el mismo puede desencadenarse, aunque será probablemente breve;
c) pedirle que no cierre los ojos en ningún momento porque el explorador necesita observarlos;
d) tranquilizarlo en el sentido de que no se caerá de la camilla.

Si no se toman estas precauciones el paciente puede verse sorprendido, asustarse por la maniobra y por el vértigo que pudiera eventualmente aparecer, y cerrar los ojos, sentarse, moverse, etc., malogrando e impidiendo así el diagnóstico. Probablemente además no querrá repetir la experiencia.

• *Pruebas posicionales para el diagnóstico del VPPB por disfunción del conducto semicircular posterior o inferior:*

Prueba de Dix-Hallpike (de Bárány o de Nylen-Bárány). Se procede a la siguiente secuencia diagnóstica (fig. 3-33):

1. Debe sentarse al paciente con los miembros inferiores sobre la camilla, a una distancia tal del borde de la cabecera que permita calcular que si se lo acuesta la cabeza colgará en extensión por fuera de la cabecera.
2. Con el paciente sentado, se rota la cabeza 45º horizontalmente. Se puede rotar hacia el lado en que el paciente dice se desencadena su vértigo, ya que en ese caso la maniobra resultará más probablemente positiva, o bien hacia el contrario, a modo de "ensayo", tratando de evitar un vértigo intenso inicial.
3. Rápidamente, se impulsan luego hacia atrás la cabeza y el tronco en bloque, de modo que la cabeza cuelgue en extensión por fuera de la ca-

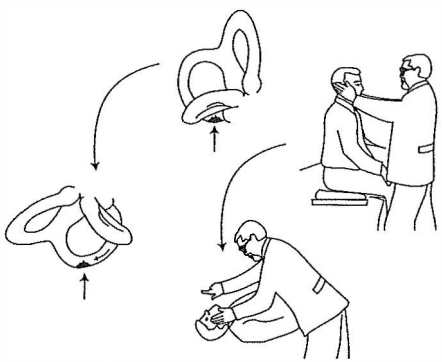


Fig. 3-33. Prueba de Dix-Hallpike.

booksmedicos.org

becera, siempre rotada hacia el lado en que se la colocó mientras estaba sentado.
4. En esta posición se le hace fijar la mirada, por ej. en el dedo del explorador, hacia el lado rotado.
5. Si existe VPPB, las otoconias y endolinfa se desplazarán ampulófugamente hacia abajo, y se desencadenarán vértigo y nistagmo, todo ello *cuando el oído afectado sea el más inferior* (cuyo conducto semicircular inferior, paralelo al peñasco, quedó con la maniobra en el plano de la inclinación). El nistagmo será *rotatorio y vertical. El rotatorio será geotrópico* (es decir, batiendo hacia abajo o hacia el suelo) y *el vertical batirá hacia arriba* (*upbeat*, en inglés).
6. Se sienta lentamente al paciente de nuevo, con la cabeza siempre rotada. Ahora el sentido del nistagmo se invertirá. Al sentarse, puede haber a veces cierta sensación de ortostatismo o hipotensión, que es un fenómeno gravitacional hemodinámico y no vestibular.
7. Una vez recuperado el paciente, se repite la prueba con la cabeza rotada hacia el lado contrario.

Prueba posicional lateral. Esta prueba puede sustituir a la de Dix-Hallpike si por motivos osteoarticulares (artrosis vertebral) u otros el paciente no puede hiperextender su cuello o tronco (fig. 3-34).

1. Se sienta al paciente en el borde de la camilla con sus piernas colgando.
2. Con el paciente sentado, si se desea explorar el oído derecho, se rota la cabeza 45º a la izquierda, y viceversa.
3. Con la cabeza rotada, por ej. hacia la izquierda, se acuesta al paciente rápidamente del lado derecho (esto mueve a la cabeza en el plano del conducto semicircular inferior derecho).
4. Si existe VPPB, se observarán vértigo y nistagmo de aspecto y significado similares al de la prueba de Dix-Hallpike.
5. Se vuelve a sentar al paciente y se comprueba la reversión del nistagmo.
6. Se repite la prueba en sentido inverso.

- *Pruebas posicionales para el diagnóstico del VPPB por disfunción del conducto semicircular anterior o superior:*

Se utilizan las mismas pruebas que para el conducto posterior. Si son positivas, en este caso la dirección del *nistagmo rotatorio será similar (geotrópico), pero en cambio el vertical batirá hacia abajo (downbeat).*

- *Pruebas posicionales para el diagnóstico del VPPB por disfunción del conducto semicircular horizontal, lateral o externo:*

Prueba de rotación horizontal (fig. 3-35).

1. Paciente en decúbito dorsal.
2. Se rota rápidamente la cabeza hacia un lado.
3. Si existe VPPB, se obtendrá vértigo y nistagmo con la rotación hacia ambos lados.
4. *La duración y velocidad de la fase lenta del nistagmo serán sin embargo mayores del lado afectado.*
5. En el lado afectado:
   - Si se trata de *canalolitiasis: latencia en la respuesta, nistagmo geotrópico y transitorio* (desplazamiento ampulópeto de otoconias y endolinfa).
   - Si se trata de *cupulolitiasis: respuesta inmediata, nistagmo ageotrópico* (alejándose del suelo) *y persistente* (efecto ampulófugo: tironeamiento de la cúpula hacia abajo por efecto gravitacional de las otoconias adheridas a ella).

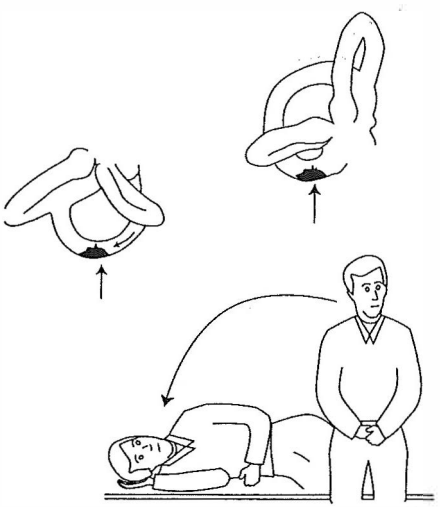


Fig. 3-34. Prueba posicional lateral.

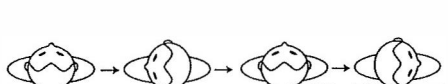


Fig. 3-35. Prueba de rotación horizontal.

booksmedicos.org

Los vértigos posicionales se tratan con maniobras de *reposicionamiento*, tendientes a expulsar las otoconias de los conductos semicirculares, que se asemejan a las maniobras diagnósticas mencionadas y se describen en textos de terapéutica.

Vértigo posicional central.
- Es mucho menos frecuente que el VPPB.
- Se debe a lesiones cerebelosas focales (vermis), de áreas próximas al IV ventrículo o difusas, de causa vascular, atrofia, desmielinizante, malformación de Arnold-Chiari.
- El vértigo subjetivo es mucho menos intenso.
- No hay latencia.
- El nistagmo es sólo vertical (hacia abajo, lo más frecuente) o sólo rotatorio y no se agota.

• *Vértigos de minutos u horas de duración*

Enfermedad y síndrome de Ménière. La *enfermedad de Ménière* afecta a adultos de 40-60 años, con frecuencia algo mayor en mujeres. Se debe a hydrops o edema brusco en los conductos endolinfáticos, por trastorno de la reabsorción o bloqueo de la endolinfa, y ruptura de las membranas que separan la endolinfa de la perilinfa, que rodea al vestíbulo. Se caracteriza por una tríada sintomática:
- accesos de vértigo recurrente;
- hipoacusia fluctuante;
- acúfenos.

El acceso comienza con sensación de oído tapado, hipoacusia, acúfenos, y se continúa con vértigo intenso, inestabilidad, náuseas y vómitos, cuadro que dura habitualmente 30 minutos o más. El síndrome vestibular es periférico, a predominio unilateral, inicialmente con nistagmo irritativo hacia el lado afectado, más tarde con nistagmo hacia el lado sano por déficit funcional del vestíbulo afectado. El nistagmo es horizontal y rotatorio por compromiso de los tres conductos semicirculares. La hipoacusia es perceptiva con pérdida de frecuencias graves. Algunos pacientes pueden manifestar ataques de caída o "drop attacks", que refieren como una sensación de que su cabeza es empujada por la mano de otra persona hasta la caída (*crisis otolíticas de Tumarkin*). Esta puede ser hacia cualquier lado, pero suele repetirse el patrón de caída en un mismo paciente. Con la recurrencia de las crisis se produce atrofia vestibular y laberíntica que da lugar a un déficit vestibular e hipoacusia persistente, ya sin crisis de vértigo.

El *síndrome de Ménière* es un cuadro similar que ocurre habitualmente en el contexto de enfermedades autoinmunes causantes de vasculitis: lupus, policondritis recidivante, granulomatosis de Wegener, artritis reumatoidea. En el *síndrome de Cogan* se produce compromiso audiovestibular, ocular (queratitis intersticial, uveítis) y sistémico (artritis, vasculitis, nefritis). La *hipoacusia neurosensorial bilateral progresiva* es un trastorno audiovestibular que evoluciona en accesos, no se acompaña de manifestaciones sistémicas y se atribuye a causa autoinmune, ya que mejora con corticoides.

Fístula perilinfática. Es una comunicación anormal entre el espacio perilinfático y el oído medio. Puede causar manifestaciones vestibulares, auditivas o ambas. Las vestibulares pueden ser:
- con síntomas de conducto semicircular: accesos de vértigo posicional o secundario a cambios en la presión atmosférica (avión, alturas) que duran minutos;
- con síntomas otolíticos: accesos de inestabilidad, ataxia y lateropulsión *sin vértigo*, acompañados de hipoacusia, sensación de oído tapado, a veces iniciados por un ruido de "descorche" en el oído y precipitados por efecto Valsalva (tos, defecación, levantar objetos pesados).

Compresión microvascular. Por tortuosidad vascular de causa aterosclerótica (ectasia de la basilar y sus ramas), el VIII nervio se comprime, desmieliniza y lesiona a su salida del tronco cerebral. Esto puede causar:
- accesos breves (minutos o menos) de vértigo rotatorio, posicionales o espontáneos, con déficit vestibular unilateral;
- algiacusia, acúfenos, hipoacusia perceptiva;
- prolongación del segmento ondas I a III en los potenciales evocados auditivos.

Las alteraciones vasculares pueden observarse en RMI.

Migraña (migraña vertiginosa). El vértigo suele asociarse a la migraña, y ser uno de los síntomas de presentación de la migraña vertebrobasilar de Bickerstaff (véase Cefaleas y Dolor en Sensibilidad). Su fisiopatología se ha vinculado a fenómenos vasomotores en las arterias auditiva interna y cerebelosa anteroinferior (AICA), y a alteraciones en los canales iónicos del oído interno.

Los vértigos recurrentes que *no* se acompañan de síntomas auditivos (acúfenos, hipoacusia) suelen deberse a migrañas, en los que la cefalea puede no ser un síntoma importante o estar ausente. El *vértigo paroxístico benigno de la infancia,* que suele ser recurrente, es una manifestación de migraña, y preanuncia o evoluciona hacia la jaqueca en la adultez.

Caracterizan a la migraña vertiginosa:
- crisis repetidas de síndrome vestibular periférico unilateral, de minutos a horas, asociados o no a cefalea;

booksmedicos.org

- eventuales signos de vértigo central, con nistagmo vertical o rotatorio;
- desencadenantes comunes a los de la migraña: alcohol, hipoglucemia, privación de sueño, altibajos hormonales, menstruación, determinados alimentos;
- no se asocian síntomas auditivos.

Epilepsia vertiginosa. Son crisis epilépticas parciales que tienen vértigo como síntoma saliente (véase Convulsiones y Epilepsia, en Manifestaciones motoras de hiperexcitabilidad central y periférica). Las descargas epilépticas se originan en la corteza vestibular de los lóbulos temporal y parietal, generalmente por lesiones focales identificables en imágenes (tumores, quistes, granulomas). Son sus características:

- crisis de vértigo rotatorio o vertical con sensación de caída, que duran minutos;
- no hay desencadenantes;
- se asocian acúfenos, parestesias o sensaciones olfatogustativas;
- durante la crisis, desviación de la mirada conjugada hacia el lado contrario al foco de descarga;
- si la crisis es compleja se agrega trastorno de conciencia.

Vértigo central paroxístico de tronco. El vértigo se origina por disfunción de los núcleos vestibulares y otras estructuras troncales de la fisiología vestibular, generalmente por lesiones desmielinizantes. Se manifiesta en paroxismos que duran segundos o minutos, sin desencadenantes, a veces muy recurrentes.

En otros casos, generalmente vinculados a lesiones vasculares isquémicas, el vértigo paroxístico de tronco es desencadenado por la desviación lateral sostenida de la mirada.

"Vértigo paralizante de Gerlier". No se trata realmente de un vértigo, a pesar de que ha recibido este nombre. Mencionado en el pasado en la frontera francosuiza europea, se observa en el Japón, donde ha sido denominado también *kubisagara ("aquel a quien se le cae la cabeza").* Afecta especialmente a personas que trabajan en establos y cuidan ganado. La enfermedad aparece en el verano y desaparece en el invierno. Se presenta bruscamente y "paraliza" a los pacientes en posiciones diversas (del *"ciego ebrio"*, del *"individuo que duerme"* o del *"sujeto en recogimiento"*), debido a ptosis palpebral y caída de la cabeza, por déficit motor de los elevadores de los párpados y de los músculos de la nuca. Se agrega inestabilidad acentuada por déficit en miembros inferiores, como si hubiera un componente vestibular que en realidad es motor. La crisis dura minutos, pero puede ser recurrente. Se ha vinculado a déficit nutricional, en particular de tiamina.

• *Vértigos de días de duración*

Neuritis ("neuronitis") vestibular. Afección periférica, de origen presumiblemente viral, del ramo superior del nervio vestibular, con disfunción consiguiente de los conductos semicirculares horizontal y superior. El *síndrome de Ramsay-Hunt* (herpes zoster que compromete al ganglio geniculado del nervio facial) puede afectar también al nervio cocleovestibular, en cuyo caso el síndrome vestibular cursa con parálisis facial.

La neuritis vestibular se caracteriza por:

- vértigo que evoluciona en alrededor de una semana;
- síndrome vestibular periférico unilateral;
- nistagmo horizontal y rotatorio en relación con el compromiso de los conductos semicirculares mencionados;
- audición preservada;
- evolución en semanas o meses a la compensación con signosintomatología vestibular residual.

Se ha descripto también, con mucho menor frecuencia, la neuritis del ramo inferior del nervio vestibular, comprometiendo al conducto semicircular posterior o inferior.

Síndromes troncales. Diversos síndromes por lesión troncal, alternos o no, pueden causar vértigo, manifestaciones vestibulares o nistagmo, y han sido descriptos en distintas partes de este libro: el síndrome de Wallenberg por oclusión de la arteria cerebelosa posteroinferior (PICA), el síndrome por oclusión de la arteria cerebelosa anteroinferior (AICA), los síndromes alternos bulbares o protuberanciales, el síndrome del ángulo pontocerebeloso, el síndrome del fascículo longitudinal medial, el síndrome de Wernicke. Los múltiples tipos de nistagmo se describen en la sección de Pares craneales oculomotores.

• *Vértigos crónicos*

La disfunción vestibular no es aguda sino progresiva, habitualmente bilateral, causando inestabilidad y ataxia vestibular. La audición se preserva. La respuesta a las pruebas calóricas está disminuida o limitada. El síntoma francamente predominante es la inestabilidad o el trastorno del equilibrio, no el vértigo. Su causa más frecuente es la ototoxicidad por antibióticos aminoglucósidos, en particular la gentamicina, habitualmente indicada para el tratamiento de infec-

booksmedicos.org

ciones urinarias. Otras causas son: afecciones vestibulares autoinmunes, neuritis vestibular bilateral, otosclerosis, enfermedad de Paget, dolicoectasia basilar, neurofibromatosis, linfoma de base de cráneo, infiltración leptomeníngea carcinomatosa, tumores troncales, o idiopática. En la llamada *neuropatía auditiva* hay inestabilidad por disfunción vestibular bilateral y compromiso auditivo con alteración de los potenciales evocados de tronco e imágenes normales.

Vértigos funcionales. Vértigo postural fóbico

De origen psicógeno, se asocia en particular a personalidad obsesivo-compulsiva, trastornos de ansiedad o depresión. El paciente refiere sentir inestabilidad o mareos durante la marcha o la estación bípeda. Consecuentemente, la marcha es cautelosa y se efectúa con apoyo por "miedo a caerse". Es frecuente que el paciente camine aferrándose a muebles o personas, o apoyándose constantemente en la pared. "No se anima" a caminar sin apoyo, y hay un marcado componente fóbico de "miedo" o "terror" a hacerlo. El examen vestibular no muestra alteraciones sistematizadas o coherentes. Suele haber traumas desencadenantes afectivos, u orgánicos no relacionados con la función vestibular (cirugías, traumatismos, internaciones prolongadas). A veces, prolonga o contamina una afección vestibular real que se estabiliza.

Pares craneanos I, II, III, IV, VI y VIII: sinopsis

- **Nervio olfatorio (I)**
  Vía olfatoria: célula, nervio, bulbo, cintilla, estrías olfatorias, corteza temporal, núcleos amigdalino, septales, hipocampo
  Exploración: jabón, café o cáscaras de cítricos. Evitar irritantes
  Alteraciones
  - Anosmia unilateral: pre-decusación de la vía. Tumores, aneurismas frontales basales o nasofaríngeos
  - Síndrome de Foster-Kennedy (meningiomas, tumores frontobasales)
    -lado de la lesión: anosmia y atrofia óptica
    -lado opuesto: edema de papila
  - Anosmia bilateral: traumatismos, rinitis atrófica, diabetes, hipotiroidismo, Paget, insuficiencias renal y hepática, Parkinson, toxicoindustriales, posquirúrgicas, otras. A veces cacosmia
  - Alucinaciones olfatorias: epilepsia (crisis uncinadas)
  - Hiperosmia: migraña, hiperemesis gravídica
  - Pueden asociarse ageusia y disgeusia

- **Nervio óptico (II)**
  Vía óptica: conos (visión central, macular), bastones (v. periférica, crepuscular), células bipolares, células ganglionares, nervio óptico (porciones intraocular, infraorbitaria, intracanalicular), quiasma, cintilla ópticos, cuerpo geniculado lateral, radiación óptica, corteza occipital
  - Distribución topográfica en el nervio = retina
  - Fibras nasales: decusación quiasmática a cintilla opuesta (inferonasales: rodilla de Wilbrand)
  - Fibras temporales: no se decusan, van a cintilla homolateral
  - Nervio, radiación ópticas, corteza visual: las fibras y áreas superiores corresponden a retina superior y las inferiores a retina inferior

  Exploración:
  - Agudeza visual, visiones cuentadedos, bulto y luz
  - Visión colores
  - Campo visual por confrontación (uni y binocular)
  - Fondo de ojo

  Alteraciones
  - Ambliopía: disminución de la agudeza visual
    -Lesiones retroquiasmáticas unilaterales: no alteran agudeza visual
  - Amaurosis: pérdida visual
    -isquémica: neuropatía óptica isquémica, amaurosis fugaz (ceguera monocular transitoria "en cortina": enf. carotídea)
    -diabética: retinopatía
    -degenerativa: maculo y retinopatías
    -traumática: desprendimiento de retina, lesión n. óptico, hemovitreo
    -tumoral: glioma n. óptico, compresión
    -desmielinizante: neuritis óptica
    -central ("ceguera cortical"): vascular, leucoencefalopatías

booksmedicos.org

- Discromatopsia: pérdida, alteración de visión coloreada
- Del campo visual
  -Escotomas
    - mancha ciega fisiológica
    - centelleante (migraña)
    - central unilateral (macular: neuritis óptica, maculopatía, compresión o tumor n. óptico)
    - cecocentral (mácula + fascículo papilomacular)
    - síndrome "junccional": ceguera monocular homolateral + defecto temporal contralateral superior (compromiso de fibras inferonasales en la rodilla de Wilbrand)
    - central bilateral: neuropatía óptica familiar, tóxica (alcohol metílico), nutricional (avitaminosis B), maculopatía bilateral
    - puntual, arquato, anular: lesiones retinianas
    - en embudo: sólo visión central
    - en túnel, caño de escopeta: conversión histérica
  -Hemianopsias, cuadrantopsias
    - Pregeniculadas: compromete visión macular, sin anosognosia
    - Retrogeniculadas: preserva visión macular, con anosognosia
      • Hemianopsias homónimas (lados homólogos): s. Marcus Gunn homolateral, lesión retrogeniculada contralateral
      • Cuadrantopsia homónima superior: radiación óptica externa, labio inferior cisura calcarina
      • Cuadrantopsia homónima inferior: radiación óptica interna, labio superior cisura calcarina
      • Hemianopsia doble: ceguera cortical, visión en embudo (s. de Antón)
      • Semiluna temporal monocular: lesión calcarina rostral contralateral
      • Hemianopsia heterónima bitemporal: lesión quiasmática medial
      • Hemianopsia horizontal (altitudinal) monocular: neuropatía óptica isquémica anterior
      • Hemianopsia altitudinal binocular: isquemia central
- **Otros:** ilusiones, alucinaciones, oscilopsias, palinopsias (perseveración)
- **Fondo de ojo**
    - Atrofia de papila: glaucoma, neuritis óptica bulbar, n. o. isquémica (altitudinal), hereditaria, compresión, trauma
    - Edema de papila: hipertensión endocraneana
    - Tortuosidad, ↓calibre, ↑brillo vascular, signo de Gunn: HTA
    - Microaneurismas de Ballantyne: diabetes
    - Retinopatías pigmentosas: heredofamiliares, pigmentación reticulada retina periférica.
    - Tay-Sachs: mancha color cereza
    - Foster-Kennedy: véase I

- **Nervios oculomotores (III, IV, VI)**
  - **Anatomía**
    - **Motor ocular común (III):** origen mesencefálico
      - 4 subnúcleos laterales pares: músculos oculares extrínsecos
        -el más medial inerva el recto superior opuesto a través del núcleo contralateral: una lesión unilateral afecta ambos rectos superiores
      - 1 núcleo impar medial:
        -rostral: n. de Edinger-Westphal (parasimpático ciliar y pupilar)
        -caudal: elevador párpado superior, una lesión→ambos elevadores
    - Atraviesa f. l. medial, n. rojo, pedúnculo, pared externa seno cavernoso, hendidura esfenoidal
    - Inerva: rectos superior, interno, inferior, oblicuo inferior (menor), elevador párpado, músculos ciliares y pupilares
    - **Patético (IV):** núcleo de origen mesencefaloprotuberancial
    - Emerge dorsalmente, se cruza con el opuesto, rodea al tronco hacia delante, atraviesa pared externa seno cavernoso bajo el III y sobre 1ª rama del **V**
    - Inerva: oblicuo superior (mayor)
    - **Motor ocular externo (VI):** núcleo de origen protuberancial
    - Lo circunda la *rodilla* del VII, atraviesa lemnisco medial e *interior* del seno cavernoso, por fuera de carótida interna y por dentro de 1ª rama del **V**
    - Inerva: recto externo

booksmedicos.org

- **Pupila**
  Exploración, reacciones y reflejos pupilares
  Iguales, redondas y centrales
  Constricción pupilar (miosis): vía parasimpática (III)
  Dilatación pupilar (midriasis): vía simpática
  - Hippus
  - Reflejo fotomotor: estímulo lumínico → conos/bastones retinianos → nervio, quiasma, cintilla ópticos → cuerpo geniculado lateral → núcleos pretectales (interdecusación) → fascículo pretectooculomotor → núcleo de Edinger-Westphal → III → ganglio ciliar → nervios ciliares cortos → cuerpo ciliar (acomodación del cristalino, predominante), esfínter pupilar (reflejo fotomotor)
  - Reflejo consensual
  - Reflejo de acomodación y convergencia: fijación macular cercana → conos retinianos → nervio óptico → corteza occipital → colículo superior → región pretectal (interdecusación) → núcleos del recto interno y de Edinger-Westphal → III → ganglio ciliar → nervios ciliares cortos → cuerpo ciliar (acomodación del cristalino, predominante), esfínter pupilar (reflejo fotomotor)
  - Otros reflejos
- **Alteraciones pupilares**
  - Discoria: afecciones oftálmicas, trauma, neurolúes
  - Ectopia
  - Anisocoria, miosis y midriasis
    - Al explorar r. fotomotor: fenómeno de Wilbrand-Saenger
    - Congénita: se dilatan ambas en la oscuridad, reflejos preservados
    - Anisometría: por diferencias de refracción
    - Miosis paralítica unilateral: síndrome de Horner:
      -miosis paralítica unilateral
      -oscuridad: dilatación pupila *no* afectada (↑anisocoria)
      -oscuridad: dilatación diferida de pupila afectada
      -ptosis (paresia músculo de Müller)
      -ptosis inversa (mismo mecanismo párpado inferior)
      -trastorno acomodativo a la distancia
      -r. fotomotor preservado
    - Horner por compromiso de 1ª neurona: + signos troncales (síndromes troncales vasculares alternos)
    - Horner por compromiso de 2ª neurona: + anhidrosis facial (patología cervical, vértice torácico: + dolor, paresia frénica o recurrencial)
    - Horner por compromiso de 3ª neurona: *sin* anhidrosis (causa vascular: disección, displasia, oclusión carotídeas, migraña, Horton)
    - Miosis paralítica bilateral: pupilas puntiformes, atropina: no dilata
      (hemorragia pontina)
    - Midriasis paralítica unilateral: disfunción parasimpática (DP)
      -midriasis paralítica unilateral
      -arreflexia pupilar lado afectado
      -reflejo consensual presente
      -oscuridad: dilatación de pupila *no* afectada (↓anisocoria)
      -DP por compromiso del III: + otros signos del III (compresión: aneurisma, tumor; trauma)
      -DP por compromiso del ganglio ciliar:
      -pupila tónica (midriasis espasmódica, acomodación lenta, fotomotor mínimo o ausente, pilocarpina +++)
      -Síndrome de Adie: pupila tónica + arreflexia profunda
    - Midriasis paralítica bilateral: lesión bilateral del III (trauma)
    - Miosis/midriasis por sobreestimulación funcional: Graves, psicoestimulantes, adrenérgicos, ansiedad, crisis epiléptica
  - Alteraciones de las reacciones pupilares
    -reflejo fotomotor lento o ausente:
    -lesión del I: sin consensual al estimular ojo afectado
    -lesión del III: sin consensual al estimular ojo *sano*
    -reflejo fotomotor ausente + reflejo acomodación presente: signo de Argyll-Robertson (neurolúes)
    -déficit aferente pupilar: dilatación de pupila afectada al ocluir ojo sano (s. de Marcus Gunn)
    -reflejo a la acomodación ausente: toxicidad anticolinérgica

booksmedicos.org

- Alteraciones pupilares intermitentes o transitorias:
  -miosis: neuromiotonía ocular, paresia oculomotora periódica
  -midriasis: migraña, Horton, crisis epiléptica, midriasis unilateral episódica benigna, espasmo simpático cíclico, espasmo oculosimpático (lesión C3-C6)

- **Control supranuclear de la motilidad ocular**
- *M. O. de seguimiento lento:* mantienen la imagen en la mácula
- Control cortical: corteza occipital, circunvolución angular
  Proyecciones: cortezas parietal posterior, frontal
  Eferencias: región paraventricular, cápsula interna, pedúnculo posterior, núcleos pontinos laterales
  - Horizontal: la vía motora induce seguimiento homolateral
  - Vertical: la vía para la elevación se decusa en la comisura posterior (su lesión: déficit de elevación, síndrome de Parinaud)
- *M. O. sacádicos:* rápidos, ubican en la mácula imágenes periféricas
- Pulso (movimiento) + escalón (sostén de la posición alcanzada)
- Control cortical
  - Campo ocular frontal: tercio posterior de F2
    Eferencia: cápsula interna/tálamo, pedúnculo cerebral, coliculo superior, formación reticular paramediana pontina
    Estímulo: movimientos sacádicos hacia el lado contrario
    Lesión: desviación de la mirada hacia el mismo lado
    Controla m. sacádicos *voluntarios*
  - Campo ocular parietal: c. supramarginal y angular
    Controla m. sacádicos *atencionales*
  - *Preparan:* cortezas frontal dorsolateral, parietal posterior, hipocampo/cíngulo
  - *Desencadenan*: c. o. frontal, parietal, suplementario
  - *Generan*:
    -horizontales: núcleo VI, formación reticular paramediana pontina
    -verticales: n. intersticial rostral del FLM, n. de la comisura posterior
    -refiejos: coliculo superior
  - *Sostienen* escalón postsacádico:
    -horizontal: núcleos perihipogloso, vestibular medial
    -vertical: núcleo intersticial de Cajal
  - *Modulan*: vestíbulo, cerebelo, tálamo, n. caudado, *substantia nigra*
- *M. O. vestibulares*
- Reflejo oculovestibular
  - Rotación cefálica: ↑conducto SC externo homolateral→nervio vestibular→núcleo vestibular medial→núcleo VI *contralateral*→desviación mirada hacia el *lado opuesto*
  - Prueba calórica agua fria: ↓CSC externo homolateral⇢predominio CSC opuesto→desviación mirada h. el *mismo lado* + nistagmus h. el opuesto
- Reflejo optocinético
- *M. O. de convergencia/divergencia*
  Ubican la imagen en la mácula de cada retina
  Visión cercana: convergencia + acomodación de cristalino + constricción pupilar
  Visión lejana: divergencia + desacomodación de cristalino + dilatación pupilar

- **Músculos y motilidad del globo ocular**

-Recto interno: aducción
-Recto externo: abducción
-Recto superior:
ojo en abducción: elevación (supraducción)
ojo en aducción: rotación interna (intorsión)
-Recto inferior:
ojo en abducción: descenso (infraducción)
ojo en aducción: rotación externa (exciclotorsión)
-Oblicuo superior (mayor):

booksmedicos.org

ojo en aducción: descenso (infraducción)
ojo en abducción: rotación interna (intorsión)
-Oblicuo inferior (menor):
ojo en aducción: elevación (supraducción)
ojo en abducción: rotación externa (exciclotorsión)
-Elevador del párpado superior: músculo sinérgico del globo ocular

Exploración

-Inspección: párpados, hendidura palpebral, ejes oculares, postura cefálica
-M. de seguimiento: siguiendo un punto
versión (mirada conjugada)
ducción (m. monocular)
-Movimientos sacádicos: fijando rápidamente la visión en distintos puntos
-Reflejos oculocefálicos: moviendo la cabeza con la mirada fija en un punto
-Reflejos oculovestibulares: estímulo calórico (véase arriba m. o. vestibulares)
-Estrabismo (desviación ejes oculares) y diplopía (visión doble)
Foria: no corrige con oclusión del ojo no estrábico
Tropía: corrige con oclusión del ojo no estrábico
Hipertropía: desviación de un ojo hacia arriba
Hipotropía: desviación de un ojo hacia abajo
Exotropía: desviación de un ojo hacia afuera
Esotropía: desviación de un ojo hacia adentro
Exciclotorsión: rotación hacia fuera
Inciclotorsión o intorsión: rotación hacia adentro
-Exploración de la diplopía binocular: véase *Reglas útiles* en el texto
Tipo de diplopía: horizontal, vertical
Prueba de reflexión lumínica de Hirschberg
Prueba de Bielschowsky
Prueba de oclusión ocular (positiva en la tropía)
Prueba de oclusión ocular alternante (positiva en la foria)
-Tropía y foria:
coinciden con la dirección de desviación del ojo
son opuestas a la dirección de refijación del ojo

Alteraciones

- **Oftalmoplejías**
  -internas (intrínsecas), externas (extrínsecas), totales
  -nucleares, infranucleares, supranucleares
  - **Oftalmoplejías nucleares e infranucleares**
    - Parálisis del III
      -ptosis
      -exotropía
      -diplopía horizontal
      -déficit supra, infra y aducción
      -abducción e intorsión preservados
      -semiología de midriasis paralítica (véase arriba)
      (nucleares, infranucleares isquémicas: ausente en gral.)
      • Causas nucleares e infranucleares de parálisis del III aislada: isquemia (diabetes, arteritis de células gigantes), compresión (tumor, aneurisma comunicante posterior o carotídeo), trauma, migraña oftalmopléjica. Asociada: patología del seno cavernoso, síndromes alternos (Weber, Benedikt), herniación uncal
    - Parálisis del IV
      -dificultad para bajar escalera
      -inclinación cefálica hacia el lado sano
      -hipertropía
      -déficit de infraducción en aducción
      -diplopía mejora en supraducción o abducción
      • Causas nucleares e infranucleares de parálisis del IV generalmente asociada al III (seno cavernoso), aislada es rara: isquemia, trauma, congénita
    - Parálisis del VI

booksmedicos.org

-esotropía
-diplopía horizontal
-déficit de abducción
-diplopía: mejora en convergencia, empeora en divergencia
• Causas nucleares e infranucleares de parálisis del VI.
Aislada: isquemia, hipertensión endocraneana, trauma, tumor, EM.
Asociada: patologías del seno cavernoso
D. diferencial:
-S. de Duane: el III inerva el recto externo y el ojo se retrae en la aducción
-Espasmo del reflejo de convergencia: esotropía + miosis
- Parálisis asociadas: oftalmoplejías múltiples
-unilaterales: pat. seno cavernoso, disección carotídea
-bilaterales: vascular troncal, encefalitis viral, s. de Wernicke, Miller-Fisher, miastenia gravis, botulismo, Graves, miositis ocular, heredofamiliar progresiva

- **Oftalmoplejías supranucleares**
  - **•Conjugadas**
    - Mirada horizontal: lesiones frontales (desviación homolateral: mira la lesión), parietales (déficit seguimiento homolateral), troncales (Foville pedúncular: III+HP opuesta+desviación homolateral: mira la lesión; Foville protuberancial: VII+HP opuesta+desviación contralateral: hemiplejía), parietales bilaterales (S. de Balint: apraxia mirada, ataxia óptica, restricción visual periférica), crisis ipsi o contraversivas
    - Mirada vertical: lesiones talámicas (depresión-convergencia), comisura posterior (de la elevación: Parinaud), parálisis supranuclear progresiva (sacádica descendente), Wilson, Huntington, crisis oculógiras
  - **•Disconjugadas**
    - Mirada horizontal: oftalmoplejía internuclear (OIN) (lesión FLM: déficit aducción lado afectado+nistagmo ojo abductor; EM, vascular, siringo), OIN de abducción (falta de abducción voluntaria+preservación de la refleja (ROV)+nistagmo del ojo aductor), "uno y medio" (lesión FRPP+VI+FLM: déficit m. conjugada homolateral+déficit ojo aductor h. lado opuesto+ nistagmo ojo abductor, arreflexia OV unilateral (herniación uncal)
    - Mirada vertical: "uno y medio" vertical (déficit mirada vertical de un lado+ elevación del otro; lesiones talámicas, mesencefálicas); déficit monocular elevación; desviación sesgada (skew, lesiones troncales)

- **Movimientos oculares anormales**
  - •Intrusiones sacádicas: interfieren con la fijación desviando el ojo: ondas cuadradas, aleteo ocular, aleteo psicógeno, opsoclonus (sinopsis en texto)
  - •Trastorno en el control de movimientos sacádicos: lesiones hemisféricas, coliculares, apraxia ocular, dismetría sacádica (sinopsis en texto)
- **Nistagmo**
  - -Rítmico: fases lenta (involuntaria) y rápida (fijación). La rápida designa el nistagmo
  - -Pendular: ambas fases similares
  - -Horizontal, vertical o rotatorio
  - -Agotable/inagotable
  - -Nistagmo optocinético: fase rápida del reflejo optocinético
  - **-Exploración del nistagmo:**
    - -Con y sin fijación (a oscuras)
    - -A simple vista y en fondo de ojo (los vasos retinianos oscilan en sentido opuesto al del globo ocular)
  - **-Fisiopatología del nistagmo:**
    - -Nistagmo por lesión vestibular: fase lenta hacia lado afectado, fase rápida hacia el lado sano (lo inverso en la sobreestimulación vestibular)
    - -Nistagmo parético: persistente inducido por la mirada (no se sostiene el escalón sacádico por lesión de núcleos integradores; s. de Wernicke)
    - -Nistagmo cerebeloso
    - -Nistagmo congénito: horizontal, pendular, inestabilidad en el control del seguimiento ocular lento

  - **-Alteraciones del nistagmo:**
    - •Oscilopsias: sensación subjetiva de nistagmo
    - •Nistagmo binocular simétrico conjugado (ojos oscilan en la misma dirección)
      - -Rítmico, espontáneo: vestibulares periférico y central, alternante periódico, farmacológicos, epiléptico, rotatorio, downbeat, upbeat (sinopsis en texto)

booksmedicos.org

-Rítmico, inducido: patético, de rebote, vértigo benigno posicional, de convergencia (sinopsis en texto)
-Pendular: congénito, latente, latente manifiesto, pendular adquirido, seudopendular horizontal, mioclonía oculopalatina (sinopsis en texto)
•Nistagmo binocular simétrico disconjugado (ojos oscilan en dirección distinta u opuesta)
-Vertical: en serrucho (sinopsis en texto)
-Horizontal: de convergencia-retracción, de divergencia, miorritmia oculomasticatoria (sinopsis en texto)
•Nistagmo binocular simétrico y monocular: spasmus nutans, ceguera monocular, pendular adquirido monocular, OIN (sinopsis en texto)

- **Párpados**
-Elevación: elevador del párpado superior
-Descenso: inhibición del elevador del párpado superior
-Sinergia oculopalpebral: párpados acompañan movimientos oculares verticales
-Oclusión palpebral intensa: músculo orbicular (VII)
Alteraciones
  - Ptosis:
    -Causas infranucleares y nucleares: locales, miopatías, placa neuromuscular (m. gravis, botulismo), neuropatías, sector caudal del núcleo impar medial (sinopsis en texto)
    -Causas supranucleares: lesiones de múltiples orígenes
  - Retracción y rezago palpebrales
    -Causas infranucleares y nucleares: locales, miopatías (Graves, Steinert, Eulenburg), placa neuromuscular, neuropatías, nucleares (sinopsis en texto)
    -Causas supranucleares: PSP, Parkinson, epilepsia
  - Apraxia de la oclusión palpebral: déficit de oclusión palpebral voluntaria+oclusión refleja preservada (corneopalpebral) (lesiones frontales derechas o bilaterales, PSP, ELA, Jakob-Creutzfeldt)
  - Apraxia de la apertura palpebral: déficit de elevación palpebral voluntaria+hipereextensión cefálica brusca (lesiones hemisféricas derechas o bilaterales) *"no puede abrir los ojos"*
  - Blefarospasmo: distonía palpebral *"se le cierran los ojos"*

- **Nervio auditivo (VIII)**
  - **Nervio coclear**
  - **Nervio vestibular**
    - **Vía auditiva:** células ciliadas cocleares→ganglio espiral→nervio coclear-->núcleos cocleares ventral y dorsal →estrías acústicas ventrales, intermedias, dorsales (decusación parcial)→oliva superior→lemnisco lateral-->colículo inferior→cuerpo geniculado medial→radiación auditiva→T1 y CT transversa
    - **Vía vestibular:** c. ciliadas de crestas semicirculares, máculas de utrículo y sáculo→ganglio vestibular-->nervio vestibular-->núcleos vestibulares-->haces vestibuloespinales, vestibulocerebelosos, vestibulorreticulares, FLM→tálamo (NVPL)-->corteza poscentral, temporal, premotora
    -Ramo superior del nervio vestibular: utrículo, conductos semicirculares (CSC) superior y lateral
    -Ramo inferior n. vestibular: sáculo
    -Ramo posterior n. vestibular: CSC inferior
    - **Irrigación del laberinto:** arteria auditiva interna (rama de la AICA) y sus ramas
    -coclear (cóclea)
    -vestibular anterior (utrículo, CSC superior y lateral)
    -vestibular posterior (sáculo, CSC inferior, cóclea)
    - **Fisiología**
    Coclear
      - Tonos altos: base de cóclea, sector dorsal de núcleos cocleares
      - Tonos bajos: ápex de cóclea, sector ventral de núcleos cocleares

    Vestibular
      - Otolitos:
        utrículo: horizontal, capta aceleraciones lineales cefálicas horizontales
        sáculo: vertical, capta aceleraciones lineales cefálicas verticales y oblicuas
      - CSC: captan aceleraciones angulares (rotaciones) en planos paralelos
        -CSC laterales: plano horizontal
        -CSC superior D, inferior I: p. vertical oblicuo der→izq, adelante→atrás
        -CSC superior I, inferior D: p. vertical oblicuo izq-->der, adelante→atrás

booksmedicos.org

- **Exploración de la rama coclear**
  -Otoscopia
  -Transmisión aérea: susurro, reloj, diapasón
  -Transmisión ósea: Weber, Rinne, Schwabach
  -Hipoacusia de conducción (trastorno de transmisión aérea: oídos externo y/o medio):
    -Weber: lateraliza a oído afectado
    -Rinne: negativo en oído afectado
    -Schwabach: normal o prolongado en oído afectado
  -Hipoacusia de percepción (trastorno de transmisión ósea: laberinto o nervio)
    -Weber: lateraliza a oído sano
    -Rinne: positivo en oido afectado
    -Schwabach: acortado en oido afectado
  -Audiometría, logoaudiometría
- **Alteraciones de la rama coclear**
  -Anacusia, hipoacusia
    - conducción: obstrucciones oído externo, trompa, otitis media, otosclerosis
    - percepción: trauma, Paget, tóxicos, tumores (neurinoma, meningioma), aneurismas (AICA, ectasia basilar), Susac (acúfenos, hipoacusia bilateral, microangiopatía retiniana y cerebral), psicógena (r. cocleopalpebral, reclutamiento, PEA preservados)
  -Hiperacusia: parálisis facial
  -Acúfenos:
    - continuos (causas diversas)
    - pulsátiles (↓con Valsalva, rotación cefálica, compresión yugular homolaterales)
  -Alucinaciones auditivas: patología temporal
- **Exploración de la rama vestibular**
  -Mareo:
    "¿falla la cabeza?": vestibular, sincopal, hipoflujo, hiperventilación, ataxia, somnolencia, efecto depresor farmacológico
    "¿falla el cuerpo?": vestibular
    "¿fallan los pies?": motor (trastorno de la marcha, ataxia, neuropatía periférica)
  -Vértigo: sensación rotatoria+descarga vagal
  -Acúfenos
  -Nistagmo vestibular: sin fijación se acentúa
    lesional: fase rápida hacia lado sano, ↑hacia lado sano
    irritativo: fase rápida hacia lado enfermo, ↑hacia lado enfermo
    Valsalva: ↑nistagmo en afecciones craneocervicales o de oído medio
    Fenómeno de Tullio: reacción vestibular paroxística al ruido brusco
  -Desviación oblicua (*Skew Deviation*): desalineación vertical *constante* de los ojos de causa vestibular+diplopia+sensación de inclinación de la imagen visual
  Paresia del IV: desalineación+diplopia↑con inclinación cefálica h. lado afectado
  -Reacción de inclinación oculocefálica (*Ocular Tilt Reaction*): desviación oblicua+torsión ocular+inclinación cefálica. Empeora con ojos cerrados.
  Paresia del IV: mejora con ojos cerrados
  -Rotaciones cefálicas
    -Prueba de la impulsión cefálica de Halmagyi
    -Nistagmo de sacudida cefálica
    -Prueba complementaria de la inestabilidad oculógira
  -Pruebas posturales
    -Estáticas:
      •Romberg: lateropulsión hacia lado deficitario
      •Indice de Bárány: lateropulsión hacia lado deficitario
    -Dinámicas:
      •Indicación de Bárány: desviación hacia lado deficitario
      •Marcha sin avanzar (*stepping test*): rota hacia lado deficitario
      •Marcha con ojos cerrados: en estrella

booksmedicos.org

-Pruebas inducidas
-Rotatoria:
CSC laterales: nistagmo h. lado opuesto a la rotación, desviación corporal h. lado de la rotación.
Lado deficitario: no hay respuesta
CSC superior e inferior: pruebas posicionales (véase Vértigos)
-Calórica (agua fría): explora un solo laberinto
nistagmo horizontal h. lado opuesto al irrigado+rotatorio,
desviación corporal h. el lado irrigado
Lado deficitario: no hay respuesta

- **Alteraciones de la rama vestibular**

-Síndromes vestibulares periféricos (deficitario o irritativo): vértigo, nistagmo, lateropulsión con clara direccionalidad (hacia un lado)
-Síndrome vestibular central: síntomas y signos no direccionales
-Vértigos

- Fisiológicos (cinetosis)
- Orgánicos
  - De segundos
    - •Posicionales paroxísticos benignos (VPPB): rotación cefálica o cambio postural, canalo o cupulolitíasis
    - -Prueba posicional para VPPB de CSC inferior: véase texto
    - Vértigo+Nistagmo geotrópico/*upbeat* en oído más inferior
    - -Prueba posicional para VPPB de CSC superior: véase texto
    - Vértigo+Nistagmo geotrópico/*downbeat* en o. más inferior
    - -Prueba posicional para VPPB de CSC lateral: véase texto
    - Canalolitiasis: vértigo con latencia, nistagmo geotrópico y transitorio
    - Cupulolitiasis: vértigo inmediato, nistagmo ageotrópico, persistente
    - •Posicional central: poco vértigo, nistagmo vertical persistente, lesiones cerebelosas o de IV ventrículo
  - De minutos u horas
    - •Enf. de Ménière: hydrops endolinfático
    - •Síndrome de Ménière: enf. autoinmunes
      - En ambos:
      - -crisis de vértigo
      - -hipoacusia fluctuante
      - -acúfenos
    - •Fístula perilinfática
      - Afección de CSC: vértigo posicional por cambios en presión atmosférica
      - Afección otolítica: crisis ataxia/lateropulsión por Valsalva
    - •Compresión microvascular (ectasia basilar): vértigos breves lateralizados, hipoacusia perceptiva
    - •Migraña: vértigo recurrente periférico con desencadenante de migraña, audición preservada, con o sin cefalea
    - •Epilepsia: crisis parciales con vértigo, sin desencadenante
    - •Vértigo central paroxístico de tronco (desmielinización): muy recurrente, central
  - De días
    - •Neuritis vestibular (viral, Ramsay-Hunt): ~7 días, periférico, unilateral, nistagmo horizontorrotatorio, afección ramo vestibular superior
    - •Síndromes troncales (Wallenberg, PICA, AICA, alternos)
  - Crónicos (ototóxicos, lesiones infiltrativas, compresivas, etc.): predomina la inestabilidad, progresivo
  - Postural fóbico (psicógeno, funcional): miedo a caer, sin signos vestibulares claros, rasgos depresivos/obsesivos, trauma psíquico

booksmedicos.org

4

Funciones sensitivomotoras de cara, boca, fauces y cuello: pares craneanos V, VII, IX, X, XI y XII. Síndromes de pares craneanos asociados

V par (nervio trigémino)

Anatomía

El trigémino o V nervio es el más voluminoso de los nervios craneanos. Tiene una gruesa raíz sensitiva (porción mayor) y otra más delgada, motora (porción menor). Lo constituyen los siguientes tipos de fibras.

1. Fibras sensitivas aferentes somáticas generales (ASG):
   a) exteroceptivas:
      - células de origen: ganglio semilunar de Gasser,
      - ramas distales: ramas terminales del nervio, conducen la sensibilidad superficial de cabeza, cara y mucosas,
      - ramas proximales: raíz sensitiva del nervio, terminan en los núcleos espinal (sensibilidad termoalgésica y tacto protopático) y sensitivo principal (sensibilidad táctil epicrítica) del trigémino;
   b) propioceptivas:
      - células de origen: núcleo mesencefálico del V,
      - ramas distales: nervio maxilar inferior y sus ramas, raíz motora, y algunas fibras de la raíz sensitiva, conducen la sensibilidad propioceptiva de los músculos masticatorios y de otros músculos craneanos (véase Nervio facial),
      - ramas proximales: no las hay porque el núcleo mesencefálico se halla dentro del neuroeje, del que luego continúa la vía sensitiva hacia el tálamo.
2. Fibras motoras eferentes viscerales especiales (EFE):
   - células de origen: núcleo motor del V,
   - ramas eferentes: raíz motora y nervio maxilar inferior inervando los músculos masticatorios.

Las fibras que forman la *raíz sensitiva*, originadas en el ganglio semilunar, penetran por la región anterolateral de la protuberancia y se dirigen a los siguientes *núcleos sensitivos del trigémino* (fig. 4-1):

-el *núcleo espinal*, del haz espinal o de la raíz descendente, que se extiende desde la parte media de la protuberancia a toda la altura del bulbo y la médula cervical hasta su segmento III o IV. Se divide en una porción rostral, que va de la protuberancia media al comienzo de la oliva inferior, una porción interpolar, desde el comienzo de la oliva inferior hasta la extremidad inferior del IV ventrículo, y una porción caudal que se continúa con la sustancia gelatinosa de Rolando del asta posterior medular. Las fibras de la rama oftálmica discurren por el sector ventral del núcleo y se extienden más caudalmente hasta la médula cervical, las de la rama maxilar superior son intermedias, y las de la rama maxilar inferior discurren por el sector dorsal y terminan más rostralmente. La sensibilidad cutánea medial de la cara (boca y nariz) está representada en el sector más rostral del núcleo (protuberancia), y la de áreas laterales (temporal) corresponde a su sector más caudal (médula cervical). La sensibilidad facial está así distribuida rostrocaudalmente en forma de catáfila de cebolla de la línea media hacia fuera (fig. 4-2, *B*). El núcleo espinal recibe fibras que conducen dolor y temperatura, y tacto protopático;

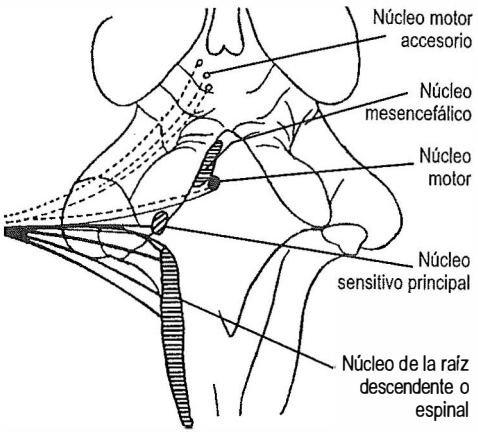


Fig. 4-1. Núcleos de origen del trigémino.

-el *núcleo sensitivo principal*, situado lateralmente en la protuberancia media, por encima y algo por detrás del precedente. Recibe fibras de sensibilidad táctil epicrítica y propioceptiva;

-el *núcleo mesencefálico* se ubica por encima del anterior y se prolonga rostral y dorsalmente hasta el tubérculo cuadrigémino superior. Recibe la sensibilidad propioceptiva de los músculos masticatorios y de otros músculos craneanos (véase Nervio facial).

booksmedicos.org

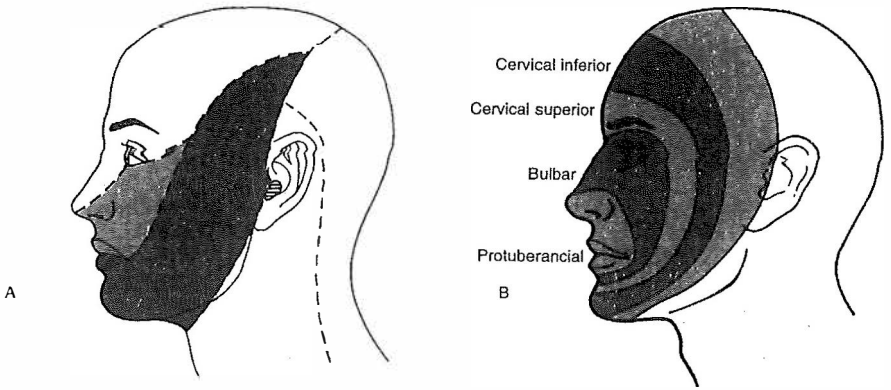


Fig. 4-2. *A*, esquema que señala la inervación sensitiva de la cara. En *zona punteada*, territorio del nervio oftálmico; en *gris claro*, territorio del nervio maxilar superior; en *gris oscuro*, territorio del maxilar inferior; *zona rayada*, territorio del nervio intermediario de Wrisberg. *B*, distribución cútanea de la raíz descendente del trigémino.

Las fibras de la *raíz motora* se originan en el *núcleo motor del trigémino*, situado en la protuberancia por dentro del núcleo sensitivo principal. De aquí se dirigen hacia adelante y emergen como raíz independiente por dentro de la raíz sensitiva.

Desde ese punto ambas raíces se dirigen hacia arriba, adelante y afuera, entre el pedúnculo cerebeloso medio y la cara posterosuperior del peñasco, y penetran en el *cavum* de Meckel, situado entre la tienda del cerebelo y el borde superior del peñasco. Aquí la raíz sensitiva se extiende en abanico y se continúa en un ganglio ancho y aplanado, el *ganglio semilunar o de Gasser*, alojado en un desdoblamiento de la duramadre. La raíz motora se coloca por debajo de la sensitiva, pasa por debajo del ganglio semilunar, alcanza el agujero oval y se une al nervio maxilar inferior.

De la parte anterior del ganglio semilunar se desprenden las tres ramas del trigémino: la rama superior o *nervio oftálmico* que penetra en la órbita por la hendidura esfenoidal, la rama media o *nervio maxilar superior* que atraviesa el agujero redondo mayor, la fosa pterigomaxilar y penetra en el canal suborbitario, y la rama inferior o *nervio maxilar inferior* o *mandibular* que atraviesa el agujero oval. Las dos primeras ramas son puramente sensitivas, la última mixta, pues se le une la raíz motora del trigémino luego de pasar bajo el ganglio de Gasser (fig. 4-3).

El *nervio oftálmico*, saliendo del ganglio de Gasser, penetra en el espesor de la pared externa del seno cavernoso, donde discurre por debajo del IV y del III, y por fuera del VI, que corre dentro del seno (fig. 4-17). Luego asciende y pasa por encima del III. Alcanza la hendidura esfenoidal para introducirse en la órbita, dividiéndose en este momento en tres ramas terminales: una interna, el *nervio nasal* (cuyas ramas relevantes son los *nervios nasal interno, nasal externo* y *ciliares largos*); una externa, el *nervio lagrimal*;

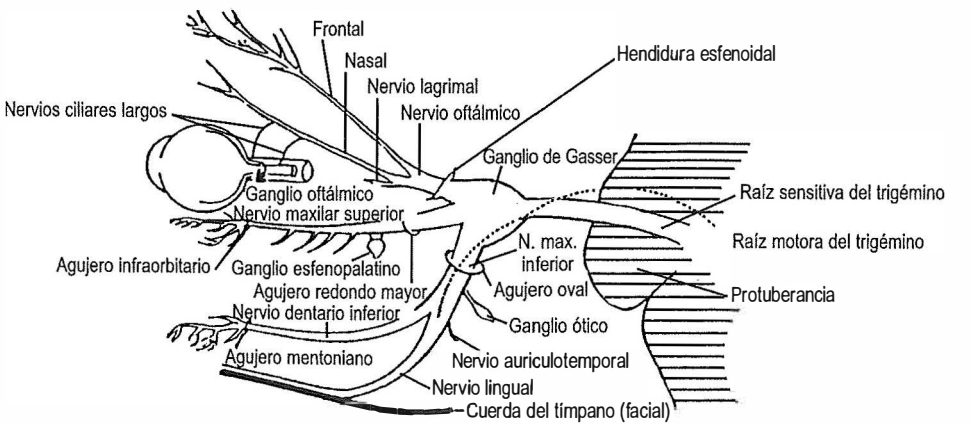


Fig. 4-3. Esquema del trayecto periférico del nervio trigémino (V par).

booksmedicos.org

y una media, el *nervio frontal* (*nervios supraorbitario* y *supratroclear*). Las tres ramas terminales del nervio oftálmico dan numerosos ramos que se distribuyen por el globo ocular, la córnea, la glándula lagrimal, el párpado superior y su conjuntiva, la piel de la frente y del cuero cabelludo hasta el vértice del cráneo, la parte media de la piel de la nariz y la parte superior de la mucosa de la cavidad nasal (fig. 4-2, *A*).

El *nervio maxilar superior* se desprende del ganglio de Gasser y penetra en el espesor de la pared inferoexterna del seno cavernoso, donde discurre por debajo del oftálmico, pasa por el agujero redondo mayor y la fosa pterigomaxilar, donde emite el nervio esfenopalatino. Se coloca luego en el conducto suborbitario, emerge por el agujero infraorbitario tomando el nombre de *nervio infraorbitario*, y termina en las partes blandas de la mejilla. Emite en su trayecto numerosas ramas colaterales por las que inerva la piel del labio superior, del ala de la nariz y parte adyacente de la mejilla, el párpado inferior y una parte de las sienes (fig. 4-2, *A*). También inerva la conjuntiva del párpado inferior, la mucosa del labio superior, los dientes superiores (*nervios dentarios anterior, medio y posterior*), el maxilar superior, la parte superior de la mejilla, el paladar óseo (*nervios palatinos*) y la parte inferior de la cavidad nasal y su mucosa (*nervios nasales* y *nasopalatino*).

El *nervio maxilar inferior* o *mandibular* es un nervio mixto resultado de la unión de una raíz sensitiva, que proviene del ganglio de Gasser, y de la raíz motora del trigémino. Sale del cráneo por el agujero oval junto a la arteria meníngea menor, y después de un corto trayecto se divide en dos troncos terminales: anterior y posterior.

El *tronco terminal anterior* da tres ramas: el *nervio temporobucal*, que inerva el músculo pterigoideo externo, luego se divide en un ramo ascendente motor (*nervio temporal profundo anterior*) que inerva la parte anterior del músculo temporal, y un ramo descendente sensitivo (*nervio bucal*) que es para la piel y mucosa yugales; el *nervio temporal profundo medio* que inerva la parte media del músculo temporal; y el *nervio temporomasetérico*, que se divide en una rama de inervación para el masetero y en el *nervio temporal profundo posterior* para la parte posterior del músculo temporal.

El *tronco terminal posterior* da cuatro ramas: el *tronco común muscular*, para los músculos pterigoideo interno, periestafilino externo y músculo del martillo; el *nervio auriculotemporal*, que se dirige hacia atrás y arriba, penetra en la parótida, asciende entre el conducto auditivo externo por detrás y la arteria temporal superficial por delante y se distribuye por la piel de la región temporal. Conduce la inervación parasimpática de la parótida, con fibras que provienen, vía ganglio ótico, del nervio petroso profundo menor, del IX nervio craneal (véase Nervio glosofaríngeo); el *nervio dentario inferior*, que inerva el músculo milohioideo, el vientre anterior del digástrico y, penetrando en el conducto dentario, la arcada dentaria inferior; y el *nervio lingual*, que desciende por delante del dentario inferior, por dentro de la rama ascendente de la mandíbula, sobre la glándula submaxilar, y se distribuye por los dos tercios anteriores de la lengua. Por su anastomosis con la cuerda del tímpano, rama del facial, conduce fibras aferentes gustativas de ese sector lingual y fibras eferentes parasimpáticas para las glándulas submaxilar y sublingual.

El nervio maxilar inferior inerva los músculos masetero, temporal, pterigoideos, periestafilino externo, milohioideo, vientre anterior del digástrico, músculo del martillo. Además conduce la sensibilidad de la piel de la región temporal, parte posterior de las sienes y adyacente de la oreja, parte posterior de la mejilla, labio inferior, mentón, dientes y encías inferiores, dos tercios anteriores de la lengua, piso de boca y superficie interna de las mejillas (fig. 4-2, *A*).

Conexiones centrales. De los núcleos espinal y sensitivo principal del trigémino parten fibras que ascienden en forma cruzada o directa. Las primeras ascienden por el haz espinotalámico lateral, si provienen del núcleo espinal, o por el lemnisco medial, si provienen del núcleo sensitivo principal. Las fibras directas ascienden por el haz trigeminotalámico dorsal. Del núcleo mesencefálico parten fibras que se decusan y ascienden por el lemnisco medial. Todas las fibras se dirigen al núcleo ventral posteromedial del tálamo y de allí parten fibras a la corteza parietal (véase Hemianestesias de origen pedunculopontobulbar).

El núcleo motor recibe inervación supranuclear bilateral, por el haz corticobulbar, del sector inferior del área motriz prerrolándica, a veces con un ligero predominio contralateral.

El nervio trigémino conduce la sensibilidad de la mayor parte de los tegumentos del cráneo y de la cara, y es el nervio motor de los músculos que participan en la masticación (músculos temporal, masetero y pterigoideo) (fig. 4-2, *A* y *B*).

Exploración

Comprende el examen de la sensibilidad, en sus diferentes formas, de cabeza, cara y mucosas, de los movimientos de los músculos masticatorios y la búsqueda de ciertos reflejos.

La exploración sensitiva se efectúa estimulando la piel con un algodón para la sensibilidad táctil, con un escarbadientes para la dolorosa y con tubos de agua caliente y fría para la térmica, de acuerdo con los principios y la técnica de la exploración de la sensibilidad en general (véase Sensibilidad).

Para examinar la función motora se observa si existen atrofia o fasciculaciones de los músculos masticatorios. Luego se le hace al paciente apretar las arcadas dentarias palpando al mismo tiempo el relieve contráctil del masetero y el temporal, o bien se le hace morder fuertemente un género de uno y otro lado, que se escurrirá más fácilmente por entre los dientes del lado paresiado. Por último se ordena la ejecución de movimientos de masticación, para evaluar los

booksmedicos.org

músculos temporal, masetero y pterigoideo interno, lateralización (*diducción* o *divulsión*), para el pterigoideo externo de uno y otro lado, y protrusión o propulsión mandibular, para ambos pterigoideos externos bilateralmente.

Se exploran por último ciertos reflejos en cuyo arco toma participación el trigémino:

-*Reflejo corneano*: con la mirada del paciente dirigida preferiblemente hacia el lado contrario, para evitar la oclusión palpebral de defensa, se estimula la córnea con la punta de un pequeño trozo de algodón o gasa, produciéndose el cierre de ambos párpados. Vía aferente: ramas oftálmica y maxilar superior del V. Centro reflejo: núcleos espinal del V y facial motor. Vía eferente: nervios faciales, músculo orbicular de los párpados. Reflejo trigeminofacial.

-*Reflejo conjuntival*: el estímulo se efectúa en la conjuntiva, por fuera del reborde corneal. Respuesta y vías similares al anterior. Reflejo trigeminofacial.

-*Reflejo nasal* o *estornutatorio*: la excitación de una fosa nasal con un pañuelo provoca un estornudo acompañado de lagrimeo. Vía aferente: rama maxilar superior del trigémino. Centro reflejo: núcleos espinal del V, motores del V, VII y XII. Vía eferente: V, VII, XII, y sus músculos de inervación, bilateralmente. Reflejo trigeminofacial, trigeminotrigeminal y trigeminohipogloso.

-*Reflejo nasopalpebral* o *glabelar*: la percusión de la piel de la región frontal sobre la línea media produce el cierre de los párpados de ambos lados. Vía aferente: rama oftálmica del V, nervios facial e intermedio (vía ganglio geniculado). Centro reflejo: núcleos espinal, sensitivo principal y mesencefálico del V, facial motor. Vía eferente: nervios faciales, músculo orbicular de los párpados. Reflejo trigeminofacial y faciofacial.

-*Reflejo superciliar*: percutiendo la arcada supercilíar, se produce el cierre de los párpados del lado percutido. Vías y centro similares al anterior. Reflejo trigeminofacial y faciofacial.

-*Reflejo maseterino*: la percusión hacia abajo del mentón, estando el paciente con la boca entreabierta, produce la elevación de la mandíbula. Vía aferente: nervio mandibular. Centro reflejo: núcleos mesencefálico y motor del V. Vía eferente: nervio mandibular, músculos masetero y temporal. Reflejo trigeminotrigeminal.

-*Reflejo corneomandibular* o *"del pestañeo de la mandíbula"*: la estimulación de la córnea de un lado provoca, además del reflejo corneano, desviación del maxilar inferior hacia el lado opuesto. Este movimiento se observa también con el pestañeo espontáneo. Todo el fenómeno es en realidad expresión de una *sincinesia palpebromandibular*. Es patológico: indica lesión supranuclear. Vía aferente: ramas oftálmica y maxilar superior del V y/o nervios facial e intermedio (vía ganglio geniculado). Centro reflejo: núcleos espinal, sensitivo principal, mesencefálico y motor del V. Vía eferente: nervio mandibular, músculo pterigoideo homolateral. Reflejo trigeminotrigeminal o fenómeno faciotrigeminal.

Alteraciones

Lesión infranuclear

Lesión infranuclear distal al ganglio semilunar o de Gasser. Las *lesiones del nervio oftálmico* causan hipoestesia en su distribución cutánea (cuero cabelludo, frente, párpado superior y nariz medial) y mucosa, o en la de alguna de sus ramas nasal, frontal o lagrimal. Hay hipo o arreflexía corneana o conjuntival.

Las *lesiones del nervio maxilar superior* provocan asimismo hipoestesia en su distribución (piel de párpado inferior, mejilla, nariz lateral y labio superior, dientes, paladar y mucosa nasal inferior). Cuando afectan al nervio infraorbitario causan sólo hipoestesia yugal (*síndrome de la mejilla dormida*). Hay hipo o arreflexia corneana o conjuntival.

Las lesiones que afectan al sector intracraneal de estas dos ramas del trigémino, en su trayecto por el seno cavernoso, pueden agregar compromiso de nervios craneanos oculomotores (*síndrome del seno cavernoso,* véase Síndromes de pares craneanos asociados).

Las *lesiones del nervio mandibular* originan hipoestesia en su distribución (región temporal, sien, mejilla posteroinferior, labio inferior, mentón, dientes y encías inferiores, dos tercios anteriores de la lengua, piso de boca y mucosa yugal). Si se comprometen nervios como el bucal o la porción distal del dentario inferior, sólo habrá manifestaciones sensitivas distales (hipoestesia yugal, bucal o mentoniana). Si el nervio se compromete más proximalmente, se agregará *parálisis mandibular*, que se caracteriza por:

- los músculos masetero y temporal forman escaso relieve y no se palpa su contracción al apretar las arcadas dentarias;
- la mandíbula se desvía hacia el lado paralizado cuando el paciente abre la boca, por acción del pterigoideo externo del lado sano;
- por el mismo motivo, la mandíbula se desvía hacia el lado afectado si se la hace protruir;
- la mandíbula no puede desviarse voluntariamente hacia el lado sano, por parálisis del pterigoideo externo homolateral a la lesión;

booksmedicos.org

- atrofia y fasciculaciones temporomaseterinas de grado variable;
- puede haber trastornos del oído, por parálisis del músculo del martillo;
- eventualmente, trastornos tróficos como pérdida dentaria, edema y ulceración gingivales, ulceración corneana.

Lesión infranuclear en el ganglio semilunar o de Gasser. Se suelen comprometer las tres ramas del trigémino, total o parcialmente. Suele haber dolor, parestesias e hipoestesia en la hemicara homolateral, de extensión variable. Lo sugestivo es que los síntomas y signos sobrepasan el territorio individual de cada rama. Como la rama motora del trigémino se une al nervio mandibular distalmente, más allá del ganglio de Gasser, no suele producirse déficit motor.

Lesión infranuclear proximal al ganglio semilunar o de Gasser: Las manifestaciones son similares a las halladas en las lesiones situadas en el ganglio, pero es más frecuente que se acompañen de compromiso de otros nervios craneales, en particular VI, VII y VIII.

Lesión nuclear

Los núcleos sensitivos pueden afectarse en cualquier punto de su extensión desde el mesencéfalo hasta la médula cervical.

La *lesión del núcleo y haz espinal* del trigémino causa hipoestesia táctil y termoalgésica homolaterales: intraoral o en labios si dicha lesión es protuberancial, en mejilla medial, nariz y párpados si es bulbar, en mentón, mejilla lateral, y región superciliar si es cervical alta, y en mandíbula, región preauricular y frente si es cervical baja (distribución sensitiva facial rostrocaudal en catáfila, véase Anatomía del V y fig. 4-2, *B*). Con frecuencia se asocia atermoalgesia en el hemicuerpo contralateral por compromiso del haz espinotalámico lateral, que contiene fibras decusadas de sensibilidad termoalgésica corporal.

El *síndrome bulbar lateral de Wallenberg* se debe a la *oclusión de la arteria cerebelosa posteroinferior (PICA)*, que irriga el bulbo lateral, cerebelo y pedúnculo cerebeloso inferior, o de la arteria vertebral. Compromete al núcleo espinal del trigémino. Causa atermoalgesia facial homolateral a la lesión (oftálmica y maxilar en la lesión ventral, maxilar y mandibular en la lesión dorsal del núcleo espinal) y braquiocrural contralateral. Además, hemiataxia cerebelosa, síndrome de Horner y parálisis hemivelopalatina y de cuerda vocal homolaterales a la lesión, y vértigo, hipo y vómitos como síntomas (véase Síndromes vasculares).

El *síndrome de la oclusión de la arteria cerebelosa anteroinferior (AICA)*, que irriga la protuberancia lateral caudal, cerebelo y pedúnculo cerebeloso medio, causa similar atermoalgesia facial homolateral y braquiocrural contralateral a la lesión. Además, hemiataxia cerebelosa, Horner, paresia facial de tipo periférica e hipoacusia homolaterales a la lesión (véase Síndromes vasculares).

La distribución de la hipoestesia puede igual ser muy variable en los síndromes mencionados.

La *lesión del núcleo sensitivo principal del trigémino* puede originar hipoestesia táctil homolateral, con preservación de la sensibilidad termoalgésica (compromiso disociado). Sin embargo, este núcleo es pequeño y las lesiones que lo afectan generalmente involucran también al núcleo espinal, cuyas manifestaciones encubren a las del primero.

La *lesión del núcleo mesencefálico* no origina manifestaciones semiológicas salientes.

La *lesión del núcleo motor del trigémino* en la protuberancia origina parálisis mandibular de características similares a las de la lesión infranuclear, también con atrofia y fasciculaciones. Raramente es bilateral, en cuyo caso se observa:

- mandíbula caída y boca entreabierta;
- parálisis mandibular bilateral: imposibilidad de morder, divulsionar o protruir;
- atrofia y fasciculaciones de ambos maseteros;
- hipo o arreflexia maseterina.

El agregado a este cuadro de trastornos sensitivos en hemicara *que sobrepasan los territorios de inervación de las ramas terminales del nervio* sugiere lesión protuberancial, ya que ellos no suelen asociarse a déficit motor cuando la lesión es infranuclear (véase antes).

Lesión supranuclear

La inervación supranuclear trigeminal es bilateral y por ello sus lesiones unilaterales pueden no manifestarse con signos clínicos ostensibles. Sin embargo, a veces predomina el control cruzado, de modo que una lesión supranuclear unilateral puede eventualmente originar paresia mandibular contralateral, de características similares a las de la lesión infranuclear, aunque más leve, en este caso sin atrofia ni fasciculaciones.

Las lesiones bilaterales corticonucleares pueden producir paresia o parálisis bilateral con boca entreabierta, hiperreflexia maseterina y trofismo preservado.

Causas de lesión infranuclear

Las ramas cutáneas de los nervios maxilar superior y mandibular se comprometen por neuropatías sensitivas causadas por neoplasias: linfomas, leucosis, mieloma, carcinoma de pulmón y de mama, meningi-

booksmedicos.org

tis carcinomatosa, carcinomas de piel. Originan hipoestesias y parestesias aisladas de extensión variable, como el *síndrome de la mejilla dormida* mencionado antes. Una forma clínica frecuente es la *neuropatía mentoniana*. Las cirugías y extracciones dentales son causa de trastorno sensitivo por lesión de ramas del nervio dentario inferior o del lingual (hemihipoestesia lingual, ageusia).

Un cuadro de *hipoestesia hemilingual recurrente*, asociada a edema submaxilar y salivación marcada al final del episodio ha sido descripto en relación con sialolitiasis y compresión del nervio lingual.

Cirugías maxilares, fracturas y masas ocupantes infraesfenoidales o de cavum pueden comprimir las ramas maxilares en su trayecto, dando manifestaciones según la altura del compromiso.

Las patologías que afectan al seno cavernoso o a la hendidura esfenoidal (fístula carótido-cavernosa, aneurisma carotídeo, aneurisma micótico, tumor, traumatismo) comprometen a la rama oftálmica junto a los nervios oculomotores, y en menor medida a la rama maxilar superior. Las osteítis o metástasis del vértice del peñasco lesionan la rama oftálmica, ocasionan dolor en su distribución y parálisis del VI (síndrome de Gradenigo, véase Síndromes de pares craneanos asociados).

El ganglio semilunar se afecta por herpes zóster, colagenopatías, síndrome de Sjögren, TBC, sarcoidosis, infección y traumatismo. Lo característico es el intenso dolor, en una o dos ramas de distribución, con o sin hipoestesia (*neuralgia secundaria del trigémino*). El herpes zóster determina además erupción eritematovesiculosa corneana o maxilar y queratitis con posterior ulceración.

Tumores, granulomas, infecciones y fracturas de la fosa craneal media pueden comprometer a las raíces del nervio proximales al ganglio semilunar. Suelen acompañarse de déficit en los nervios VI, VII y VIII.

Los tumores del ángulo pontocerebeloso (meningioma, neurinoma del acústico) comprometen el VIII, V y VII nervio. La hipoestesia corneana precoz constituye un signo de alerta muy importante en estos casos.

Neuralgia del trigémino (tic doloroso de André, prosopalgia, dolor facial de Fothergill). Consiste en crisis de dolor espontáneo en el trayecto de una o más ramas del nervio trigémino. El dolor es brusco, muy intenso, lancinante, de segundos de duración. Suele acompañarse de marcadas contracciones faciales (tic doloroso). La rama más comúnmente afectada es la maxilar, luego la mandibular, y finalmente la oftálmica. En el área de distribución del nervio afectado el mínimo roce o estímulo sensitivo, que los pacientes procuran evitar, desencadena dolor: tocarse la cara, lavarse los dientes, comer o masticar, recibir viento de frente. Es más frecuente del lado derecho y en mujeres.

La presión sobre ciertos puntos del trayecto del nervio puede desencadenar dolor (puntos de Valleix, zonas gatillo o *trigger-zones*): en la neuralgia oftálmica el punto supraorbitario (por encima y en el medio del arco superciliar), en la neuralgia maxilar el punto infraorbitario (en el ángulo interno por debajo del reborde infraorbitario) y en la neuralgia mandibular el punto mentoniano (en el agujero mentoniano), o bien un punto en el tercio interno de la rama horizontal de la mandíbula.

La causa más frecuente es la idiopática, pero deben investigarse posibles causas subyacentes de compresión, irritación o lesión del trigémino: tumores de cavum y del ángulo pontocerebeloso, causas dentales, sinusitis, afecciones del ganglio de Gasser, dolicoectasia basilar, compresión o tortuosidad de la arteria cerebelosa superior, infartos o desmielinización pontina (esclerosis múltiple).

En las neuralgias secundarias el dolor puede ser atípico, más continuo o prolongado, hay parestesias y alteraciones de la sensibilidad y de los reflejos, que no suelen estar presentes en las esenciales.

Causas de lesión nuclear

Infartos (oclusión de arterias cerebelosas ya descriptas, de arterias perforantes y circunferenciales del tronco), hemorragias pontinas, lesiones desmielinizantes, tumores, siringobulbia, síndrome bulbar de la esclerosis lateral amiotrófica.

Causas de lesión supranuclear

El déficit motor unilateral, cuando existe, se debe a lesión en el haz corticobulbar debida a infartos, hemorragias, tumores u otras patologías. Las parálisis bilaterales se deben a síndrome seudo o suprabulbar, por encefalopatía vascular o enfermedad de la motoneurona (esclerosis lateral primaria o amiotrófica), que asocia un síndrome piramidal y compromiso de pares craneales bajos, con paresia velopalatina, orolinguofacial, masticatoria, disfonía, disfagia y llanto inmotivado (véase Síndromes de otras afecciones del sistema nervioso).

Otras alteraciones

Trismo de los músculos masticadores. Consiste en la imposibilidad o dificultad de abrir la boca por hipertonía o contracción sostenida de los músculos de la masticación. Se observa en el tétanos de comienzo, distonías, miositis, infecciones de la fosa pterigomandibular (flemones amigdalinos o dentarios), parotiditis o de causa psicógena.

booksmedicos.org

Síndrome de Costen. Es un cuadro de dolor articular con eventual componente neurálgico ocasionado por una disfunción e inflamación de la articulación temporomandibular. Esta se debe generalmente a desequilibrio en la oclusión dentaria por ausencia de piezas en uno de los lados de las arcadas dentarias. Por falta de oclusión de un lado, la mandíbula se desplaza oblicuamente ante cada movimiento masticatorio, ocasionándose la disfunción articular. El dolor se localiza en conducto auditivo externo y mandíbula, es unilateral y aumenta con la masticación. El componente neurálgico se produce por irritación del nervio auriculotemporal, con irradiación temporal del dolor. La palpación de la articulación temporomandibular (ejerciendo leve presión de atrás hacia adelante en la pared anterior del conducto auditivo externo) es dolorosa, sobre todo con la apertura y cierre bucal. Durante la masticación, el enfermo puede percibir una crepitación en la articulación afectada.

Síndrome paratrigeminal de Raeder. Es motivado por una lesión que interesa simultáneamente al ganglio de Gasser y a la carótida interna a su salida del peñasco (tumores, aneurismas e infecciones de la fosa craneal media). Clínicamente asocia:

- algia trigeminal hemifacial o que sobrepasa el territorio de una rama (oftálmico-maxilar);
- síndrome de Horner debido a compromiso de la 3ª neurona (posganglionar), sin anhidrosis, por afección sólo del plexo simpático pericarotídeo interno y preservación de las fibras sudomotoras que se distribuyen por la arteria carótida externa;
- pueden afectarse otros nervios craneanos.

Hemiespasmo masticatorio. Espasmos de contracción clónicos, irregulares, breves o sostenidos, involuntarios y unilaterales de los músculos masticadores. Se desencadenan por el movimiento voluntario. Se lo considera el equivalente trigeminal del hemiespasmo facial (véase Nervio facial). Como éste, se vincularía a compresión o acodamiento de las ramas que inervan esos músculos, como el nervio temporomasetérico. Se lo ha hallado también en la hemiatrofia facial progresiva (enfermedad de Parry-Romberg, véase Trofismo).

VII par (nervio facial)

Anatomía

El nervio facial inerva todos los músculos cutáneos de la cara. Consta de una raíz motora, el facial propiamente dicho, y de una raíz sensitiva, el llamado nervio intermedio de Wrisberg. Lo constituyen los siguientes tipos de fibras.

1. Fibras sensitivas aferentes somáticas generales (ASG):
   - células de origen: ganglio geniculado;
   - ramas distales: piel lateral de la oreja, pared anterior del conducto auditivo externo, región mastoidea;
   - ramas proximales: nervios petroso superficial mayor e intermedio, terminan en el núcleo espinal del trigémino.
2. Fibras sensitivas aferentes viscerales generales (AFG):
   - células de origen: ganglio geniculado;
   - ramas distales: nervio facial, conducen la sensibilidad profunda de la cara;
   - ramas proximales: nervio intermedio, terminan en el núcleo mesencefálico del trigémino.
3. Fibras sensitivas aferentes viscerales especiales (AFE):
   - células de origen: ganglio geniculado;
   - ramas distales: nervio lingual, cuerda del tímpano, conducen la sensibilidad gustativa de los dos tercios anteriores de la lengua;
   - ramas proximales: nervio intermedio, terminan en la porción rostral del núcleo del fascículo solitario.
4. Fibras motoras eferentes viscerales generales (EFG):
   - células de origen: núcleos salivar superior y lagrimal;
   - ramas eferentes: preganglionares parasimpáticas, amielínicas, discurren:
     - por los nervios intermedio, facial, cuerda del tímpano y lingual al ganglio submaxilar cuyas fibras posganglionares inervan a las glándulas salivales submaxilar y sublingual,
     - por el intermedio, facial, petroso superficial mayor y vidiano al ganglio esfenopalatino, cuyas fibras posganglionares inervan las glándulas lagrimales.
5. Fibras motoras eferentes viscerales especiales (EFE):
   - células de origen: núcleo motor del facial;
   - ramas eferentes: nervio facial y sus ramas que inervan los músculos de la cara.

La raíz motora tiene su origen en el *núcleo motor del facial*, situado en el tegmento de la protuberancia caudal, por dentro del núcleo del haz espinal del V. Se dirige rostral y dorsalmente, rodea al núcleo del motor ocular externo formando un asa, la *rodilla del facial* y luego voltea ventral y caudalmente, emergiendo del bulbo a nivel de la fosita supraolivar, situada entre el borde inferior de la protuberancia y la oliva (figs. 3-10 y 4-4).

La *porción dorsal* del núcleo motor del facial origina fibras que inervan los músculos del tercio superior de la cara (frontal, superciliar, parte del orbicular de los párpados), el llamado *sector facial superior*, y tiene control bilateral del haz corticobulbar. La *porción ventral* del núcleo origina fibras que inervan los músculos de los dos tercios inferiores de la cara, el llamado *sector facial inferior*, y tiene control predominantemente contralateral, cruzado, del haz corticobulbar.

booksmedicos.org

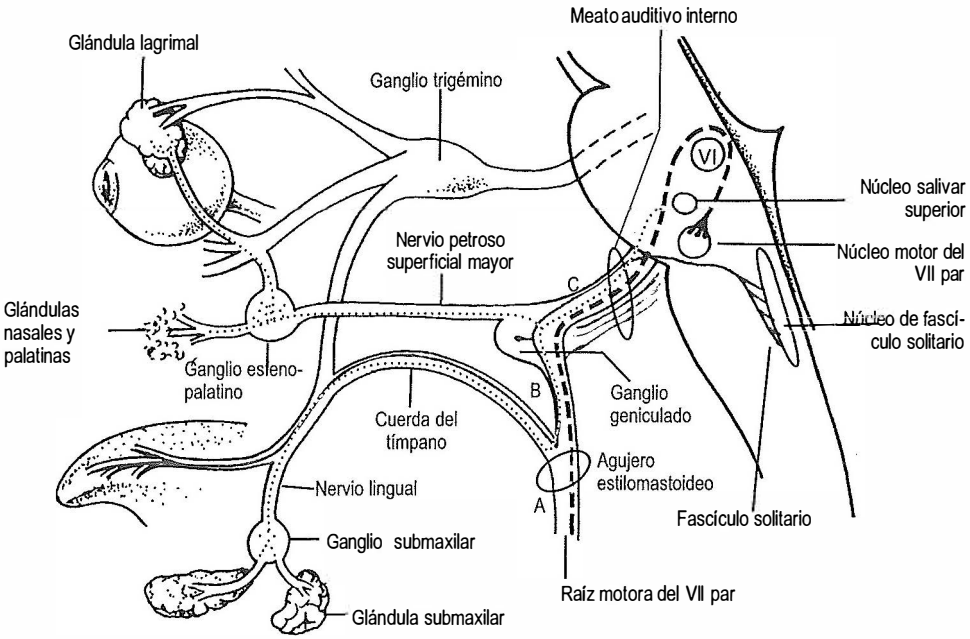


Fig. 4-4. Trayecto y distribución del nervio facial. *En línea de rayas (gris oscuro)*, fibras motoras; *en línea continua gris claro*, fibras aferentes sensitivas; *en línea punteada*, fibras secretoras. Lesiones del nervio facial: *A*, a nivel del agujero estilomastoideo; *B*, por debajo del ganglio geniculado; *C*, por encima del ganglio geniculado.

Por ello, en la parálisis facial por lesión supranuclear sólo se comprometen los músculos del sector facial inferior y levemente el orbicular de los párpados. Salvo éste, los músculos del sector facial superior no se afectan al conservar éstos todavía la influencia del haz corticobulbar homolateral directo.

Este fenómeno se reproduce en grado leve en los pares V y XII. En el caso del espinal (XI), se produce un fenómeno inverso de predominio de inervación homolateral particular para el músculo esternocleidomastoideo (véase Nervio espinal accesorio).

Los músculos del sector facial superior sí se paralizan cuando el facial es lesionado en el núcleo o en su trayecto periférico.

La raíz sensitiva o *nervio intermedio de Wrisberg*, que ha sido llamado el XIII nervio craneano, tiene sus células de origen en el ganglio geniculado. Su rama proximal se dirige hacia el neuroeje oblicuamente hacia adentro y atrás y lo penetra por la fosilla lateral, entre la raíz motora del facial y el nervio auditivo (VIII). Estas fibras terminan en la parte rostral del núcleo del fascículo solitario. Por el nervio intermedio discurren, a su salida del neuroeje, fibras parasimpáticas preganglionares destinadas a la inervación de las glándulas submaxilar, sublingual y lagrimales, vía ganglio esfenopalatino. Estas fibras, que se originan en los núcleos pontinos salivar superior y lagrimal, se integran luego al tronco del nervio facial.

En la cavidad craneal, la raíz motora del facial y el intermedio pasan sobre el occipital y la cara posterosuperior del peñasco, bajo la protuberancia y el pedúnculo cerebeloso medio, en el ángulo pontocerebeloso. Se les yuxtapone el nervio auditivo por debajo, de modo que el intermedio queda entre ellos, situación de la que toma su nombre. Penetran en el meato auditivo interno.

En el conducto auditivo interno el facial motor y el intermedio se apoyan sobre el nervio auditivo y la arteria auditiva interna. Luego se introducen en el acueducto de Falopio del hueso petroso.

En la primera porción (laberíntica) del acueducto de Falopio los nervios se sitúan entre el caracol y el vestíbulo. Al final de esta porción, el nervio intermedio se engrosa en el *ganglio geniculado,* y se integra al facial motor. A partir del ganglio geniculado el facial se convierte en un nervio mixto, con fibras motoras y sensitivas. Del vértice del ganglio geniculado se desprende el *nervio petroso superficial mayor*, primera rama del facial. Por éste y luego por el nervio vidiano, resultado de su anastomosis con el nervio petroso profundo mayor, rama del glosofaríngeo, continúan las fibras parasimpáticas preganglionares hacia el ganglio esfenopalatino y luego las posganglionares hacia las glándulas lagrimales. Por este nervio discurren también fibras aferentes somáticas de la piel. También del ganglio geniculado se desprende el *nervio petroso superficial menor* que se une al

booksmedicos.org

nervio petroso profundo menor, rama del glosofaríngeo, y termina en el ganglio ótico.

En la segunda porción (horizontal o *timpánica) del acueducto,* el facial se sitúa en la pared interna de la caja del tímpano, por encima y detrás de la fosa oval y por dentro del conducto semicircular horizontal. No emite ramas en esta porción.

En la tercera porción (vertical o *mastoidea) del acueducto*, el facial desciende por detrás del conducto del músculo del estribo, en el espesor del hueso que separa el antro y las células mastoideas de la cavidad timpánica. En esta porción emite primero el *nervio del músculo del estribo* y luego la *cuerda del tímpano*, que tiene fibras aferentes gustativas provenientes de los dos tercios anteriores de la lengua, y fibras eferentes parasimpáticas preganglionares destinadas a la inervación de las glándulas submaxilar y sublingual, vía ganglio submaxilar. En su trayecto por el acueducto lo acompaña la arteria estilomastoidea, rama de la auricular posterior, que lo irriga en el acueducto junto a la arteria meníngea media.

La *cuerda del tímpano* nace del facial a dos milímetros por encima del agujero estilomastoideo, desde donde se dirige hacia arriba y adelante, se introduce en el conducto óseo posterior de la cuerda, penetra en la caja del tímpano por su pared posterior, la atraviesa de atrás hacia adelante adosada a la membrana del tímpano, sale de la caja por el conducto óseo anterior de la cuerda y desemboca en la base del cráneo, cerca de la espina del esfenoides. Se dirige hacia abajo y adelante, pasa por dentro del nervio dentario inferior y se une al nervio lingual, rama del V. Su trayecto describe una curva de concavidad inferior.

El facial abandona el acueducto de Falopio por el agujero estilomastoideo, se dirige hacia abajo y adelante y después de un trayecto de 1,5 centímetro dentro de la parótida, se divide en dos ramas terminales: la *temporofacial* y la *cervicofacial*, que inervan todos los músculos de la cara, desde el frontal hasta el cutáneo del cuello, excepto el elevador del párpado superior. Además de estas dos ramas terminales, el facial emite múltiples ramas colaterales, algunas de las cuales nacen en la porción intrapetrosa del nervio y ya se mencionaron. Las ramas colaterales extrapetrosas relevantes son: el *nervio auricular posterior,* que inerva los músculos occipital y auriculares posterior, superior y transverso, y ramos de inervación para el vientre posterior del digástrico y el estilohioideo.

Conexiones centrales. Las fibras nerviosas destinadas a la inervación motora de la cara nacen en la corteza cerebral en la parte inferior de la circunvolución motora prerrolándica. De aquí se dirigen al centro oval y llegan a la rodilla de la cápsula interna (haz geniculado corticobulbar). Luego se dirigen al pie del pedúnculo cerebral y a la protuberancia, donde las destinadas a la porción ventral del núcleo motor facial se decusan mayoritariamente, y las destinadas a su porción dorsal se distribuyen en ambos lados, según fue mencionado.

Otras fibras llegan al núcleo motor del facial, procedentes de los tubérculos cuadrigéminos anteriores, de la oliva superior, de los núcleos sensitivos del V par y del núcleo del fascículo solitario, transmitiendo impulsos visuales, auditivos y sensitivos de cara y boca, que son el punto de partida de ciertos reflejos en los que interviene el facial (parpadeo y oclusión palpebral ante estímulos luminosos o auditivos intensos, reflejos corneano y nasopalpebral).

Existe una *vía no capsular* de control supranuclear del facial, ya que la motilidad facial emotiva se preserva cuando la voluntaria se afecta, en una hemiplejia por ejemplo: el paciente no puede mover voluntariamente su hemicara, pero la respuesta motora facial es simétrica ante un chiste o emoción brusca. Este control es probablemente de origen prefrontal, ya que en tumores de esta región se ha descripto el fenómeno inverso: pérdida de la motilidad emotiva con preservación de la voluntaria. Existirían además vías que vinculan al *globus pallidus,* la sustancia negra y, probablemente, al hipotálamo con el núcleo del facial. Intervendrían en la inervación involuntaria de los músculos de la cara: su lesión se vincularía a la hipomimia de los síndromes parkinsonianos. Las crisis de risa y llanto espasmódicos observadas en el síndrome supra o seudobulbar, podrían deberse a respuestas exageradas de los sistemas que intervienen en la inervación emocional, por falta adecuada de control cortical secundaria a lesión corticobulbar bilateral.

En suma, el nervio facial es el nervio motor de los músculos cutáneos de la cara y del cuello, por lo que se lo ha llamado el *nervio de la expresión.* Inerva también al músculo del estribo del oído. Además contiene fibras sensitivas, que corresponden a la piel del dorso de la oreja y del meato auditivo externo, fibras sensoriales gustativas que provienen de los dos tercios anteriores de la lengua, y que por intermedio del lingual y la cuerda del tímpano se incorporan al facial y luego al intermedio de Wrisberg, con el que llegan a la vecindad del núcleo del glosofaríngeo, fibras secretorias que van a las glándulas sudoríparas de la cara, a las glándulas salivales y lagrimales, y por último fibras vasodilatadoras, que van a la arteria auditiva y sus ramas.

Exploración

Función motora

Se observan los rasgos fisonómicos para detectar asimetrías de la cara (ojos, arrugas de la frente, surcos nasogenianos, comisura labial, boca), lagrimeo o escurrimiento de saliva.

Luego se solicitan ciertos movimientos voluntarios.

• Para el sector facial superior:

booksmedicos.org

- contraer o arrugar la frente, llevando la mirada hacia arriba y elevando las cejas (músculos frontal y superciliar);
- abrir y cerrar los ojos con energía (orbicular de los párpados).

• Para el sector facial inferior:

- dilatar y elevar las fosas nasales (transverso de la nariz, elevadores del ala de la nariz, dilatador de la ventana nasal);
- abrir la boca ampliamente (este movimiento es efectuado por los músculos suprahioideos, que el facial sólo inerva tangencialmente en el vientre posterior del digástrico y el estilohioideo, pero se solicita para observar la simetría de la boca en posición abierta, evaluando de este modo posible déficit de orbicular labial y cigomáticos);
- llevar a uno y otro lado la comisura labial (hacer el "siete bravo" del truco) (cigomáticos);
- desviar la comisura labial hacia abajo y afuera, a uno y otro lado (triangular de los labios);
- mostrar los dientes, haciéndole repetir una frase (orbicular de los labios, risorio, cigomáticos);
- silbar y soplar (buccinador);
- proyectar el labio inferior (cuadrados del mentón);
- retraer el mentón y ambas comisuras labiales hacia abajo (cutáneo del cuello).

También se exploran los reflejos conjuntival, corneano y nasopalpebral, en cuya rama eferente interviene el facial superior. La rama aferente es trigeminal, y el arco reflejo completo es trigeminofacial (véase Nervio trigémino).

El compromiso del músculo del estribo en el oído se pone de manifiesto por la sensación subjetiva de *hiperacusia* o *algiacusia* (dolor al oír) por hipervibración parética de la membrana timpánica (véase más adelante).

Función sensitiva

La sensibilidad gustativa se explora en los dos tercios anteriores de la lengua, de igual modo que en el tercio posterior inervado por el glosofaríngeo (véase Nervio glosofaríngeo). En caso de parálisis facial es importante preguntar si se produjo alteración gustativa subjetiva y si es en una hemilengua, dato relevante para el diagnóstico del nivel o altura de la lesión en el nervio.

La sensibilidad cutánea se explora en el pabellón auricular lateral, el meato auditivo externo anterior y la región mastoidea. Las alteraciones de esta sensibilidad no son en general relevantes en las lesiones del facial.

Alteraciones

La principal alteración es la parálisis facial, que puede ser:

- infranuclear o nuclear (parálisis facial "periférica");
- supranuclear (parálisis facial "central").

En las parálisis infranucleares o nucleares se afectan tanto el sector facial inferior como el superior, y por ello se las llama "periféricas", aunque estrictamente las lesiones nucleares son centrales por situarse en la protuberancia. En las parálisis centrales supranucleares se afecta sólo el sector facial inferior (fig. 4-5).

Parálisis infranuclear o nuclear (parálisis facial "periférica")

La lesión se encuentra en el nervio, desde su núcleo de origen protuberancial a la periferia. Sus síntomas varían según la altura de la lesión.

La lesión es extraacueductal, distal al agujero estilomastoideo (fig. 4-4, *A*): se produce una parálisis fa-

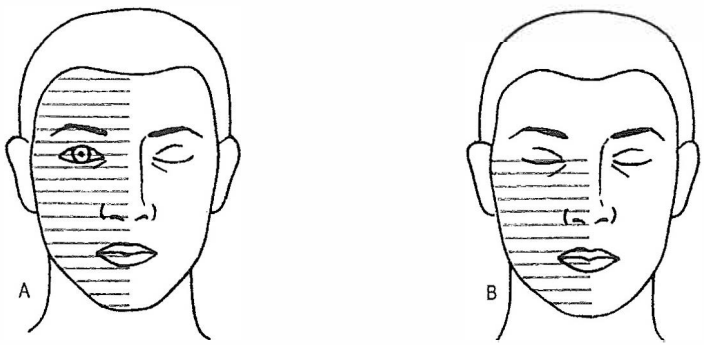


Fig. 4-5. Diferencias entre parálisis facial periférica y central. *A*, parálisis facial periférica: el ojo permanece abierto (lagoftalmos) por participar el facial superior en la parálisis. *B*, parálisis facial central: la oclusión del ojo es posible por hallarse respetado el facial superior.

booksmedicos.org

cial homolateral completa (superior e inferior). En el lado afectado se observa:

- borramiento de las arrugas frontales, el paciente no puede fruncir la frente ni la ceja de ese lado, mostrando franca asimetría facial (fig. 4-6, *A* y *B*);
- el ojo aparece más abierto (*lagoftalmos*), por hipertonía compensadora del párpado superior, inervado por el III, sobre el orbicular de los párpados paralizado;
- las lágrimas se derraman sobre las mejillas en lugar de ser dirigidas al conducto lagrimal (*epífora*);
- el globo ocular se dirige hacia arriba y afuera con el intento de oclusión palpebral, quedando al descubierto sólo la esclerótica (*signo de Bell*) (fig. 4-6, *C*). Ocasionalmente no se desplaza o lo hace hacia abajo en individuos normales (*signo de Bell invertido*). Este signo revela el movimiento asociado o sinérgico normal del globo ocular cuando se ocluyen los párpados;
- el ojo del lado paralizado excursiona más en la mirada hacia arriba (*signo de Negro*) (fig. 4-7, *A*);
- desviación leve del lóbulo de la nariz hacia el lado sano (acción de los músculos nasales no paralizados);
- borramiento del surco nasogeniano;
- desviación y descenso de la comisura labial hacia el lado sano (acción del orbicular de los labios no paralizado);
- derramamiento salival;
- abultamiento de la mejilla al soplar (parálisis del buccinador) e imposibilidad de silbar (fig. 4-7, *B*);
- contorno bucal asimétrico en la apertura o al hacer mostrar los dientes. La boca abierta adquiere una forma similar a la de una raqueta: la apertura es más amplia del lado sano y el mango de la raqueta señala el lado paralizado (*boca oblicua-oval de Pitres*);
- ausencia de contracción del cutáneo del cuello;
- sensación de hipoestesia facial, por compromiso de la sensibilidad profunda de la cara;
- pequeña área de hipoestesia eventual y cambios vasosudomotores en el meato auditivo externo y oreja.

La lesión se sitúa en el trayecto de las porciones segunda y tercera del acueducto de Falopio, por debajo del ganglio geniculado (lesión intraacueductal infrageniculada) (fig. 4-4, *B*). En el lado afectado se observa:

- todos los signos mencionados en el caso de la lesión distal al agujero estilomastoideo;
- trastornos gustativos (*ageusia* y *disgeusia*, véase Nervio glosofaríngeo) en los dos tercios anteriores de la lengua, por compromiso de la cuerda del tímpano;
- eventualmente trastornos en la salivación por el compromiso de la cuerda del tímpano que transporta fibras parasimpáticas, provenientes del núcleo salivar superior, a las glándulas submaxilar y sublingual vía ganglio submaxilar;
- si la lesión se sitúa por encima de la emergencia del nervio del músculo del estribo, *hiperacusia* o *algiacusia* (dolor al oír las notas bajas) como consecuencia de la no atenuación de las oscilaciones de los huesecillos del oído por atonía de ese músculo.

La lesión se sitúa en la primera porción del acueducto de Falopio, por encima del ganglio geniculado (lesión intraacueductal supragenículada) (fig. 4-4, *C*). Se afectan la raíz motora y el nervio intermedio. En el lado afectado se observa:

- semiología motora similar a las descriptas;
- trastornos del gusto en los dos tercios anteriores de la lengua;
- algiacusia por paresia del músculo del estribo;
- eventualmente trastornos en la salivación por el compromiso de la cuerda del tímpano;

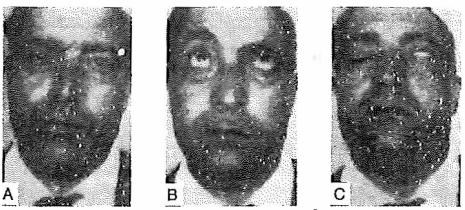


Fig. 4-6. Parálisis facial periférica del lado izquierdo. *A*, en reposo se observan la asimetría de la cara, la mayor abertura palpebral del lado lesionado y la desviación de la comisura labial hacia el lado sano. *B*, asimetría de la frente cuando el enfermo intenta elevar las cejas y falta completa de los pliegues frontales correspondientes al lado paralizado. *C*, signo de Bell. Al ordenar que el enfermo cierre los párpados, el ojo del lado paralizado se dirige hacia arriba y adentro.

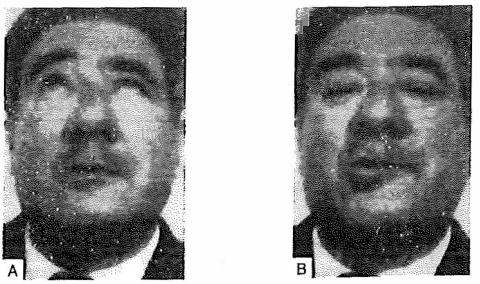


Fig. 4-7. Parálisis facial periférica izquierda. *A*, signo de Negro. Excursión mayor del ojo del lado paralizado. *B*, asimetría del orificio bucal al tratar de silbar.

booksmedicos.org

- trastornos en la lacrimación, por compromiso del nervio petroso superficial mayor, cuyas fibras parasimpáticas, provenientes del núcleo lagrimal, se dirigen vía ganglio esfenopalatino a las glándulas lagrimales.

La lesión se sitúa en el conducto auditivo interno. Se afectan la raíz motora y el nervio intermedio. Suele asociarse compromiso del nervio auditivo (VIII). En el lado afectado se observa:

- semiologla motora similar a las descriptas, salvo hiperacusia;
- trastornos del gusto en los dos tercios anteriores de la lengua, y eventualmente en la salivación;
- trastornos en la lacrimación;
- hipoacusia por compromiso del nervio auditivo.

La lesión se sitúa en el ángulo pontocerebeloso. Se afectan la raíz motora y el nervio intermedio. Suele asociarse compromiso de los nervios auditivo (VIII) y trigémino (V). En el lado afectado se observa:

- semiología motora similar a las descriptas, salvo hiperacusia;
- trastornos del gusto en los dos tercios anteriores de la lengua y eventualmente en la salivación;
- trastornos en la lacrimación;
- hipoacusia por compromiso del nervio auditivo;
- hipoestesia superficial de la cara, con hiporreflexia corneana, por compromiso del V.

Esta semiología constituye el llamado *síndrome del ángulo pontocerebeloso.*

La lesión se sitúa en la raíz motora del facial, en la protuberancia. Suele asociarse compromiso del motor ocular externo (VI), circundado por la rodilla del facial. En el lado afectado se observa:

- semiología motora de tipo "periférico", similar a las descriptas;
- no hay trastornos del gusto, lacrimales o salivales, cuyas fibras provienen de los núcleos salivar superior y lagrimal;
- parálisis del músculo recto externo del globo ocular, por compromiso del VI.

La lesión se sitúa en el núcleo motor del facial, en la protuberancia. En el lado afectado se observa:

- semiología motora de tipo "periférico", similar a las descriptas;
- no hay otros hallazgos.

En resumen, la parálisis facial infranuclear o nuclear ("periférica") afecta siempre a los sectores facial superior e inferior.

Parálisis facial supranuclear (parálisis facial "central")

Se caracteriza porque sólo el sector facial inferior se encuentra afectado, y el orbicular de los párpados en forma leve (fig. 4-5, *B*). En el lado afectado se observa:

- el enfermo puede arrugar la frente, cerrar el ojo del lado paralizado y fruncir la ceja del mismo lado;
- no puede contraer los músculos restantes (mejilla, nariz, boca, cutáneo del cuello);
- ausencia de los signos de Bell y de Negro;
- al afectarse levemente el orbicular de los párpados, la oclusión del ojo deja entrever las pestañas (*signo de las pestañas de Souquès*);
- no es posible la oclusión *aislada* (guiñar el ojo) del ojo del lado paralizado (*signo del orbicular de Revilliod*).

En la parálisis supranuclear, los movimientos mímicos involuntarios correspondientes a estados emocionales (risa, llanto) se preservan a pesar de la parálisis de la motilidad voluntaria (parálisis facial volicional, *discordancia emotiva de Monrad-Krohn*). Pueden existir por otra parte parálisis o paresias de la mímica involuntaria, por compromiso de centros prefrontales o subcorticales, con preservación de la motilidad voluntaria (parálisis facial emocional). Si se afectan ambos niveles supranucleares, la parálisis será asimismo volicional y emocional.

Causas de parálisis infranuclear

En su trayecto periférico, el nervio facial puede afectarse por múltiples causas. Las siguientes son las más relevantes.

- Idiopática (*parálisis de Bell, parálisis a frigore*): es mayoritariamente la más frecuente. De instalación repentina, ocurre a cualquier edad, con mayor frecuencia en la edad media de la vida. Se registra con asiduidad antecedente previo de cambio brusco de temperatura, del calor al frío, y parece ocurrir más en invierno. El paciente ha salido a la intemperie, soportado frío intenso o, en verano, pasado del calor estacional a un ambiente con aire acondicionado, a veces recibiendo su efecto directo. Por ello la denominación *a frigore*. Parece vincularse más específicamente a infección por *herpes simplex*. El frío podría actuar como factor desencadenante o de riesgo. Ocasionalmente se produce parálisis de Bell asociada a crisis hipertensiva.

Suele comenzar con una vaga sensación de molestia o dolor retroauricular, después de la que se ins-

booksmedicos.org

tala la parálisis, brusca o rápidamente progresiva en una o dos horas. El tipo de compromiso es generalmente intraacueductal. El pronóstico es tanto mejor cuanto menor es la edad. Un 70% recuperan parcial o totalmente en un lapso promedio de alrededor de 45 días. El resto queda con secuela, que puede manifestarse de diversas formas:

Parálisis secuelar: la cara queda asimétrica con déficit motor, imposibilidad de oclusión palpebral, escurrimiento salival y habitualmente disgeusia. Pueden producirse alteraciones corneales por hiposecreción lagrimal y sequedad del ojo por escurrimiento lagrimal secundario a la parálisis del orbicular de los párpados.

Contractura facial: si la parálisis facial no retrograda, se instala progresivamente espasticidad o contractura del lado paralizado, de modo que la comisura labial se desvía entonces hacia el lado enfermo, el ojo del lado paralizado se abre menos, los pliegues cutáneos, borrados del lado paralizado, reaparecen y aun se exageran. Por esta razón puede parecer a primera vista que es el lado sano el paralizado. Esta impresión se corrige al explorar la motilidad facial voluntaria. Además, el dedo apoyado en el párpado superior durante la contracción normal del orbicular recoge una sensación vibratoria rápida, cuya ausencia o debilitamiento constituye el *signo de Bergara-Wartenberg*, indicador de parálisis facial residual.

Reinervación anómala: las estructuras inervadas por el facial pueden reinervarse en forma patológica o aberrante, dando lugar a sincinesias (movimientos o fenómenos que se asocian y coinciden con el movimiento primario, involuntarios [véase Reflejos]) que son anormales: movimientos labiales al parpadear, oclusión palpebral al abrir la boca o desplazar la mandíbula contralateralmente (*fenómeno de Marcus Gunn inverso, síndrome de Marin-Amat,* véase Parálisis del nervio motor ocular común), movimientos maseterinos al parpadear (*sincinesia faciotrigeminal*, en la que la reinervación anómala sobrepasa el territorio propio del nervio afectado), *síndrome de las lágrimas de cocodrilo* (lagrimeo al comer, por probable inervación anómala de la glándula lagrimal por fibras secretorias salivales).

Hemiespasmo facial posparalítico: contracciones clónicas intermitentes, irregulares e involuntarias de los músculos faciales en el sector paralizado. Es una de las causas de hemiespasmo facial (véase más adelante).

Acinesia psicógena metaparalítica: es un cuadro psicógeno conversivo o histérico caracterizado por la falta de movimiento voluntario en el territorio del facial aun cuando la parálisis ha retrogradado:

- Metabólicas: diabetes, hipotiroidismo.
- Infecciosas: otitis media, herpes zóster del ganglio geniculado (*síndrome de Ramsay-Hunt*: parálisis facial con trastornos del gusto en los dos tercios anteriores de la hemilengua, dolor auricular y erupción zosteriana en el conducto auditivo externo y oreja), lepra, meningitis basales de evolución subaguda (TBC).
- Granulomatosis: poliarteritis nodosa, granulomatosis de Wegener, sarcoidosis, arteritis de células gigantes, enfermedad de Behçet.
- Tumores: infiltrados leucémicos, tumores del ángulo pontocerebeloso (neurinoma del acústico, meningioma), colesteatoma, neurofibromas de von Recklinghausen.
- Traumatismos: fracturas de la base del cráneo o peñasco, maniobras quirúrgicas sobre estructuras vecinas (parótida, mastoides, oído medio).
- *Síndrome de Guillain-Barré*: puede ser bilateral (*diplejía facial*).
- *Síndrome de Melkersson-Rosenthal:* edema accesional recidivante de la cara, labios y párpados, parálisis facial y lengua escrotal o *plicata.* Se asocia a migraña, hiperhidrosis, enfermedad de Crohn, neuritis óptica retrobulbar, acroparestesias.

Causas de parálisis nuclear

Infartos o hemorragias, menos frecuentemente tumores o desmielinización por esclerosis múltiple, pueden lesionar el núcleo facial motor. Si se compromete el haz piramidal se producen los síndromes alternos siguientes (véase Hemiplejías protuberanciales en Motilidad):

Síndrome de Millard-Gubler o *protuberancial inferior*: parálisis facial "periférica" homolateral y hemiplejía braquiocrural contralateral a la lesión.

Síndrome de Foville "inferior" o "protuberancial": parálisis facial "periférica" homolateral a la lesión, hemiplejía contralateral que respeta la cara y parálisis de la mirada lateral hacia el lado de la lesión.

En la esclerosis múltiple, isquemias, hemorragias, tumores, malformación de Chiari, siringobulbia y otras patologías se reconoce el llamado *síndrome del "ocho y medio"*: la lesión afecta la formación reticular paramediana pontina, núcleos del VI, del VII y fascículo longitudinal medial. Agrega una parálisis facial nuclear al *síndrome del uno y medio de Fisher* (véase Oftalmoplejías supranucleares disconjugadas en III, IV y VI pares craneanos). Se caracteriza por:

- parálisis de la mirada conjugada hacia el lado de la lesión ("uno");
- déficit de aducción en la mirada hacia el lado opuesto ("medio"), con abducción preservada y nistagmo del ojo abductor (como se observa en la oftalmoplejía internuclear);

booksmedicos.org

- parálisis facial "periférica" homolateral a la lesión ("siete").

Causas de parálisis supranuclear

La lesión se sitúa en el haz corticobulbar y puede deberse a infartos, hemorragias, tumores u otras patologías. Las lesiones unilaterales causan en general hemiparesia faciobraquiocrural contralateral. Las bilaterales se deben a síndrome seudo o suprabulbar, por encefalopatía vascular o enfermedad de la motoneurona (esclerosis lateral primaria o amiotrófica), que asocia un síndrome piramidal y compromiso de pares craneales bajos, con paresia velopalatina, orolinguofacial, disfonía, disfagia y llanto inmotivado (véase Síndromes de otras afecciones del sistema nervioso).

Otras alteraciones

Hemiespasmo facial clónico. Consiste en contracciones clónicas, rápidas, irregulares o arrítmicas, involuntarias, de los músculos que inerva el facial. Se presentan en accesos de duración variable, o son más o menos continuos. Pueden limitarse a un determinado músculo, habitualmente el orbicular de los párpados, originando blefarospasmo, o afectar además al orbicular de los labios, desviando la comisura labial hacia el lado enfermo, al buccinador y aun al músculo del estribo, produciendo un ruido de clic queo en el oído. Puede desencadenarse por contracción facial voluntaria, automática o por estímulos sensitivos, y acentuarse por ansiedad y fatiga. Raramente es bilateral, en cuyo caso es asincrónico y asimétrico.

Puede ser idiopático, u observarse como secuela de parálisis facial infranuclear, o por trastornos que compriman, acoden o distorsionen el nervio facial en su trayecto: tumor del ángulo pontocerebeloso, dolicoectasia basilar (aneurisma fusiforme), tortuosidad de las arterias cerebelosas inferiores, tumores parotídeos y otras compresiones periféricas. También por lesiones pontinas vasculares, tumorales o desmielinizantes.

A veces se produce compresión asociada del V y se agrega neuralgia trigeminal, en cuyo caso se lo denomina *tic convulsivo.*

Anormalidades del parpadeo. El parpadeo se produce por contracción intermitente del orbicular de los párpados. Es un movimiento automático de protección ocular, modificable por la voluntad, controlado subcorticalmente por el sector central dopaminérgico. La frecuencia de parpadeo disminuye en los cuadros que se acompañan de depleción dopaminérgica, típicamente los síndromes parkinsonianos de distinto origen que se tratan en el capítulo de Movimientos anormales. Aumenta en casos de diskinesias faciales, también mencionados en dicho capítulo.

Apertura ocular compulsiva, apraxia de la oclusión palpebral, imperistencia motora de la oclusión palpebral. Es en realidad un trastorno del elevador del párpado superior, músculo no inervado por el facial. Se trata en el subcapítulo referido a párpados (Pares craneanos III, IV y VI)

Distonías, discinesias y tics faciales. Se tratan en el capítulo de Movimientos anormales.

Convulsiones faciales. Se tratan en el subcapítulo referente a epilepsias (en Manifestaciones motoras de hiperexcitabilidad central y periférica).

Neuralgia del ganglio geniculado. Se caracteriza por dolores lancinantes y paroxísticos en la profundidad del oído, con zona gatillo en el conducto auditivo externo. Puede ser idiopática o secundaria, en cuyo caso el dolor es continuo y puede asociarse a herpes zóster del oído externo, parálisis facial infranuclear con trastornos del gusto en los dos tercios anteriores de la hemilengua (síndrome de Ramsay-Hunt).

Neuralgias del ganglio esfenopalatino, del nervio vidiano o de Sluder. Son denominaciones antiguas para lo que hoy se reconoce como *cefalea en racimos, acuminada, histamínica* o *de Horton* (véase Dolor y cefaleas en el capítulo de Sensibilidad). Como ya fue mencionado, las fibras preganglionares parasimpáticas del facial, provenientes de los núcleos salivar superior y lagrimal, discurren por los nervios intermedio, facial, petroso superficial mayor y vidiano (nervio resultante de la anastomosis con el nervio petroso profundo mayor, rama del glosofaríngeo, y con otra pequeña rama proveniente del plexo simpático pericarotídeo) al ganglio esfenopalatino, cuyas fibras posganglionares, secretoras y vasodilatadoras, inervan las glándulas lagrimales. La cefalea en racimos se caracteriza por intenso dolor ocular y lagrimeo, manifestaciones que fueron vinculadas a estas estructuras de inervación lagrimal, de donde surgieron estas denominaciones, hoy abandonadas.

IX par (nervio glosofaríngeo)

Anatomía

Este nervio, que está íntimamente relacionado con el décimo par o vago, está constituido por diversos tipos de fibras.

1. Fibras sensitivas aferentes somáticas generales (ASG):
   - células de origen: ganglios superior (de Ehrenritter) y petroso (de Andersch);

booksmedicos.org

- ramas distales: tímpano, región mastoidea, trompa de Eustaquio, dorso de oreja, distribuidas por nervio timpánico de Jacobson y rama auricular del vago;
- ramas proximales: terminan en el núcleo espinal del trigémino.

2. Fibras sensitivas aferentes viscerales generales (AVG):
   - células de origen: ganglio petroso;
   - ramas distales: ramas al tercio posterior de lengua, amígdalas, velo del paladar, faringe;
   - ramas proximales: terminan en el núcleo del fascículo solitario.
3. Fibras sensitivas aferentes viscerales especiales (AVE):
   - células de origen: ganglio petroso;
   - ramas distales: ramas al tercio posterior de la lengua (fibras gustativas); nervio del seno carotídeo de Hering (fibras baro y quimiorreceptoras);
   - ramas proximales: terminan en el núcleo del fascículo solitario.
4. Fibras motoras eferentes viscerales generales (EVG):
   - células de origen: núcleo salivar inferior;
   - ramas eferentes: preganglionares parasimpáticas, amielínicas, se dirigen por el nervio de Jacobson y el nervio petroso profundo menor al ganglio ótico, cuyas fibras posganglionares discurren por la rama auriculotemporal del V e inervan la glándula parótida (fibras secretoras y vasodilatadoras) (fig. 4-8).
5. Fibras motoras eferentes viscerales especiales (EVE):
   - células de origen: núcleo ambiguo;
   - ramas eferentes: ramas propias que inervan los músculos constrictor superior de la faringe, estilofaringeo y, junto al XII, estilogloso.

El *núcleo del fascículo solitario* se sitúa en el suelo del IV ventrículo, dorsolateralmente al núcleo motor dorsal del vago. Es común también a los nervios vago e intermediario de Wrisberg del facial.

El *núcleo ambiguo*, más ventral, situado en plena formación reticular por dentro del núcleo del haz espinal del trigémino, da origen además a fibras motoras del neumogástrico y del espinal (fig. 4-8).

El núcleo *salivar inferior* se sitúa en la parte superior del núcleo ambiguo.

Las fibras del nervio convergen hacia la porción superior del bulbo, de donde emergen, formando tres o cuatro filetes, por el surco situado entre la oliva y el cuerpo restiforme, por debajo del nervio auditivo, y por encima del neumogástrico. Estos filetes se unen y el nervio se dirige hacia fuera, saliendo del cráneo por el agujero rasgado posterior, junto a los nervios X y XI pero separado de ellos por un tabique fibroso. A esta altura forma el ganglio petroso de Andersch, que se ubica en la fosita petrosa del borde posterior del peñasco.

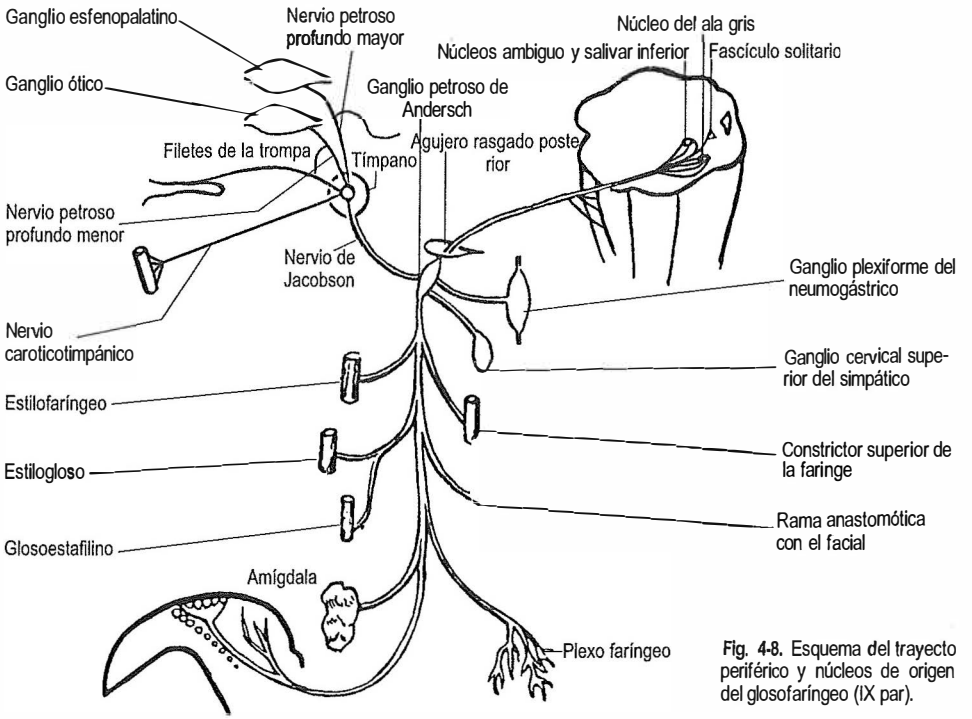


Fig. 4-8. Esquema del trayecto periférico y núcleos de origen del glosofaríngeo (IX par).

booksmedicos.org

Dirigiéndose entonces de arriba hacia abajo y de atrás hacia adelante, cruza por fuera la carótida interna y el músculo estilofaríngeo, alcanza el constrictor superior de la faringe, la base de la lengua y el músculo estilogloso, donde penetra, dividiéndose en ramas terminales que inervan la mucosa lingual por detrás y a nivel de la *v* lingual.

Una rama sensorial especial, el *nervio del seno carotídeo*, inerva la dilatación que presenta la carótida primitiva antes de su bifurcación, el seno carotídeo, cuyos baro y quimiorreceptores intervienen en la regulación refleja de la tensión arterial.

El llamado *nervio de Jacobson*, rama colateral timpánica del IX, nace del ganglio petroso, penetra en el conducto timpánico y desemboca en la caja del tímpano por debajo del promontorio. Se divide en ramos que inervan la caja y la mucosa de la trompa de Eustaquio, el nervio caroticotimpánico, que alcanza el conducto carotídeo y se anastomosa con el plexo simpático pericarotídeo, y los nervios *petroso profundo mayor y menor.*

El *nervio petroso profundo mayor* se une al nervio petroso superficial mayor, rama del facial, constituyendo, junto a otra pequeña rama proveniente del plexo simpático pericarotídeo, el nervio vidiano, que termina en el ganglio esfenopalatino. Sus fibras parasimpáticas postsinápticas provienen del facial e inervan las glándulas lagrimales (fibras secretoras y vasodilatadoras).

El *nervio petroso profundo menor* se une al nervio petroso superficial menor, también rama del facial y termina en el ganglio ótico, situado por debajo del agujero oval. Sus fibras postsinápticas, que provienen del glosofaríngeo, discurren por la rama auriculotemporal del V e inervan la glándula parótida (fibras secretoras y vasodilatadoras).

La vía gustativa

Ramas o *aferencias distales* (Axón I). Los estímulos gustativos originados en los receptores de la mucosa lingual y epiglotis se transmiten por diversos nervios (fig. 4-9):

- el nervio facial: sus fibras gustativas discurren por el nervio lingual (rama del trigémino) y su unión con la cuerda del timpano (rama del facial, nacida del ganglio geniculado, y continuación del nervio intermediario de Wrisberg que es la raiz sensitiva del facial). Conduce los estímulos gustativos de los dos tercios anteriores de la lengua;
- el nervio glosofaríngeo: conduce los estímulos gustativos del tercio posterior de la lengua, por detrás de la v lingual;
- el nervio vago: conduce los estímulos gustativos de la epiglotis, que discurren por el nervio laríngeo interno

Células de origen (Neurona I): ganglios geniculado (facial), petroso (glosofaríngeo) y plexiforme o nodoso (vago).

Ramas o *aferencias proximales* (Axón II): nervios intermediario de Wrisberg, glosofaríngeo y vago.

Neuronas bulbares (Neurona II): núcleo del fascículo solitario, porción rostral.

Decusación.

Aferencias centrales (Axón III): lemnisco medial.

Neuronas corticales (Neurona III): circunvolución del hipocampo.

Conexiones centrales. Los núcleos motores del glosofaríngeo reciben inervación motriz bilateral del haz geniculado (piramidal) corticobulbar, por fibras provenientes del tercio inferior de la circunvolución motora prerrolándica.

Las aferencias sensitivas que alcanzan la raíz espinal del trigémino y el núcleo del fascículo solitario continúan luego las vías sensitivas centrales entrecruzándose en la línea media con las del lado opuesto, discurriendo por el lemnisco medial, y ascendiendo al tálamo y la corteza cerebral (parietal para la sensibilidad e hipocampo para la vía gustativa).

La vía refleja para la tos, deglución y náuseas tiene aferencia por el IX y eferencia por el X (glosofaringeovagal), y su sinapsis bulbar se produce entre los núcleos del fascículo solitario y ambiguo.

Acción. Como nervio motor interviene en el primer tiempo de la deglución. Además, sus fibras motoras parasimpáticas controlan la secreción parotídea. Como nervio sensitivo es probablemente el más importante en la función gustativa, además de conducir la sensibilidad de las fauces (amígdala, velo, faringe). Por su función sensitiva y motora asegura también los reflejos nauseoso y velopalatino, que son reflejos de defensa destinados a evitar la aspiración traqueobronquial del contenido oral.

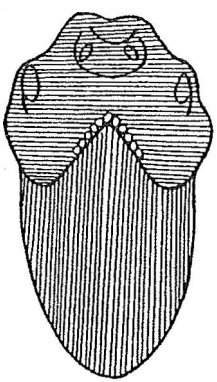


Fig. 4-9. Territorios de la inervación gustativa de la lengua. *En líneas horizontales*, territorio del glosofaríngeo; *en líneas verticales*, territorio del lingual, intermediario de Wrisberg.

booksmedicos.org

Exploración

Sensibilidad

Se explora con un hisopo seco la sensación táctil en el velo, tercio posterior de la lengua, amígdalas y faringe. En caso de hipoestesia (lesiones nuclear o infranuclear) puede hallarse también hipo o arreflexia nauseosa o velopalatina, ya que la vía aferente de estos reflejos discurre por el glosofaríngeo.

Gusto

El sentido del gusto se basa en el reconocimiento de cuatro sabores: dulce, salado, amargo y ácido. Para explorarlo se deben usar soluciones (no cuerpos sólidos) con alguno de esos sabores, solubles en agua (si no lo son no producen sensación gustativa), y con una concentración determinada, pues existe un *umbral* para la sensación gustativa. Para el dulce y el salado se utilizan azúcar y sal comunes, para el amargo quinina, y para el ácido vinagre, jugos cítricos o una solución muy débil de un ácido cualquiera.

Se ubica al paciente sentado, con la boca abierta, las fosas nasales ocluidas y la lengua mantenida en protrusión, usando una gasa para evitar deslizamientos, con la mano no dominante del explorador. Es prudente también hacerle cerrar los ojos al aplicar los estímulos. Se apoya en la región lingual a explorar (tercio posterior para el glosofaríngeo, dos tercios anteriores para la cuerda del tímpano) un hisopo con un algodoncillo embebido en la sustancia a evaluar. Se indica al paciente que, sin hablar, levante la mano cuando perciba gusto y lo señale en un papel preescrito con las inscripciones dulce, salado, amargo o ácido. Se debe secar la lengua después de cada sustancia.

Los resultados que se pueden obtener son:

- percepción gustativa normal;
- disminución del gusto o *hipogeusia* (del griego *hypo,* menor; *geusis,* gusto) que puede ser global o específica para alguno de los sabores mencionados;
- pérdida total del gusto o *ageusia* (del griego *a*, privativo);
- percepción de sabor anómalo o distinto (*parageusia,* del griego *para,* al lado).

Motilidad

Es difícil de individualizar la motilidad del estilofaríngeo y constrictor superior. La exploración de este último se lleva a cabo con buena iluminación, mirando la pared posterior de la faringe, aplanando la lengua con un bajalenguas, y solicitando la fonación de la A: normalmente, además de elevarse el velo del paladar (función del neumogástrico), debe mantenerse en la línea media la pared posterior de la faringe, lo que revela la preservación del constrictor superior. La parálisis de estos músculos se pondría de manifiesto por leve disfagia y tos en el primer tiempo de la deglución, y desplazamiento de la pared posterior de la faringe hacia el lado sano en caso de parálisis unilateral, como si fuese una cortina (*signo de la cortina de Vernet*).

En caso de compromiso supranuclear, los reflejos nauseoso y velopalatino están presentes si la lesión es unilateral, o exacerbados si es bilateral.

Alteraciones

Rara vez el IX par se lesiona aisladamente. Las principales alteraciones son:

Parálisis infranuclear y nuclear

Suele ser *unilateral*. Se observa, del mismo lado de la lesión:

- disfagia leve, más para sólidos, y tos, en el primer tiempo de la deglución;
- hipo o ageusia y parageusia en el tercio posterior de la lengua;
- hipo o anestesia velopalatina, amigdalina y faríngea;
- hipo o arreflexia nauseosa y velopalatina.

Parálisis supranuclear

Es casi siempre bilateral, pero excepcionalmente aislada, ya que aparece asociada al compromiso de los pares X, XI y XII. Las manifestaciones mencionadas para la parálisis unilateral se producen de ambos lados, en este caso con disfagia inicial severa y riesgo de aspiración.

Causas de parálisis infranuclear

Aislada es excepcional. Casi siempre está asociada a parálisis del X y XI, pudiendo formar parte del síndrome del agujero rasgado posterior (véase Síndromes de pares craneanos asociados). Puede causarse por tumores de base de cráneo (linfomas, tumor del glomus de la yugular), tumores retrofaríngeos o retroparotídeos, meningitis, meningitis carcinomatosa, aneurisma, disección y endarterectomía carotídeos, traumatismos, heridas penetrantes, adenomegalias, síndrome de Guillain-Barré, sarcoidosis.

Causas de parálisis nuclear

Unilateral: síndromes alternos bulbares vasculares, siringobulbia, tumores bulbares, desmielinización.

booksmedicos.org

Bilateral: forma bulbar de esclerosis lateral amiotrófica (enfermedad de la motoneurona) que se asocia a compromiso de otros pares craneanos bajos.

Causas de parálisis supranuclear

Las lesiones unilaterales no tienen expresión clínica. Las bilaterales se deben a síndrome seudo o suprabulbar, por encefalopatía vascular o enfermedad de la motoneurona (esclerosis lateral primaria), que asocia un síndrome piramidal y compromiso de pares craneales bajos, con paresia velopalatina, orolinguofacial, disfonía, disfagia y llanto inmotivado (véase Síndromes de otras afecciones del sistema nervioso).

Otras alteraciones

Alucinaciones gustativas y otros trastornos del gusto y fauces. Se han señalado alucinaciones gustativas aisladas o asociadas a las del olfato (véase Nervio olfatorio) como expresión de irritación central del *gyrus uncinatus,* en tumores basales frontales.

Se describen ageusias transitorias después de la administración oral de algunos fármacos como levodopa y penicilamina. Asimismo se han descripto hipogeusias y disgeusias en la diabetes mellitus, el hipotiroidismo y las insuficiencias renal y hepática.

La tos suele ser una manifestación farmacológica secundaria del tratamiento con enalapril, antihipertensivo de uso actual masivo.

Neuralgia glosofaríngea o vagoglosofaríngea (glosodinia posterior, síndrome de Wilfred Harris). Se caracteriza por accesos de dolor lancinante o terebrante, provocados por la deglución, tos, bostezo, masticación, movimientos de la cabeza o ingesta de comidas picantes, en la amígdala, faringe, base de lengua u oído. Puede desencadenarse a veces al tocar la amígdala que constituye una zona gatillo. El dolor es unilateral, brusco e intenso, dura segundos y reaparece con frecuencia. El examen del glosofaríngeo no muestra déficit. A veces el dolor puede acompañarse de signos vagales y aun síncope, probablemente por efecto barorreflejo y difusión vagal a través del fascículo solitario, común a ambos nervios.

La neuralgia de Harris, aunque en general es idiopática, puede ser la manifestación inicial de una neoplasia de amígdala, lengua o faringe, por lo que deben examinarse minuciosamente las fauces, sobre todo si su comienzo es reciente.

Sudor gustatorio (síndrome de Lucie Fray). Consiste en la aparición de sudor acompañado de enrojecimiento de la cara y del cuello, en relación con estimulaciones gustativas. Los alimentos ácidos o picantes y el chocolate constituyen los desencadenantes habituales. Cede al dejar de comer. Puede ser difuso o limitado a una parte de la cara. Excepcional en personas normales, se lo ha hallado en la siringomielia, como secuela de parálisis facial y de traumatismos con compromiso de ese nervio y posexcisión del ganglio simpático cervical superior. Es probablemente una expresión de reinervación anómala poslesional.

X par (nervio neumogástrico o vago)

Es uno de los nervios craneanos más complejos. Comprende al nervio vago propiamente dicho y a la rama bulbar o interna del XI nervio craneal o espinal accesorio. Esta, originada en el núcleo ambiguo del bulbo, se une pronto al tronco del neumogástrico y con él se distribuye (véase Nervio espinal). Por ello, a veces se designa al X nervio como vagoespinal.

Anatomía

Por la complejidad de la función y constitución del vago conviene distinguir los diferentes tipos de fibras que lo componen:

1. Fibras sensitivas aferentes somáticas generales (ASG):
   - células de origen: ganglio yugular;
   - ramas distales: piel posteromedial de la oreja y pared posterior del conducto auditivo externo;
   - ramas proximales: terminan en el núcleo espinal del trigémino.
2. Fibras sensitivas aferentes viscerales generales (AVG):
   - células de origen: ganglio plexiforme o nodoso;
   - ramas distales: faringe, laringe, tráquea, esófago y vísceras del tórax y del abdomen;
   - ramas proximales: terminan en el núcleo del fascículo solitario.
3. Fibras sensitivas aferentes viscerales especiales (AVE):
   - células de origen: ganglio plexiforme o nodoso;
   - ramas distales: papilas gustativas de epiglotis, vía nervio laríngeo interno;
   - ramas proximales: terminan en el núcleo del fascículo solitario.
4. Fibras motoras eferentes viscerales generales (EVG):
   - células de origen: núcleo motor dorsal del vago;
   - ramas eferentes: preganglionares parasimpáticas, amielínicas, se dirigen a los ganglios autónomos de los plexos vagales, cuyas fibras posganglionares inervan el corazón (nódulos cardíacos), y el músculo liso de pulmón, vasos y demás vísceras torácicas y abdominales.
5. Fibras motoras eferentes viscerales especiales (EVE):
   - células de origen: núcleo ambiguo;
   - ramas eferentes: terminan en músculos del velo del paladar, faringe y laringe.

booksmedicos.org

Los dos núcleos motores se sitúan en el suelo del IV ventrículo (fig. 4-10):

- el *núcleo motor dorsal del vago* es dorsal y se sitúa por fuera del núcleo del hipogloso;
- el *núcleo ambiguo*, más ventral, y medial al núcleo del haz espinal del trigémino, da origen además a fibras motoras del glosofaríngeo y espinal.

El *núcleo del fascículo solitario*, de aferencias sensitivas viscerales, también se sitúa en el suelo del IV ventrículo, donde es dorsal y lateral al núcleo motor dorsal del vago. Es común también a los nervios glosofaríngeo e intermediario de Wrisberg del facial.

Las fibras que forman el vago emergen del surco lateral del bulbo, detrás de la oliva, entre el IX nervio por encima y el XI por debajo, formando seis u ocho filetes. Estos filetes se unen en un tronco único que sale del cráneo por el agujero rasgado posterior, donde, además de acompañar a la vena yugular interna, se ubica por delante del espinal, con el que comparte el espacio dural, y por detrás del glosofaríngeo, del que lo separan un tabique fibroso y más abajo el seno petroso inferior.

Aquí se engrosa formando el *ganglio yugular*, y un centímetro más abajo, el *ganglio plexiforme*. Entre ambos ganglios se desprende la *rama o nervio auricular de Arnold*, que atraviesa la apófisis mastoides y termina en la piel de la oreja y conducto auditivo externo.

El vago desciende luego por el espacio maxilofaríngeo, ubicándose en el surco o canal posterior formado por el adosamiento de la arteria carótida interna y la vena yugular interna.

Durante su pasaje por el cuello el vago se anastomosa por medio de ramos especiales con el facial, el glosofaríngeo, el hipogloso mayor, el simpático cervical, y a veces con los primeros nervios raquídeos. A nivel del ganglio plexiforme se le anastomosa la rama interna del XI par (espinal), formando el nervio vagoespinal.

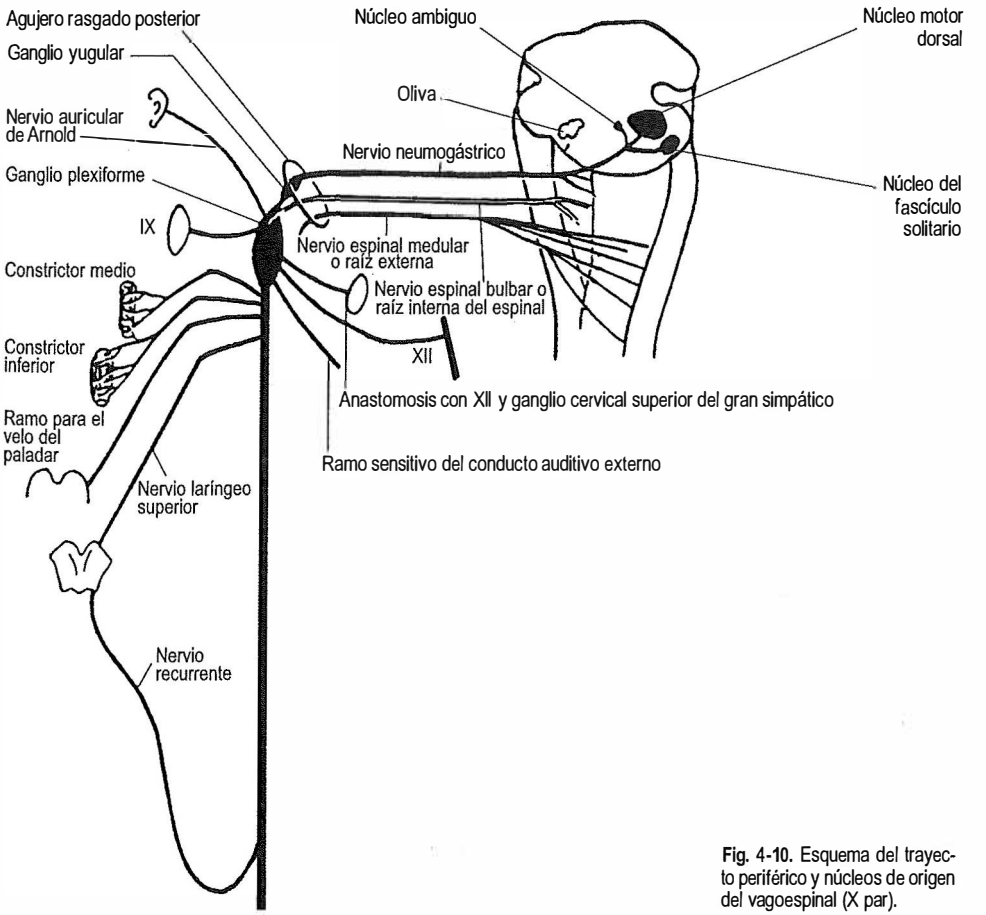


Fig. 4-10. Esquema del trayecto periférico y núcleos de origen del vagoespinal (X par).

booksmedicos.org

El vago suministra en el cuello los nervios *faríngeo*, *laríngeo superior* y *laríngeo inferior* o *recurrente*, además de ramos cardíacos.

El *nervio faríngeo* forma, junto con el glosofaríngeo y el simpático, el plexo faríngeo, por cuyo intermedio inerva a los músculos constrictores de la faringe y a todos los del velo del paladar, con excepción del periestafilino externo.

El *nervio laríngeo superior* asegura la inervación sensitiva de la laringe.

El *nervio recurrente* inerva todos los músculos de la laringe, con excepción del cricotiroideo, que es inervado por el nervio laríngeo superior, y su trayecto difiere a la derecha y a la izquierda. Esto adquiere importancia por la ubicación anatómica de las lesiones que pueden afectarlos.

El *recurrente derecho* se desprende del vago por delante de la arteria subclavia, la contornea y asciende por detrás, situándose en el surco formado entre la tráquea y el esófago, hasta la laringe.

El *recurrente izquierdo* se origina casi por debajo del cayado aórtico, lo contornea dirigiéndose hacia atrás y asciende hacia la laringe apoyado en la cara anteroizquierda del esófago, que sobresale a la izquierda de la tráquea.

En el tórax y abdomen también el trayecto del nervio vago es distinto a derecha e izquierda.

En el *tórax*, el *nervio vago derecho* cruza la carótida primitiva por fuera, pasa entre la arteria subclavia y la confluencia venosa yugulosubclavia, cruza por fuera el tronco braquiocefálico arterial, continúa por la cara derecha de la tráquea y desciende por detrás del bronquio derecho y por dentro del cayado de la ácigos. Se ramifica luego formando los plexos pulmonar y esofágico. El *nervio vago izquierdo* desciende hasta el cayado aórtico por fuera de la carótida primitiva, sin ponerse en contacto con la arteria subclavia, pasa por la cara anteroexterna del cayado horizontal y se dirige hacia atrás a la cara posterior del pedículo pulmonar. Desciende por detrás del bronquio izquierdo y por delante de la aorta torácica y luego se ramifica.

En el *abdomen,* el *vago derecho* desciende por detrás del esófago y se ramifica por la cara posterior del estómago, emitiendo además ramas para el plexo solar y para el ganglio semilunar. El *vago izquierdo* desciende por la cara anterior del esófago y brinda ramas gástricas y hepáticas.

Conexiones centrales. Los núcleos motores del vago reciben inervación motriz bilateral del haz geniculado (piramidal) corticobulbar, por fibras provenientes del tercio inferior de la circunvolución motora prerrolándica.

Las aferencias sensitivas que alcanzan la raíz espinal del trigémino y el núcleo del fascículo solitario continúan luego las vías sensitivas centrales entrecruzándose en la línea media con las del lado opuesto, discurriendo por el lemnisco medial, y ascendiendo al tálamo y la corteza cerebral.

La vía refleja para la tos, deglución y náuseas tiene aferencia por el IX y eferencia por el IX y el X (glosofaringeovagal), y su sinapsis bulbar se produce entre los núcleos del fascículo solitario y ambiguo.

Acción. El vago es desde su origen un nervio sensitivo y motor y a la vez un nervio de la vida de relación y de la vida vegetativa. Como nervio sensitivo tiene a su cargo la sensibilidad de la faringe, esófago, estómago, intestinos, glotis, tráquea y pulmones. Además, por su rama auricular presta sensibilidad a la piel de la parte posterior del pabellón auricular y a la pared posterior del conducto auditivo externo.

Como nervio motor controla músculos estriados (velopalatinos, constrictores de la faringe y músculos laríngeos) y lisos (bronquios, gastrointestinales). Emite también fibras moderadoras de la actividad cardíaca y fibras secretoras para estómago, páncreas y tráquea.

Exploración

Comprende el examen del velo del paladar y el examen de la laringe.

Examen del velo del paladar. Con la boca del paciente abierta y la lengua aplanada con un bajalenguas se observa si hay asimetría en reposo, si el velo pende fláccido de un lado u otro, o bilateralmente. Se observa luego si el velo se eleva simétricamente con la fonación prolongada de la letra A. Si existe una parálisis de la mitad del velo (hemiestafiloplejía), la úvula y rafe medio se desvían hacia el lado sano y no se eleva el lado afectado, que permanece fláccido y aplanado. Se puede completar la exploración del velo del paladar con rinoscopia posterior (colocación de un espejo odontológico por detrás de la úvula).

Se completa el examen solicitando al paciente que ingiera agua, la mantenga en la boca y luego la trague con la cabeza inclinada hacia abajo. Se observará si se produce reflujo nasal y tos o sofocación: la parálisis del velo, impidiendo su elevación al deglutir, hace que subsista la comunicación entre la oro y la rinofaringe, y entonces el líquido escapa por la nariz y penetra en la laringe, causando tos y sofocación. Esto ocurre sobre todo en la parálisis bilateral.

El *signo de la manzana de Adán* permite reconocer si existe parálisis de los músculos constrictores de la faringe. Para investigarlo se hace deglutir al paciente varias veces seguidas y se observa si la manzana de Adán se eleva y desciende normalmente con cada movimiento de deglución. En caso de parálisis del constrictor inferior de la faringe, estos movimientos desaparecen o se hacen irregulares.

Si se efectúa una radioscopia con ingestión de sustancia opaca, en caso de parálisis velopalatina la sustancia se detiene en la faringe: en las valéculas dan-

booksmedicos.org

do una imagen en forma de nidos de paloma y en los senos piriformes mostrando una imagen de pirámide invertida.

No debe omitirse examinar también la sensibilidad y los reflejos faríngeo o nauseoso y velopalatino, que pueden sufrir iguales variantes que las expuestas en caso de lesiones glosofaríngeas, porque en caso de compromiso vagal se afecta el sector *eferente* del arco reflejo.

Examen de la laringe. Primeramente se examina la voz (nasal, bitonal, disfonía o hipofonía). Luego, con un espejo odontológico o laringoscópico, se efectúa la laringoscopia indirecta y se observa el aspecto y movilidad de las cuerdas vocales. Las *cuerdas vocales superiores* se extienden del cartílago tiroideo al cartílago aritenoides de la laringe, y son aplanadas de arriba a abajo y de adentro a afuera. Su borde externo adhiere a la pared de la laringe y su borde interno es libre. Por debajo y entre los mismos cartílagos se sitúan las *cuerdas vocales inferiores*, que tienen forma de prisma triangular, con una cara interna que se une a la pared, y dos caras libres superior e inferior. Su borde interno libre sobresale por dentro del de la cuerda vocal superior. Contienen en su espesor al ligamento y capa interna del músculo tiroaritenoideo inferior.

Alteraciones

La alteración fundamental es la parálisis del nervio, la que puede ser uní o bilateral, parcial o completa (toma todo el tronco o alguna de sus ramas), pura o asociada a parálisis de otros pares. El nervio vago puede ser lesionado por debajo del núcleo de origen (parálisis infranuclear), en su núcleo (parálisis nuclear) o en las conexiones corticonucleares (parálisis supranuclear).

Parálisis infranuclear y nuclear

Suele ser *unilateral*. Se observa:

- parálisis hemivelopalatina (hemiestafiloplejía);
- parálisis de la cuerda vocal homolateral (*voz bitonal*, véase más abajo);
- hiporreflexia nauseosa y velopalatina homolateral;
- en forma inconstante, parestesias o hipoestesia en pabellón auricular posterior o conducto auditivo;
- *signo del trago de Escat*: la presión sobre el trago provoca tos. Es inconstante.

Es frecuente la parálisis *parcial* por afección del recurrente en el tórax, en cuyo caso sólo se produce parálisis de la cuerda vocal homolateral.

En la *parálisis recurrencial unilateral* se observa, típicamente, *voz bitonal*, sobre todo en la fonación de vocales, que se atribuye a la frecuencia desigual en la contracción de cada cuerda.

En la *parálisis recurrencial bilateral*, poco frecuente, hay hipofonía importante, y la flaccidez de las cuerdas vocales puede interferir con la ventilación, causando estridor laríngeo, que a veces requiere traqueostomía.

En las parálisis nucleares que afectan la porción más cefálica del núcleo ambiguo, puede preservarse la contractilidad de la cuerda vocal (véase Síndrome de Avellis)

Parálisis supranuclear

Es excepcional la parálisis unilateral. Si hay parálisis de origen supranuclear, suele ser *bilateral*. Se observa:

- velo descendido y pendiente, inerte y fláccido como una cortina flotante;
- el velo no se eleva con la fonación;
- la úvula se agita con la corriente respiratoria;
- disfonía o hipofonía francas;
- resonancia nasal de la voz, al no elevarse el velo;
- disfagia;
- reflujo nasal;
- tos (débil) y sofocación con la deglución;
- reflejos nauseoso y velopalatino exacerbados.

Causas de parálisis infranuclear

Del tronco del nervio: tumores de base de cráneo (linfomas, tumor del glomus de la yugular), meningitis, otitis, meningitis carcinomatosa, sarcoidosis, aneurisma, disección y endarterectomía carotídeos, traumatismos, heridas penetrantes, adenomegalias. Antiguamente, neuritis diftérica con parálisis bilateral del velo.

Del nervio recurrente: aneurisma aórtico o subclavio; adenomegalias tumorales secundarias a carcinoma de pulmón, mama, linfomas, tumores de mediastino; mediastinitis; postiroidectomía. Esta última a veces causa parálisis recurrencial bilateral.

Causas de parálisis nuclear

Unilateral: síndrome de Wallenberg y otros síndromes alternos por lesión bulbar vascular, siringobulbia, tumores, desmielinización. Bilateral: forma bulbar de esclerosis lateral amiotrófica (enfermedad de la motoneurona) que se asocia a compromiso de otros pares craneanos bajos.

booksmedicos.org

Causas de parálisis supranuclear

Las lesiones unilaterales no causan déficit, o lo hacen excepcionalmente, ya que el control supranuclear de los núcleos motores del vago es bilateral. Por ello, la parálisis supranuclear es casi siempre bilateral. Su causa típica es el síndrome seudo o suprabulbar, por encefalopatía vascular o enfermedad de la motoneurona (esclerosis lateral primaria), que asocia un síndrome piramidal y compromiso de pares craneales bajos, con paresia velopalatina, orolinguofacial, disfonía, disfagia y llanto inmotivado (véase Síndromes de otras afecciones del sistema nervioso).

XI par (nervio espinal accesorio)

El XI par craneano, llamado nervio espinal, espinal accesorio o accesorio del vago comprende únicamente la rama externa de las descripciones clásicas, mientras que a la rama interna se la considera parte integrante del vago (vagoespinal, véase Nervio neumogástrico).

Anatomía

El espinal se desprende a la vez del bulbo y de la médula por medio de dos raíces:

- la raíz bulbar se origina en la porción caudal del núcleo ambiguo y sus filetes emergen del surco lateral del bulbo inmediatamente por debajo del neumogástrico;
- la raíz medular se origina en una columna de motoneuronas situadas dorsolateralmente en el asta anterior de la médula (el *núcleo accesorio*), que se extiende desde el I y hasta el VI segmento cervical. Sus filetes emergen, desde C5 hasta el bulbo, de los cordones laterales, entre las raíces anteriores y posteriores de la médula, ascienden y se unen en el canal raquídeo, para penetrar por el agujero occipital y unirse a la raíz bulbar. Las fibras que provienen de los segmentos o niveles C1 y C2 inervan predominantemente el esternocleidomastoideo, y las que provienen de los segmentos C3 y C4 el trapecio. El esternocleidomastoideo puede además recibir inervación residual del neumogástrico.

Ambas raíces constituyen así un tronco único a su salida del cráneo por el agujero rasgado posterior, que enseguida se divide en dos ramas terminales:

- la rama interna, formada por las fibras bulbares, que tiene un trayecto corto, perdiéndose pronto en el ganglio plexiforme del vago, nervio con el que se fusiona y se dirige a inervar el velo del paladar, la faringe y la laringe;
- la rama externa, constituida por fibras medulares.

El término de nervio espinal se aplica solamente a la rama externa, cuyos axones provienen de la raíz medular, y son fibras motoras eferentes viscerales especiales (EVE) que inervan al esternocleidomastoideo y trapecio (fig. 4-11). Esta rama se dirige entonces hacia abajo, atrás y afuera, cruza por delante o detrás la vena yugular interna, pasa por detrás de los músculos estilohioideo y digástrico y alcanza la cara profunda del esternocleidomastoideo. Continúa hacia abajo, atraviesa el hueco supraclavicular, se coloca bajo el trapecio algo por encima de la clavícula y termina en la extremidad inferior del músculo. En su trayecto muscular se anastomosa con ramos de la II asa cervical, y del III y IV nervios cervicales.

Conexiones centrales. Los núcleos de origen del espinal reciben inervación motriz del haz geniculado (piramidal) corticobulbar, por fibras provenientes de un área situada entre las representaciones del tronco y del miembro superior, en la circunvolución cortical motora prerrolándica.

Las fibras destinadas al trapecio son mayoritariamente cruzadas, y en el tronco cerebral discurren por su sector ventral.

Las fibras destinadas al esternocleidomastoideo son mayoritariamente *directas u homolaterales al lado inervado*, en grado variable. Su curso es controvertido: las fibras pueden mantenerse homolaterales en todo su curso hasta alcanzar los núcleos espinales, cruzar por el cuerpo calloso al hemisferio contrario, que a su vez las releva y reenvía fibras a los núcleos espinales contralaterales (los del mismo lado de las

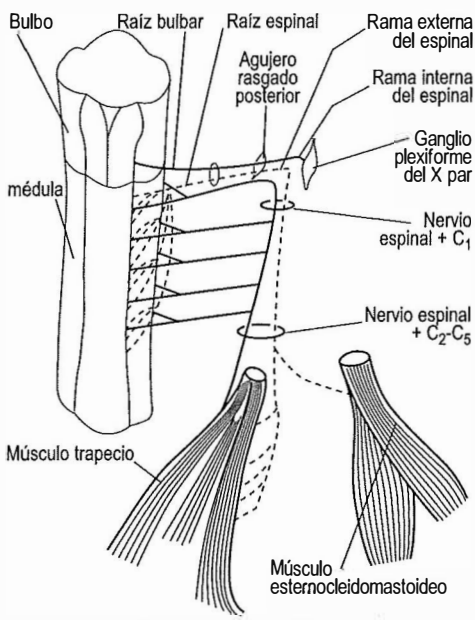


Fig. 4-11. Esquema del trayecto periférico del nervio espinal (XI par).

booksmedicos.org

fibras originarias), o decusarse dos veces, primero en el nivel pontomesencefálico hacia el lado opuesto, y luego, de vuelta, en el nivel cervical. Esta última es la hipótesis más aceptada en la actualidad, en relación con los síndromes semiológicos centrales que afectan al nervio (véase más adelante). En el tronco cerebral las fibras destinadas al esternocleidomastoideo discurren por el tegmento.

Esta particularidad del control supranuclear del espinal parece tener que ver con que, funcionalmente, los hemisferios cerebrales controlan la motilidad contralateral del cuerpo. Por su inserción esternal (haces esternomastoideo y esternooccipital), el esternocleidomastoideo rota la cabeza hacia el lado opuesto. Por su inserción clavicular (haces cleidomastoideo y cleidooccipital), la inclina hacia el mismo lado. Cuando se contraen las fibras de ambas inserciones, hay rotación contralateral y leve inclinación homolateral. Cuando se contraen los músculos de ambos lados, la cabeza se flexiona. Funcionalmente la acción principal del músculo es *rotar la cabeza hacia el hemicuerpo contrario, y su motilidad es controlada por el hemisferio homolateral*. Hay que recordar también que si se estimulan las áreas frontales motoras la mirada conjugada sacádica se desvía hacia el lado opuesto, y que en las crisis epilépticas parciales motoras versivas la cabeza rota hacia el lado opuesto al del foco de descarga cerebral. De este modo, un hemisferio asegura la motilidad, desviación de la mirada y rotación del cuello del o hacia el lado opuesto.

Acción. El espinal es un nervio esencialmente motor destinado a los dos músculos citados. Su rama bulbar, incorporada al vago, también es motriz y sus fibras están especialmente destinadas al constrictor superior de la faringe, a todos los músculos de la laringe, excepto el cricotiroideo, y al plexo cardíaco.

Exploración

Consiste en examinar primeramente el estado de los músculos esternocleidomastoideo y trapecio; ver si hay modificación de sus relieves, si hay atrofia, si hay modificación del contorno exterior del cuello, si existe caída de los hombros y cambios de situación de la escápula.

A continuación se explora la *motilidad* del esternocleidomastoideo y del trapecio. Para el primero, se pide al paciente que rote la cabeza hacia el hombro opuesto, mientras el médico se opone apoyando su mano en la mandíbula. El esternocleidomastoideo derecho se explora con rotación a la izquierda, el izquierdo con la rotación a la derecha. El músculo hace saliencia y puede palparse contraído. Si se quieren explorar ambos músculos, se le solicita al paciente flexionar su cabeza contra la resistencia que opone el médico apoyando su mano en la frente.

El trapecio eleva el hombro, y rota y desvia el omóplato hacia adentro. Eleva el brazo por encima de la posición horizontal una vez que ha sido abducido por el supraespinoso y el deltoides. Se lo explora solicitando al enfermo que se encoja de hombros contra la oposición del examinador, y que levante sus brazos en abducción por encima de la horizontal.

Alteraciones

Puede deberse a lesiones infranucleares, nucleares o supranucleares.

Parálisis infranuclear

Se debe a lesiones de la rama externa del nervio desde su salida por el agujero rasgado posterior hasta su distribución periférica. Produce parálisis y atrofia de los músculos que inerva.

Como el II nervio cervical inerva parcialmente el esternocleidomastoideo, pueden escapar a la parálisis cierto número de fibras musculares. Lo mismo ocurre con el trapecio, cuyas fibras superiores e inferiores son inervadas por el espinal, mientras que las fibras medias reciben su inervación del III y IV nervio cervical.

En la *parálisis unilateral del esternocleidomastoideo* se observa:

- cabeza en reposo en posición normal;
- déficit en la rotación de la cabeza hacia el hombro opuesto (fig. 4-12);
- no se produce el relieve que caracteriza a su contracción;

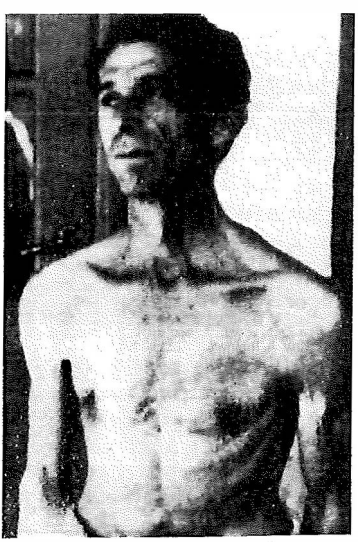


Fig. 4-12. Parálisis del nervio espinal izquierdo, vista por delante.

booksmedicos.org

- en la flexión del cuello la cabeza se lateraliza levemente hacia el lado sano.

En la *parálisis bilateral del esternocleidomastoideo* se observa:

- la cabeza tiende a caer hacia atrás;
- déficit de flexión cefálica o cervical, especialmente en decúbito dorsal.

En la *parálisis unilateral del trapecio* se afectan predominantemente las fibras superiores del músculo, y se observa (fig. 4-13):

- el muñón del hombro cae hacia adelante y abajo;
- la fosa supraclavicular se hace más profunda;
- la clavícula adquiere marcado relieve;
- la escápula es llevada hacia abajo y afuera;
- si el enfermo lleva sus hombros hacia atrás, la escápula se aproxima imperfectamente a la línea media y los músculos romboides se remarcan bajo la piel;
- el borde espinal de la escápula se inclina de arriba hacia abajo y de afuera hacia adentro;
- déficit de elevación del hombro;
- déficit de elevación del brazo en abducción por encima de la horizontal;
- con brazos extendidos, los dedos del lado paralizado avanzan más que los del lado sano;
- la escápula se separa algo del tórax.

En la *parálisis bilateral del trapecio* se observa:

- caída de la cabeza hacia adelante en la posición erecta;
- déficit de la extensión cervical o cefálica.

En la *parálisis unilateral del esternocleidomastoideo y del trapecio* se combinan las manifestaciones descriptas de déficit de ambos músculos.

Fig. 4-13. Parálisis del nervio espinal izquierdo, vista por detrás.

Parálisis nuclear

Son raras. Puede ser uni o bilateral y afecta a ambos músculos.

Parálisis supranuclear

Se produce por lesiones hemisféricas o troncales y se acompaña por ello de hemiplejía. No se produce atrofia. Hay varios síndromes de valor localizador en relación con las particularidades del control central de los núcleos espinales ya descriptas.

-Déficit del trapecio homolateral a la hemiplejía y déficit del esternocleidomastoideo contralateral a la hemiplejía: cabeza ligeramente rotada al lado no hemipléjico, con *déficit de su rotación hacia el lado hemipléjico.* Lesión hemisférica o eventualmente mesencefálica contralateral a la hemiplejía. Esta puede asociarse a síndrome alterno.

-Déficit del trapecio y esternocleidomastoideo homolaterales a la hemiplejía: cabeza ligeramente rotada al lado hemipléjico con *déficit de su rotación hacia el lado no hemipléjico.* Lesión pontina o bulbar contralateral a la hemiplejía. La lesión asienta en un punto por debajo de la primera decusación de la vía supranuclear de control del espinal, que se produciría en la unión pontomesencefálica. Síndromes alternos pontinos o bulbares asociados.

-Déficit del trapecio homolateral a la hemiplejía y preservación de ambos esternocleidomastoideos: lesión pontina o bulbar *ventral* contralateral a la hemiplejía, por donde pasan las fibras destinadas al trapecio. *La cabeza rota a ambos lados.* Síndromes alternos asociados.

-Déficit del esternocleidomastoideo homolateral a la hemiplejía y preservación de los trapecios: lesión *tegmentaria* contralateral a la hemiplejía, por donde pasan las fibras del esternocleidomastoideo. *Déficit de rotación cefálica hacia el lado no hemipléjico.*

Causas de parálisis infranuclear

Las afecciones del nervio a su salida del cráneo generalmente se asocian a parálisis de otros pares bajos (IX, X y XII) con los que el espinal comparte trayectos anatómicos. Estos síndromes asociados se describen en una sección específica de este libro. Se ven en compresiones por tumores, aneurismas, exudados meníngeos, paquimeningitis cervical hipertrófica, traumatismos, heridas cortantes o de proyectil.

Las parálisis infranucleares aisladas del espinal se deben a lesiones mayoritariamente traumáticas que lo afectan en su trayecto cervical: lesión quirúrgica (excisión de lipoma, biopsia ganglionar, endar-

booksmedicos.org

terectomia carotídea, canalización yugular, cirugía plástica, revascularización miocárdica), traumatismo de hombro, intento de estrangulamiento, radioterapia, tironeamiento del brazo asociado a rotación contraria del cuello. También neoplasias o adenomegalias infiltrantes.

Causas de parálisis nuclear

Síndrome bulbar, esclerosis lateral amiotrófica, siringomielia, tumores, poliomielitis aguda.

Causas de parálisis supranuclear

Lesiones focales, mayoritariamente vasculares, que causan además hemiplejías, eventualmente tumores primarios o secundarios, abscesos, desmielinización y otras patologías cerebrales.

XII par (nervio hipogloso mayor)

El hipogloso mayor o XII nervio craneano es exclusivamente motor. Es el nervio motor de la lengua (fig. 4-14).

Anatomía

Tiene su origen real en el suelo del IV ventrículo en dos núcleos: uno *principal* que corresponde al ala blanca interna del cuarto ventrículo y otro *accesorio*, situado por delante y un poco por fuera del principal. Estos núcleos forman una larga columna longitudinal paramediana que se extiende desde la unión pontomesencefálica hasta la parte caudal del bulbo. De ella nacen una serie de filetes que se dirigen de atrás hacia delante, por fuera del fascículo longitudinal medial, el lemniso medial y la pirámide bulbar, para abandonar el bulbo a nivel del surco preolivar, me-

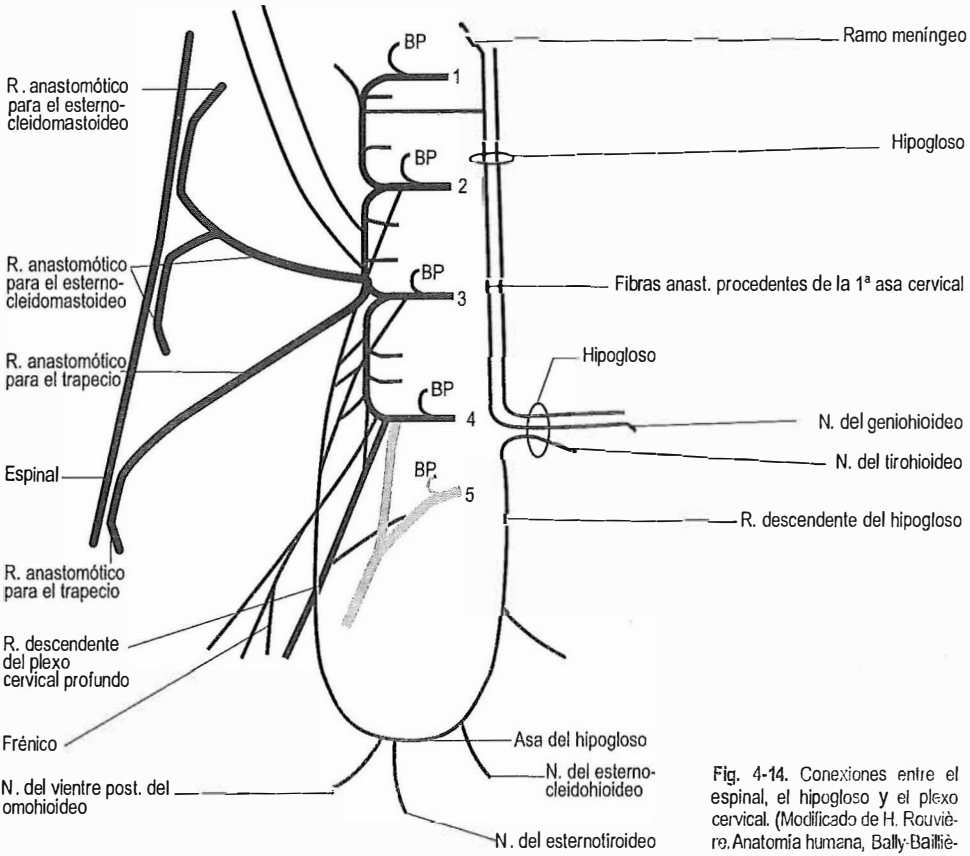


Fig. 4-14. Conexiones entre el espinal, el hipogloso y el plexo cervical. (Modificado de H. Rouvière. Anatomía humana, Bally-Bailliére, 1964, Madrid.)

booksmedicos.org

dialmente respecto de los nervios IX, X y XI reuniéndose luego en dos manojos de fibras que salen del cráneo por el agujero condíleo anterior, junto a la vena homónima y la arteria meníngea posterior, y se reúnen en un tronco único. El nervio desciende por el espacio maxilofaríngeo, donde se sitúa por detrás y por dentro de la arteria carótida interna, pasa por detrás del nervio carotídeo y su ganglio de origen, el superior del simpático, y del ganglio plexiforme del neumogástrico (X nervio craneano). Continúa hacia abajo, situándose por dentro de la vena yugular interna, y por fuera del neumogástrico y la carótida interna. Luego dobla hacia adelante, pasa por fuera de la carótida externa, y se dirige a la región suprahioidea, donde se sitúa, junto a la vena lingual, sobre el músculo hiogloso y bajo el vientre posterior del digástrico, el estilohioideo y la glándula submaxilar. Se introduce en la región sublingual junto al conducto de Wharton, y por delante del borde anterior del hiogloso se divide en sus ramas terminales que se distribuyen por las caras inferior y lateral de la lengua, inervando todos sus músculos: tanto los extrínsecos (hio, estilo y genioglosos, y geniohioideo) como los intrínsecos (longitudinales, transversales y verticales). Durante su trayecto se anastomosa, sucesivamente, con el simpático, el neumogástrico, los dos primeros nervios cervicales y el lingual y emite una rama colateral descendente. Esta, formada por fibras del hipogloso y de C1, se une a la rama descendente interna del plexo cervical profundo (C2-C3) y forma el *asa del hipogloso,* que inerva los músculos infrahioideos omo y esternocleidohioideo, y esternotiroideo. Del nervio mismo se desprenden ramas para el músculo infrahiodeo restante, el tirohioideo, y para uno suprahioideo: el geniohioideo. Los músculos infrahioideos descienden el hioides y participan en el descenso de la mandíbula y la flexión cefálica.

Conexiones centrales. Fibras del haz corticobulbar, provenientes de la porción inferior perisilviana de la circunvolución motora prerrolándica, ejercen bilateralmente el control supranuclear del nervio, salvo para el geniogloso que tiene sólo un control cruzado. Esto último explica la paresia lingual leve, directa, contralateral a la lesión, que acompaña a las hemiplejías. Las fibras corticohipoglosas se decusan en la unión pontomesencefálica y se desprenden del haz piramidal ventral.

En los núcleos del hipogloso hacen sinapsis asimismo fibras provenientes de los núcleos sensitivos del trigémino y del núcleo del fascículo solitario.

Acción. El hipogloso mayor es un nervio motor, del que depende la motilidad lingual. Los músculos extrínsecos de la lengua intervienen en la protrusión. Los intrínsecos en los movimientos laterales de la lengua no protruida. El hipogloso interviene además en la motilidad del hueso hioides, la mandíbula y el cuello.

Exploración

Inspección de la lengua. Se observará su superficie y simetría, si presenta atrofia global o sólo de una mitad, si hay pliegues, si presenta fasciculaciones, si se halla pálida o roja.

Exploración de la motilidad lingual. Se indica al enfermo que saque la lengua, que la lleve hacia los lados, hacia arriba, abajo, derecha e izquierda, que la enrolle, que la lleve por encima del labio superior e inferior, observando cómo se efectúan estos movimientos. A continuación se le solicita que empuje con la punta de la lengua la mejilla, mientras el médico se opone a este movimiento comprobando la resistencia que ofrece.

Palpación de la lengua. Cuando se toma la lengua entre el pulgar y el índice da normalmente una sensación de dureza debido a su contracción; en caso de parálisis se la palpa blanda, depresible y fofa.

Alteraciones

La alteración fundamental del nervio hipogloso mayor es su *parálisis.* La parálisis del hipogloso puede deberse a lesiones infranucleares, nucleares o supranucleares. En las lesiones nucleares e infranucleares se lesiona su núcleo, trayecto intracraneal hasta el agujero condíleo anterior, recorrido periférico por la base del cráneo o en la región cervical superior. En las supranucleares el haz corticobulbar en cualquier punto de su trayecto o bilateral (cuando la parálisis se debe a lesión bulbar).

Parálisis infranuclear

Suele ser *unilateral:* en reposo se observa atrofia, pliegues y fasciculaciones o fibrilaciones en la hemilengua paralizada, mientras que la hemilengua sana se dispone en forma de media luna alrededor de la afectada. A la palpación entre pulgar e índice, la mitad atrofiada está blanda, no se contrae ni tensiona como la mitad sana. La lengua no protruida se desvía hacia el lado sano. Con la protrusión se desvía hacia el lado paralizado, por acción del geniogloso del lado sano (fig. 4-15). Al empujar la lengua contra la mejilla hay disminución de la fuerza del lado paralizado. La disartria es mínima, pero suele observarse dificultad para dirigir alimentos en la boca. Además, la parálisis unilateral de los músculos infrahioideos puede determinar que la laringe sea atraída hacia el lado sano durante la deglución. Pueden haber, asimismo, trastornos vasomotores en la mitad atrofiada de la lengua, cuando la lesión abarca al ramo anastomótico del simpático.

booksmedicos.org

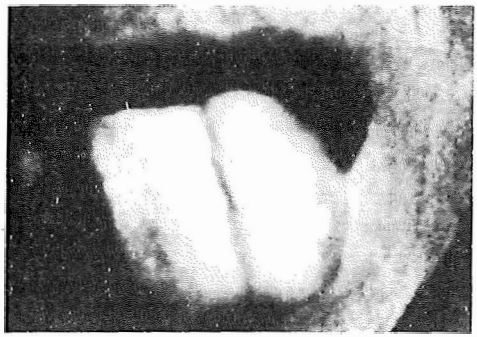


Fig. 4-15. Parálisis del hipogloso del lado izquierdo. Atrofia de la mitad izquierda de la lengua y desviación hacia el lado paralizado.

Parálisis nuclear

Suele ser *bilateral*: en reposo hay atrofia, pliegues y fibrilaciones bilaterales. La lengua está inmóvil y no hay protrusión. Hay evidente disartria, en particular para fonemas llamados fricativos, como *f, d* y *t*. Se agrega dificultad para la deglución: el órgano no puede conducir los alimentos hacia los arcos dentarios o la faringe. En decúbito la lengua puede caer hacia atrás y ocluir la faringe.

Parálisis supranuclear

El déficit motor, uni o bilateral, tiene manifestaciones similares al de las anteriores, pero no se acompaña de atrofia ni fibrifasciculaciones.

Causas

En general el hipogloso se afecta rara vez en forma aislada. Es común que su parálisis se asocie con parálisis del velo del paladar, de la faringe o de la laringe e incluso con parálisis facial, por extensión de la lesión causal a los nervios próximos. Los síndromes asociados de los pares craneanos se describen en una sección especial. Se mencionan a continuación causas de parálisis aislada del nervio.

Parálisis infranuclear. Tumores de base de cráneo, retrofaríngeos o retroparotídeos, lesión por proyectil de arma de fuego, aneurisma carotídeo, disección de la carótida interna, kinking de la arteria vertebral, lesión del nervio durante endarterectomía carotídea, condilitis occipital (se asocia a dolor occipital continuo agravado por rotación contralateral, flexión cervical y ocasional rigidez de nuca), fractura condílea occipital, artritis reumatoidea, artritis atlantoaxoidea, cirugías y radioterapia de cuello, traumatismos. El síndrome bulbar anterior de Déjerine, que asocia parálisis hipoglosa a hemiplejía contralateral, generalmente causado por lesión vascular, es infranuclear por compromiso de las fibras emergentes del núcleo del nervio en su trayecto intrabulbar (véase Hemiplejías bulbares).

Parálisis nuclear. Síndrome bulbar, generalmente por esclerosis lateral amiotrófica (se comprometen otros pares craneanos bajos, produciendo disartria, disfonía, disfagia, regurgitación y voz nasales, pero a menudo las manifestaciones iniciales son linguales); siringobulbia; lesiones vasculares, desmielinizantes o tumorales. La parálisis es generalmente bilateral por la proximidad que tienen entre sí los núcleos de origen del hipogloso, pero puede afectar un solo lado.

Parálisis supranuclear. Una paresia lingual unilateral puede acompañar a las hemiplejías corticales, subcorticales, capsulares, mesencefálicas o pontinas por paresia del geniogloso, cuyo control central es sólo cruzado. La paresia es homolateral a la hemiplejía, contralateral a la lesión y la lengua se desvía hacia el lado de la hemiplejía. Sus principales causas son las lesiones vasculares.

Las afecciones bilaterales de los haces corticonucleares originan el síndrome supra o seudobulbar con compromiso bilateral de los pares craneanos bajos, dando lugar a una *parálisis orolinguofacial,* llamada también *apraxia orolinguofacial.* Se produce disartria por parálisis lingual bilateral, y disfonía, disfagia, voz nasal y parálisis velopalatina por afección asociada de los pares IX y X. Se debe a lesiones vasculares supranucleares bilaterales o a *esclerosis lateral primaria* (enfermedad primaria de la motoneurona central). La parálisis orolinguofacial a veces se presenta repentinamente, cuando a lesiones vasculares hemisféricas preexistentes se agrega la instalación de lesiones contralaterales.

Síndromes por afección simultánea de varios pares craneanos (Síndromes de pares craneanos asociados)

Desde su emergencia del neuroeje hasta el punto en que atraviesan los diversos agujeros de la base del cráneo, los pares craneanos se reúnen por grupos y tienen relaciones de contigüidad. Unidos, a menudo en una misma vaina meníngea, comparten las mismas vinculaciones con los demás órganos del cráneo o en los agujeros de salida. Una lesión en ese trayecto puede afectar así a varios nervios y originar síndromes con sintomatología asociada.

Por ejemplo, los nervios oculomotores III, IV y VI y la rama oftálmica del trigémino atraviesan juntos la

booksmedicos.org

hendidura esfenoidal (fig. 4-16). Un tumor a ese nivel los afectará a todos y el resultado será un síndrome de Rochon-Duvigneaud. Los nervios oculomotores y el trigémino pueden también ser comprimidos durante su travesía por la pared externa del seno cavernoso (fig. 4-17), originándose parálisis de todos ellos con exoftalmía, constituyendo el síndrome de la pared externa del seno cavernoso de Charles Foix (aneurisma carotídeo, flebitis del seno cavernoso). Una vez que han abandonado el cráneo, los pares craneanos se agrupan en sólo dos puntos: en la órbita (II, III, IV, VI y rama oftálmica del V) y en la región parotídea (VII, IX, X, XI y XII), donde pueden lesionarse en conjunto.

Los síndromes que pueden constituirse son variados y se resumen en el cuadro 4-1.

Síndrome de la hendidura esfenoidal de Rochon-Duvigneaud

Asocia:
- Parálisis de los tres nervios oculomotores: ptosis palpebral, inmovilidad ocular, midriasis.
- Compromiso de la rama oftálmica del trigémino: anestesia frontal y palpebral superior, arreflexia corneana.
- A veces se extiende al nervio óptico en el agujero óptico vecino: amaurosis.
- Puede haber exoftalmía o protrusión ocular por efecto de masa ocupante.

Causas: tumoral (meningioma del ala menor del esfenoides), osteítis, aneurisma micótico de la oftálmica, traumatismos.

Síndrome de la pared externa del seno cavernoso de Charles Foix

Se afectan nervios que discurren en el espesor de la pared externa o en el interior del seno: III, IV, VI, ramas oftálmica y maxilar superior del V.

Asocia:
- Oftalmoplejía total, anestesia en el territorio de la rama oftálmica, arreflexia corneana (como en el caso anterior).
- Anestesia maxilar superior.
- Exoftalmía eventual.

Causas: aneurisma carotídeo, fístula carótido-cavernosa, flebitis del seno cavernoso.

Síndrome de Tolosa-Hunt

Inflamación granulomatosa en la zona del seno cavernoso.

Asocia:
- Oftalmoplejía externa dolorosa.
- Compromiso ocasional de la primera rama del V.

La recuperación espontánea es la regla, en el plazo de días a semanas. El dolor responde rápida y característicamente a los corticoides.

Síndrome de la punta del peñasco de Gradenigo

Otitis media aguda y osteítis extradural secundaria de la punta del peñasco, región en la que el ganglio de Gasser y el VI están en estrecha relación y se afectan conjuntamente.

Asocia:
- Cefalea intensa temporoparietoorbitaria.
- Parálisis del VI homolateral.

Síndrome de la fosa petroesfenoidal

La fosa petroesfenoidal es el ángulo que limita por delante el ala menor del esfenoides y por detrás el peñasco, región de la base del cráneo en la que se hallan:
- los nervios oculomotores III, IV y VI; Los hallazgos semiológicos de los síndromes de pares craneanos asociados se resumen en el cuadro 4-1.
- el agujero redondo mayor, atravesado por el nervio maxilar superior, segunda rama del V;
- el agujero oval, atravesado por el nervio maxilar inferior, tercera rama del V y su rama motora;
- el seno cavernoso.

Asocia:
- Paresias oculomotoras.
- Neuralgia y/o hipoestesia del trigémino.

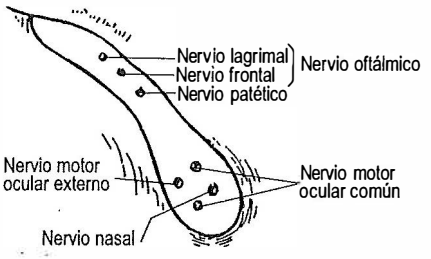


Fig. 4-16. Esquema que representa la hendidura esfenoidal.

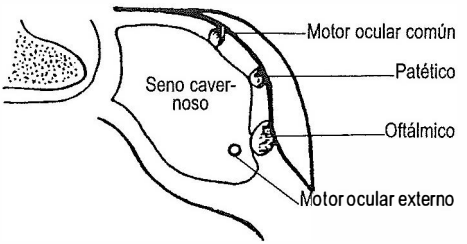


Fig. 4-17. Pared externa del seno cavernoso.

booksmedicos.org

Cuadro 4-1. Síndromes de pares craneanos asociados

Localización anatómica	Nombre	Nervios craneales afectados	Causas más frecuentes
Hendidura esfenoidal + agujero óptico	Rochon-Duvigneaud	III, IV, VI, V (rama 1ª) II (+ agujero óptico) + exoftalmía eventual	Meningioma ala menor esfenoidal, aneurisma micótico oftálmica
Pared externa seno cavernoso	Foix	II, IV, VI, V (ramas 1ª y 2ª) + exoftalmía eventual	Fístula carótido-cavernosa
Seno cavernoso	Tolosa-Hunt	Oftalmoplejía externa, V (rama 1ª) + dolor	Granuloma inflamatorio (responde a corticoides)
Punta de peñasco	Gradenigo	VI, ganglio de Gasser + cefalea temporoorbitomaxilar	Otitis media con osteítis secundaria de punta de peñasco
Fosa petroesfenoidal (entre ala menor y peñasco)	-	II, y/o IV, y/o VI, V (ramas 2ª y 3ª)	Tumores (base de cráneo, sarcoma de la trompa de Eustaquio)
Conducto auditivo interno	-	VII periférico, VIII (ambas ramas)	Zóster ganglio geniculado (Ramsay-Hunt)
Agujero rasgado anterior	-	VI, V (rama 3ª), III, IV + obstrucción nasal y tubaria, rinorrea	Tumores/abscesos de cavum
Agujero rasgado posterior	Yugular de Vernet	IX, X, XI	Tumor del glomus y otros
Agujeros condíleo anterior + rasgado posterior	Sicard-Collet	IX, X, XI, XII (4 últimos nervios craneanos)	Idem Vernet
Retroparotídeo	Villaret	4 últimos + Horner	Tumores de parótida
Angulo Pontocerebeloso	-	VIII, V, VII	Neurinoma del acústico, meningioma
Base de cráneo	Garcin-Guillain	III al XII (unilateral global de los nervios craneanos)	Neoplasias infiltrantes de base de cráneo (linfomas)
Región cervical	Tapia	X (bajo), XII	Heridas punzantes

Causas: tumores que ocupan esta región (sarcomas de la trompa de Eustaquio o de la base del cráneo, tumores hipofisarios).

Síndrome del conducto auditivo interno

Asocia:
- Parálisis facial periférica.
- Hipoacusia por afección del acústico.
- Síndrome vestibular periférico homolateral.

Causas: síndrome de Ramsay-Hunt (herpes zóster del ganglio geniculado), tumores, traumatismos.

Síndrome del agujero rasgado anterior

Afecta al comienzo al VI, asociándose posteriormente manifestaciones de la tercera rama del V y parálisis de los restantes nervios oculomotores.

Asocia:
- Déficit de los mismos nervios craneanos que en el síndrome del seno cavernoso.

Se agregan:
- Hipoacusia por obstrucción tubaria.
- Rinorrea sanguinolenta.
- Obstrucción nasal.

La rinoscopia posterior, y la TC o RMI de base de cráneo harán el diagnóstico.

Causas: tumores o abscesos de cavum que invaden la base del cráneo a través del agujero rasgado anterior.

Síndrome del agujero rasgado posterior, yugular o de Vernet

Compromiso de los nervios craneales IX, X y XI que salen por el agujero rasgado posterior.

Asocia:
- Parálisis hemifaríngea (trastorno deglutorio), por compromiso del IX.
- Parálisis hemivelopalatina y hemilaríngea (trastorno deglutorio y fonatorio), por compromiso del X.

booksmedicos.org

- Parálisis de trapecio y esternocleidomastoideo con descenso del muñón del hombro y dificultad para rotar la cabeza, por compromiso del XI.

Causas: traumatismos, compresiones tumorales (tumor del glomus yugular), aneurismáticas, o neuritis de diversa etiología.

Síndrome conjunto del agujero condíleo anterior y del agujero rasgado posterior (síndrome de los cuatro últimos nervios craneanos, síndrome de Sicard-Collet)

- Misma sintomatología del síndrome anterior.
- Se agrega parálisis hemilingual por afección adicional del hipogloso mayor, que pasa por el agujero condíleo anterior.

Causas: similares a las del síndrome anterior.

Síndrome retroparotídeo de Villaret

Asocia:
- Síndrome de los cuatro últimos nervios craneanos.
- Parálisis del simpático cervical (síndrome de Horner).

Causas: lesiones exocraneanas que actúan en el espacio retroparotídeo y en el sector correspondiente al agujero rasgado posterior (tumores de parótida, metástasis).

Síndrome del ángulo pontocerebeloso

Asocia déficit de los nervios VIII, V, VII y ocasionalmente el VI. Los principales signos son: acúfenos, hipoacusia progresiva, hipoestesia o parestesias en territorio del trigémino con arreflexia corneana (signo muy importante), nistagmo, paresia facial con trastornos del gusto. Para hacer un diagnóstico precoz, el síndrome debe estar reducido inicialmente al compromiso de los mencionados nervios craneanos, sin lesión del tronco o cerebelo.

Causas: tumores (neurinomas del VIII, meningiomas del ángulo pontocerebeloso, neurofibromas).

Síndrome paralítico unilateral global de los nervios craneanos o síndrome de Garcin-Guillain

Este síndrome agrupa a todos los síndromes parciales estudiados antes, por compromiso gradual de todos los nervios craneanos.

Su causa más frecuente es una neoplasia infiltrante de la base de cráneo (linfoma).

Síndromes que resultan de la asociación de la parálisis parcial o total de los tres últimos pares craneanos

Los síndromes de Avellis, de Schmidt y de Jackson, de origen central y causa generalmente vascular, son síndromes alternos bulbares, ya descriptos en Motilidad. Cuando son de origen periférico, obedecen a las mismas causas que se han señalado para el compromiso aislado de cada nervio.

Síndrome de Tapia

La lesión comprende al vagoespinal, por debajo de la emergencia de los nervios destinados al velo del paladar, y al hipogloso mayor.

Asocia:
- Parálisis de la cuerda vocal homolateral.
- Parálisis de la hemilengua homolateral.

Difiere del síndrome de Jackson por faltar la hemiplejía velopalatina y por ser inconstante la parálisis del trapecio y del esternocleidomastoideo.

Causas: heridas punzantes o de arma blanca de la región cervical, cornadas de toreo en España.

Pares craneanos V, VII, IX, X, XI, XII y síndromes asociados: sinopsis

Nervio trigémino (V)

-Raíz sensitiva (porción mayor)

-Raíz motora (porción menor)

•Vías sensitivas trigeminales

Exteroceptiva

Exteroceptores de cabeza, cara y mucosas-→nervios oftálmico (nariz medial, párpado superior, región frontoparietal), maxilar superior (labio superior, región malar, ala de nariz, párpado inferior), mandibular (labio inferior, mentón, regiones mandibular, cigomática y temporal)→ganglio semilunar-→raíz sensitiva-→núcleos espinal (continuación de la s. gelatinosa de Rolando; termoalgesia y tacto protopático), sensitivo principal (protuberancia, t. epicrítico) -→h. espinotalámico lateral, lemnisco medial (vía cruzada), h. trigeminotalámico dorsal (vía directa)-→tálamo (NVPM)-→corteza parietal

booksmedicos.org

Propioceptiva

Receptores propioceptivos de músculos masticatorios→nervio mandibular→raíz motora→núcleo mesencefálico→lemnisco medial (vía cruzada)→tálamo (NVPM)→corteza parietal

•Vías motoras y anatomía

- Raíz sensitiva (protuberancia anterolateral)→bajo pedúnculo cerebeloso medio→cavum de Meckel (peñasco, ganglio semilunar)→nervios oftálmico, maxilar superior y mandibular
  1 núcleo motor
- Raíz motora (protuberancia anterolateral, por dentro de la raíz sensitiva)→bajo pedúnculo cerebeloso medio y ganglio semilunar→agujero oval→n. mandibular

Ramas:

- Nervio oftálmico (sensitivo)→pared externa seno cavernoso (bajo el IV)→hendidura esfenoidal→órbita→ramas frontal, nasal, lagrimal
- Nervio maxilar superior (sensitivo)→pared inferoexterna s. cavernoso (bajo el oftálmico)→agujero redondo mayor→fosa pterigomaxilar (nervio esfenopalatino)→conducto suborbitario→agujero infraorbitario→nervio infraorbitario (+nervios dentarios, palatinos, nasales)
- Nervio mandibular (sensitivomotor)→agujero oval→troncos terminales anterior (nervios temporobucal, temporal profundo medio y temporomasetérico) y posterior (tronco común muscular, nervios auriculotemporal, dentario inferior y lingual)

•Exploración

-Sensibilidad facial
-Motricidad: masticación, protrusión y diducción mandibulares
-Reflejos: corneano, conjuntival, glabelar, maseterino

•Alteraciones

•Lesión infranuclear

•Distal al ganglio semilunar
- hipoestesia en la distribución correspondiente
- nervio mandibular: paresia masticatoria
  - desviación homolateral apertura y protrusión mandibulares
  - paresia diducción hacia lado sano

•En el ganglio semilunar
- compromiso de 3 ramas sin déficit motor

•Proximal al ganglio semilunar
- lesión en ganglio+afección de VI, VII, VIII

Causas de lesión infranuclear:

•neuropatías sensitivas (mentoniana): neoplasias, leucosis, linfomas, mieloma
•síndrome del seno cavernoso
•hipoestesia hemilingual: cirugía dentaria, sialolitiasis, comp. n. lingual
•h. zóster g. semilunar, colagenopatías, Sjögren, infecciones
•ángulo pontocerebeloso (+VIII, VII)
•neuralgia del V: primaria o secundaria

•Lesión nuclear

•núcleo y haz espinal del V: hipoestesia rostrocaudal en catáfila
- protuberancial: intraoral o en labios
- bulbar: mejilla medial, nariz, párpados
- cervical alta: mentón, mejilla lateral, superciliar
- cervical baja: mandíbula, preauricular, frente

•síndrome bulbar lateral: atermoalgesia facial homolateral+braquiocrural contralateral+otros signos (Wallenberg)
•núcleo sensitivo principal: hipoestesia táctil homolateral, termoalgesia preservada (compromiso disociado)
•núcleo motor: = infranuclear mandibular

Causas de lesión nuclear

•Lesiones vasculares, desmielinizantes, tumores de tronco, siringobulbia

•Lesión supranuclear

•si predomina control supranuclear cruzado: paresia mandibular opuesta
•bilateral: boca abierta, hiperreflexia maseterina, trofismo preservado

Causas de lesión supranuclear:

- síndrome suprabulbar (vascular o ELA): piramidalismo bilateral+pares bajos+hiperreflexia maseterina+labilidad emocional

booksmedicos.org

Otros:

•Trismo de masticadores: tétanos, distonías, miositis, infecciones fosa pterigomandibular, parotiditis, psicógena
•Síndrome de Costen: dolor (artritis) art temporomandibular al masticar
•Síndrome paratrigeminal de Raeder: afección g. semilunar+carótida (tumores, aneurismas)
- algia trigeminal > 1 rama
- Horner 3ª neurona (sin anhidrosis)

•Hemiespasmo masticatorio (compresión nervios m. masticadores):
- hemiespasmo facial

Nervio facial (VII)

• Raíz motora
• Raíz sensitiva: nervio "intermedio", porque discurre entre la raíz motora y el VIII, se une al facial más allá del ganglio geniculado
•**Vías sensitivas faciales**

Extero y propioceptivas

Exteroceptores (oreja externa, mastoides, pared anterior c. auditivo externo), propioceptores (músculos faciales)→nervios petroso superficial mayor, intermedio→ganglio geniculado→nervios petroso superficial mayor e intermedio→núcleos espinal (extero) y mesencefálico (propio)(V)→h. espinotalámico lateral, lemnisco medial (vía cruzada)→tálamo (NVPM)→corteza parietal

Gustativa

Receptores gustativos 2/3 linguales anteriores→cuerda del tímpano→nervio lingual (V)→ganglio geniculado→nervio intermedio→n. fascículo solitario (decusación)→lemnisco medial→hipocampo

•**Vías motoras y anatomía**

3 núcleos motores

Esquelético o voluntario ("núcleo motor del facial")

- porción dorsal: músculos 1/3 superior facial, control supranuclear bilateral
- porción ventral: músculos 2/3 inferiores faciales, control supranuclear cruzado
- fibras: rodilla del facial (rodea núcleo del VI), emergencia bulboprotuberancial

Vegetativos

- Salivar superior (parasimpático preganglionar)→ganglio submaxilar→fibras posganglionares→glándulas salivales submaxilar y sublingual
- Lagrimal (parasimpático preganglionar)→ganglio esfenopalatino→fibras postganglonares→glándulas lagrimales
- Trayecto: ángulo pontocerebeloso bajo pedúnculo cerebeloso medio, meato y conducto auditivos internos, acueducto de Falopio (hueso petroso), dividido en:
  -porción laberíntica (intermedio y facial motor se unen en g. geniculado) nervios petrosos superficiales
  -porción timpánica
  -porción mastoidea: nervio del m. del estribo y cuerda del timpano (esta atraviesa caja del timpano, base de cráneo y se une a nervio lingual (V)) agujero estilomastoideo, parótida, ramas temporofacial y cervicofacial
  Control supranuclear: haz piramidal corticobulbar (voluntario), corteza prefrontal (reflejo, emotivo)

•**Exploración**: motilidad facial superior, inferior. Gusto 2/3 linguales anteriores

•**Alteraciones**

•Parálisis facial infranuclear o nuclear ("periférica")
- •lesión extraacueductal, distal al agujero estilomastoideo
  -parálisis superior e inferior
  -lagoftalmos, epífora y signos de Bell, Negro
- •lesión intraacueductal infrageniculada:
  -signos = extraacueductal+ageusia (compr. cuerda del tímpano)
  -trastorno de salivación por compr. c. del timpano (inconstante)
  -algiacusia por paresia músculo del estribo (inconstante)
- •lesión intraacueductal supragenículada
  -signos = intraacueductal infrageniculada
  -algiacusia más constante
  -trastorno de lacrimación: compr. nervio petroso superficial mayor
- •lesión en conducto auditivo interno
  -signos = intraacueductal supragenículada, salvo algiacusia
  -hipoacusia por compromiso del VIII (ángulo pontocerebeloso)

booksmedicos.org

- •lesión en raíz motora
  - -parálisis "periférica"
  - -salivación y lacrimación normales
  - -parálisis del VI
- •lesión nuclear
  - -parálisis "periférica"

Causas de PF infranuclear

- •Idiopática (Bell) (retracción, reinervación anómala, sincinesias)
- •Diabetes, hipotiroidismo
- •Otitis media, zóster (Ramsay-Hunt)
- •Granulomatosis
- •Neoplasias
- •Trauma
- •Guillain-Barré
- •Melkersson-Rosenthal: crisis de p. facial+edema+lengua plicata

Causas de PF nuclear

- •Síndromes alternos (Millard-Gubler, Foville protuberancial)
- •S. del 8½: déficit mirada conjugada+VII homolaterales+OIN contralateral (vascular, desmielinizante, tumoral, siringobulbia)

•Parálisis facial supranuclear ("central"): se preserva motilidad facial superior y refleja (discordancia emotiva de Monrad-Krohn)

Causas de PF supranuclear: lesiones vasculares, desmielinizantes, tumorales

Otros:

- •Hemiespasmo facial clónico: secuela de p. de Bell, idiopático, ectasia basilar, tumores
- •Parpadeo anormal
- •Distonías, diskinesias, tics: véase Movimientos anormales
- •Convulsiones: véase Epilepsias
- •Neuralgia geniculada
- •Neuralgia esfenopalatina: cefalea en racimos de Horton (véase Dolor)

Nervio glosofaríngeo (IX)

•Vías sensitivas glosofaríngeas

Exteroceptiva

Exteroceptores de tímpano, región mastoidea, trompa de Eustaquio, dorso de oreja→nervio timpánico de Jacobson (IX), rama auricular (X)→ganglios superior, petroso→rama proximal→núcleo espinal (V)→espinotalámico lateral, lemnisco medial (vía cruzada)→tálamo (NVPM)→corteza parietal

Visceral

Receptores sensitivos viscerales 1/3 posterior de lengua, amígdalas, velo del paladar y faringe→ramas distales→ganglio petroso→rama proximal→núcleo del fascículo solitario→lemnisco medial (vía cruzada)→tálamo (NVPM)→corteza parietal

Gustativa

Receptores gustativos 1/3 lingual posterior→ramas distales→ganglio petroso→rama proximal→n. fascículo solitario (decusación)→lemnisco medial→hipocampo

Baro y quimiorreceptora

Seno carotídeo→nervio del seno carotídeo→ganglio petroso→núcleo del fascículo solitario→sinapsis refleja con el núcleo motor dorsal del X

•Vías motoras y anatomía

2 núcleos motores

Vegetativo

- salivar inferior (parasimpático preganglionar)→nervios Jacobson, petroso profundo menor→ganglio ótico→rama auriculotemporal (V) (posganglionar)→parótida

Esquelético o voluntario

- Ambiguo (IX, X, XI), emergencia bulbar (3-4 filetes), entre VIII y X→músculos faríngeos
- Trayecto: agujero rasgado posterior (con X, XI y vena yugular interna), por fuera de carótida interna, termina en músculos constrictor superior de la faringe, estilofaríngeo y, junto al XII, estilogloso, y 1/3 posterior de lengua
- Ramas: nervio de Jacobson (caja del tímpano, trompa de Eustaquio), petrosos profundos, que se unen al VII (glándulas lagrimales y parótida)

Control supranuclear: haz piramidal corticobulbar

booksmedicos.org

•**Exploración:**
-Reflejo nauseoso: aferencia por IX, eferencia por X (glosofaringeovagal)
-Gusto: dulce, salado, amargo, ácido
-Motilidad: constrictor superior

•**Alteraciones**
•Parálisis infranuclear y nuclear: unilateral (sinopsis en texto)
Causas de p. infranuclear: infiltraciones de base de cráneo, tumores retrofaríngeos, aneurisma y disección carotídeos, trauma
Causas de p. nuclear: síndromes alternos bulbares, desmielinización, siringobulbia (unilateral), ELA (bilateral)
•Parálisis supranuclear: bilateral, asociada a X, XI, XII
Causas: síndrome suprabulbar (vascular)
•Alucinaciones gustativas: crisis uncinadas
•Disgeusias: hipotiroidismo, insuficiencia renal, hepática, farmacológicas
•Neuralgia glosofaríngea: investigar neoplasia de fauces
•Sudor gustatorio: parálisis y trauma facial, siringomielia

Nervio neumogástrico o vago (X)

•**Vías sensitivas vagales**

Exteroceptiva

Exteroceptores (oreja posteromedial, pared posterior conducto auditivo externo)→rama auricular→ganglio yugular→rama proximal→núcleo espinal (V)→espinotalámico lateral, lemnisco medial (vía cruzada)→tálamo (NVPM)→corteza parietal

Visceral

Receptores sensitivos viscerales faringe, laringe, tráquea, esófago, vísceras toracoabdominales→ramas distales múltiples→ganglio nodoso→rama proximal→núcleo del fascículo solitario→lemnisco medial (vía cruzada)→tálamo (NVPM)→corteza parietal

Gustativa

Receptores gustativos epiglotis→nervio laríngeo interno→ganglio nodoso→rama proximal→ n. fascículo solitario (decusación)→lemnisco medial→hipocampo

•**Vías motoras y anatomía**

2 núcleos motores

Vegetativo

- motor dorsal del vago (parasimpático preganglionar)→nervio y plexos vagales→ganglios autónomos viscerales→ramas posganglionares→vísceras toracoabdominales, vasos

Esquelético o voluntario

- ambiguo (IX, X, XI), emergencia bulbar (6-8 filetes), entre IX y XI→músculos faringolaríngeos y velopalatinos
- Trayecto: agujero rasgado posterior (con IX, XI y vena yugular interna), espacio maxilofaríngeo, entre carótida y yugular internas. Se anastomosa rama interna del XI (nervio vagoespinal)

Vago derecho: cruza tronco braquiocefálico, discurre por detrás de bronquio derecho, esófago y estómago
Vago izquierdo: cruza cayado, discurre por detrás de bronquio izquierdo, y *por delante* de esófago y estómago

- Ramas:
-Faríngeo: músculos faríngeos y velopalatinos
-Laríngeo superior: inervación sensitiva de laringe+músculo cricotiroideo
-Recurrente: músculos laríngeos
Derecho: contornea subclavia, asciende por detrás entre tráquea y esófago
Izquierdo: contornea cayado aórtico, asciende por detrás sobre cara anteroizquierda de esófago
Control supranuclear: haz piramidal corticobulbar

•**Exploración**
-Velo del paladar: manzana de Adán
-Reflejo nauseoso: aferencia por IX, eferencia por X (glosofaringeovagal)
-Laringe: voz, laringoscopia indirecta

•**Alteraciones**
•Parálisis infranuclear y nuclear: unilateral (sinopsis de semiología en texto)
•Parálisis recurrencial unilateral: voz bitonal
•Parálisis recurrencial bilateral: hipofonia, estridor laríngeo
Causas de p. infranuclear: similares a las del IX
Del recurrente: aneurismas, adenomegalias y tumores torácicos

booksmedicos.org

Causas de p. nuclear
Unilateral: síndromes bulbares alternos, desmielinización, siringobulbia
Bilateral: ELA

•Parálisis supranuclear: bilateral, asociada a X, XI, XII
Causas: síndrome suprabulbar (vascular)

Nervio espinal accesorio (XI)
-Rama externa: nervio espinal propiamente dicho
-Rama interna: nervio vagoespinal (forma parte del X)
•Vías motoras y anatomía
2 núcleos motores esqueléticos o voluntarios
- Núcleo ambiguo: origina raíz bulbar
- Núcleo accesorio: columna asta anterior medular C1-C6, origina raíz medular
Emergencia bulbar, fusión en tronco único, agujero rasgado posterior (con IX, X y vena yugular interna), división en ramas interna y externa
- Trayecto de la rama externa: cruza yugular interna, inerva esternocleidomastoideo (ECM), atraviesa hueco supraclavicular, inerva trapecio
- Control supranuclear: haz piramidal corticobulbar
Trapecio: control mayoritariamente cruzado
ECM: control mayoritariamente *directo. El ECM es controlado por el hemisferio homolateral y rota la cabeza hacia el hemicuerpo opuesto*

•Exploración
Rotación y flexión cefálicos (ECM), elevación de hombros, elevación brazos en abducción (trapecio)

•Alteraciones
•Parálisis infranuclear y nuclear (ECM y/o trapecio): sinopsis semiológica en texto
Causas de p. infranuclear: similares a las del IX y X, suelen ser asociadas
•Parálisis infranuclear aislada: posquirúrgicas, heridas penetrantes, traumatismo de hombro, intento de estrangulamiento
Causas de p. nuclear: síndrome bulbar, ELA, siringomielia, tumores, poliomielitis aguda
•Parálisis supranuclear: lesiones hemisféricas o troncales
•Lesión hemisférica o mesencefálica. Déficit de:
-trapecio homolateral a hemiplejía (contralateral a la lesión)
-ECM contralateral a hemiplejía
-cabeza no rota hacia lado hemipléjico
•Lesión pontina o bulbar. Déficit de:
-trapecio y ECM homolaterales a la hemiplejia
-cabeza no rota hacia lado *no* hemipléjico
•Lesión pontina o bulbar ventral. Déficit de:
-trapecio homolateral a la hemiplejía
-preservación de ambos ECM
-cabeza rota a ambos lados
•Lesión pontina o bulbar tegmentaria. Déficit de:
-ECM homolateral a la hemiplejía
-preservación de ambos trapecios
-cabeza no rota hacia lado *no* hemipléjico
Causas de parálisis supranuclear: isquemias, desmielinización

Nervio hipogloso mayor (XII)
•Vías motoras y anatomía
2 núcleos motores, larga columna paramediana desde unión pontomesencefálica hasta bulbo caudal. Emergencia: varios filetes, surco preolivar bulbar, por dentro de IX, X y XI, agujero condíleo anterior
- Trayecto: espacio maxilofaríngeo, detrás de carótida interna, simpático y X, luego dentro de yugular interna, región suprahioidea, región sublingual. Inerva todos los músculos linguales, e infrahioideos (descenso del hioides)
Rama colateral descendente (hipogloso, C1)+C2-C3=asa del hipogloso
Control supranuclear: haz piramidal corticobulbar

•Exploración: lengua y motilidad lingual

booksmedicos.org

- **Alteraciones**
  - Parálisis infranuclear: unilateral. *La protrusión lingual desvía la lengua hacia el lado paralizado.* Atrofia y fibrilaciones linguales
    - **Causas:** patologías de base de cráneo como las que afectan IX, X y XI
      Síndrome bulbar anterior (Déjerine): parálisis hipogloso homolateral+hemiplejia contralateral (la lengua se desvía hacia el lado no hemipléjico)
  - Parálisis nuclear: bilateral, disartria, pérdida de fonemas fricativos, atrofia y fibrilaciones linguales
    - **Causas:** síndrome bulbar (ELA), siringobulbia
  - Parálisis supranuclear: *sin* atrofia o fibrilaciones linguales
    - **Causas:** vasculares unilaterales (*la lengua se desvía hacia el lado hemipléjico*)
      Apraxia orolinguofacial (síndrome suprabulbar vascular, por ELA o esclerosis lateral primaria)

Síndromes de pares craneanos asociados: sinopsis en texto

booksmedicos.org

5
Motilidad

Nociones generales

Fisiopatología. El movimiento es una actividad muscular regida por el sector eferente del sistema nervioso. Cuando se trató la fisiopatología de la actitud y de la marcha (capítulo 2) se señaló que existen dos tipos de motilidades: la *cinética* o motilidad propiamente dicha, y la *estática*. La *motilidad cinética* determina el desplazamiento de segmentos corporales por contracciones musculares, breves, rápidas y bruscas (contracciones clónicas). La *motilidad estática* mantiene dichos segmentos en la actitud a la que los ha llevado ese desplazamiento: *fija* en lugar de *desplazar,* y se debe a contracciones persistentes que resultan de variaciones de ese estado de tensión especial de los músculos llamado *tono* (contracciones tónicas).

Dentro de la motilidad cinética normal cabe distinguir, a su vez, movimientos *voluntarios* e *involuntarios*.

El acto motor *voluntario* está precedido siempre de la representación mental consciente del movimiento a ejecutar.

Los movimientos involuntarios incluyen a los *movimientos reflejos*, resultado de un estímulo periférico seguido de respuesta motriz inmediata (como la contracción del cuadríceps crural al percutir el tendón rotuliano, o el sujeto que se da vuelta al oír un ruido brusco detrás suyo), y a los *movimientos automáticos,* que pueden ser *asociados* a otros movimientos voluntarios (por ej., el movimiento pendular de los brazos durante la marcha), o *aprendidos*, que en un comienzo fueron voluntarios pero se transformaron en automáticos al repetirse cotidianamente según un modelo preestablecido (como la marcha o el manejo de un auto).

Cualquiera sea la actividad motriz, el agente de ejecución o aparato *efector* es siempre el mismo: los músculos y las fibras nerviosas que lo inervan, constituidas por los cilindroejes de las células motoras de las astas anteriores de la médula o de los núcleos grises troncales de los pares craneanos, o sea las denominadas *neuronas motoras o motoneuronas periféricas*. Este aparato neuromuscular (motoneurona periférica y músculo) es único para cualquier tipo de movimiento. Lo que varía en cambio, de acuerdo con el tipo de movimiento, es el *aparato incitador* de la actividad motriz periférica. Esta noción, multiplicidad de incitación y unidad de ejecución de la actividad motriz, es de gran importancia en patología. El daño del sistema efector o ejecutor suprime todas las actividades motoras de los músculos interesados. En cambio, la lesión de uno de los aparatos *incitadores* suprime sólo el tipo de movimiento que le es propio. Esos aparatos incitadores son otras neuronas, escalonadas en el neuroeje, que actúan sobre la motoneurona periférica.

En el caso del *movimiento reflejo,* las cosas suceden de la manera más simple: en la contracción del cuadríceps por percusión del tendón rotuliano, este estímulo mecánico (elongación) es conducido por fibras centrípetas a las astas posteriores de la médula lumbar (3° y 4° segmento), donde por intermedio de una neurona intercalar llega a la motoneurona periférica correspondiente al cuadríceps, provocando su contracción.

Cuando se trata de un movimiento voluntario, el estímulo se inicia en las neuronas, llamadas *células de Betz* o, por su forma, *piramidales,* de la circunvolución prerrolándica de la corteza cerebral (las *motoneuronas centrales* o *superiores*) y llega por su prolongación cilindroaxil a las *motoneuronas periféricas* o *inferiores* de las astas anteriores medulares o de los núcleos de los nervios craneales en el tronco. Se constituye así la llamada *vía motora directa, voluntaria* o *piramidal*.

En el caso de la motilidad estática y los movimientos automáticos, el estímulo se origina en otros centros del neuroeje (cuerpo estriado, núcleo rojo) y se conduce por vías distintas de las del sistema piramidal, pero actúa sobre la misma motoneurona periférica. Su conjunto constituye la *vía motora indirecta* o *extrapiramidal* (fig. 5-1).

La vía extrapiramidal regula movimientos en los que intervienen numerosos músculos o movimientos en masa, por ejemplo, desviación de la cabeza, del cuerpo y de los ojos hacia el lado opuesto (movimientos versivos).

En la realización de un movimiento ningún músculo actúa aisladamente. En un movimiento complejo cuan-

booksmedicos.org

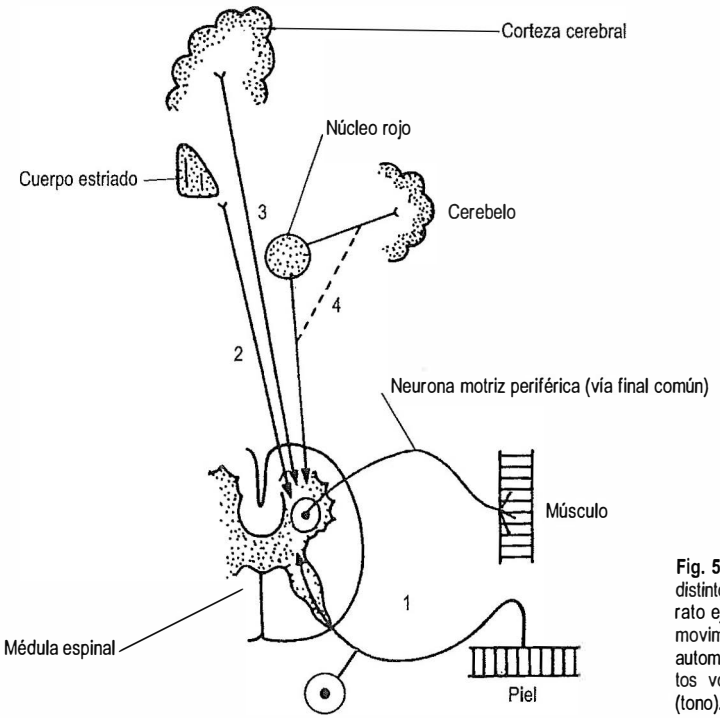


Fig. 5-1. Esquema que representa los distintos aparatos incitadores y el aparato ejecutor único de la motilidad. *1*, movimiento reflejo; *2*, movimientos automáticos y asociados; *3*, movimientos voluntarios; *4*, motilidad estática (tono).

do unos músculos se contraen otros deben relajarse. Por ejemplo, la flexión del antebrazo sobre el brazo por acción del bíceps exige la contracción brusca clónica de este músculo, pero al mismo tiempo debe relajarse el tríceps, pues de lo contrario éste impediría realizar la flexión. Los músculos deben pues *coordinarse adecuadamente* para lograr que el movimiento se adapte al fin buscado. Esta coordinación o *taxia* implica la existencia de otro mecanismo que deberá funcionar anexo al sistema motor voluntario. En este aparato coordinador intervienen la *sensibilidad propioceptiva* y los centros cerebelosos (véase Sensibilidad y taxia).

La vía piramidal tiene también acción inhibitoria sobre la actividad refleja y las motilidades automática y estática. Por ello, una interrupción de la vía motriz voluntaria central en un punto cualquiera de su trayecto desinhibe al aparato motor periférico y origina fenómenos llamados de liberación, tales como exaltación de reflejos, hipertonía y clonus, además de fenómenos de déficit con imposibilidad de efectuar movimientos voluntarios (parálisis).

La actividad del sistema piramidal está regulada por las respuestas que siguen a los impulsos aferentes que le llegan desde la periferia, el tálamo y las áreas sensitivas de la corteza cerebral.

Sobre las neuronas piramidales (también llamadas *de Betz*) actúan impulsos provenientes de las áreas corticales *premotoras* de los lóbulos frontales (corteza premotora lateral y área motora suplementaria 6 de Brodmann), que permitirían la realización de movimientos más finos y complejos.

En el orden motor nos encontraríamos por lo tanto con tres niveles en el sistema nervioso central: un primer nivel, el más elevado, psicomotor (corteza premotora), un segundo nivel medio, piramidal, y un tercer nivel, la motoneurona periférica o vía final común, a través de la que actúan todas las formas de motilidad.

Aunque los mecanismos que regulan la motilidad son complejos e imperfectamente conocidos, ofrecen los siguientes niveles de integración sucesivos: 1) nivel *medular*, que actúa fundamentalmente en la motilidad refleja; 2) nivel del *tronco cerebral*, que actúa especialmente en la motilidad estática, participando en el mantenimiento de la posición erecta y en las adaptaciones automáticas del tono muscular con el objeto de mantener el equilibrio; 3) nivel *cerebral*, representado por la corteza cerebral y el cuerpo estriado, que rige los movimientos voluntarios, automáticos y asociados, y 4) nivel *cerebeloso*, que asegura la armoniosa coordinación (taxia) de los movimientos.

booksmedicos.org

Vía motora directa, voluntaria o piramidal. El influjo motor voluntario nace fundamentalmente en las grandes neuronas piramidales de Betz (las motoneuronas centrales), situadas en la corteza cerebral a nivel de la circunvolución prerrolándica (circunvolución precentral, corteza motora primaria, área 4 de Brodmann) y, en menor medida, de la corteza premotora lateral y el área motora suplementaria de la cara externa del lóbulo frontal (área 6 de Brodmann). Los axones de estas células son extremadamente largos. Algunos descienden hasta la médula lumbar. Siguen un trayecto descendente, atravesando sucesivamente el centro oval, la cápsula interna, el pedúnculo cerebral, la protuberancia, el bulbo raquídeo y la médula espinal. En el centro oval estas fibras se mezclan con fibras de asociación y proyección y se agrupan en haces que se distinguen así: uno superior, destinado al miembro inferior, uno medio para el miembro superior y otro inferior para la cara. Estos haces se condensan en la parte interna e inferior del centro oval, convergiendo hacia la cápsula interna; las fibras que están destinadas a la cara y que continúan el haz inferior del centro oval, ocupan la rodilla de la cápsula interna y se las designa, por ello, con el nombre de *haz geniculado* o *corticobulbar*; los dos tercios anteriores del brazo posterior son ocupados por las fibras que van a los miembros superior e inferior formando el *haz corticoespinal*. Al salir de la cápsula interna pasan al pedúnculo cerebral teniendo lugar una torsión por la que el haz corticobulbar ocupa el quinto interno del pedúnculo y el haz corticoespinal los cuatro quintos restantes, en la región del pie del pedúnculo. A medida que va descendiendo por el tronco cerebral (pedúnculo, protuberancia y bulbo) el haz corticobulbar va enviando fibras a los núcleos motores de los nervios craneanos del lado opuesto, que, naturalmente, se entrecruzan con las que vienen del lado contrario. Sin embargo no todas las fibras se entrecruzan, por lo que la inervación de los mismos es doble, es decir ipsi y contralateral, con la excepción de las neuronas del núcleo del VII par destinadas al llamado facial inferior, que reciben fibras exclusivamente cruzadas y, en parte, de los núcleos del XII y motor del V, que pueden recibir inervación predominantemente cruzada (véase Pares craneanos). Así las fibras del haz corticobulbar van a parar, en el pedúnculo cerebral, al núcleo principal del motor ocular común y al núcleo del IV par; en la protuberancia y en el bulbo, terminan en el núcleo masticador o núcleo motor del trigémino, en los núcleos del VI par, facial, ambiguo (o núcleo motor del IX, X y XI par) e hipogloso mayor.

La distribución mencionada del haz corticobulbar se refiere a la motilidad *voluntaria* o intencional de los nervios craneanos. Fenómenos como la motilidad facial emocional, es decir los cambios en la expresión facial originados por estímulos emotivos (chiste, saludo de cortesía social, evocación de afectos cercanos, etc.), son involuntarios y pueden preservarse en las lesiones del haz corticobulbar causantes de paresia facial intencional. Esta disociación clínica sugiere la existencia de una vía corticobulbar independiente para el control de la motilidad craneal *involuntaria*. Esta vía no discurre por la cápsula interna.

En suma, las fibras del haz corticobulbar atraviesan la línea media, en el tronco cerebral, antes de dirigirse a los núcleos motores de los pares craneanos a que están destinadas. Por consiguiente, el estímulo motor iniciado en un hemisferio cerebral se destina a los músculos craneales de ambos lados, salvo las excepciones mencionadas.

El haz corticoespinal discurre en el pie del pedúnculo por fuera del corticobulbar, y conduce las fibras de los fascículos superior y medio del centro oval destinadas a los músculos de los miembros. Al alcanzar el bulbo forma dos gruesos cordones denominados pirámides anteriores. Todas sus fibras van a terminar en las células motoras de las astas anteriores de la médula. El haz corticoespinal, al atravesar la protuberancia, se desagrega por fibras pontocerebelosas de dirección transversal. Pero en el bulbo se agrupa de nuevo, ubicándose superficialmente y formando a cada lado de la línea media las pirámides anteriores. A nivel del punto denominado *decusación de las pirámides*, las fibras del haz corticoespinal se dividen en dos fascículos. Uno, más pequeño, desciende directamente al cordón anterior de la médula del lado correspondiente: es el *haz corticoespinal directo* o de Türk. El otro, mucho más importante, se *decusa* o entrecruza en la línea media del bulbo inferior con el del lado opuesto; después, dirigiéndose hacia afuera y atrás, traspasa las astas anteriores con el nombre de *haz corticoespinal cruzado* y se coloca en la parte posterior del haz espinotalámico lateral de la médula, por delante del asta posterior y por dentro del fascículo espinocerebeloso directo. El haz corticoespinal directo, que desciende por el cordón anterior de la médula limitando el surco mediano anterior, se entrecruza también con el del lado opuesto, pero lo hace en la médula, a diversas alturas, paquete por paquete de fibras, cuando éstas se dirigen a las motoneuronas del asta anterior correspondiente. Sólo un 2% de fibras corticoespinales permanece sin decusarse, constituyendo el haz o fascículo de Barnes, que controla la motilidad axial del tronco. El haz corticoespinal cruzado va inclinando sus fibras hacia adelante y adentro para terminar también en las motoneuronas de las astas anteriores medulares (fig. 5-2). Ambos haces corticoespinales disminuyen de volumen a medida que descienden.

Resumiendo, las fibras de ambos haces de la vía corticoespinal alcanzan las motoneuronas de las astas anteriores medulares, previo entrecruzamiento en la línea media (las del haz cruzado en el bulbo, las del haz directo a distintas alturas de la médula espinal). Como de las motoneuronas medulares emergen las fibras motoras de los nervios raquídeos, es a los músculos inervados por ellas que llegan en definitiva los haces corticoespinales: el del lado izquierdo a los

booksmedicos.org

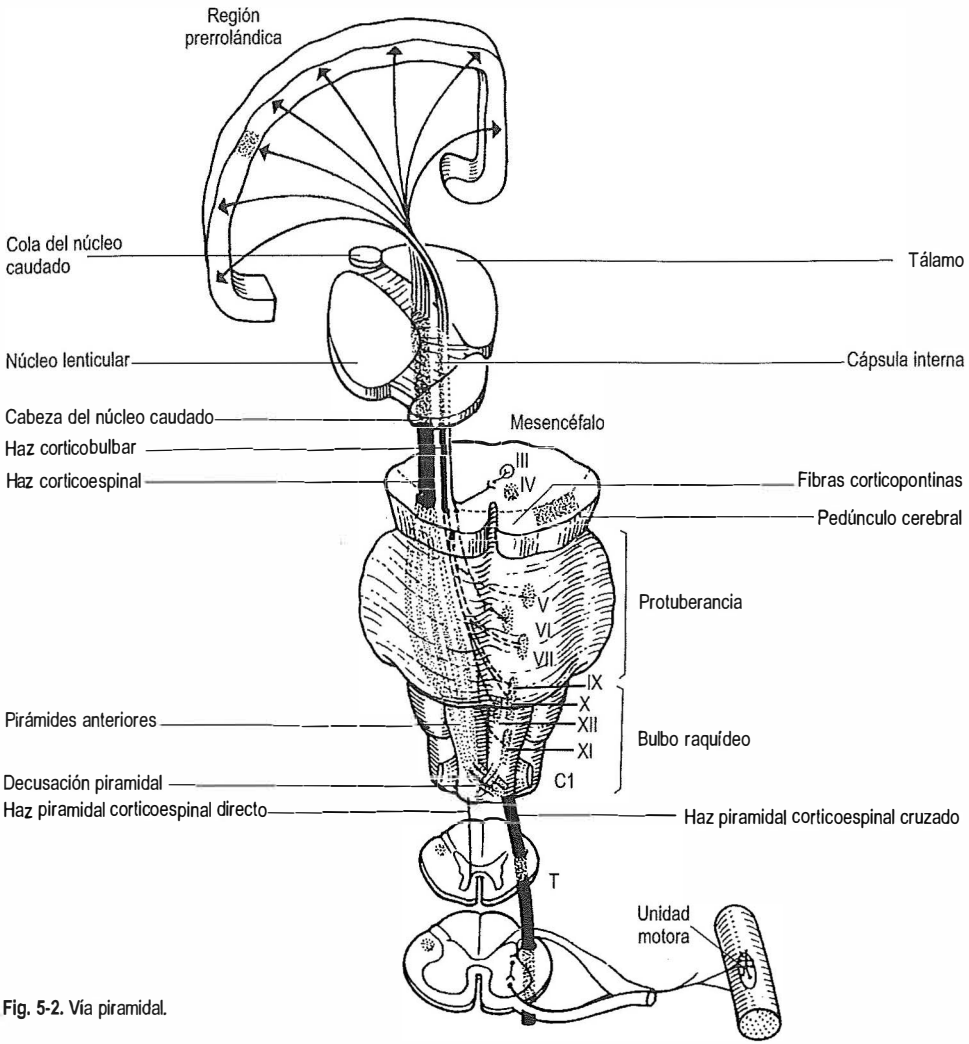


Fig. 5-2. Vía piramidal.

músculos del lado derecho, el del lado derecho a los músculos del lado izquierdo. Las fibras del haz corticobulbar alcanzan, previo entrecruzamiento, los núcleos de los pares craneanos del tronco cerebral. Pero en este caso no todas ellas se entrecruzan, por lo que la inervación de dichos núcleos es doble, ipsi y contralateral. Por ende cada núcleo craneal tiene una doble representación cortical. Esto explica cómo en las hemiplejías, con excepción del facial, la mayoría de los pares craneanos no se afecta, y en cambio sí lo hace en las cuadriplejías, porque, al haber una lesión bilateral, se comprometen tanto la inervación cruzada como la directa.

Áreas motoras de la corteza cerebral. En la corteza motora primaria correspondiente al área 4 de Brodmann, donde se inician los estímulos voluntarios, ha sido posible delimitar distintas áreas funcionales correspondientes a diferentes segmentos del cuerpo. Esta *distribución somatotópica* de la corteza motora es la siguiente: el área para los músculos y movimientos faciales se encuentra en la porción más inferior de la circunvolución frontal ascendente y en el pliegue de unión con la parietal ascendente (opérculo rolándico); inmediatamente por debajo de ella se encuentra el área correspondiente a los movimientos de la lengua y de los labios. Esta última invade ligeramente el ter-

booksmedicos.org

cio posterior de la tercera circunvolución frontal (donde también asienta el área del lenguaje de expresión o área de Broca, pero sólo en el hemisferio dominante). Las áreas corticales para los movimientos de las extremidades tienen una ordenación inversa a la que presentan éstas en el organismo, esto es, las áreas para el pie y la extremidad inferior se localizan en la parte más elevada de la frontal ascendente y en el lóbulo paracentral vecino, mientras que las que controlan el miembro superior asientan inmediatamente por encima del área correspondiente a los músculos de la cara. La superficie que corresponde a mano y dedos ocupa la mayor extensión, lo que demuestra cómo la precisión requerida para los movimientos de una parte del cuerpo tiene mayor importancia en la representación cortical que el volumen de las masas efectoras musculares involucradas. Las áreas correspondientes a la musculatura del tronco se hallan entre las de las extremidades (fig. 5-3). La organización somatotópica de los segmentos motores en la corteza cerebral recrea la forma humana, y a ello se lo ha llamado el *homúnculo motor*.

Todavía la experimentación fisiológica ha llegado a demostrar que la sistematización de estas áreas es mucho más precisa y que cabe distinguirlas para grupos de músculos que *funcionan armónicamente,* como para los movimientos de flexión de los dedos, para los de extensión del antebrazo, y para la desviación conjugada de la cabeza y de la mirada (el área de esta última se sitúa en la segunda circunvolución frontal).

En el homúnculo motor los diferentes segmentos del cuerpo están representados en la situación inversa a la de la estática humana, vale decir, *cabeza abajo, pies arriba*.

Las fibras motoras tienen también distribución somatotópica en la cápsula interna: las de la cara, boca y lengua se encuentran en la rodilla, y luego, de adelante hacia atrás en el brazo posterior, vienen las del hombro, codo y dedos, después las del tronco, y por último las de cadera, rodilla, dedos del pie, vejiga y recto (fig. 5-4). Por detrás de las fibras motoras, ocupando el tercio dorsal del brazo posterior, se ubican fibras corticorrubrales, corticotalámicas y talamocorticales de las vías sensitivas hacia el lóbulo parietal. Por el brazo capsular anterior discurren fibras frontopontinas, frontotalámicas y de proyección talamofrontal.

La importancia que tiene en patología neurológica esta disposición de las áreas corticales motoras, y de las fibras que de ellas parten en la cápsula interna, es fácil de comprender. Una lesión en el área motora cortical, cuando es pequeña, producirá una monoplejía, es decir, una parálisis aislada de la cara, del brazo o de la pierna del lado opuesto a la lesión, según su situación. Sólo si es más extensa afectará a la cara y al brazo a la vez, o al brazo y a la pierna, y tendrá que ser muy extendida para producir una hemiplejía completa, es decir, una parálisis de toda una mitad del cuerpo (cara, miembro superior e inferior). En cambio, bastará una lesión pequeña en la cápsula interna para provocar hemiplejía completa y es muy poco posible que una lesión capsular sea tan pequeña como para producir una simple monoplejía. Mientras las distintas áreas motoras corticales se hallan esparcidas en una superficie algo extensa, todas sus fibras se encuentran aglomeradas en el pequeño espacio de la cápsula interna.

Las áreas motoras corticales no se limitan a enviar estímulos voluntarios a los músculos que de ellas de-

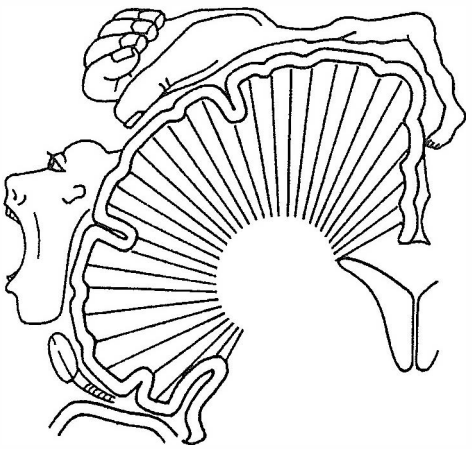


Fig. 5-3. Áreas motoras corticales.

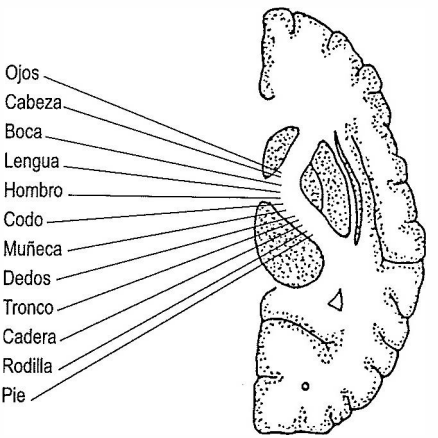


Fig. 5-4. Manera como se disponen en la cápsula interna las fibras motoras de los distintos segmentos del cuerpo (corte horizontal de un hemisferio cerebral).

booksmedicos.org

penden, sino que ejercen además una acción de inhibición sobre toda la motilidad no voluntaria, con esta particularidad: mientras su actividad motriz es *discontinua*, puesto que se ejerce solamente cada vez que interviene la voluntad, la actividad inhibidora es *continua, permanente*. Sin esta actividad inhibidora de las áreas motoras corticales y en general de la motoneurona central, la motilidad no voluntaria se liberaría y se exteriorizarla en actividad disarmónica. Por ello, una lesión de la vía piramidal o de sus áreas corticales no solamente producirá un déficit que se revelará por una parálisis (monoplejía, hemiplejía, etc.), sino que al liberar a la motilidad refleja, automática y estática de su inhibición, causará otras manifestaciones que traducirán esa liberación: hiperreflexia, hipertonía y clonus.

Localizaciones motoras medulares. Los músculos del cuello, del tronco y de los miembros están inervados por los nervios raquídeos, que llevan fibras procedentes de las raices anteriores de la médula. Las raíces anteriores son 31, formadas por los axones de las motoneuronas de las astas anteriores del segmento medular del que proceden. Por esta razón se considera que, desde el punto de vista clínico, *la distribución de cada raíz anterior es la misma que la del segmento medular del cual procede*. Pero el número de nervios motores es mayor que el de ralces anteriores, lo que significa que cada raíz anterior contribuye a formar más de un nervio. A su vez, en razón del entrecruzamiento de las raíces para formar los plexos, antes de originarse los nervios periféricos, un nervio periférico lleva fibras de más de una raíz anterior y, por consiguiente, de más de un segmento medular. *Se admite en general que un músculo está ordinariamente inervado por tres raíces (ley de las tres raíces)*. Es así como la sección de una raíz determina una parálisis de las fibras de varios nervios; por ejemplo, la sección de la raíz anterior C6 determina la parálisis de los músculos bíceps y braquial anterior, inervados por el nervio musculocutáneo, y del supinador largo inervado por el radial, pero, a su vez, la parálisis de un nervio motor periférico interesa a fibras de varias raíces, por ejemplo, la parálisis del radial afecta a las raíces C6, C7, C8.

Esto tiene importancia para deslindar, frente a una parálisis por lesión de la motoneurona periférica, si ésta ha sido alterada en la médula, la raíz o el nervio periférico. Si la lesión radica en las motoneuronas anteriores de la médula, la topografía de la parálisis es la misma que si radica en las raíces: la distribución de la parálisis es de tipo radicular; en cambio, si el afectado es un nervio periférico, la parálisis abarca estrictamente los músculos que gobierna el nervio lesionado: la distribución es de tipo troncular.

En la figura 5-5 se señala cuál es la distribución radicular de la inervación motriz. En cuanto a la distribución de los nervios motores periféricos, véase el cuadro 5-1.

Diferencia funcional entre las motoneuronas central y periférica. Existe una cierta oposición funcional entre ambas neuronas. La primera envía solamente estímulos voluntarios, en tanto que inhibe la motilidad cinética involuntaria (refleja, automática) y estática. La segunda es siempre por el contrario un agente dinamógeno, ejecutor, pues cumple todas las órdenes que recibe de cualquier clase de motilidad que sea y, además, interviene en el trofismo muscular. Por ello las consecuencias de las lesiones de una u otra neurona serán distintas.

Mientras que la lesión de la neurona central suprimirá la motilidad voluntaria y exaltará las otras, la lesión de la neurona periférica abolirá todas, sean ellas cinética o estática, y suprimirá, además, el trofismo muscular. Las diferencias semiológicas entre las parálisis por lesión central y periférica serán consignadas más adelante.

Unidad motora. Todas las fibras musculares inervadas por una motoneurona constituyen una unidad motora. El cilindroeje de una neurona motora inerva a un número variable de fibras musculares estriadas. Las fibras musculares estriadas están inervadas por pequeñas expansiones de las terminaciones nerviosas de forma oval, que se conocen con el nombre de placas motoras terminales. Las placas motoras se ubican sobre la membrana plasmática de la fibra muscular, que presenta múltiples invaginaciones que constituyen el aparato subneural.

La placa motora es una estructura que tiene 40 a 60 µ de largo por 40 µ de ancho y un espesor de 6 a 10 µ. En los grandes músculos del dorso, una sola célula motora anterior puede suministrar placas motoras terminales a más de 100 fibras musculares. Las destinadas a un músculo pequeño sólo las suministran a algunas fibras musculares. Cuanto mayor sea el número de unidades motoras para un número determinado de fibras más precisos serán los movimientos.

Las fibras musculares están inervadas por ramificaciones de los axones de la motoneurona periférica. Se denomina *sistema motor* α (*alfa*) al conjunto de axones que inerva la masa principal del tejido contráctil muscular, integrando las unidades motoras.

Pero además, los músculos contienen en pequeña cantidad fibras contráctiles especializadas que, estando rodeadas por una vaina conjuntiva, presentan un aspecto fusiforme y por ello se las denomina husos neuromusculares. Estos husos presentan unas terminaciones sensitivas anulospirales, y están inervados por axones motores finos, a los que se les da el nombre de *sistema motor* γ (*gamma*). Dichos axones es-

booksmedicos.org

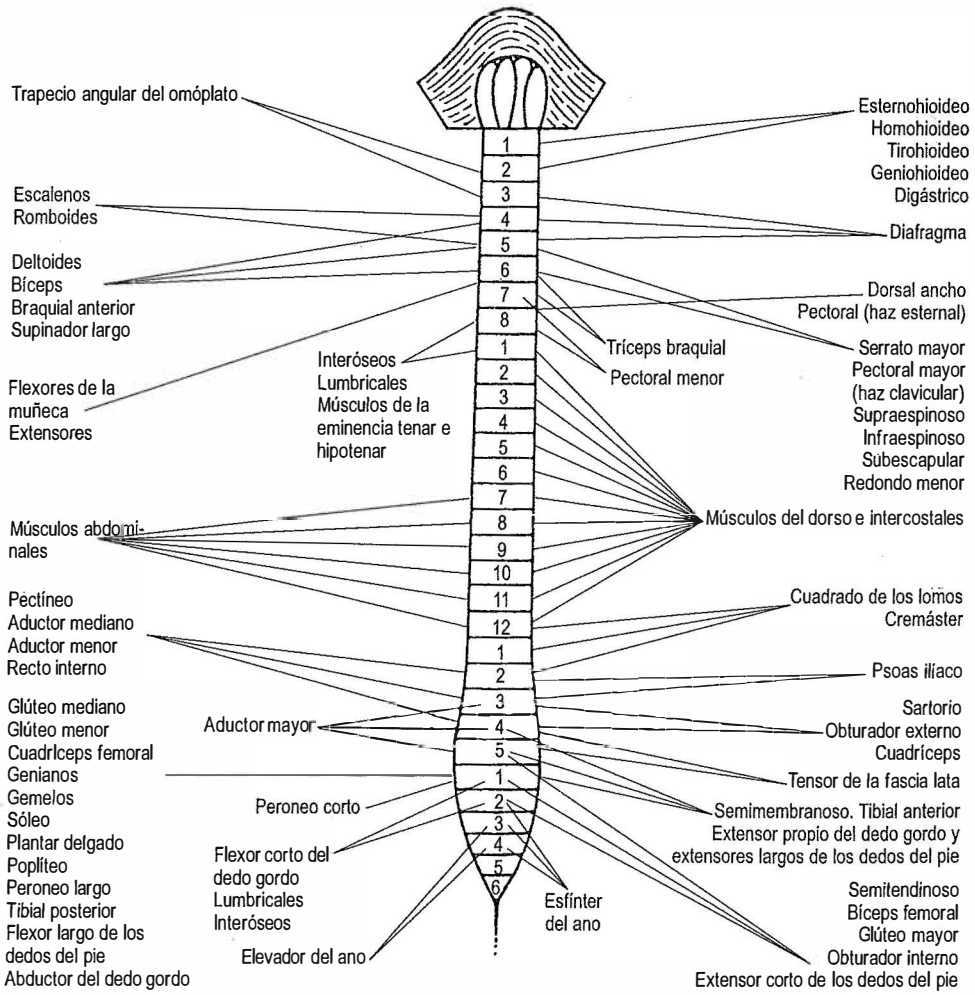


Fig. 5-5. Distribución radicular de la inervación motriz.

tán incorporados al sistema de la neurona motriz periférica, o sea que tienen su origen en las células del asta anterior medular.

El estiramiento, por elongación muscular, de los husos neuromusculares, estimula sus terminaciones anulospirales y genera una aferencia por vía de las raíces posteriores a la médula, que tras una sinapsis con las motoneuronas anteriores, determina una contracción muscular refleja por medio de las fibras α (fig. 5-6).

Las neuronas motoras de las que parten las fibras γ están regidas por centros supraespinales. Estas fibras γ actuarían, pues, sobre la motilidad involuntaria (refleja, automática, asociada, estática) mientras que quedaría a cargo de las fibras α la motilidad voluntaria.

La transmisión de la descarga axónica al conjunto de fibras musculares que constituye la unidad motora, se hace siguiendo la forma general de la transmisión sináptica: la despolarización de la membrana presináptica desencadena por intermedio de las vesículas sinápticas, la liberación de acetilcolina en la hendidura sináptica que modifica la permeabilidad a los iones sodio y potasio de la membrana plasmática de la célula muscular. Esto provoca, a su vez, la despolarización que pone en marcha el potencial de la placa motora. La presencia de acetilcolinesterasa asegura la reversibilidad instantánea de la transmisión, de modo que la placa motora repolarizada queda nuevamente disponible.

booksmedicos.org

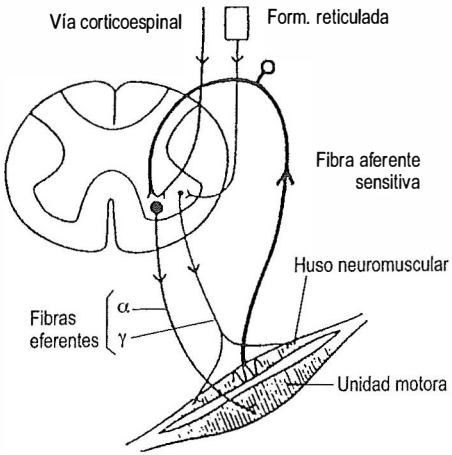


Fig. 5-6. Representación esquemática de la inervación muscular y de la organización de los reflejos fusoriales (De Hammond, Merton y Sutton, 1956.)

La contracción muscular de las miofibrillas responde a la modificación de las uniones que aseguran filamentos de actina y de miosina, produciéndose un deslizamiento de dichos filamentos con acortamiento global de los sarcómeros. Esta modificación estructural se asocia, a su vez, a una defosforilación del ATP muscular que depende estrechamente de las modificaciones de la concentración en iones calcio del retículo sarcoplásmico.

Exploración

La exploración completa de la motilidad comprende el examen de la motilidad activa voluntaria y de la fuerza muscular, de la motilidad pasiva y del tono, del trofismo, de la coordinación de los movimientos o taxia, de la excitabilidad refleja de los músculos (reflejos superficiales y profundos) y la comprobación de la presencia o ausencia de movimientos anormales (temblores, etc.), completándose con el estudio de la excitabilidad eléctrica (electromiografía). Se denominan *motilidad activa voluntaria* la que realiza el sujeto por sí mismo, y *pasiva* la que otra persona efectúa moviendo sus articulaciones.

Examen de la motilidad activa voluntaria y de la fuerza muscular

Motilidad activa voluntaria. Este examen tiene por objeto reconocer si se pueden realizar o no los movimientos que normalmente se ejecutan por la acción de la voluntad. El explorador, en una primera aproximación, recoge casi siempre, antes de explorar los movimientos, impresiones derivadas de la actitud de los miembros, del estado de los músculos del esqueleto, así como de las partes blandas (piel, etc.), que le permiten sospechar si tal o cual movimiento podrá o no ser efectuado.

El concepto de movimiento implica el de actividad *dinámica,* el de *cambio de forma* o *desplazamiento,* siendo lo contrario del estado estático.

El examen de la motilidad activa voluntaria exige al observador el conocimiento previo de los movimientos de cada una de las articulaciones, así como también de los músculos que las mueven, de los nervios que inervan a éstos y de la amplitud y ejecución normal de los movimientos. Para realizar el examen se solicita al paciente que haga los movimientos de los distintos segmentos de su cuerpo: cabeza, miembros superiores, miembros inferiores. El médico observará la ejecución de los movimientos, en su amplitud, facilidad o dificultad de realización y en su grado de rapidez. Asimismo anotará si durante los mismos aparecen gestos o expresiones de dolor.

A continuación se indica cuáles son los movimientos que se han de solicitar, de acuerdo con los distintos segmentos del cuerpo.

Cabeza y cuello. Dependiendo la motilidad de la cabeza y del cuello, en parte, de los pares craneanos, se ha descripto su exploración al hablar de éstos. Se agregarán los movimientos de flexión y extensión de la cabeza, de rotación e inclinación hacia ambos lados, en los que intervienen los músculos del cuello.

Miembros superiores. Estando el enfermo con los miembros descubiertos, se le solicita efectuar los siguientes movimientos para cada uno de los distintos segmentos:

Para la mano: juntar y separar los dedos, flexionarlos y extenderlos, tocar la yema del pulgar con la yema de cada uno de los otros dedos (movimiento de oposición del pulgar), abrir los dedos en abanico y cerrarlos.

Para la muñeca: flexionarla, extenderla, flexionar la mano hacia el radio o flexionarla hacia el cúbito.

Para el codo: flexionar y extender el antebrazo, realizar luego la supinación y la pronación.

Para el hombro: elevación y descenso del brazo, aducción, abducción y rotación.

Para el miembro superior "in toto": flexión y extensión, rotación interna y externa, abducción y aducción.

Tronco. Flexión y extensión del tronco, rotación e inclinación hacia ambos lados.

Miembros inferiores.

Para el pie: flexión y extensión de los dedos; abrirlos y juntarlos, flexión y extensión del pie, abducción y aducción, rotación.

Para la rodilla: flexión y extensión de la pierna sobre el muslo.

booksmedicos.org

Para la cadera: flexión y extensión del muslo sobre la pelvis; abducción y aducción del muslo y rotación.

Para todo el miembro inferior: flexión y extensión, abducción y aducción y rotación.

Todas las maniobras descriptas deben evaluarse comparando ambos lados para ver si hay diferencias.

En el cuadro 5-1 se expone cuáles son los músculos que intervienen en los distintos movimientos que se hace ejecutar al enfermo y los nervios que rigen los mismos.

Si como resultado de la exploración de la motilidad activa voluntaria se comprueba que la realización de uno o varios movimientos es imposible o hay dificultad en ello, se concluye que existe una *parálisis* o una *paresia* de los músculos correspondientes. Se dice que hay *parálisis* cuando todo el movimiento es imposible, y *paresia* cuando el movimiento se hace débilmente en su fuerza, extensión, duración o mantenimiento de la posición. Hay que comprobar, previamente, si la causa de la perturbación motora no reside en una afección del aparato locomotor. Para ello se examinarán atentamente el o los miembros afectados, mediante la exploración del aparato osteoarticular.

Por la inspección se anotará la actitud del miembro, que diferirá según se trate de un déficit neurológico o de una afección osteoarticular; la presencia o ausencia de atrofia o de hipotrofia muscular local (véase Trofismo), la existencia de heridas o cicatrices en la piel, la presencia de tumefacciones u otras anomalías.

Por la palpación se exploran los huesos y sus articulaciones siguiendo su contorno, buscando si la presión provoca dolor, todo lo cual permitirá establecer si existen causas mecánicas, tales como fracturas, luxaciones, anquilosis, artritis, que expliquen el déficit de los movimientos. Por ejemplo, una persona ha sufrido un accidente y queda con imposibilidad aparente de mover el brazo y la pierna derechos: a primera vista se podría establecer el diagnóstico de hemiplejía traumática; sin embargo, un breve examen de los huesos permite comprobar que la clavícula y el fémur derechos están fracturados, con lo que se descarta la existencia de una parálisis por lesión traumática de la vía piramidal, tratándose, en cambio, de una *impotencia funcional* por lesión del aparato locomotor, como se denomina a la imposibilidad de movimientos por alteraciones osteoarticulares que causan trastornos mecánicos o dolor.

La parálisis o paresia puede deberse a una lesión en el músculo mismo (*parálisis miopática*), en la motoneurona periférica (*parálisis periférica y nuclear*), o en la motoneurona central (*parálisis central* o *supranuclear*). Cuando la parálisis abarca la mitad del cuerpo se denomina *hemiplejía* (del griego *hemi,* mitad; *pleegé,* golpe); si afecta a un solo miembro: *monoplejía* (del griego *monos,* uno solo; *pleegé,* golpe); si afecta a los dos miembros inferiores: *paraplejía* (del griego *para,* al lado, y *pleegé,* golpe), aunque *strictu sensu* paraplejía significa parálisis de dos lados simétricos del cuerpo, de manera que se podría hablar de paraplejía facial, braquial y crural cuando la parálisis afectara a ambas mitades de la cara, a ambos miembros superiores o a ambos miembros inferiores, respectivamente. En la práctica, sin embargo, queda reservada a la paraplejía crural la designación simple de paraplejía, en tanto que las paraplejías facial y braquial se designan diplejía facial y diplejía braquial, (del griego, *dis,* dos; *pleegé,* golpe). La parálisis que afecta a los cuatro miembros se denomina *cuadriplejía* (del latín *quatuor,* cuatro y del griego *pleegé,* golpe).

Hay maniobras destinadas a detectar si un enfermo presenta una *paresia* (del griego *paresis,* relajación, debilidad) del miembro superior o inferior.

Maniobra de Mingazzini para miembros superiores. Se indica al enfermo que coloque ambos miembros superiores en extensión, en posición horizontal. En caso de paresia uno de los miembros cae lentamente o tiende a flexionarse. Puede observarse solamente una flexión de los dedos ("*main creuse*" o mano hueca de los franceses) y eventualmente una tendencia a la abducción del meñique (*digiti quinti sign*) del lado parético. Cuando la lesión es piramidal, la caída del miembro *se acompaña de pronación*, por la hipertonía pronadora que se asocia al déficit piramidal. Este hallazgo es importante para descartar las seudoparesias facticias (psicógenas) o por simulación, en las que tal pronación no se observa.

Esta prueba puede originar también, con los ojos cerrados, una tendencia a la caída de la extremidad y/o de los dedos, entrecortada por bruscas contracciones que tienden a restablecer la posición primitiva: en este último caso se habla de *brazo* o *mano inestable atáxicos*, y no se trata de una lesión de las motoneuronas sino de la vías de sensibilidad profunda o cerebelosas.

Maniobra de la separación de los dedos (Barré). Se solicita al enfermo que coloque sus manos verticalmente de manera que se enfrenten, sin tocarse, por su cara palmar y en una posición tal que los dedos abiertos se encuentren en la misma línea. En caso de paresia, los dedos de la mano enferma se separan menos y tienen tendencia a flexionarse.

Maniobra de Mingazzini para miembros inferiores. Enfermo acostado; se le solicita que flexione los muslos en ángulo recto sobre la pelvis y las piernas en ángulo recto sobre los muslos, sin que tomen contacto las rodillas, y se le pide que los mantenga en esa actitud el mayor tiempo posible (puede asimismo efec-

booksmedicos.org

Cuadro 5-1. Músculos y nervios que rigen los distintos movimientos

Movimiento	Músculos que intervienen	Nervios
Cabeza		
Flexión	Esternocleidomastoideo Recto anterior mayor de la cabeza	Espinal Plexo cervical profundo
Extensión	Esplenio	Rama posterior de los nervios cervicales (nervio occipital mayor)
Rotación e inclinación	Rectos posteriores de la cabeza y otros Esternocleidomastoideo Recto posterior mayor de la cabeza Oblicuo mayor y menor de la cabeza	Rama posterior del primer nervio cervical Espinal Rama posterior del primer nervio cervical Rama posterior del primer nervio cervical y nervio occipital mayor
Miembro superior		
Dedos		
Flexión	Interóseos y lumbricales	Cubital y mediano
Extensión	Extensor común de los dedos Interóseos	Radial Cubital
Oposición del pulgar	Músculos de la eminencia tenar	Mediano
Abrir en abanico	Interóseos dorsales	Cubital
Cerrar en abanico	Interóseos palmares	Cubital
Muñeca		
Flexión	Palmar mayor y palmar menor	Mediano
Extensión	1° y 2° radial externo Cubital posterior	Radial
Aducción	Cubital anterior Cubital posterior	Cubital Radial
Abducción	1er. radial externo	Radial
Codo		
Flexión	Bíceps y braquial anterior Supinador largo	Musculocutáneo Radial
Extensión	Tríceps y ancóneo	Radial
Supinación	Supinador corto Bíceps	Radial Musculocutáneo
Pronación	Pronador redondo y pronador cuadrado	Mediano
Hombro		
Elevación del brazo	Deltoides Coracobraquial	Circunflejo Musculocutáneo
Descenso del brazo	Pectoral mayor y pectoral menor Dorsal ancho	Nervio torácico anterior mayor y menor Nervio del gran dorsal
Aducción del brazo	Ídem y coracobraquial	Ídem y musculocutáneo
Abducción del brazo	Deltoides Supraespinoso	Circunflejo
Rotación hacia afuera	Infraespinoso Redondo menor	Supraescapular
Rotación hacia adentro	Subescapular Redondo mayor	Subescapular Redondo mayor
Tronco		
Flexión	Recto mayor del abdomen Oblicuo mayor del abdomen Oblicuo menor del abdomen	Nervios intercostales (6 o 7 últimos) y abdominogenitales Ídem Ídem
Extensión	Psoas ilíaco Sacrolumbar Dorsal largo	Ramas del plexo lumbar y nervio crural Ramas posteriores de los nervios raquídeos Ramas posteriores de los nervios raquídeos

booksmedicos.org

Cuadro 5-1 *(continuación)*

Movimiento	Músculos que intervienen	Nervios
	Dorsal largo	Ramas posteriores de los nervios raquídeos
Rotación	Transversoespinoso	Ramas posteriores de los nervios raquídeos
	Sacrolumbar	Ramas posteriores de los nervios raquídeos
Inclinación lateral	Dorsal largo	Ramas posteriores de los nervios raquídeos
	Transversoespinoso	Ramas posteriores de los nervios raquídeos
Miembro inferior		
Dedos		
Flexión	Flexor largo común de los dedos	Tibial posterior
	Flexor largo propio del dedo gordo	Tibial posterior
Extensión	Extensor común de los dedos	Ciático poplíteo externo (peroneo) y tibial anterior (per. prof.)
	Extensor propio del dedo gordo	Tibial anterior (peroneo profundo)
Abducción (abrir los dedos)	Interóseos dorsales	Plantar externo
Aducción (juntar los dedos)	Interóseos plantares	Plantar externo
Pie		
	Gemelos	Ciático poplíteo interno (tibial)
	Sóleo	Ciático poplíteo interno (tibial) y tibial posterior
Flexión	Plantar delgado	Ciático poplíteo interno (tibial)
	Tibial posterior	Tibial posterior
	Peroneos laterales	Musculocutáneo (rama del ciático popliteo externo)
	Tibial anterior	Ciático poplíteo externo y tibial anterior (per. y per. profundo)
Extensión	Extensor común de los dedos	Ciático poplíteo externo y tibial anterior (per. y per. profundo)
	Extensor propio del dedo gordo	Tibial anterior (peroneo profundo)
Rotación hacia adentro y aducción	Tibial anterior	Ciático poplíteo externo y tibial anterior (per. y per. profundo)
	Tibial posterior	Tibial posterior (tibial)
	Extensor propio del dedo gordo	Tibial anterior (peroneo profundo)
Rotación hacia afuera y abducción	Peroneo lateral largo	Musculocutáneo
	Peroneo lateral corto	Musculocutáneo
	Extensor común de los dedos	Ciático poplíteo externo y tibial anterior
Rodilla		
	Biceps crural	Ciático mayor
Flexión de pierna sobre muslo	Semimembranoso	Ciático mayor
	Semitendinoso	Ciático mayor
	Cuadríceps	Crural
Extensión	Tensor de la fascia lata	Glúteo superior
Cadera		
Flexión de muslo sobre pelvis	Psoas ilíaco	Ramas del plexo lumbar y nervio crural
	Sartorio	Musculocutáneo externo (rama del crural)
Extensión de muslo sobre pelvis	Glúteo mayor	Ciático menor
	Glúteo mediano	Glúteo superior
	Glúteo mediano	Glúteo superior
Abducción	Glúteo menor	Glúteo superior
	Tensor de la fascia lata	Glúteo superior
	Pectíneo	Musculocutáneo externo
	Aductor menor	Obturador
Aducción	Aductor mediano	Obturador y musculocutáneo interno
	Aductor mayor	Obturador y ciático mayor
	Recto interno	Obturador
	Piramidal de la pelvis	Nervio del piramidal (rama del plexo sacro)
	Obturador interno	Nervio del obturador interno (rama del plexo sacro)
Rotación de muslo hacia afuera	Obturador externo	Nervio del obturador (rama del plexo lumbar)
	Gémino superior	Ramas del plexo sacro
	Gémino inferior	Ramas del plexo sacro
Rotación de muslo hacia adentro	Glúteo mediano	Glúteo superior
	Glúteo menor	Glúteo superior

booksmedicos.org

tuarse la maniobra con los miembros levantados en extensión simultánea). En caso de paresia uno de los miembros cae lentamente del lado afectado (fig. 5-7).

Maniobra de Barré (fig. 5-8). Enfermo en decúbito ventral, piernas flexionadas formando ángulo recto con los muslos (o sea, perpendiculares a la superficie de la cama). Se le indica que las mantenga así tanto tiempo como pueda. Si uno de los miembros está paresiado, caerá lentamente.

Si esta maniobra no resultara suficiente para descubrir el déficit motor, se le pide que flexione ambas piernas más allá del ángulo recto, hasta acercar los talones a las nalgas, y que se mantenga en esta posición; de este modo se nota que la pierna del lado enfermo lleva a cabo la maniobra con mayor lentitud y tiende a extenderse o caer antes que la sana.

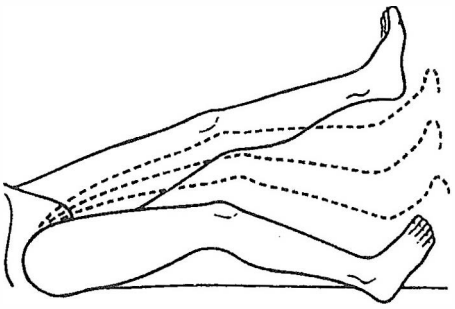


Fig. 5-7. Maniobra de Mingazzini; de los dos miembros levantados en extensión simultáneamente, cae el miembro parético.

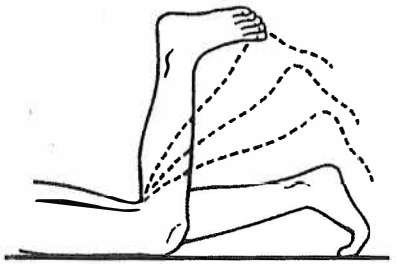


Fig. 5-8. Maniobra de Barré; mientras un miembro conserva su posición vertical, el otro (parético) cae lentamente.

Fig. 5-9. Dinamómetro.

Fuerza muscular. Se puede explorar manual o instrumentalmente. En el primer caso se pide al enfermo la ejecución de los movimientos ya indicados para explorar la motilidad y el observador se opone a su realización; así, por ejemplo, se le hace flexionar el antebrazo sobre el brazo con energía y el médico sujeta el antebrazo del enfermo por la muñeca, oponiéndose al movimiento que realiza el enfermo. Asimismo se investiga la fuerza de la mano y de las pinzas índice-pulgar y pulgar-meñique; así, por ejemplo, el enfermo debe oponer las yemas del índice y pulgar con fuerza, y el médico debe introducir sus dedos en el ojal que dejan los dedos, tratando de separarlos.

Conviene hacer siempre la exploración de la fuerza muscular comparando un lado con el otro (segmentos homólogos), y fijarse si las pequeñas diferencias que existen entre el lado derecho y el izquierdo se pueden imputar a causas funcionales o no patológicas: profesional o dexteridad. Según que el paciente sea diestro o zurdo, podrá mostrar fuerza y desarrollo muscular más marcado en el lado correspondiente.

La exploración instrumental, como probar la fuerza de cierre de ambas manos por medio del dinamómetro (fig. 5-9), se utiliza para exámenes de mayor precisión. El uso del dinamómetro no es indispensable.

Alteraciones

Parálisis

La parálisis, o su grado menor la paresia, implica la existencia de una interrupción en un punto cualquiera de las vías motoras, desde la corteza cerebral hasta la fibra muscular misma.

Si la parálisis se debe a lesión de la motoneurona central, superior o piramidal (primera motoneurona), se denomina supranuclear, mientras que cuando se debe a lesión de la motoneurona periférica o inferior (segunda motoneurona), se denomina nuclear o infranuclear, según que la lesión esté en el cuerpo neuronal o en el nervio (fig. 5-10). La lesión de cualquiera de ambas neuronas origina parálisis, pero los caracteres de ésta varían según la neurona afectada, porque mientras la neurona central estimula la motilidad voluntaria e inhibe las otras motilidades, refleja, automática y estática, la neurona periférica no es sino un agente efector o ejecutor, vía final común, hacia donde convergen los estímulos de todas las clases de motilidad.

En el cuadro 5-2 se consignan sinópticamente los caracteres diferenciales de las parálisis por lesión de la motoneurona central y periférica.

booksmedicos.org

Cuadro 5-2. Parálisis

Por lesión de la neurona motriz central (parálisis corticoespinal)	Por lesión de la neurona motriz periférica (parálisis espinomuscular)
La parálisis abarca muchos músculos; es polimuscular y nunca monomuscular	Puede afectar a músculos aislados
Puede existir hipertonía o contractura en los músculos paralizados	Existe atonía o flaccidez en los músculos paralizados
Pueden existir, al realizar ciertos movimientos voluntarios, *movimientos asociados* en el sitio paralizado (sincinesias)	No hay movimientos asociados
No hay atrofia muscular, salvo la dependiente de la inactividad muscular	Hay atrofia de los músculos paralizados
Hay evidencia de lesión piramidal en ciertas reacciones eléctricas. No hay en general denervación	Hay reacciones eléctricas de denervación
Los reflejos profundos de los miembros afectados están exagerados o, por lo menos, conservados. Los cutáneos abdominales, muy disminuidos o abolidos	Los reflejos profundos de los músculos paralizados están abolidos o, por lo menos, disminuidos. Los reflejos cutáneos abdominales, normales
Hay signo de Babinski	No hay signo de Babinski

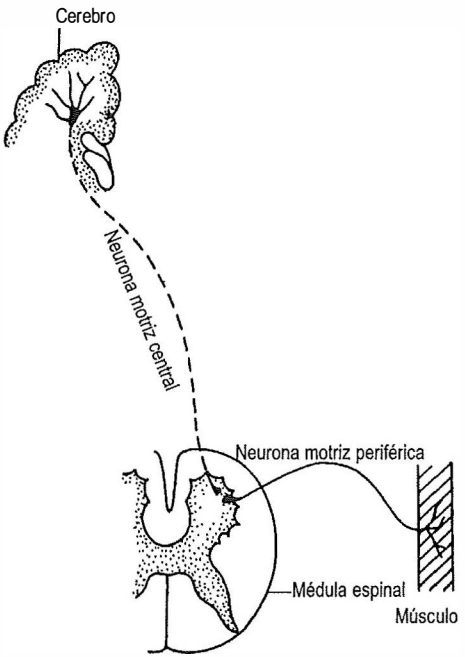


Fig. 5-10. Toda lesión en el trayecto de la neurona motriz central origina una parálisis corticoespinal, y toda lesión en el trayecto de la neurona motriz periférica, una parálisis espinomuscular.

Hemiplejías

La hemiplejía es un síndrome caracterizado por la pérdida de la motilidad voluntaria en una mitad del cuerpo. La hemiplejía orgánica se debe generalmente a una alteración anatómica en un punto cualquiera de la vía piramidal, por lo que sus causas y su lugar de origen varían de un caso a otro.

La hemiplejía funcional (facticia, psicógena o por simulación) es aquella en la que no hay alteración anatómica que la justifique.

Descripción general de la hemiplejía. La hemiplejía puede instalarse súbitamente o bien ser precedida de ciertos pródromos. La causa más frecuente es un *ictus* (del latín *ictus,* golpe) cerebrovascular, debido a infarto o hemorragia cerebral. El paciente queda privado de movimiento, y a veces de conciencia, en coma. Presenta abolición de la motilidad del lado contrario a la lesión cerebral, y aunque esté en coma es posible determinar por ciertos signos la existencia de hemiplejía, como se describe a continuación.

Reconocimiento de la hemiplejía durante el coma. La cara del paciente es asimétrica, más amplia del lado paralizado, elevándose la mejilla de este lado a cada movimiento espiratorio como un velo inerte: *signo del fumador de pipa* (parálisis del buccinador). Puede haber una ligera miosis del lado lesionado (síndrome de Horner de origen central). La cabeza y los ojos se desvían (*desviación conjugada de cabeza y ojos*): hacia el lado de la lesión, esto es, hacia el lado

booksmedicos.org

opuesto al paralizado, si hay inhibición funcional en el hemisferio lesionado, o hacia el lado opuesto a la lesión, o sea hacia el lado paralizado, si hay exacerbación o irritación funcional en el hemisferio dañado. El infarto o la hemorragia cerebral pueden causar cualquiera de estos efectos, aunque es menos frecuente que un infarto provoque irritación.

Se aprieta con energía el borde posterior de la rama ascendente del maxilar inferior para comprimir el nervio facial: sólo se contraerá la mitad sana de la cara, mientras que la mitad paralizada quedará inmóvil (maniobra de Foix). Luego se levantan los miembros alternativamente por encima del plano de la cama, dejándolos caer bruscamente; se observa cuál cae más rápida y pesadamente. Este será el del lado paralizado. También se pueden colocar los miembros inferiores apoyados en flexión sobre la cama, observando cuál se extiende más rápida y pesadamente. Para evaluar el déficit distal se puede efectuar una maniobra similar colocando los antebrazos en posición perpendicular a la cama y dejando caer las muñecas en flexión, comparando ambos lados.

A continuación se exploran los reflejos. El reflejo corneano está, a menudo, ausente en el lado hemipléjico debido generalmente a la parálisis facial (signo de Milian); asimismo los cutáneos abdominales y cremasteriano. Los reflejos profundos pueden faltar. Al explorar el reflejo cutáneo plantar puede obtenerse un signo de Babinski del lado deficitario. Los reflejos de automatismo medular son fuertemente positivos.

Cuando la hemiplejía se constituye sin *ictus,* el enfermo puede asistir al establecimiento de su parálisis observando que en pocas horas ésta abarca la mitad de su cuerpo; a veces ciertos pródromos como cefalea, trastornos de la conciencia, parestesias, pérdida visual en el ojo del lado que no se afectará o dificultad para hablar preceden a la parálisis.

Cualquiera que sea la manera de comenzar, la hemiplejía suele pasar por dos fases sucesivas, la primera de hemiplejía fláccida y la segunda de hemiplejía espástica.

Hemiplejía fláccida

Una vez instalado el déficit, se observa, mediante el examen de la motilidad, lo siguiente: a nivel de una mitad de la cara existe una parálisis facial de tipo inferior con la comisura labial desviada hacia el lado sano y el surco nasogeniano borrado; el territorio del facial superior está también afectado, pero en un grado mucho menor que el del inferior. Esto se explica porque el facial superior tiene una representación cortical bilateral, o sea los dos hemisferios cerebrales influyen sobre el facial superior de un lado, de modo que aunque se interrumpa la conexión con uno de los hemisferios, subsiste siempre la conexión con el otro. El enfermo ocluye voluntariamente el ojo del lado paralizado, junto con el del lado sano, pero lo hace con una amplitud y fuerza menor que este último, ocultando menos las pestañas; además es incapaz de ocluir o abrir el ojo del lado paralizado *aisladamente* (signo de Revilliod). Hay una parálisis muy discreta de la lengua que se manifiesta sólo por la desviación de la punta hacia el lado enfermo, debido a la acción del geniogloso del lado sano. Hay *disartria* en grado variable (trastorno de la articulación de la palabra). Existe del mismo lado de la parálisis facial una parálisis braquial y crural completa. Los miembros penden inertes, fláccidos; las pruebas de fuerza en miembros (Mingazzini y Barré) son positivas. Del lado pléjico los reflejos profundos están disminuidos y hay signo de Babinski; los reflejos cutáneos, particularmente los abdominales y el cremasteriano, están abolidos o disminuidos; los reflejos de automatismo medular se exacerban más cuanto más próximo se encuentra el paciente de la iniciación de su hemiplejía. Este estado de hemiplejía fláccida es transitorio. Lenta e insidiosamente sobreviene el estado de hemiplejía espástica.

Hemiplejía espástica

El tono muscular muy disminuido o abolido en el lado paralizado comienza a aumentar hasta llegar a la *hipertonía,* que afecta a los músculos menos paralizados. La parálisis muestra la misma sistematización de la hemiplejía fláccida, pero la hipertonía modifica la postura y actitud de los miembros, que fijando los segmentos permiten al enfermo la estación de pie y la marcha.

La cara generalmente no es afectada por la hipertonía, pero cuando esto sucede el surco nasogeniano del lado enfermo reaparece, la comisura labial se eleva y los pliegues faciales de este mismo lado aparecen más numerosos y profundos. Explorando la motilidad facial se comprueba la parálisis del sector facial inferior y la paresia del superior.

En el miembro superior la hipertonía determina *actitud en flexión:* el brazo está en flexión ligera, el antebrazo flexionado sobre el brazo y en pronación moderada, la muñeca flexionada sobre el antebrazo, los dedos flexionados sobre la palma de la mano y el pulgar, con frecuencia, aprisionado bajo los otros dedos. La parálisis no es absoluta. Los músculos que más se afectan, en principio, son los de funciones más diferenciadas: la parálisis predomina en los músculos de la mano, mientras que en hombro y codo suele ser posible un discreto grado de movimiento.

En el miembro inferior la hipertonía determina *actitud en extensión:* los músculos extensores están más hipertónicos que los flexores y el miembro queda recto, con cierto grado de aducción y rotación interna del

booksmedicos.org

pie. La parálisis en el miembro inferior no es tampoco absoluta, hay una relativa conservación de la motilidad de los músculos de la cadera y el cuadríceps, y los músculos más paralizados son los flexores de la pierna y del pie. La abolición de la motilidad es más acentuada en el brazo que en la pierna (ley de Wernicke y Mann). Los músculos del tronco y del cuello están poco afectados (véanse figs. 2-8 y 2-9).

Al aumento del tono muscular se agrega la exageración de los reflejos profundos (hiperreflexia con difusión del estímulo y respuesta policinética). Los reflejos cutaneoabdominales y el cremasteriano (o su homólogo en la mujer, el reflejo de Geigel) están abolidos o disminuidos. El reflejo cutáneo plantar se hace en extensión (signo de Babinski), y se provoca también con las maniobras sucedáneas de Oppenheim, Gordon y Schäfer. Existe *clonus* del pie y, menos comúnmente, de la rótula.

La hipertonía muscular, la hiperreflexia profunda, el *clonus* y el signo de Babinski constituyen los elementos del síndrome denominado *piramidalismo,* que atestigua la existencia de una alteración en algún punto de la vía motriz piramidal o de la motoneurona central.

En el hemipléjico pueden comprobarse las siguientes sincinesias: a) de coordinación, b) de imitación, y c) global (véase Sincinesias). Las sincinesias tienen muy poca o ninguna importancia para el reconocimiento de una hemiplejía. Al decir de Déjerine, *"elles sont tout au moins superflues"* (son por lo menos superfluas). Sirven para contribuir a afirmar la existencia de pequeños grados de paresia piramidal.

El hemipléjico presenta otros trastornos en el lado paralizado, como cambios tróficos de piel y uñas, edemas blancos y blandos, a veces cianosis, descenso de la tensión arterial con respecto al lado opuesto, aumento o variación de temperatura, artropatías dolorosas y anquilosantes (sobre todo de hombro y muñeca). A mediano plazo se observa atrofia muscular del lado paralizado, que afecta más a los músculos del hombro, a los pequeños músculos de la mano y a los glúteos que a los restantes. Esta amiotrofia no se acompaña de reacción de denervación.

La marcha es posible gracias a la hipertonía y reviste un aspecto característico: el enfermo efectúa con su pierna paralizada un movimiento de circunducción o semicírculo alrededor de la sana. Es la marcha de *Todd,* marcha en guadaña, o de segador. También se la denomina *helicópoda* (del griego *helix,* espiral, y *podos,* pie) (véase fig. 2-15).

El cuadro descripto es el de la hemiplejía completa con gran déficit motor. Pero el déficit puede variar, constituyendo hemiparesias leves, moderadas, severas o transitorias, para cuyo diagnóstico será necesario el examen sutil con las maniobras descriptas.

Diagnóstico topográfico de la hemiplejía. La hemiplejía es la parálisis de la mitad del cuerpo. Para que se produzca, tiene que existir una interrupción más o menos completa de la vía piramidal en un punto en que se agrupen las fibras motoras correspondientes a un hemicuerpo. Esto sucede, por ejemplo, en la cápsula interna, donde en pequeño volumen se ubican todas las fibras motoras de la mitad opuesta del cuerpo, y donde una lesión causa fácilmente una interrupción completa y hemiplejía del lado opuesto: es la *hemiplejía capsular,* que ha servido como modelo de descripción.

Como el haz piramidal se adelgaza a medida que desciende, pues se van desprendiendo de él las fibras que van a los núcleos motores del tronco encefálico y a las motoneuronas medulares, cuanto más baja sea la lesión, menos extendida será la hemiplejía y se verá que la parálisis, por ejemplo, respeta la cara o el miembro superior.

Según su localización, la lesión puede también afectar, además del haz piramidal, otras estructuras vecinas como los ganglios basales, los núcleos de los pares craneanos, las vías sensitivas y cerebelosas. Ello origina una serie de síndromes o variedades topográficas de hemiplejía, que permiten el reconocimiento semiológico del nivel en que se encuentra dicha lesión.

Para obtener una hemiplejía por lesión de la motoneurona periférica sería necesario que ella interesara toda una mitad de la médula y el tronco cerebral, o bien todos los nervios periféricos de un lado del cuerpo. Como esto sería excepcional, *en la práctica* la hemiplejía es casi siempre un síndrome piramidal, o sea una parálisis corticoespinal de semiología típica.

El diagnóstico topográfico tiene por objeto determinar el nivel y lado en que asienta la lesión.

Variedades topográficas de hemiplejía. ***Hemiplejías directas supratentoriales.*** Se conocen con este nombre las hemiplejías en las que todo el déficit se encuentra en un mismo lado. Para observarlas es necesario que la vía piramidal sea afectada antes de que haya comenzado su decusación o bien una vez que esta decusación se haya efectuado por completo.

Según el punto en que es afectado el haz piramidal se producen las siguientes variedades de hemiplejía directa:

Hemiplejía cortical. La lesión afecta el área motora de la corteza cerebral. Dicha lesión se produce generalmente por oclusión de una arteria y rara vez se extiende a la totalidad del área motriz. Además, ésta es irrigada en sus dos tercios inferiores por la arteria silviana y en su tercio superior por la cerebral anterior. La hemiplejía es por ello poco extendida y predomina o se limita a veces a un solo miembro: hemiplejia no proporcional, monoplejía braquial o crural. A veces el

booksmedicos.org

trastorno motor sólo afecta a un grupo de músculos, como los extensores de la mano. Se observan los mismos signos referentes al tono y a los reflejos mencionados en la descripción general de la hemiplejía, pero se pueden añadir manifestaciones propiamente corticales como, por ejemplo, afasia o apraxia si la lesión es del hemisferio dominante, o inatención si es del no dominante (véase capítulo de funciones cerebrales superiores). También, crisis convulsivas precediendo a la aparición del déficit motor y ciertos reflejos patológicos (reflejo de prensión forzada y reflejo plantar tónico).

Hemiplejía subcortical. La lesión asienta en el centro oval, antes de que el haz motor alcance la cápsula interna. Se parece mucho a la anterior, pero es menos frecuente que origine monoplejías, y no se acompaña de manifestaciones corticales.

Hemiplejía capsular. Es la más frecuente de las variedades hemipléjicas. La lesión se localiza en el brazo posterior de la cápsula interna, y se vincula a oclusión e infarto de la arteria coroidea anterior. Como el haz piramidal se encuentra condensado aquí en un pequeño volumen, la hemiplejía es total y de déficit similar en cara, brazo y pierna (proporcional), como la de la descripción general de la hemiplejía para la que ha servido de modelo.

Cuando se afecta sólo la rodilla capsular se produce un síndrome caracterizado por mutismo, paresia facial inferior y, en menor medida, masticatoria contralaterales (*síndrome de la rodilla capsular*). Si la afectada es sólo la porción rostral de la rodilla, se origina un síndrome confusional.

Hemiplejía talámica. El tálamo es una estructura multifuncional que reproduce, concentradamente, las funciones corticales en un nivel subcortical. Sus lesiones originan por lo tanto cuadros semiológicos que combinan déficit motores, sensitivos, oculomotores, cognitivos y de conciencia.

Los vasos que irrigan el tálamo se desprenden de las arterias cerebral y comunicante posteriores. Se delinean cuatro territorios vasculares de irrigación, cuya distribución y síndromes clínicos lesionales isquémicos (infartos) fueron cuidadosamente descriptos por Bogoussiavsky (fig. 5-11):

- El territorio inferolateral, correspondiente a los núcleos talámicos ventrales posteriores. Constituyen los infartos talámicos más frecuentes. Causan hemianestesia (superficial, profunda o ambas) y hemiataxia contralaterales (véase Sensibilidad y taxia). No se produce hemiplejía. El *síndrome talámico de Déjerine-Roussy* se debe a lesión de los núcleos posterolaterales (véase Sensibilidad). A la hemianestesia y hemiataxia mencionadas se le agregan dolores intensos con exacerbación paroxística (*algias talámicas*, dolor central), influenciables por las emociones, en el hemicuerpo anestesiado.

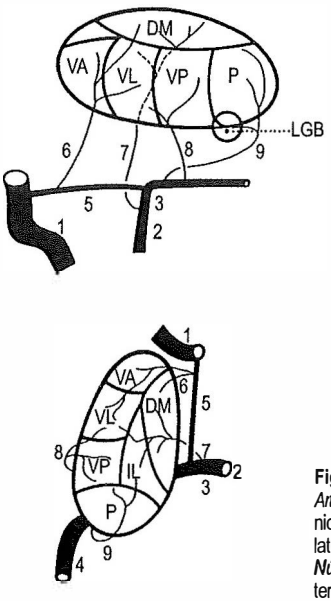


Fig. 5-11. Vascularización del tálamo (Bogousslavsky et al.).
Arterias: 1, carótida; *2-3*, basilar; *4*, cerebral posterior; *5*, comunicante posterior; *6*, tuberotalámica; *7*, paramedianas; *8*, inferolaterales; *9*, coroidea posterior.
Núcleos: VA, ventral anterior; *VL*, ventral lateral; *VP*, ventral posterior; *P*, pulvinar; *IL*, intralaminar; *DM*, dorsomedial; *LGB*, cuerpo geniculado lateral.

booksmedicos.org

- El territorio de la arteria tuberotalámica, rama de la comunicante posterior, que irriga la porción anterior (núcleos ventral anterior y, parcialmente, ventral lateral). Su oclusión, en las lesiones de hemisferio dominante, generalmente izquierdas, ocasiona afasia o disfasia (con hipofluencia, hipofonía, parafasias verbales, comprensión y repetición preservadas [véase Palabra y lenguaje]). En los infartos derechos origina hemineglígencia o hemiinatención izquierdas. No suele haber déficit motor ni sensitivo, o si los hay son leves, pero sí se asocia oclusión de la arteria coroidea anterior, lo que es frecuente, sí se producirá hemiplejía contralateral por compromiso capsular.
- El territorio de la arteria coroidea posterior, que se desprende de la cerebral posterior e irriga el cuerpo geniculado lateral y el pulvinar. Las lesiones en este caso ocasionan pérdida de nistagmo optocinético (véase Pares craneanos y Nistagmo), cuadrantopsia, y eventualmente hipoestesia contralaterales. No se produce hemiplejía.
- El territorio paramediano, cuyas arterias emergen de la arteria cerebral posterior en el segmento proximal a su anastomosis con la comunicante posterior, y corresponde a los núcleos dorsomedial e intralaminares. El cuadro lesional suele comenzar con trastorno de conciencia. Hay disfasia hipofluente en las lesiones del lado dominante. Se agrega hemiplejía o paresia contralateral, parálisis de la elevación de la mirada conjugada (*síndrome de Parinaud*), anisocoria, "síndrome del uno y medio vertical" (parálisis de la mirada vertical de un lado y sólo de la elevación del otro), convergencia, u oftalmoplejía internuclear bilateral (véase Pares craneanos y Oculomotricidad). Es frecuente que las arterias paramedianas se originen de un solo lado, por lo que su oclusión producirá infartos bilaterales. En estos casos habrá trastorno de conciencia, confusión y trastorno mnésico (*demencia talámica,* véase Síndromes cognitivos).

En el caso de las hemorragias talámicas las manifestaciones se combinan en función de su extensión y de las áreas que ellas afectan. Las *afasias talámicas* fueron descriptas en estas hemorragias (véase Palabra y lenguaje).

Hemiplejía subtalámica y por lesiones de ganglios basales. En lesiones que comprometen el núcleo subtalámico de Louys además de las vías motoras, se produce hemibalismo. El hemibalismo aparece progresivamente en la medida en que el déficit motor se recupera. El déficit severo (plejía) impide la aparición de balismo por supresión del efector. Pueden producirse también otros movimientos involuntarios (coreas, distonías, temblor) y demás manifestaciones extrapiramidales (rigidez, bradicinesia, bradilalia, amimia) cuando las lesiones que causan déficit motor se extienden a los ganglios de la base (*hemiplejía piramidoextrapiramidal, síndrome de Lhermitte y Mac Alpine*).

Hemiplejías alternas troncales. Cuando las lesiones de la vía piramidal están situadas en el tronco cerebral, se producen combinaciones de hemiplejía con parálisis de uno o varios nervios craneanos y otras manifestaciones asociadas del lado opuesto al hemipléjico, lo que se denomina hemiplejía alterna (fig. 5-12).

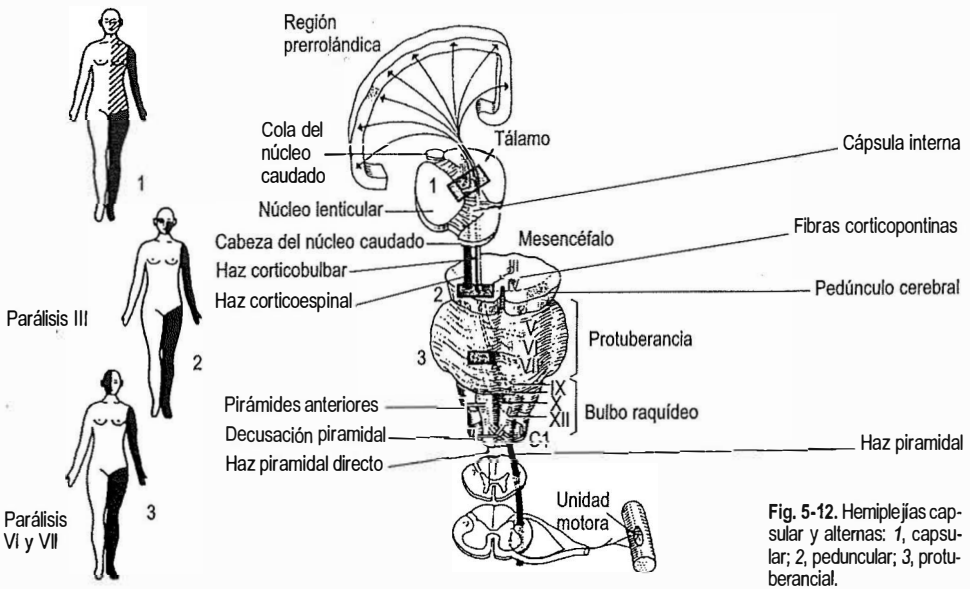


Fig. 5-12. Hemiplejías capsular y alternas: *1*, capsular; *2*, peduncular; *3*, protuberancial.

booksmedicos.org

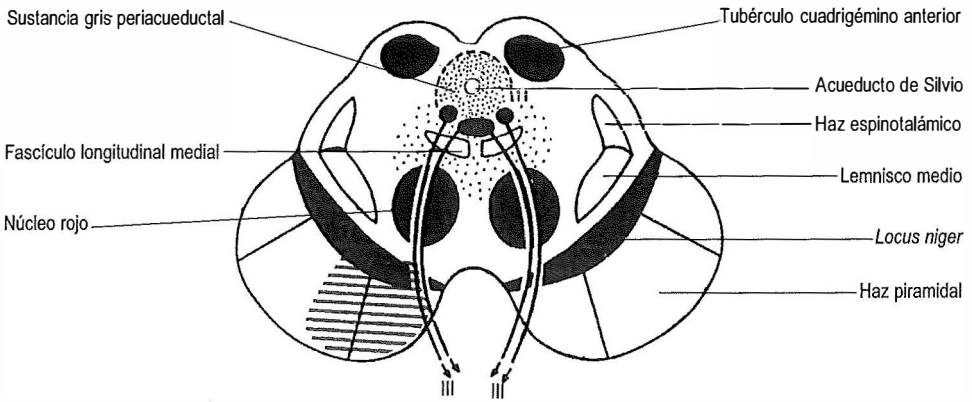


Fig. 5-13. Asiento de la lesión que determina el síndrome de Weber. En *líneas grises* está representado el asiento de la lesión (hemorragia, en la descripción original de Weber) que afecta al haz motor en el pie peduncular y a la raíz del motor ocular común.

La hemiplejía alterna se compone, pues, de una hemiplejía en el *lado opuesto* a la lesión debido a que ésta afecta al haz piramidal cuando aún no se ha cruzado y de una parálisis craneana del *mismo lado* debido a que la lesión comprende al núcleo mismo de un nervio craneal o a las fibras que de él parten.

Aparte de la sintomatología de los núcleos de los nervios craneanos que modelan los síndromes hemipléjicos alternos, pueden aparecer también signos sensitivos y cerebelosos por la proximidad de las fibras sensitivas y cerebelosas al haz motor piramidal. Los signos sensitivos son del *lado opuesto* a la lesión (salvo en casos de compromiso bulbar, en donde son alternos si además toma la raíz descendente del trigémino) y los cerebelosos, generalmente, del *mismo lado* de la lesión.

Las hemiplejías alternas comprenden:

- *Hemiplejías pedunculares.*

Síndrome de Weber (1863). La lesión afecta al haz piramidal (que ocupa el pie del pedúnculo cerebral y, por dentro de ese haz, a las fibras que, dirigiéndose hacia delante, provienen del núcleo del III nervio craneal situado en el suelo del acueducto de Silvio (fig. 5-13). Se produce parálisis del motor ocular común del mismo lado de la lesión y hemiplejía completa del lado opuesto. La hemiplejía incluye el sector facial inferior, porque el núcleo del facial se halla en la protuberancia por debajo de la lesión. Si ésta no afecta a las fibras autonómicas parasimpáticas provenientes del núcleo de Edinger-Westphal, se preservará la motilidad intrínseca pupilar. Como la lesión que produce este síndrome está situada en el pie del pedúnculo se denomina también *síndrome peduncular anterior* (figs. 5-13 y 5-14).

Síndrome de Benedikt (1889). Si la lesión compromete las fibras del III nervio craneal, pero también al núcleo rojo, al brazo conjuntival (*brachium conjunctivum* o pedúnculo cerebeloso superior) y al lemnisco medial, se produce parálisis del III nervio homolateral, movimientos involuntarios (hemitemblor, hemicoreoatetosis) y eventualmente hemianestesia contralaterales a la lesión (fig. 5-15). La hemiplejía puede no existir o ser de grado variable según la mayor o menor extensión de la lesión hacia el pedúnculo cerebral. Se lo denomina también *síndrome peduncular posterior* (figs. 5-15 y 5-16). Si el área de lesión predomina en el brazo conjuntival, se produce ataxia contralateral en lugar de movimientos involuntarios, junto a la parálisis homolateral del III (*síndrome de Claude*).

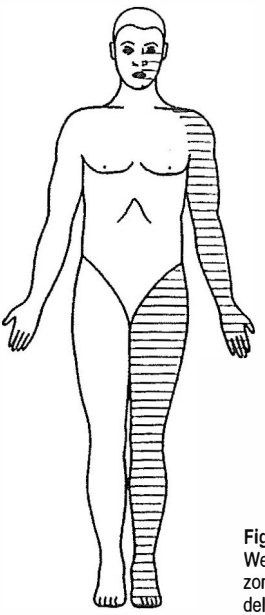


Fig. 5-14. Síndrome de Weber. En *líneas grises*, la zona hemipléjica. Parálisis del III en el lado opuesto.

booksmedicos.org

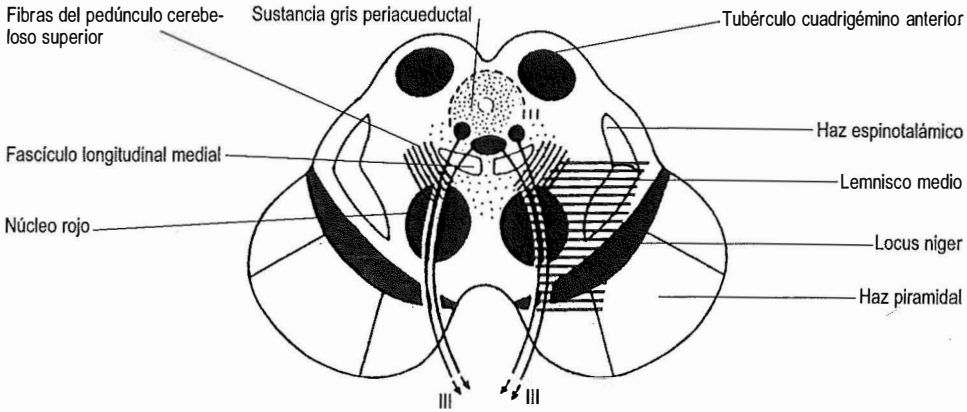


Fig. 5-15. Asiento de la lesión que determina el síndrome de Benedikt. En *líneas grises* está representado el asiento de una lesión destructiva (tuberculoma en la descripción original de Benedikt) que afecta al núcleo rojo, a las fibras cerebelosas, a las fibras sensitivas y a la raíz del motor ocular común. Cuando la lesión toma el haz longitudinal medial se produce el síndrome de Foville superior.

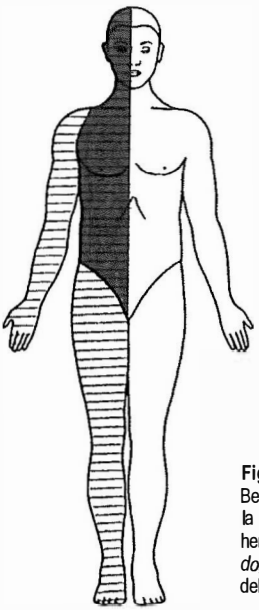


Fig. 5-16. Síndrome de Benedikt. En *líneas grises,* la zona hemipléjica con hemitemblor, y en *sombreado,* hemianestesia. Parálisis del III en el lado opuesto.

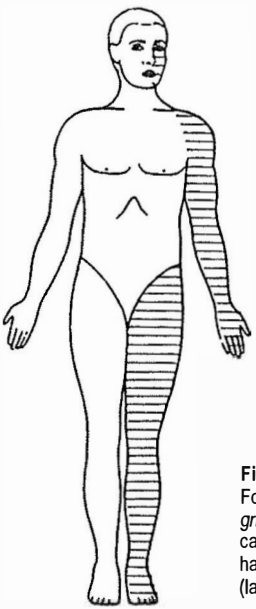


Fig. 5-17. Síndrome de Foville superior. En *líneas grises,* la zona hemipléjica. Parálisis de la mirada hacia el lado hemipléjico (lado opuesto a la lesión).

Síndrome de Foville "superior" o "peduncular". Cuando la lesión que determina el síndrome de Weber comprende también al fascículo longitudinal medio (o cintilla longitudinal posterior), de asociación entre núcleos oculares motores para la mirada conjugada, se añade a la hemiplejía y a la parálisis del motor ocular común la parálisis de la mirada conjugada hacia el lado opuesto a la lesión. La parálisis de la mirada es entonces hacia el lado de la hemiplejía, y *el paciente mira hacia el lado de la lesión* (fig. 5-17).

- Hemiplejías protuberanciales.

Síndrome de Millard y Gubler o *síndrome protuberancial inferior* (1855-1856). La lesión afecta a la región anteroinferior o ventrocaudal de la protuberancia. Causa una hemiplejía en el lado opuesto a la lesión que respeta la cara: la afectación del haz piramidal está por debajo de las fibras corticobulbares que van al núcleo del facial. En cambio, hay parálisis facial *periférica* del mismo lado de la lesión, comprometiendo sectores faciales superior e inferior (fig. 5-18). Esto se debe a que

booksmedicos.org

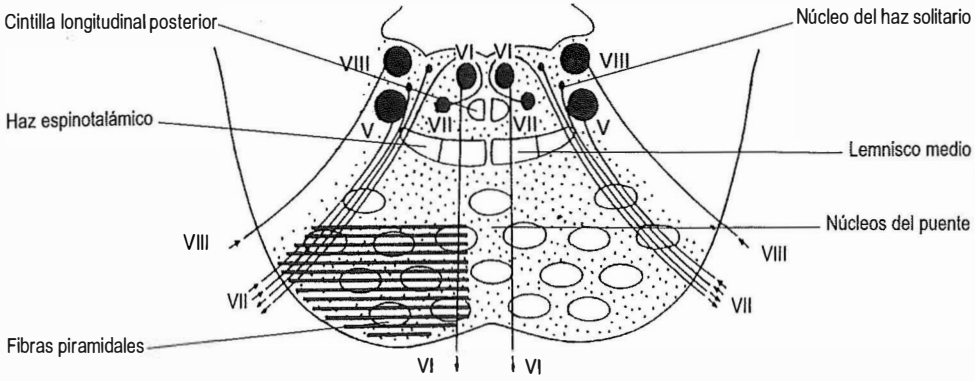


Fig. 5-18. Asiento de la lesión que determina el síndrome de Millard y Gubler. En *líneas grises* está representado el asiento de la lesión (lesiones varias en los casos descriptos por Millard y Gubler) que afecta al haz piramidal y a las fibras del VI y VII.

la lesión protuberancial afecta a las fibras post o infranucleares del nervio facial. Dada la vecindad de las fibras del VI nervio craneal, puede agregarse parálisis del motor ocular externo del mismo lado de la lesión.

En síntesis, el síndrome de Millard y Gubler se compone de hemiplejía braquiocrural contralateral y de parálisis facial periférica homolateral a la lesión, con o sin parálisis homolateral del motor ocular externo (figs. 5-18 y 5-19).

Síndrome de Foville "inferior" o "protuberancial" (1858). Constituye el síndrome originalmente descripto por Foville. El Foville "superior" mencionado anteriormente se agregó a la semiología más tarde, en particular luego de los aportes de Landry.

Se produce hemiplejía contralateral que respeta la cara, parálisis facial periférica homolateral a la lesión, y además parálisis de la mirada lateral hacia el lado de la lesión (*el paciente mira entonces hacia el lado de la hemiplejía*). La lesión es similar a la que causa el síndrome de Millard-Gubler, pero además afecta a las fibras asociativas del fascículo longitudinal medial ya entrecruzadas en la protuberancia, a la formación reticular paramediana pontina y eventualmente al núcleo del VI (figs. 5-18 y 5-20).

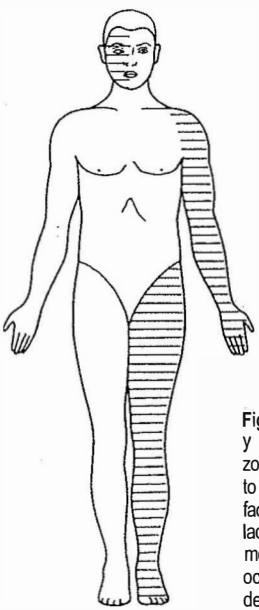


Fig. 5-19. Síndrome de Millard y Gubler. En *líneas grises*, zona hemipléjica (lado opuesto a la lesión) y parálisis facial tipo periférico (mismo lado de la lesión). Ocasionalmente parálisis del motor ocular externo (mismo lado de la lesión)

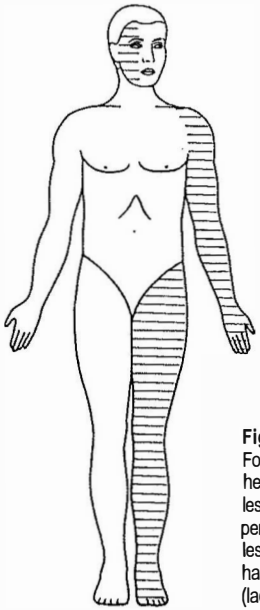


Fig. 5-20. Síndrome de Foville. En *líneas grises*, zona hemipléjica (lado opuesto a la lesión) y parálisis facial tipo periférico (mismo lado de la lesión). Parálisis de la mirada hacia el lado de la lesión (lado opuesto al hemipléjico).

booksmedicos.org

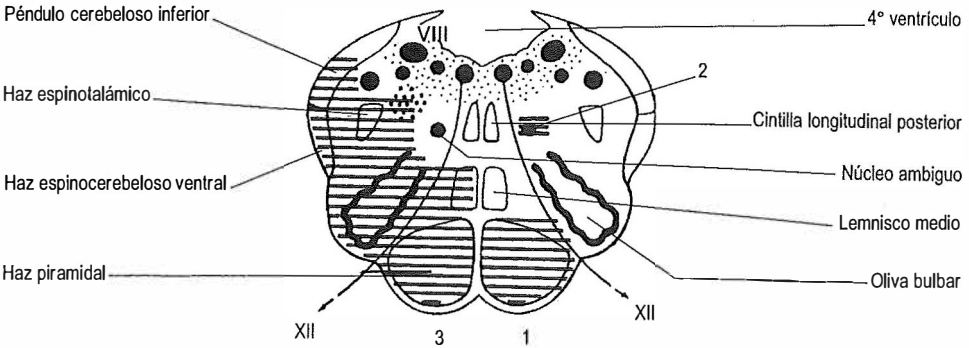


Fig. 5-21. Asiento de las lesiones que determinan las hemiplejías bulbares; *1*, lesión que determina la hemiplejía bulbar anterior; *2*, lesión agregada que determina el síndrome de Avellis; *3*, lesión que determina el síndrome de Babinski-Nageotte.

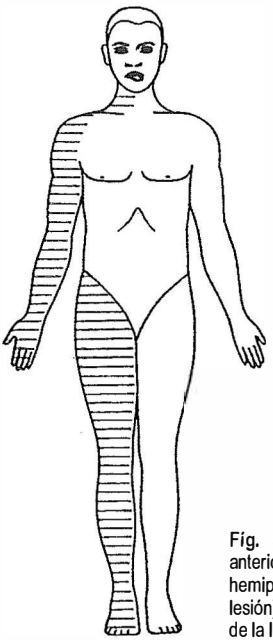


Fig. 5-22. Síndrome bulbar anterior. En *líneas grises*, zona hemipléjica (lado opuesto a la lesión) y parálisis de la mitad de la lengua (lado de la lesión).

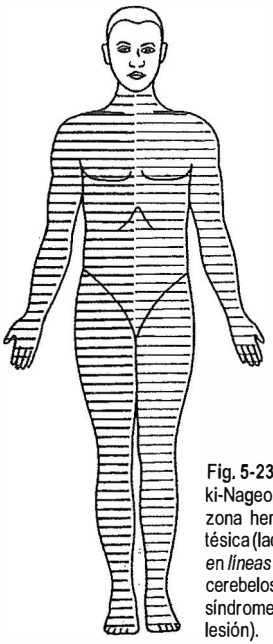


Fig. 5-23. Síndrome de Babinski-Nageotte. En *líneas grises*, zona hemipléjica y hemianestésica (lado opuesto a la lesión); en *líneas negras*, hemisíndrome cerebeloso (lado de la lesión), síndrome de Horner (lado de la lesión).

- *Hemiplejías bulbares.*

Síndrome bulbar medial o anterior de Déjerine. Una lesión que afecte la parte anterior del bulbo interrumpe al haz piramidal antes de su decusación y a las raíces del hipogloso (figs. 5-21 y 5-22). El resultado es una hemiplejía contralateral a la lesión que respeta la cara y una parálisis homolateral a la lesión de la mitad de la lengua con hemiatrofia (parálisis del hipogloso de tipo infranuclear) (fig. 5-22). Si la lesión se extiende al núcleo ambiguo, se observa la hemiplejía asociada a un *síndrome de Avellis* (parálisis hemivelopalatina y de cuerda vocal homolaterales) o a un *síndrome de Schmidt* si también toma el núcleo inferior del espinal (parálisis de trapecio y esternocleidomastoideo homolateral), constituyéndose en este último caso un *síndrome de Jackson* por la parálisis del hipogloso ya existente (véase cuadro de hemiplejías alternas).

Síndrome de Babinski-Nageotte. Este síndrome tiene lugar cuando se asocian a la hemiplejía de tipo bulbar (del lado opuesto a la lesión) signos cerebelosos y simpáticos (síndrome de Horner) del mismo lado de la lesión y hemianestesia en el lado hemipléjico, por afectar la lesión al lemnisco medial, al haz espinotalámico lateral, al cuerpo restiforme y a las fibras simpáticas, además del haz piramidal y las raíces del hipogloso (figs. 5-21 y 5-23). Otras hemiplejías bulbares,

booksmedicos.org

más raras, se describen en el cuadro 5-3, que resume las hemiplejías alternas.

En síntesis, las lesiones de la parte anterior del tronco cerebral, a la que se denomina pie, se caracterizan por producir hemiplejías alternas. La lesión piramidal determina la parálisis del lado opuesto (contralateral), y la lesión del nervio craneano la parálisis de los músculos por él inervados, del mismo lado (homolateral). Cuando se reconoce una hemiplejía alterna la lesión seguramente estará en el tronco cerebral, y de acuerdo al nervio craneal comprometido se razonará: es un síndrome del pie del pedúnculo si el afectado es el III nervio, de la protuberancia si lo están el VI y VII, y del bulbo si los afectados son los X, XI o XII. No hay síndrome del tegmento (parte media del tronco cerebral) sin compromiso de las vías sensitivas y cerebelosas. El compromiso de las vías sensitivas ya decusadas se caracterizará por producir una hemianestesia del lado opuesto. El nervio trigémino, sin embargo, se decusa en el bulbo. Por ello, una hemia-

Cuadro 5-3. Hemiplejías alternas

Tipo	Asiento de la lesión	Signos	
		Lado de la lesión	Lado opuesto a la lesión
Pedunculares			
Weber	Pie del pedúnculo cerebral y raíz del III	Parálisis del III	Hemiplejía completa
Benedikt	Pie del pedúnculo cerebral y raíz del III, núcleo rojo Pedúnculo cerebeloso superior (PCS) Lemnisco medial (LM)	Parálisis del III	Hemiparesia o hemiplejía completa + hemianestesia + hemitemblor
Claude	Ídem Benedikt (Predominio en PCS)	Parálisis del III	Hemiparesia o hemiplejía completa + hemianestesia + hemiataxia
Foville superior o peduncular	La de los síndromes anteriores + el fascículo longitudinal medio (FLM)	Parálisis del III	Hemiplejía completa + parálisis de la mirada conjugada lateral
Protuberanciales			
Millard y Gubler	Región anterior de la protuberancia (haz piramidal y raíz del VII) Eventualmente núcleo del VI	Parálisis facial (tipo periférico) Puede o no existir parálisis del VI	Hemiplejía que respeta la cara
Foville inferior o protuberancial	La del síndrome anterior + FLM	Parálisis facial (tipo periférico) Parálisis de la mirada conjugada lateral	Hemiplejía que respeta la cara
Bulbares			
Bulbar anterior o medial de Déjerine	Parte anterior del bulbo (haz piramidal + raíz del XII)	Parálisis de la mitad de la lengua con hemiatrofia	Hemiplejía que respeta la cara
Babinski-Nageotte	Ídem + LM, espinotalámico lateral, fibras simpáticas	Ídem + hemisíndrome cerebeloso y síndrome de Horner	Hemiplejía que respeta la cara + hemianestesia
Avellis	Ídem + núcleo ambiguo	Parálisis de la cuerda vocal y hemivelopalatina	Hemiplejía que respeta la cara
Schmidt	Ídem al anterior + núcleo inferior del espinal	Ídem + parálisis del trapecio y esternocleidomastoideo	Hemiplejía que respeta la cara
Jackson	Ídem al anterior + núcleo del hipogloso	Ídem + hemiparálisis y hemiatrofia lingual	Hemiplejía que respeta la cara

booksmedicos.org

nestesia alterna es un síndrome bulbar. Una hemianestesia directa, por el contrario, exigirá una lesión de las vías sensitivas de la protuberancia hacia arriba. Las lesiones cerebelosas, por último, suelen provocar manifestaciones del mismo lado de la lesión (ataxia homolateral).

- Hemiplejías espinales. Sólo puede existir con una lesión que asiente por encima del engrosamiento cervical de la médula. En este caso la hemiplejía espinal es directa y respeta la cara. Se acompaña de trastornos de la sensibilidad en el lado opuesto, constituyendo el síndrome de Brown-Séquard.

Síndrome de Brown-Séquard. Este síndrome corresponde al cuadro que se observa, experimentalmente, cuando se hace una sección transversa de una mitad de la médula. En la clínica el cuadro es raro, puesto que es difícil que cualquiera de las causas del síndrome (traumatismos, heridas de arma blanca, compresiones o localizaciones de procesos degenerativos) se ubique exactamente en una mitad de la médula. Una causa frecuente en la actualidad es la enfermedad desmielinizante (esclerosis múltiple).

El síndrome se traduce por parálisis o paresia (generalmente es sólo el miembro inferior el afectado), con signos de piramidalismo (espasticidad, hiperreflexia profunda, clonus, Babinski y sucedáneos), conservación de la sensibilidad superficial y trastornos de la profunda (abatiestesia y apalestesia), todo ello homolateral a la lesión. En el lado opuesto a la lesión la motilidad y sensibilidad profunda están conservadas; en cambio, la sensibilidad superficial (sobre todo la termoalgésica) está alterada en grado variable que va desde la simple disminución global hasta la abolición completa. En el lugar correspondiente al límite de la lesión puede observarse, del mismo lado, una pequeña franja de hiperestesia; sobre ésta una banda con disminución o abolición de la sensibilidad total y por encima, otra franja de hiperestesia. Esta última también se halla en el límite superior del lado opuesto (fig. 5-24).

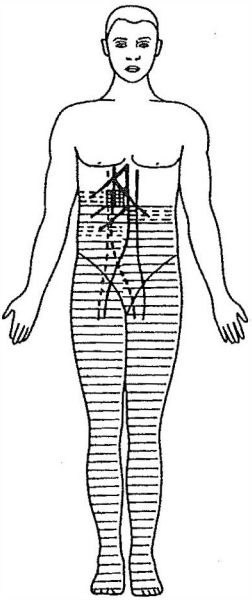


Fig. 5-24. Síndrome de Brown-Séquard. La lesión, señalada por un cuadrilátero cuadriculado, afecta la mitad derecha de la médula dorsal, seccionando el haz motor (*línea negra*), los haces sensitivos (*línea gris*) y algunas raíces (*líneas oblicuas negras*). En *líneas horizontales gris claro*, parálisis y anestesia profunda (lado de la lesión); en *líneas horizontales negras*, anestesia termoalgésica (lado opuesto a la lesión) y faja de anestesia asimismo termoalgésica por encima de la parálisis, del lado de la lesión; en *punteado*, fajas de hiperestesia por irritación de las raíces del mismo lado, próximas a la lesión, y por irritación de fibras sensitivas procedentes del lado opuesto.

Diagnóstico del lado en que asienta la lesión que produce la hemiplejía. Es fácil teniendo en cuenta la regla siguiente: toda hemiplejía cuya causa se encuentre por encima del entrecruzamiento bulbar del haz piramidal significa que la lesión asienta del lado opuesto al hemipléjico. Es el caso de las hemiplejías cerebrales y alternas que se han estudiado. Por debajo del entrecruzamiento la lesión asienta del mismo lado; es el caso de la hemiplejía espinal.

Existen, sin embargo, excepciones a esta regla: la *hemiplejía homónima.* Con este nombre se designa a una hemiplejía que obedece a lesiones cerebrales del mismo lado. Es de observación excepcional, pues para que se produzca es necesaria la ausencia congénita de decusación del haz piramidal. Por lo común, la hemiplejía es *aparentemente homónima,* es decir, se trata de lesiones como un tumor o un traumatismo que por contragolpe lesionan la corteza cerebral motora del lado opuesto. La hemiplejía es como siempre contralateral al lado lesionado, pero aparentemente homónima con respecto al lado en que asienta el tumor o al lado del cráneo que sufrió el traumatismo, como un paciente que recibe un traumatismo temporoparietal derecho y tiene una hemiplejía del mismo lado.

Con el nombre de *hemiplejía cruciata* se conoce un síndrome caracterizado por monoplejía braquial homolateral a la lesión con monoplejía crural opuesta, en ausencia de parálisis facial. Aunque infrecuente, esta distribución cruzada obedece al hecho de que las fibras motoras destinadas al brazo se decusan en las pirámides bulbares antes que las destinadas a la pierna, pero, para hacer este diagnóstico, siempre deben descartarse previamente lesiones hemisféricas bilaterales asimétricas que produzcan una monoplejía doble, que en este caso podrá asociarse a otras manifestaciones focales.

Causas de hemiplejía. Las hemiplejías pueden ser orgánicas o funcionales.

Hemiplejías orgánicas o estructurales. La hemiplejía orgánica es el resultado de la pérdida de la función de la vía motriz voluntaria por lesión de las células pi-

booksmedicos.org

ramidales del área motora de la corteza cerebral o de sus prolongaciones cilindroaxiles, que, constituyendo la vía piramidal, recorren, sucesivamente, la cápsula interna, el pedúnculo cerebral, la protuberancia y el bulbo, donde se decusan en su mayoría, y la médula, donde se decusan las restantes. En virtud de este entrecruzamiento, cada hemisferio cerebral controla la motilidad de la mitad opuesta del cuerpo. Las lesiones de la vía piramidal pueden producirse por múltiples causas, de las que se mencionan las más frecuentes.

Traumatismos. Pueden actuar directamente, como por ejemplo una fractura con hundimiento de cráneo o una herida penetrante de bala que lesiona o comprime áreas cerebrales motoras, o indirectamente, por medio de una hemorragia causada por el traumatismo (hemorragia de la arteria meníngea media, hematoma subdural, contusiones hemorrágicas). Los traumatismos afectan la corteza, lesionando las células piramidales y áreas subcorticales. Rara vez son motivo de hemiplejías capsulares o alternas.

Lesiones vasculares. Hemorragia por ruptura de una arteria encefálica; infarto por trombosis, embolia o vasculitis; vasoespasmo.

La causa vascular más frecuente de hemiplejía es la *isquemia* e *infarto cerebrales* (80% de los casos), ya sea a consecuencia de trombosis, embolia o vasculitis. El infarto compromete frecuentemente a la cápsula o a los ganglios de la base y la hemiplejía que se produce es de tipo capsular. La arteriosclerosis es la causa más frecuente de infarto. Este se produce por un mecanismo de ateroembolia a punto de partida de placas ateroscleróticas ulceradas arteriales, que se producen con más frecuencia en el territorio carotídeo. Las causas de embolia más frecuentes son: fibrilación auricular, estenosis mitral (todavía frecuente en la Argentina), infarto de miocardio (en particular el anterior con acinesia ventricular), miocardiopatía dilatada, trombos cardíacos endocavitarios, endocarditis bacteriana.

La *hemorragia intracerebral* (20%) es de causa hipertensiva en la mayoría de los casos, y se produce en las ramas perforantes lenticulares, lenticuloestriadas y talámicas de la arteria silviana. La hemiplejía es generalmente de tipo capsular. Otras causas de hemorragia intracerebral son las malformaciones arteriovenosas, y la angiopatía amiloide en los ancianos.

La *hemorragia subaracnoidea* es la extravasación de sangre al espacio subaracnoideo, generalmente por ruptura aneurismática. Como la sangre no se vierte al parénquima encefálico, suele no haber hemiplejía sino en todo caso déficit motor leve, por compresión, contigüidad o vasoespasmo. Pero en este caso puede producirse una isquemia con infarto secundario que causa un déficit motor.

El *vasoespasmo* se asocia a hemorragia subaracnoidea por ruptura de aneurisma o a crisis migrañosa (migraña hemiparética).

Las mismas lesiones vasculares, afectando los vasos pedunculares, protuberanciales o bulbares, son los agentes etiológicos más comunes de las hemiplejías alternas.

Véase para más detalles el capítulo de Síndromes vasculares.

Masas ocupantes y compresiones. Tumores benignos (meningiomas) o malignos, estos últimos primitivos (gliomas) o metastáticos; hematomas traumáticos extradural o subdural.

Infecciones e inflamaciones. Múltiples infecciones pueden causar hemiplejías, sobre todo si originan lesiones focales. Bacterianas (TBC, abscesos), micóticas (criptococosis), virales (SIDA), parasitarias (hidatidosis).

Enfermedades desmielinizantes o de sustancia blanca. Esclerosis múltiple, leucoencefalopatías, leucodistrofias.

Enfermedades degenerativas. Atrofias cerebrales focales.

Epilepsia. Luego de una crisis convulsiva, en particular si las convulsiones son unilaterales (crisis parciales o focales), suele haber un período durante el cual el paciente sufre un déficit motor central en el sector en el que han predominado las convulsiones, que recupera lentamente en horas o días (*parálisis de Todd*). Siempre se debe aclarar, no obstante, si la hemiplejía sigue al acceso epiléptico motor o si, por el contrario, se trata de una afección que origina una hemiplejía y además crisis epilépticas asociadas (lesiones vasculares, tumores, angiomas arteriovenosos, lesiones traumáticas secuelares, abscesos, etc.). En este caso el déficit no recuperará o lo hará sólo parcialmente.

Causas congénitas. Existe un grupo de hemiplejías que son congénitas o se producen en los primeros años de la vida, a consecuencia de lesiones cerebrales motivadas por diversos trastornos que se producen durante la vida intrauterina o en los primeros meses del nacimiento. Por esta razón se las denomina hemiplejías cerebrales infantiles (parálisis cerebral). Tienen las mismas características clínicas que las hemiplejías cerebrales del adulto, con la diferencia de que se agrega una detención del desarrollo en los huesos del lado paralizado, lo que origina una asimetría muscular y ósea acentuadas. Se añaden también déficit intelectual, crisis convulsivas y a veces movimientos anormales, como hemicorea y hemiatetosis.

booksmedicos.org

Neurodermatosis. Enfermedades de von Recklinghausen, Bourneville (esclerosis tuberosa) y otras.

Ya fueron mencionadas las causas más probables de hemiplejía espinal y síndrome de Brown-Séquard.

Hemiplejías funcionales. En las hemiplejías funcionales no existe lesión identificable en la vía motora. Son falsas hemiplejías. Su tipo esencial lo constituye la *hemiplejía histérica* o *pitiática* (Babinski), debida al fenómeno psiquiátrico llamado de *conversión* (expresión somática de trastornos psíquicos). La hemiplejía puede también simularse para obtener beneficios secundarios (compensaciones económicas), pero ésta no es realmente una hemiplejía por cuanto comporta una clara actitud voluntaria de engañar al explorador. Sin embargo, es importante descartarla y diferenciarla de la histeria, que es una enfermedad psiquiátrica.

Diferenciación semiológica entre hemiplejía orgánica y funcional. Un trauma emocional puede preceder su instalación: muerte o abandono de ser querido, quiebra económica, pérdida de empleo. A veces, sucede a una cirugía o accidente, y el paciente atribuye su "déficit" a esos eventos, sin que éstos tengan una relación razonable.

Suele ser "fláccida", y a veces "espástica", pero no pasa de una forma a otra, como sucede en las hemiplejías orgánicas. Falta la parálisis de la cara. La marcha, en lugar de ser en semicírculo o de segador, se hace arrastrando el pie "paralizado" sobre el suelo, cual cuerpo inerte. Se hallan ausentes los signos de piramidalismo: faltan el signo de Babinski y sus sucedáneos, los reflejos profundos y cutáneos están normales, no hay clonus, no hay sincinesias. Además, existen una serie de "pequeños signos" indicadores de hemiplejía orgánica que no se ven en las funcionales:

Signo del cutáneo del cuello (Babinski). En la hemiplejía orgánica, pidiendo al enfermo que abra fuertemente la boca dirigiendo las comisuras labiales hacia abajo, se observa el relieve de la contracción del músculo cutáneo del cuello sólo del lado sano. En la hemiplejía funcional ambos cutáneos se contraen por igual.

Signo de la flexión exagerada del antebrazo sobre el brazo (Babinski). En la hemiplejía orgánica fláccida, la flexión pasiva del antebrazo sobre el brazo es mayor en el lado paralizado que en el lado sano, o sea que la excursión del antebrazo es mayor que lo normal.

Signo de la pronación automática (Babinski). Se solicita al paciente que extienda sus brazos colocando sus manos en supinación: si se trata de una hemiplejía orgánica, la mano del lado paralizado se pronará gradualmente mientras la del lado sano permanece en supinación. Es índice de hipertonía piramidal en los músculos pronadores, importante de detectar cuando no hay hipertonía franca en los músculos restantes.

Signo de la elevación del miembro inferior paralizado (Babinski). Al paciente en decúbito dorsal se le solicita que se siente con los brazos cruzados sobre su tórax. Al intentarlo, en la hemiplejía orgánica los miembros inferiores se levantarán, elevándose más alto el paralizado que el sano, lo que no se observa en la hemiplejía funcional (véase en Reflejos, la sección Sincinesias).

Por otra parte, la ausencia de lesiones podrá comprobarse en imágenes y estudios electrofisiológicos que establecerán la indemnidad de la vía motora.

Reglas útiles respecto del significado de una hemiplejía. Ciertas causas de hemiplejía son más frecuentes a determinadas edades:

En los niños. Hemiplejía cerebral congénita o de los primeros meses de la vida (parálisis cerebral). Si hay fiebre: encefalitis. También enfermedad de moyamoya, caracterizada por múltiples oclusiones de las grandes arterias intracraneales de la base rodeadas de circulación colateral difuminada (el fenómeno moyamoya).

En los adultos jóvenes y menores de 45 años. Traumatismos, hematomas traumáticos, aneurismas, hemorragia cerebral por ruptura de malformación vascular, infarto cerebral de causa no aterosclerótica (crisis migrañosa, estenosis mitral, embolia paradójica por foramen oval permeable, arteriopatías no ateroscleróticas como fibrodisplasia carotídea o disecciones arteriales, enfermedades del arco aórtico, endocarditis bacteriana, síndromes protrombóticos, anovulatorios), tumores, meningoencefalitis, granulomas y abscesos, SIDA, vasculitis, enfermedades desmielinizantes.

En los adultos de más de 45 años. Infarto cerebral por arteriopatía aterosclerótica, hipertensión arterial, embolia (fibrilación auricular, infarto de miocardio, trombos endocavitarios, miocardiopatía dilatada), hemorragia cerebral hipertensiva, enfermedades desmielinizantes, tumores.

Pueden presentarse hemiparesias o hemiplejías transitorias debidas a ateroembolia arterial a punto de partida de placas ateroscleróticas ulceradas en las arterias intra o extracraneanas, y más raramente a hipotensión asociada a estenosis hemodinámicamente significativas de arterias carótidas o vertebrales. Estos episodios se denominan *ataques isquémicos transitorios* y muchos preanuncian un déficit neurológico definitivo (véase cap. 16).

Paraplejías

Paraplejía significa parálisis de dos mitades simétricas del cuerpo. Sin embargo, el término se refiere en la práctica a la parálisis de los miembros inferiores.

Para que haya paraplejía se requiere una lesión bilateral de la vía motora, que puede ser afectada a nivel de la neurona central o de la periférica. Según se

booksmedicos.org

trate de la lesión bilateral de una u otra neurona, la paraplejía revestirá los caracteres clínicos que corresponden a la lesión de la neurona central o de la periférica. Si la afectada es la neurona central, se produce una paraplejía espástica con signos de piramidalismo y si es la periférica, paraplejía fláccida.

Paraplejías espásticas

Las lesiones bilaterales de la vía motora piramidal originan paraplejías espásticas, con espasticidad o hipertonía evidente. El grado de la parálisis es variable, yendo desde la paresia leve a la parálisis más acentuada. Por lo general, hay más espasticidad que parálisis. La iniciación puede ser gradual. Cuando la instalación es brusca (por ej. por hemorragia medular) el déficit suele pasar previamente por una fase de paraplejía fláccida.

El enfermo con paraplejía espástica acentuada tiene por lo general los miembros inferiores en extensión, los muslos y rodillas juntos y apretados, los pies en equinismo, las masas musculares duras oponiendo resistencia a los movimientos pasivos. Hay piramidalismo bilateral: hiperreflexia profunda, clonus y Babinski. Los reflejos cutáneos abdominales tienen un comportamiento variable, según la causa que determina la paraplejía. Por ejemplo, faltan casi siempre tempranamente en la esclerosis múltiple y pueden faltar, el inferior, medio y/o superior, en los casos de compresión medular, según la altura de la misma (véase Alteraciones de los reflejos). Los reflejos de automatismo medular están habitualmente presentes. Los trastornos sensitivos son variables según la etiología. Existen perturbaciones esfinterianas leves o marcadas: retención de orina, constipación, incontinencia. La marcha difiere según el grado de contractura; es del tipo paratoespástico, con distintas variedades descriptas en el capítulo de Marcha.

La paraplejía, en lugar de ser en extensión, puede ser en flexión, en cuyo caso las piernas se encuentran flexionadas sobre el muslo, en lugar de extendidas (Babinski) y es de observación rara.

Causas de las paraplejías espásticas. Salvo ciertos casos de paraplejías encefálicas, tales como las debidas a una lesión o compresión bilateral de los lóbulos paracentrales, donde están las áreas de origen de las fibras destinadas a los miembros inferiores, de infrecuente observación (por ej. por un meningioma de la hoz, en la línea media), ciertas paraplejías de los ancianos por estado lacunar (paraplejía de Lhermitte) o la paraplejía de los niños que padecen de parálisis cerebral o enfermedad de Little (producida por detención del desarrollo de la vía piramidal, consecutiva a lesiones cerebrales congénitas), las paraplejías espásticas son todas de origen medular y sus principales causas son:

- *Compresión medular progresiva.* Por mal de Pott (TBC vertebral), espondilitis, hernia de disco, tumores vertebrales primitivos o metastásicos (pulmón, mama, próstata), disglobulinemias, mieloma; tumores meníngeos, aracnoiditis espinal crónica, neurinomas; tumores medulares; tumores de compresión extrínseca (linfomas). Como la compresión medular por estos distintos factores se ejerce a la altura de un determinado segmento medular, hay que establecer siempre cuál es el segmento lesionado, vale decir, hacer el diagnóstico de localización (véase Diagnóstico de localización medular).

- *Traumatismos.* Ya lesionando directa o indirectamente la médula, por intermedio de una luxación o fractura vertebral o de una hemorragia intrarraquídea; en estos casos, suele haber un período de paraplejía fláccida previo al de paraplejía espástica, con ciertos caracteres particulares que dependen de la altura de la lesión medular.

- *Esclerosis múltiple:* la causa de la paraplejía es una desmielinización transversal de la médula denominada *mielopatía* o *mielitis transversa.* Puede combinarse con neuropatía o neuritis óptica. Esta *neuromielitis óptica* recibe el nombre de *enfermedad* o *síndrome de Devic.*

- *Siringomielia.*

- *Lesiones vasculares.* Infartos o hemorragias medulares.

- *Paraplejías espásticas familiares.*

- *Enfermedad o "esclerosis" funicular (degeneración combinada, síndrome de Lichtheim)*: descripta en la anemia megaloblástica, combina paraparesia y piramidalismo con compromiso del cordón posterior medular (ataxia y pérdida de sensibilidad profunda).

- *Mielopatía actínica*: postradioterapia, puede cursar con un síndrome de Brown-Séquard.

- *Esclerosis lateral amiotrófica* y *esclerosis lateral primaria.* Antes de afectar los miembros superiores el déficit predomina y se desarrolla en los inferiores.

Paraplejías fláccidas

Las paraplejías fláccidas resultan de una lesión bilateral de la neurona o sector motor periférico que puede situarse en la médula, las raíces anteriores o los nervios periféricos. Por ello las paraplejías fláccidas se dividen en medulares y neuropáticas.

Paraplejía fláccida medular

La lesión habitualmente asienta en las astas anteriores y cordones anteriores y laterales medulares.

booksmedicos.org

Se caracteriza por la instalación de una parálisis severa de los miembros inferiores, con hipotonía acentuada, compromiso esfinteriano, arreflexia profunda, fenómenos tróficos de aparición precoz (atrofia muscular considerable de los músculos paralizados con reacción de denervación, lesiones cutáneas) y alteraciones vasomotoras. Se agrega anestesia, en particular analgesia y atermoestesia.

Vascularización medular. La médula está irrigada por arterias extraespinales o extramedulares y arterias intraespinales o intramedulares.

Arterias extraespinales. Constituidas por arterias radiculares, radiculopiales y radiculomedulares. Las últimas sólo se presentan a determinados niveles segmentarios. Unas 6 a 10 se unen a la *arteria espinal anterior* y 10 a 23 a las *arterias espinales posteriores.* Estas arterias espinales irrigan la médula.

La *arteria espinal anterior* resulta de la anastomosis de dos pequeñas ramas originadas en cada arteria vertebral. Se extiende desde la altura del núcleo olivar en el bulbo hasta la punta del cono medular, descendiendo por la línea media de la cara anterior de la médula, e irriga sus dos tercios anteriores (cordones anteriores y laterales).

Las *arterias espinales posteriores* son dos y se originan en la porción intracraneal de cada arteria vertebral, o bien en las arterias cerebelosas posteroinferiores. Descienden paralelamente a lo largo de toda la cara dorsal de la médula, una de cada lado de la línea media, reciben además 10 a 20 arterias radiculares posteriores, e irrigan el tercio posterior medular (cordón posterior).

En el cono medular a las arterias espinales se les une el asa anastomosante del cono. Ramas anastomosantes radiculares provenientes de la aorta se les unen a distintos niveles.

Los territorios de irrigación medular son los siguientes:

El *territorio superior* o *cervicotorácico*, que abarca la médula cervical y los dos primeros segmentos medulares torácicos o dorsales (D_1-D_2). Los primeros cuatro segmentos cervicales (C_1-C_4) son abastecidos por la arteria espinal anterior y casi no tienen aporte de arterias radiculomedulares. Los cuatro segmentos cervicales restantes (C_5-C_8) y los primeros dos segmentos medulares dorsales (D_1-D_2) son abastecidos por dos a cuatro arterias radiculares grandes originadas en las arterias vertebrales y cervicales ascendentes y profundas. De estas arterias radiculares la más importante es la *arteria del ensanchamiento cervical*, que penetra la médula junto a las raíces C_7 y C_8. Hay varias arterias radiculomedulares que predominan en el ensanchamiento cervical y se unen a las arterias espinales posteriores.

El *territorio intermedio* o *mediotorácico* (D_3-D_8), poco vascularizado, es abastecido por ramas de arterias intercostales. Recibe una única arteria radiculomedular, que penetra la médula con las raíces C_6, C_7 o C_8. Hay dos o tres arterias segmentarías que se unen a las arterias espinales posteriores.

El *territorio inferior* o *dorsolumbosacro* está ricamente vascularizado y es abastecido por las ramas radiculomedulares de las arterias intercostales y lumbares. El aporte arterial más importante para la médula anterior es la *arteria radicular anterior de Adamkiewicz (arteria del ensanchamiento lumbar)*, que penetra con mayor frecuencia (3 a 1) desde el lado izquierdo con las raíces D_9, D_{10}, D_{11}, D_{12}, L_1 o L_2. Se agregan al sistema numerosas arterias radiculares posteriores.

Arterias intraespinales. Las ramas de las arterias espinales anterior y posterior forman un circuito perimedular, cuyas ramas irrigan las sustancias gris (mejor vascularizada) y blanca. Las *arterias sulcocomisurales*, ramas de la espinal anterior, penetran por el surco medular anterior e irrigan la sustancia gris, exceptuando las astas y cordones posteriores. Estos son irrigados por las espinales posteriores y las ramas perforantes piales.

Síndromes vasculares medulares. *Síndrome de la arteria espinal anterior.* Esta arteria irriga los cordones anteriores, astas anteriores, porción anteromedial de los cordones laterales, región periependimaria y base o pie de las astas posteriores de la médula. Su isquemia se caracteriza por:

- comienzo abrupto o lentamente progresivo;
- dolor cervical posterior, "en cintura" o de tipo radicular;
- cuadriplejía fláccida, arrefléxica, predominante en miembros inferiores, por debajo del nivel de la lesión, por compromiso de haces corticoespinales en el cordón lateral;
- analgesia, atermoestesia y eventualmente disestesias por debajo del nivel de la lesión, por compromiso de haces espinotalámicos en cordones anterior y lateral;
- incontinencia esfinteriana, por pérdida del control supranuclear;
- sensibilidades táctil epicrítica y profunda conservadas, por preservación de los cordones posteriores, irrigados por las arterias espinales posteriores.

Isquemia de territorios limítrofes. Son las dos áreas de frontera que se encuentran, en sentido cefalocaudal, entre los tres territorios vasculares medulares superior, medio e inferior: D_1 a D_4 y D_{12} a L_2, y, en sentido transversal, entre los territorios espinal anterior y posterior: sustancia blanca paracentral de cordones anteriores y laterales. Sus manifestaciones dependen del nivel medular afectado, con grados variables de compromiso motor o sensitivo. Se ha mencionado su mayor frecuencia alrededor del nivel D_4, entre los territorios anterior y posterior.

Síndrome de las arterias espinales posteriores. Es raro. Se produce:

- anestesia profunda por debajo de la lesión, por compromiso cordonal posterior;
- arreflexia osteotendinosa y cutánea por debajo del nivel de la lesión, por compromiso de aferencia radiculomedular;

booksmedicos.org

- anestesia global segmentaria en el nivel de la lesión, por compromiso aferencial radiculomedular segmentario;
- termoalgesia preservada por debajo del nivel de la lesión (preservación cordonal anterior y lateral);
- motilidad voluntaria preservada (preservación cordonal anterior y lateral).

Isquemia transitoria medular. Equivale al accidente isquémico transitorio cerebral, resultando de hipoflujo transitorio en la circulación medular. La manifestación típica es la paraparesia transitoria: caída por súbito déficit motor en miembros inferiores (*giving way of the legs* en inglés, *dérobement des jambes* en francés), sin dolor, que se recupera rápidamente en minutos. Se la ha llamado también *claudicación intermitente medular (Déjerine),* por su similitud eventual con la claudicación intermitente por enfermedad vascular isquémica periférica, en la que no hay caída sino dolor con el esfuerzo de la marcha que cede cuando el paciente se detiene, y se repite al reanudarse la marcha.

Paraplejía fláccida neuropática

La lesión está en las raíces anteriores medulares o en los nervios periféricos (paraplejías de tipo radicular o periférico; véase localizaciones motoras medulares para su diagnóstico diferencial).

Puede iniciarse con pródromos constituidos por parestesias y dolores. En algunas ocasiones la iniciación es brusca. Cuando el compromiso neuromuscular es desigual la paraplejía puede no ser completa. Suele ser mayor en los músculos extensores. Se acompaña de atrofia rápida con reacción de denervación, y otros trastornos tróficos como vesículas, ampollas o cambios vasomotores. La compresión de nervios y masas musculares puede ser dolorosa. Los reflejos profundos están abolidos, el reflejo cutáneo plantar es flexor o está ausente. *No suele haber trastornos esfinterianos*. Hay hipo o anestesia superficial y profunda porque al estar comprometido el nervio periférico se afectan también las fibras sensitivas, pero pueden producirse también neuropatías exclusivamente motoras. Si la paraplejía se prolonga sobreviene retracción muscular.

Causas de las paraplejías fláccidas. *De las medulares.* Secciones medulares completas o totales (traumatismos con fractura de la columna vertebral, heridas de bala); compresión medular brusca; poliomielitis anterior aguda, cuyo virus afecta específicamente la motoneurona inferior; mielitis aguda transversa.

Causas de isquemia medular: disección, trombosis y ateromatosis aórticas, cirugía de aorta abdominal (revascularización, by-pass, aneurismas), cirugía de coartación aórtica, artrosis y canal estrecho cervicales (mielopatía cervical isquémica por compresión progresiva de la circulación espinal anterior), traumatismos vertebrales, cirugías torácicas o vertebrales, embolias, síndromes protrombóticos, vasculitis granulomatosa, arteritis sifilítica, *enfermedad de Caisson* (mielopatía hipóxico-isquémica en buceadores, vinculada a embolia gaseosa de nitrógeno por descompresión), *mielopatía necrotizante subaguda de Foix y Alajouanine* (angiodisgenesia con compromiso venoso). Con frecuencia la causa de isquemia medular permanece indeterminada.

Causas de hemorragia medular: ruptura de malformaciones vasculares (la más frecuente), traumatismos, hemorragia tumoral, leucosis, discrasias sanguíneas, anticoagulación (raro).

De las neuropáticas. Procesos traumáticos o compresivos de las raíces anteriores, en su trayecto intrarraquídeo, como fractura vertebral con compresión de raíces L_1 a L_5 o de cola de caballo (raíces L_2 a S_5); radiculitis; polirradiculoneuropatías, en especial el síndrome de Guillain-Barré.

Paraplejías intermitentes

Ciertas paraplejías son transitorias (minutos u horas) y recidivantes. Son ejemplos:

- *Paraplejías periódicas hipo (Westphal)* o *hiperkalémica (adinamia episódica hereditaria* o *enfermedad de Gamstorp).* Son paraplejías fláccidas de instalación brusca, que pueden durar algunas horas, en un paciente joven que recupera luego la motilidad cuando se corrige el trastorno del potasio. Cuando hay hipokalemia, su valor puede descender hasta 2 mEq/l; en la hiperkalemia pueden aparecer parálisis breves, de menos de una hora, pudiendo presentarse hasta varias veces por día (adinamia episódica). Ambas enfermedades son *canalopatías genéticas*, trastornos hereditarios de los canales transportadores específicos de iones de la membrana muscular. La parálisis hipokalémica es un trastorno de los canales de calcio y la hiperkalémica de los de sodio (canalopatías cálcica y sódica).
- *Claudicación intermitente medular,* ya descripta.

Paraplejía por alteraciones graves de la sensibilidad

Se la observa en procesos que afectan el cordón posterior medular, en ausencia de lesiones piramidales: atrofias espinocerebelosas genéticas, esclerosis funicular, antaño en la tabes. La pérdida de la motilidad es aquí consecuencia de la pérdida de las sensaciones que deben llegar de la periferia y que no se hacen conscientes por estar interrumpidas las vías

booksmedicos.org

medulares correspondientes. Es por lo tanto secundaria y no una paraplejía en sentido estricto.

Paraplejías funcionales

Como en el caso de las hemiplejías funcionales, no hay ninguna lesión demostrable en el sistema nervioso. Su tipo es la *paraplejía histérica* que puede ser fláccida o espástica, pero con ciertas características que permiten vincularla a su verdadera causa. La paraplejía pasa, según los momentos, del tipo fláccido al espástico, pero falta todo signo de piramidalismo, todo trastorno esfinteriano y trófico. Es común observar una seudoanestesia superpuesta al estado paralítico. A veces hay una disociación semiológica no coherente con el supuesto déficit, que subraya su carácter funcional: acostado, el paciente dice "no poder" mover sus piernas, pero sin embargo es capaz de mantener la postura al ponérselo de pie.

Paraplejías o *diplejías braquiales*

Se observan predominantemente en las afecciones bilaterales de la neurona motriz periférica, raíces o nervios (poliomielitis anterior, radiculopatías o polineuropatías), pues la lesión piramidal que provoque una diplejía debe estar localizada en los segmentos altos de la médula, abarcando entonces también a las fibras piramidales destinadas a los miembros inferiores; el resultado es, en este caso, una cuadriplejía.

Son por lo tanto del tipo fláccido con arreflexia. La parálisis es, por lo común, incompleta, afectando sólo a algunos territorios radiculares del miembro superior. Causas posibles son la neuropatía saturnínica (intoxicación con Pb), la parálisis radial posintoxicación alcohólica aguda (*parálisis "del sábado a la noche"*), que a veces es bilateral, y la secundaria al uso intenso de muletas, por compresión del plexo cervical en la axila.

Existe sin embargo, una causa rara de diplejía braquial de origen cerebral: los casos de infarto cerebral bilateral en áreas motoras corticales correspondientes a miembros superiores y sus adyacencias. Estos infartos simultáneos se deben a hipoflujo (por hipotensión sistémica) en esas áreas, que limitan los territorios de las arterias cerebrales anterior y media. La hipotensión causa una isquemia simultánea en esos territorios limítrofes ("isquemia de última pradera") que origina entonces diplejía sin déficit motor en miembros inferiores: el así llamado *hombre* o *síndrome del barril (man in the barrel syndrome)*.

Diagnóstico topográfico de las lesiones medulares que originan paraplejías. Determinar la altura o nivel medular a la que se halla situada la lesión es de importancia para orientar correctamente los estudios diagnósticos de imágenes (radiografías simples, tomografía computada, resonancia magnética) y el tratamiento. El diagnóstico topográfico puede además establecer la extensión en longitud del segmento lesionado, delimitando sus límites superior e inferior.

El segmento medular afectado de poliomielitis o radiculopatía anterior se determina estableciendo cuáles son los músculos paralizados y las raíces a las que corresponden, porque la topografía motriz segmentaria medular coincide con la radicular (véase Localizaciones motoras medulares).

En el caso del compromiso de un tronco nervioso periférico (nervio radial, nervio crural, etc.) los músculos paralizados corresponderán a la distribución topográfica de ese tronco y sus ramas.

Cuando se trata de una parálisis por afección piramidal medular, la determinación del nivel de lesión se basa en los hallazgos motores, sensitivos, esfinterianos y simpáticos. La causa del trastorno motor no sólo afecta en general a la vía piramidal, sino que compromete también otras áreas medulares.

En la compresión medular lenta, las vías motoras son las primeras que se comprometen y el piramidalismo puede presentarse antes que los trastornos sensitivos, por lo que no hay que esperar su aparición para sospechar el diagnóstico de compresión medular.

A veces pueden conformarse algunos síndromes que facilitan el diagnóstico topográfico (véase Síndromes de compresión medular).

Los estudios de imágenes (en particular la resonancia magnética) podrán confirmar la localización de la lesión (véase Estudios complementarios).

Cuadriplejías

Cuadriplejía es la parálisis de los cuatro miembros. Para que tenga lugar es necesaria una lesión que interese a la médula espinal en su porción cervical. La parálisis puede ser fláccida o espástica según la causa, o bien dispar: fláccida en miembros superiores y espástica en inferiores. Pueden existir trastornos respiratorios si se afectan los nervios de los músculos respiratorios.

Las causas más frecuentes de cuadriplejías fláccidas son: secciones completas o totales de la médula (traumatismos con fractura de la columna cervical, herida de la médula por bala), síndrome de Guillain-Barré rápidamente ascendente (*parálisis ascendente aguda de Landry*), infartos o hemorragias medulares altos y bulboprotuberanciales, mielitis aguda, mielomalacia.

Como causas frecuentes de cuadriplejías espásticas se mencionan la compresión medular lenta (mal de Pott cervical, tumores vertebrales cervicales primi-

booksmedicos.org

tivos o metastásicos) y los traumatismos, en donde después de un período de cuadriplejía fláccida se pasa al de cuadriplejía espástica. Asimismo, la cuadriplejía es espástica en la enfermedad de Little (parálisis cerebral), la luxación crónica de la apófisis odontoides, la esclerosis lateral primaria (en la amiotrófica la espasticidad se neutraliza por la atrofia) y, a veces, la siringomielia. Los infartos bulboprotuberanciales (ventrales por lo general) presentan asimismo, según el nivel afectado, diplejía facial y parálisis de los pares craneanos inferiores, de manera que es imposible la ejecución de movimiento alguno. No obstante, el paciente conserva su conciencia, pero solamente puede mover los ojos en sentido vertical y los párpados. Se conoce este cuadro con el nombre de *síndrome de cautiverio* (*síndrome de captura, "locked-in" syndrome* de Plum y Posner). Se describe asimismo en ciertos tumores y a veces en la mielinólisis central pontina.

Monoplejías

Monoplejía es la parálisis limitada a un miembro. Puede ser completa o incompleta, según que se paralicen todos los músculos del miembro o sólo algunos. Será braquial o crural, según se trate del miembro superior o inferior. La lesión que la provoca puede afectar a la motoneurona central o piramidal (y es el caso de las monoplejías cerebromedulares) o a la periférica (monoplejías radiculares y neuríticas). Estas últimas son generalmente incompletas. Según la localización de la lesión causal, se distinguen:

Monoplejías cerebrales. Dependen de una lesión cortical que afecta el área motora del miembro paralizado. Se deben a causas similares a las de las hemiplejías (lesiones vasculares, tumores, traumatismos, desmielinizaciones y otras), y evolucionan en forma semejante, y pueden ser fláccidas o espásticas. No es raro que sean precedidas de accesos de epilepsia focal, a veces jacksoniana, en el miembro que quedará paralizado. La lesión también puede ser subcortical, interesando sólo las fibras que corresponden a un miembro.

Monoplejías medulares. Pueden ser fláccidas o espásticas, según se afecte la motoneurona periférica o la vía piramidal. En el primer caso pueden deberse a poliomielitis anterior aguda: suelen ser incompletas, con arreflexia, atrofia muscular y denervación. Las segundas son raras, se limitan a la monoplejía crural, pues si la lesión es alta se afectan miembro superior e inferior y se produce entonces una hemiplejía espinal. La monoplejía crural de este origen suele formar parte del síndrome de Brown-Séquard, cuyas causas ya han sido mencionadas. Se diferencia de las monoplejías corticales porque en las medulares se agregan trastornos sensitivos que permiten establecer la altura lesional.

Monoplejías radiculares. Los procesos que afectan a las raíces correspondientes a los músculos de los miembros, pueden originar monoplejías braquiales o crurales, completas o incompletas, según se afecten todas las raíces que inervan el miembro o sólo algunas de ellas. La parálisis es fláccida, con arreflexia, atrofia muscular y denervación, como corresponde a las lesiones de la motoneurona periférica. Si la parálisis es incompleta, la distribución de la misma es de tipo radicular, es decir, comprende a los músculos que dependen de la raíz afectada (véase Localizaciones medulares). Se pueden agregar también trastornos sensitivos de tipo radicular (dolores, parestesias, hipo o anestesia) por hallarse comprendidas simultáneamente las fibras de la raíz posterior. Cuando estos trastornos sensitivos se hallan ausentes es muy difícil diferenciar la monoplejía radicular de la producida por compromiso de la motoneurona periférica en el asta anterior, como en la poliomielitis.

Para producirse una monoplejía braquial radicular total deben afectarse las raíces C5, C6, C7, C8, D1. Se asocian trastornos pupilares (síndrome de Horner), por comprometerse las fibras iridodilatadoras simpáticas, que abandonan la médula por las raíces C7, C8 y D1. Estas monoplejías pueden verse en los casos de desgarro por tironeamiento traumático (*avulsión*) del plexo braquial.

Si las lesiones se limitan a las raíces C5 y C6 se produce una monoplejía braquial radicular parcial, que afecta a músculos deltoides, bíceps, braquial anterior, supinador largo y a veces pectoral mayor, supraespinoso, infraespinoso, redondo mayor y dorsal ancho. Es el tipo de *Duchenne-Erb o superior* de la parálisis radicular braquial.

Si sólo son las raíces C7, C8, D1 las alteradas, la parálisis se limita a los músculos de la mano, asociándosele el síndrome de Horner; es el tipo *Déjerine-Klumpke o inferior* de la parálisis radicular braquial.

Para producirse una monoplejía crural radicular total deben afectarse todas las raíces lumbares (L1 a L5) y las dos primeras raíces sacras (S1, S2). Si la lesión sólo abarca las cuatro primeras raíces lumbares se produce una monoplejía crural radicular parcial, tipo superior (sólo está paralizado el territorio del nervio crural). Si la lesión se limita a las dos últimas raíces lumbares y a las dos primeras raíces sacras se produce una monoplejía crural parcial, tipo inferior (está paralizado el territorio del nervio ciático).

Las causas de las monoplejías radiculares son principalmente dos: traumatismos (hernia de disco) y compresiones (hiperostosis, mal de Pott, tumores, aracnoiditis linfomatosa); también radiculitis (infeccio-

booksmedicos.org

nes por virus neurotropos). En la hernia discal lumbar la parálisis evoluciona en forma aguda o en horas. Se encuentran síntomas irritativos radiculares, como *signo de Lasègue* (dolor en la flexión del miembro inferior en extensión por elongación del nervio ciático), en ocasiones invertido si el afectado es el territorio crural, y dolor a la presión de la apófisis espinosa de la vértebra vecina a la raíz comprimida, déficit sensitivo, limitación dolorosa de la flexoextensión o flexión lateral de la columna vertebral y lumbalgia.

Una causa frecuente de monoplejía radicular es la llamada *neuralgia amiotrófica o síndrome de Parsonage-Turner*, cuyo cuadro se caracteriza por la instalación rápida de dolor y monoplejía acompañada de atrofia que compromete comúnmente las raíces C5 a D1. Su causa es poco clara y suele aparecer después de un cuadro infeccioso viral. El grado de compromiso es variable, pero el mismo, una vez instalado, suele ser definitivo. Otra causa de monoplejía braquial radicular puede estar dada por la picadura de garrapata (o picadura de insectos) en la región del hombro; en efecto, la primera manifestación de infección por *Borrelia burgdorferi* suele ser frecuentemente una paresia muy dolorosa del brazo debida a meningorradiculitis. La paresia presenta generalmente un curso evolutivo.

Monoplejías neuríticas o neuropáticas. Las monoplejías producidas por alteraciones de los troncos nerviosos periféricos son excepcionales, ya que deben afectarse varios troncos al mismo tiempo. Algunas mononeuropatías progresivas que afectan escalonadamente a distintos troncos (mediano, luego cubital, luego radial) pueden causar estas monoplejías.

Monoplejías funcionales. Existen monoplejías, como las histéricas, que sobrevienen sin que haya lesiones que las expliquen. Tienen características similares a las mencionadas para las hemiplejías y paraplejías funcionales.

Parálisis por compromiso de la placa neuromuscular

Algunos tóxicos como el curare, la toxina botulínica, ciertos insecticidas, las toxinas de algunos hongos, ciertos venenos de serpiente y de ácaros *(tick paralysis)*, pueden producir parálisis afectando la transmisión neuromuscular a nivel de la placa.

El mecanismo de acción es diverso. La toxina botulínica actúa por bloqueo de la síntesis de acetilcolina, el curare impide la acción despolarizante de esta última.

La *miastenia gravis* es una enfermedad autoinmune producida por anticuerpos específicos que bloquean la placa neuromuscular, ligándose a los receptores de acetilcolina de la membrana postsináptica. Caracterizada por la aparición de déficit motor desencadenado por esfuerzo y que, generalmente, mejora con el reposo. Afecta principalmente a la musculatura ocular, facial y de la deglución. Se observa a cualquier edad, pero especialmente en la tercera década, predominando en mujeres.

Se manifiesta por sensación de cansancio y debilidad muscular, en músculos oculomotores y de la cara, que se acentúa a medida que avanza el dia o con el ejercicio. El reposo nocturno hace disminuir los síntomas. Se observa ptosis palpebral, al comienzo unilateral o predominando de un lado, diplopía fluctuante sin afectación pupilar, dificultad masticatoria por déficit de maseteros, reflujo nasal por déficit velopalatino, hipofonía y debilidad de la lengua, que puede presentar un surco lateral longitudinal bilateral (lengua en tridente). La ptosis es característica, y suele acentuarse cuando se explora sosteniendo el párpado contrario (*ptosis reforzada*), lo que pone de manifiesto contracción frontal compensatoria, que se inhibe con esa maniobra. También pueden debilitarse los músculos del tronco y de las extremidades, y producirse insuficiencia respiratoria si hay compromiso de músculos intercostales y diafragma. La evolución es fluctuante y progresiva, con episodios de agravamiento separados por mejorías parciales y transitorias. Puede asociarse a tumores del timo. La timectomía puede mejorar la enfermedad aunque no se encuentre tumor.

La fatiga muscular se puede poner de manifiesto manteniendo la mirada elevada (se produce ptosis palpebral creciente), haciendo cerrar y abrir los ojos al paciente o en el apretón de manos reiterado. El médico advertirá la disminución paulatina y rápida de la fuerza. Asimismo, se pondrá en evidencia utilizando un tensiómetro, debiendo el paciente inflar y desinflar rápida y repetidamente el manguito apretando la pera de insuflación; se notará que la columna mercurial alcanza topes cada vez más bajos.

El *diagnóstico* de miastenia gravis puede efectuarse mediante diversos métodos:

Prueba del cloruro de edrofonio (Tensilon). Se inyecta por vía endovenosa al principio 0,1 ml (1 mg) y se observa si aparecen efectos colaterales colinomiméticos: bradicardia, hipotensión, síncope, trastornos gastrointestinales, sudoración, salivación. De no producirse al cabo de un minuto, se inyecta 0,3 ml (3 mg) más, se espera otro minuto y luego los restantes 0,7 ml (7 mg). Habiéndose controlado la fuerza muscular previamente, su aumento o normalización posterior a la inyección, en especial en párpados, son fuertemente sugestivos de miastenia. Hay pacientes que muestran los cambios esperados antes de que se administre

booksmedicos.org

la dosis total, por eso se aconseja hacerlo escalonadamente. Esta prueba no es siempre concluyente y puede ser falsamente negativa en caso de miastenia ocular pura.

Electromiograma con estimulación repetitiva. Provoca una caída gradual de la amplitud del potencial en el 50% de los casos. Suele ser negativo en formas oculares puras.

Electromiograma de fibra única. Se efectúa con una aguja muy fina registrando los potenciales que emanan de sólo unas pocas fibras musculares pertenecientes a una misma unidad motora, durante una contracción voluntaria mínima. Se registra el intervalo entre dos de estas fibras, llamado *jitter*, que normalmente es de 10-50 microsegundos. Este se prolonga en la miastenia por el bloqueo neuromuscular. Estas alteraciones pueden observarse también, sin embargo, en otras enfermedades neuromusculares.

Dosaje de anticuerpos antirreceptores de acetilcolina (AChRA). Confirma el diagnóstico en el 80% de los casos, pero puede ser negativo en las formas oculares puras.

Las drogas anticolinesterásicas (neostigmina) causan mejoría y refuerzan el diagnóstico.

Pérdida episódica de la función motora

Muchas veces puede ocurrir pérdida episódica de la función motora que afecta una o más extremidades de manera intensa, con regreso relativamente rápido a la normalidad. Debido a la corta duración del acceso, los enfermos suelen estar asintomáticos al ser examinados.

Un ejemplo está constituido por el denominado *ataque de caída ("drop attack").* Los pacientes, generalmente añosos, refieren caer al suelo cuando están de pie o caminando, *sin* perder el conocimiento, y se normalizan inmediatamente después del episodio. Sus causas: isquemia transitoria medular, troncal (ataque isquémico transitorio vertebrobasilar), cataplejía que acompaña al síndrome de narcolepsia (véase Alteraciones del sueño), brusco aumento de la presión intracraneal por tumores cerebrales o hidrocefalia, síndrome de Ménière. El paciente suele relatar que siente como un empujón que lo tira al suelo. El pequeño mal akinético da lugar a ataques de caída y es común durante la infancia, pero menos frecuente en adultos (véase Epilepsia y pequeño mal). A veces no se encuentra causa alguna (ataques criptogenéticos).

Motilidad: sinopsis

Motilidad

- Cinética (desplazamiento):
  - Voluntaria
  - Involuntaria:
    - Movimientos reflejos
    - Movimientos automáticos:
      - Asociados
      - Aprendidos
- Estática (fijación)
- Aparato ejecutor:
  motoneurona periférica + músculo
  su daño siempre causa déficit
  (unidad de ejecución)
- Aparato incitador:
  motilidad voluntaria: sistema piramidal
  motilidad involuntaria: sistema extrapiramidal
  su daño causa déficit y exacerbación
  (multiplicidad de incitación)

Niveles de integración motora

- Nivel medular: motilidad refleja
- Nivel troncal: motilidad estática (tono postural)
- Nivel cerebral
  - Cortical (piramidal): motilidad voluntaria
  - Subcortical (extrapiramidal, ganglios basales): motilidad involuntaria (asociada y automática)
- Nivel cerebeloso: taxia

booksmedicos.org

Vía piramidal
- Dispersión cortical (distribución somatotópica, homúnculo invertido)
- Concentración capsular y peduncular
- Dispersión pontina
- Concentración bulbar + decusación
- Concentración medular
- Dispersión muscular: 3 raíces/músculo

Motoneuronas central y periférica: diagnóstico diferencial (cuadro en texto)

Hemiplejías
- Tipos:
  - Por su causa: orgánica-funcional
  - Por su semiología: directa-alterna
  - Por su tono muscular: fláccida-espástica
  - Por su topografía: cortical-subcortical-capsular-talámica-subtalámica y g. basales-peduncular-pontina-bulbar-medular

Variedades topográficas de la hemiplejía
- Directas:
  - Cortical: no proporcional + trastornos cognitivos
  - Subcortical: no proporcional, t. cognitivos menos frecuentes
  - Capsular: proporcional (rodilla caps: mutismo + p. facial, o confusión)
  - Talámica: déficit motores-sensitivos-oculomotores-cognitivos
  - Subtalámica y de ganglios basales: hemibalismo, coreas, distonías y rigidez extrapiramidal
- Alternas (cuadro en texto)
  - Pedunculares: III + déficit contralateral
  - Protuberanciales: VII + déficit contralateral
  - Bulbares: bulbar lateral (X + déficit contralateral), bulbar medial (XII + déficit contralateral)
- Espinales: Síndrome de Brown-Séquard

Causas de hemiplejías
- Traumatismos
- Vasculares
- Masas ocupantes y compresiones
- Infecciones e inflamaciones
- Enfermedades desmielinizantes
- Enfermedades degenerativas
- Epilepsia
- Causas congénitas
- Neurodermatosis
- Funcionales (trauma emocional, no hay signos piramidales)

Paraplejías
- Espásticas
- Fláccidas

Causas de paraplejías espásticas
- Compresión medular progresiva
- Traumatismos
- Esclerosis múltiple
- Siringomielia
- Vasculares
- Familiares
- Esclerosis funicular o combinada
- Actínica
- Esclerosis lateral amiotrófica (ELA) y lateral primaria

booksmedicos.org

Paraplejías fláccidas y causas

- Medulares: secciones medulares, compresión medular brusca; poliomielitis anterior aguda, mielitis aguda transversa, hematomielia, mielomalacia, mielopatía descompresiva
- Neuropáticas: traumatismos o compresiones radiculares anteriores, radiculitis, polirradiculoneuropatías (Guillain-Barré)

Paraplejías intermitentes

- Paraplejías periódicas hipo-K (Westphal) o hiper-K (Gamstorp)
- Claudicación intermitente medular (Déjerine)

Paraplejía por alteraciones graves de la sensibilidad

Paraplejías funcionales

Diplejías braquiales

- Periféricas (fláccidas): saturnismo, parálisis radial bilateral, muletas
- Centrales: síndrome del barril

Cuadriplejías

- Fláccidas: secciones medulares totales (fracturas cervicales, heridas de bala), síndrome de Guillain-Barré (Landry), infartos o hemorragias medulares altos y bulboprotuberanciales, mielitis aguda, mielomalacia
- Espástica: compresión medular, traumatismos, parálisis cerebral, esclerosis lateral primaria, luxación de odontoides, lesiones bulboprotuberanciales (s. de cautiverio)

Monoplejías

- Cerebrales
- Medulares
- Radiculares: parálisis cervicales alta (Duchenne-Erb) y baja (Déjerine-Klumpke), neuritis braquial (síndrome de Parsonage-Turner)
- Neuríticas
- Funcionales

Parálisis por compromiso de la placa neuromuscular: miastenia gravis, curare, toxina botulínica, insecticidas, toxinas fúngicas, venenos de serpiente, ácaros *(tick paralysis)*

Pérdida episódica de la función motora: *drop attack*

booksmedicos.org

6
Tono muscular

Nociones generales

La función tónica muscular se ha mencionado en las secciones de actitud, marcha y motilidad activa. Sus alteraciones revisten gran importancia en patología neurológica.

Un músculo vivo, correctamente inervado y vascularizado y en ausencia de motilidad voluntaria, se halla en un ligero grado de contracción que constituye un estado de *semitensión* particular, que no es ni la flaccidez de un músculo separado de sus conexiones, ni la tensión fuerte y dura de un músculo en contracción activa. Ese estado particular del músculo en reposo es el *tono muscular* (del griego *tonos,* tensión), controlado por el sistema nervioso. Un músculo privado de sus nervios pierde su tono.

El tono muscular constituye la base de la motilidad estática. Las actividades motoras estáticas son de diversa índole. En primer término hay una actividad motora estática que asegura la fijación de las diferentes articulaciones en actitudes determinadas, solidarias unas de otras y que, a su vez, componen la actitud de conjunto del organismo (postura local y general).

Otra actividad motora estática es la que ocurre en un grupo muscular cuando hay una contracción cinética de otro grupo: por ejemplo, para ser correctamente efectuado, el movimiento voluntario del pie debe apoyarse sobre la pierna, que permanece fija e inmóvil, gracias a la actividad estática de sus músculos (contracción tónica de sostén).

Mientras que algunos consideran comprendidas en el concepto de tono muscular todas estas manifestaciones motoras estáticas, otros afirman que únicamente es tono la *actividad postural.* El tono es esencialmente la *actividad postural* de la musculatura. En su actividad tónica los músculos funcionan, no como una máquina que produce trabajo mecánico, sino como aparatos fijadores de los segmentos óseos y cartilaginosos del esqueleto (fig. 6-1).

El tono del músculo esquelético es un *fenómeno reflejo.* Lo estableció la clásica experiencia de Brondgeest (1860) en la rana espinal, es decir, en la rana a la que se ha separado, por sección transversal, la médula de los centros superiores. La sección del ciático o de las raíces posteriores correspondientes a una pata de la rana hace que ésta permanezca fláccida, mientras que la pata opuesta está en ligera flexión. Esta conserva su tono, mientras que aquélla lo ha perdido. Si en vez de seccionar las raíces o nervios periféricos se secciona la médula en el conducto raquídeo, desaparece el tono en todos los miembros de la rana. Esto demuestra que el tono muscular resulta de un reflejo cuyos centros están situados en la médula espinal. Su rama aferente la constituyen los nervios sensitivos y su rama eferente la motoneurona periférica.

¿Cuáles son los estímulos que ponen en juego esta actividad refleja cuya resultante es el tono muscular? Se trata de estímulos propioceptivos, cuya fuente de origen es el mismo músculo: *cada músculo se crea y mantiene por sí mismo su propio tono.* De todos estos estímulos tonígenos, el más importante es la *elongación pasiva* muscular. Sherrington y Liddell comprobaron que la elongación pasiva de un músculo provocaba una contracción refleja del mismo, a la que llamaron *reflejo miotático* (de *mios,* músculo, y *tatos,* estirado). Hallaron que este reflejo estaba dotado de propiedades que recordaban, en todo, las de la contracción tónica postural. Los músculos extensores son los que poseen mayor reflectividad miotática por ser los que más contribuyen a asegurar la actitud o pos-

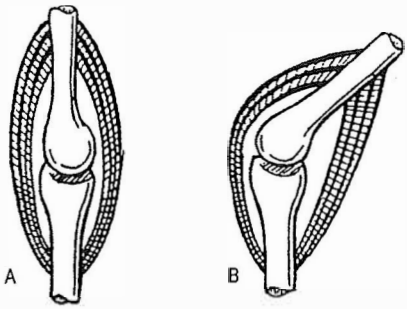


Fig. 6-1. *A,* músculo en actitud de reposo. *B,* mantenimiento de la postura producida gracias a la modificación del tono en los músculos que mueven la articulación.

booksmedicos.org

tura general. En la posición de pie, por ejemplo, los estiramientos y presiones a que quedan sometidos ciertos músculos por efecto del peso del cuerpo determinan en ellos una actividad tónica mayor.

Los estímulos propioceptivos que aseguran el tono muscular son recogidos por los husos neuromusculares, corpúsculos fusiformes situados entre las fibras musculares (fig. 5-6). Constituyen los órganos receptores sensibles al estiramiento, estando constituidos por 4 a 12 fibras fusales de diferente diámetro que poseen inervación propia a través de las motoneuronas γ (gamma), incorporadas al sistema de la motoneurona periférica, cuya célula de origen está en el asta anterior medular. La mayor o menor descarga de estas motoneuronas γ produce una mayor o menor tensión de las fibras del huso neuromuscular. A mayor actividad γ, mayor tensión del huso, y viceversa. A mayor tensión del huso, mayor resistencia al estiramiento, y viceversa.

La estructura sensible al estiramiento, determinado por la elongación muscular, es una formación anuloespiral que rodea la porción ecuatorial de las fibras fusales. Los estímulos generados por el estiramiento de los husos siguen por fibras sensitivas gruesas (fibras 1 a) llegando a la médula para hacer sinapsis en las motoneuronas alfa que, al estimularse, determinan la contracción de las fibras musculares. Esta actividad constituye un arco reflejo: el reflejo miotático.

Paralelo al sistema del huso neuromuscular existe otro sistema, el de Golgi, constituido por los órganos de este nombre, igualmente sensibles al estiramiento. Se localizan en los tendones, a nivel de su unión con los músculos, que, al ser estimulados, descargan sobre la motoneurona alfa, a través de las fibras 1 b, que conducen a menor velocidad que las 1 a, siendo su umbral de excitación mayor que el del huso. Por lo tanto, este sistema es menos sensible que el de los husos, y actúa inhibiendo el reflejo miotático.

Sobre los centros espinales del tono actúan, a su vez, toda una serie de centros superiores, cuyo papel es regular su actividad, facilitándola o inhibiéndola.

Entre los centros superiores figura en primer término el núcleo vestibular de Deiters, que tiene una acción facilitadora sobre los centros espinales del tono. Al núcleo de Deiters convergen los estímulos laberínticos y su influencia sobre los centros motores espinales se ejerce por intermedio del tracto vestibuloespinal. La acción del núcleo de Deiters es intensa en el mantenimiento de la postura general o actitud (véase capítulo sobre actitud).

El paleocerebelo, por intermedio del núcleo rojo y el haz rubroespinal cruzado, ejerce una función inhibidora sobre los centros espinales del tono. La importancia de este freno *cerebelorrubral* del tono muscular se pone de manifiesto en el clásico experimento de la rigidez descerebrada de Sherrington. La hipertonia que sobreviene en el animal descerebrado traduce la liberación de los centros tonígenos bulboespinales del freno cerebelorrubral.

En cambio, el neocerebelo (hemisferios cerebelosos) obra sobre el tono muscular en sentido dinamógeno o facilitador, pero no funciona sino en asociación con la corteza cerebral (fibras cerebelo-tálamo-corticales).

El paleocerebelo, esencialmente inhibidor, y el neocerebelo, esencialmente dinamógeno, ejercen, pues, influencias en sentido inverso sobre el tono. Por ello el cerebelo actúa, en síntesis, como un centro regulador, inhibiendo o facilitando el tono, según los casos.

La neuropatología humana indica que el cuerpo estriado y el *locus niger* participan de una manera importante en esta regulación.

El *pallidum* refuerza los reflejos miotáticos pero tampoco funciona sino en asociación con otras estructuras subcorticales a través del asa lenticular (fibras palidorreticulares y palidorrubrales). Su desaparición genera una hipotonía o disminución del tono. El *neostriatum* (caudado y putamen), a su vez, refuerza también los reflejos miotáticos por medio de sus fibras estriopalidales de naturaleza colinérgica, lentificando los movimientos y llevando los músculos a la rigidez.

El *locus niger,* por último, inhibe el circuito estriopalidal por medio de la vía dopaminérgica nigroestriada, es decir, frenando el pallidum a través de la mencionada vía, acelerando los movimientos y disminuyendo el tono muscular.

En la enfermedad de Parkinson se encuentra una notable reducción de la concentración de dopamina en el locus niger y en el cuerpo estriado. La acción de las fibras estriopalidales colinérgicas predomina sobre las nigroestriadas, dando el característico cuadro de hipertonía extrapiramidal.

Finalmente, la corteza cerebral tiene una acción evidente. Se admite corrientemente que el área motriz cortical y la vía piramidal ejercen una acción inhibidora sobre el tono muscular. Por ello una lesión piramidal determina hipertonía. Sin embargo, la hipertonía que existe en las lesiones piramidales parece tener un determinismo más complejo. Algunos investigadores afirman que, en realidad, el área motriz es una zona dinamógena muy potente para el tono muscular, y que es el área premotora de la corteza (o sea, el sector de corteza frontal situada por delante de la circunvolución prerrolándica) la que genera los impulsos inhibidores. Provocando experimentalmente lesiones de las fibras piramidales o del área 4 de la corteza, no se produce hipertonía si al mismo tiempo no se lesionan las vías extrapiramidales o el área 6 de la corteza (premotora). De modo que la hipertonía piramidal sería, en realidad,

booksmedicos.org

extrapiramidal. Como las fibras provenientes de esta área discurren junto al haz piramidal, conviene, en la práctica, atenerse a los conceptos clásicos del papel inhibidor de la vía piramidal (fig. 6-2).

La hipertonía piramidal puede resultar también de la interrupción de las fibras corticorreticulares (distintas o formando parte de colaterales de los axones piramidales) dotadas de una acción inhibidora sobre la formación reticular que, privada de dichas influencias inhibidoras, ejercería por la vía reticuloespinal lateral una acción facilitadora sobre los centros espinales del tono. La formación reticular es asimismo inhibitoria y esta función sería ejercida por la parte ventral de la zona paramediana.

De todo lo dicho, puede afirmarse, en síntesis, que el tono de los músculos esqueléticos, cuyo significado funcional es el de una actividad postural, constituye una resultante de la acción, sin cesar fluctuante, de innumerables reflejos, en su mayoría propioceptivos, cuyos centros se encuentran en la médula espinal, pero sobre los que, a su vez, influyen otros centros superiores, con un papel inhibidor o facilitador.

Corresponde al núcleo de Deiters, a los hemisferios cerebelosos, al *pallidum* y al *neostriatum* una acción facilitadora o excitadora, en tanto que al paleocerebelo, al núcleo rojo, al *locus niger* y a la corteza cerebral, un influjo inhibidor.

En el sujeto normal, la interacción de estas influencias opuestas asegura la actividad tónica correcta.

En los casos anormales, las lesiones patológicas que asientan en los distintos centros los liberan de su influencia recíproca y, según dónde radique la alteración, se verá desaparecer la acción inhibidora o la facilitadora.

Se está ahora en condiciones de comprender cómo se originan las alteraciones del tono muscular. Estas consisten en la disminución del tono: *hipotonía* (del griego *hipo,* menos; *tonos,* tensión), en su desaparición: *atonía* (del griego *a,* privativo; *tonos,* tensión), en su exageración: *hipertonía* (del griego *hyper,* exceso;

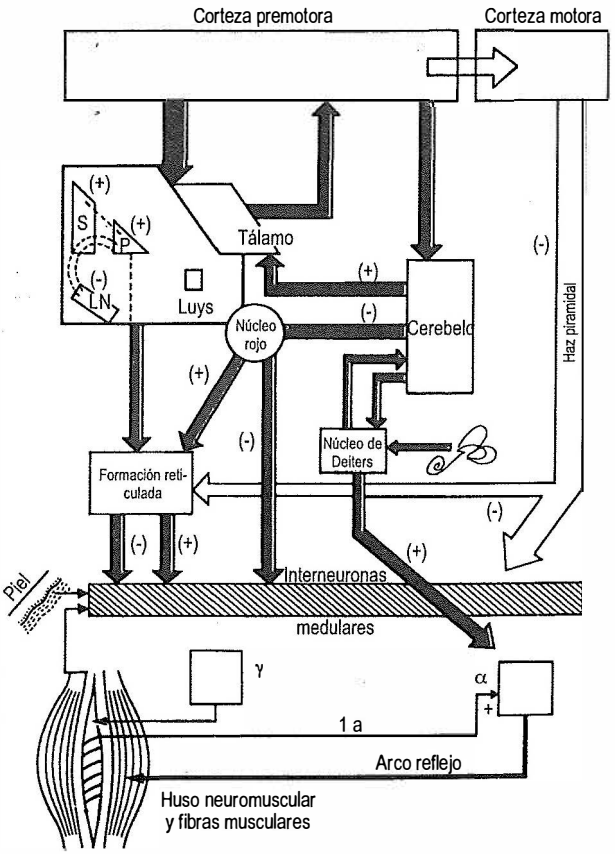


Fig. 6-2. Esquema del mecanismo del tono muscular. (-) Vías inhibidoras del tono: haz piramidal, *locus niger* (LN), paleocerebelo, núcleo rojo, haz reticuloespinal medial. (+) Vías reforzadoras del tono o dinamógenas: núcleo de Deiters, hemisferios cerebelosos, *pallidum* (P), *neostriatum* (S), haz reticuloespinal lateral. Neuronas γ que inervan los husos neuromusculares, neuronas α que inervan las fibras musculares.

booksmedicos.org

tonos, tensión), o en una modificación disinérgica con hipertonía contrapuesta de músculos de acción antagónica: *distonía* (del griego *dys,* mal; *tonos,* tensión).

Si se lesionan las vías aferentes sensitivas o sensoriales, o si se destruyen los centros tonígenos medulares o supramedulares, así como la vía motriz periférica, se producirá *hipotonía.* Por ello existe hipotonía en la polineuritis, en las lesiones del cordón posterior medular, en la poliomielitis y en las afecciones cerebelosas.

Si en cambio la lesión afecta a los centros o vías inhibidoras del tono, el resultado será que los centros subyacentes liberados exageren su acción y se produzca *hipertonía.* Tal es el caso de las lesiones de la vía piramidal y del *locus niger.*

Si en lugar de lesiones destructivas o inhibidoras se producen procesos excitatorios, como ocurre por la acción de ciertos tóxicos, se producirá hipertonía, como en la intoxicación por la estricnina o el tétanos.

Exploración

El examen de la motilidad pasiva significa, a la vez, la exploración del tono muscular. Comprende la inspección, la palpación y la realización de movimientos pasivos.

Inspección. Se observa la actitud de los miembros, y si las masas musculares hacen o no relieve. Cuando existe aumento del tono, los miembros toman actitudes especiales, que pueden ser de flexión o de extensión, y las masas musculares ofrecen marcado relieve. En caso de distonía, los miembros adoptan llamativamente posturas y actitudes anómalas.

En la hipotonía o flaccidez, las masas musculares no hacen relieve y los miembros permanecen como hundidos en el lecho.

Palpación. La palpación de las masas musculares, tomando las mismas a mano llena, permite distinguir su grado de consistencia: duras en los estados de hipertonía o contractura, blandas en los de hipotonía o flaccidez, elásticas en el músculo normal.

Realización de movimientos pasivos. El explorador flexiona y extiende las articulaciones de los miembros, movimientos que precedentemente se le habían ordenado al paciente efectuar en forma activa. El enfermo debe relajarse al máximo, no oponiéndose a los movimientos que el médico realizará pasivamente ("haga de cuenta que sus miembros no le pertenecen"). Si es necesario, distraerá su atención conversándole al mismo tiempo.

El médico tomará nota de la amplitud con que se hacen los movimientos pasivos y la resistencia al desplazamiento.

La imposibilidad de ejecutarlos o su limitación muy acentuada puede depender de causas extraneurológicas que pueden así detectarse, como por ejemplo fractura, luxación, osteoartritis o anquilosis.

En la hipertonía se notará que los movimientos están limitados en su amplitud y que existe una verdadera resistencia que dificulta su realización.

En la hipotonía sucede lo contrario: los movimientos se ejecutan con gran facilidad y son de gran amplitud; así, por ejemplo, podrá llevarse fácilmente el talón hasta el isquion o hacer apoyar el plano de flexión del antebrazo sobre el plano homónimo del brazo. También se puede examinar el "balonamiento" (*ballonnement* en francés): se sacuden los miembros (antebrazo o pierna) brevemente, buscando la flexoextensión pasiva en ambas manos o la flexoextensión (o abducción-aducción) pasiva en ambos pies, simultáneamente y con similar intensidad: en el miembro hipotónico las sacudidas serán más amplias, con mayor "balonamiento".

Existe un estado particular en el que, luego de desplazárselos pasivamente, los miembros se mantienen solos y quedan fijos en la nueva posición que se les ha dado, con cierta resistencia plástica, como de cera. Se ha denominado a este estado especial *catatonía* (del griego *kata,* hacia abajo, y *tonos,* tensión) y más antiguamente *catalepsia* (del griego *katalambanein,* conservar, retener o suspender, y éste de *kata,* hacia abajo, y *lambanein,* asir), o *flexibilitas cerea.*

Para poner en evidencia la catatonía se eleva pasivamente, por ejemplo, un brazo del enfermo, que queda en posición levantada sin que se le indique que la mantenga. Además, este brazo podrá continuar levantado si se solicita al paciente que efectúe algún movimiento con la cara o el miembro opuesto (sacar la lengua, abrir y cerrar la mano opuesta). En condiciones normales el paciente baja el brazo explorado ni bien termina la maniobra de elevación pasiva. La catatonia se observa en lesiones corticales premotoras, subcorticales de los ganglios basales, encefalopatía vascular, uso de neurolépticos, hidrocefalia y esquizofrenia.

Alteraciones

Hipotonías

Es la disminución del tono de los músculos esqueléticos. La hipotonía puede ser de grado variable, desde la hipotonía leve hasta la hipotonía extrema o atonía. Puede asociarse a otros trastornos neurológicos o bien constituir por sí sola todo el cuadro de la enfermedad. La hipotonía puede producirse por lesiones situadas en los músculos, en el sistema nervioso periférico o en el sistema nervioso central.

booksmedicos.org

Hipotonías por afecciones musculares. Se observan en las miopatías, enfermedades musculares primarias en las que la hipotonía es paralela a la disminución de la fuerza y las modificaciones morfológicas propias de estos trastornos.

Hipotonías por afecciones del sistema nervioso periférico. Es fácil comprender aquí la existencia de hipotonía, por la interrupción que sufre el arco reflejo del tono, ya sea en su rama aferente o eferente. Por esta razón hay hipotonía en las afecciones de fibras periféricas, que tienen como característica producir parálisis fláccida, o sea, parálisis con disminución del tono: por ejemplo, las lesiones radiculares, las polineuropatías y las polirradiculoneuropatías idiopáticas o inmunológicamente condicionadas (síndrome de Guillain-Barré).

Hipotonías por afecciones del sistema nervioso central. *Enfermedades medulares*: la hipotonía se presenta sobre todo en las enfermedades que determinan lesiones de la motoneurona periférica en el asta anterior, como la poliomielitis aguda o amiotrofias espinales, y en las que determinan lesiones de los cordones posteriores de la médula, interrumpiendo la conducción de los estímulos propioceptivos, que tan importantes son para el mantenimiento del tono (atrofias espinocerebelosas, enfermedad de Friedreich). La hipotonía tabética (sífilis terciaria) era, en la época preantibiótica, una de las hipotonías más frecuentes y características. Predominaba en los miembros inferiores y determinaba la actitud del *genu recurvatum* (rodilla y pierna en forma cóncava hacia delante), clásica en el tabético. En los casos avanzados, la hipotonía tabética era tan notable que el enfermo podía tener gran movilidad articular y adoptar las actitudes más variadas, como lo haría un contorsionista. La tabes se ve hoy sólo excepcionalmente.

Mielopatías transversas y secciones medulares completas con paraplejía fláccida: en el primer período de *shock medular*, existe una gran hipotonía (fig. 6-3).

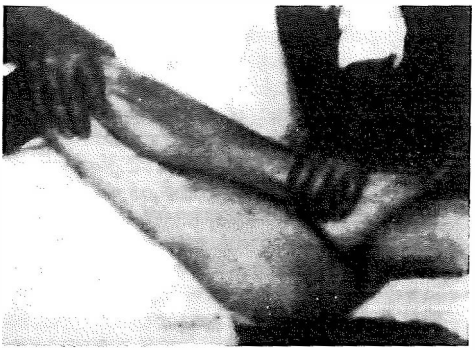


Fig. 6-3. Hipotonía muscular. El talón se halla en contacto con el isquion.

Enfermedades cerebelosas: la hipotonía se halla presente en el síndrome cerebeloso y a ella se deben las pruebas de pasividad que se practican en la exploración de este síndrome (véase Síndrome cerebeloso).

Enfermedades extrapiramidales: la corea de Sydenham y la corea de Huntington presentan hipotonía. Debe destacarse, sin embargo, que en esta última enfermedad, predominan la corea y bradikinesia, y su diagnóstico se basa en el contexto familiar.

Lesiones de la vía piramidal: las hemiplejías orgánicas presentan hipotonía en su primer período o período de flaccidez.

Síndromes funcionales: Las hemiplejías y paraplejías histéricas pueden acompañarse de hipotonía muscular.

Hipertonías

El aumento del tono muscular se designa con el nombre de hipertonía.

La hipertonía se observa en las lesiones de la vía motora piramidal, integrando el síndrome piramidal o piramidalismo. Se la halla, por tanto, en las hemiplejías cerebrales y troncales, y en las paraplejías o monoplejías espásticas. Esta hipertonía piramidal clásica difiere por ciertos caracteres de la hipertonía de origen extrapiramidal.

Hipertonía piramidal. Se limita por lo general a los miembros, no participando los músculos de la cara, ni los de la nuca. Afecta los músculos flexores y pronadores en el miembro superior y los extensores en el miembro inferior. Se caracteriza por el llamado *signo de la navaja*: al pretender extender pasivamente el miembro superior flexionado, se encuentra una resistencia inicial que, una vez vencida, permite efectuar el movimiento (véase fig. 6-4). Se acompaña de los demás signos de piramidalismo: paresia o plejía, hiperreflexia profunda, signo de Babinski, clonus y sincinesias.

Hipertonía extrapiramidal. Denominada en la práctica *rigidez*, se observa en las enfermedades de Parkinson, Wilson, y otras que se acompañan de signos parkinsonianos (véase cuadro 6-1). Esta rigidez predomina en los músculos de la nuca y de la cara, y en los músculos agonistas y antagonistas de los miembros. Es plástica, vale decir, reductible con los movimientos pasivos, dando lugar al *signo de la rueda dentada* o *de Negro*: al extender pasivamente el miembro superior, se encuentra una resistencia al estiramiento que hace que la rigidez pueda ser vencida en forma intermitente, como si fueran escalones o, precisamente, los dientes de una rueda de engranaje (la rueda dentada, véase fig. 6-4). La rigidez-rueda

booksmedicos.org

dentada puede *sensibilizarse*, es decir aparecer o acentuarse cuando al buscarla en un brazo se lo induce al enfermo a hacer un movimiento con el otro, como cerrar y abrir el puño repetidamente (*maniobra de Ford*). Asimismo, se le puede solicitar que extienda el miembro inferior, mientras se explora el tono muscular en el miembro superior homólogo, maniobra que también acentúa la rigidez extrapiramidal (*signo de Noica o del bloqueo*). Los movimientos voluntarios se hacen con lentitud (hipokinesia o bradikinesia). Los reflejos profundos se preservan o acentúan levemente, pero no hay hiperreflexia. Hay reflejos posturales (contracción paradójica de Westphal). El reflejo nasopalpebral está exaltado y no se agota. La rigidez extrapiramidal suele asociarse asimismo a *temblor de reposo*, asimetría, disminución o *pérdida de los movimientos de balanceo* de las extremidades superiores durante la marcha, *adiadococinesia* (del griego *diadocos*, sucesivo, y *kinema*, movimiento; pérdida de la capacidad de efectuar movimientos alternativos con rapidez, como pronación y supinación, por rigidez simultánea de los músculos agonistas y antagonistas), *amimia* (disminución de la mímica y expresión facial), *actitud en flexión* de tronco y miembros y trastornos vegetativos: *sialorrea* (salivación) y *seborrea* facial.

La rigidez extrapiramidal compromete sobre todo a los músculos proximales. Los músculos cervicales se hallan afectados tempranamente en la enfermedad de Parkinson, en especial los flexores de la cabeza. Ello se pone de manifiesto en la "*maniobra de la caída de la cabeza*", descripta por Wartenberg: hallándose el paciente en decúbito supino, el examinador mantiene su cabeza elevada sosteniéndola con una de sus manos. En un momento determinado y distrayendo la atención del enfermo, la deja caer súbitamente. La fuerza de la caída se valora con la otra mano apoyada en la almohada, y su rapidez se aprecia visualmente. La maniobra es positiva cuando la caída se lentifica o no se produce. Los casos extremos dan lugar al signo de la "almohada psíquica" (*oreiller psychique*): los pacientes no apoyan la cabeza en la cama, como si tuvieran una almohada más alta, invisible. No debe confundirse con la catatonía mencionada anteriormente, en la que la mantención de la postura se producirá también llamativamente en los miembros, y las patologías subyacentes o el contexto clínico son, como se refirió, distintos. Sin embargo, la diferenciación semiológica puede ser difícil y, de hecho, ambos fenómenos pueden superponerse.

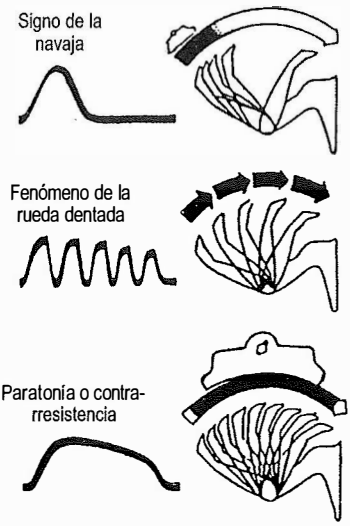


Fig. 6-4. Formas más importantes de aumento del tono muscular.

En el fenómeno de la navaja, la relajación luego de la resistencia inicial, obedece al efecto inhibidor de los órganos musculotendinosos de Golgi, los que, debido a su alto umbral, solamente entran en acción a partir de un cierto grado de estiramiento. Por el contrario, la relajación rítmica en el fenómeno de la rueda dentada depende, probablemente, de una asinergia entre las acciones antagónicas de los receptores del huso y de los órganos de Golgi; así, durante el estiramiento, alternan contracciones musculares reflejas originadas en el huso con relajaciones correspondientes a la acción inhibidora de los órganos de Golgi.

Los caracteres diferenciales entre hipertonía piramidal y rigidez extrapiramidal quedan resumidos en el cuadro 6-1.

Gegenhalten, paratonía o contrarresistencia. Es una forma de hipertonía muy intensa que se caracteriza por la gran resistencia, de carácter pétreo, que opone el paciente a la extensión pasiva de sus miembros efectuado por el examinador (hipertonía *en caño de plomo)* (véase fig. 6-4). El tono muscular aumenta proporcionalmente al grado de desplazamiento de la articulación y a la velocidad del movimiento: a mayor grado de desplazamiento y velocidad, mayor resistencia. Ello contrasta llamativamente con la ausencia total de hipertonía cuando el paciente extiende sus miembros voluntariamente. Se observa en procesos involutivos difusos cerebrales, especialmente frontales (corteza premotora) y de tipo isquémico (encefalopatía multivascular).

Miotonía. Se caracteriza por contracción hipertónica al iniciar un movimiento voluntario con muy lenta relajación posterior, como cuando el paciente no pue-

booksmedicos.org

Cuadro 6-1. Características diferenciales entre hipertonía piramidal y rigidez extrapiramidal

Hipertonía piramidal	Rigidez extrapiramidal
Se exagera con el movimiento activo y cede con el reposo	Cede con los movimientos activos y se exagera con el reposo
Predomina en los músculos distales y en un grupo funcional, o sea, flexores y pronadores para el miembro superior y extensores para el miembro inferior	Afecta a músculos proximales y distales y por igual a agonistas y antagonistas, flexores y extensores
Signo de la navaja presente	Signo de la navaja ausente
Signo de Negro ausente	Signo de Negro presente
Reflejos profundos exagerados	Reflejos profundos normales

de abrir su mano luego de estrechar la del explorador y "se le queda prendido". Semiológicamente puede ponerse de manifiesto percutiendo un músculo (eminencia tenar, lengua) y observando el relieve de su contracción sostenida y lenta relajación (*rodete miotónico*). El electromiograma muestra un patrón patognomónico: el llamado "fenómeno miotónico", despolarización sostenida con descargas repetidas en una fibra muscular, acompañada de un sonido característico de "bombardero en picada". La miotonía se observa en la *distrofia miotónica* (*enfermedad de Steinert*), en la *miotonía congénita* (*enfermedad de Thomsen*) y en la paramiotonía congénita (*enfermedad de Eulenburg*). Las dos últimas son enfermedades de los canales iónicos (canalopatías) de la membrana muscular. Las tres enfermedades son genéticas, de herencia autosómica dominante.

Distrofia miotónica, enfermedad de Steinert, DM. Es de herencia autosómica dominante y la más frecuente de las distrofias musculares. La alteración genética, una repetición anormal de "tripletes" de bases del ADN (CTG), ha sido localizada en el cromosoma 19, que codifica a la miotonina proteinquinasa, enzima de fosforilación muscular.

El fenómeno miotónico es el ya descripto. Se producen además típica atrofia facial y cervical, temporomaseterina y esternocleidomastoidea, calvicie precoz, ptosis, amiotrofia distal en miembros, y trastornos generalizados: cataratas, atrofia testicular y falta de libido, ginecomastia, arritmias y bloqueos cardíacos, retardo mental, litiasis vesicular, constipación, trastornos respiratorios por compromiso diafragmático, megaesófago y megacolon, hiperrespuesta a la insulina. En las neuroimágenes pueden observarse espesamiento de la calota, hiperostosis frontal interna, silla turca pequeña y agrandamiento ventricular (véase Trofismo).

Miotonía congénita, enfermedad de Thomsen, MC. Integra las llamadas *canalopatías*, trastornos de los canales transportadores específicos de iones de la membrana muscular, que pueden ser genéticos, como en este caso, o adquiridos, generalmente autoinmunes. La miotonía congénita es un trastorno de los canales transportadores de cloro (canalopatía clórica).

Fue descripta en 1876 por Thomsen en sí mismo y en veinte miembros de cinco generaciones de su familia. Es rara y mayormente de herencia autosómica dominante, aunque hay una forma de Becker de herencia autosómica recesiva. Localizada genéticamente en el cromosoma 7.

Comienza en la segunda infancia o en la pubertad. La miotonía en miembros y cara es característica, en este caso particularmente con el esfuerzo brusco, y tiende a ceder con la contracción repetida. Se pone de manifiesto cuando, luego de hacer reposar al enfermo, se le hace iniciar *bruscamente* la marcha: al principio, los pasos se harán con dificultad, los pies aparecerán como pegados al suelo y la marcha se normalizará sólo después de recorrer varios metros. Si el enfermo vuelve al reposo el trastorno reaparecerá con los mismos caracteres. La miotonía también se puede observar haciendo poner al paciente rápidamente de pie luego de un decúbito de 5-10 minutos. Se agrega hipertrofia muscular que predomina en miembros inferiores, de aspecto hercúleo o atlético. La fuerza y reflejos osteotendinosos, fuera de la respuesta miotónica, son normales.

La quinina, procainamida e hidantoínas inhiben la miotonía, y la neostigmina la exagera. En casos de duda pueden emplearse como prueba terapéutica. El tratamiento actual de elección es el derivado lidocaínico mexiletina.

Paramiotonía congénita, enfermedad de Eulenburg, PC. Es una canalopatía sódica. Comienza en la infancia, mejorando con los años. Tiene carácter heredofamiliar. Los accesos miotónicos se originan por la exposición al frío; pueden durar entre minutos y varias horas. Afectan a los músculos del cuello, de la cara, de las extremidades y de la deglución. Colocando hielo sobre el párpado, éste se contractura y retrae, siguiendo posteriormente una paresia transitoria. Hay hipertrofia muscular, pero menos franca que la que se observa en la enfermedad de Thomsen (véase Trofismo).

booksmedicos.org

Parálisis periódica hiperkalémica, adinamia episódica hereditaria, enfermedad de Gamstorp, Hyperkalemic Periodic Paralysis, HYPP. Es también una canalopatía sódica. Se la describió en la sección de paraplejías intermitentes (véase Motilidad). La parálisis periódica es su manifestación más saliente, pero hay casos que se acompañan de miotonía.

Miopatía miotónica proximal, proximal myotonic myopathy, PROMM. Es similar a la DM, pero su alteración genética difiere, ya que no se produce en este caso la "expansión de tripletes" CTG propia de la DM.

Hay un déficit de fuerza proximal en miembros inferiores, mialgia, miotonía intermitente, sin atrofia. Pueden agregarse algunos de los trastornos sistémicos que se observan en la DM (cataratas, cardiopatía).

Miotonía condrodistrófica, síndrome de Schwartz-Jampel. Autosómico recesivo, localización en cromosoma 19. Además de miotonía, contractura o rigidez muscular, deformaciones esqueléticas múltiples y baja estatura.

Otras miotonías por canalopatía sódica. Miotonía de respuesta a la acetazolamida: se agrava o precipita con el ayuno e ingesta de alimentos ricos en potasio. *Miotonía fluctuans*: fluctuante o intermitente.

Seudomiotonías, neuromiotonías, síndromes de la persona tiesa y de actividad continua de la fibra muscular. Estos cuadros son de diferenciación conceptual, neurofisiológica y semiológica compleja. Son también trastornos de la relajación muscular, pero su mecanismo difiere del de las miotonías clásicas descriptas en el apartado anterior.

En el hipotiroidismo los músculos se contraen y relajan lentamente por la presencia de mioedema, y puede observarse también rodete miotónico. Se atribuye a lentitud en la recaptación de calcio en el retículo endoplásmico y a desacople de filamentos de actina y miosina.

En las glucotesaurosis musculares por déficit muscular de enzimas de degradación del glucógeno, se produce una hipertonía o lentitud de relajación más o menos dolorosa desencadenada por el ejercicio, en particular el breve e intenso. En el reposo la relajación muscular es normal. Existen 13 glucotesaurosis musculares descriptas, y varias de ellas causan estos síntomas. Las más salientes son el déficit de miofosforilasa (*enfermedad de McArdle*) y de fosfofructoquinasa (*enfermedad de Tauri*). El déficit de miofosforilasa impide la conversión de glucógeno a glucosa-1-fosfato, y el de fosfofructoquinasa la de fructosa-6 a fructosa-1-6-difosfato. Estas enfermedades son de herencia autosómica recesiva.

El *síndrome de la persona tiesa* comienza en la edad media de la vida con hipertonía más o menos continua y dolorosa de músculos del tronco y miembros. La movilización voluntaria o pasiva y los ruidos acentúan la hipertonía (espasmos dolorosos). La postura es rígida y envarada, las piernas están en extensión, los pies pueden estar en varo equino. El trastorno se prolonga en el tiempo. El EMG muestra descarga continua de unidades motoras. Las anestesias espinal y general suprimen la hipertonía. Actualmente se le reconoce mecanismo autoinmune a este síndrome, por *anticuerpos antiglutamicodecarboxilasa* (enzima sintetizadora del GABA) y otros. A veces puede ser paraneoplásico, asociado más comúnmente a carcinoma de mama y pulmonar de pequeñas células. En estos casos se detectan *anticuerpos antianfifisina,* proteína asociada a las vesículas sinápticas. Estos anticuerpos, sin embargo, no son específicos y pueden también hallarse en la encefalopatía límbica y las degeneraciones cerebelosas.

En el *síndrome de actividad continua de la fibra muscular (de Isaac)* las manifestaciones son similares. Se ha subrayado que en este caso las anestesias espinal o general no suprimen la hipertonía, pero esta diferenciación no deja de ser controvertida.

Contracturas (hipertonías focales o limitadas). Las contracturas constituyen hipertonías limitadas a un sector o grupo muscular y se observan fuera de toda lesión neurológica primaria.

En las *meningitis* se produce una contractura en los músculos de la nuca, determinando la denominada *rigidez de nuca* (véase Síndrome meníngeo) y en los músculos flexores de los miembros inferiores, originando los signos de Kernig y de Brudzinski. La contractura se produce por contigüidad muscular con la inflamación meníngea y también por estimulación del arco reflejo tonígeno. Puede observarse también rigidez de nuca en los tumores del cerebelo, y rigidez de músculos vertebrales en tumores medulares.

En las *peritonitis agudas* de cualquier origen se produce contractura de los músculos abdominales; su grado extremo constituye el *vientre en tabla.* Igualmente en las fibromiositis reumáticas de los músculos abdominales se observan contracturas.

En las *artritis agudas* puede haber contractura de los músculos periarticulares. La contractura, en estos casos, es de naturaleza refleja y es esencialmente una contractura de defensa.

Ciertas toxinas infecciosas e intoxicaciones, como el *tétanos*, la *picadura* de la araña *"viuda negra"* y la *intoxicación por la estricnina*, determinan contracturas.

En el *tétanos* la contractura es dolorosa, presentando exacerbaciones paroxísticas. Comienza, por lo

booksmedicos.org

general, en los músculos masticadores y la nuca, determinando el *trismo,* que no permite al enfermo abrir la boca. La contractura, al abarcar otros músculos de la cara, origina la facies de risa sardónica. La extensión y generalización de la contractura dan lugar a las variadas actitudes del opistótonos, emprostótonos, pleurotótonos y ortótonos que se han analizado en el capítulo de actitud. La toxina tetánica bloquea la acción inhibidora de las células medulares de Renshaw sobre las motoneuronas.

En la *picadura de "viuda negra"* se producen a los pocos minutos espasmos musculares y luego contractura de tronco, abdomen y miembros inferiores. Se agrega vasoconstricción, hipertensión arterial e hiperactividad autonómica. El veneno de la araña es una toxina que estimula fuertemente la liberación presináptica de acetilcolina. Esta picadura puede ser mortal, pero si el paciente sobrevive la recuperación es completa.

En la *intoxicación por la estricnina*, las contracturas se asemejan a las del tétanos, pero se inician habitualmente por los miembros inferiores, se extienden luego a los miembros superiores y al tronco y excepcionalmente provocan trismo.

Finalmente, deben mencionarse las *contracturas tensionales*, generalmente cervicales y cefálicas (cervicocefalalgia tensional), y lumbares, vinculadas a sobrecarga emotiva, laboral o trastorno postural.

Contracturas funcionales. Su tipo es la contractura histérica que puede producirse en sectores diversos y sobrevenir después de una emoción grave. Falta todo signo de organicidad (piramidalismo, rigidez-rueda dentada).

Seudocontracturas. Con este nombre se conocen ciertos estados musculares que se asemejan a la hipertonía o contractura, pero cuyo mecanismo no es primariamente neuromuscular sino secundario a trastornos de otro origen: isquémico, inflamatorio, fibrótico. Se trata por lo general de procesos musculares de diversa naturaleza, como miositis, miosclerosis o tumores, que aumentan la consistencia de los músculos, haciéndolos duros, fibrosos, pero sin dar la sensación de elasticidad que se tiene en la contractura verdadera.

Una seudocontractura es la denominada *contractura* o *retracción isquémica de Volkmann* que se observa en casos de inmovilización del miembro superior por colocación de un yeso, con compresión vascular secundaria. La contractura isquémica se revela porque los dedos se doblan y la mano se flexiona sobre el antebrazo, por retracción de los flexores.

Distonías

La distonía consiste en contracciones musculares sostenidas de músculos agonistas y antagonistas, de patrón fluctuante, que originan una *postura anómala de torsión* en el sector afectado. Pueden observarse en reposo o desencadenarse con la actividad o el cambio de postura. Es un trastorno del sistema extrapiramidal (véase Síndromes extrapiramidales).

Tono muscular: sinopsis

- Motilidad estática: estado de semicontracción o semitensión de los músculos
- Motilidad estática: postural, de fijación, de sostén
- Fenómeno reflejo, elongación pasiva, reflejo miotático
- Huso neuromuscular y órgano de Golgi, formación anulospiral, motoneurona γ
- Centros facilitadores: núcleo de Deiters (tracto vestibuloespinal), neocerebelo (vía cerebelo-tálamo-cortical), pallidum (vías palidorreticular y palidorrubral), neostriatum (vía estriopalidal), formación reticular (tracto reticuloespinal)
- Centros inhibidores: paleocerebelo, núcleo rojo (tracto rubroespinal), locus niger, corteza cerebral, vía piramidal, formación reticular

Exploración
- Inspección
- Palpación
- Realización de movimientos pasivos, balonamiento
- Hipotonía, hipertonía, catatonia

Hipotonías
- Por afecciones musculares: miopatías
- Por afecciones periféricas: mono o polirradiculoneuropatías

booksmedicos.org

- Por afecciones centrales:
  - medulares (asta anterior: poliomielitis, amiotrofias espinales; cordón posterior: atrofias espinocerebelosas, Friedreich, tabes; mielopatías transversas; secciones medulares)
  - cerebelosas
  - extrapiramidales
  - de la vía piramidal
  - funcionales

Hipertonías

- Piramidal: signo de la navaja, signos asociados (paresia, hiperreflexia, clonus, Babinski)
- Extrapiramidal: rigidez (rueda dentada y maniobras de sensibilización), signos asociados (temblor de reposo, bradikinesia, pérdida de balanceo, nasopalpebral inagotable, adiadococinesia, amimia, sialorrea, seborrea, "almohada psiquica"). Síndromes parkinsonianos
- Gegenhalten (paratonía): atrofias corticales (frontales), encefalopatía multivascular
- Miotonias: rodete miotónico, EMG típico, distrofia miotónica (Steinert), miotonía congénita (Thomsen), paramiotonía congénita (Eulenburg), parálisis periódica hiperkalémica con miotonía (Gamstorp), miopatía miotónica proximal, miotonía condrodistrófica (Schwartz-Jampel), miotonía de respuesta a la acetazolamida, miotonía *fluctuans*
- Seudomiotonías, neuromiotonías: hipotiroidismo; enf. de McArdle (déficit de miofosforilasa) y Tauri (déficit de fosfofructoquinasa): espasmos dolorosos al esfuerzo
- Síndrome de la persona tiesa: tronco y miembros, autoinmune (atc antiGDC) o paraneo (atc antianfifisina)
- Síndrome de actividad continua de la fibra muscular
- Contracturas: rigidez de nuca, peritonitis, artritis, tétanos, "viuda negra", estricnina
- Contracturas funcionales: histérica
- Seudocontracturas: miosclerosis, retracción isquémica de Volkmann

Distonías

- Hipertonía con postura anómala (torsión)
- Primarias y secundarias

booksmedicos.org

7
Trofismo

Nociones generales

La nutrición, el desarrollo y la vida, es decir el trofismo de ciertos tejidos como el músculo, la piel, el panículo adiposo subcutáneo, los huesos y las articulaciones, está muy directamente vinculado con el sistema nervioso, y las lesiones de éste determinan en aquéllos la producción de *trastornos tróficos.*

Intervención del sistema nervioso en el trofismo. El trofismo del músculo depende de la motoneurona periférica. Su lesión, sea en el cuerpo celular (asta anterior medular o bulbar) o en su prolongación cilindroaxil (raíz anterior, nervio periférico), causa atrofia muscular.

Asimismo, las fibras aferentes sensitivas se relacionan con el trofismo de piel, anexos, huesos y articulaciones. Leves traumatismos pueden causar lesiones importantes si se producen sobre sectores de anestesia cutánea u osteoarticular. El sistema nervioso autónomo cumple también una función trófica sobre estos tejidos, directamente o por su efecto vasomotor, sudoríparo o termorregulador.

Por último, el propio metabolismo muscular cumple un importante papel en el mantenimiento de su trofismo.

Exploración

Inspección. Se observa el estado nutritivo de la piel (color, sequedad, turgencia, elasticidad), la distribución e intensidad del pigmento, la presencia o no de ulceraciones, el estado de las uñas, el volumen de las masas musculares, su relieve y simetría, y si muestran o no *fasciculaciones* (contracciones involuntarias rápidas y aisladas de fibras musculares, como gusanos o vermes, sin desplazamientos). Es importante observar si hay asimetría en los relieves óseos, o son más marcados en algún sector, indicando hipotrofia muscular. En el sistema osteoarticular se observa si hay desviaciones o deformidades de la columna vertebral (cifosis, escoliosis), alteraciones articulares (artropatías) o fracturas espontáneas o "patológicas", producidas sobre una enfermedad ósea subyacente (como tumor o metástasis).

La medición con cinta métrica de la circunferencia de las masas musculares permite descubrir diferencias de volumen que escapan a la simple inspección. Se miden comparativamente puntos simétricos de uno y otro lado, cuidando que la compresión ejercida con la cinta sea similar en cada medición.

Palpación y movilización pasiva. Completa la exploración del trofismo muscular y osteoarticular. Se palpan las masas musculares y se aprecia si se hallan blandas y depresibles, si conservan o no su elasticidad normal. La movilización pasiva permite valorar la amplitud y laxitud articular.

Examen de los reflejos. La respuesta refleja a la percusión osteotendinosa o muscular disminuye con la progresión de la atrofia, y puede abolirse.

Exámenes complementarios.

Dosaje de enzimas: creatinfosfoquinasa o creatinquinasa (CPK, CK), transaminasa glutámico-oxalacética o aspartato-aminotransferasa (GOT, AST), aldolasa, lacticodehidrogenasa (LDH). La CK es la de mayor valor diagnóstico y en general no suele ser necesario determinar las restantes. Es importante tener en cuenta que inyecciones u otras punciones o lesiones intramusculares pueden elevar las enzimas. Por ello la extracción de sangre para los dosajes debe hacerse siempre antes de la electromiografía.

Electromiografía (EMG).

Biopsia muscular: necesaria para tipificar una miopatía.

Examen genético: confirma el diagnóstico en el caso de las miopatías familiares (por ej. enfermedades de Duchenne y de Becker).

Otros exámenes especializados: distrofina, ARNm.

Alteraciones

Se analizarán sucesivamente las alteraciones del trofismo en la piel y sus anexos, en los músculos y en el sistema osteoarticular.

booksmedicos.org

Trastornos tróficos de la piel y anexos

Las más importantes son:

Úlcera perforante o mal perforante. Se encuentra generalmente a nivel de la planta del pie (mal perforante plantar), otras veces a nivel del dorso del pie (mal perforante dorsal), en la nariz (mal perforante nasal) o en cualquier otra parte de la cara. Consiste en una ulceración circular de tamaño variable (de uno a tres centímetros), rodeada por un ribete endurecido. Parece realizada con un instrumento perforador, quedando a veces al descubierto huesos y tendones. Es indolora y presenta una zona de hipoestesia más allá de su periferia, de breve extensión. Ordinariamente asienta en un lugar del pie sometido a presión, como es la cabeza del quinto o del primer metatarsiano (figs. 7-1 y 7-2). Se observa en la neuropatía diabética, siringomielia (fig. 7-2), lepra y, antiguamente, en la tabes.

Ulceraciones o escaras de decúbito. Aparecen en sitios de la piel sometidos a la presión continua del lecho, como la región sacra o la región maleolar externa, por la inmovilidad que guarda el paciente, tal como ocurre en las hemiplejías y paraplejías. La acción mecánica (presión) y la falta de movimiento (parálisis) hacen que la piel sufra isquemia prolongada y necrosis tisular. Las úlceras de decúbito tienen el tipo anatómico de la escara, esto es, de una lesión necrótica de piel y tejido celular subcutáneo (escaras de decúbito [fig. 7-3]). La falta de cuidados (higiene y rotación periódica del paciente) las condiciona, pero a veces, a pesar de las precauciones, las escaras pueden desarrollarse a los pocos días de instalada una paraplejía o una hemiplejía: es el *decúbito agudo*.

Fig. 7-1. Mal perforante dorsal, en pie izquierdo. Podomegalia derecha.

Lesiones ampollosas. Se trata de flictenas, vesículas o ampollas de tipo pénfigo que se ven aparecer en el curso de polineuropatías, siringomielia y paraplejías bruscas por sección medular. Aparte de estos casos, la erupción de vesículas en el trayecto de un nervio y sobre una placa eritematosa, generalmente unilateral, caracteriza a la infección por herpes zóster o zona, virus que se localiza en los ganglios de las raíces posteriores y discurre por los nervios periféricos (fig. 7-4).

Panadizo analgésico. Debido a la anestesia térmica y dolorosa, se observa que en ciertos enfermos se desarrollan panadizos por lesiones triviales que no se producen en un individuo normal. Forman parte del cuadro de la siringomielia. Se conocen en este caso con el nombre de panadizo analgésico de Morvan.

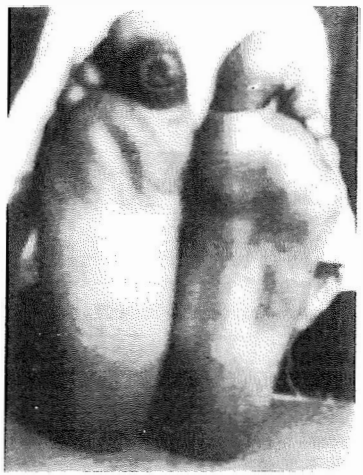


Fig. 7-2. Mal perforante plantar en un enfermo de singomielia.

Fig. 7-3. Escara sacra. Isquemia por compresión.

booksmedicos.org

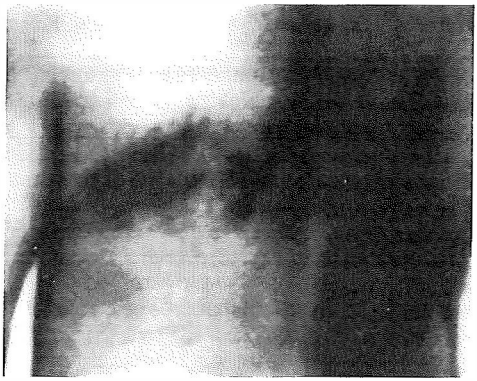


Fig. 7-4. Herpes zoster o zona intercostal.

El panadizo analgésico de Morvan es un síndrome que vincula, desde un punto de vista fisiopatológico, a la lepra y a la siringomielia.

Glossy-skin (piel luciente). Se caracteriza porque el tegumento se atrofia y adelgaza, presentando una superficie lisa y brillosa. Cuando se produce en los dedos, sus extremos aparecen afilados y con estriaciones ungueales. Se observa en la siringomielia, en las neuropatías o radiculopatías paresiantes y en las hemiplejías.

Otros trastornos cutáneos. El trastorno trófico puede igualmente consistir en una hiper o disqueratosis cutánea, así como también en una anormalidad en la distribución del pigmento: discromías, vitiligo con decoloración de los pelos, etc. Esto último (canicie prematura), junto al hallazgo de calcificaciones arteriales precoces, atrofias musculares y otras manifestaciones orgánicas normalmente asociadas a la edad, se describen en la *progeria* (*enfermedad de Werner*). El hallazgo de lesiones pigmentarias cutáneas (*manchas "café con leche"*), en número superior a seis y de más de 1,5 cm de diámetro mayor, particularmente en tronco y axilas, sugieren el diagnóstico de *neurofibromatosis* o *enfermedad de von Recklinghausen*. Adenomas sebáceos localizados en la frente, el ala de la nariz y las mejillas pueden ser observados en la *esclerosis tuberosa* (*enfermedad de Bourneville*). Como indicio precoz suelen presentarse unas manchas blancas hipopigmentadas (*white spots*); más de tres mayores de 1 cm sugieren el diagnóstico. Estas últimas dos enfermedades integran el grupo de las llamadas neurodermatosis. En la *angiomatosis encefalotrigeminal* o *enfermedad de Sturge-Weber-Dimitri* se observa la presencia de un *nevo facial rojo vinoso* que sigue la distribución cutánea del trigémino.

Las *alteraciones tróficas del tejido celular subcutáneo* pueden ser debidas a la pérdida del tejido graso subcutáneo que se observa en la *progeria*, en la *lipodistrofia progresiva*, en el *síndrome de Russell* (*tumor del diencéfalo*), en la *anorexia nerviosa* y en el curso de una *enfermedad caquectizante*. En todos estos casos la pérdida grasa es más o menos generalizada. La pérdida localizada del tejido graso puede observarse por presión crónica local (*lipoatrofia semicircular*), como consecuencia de *inyecciones locales subcutáneas* (de insulina, por ejemplo) y acompañando las alteraciones cutáneas de la *esclerodermia* o la *morfea*. El *exceso de tejido adiposo*, que suele ser localizado (lipoma), se observa también en forma de *lipomas múltiples* o en el marco de una *adiposis dolorosa* de Dercum. Por último, pueden existir *calcificaciones* del tejido graso subcutáneo: en la *esclerodermia* y en la *calcinosis universal*, esta última sobre todo en mujeres jóvenes como secuela de miositis.

Las *alteraciones tróficas de las uñas* pueden observarse en muchas enfermedades del sistema nervioso. Estas alteraciones consisten unas veces en hipertrofia, como ocurre a nivel de las uñas de los pies en hemipléjicos o parapléjicos crónicos. Otras veces las uñas se atrofian y se hacen friables y quebradizas, tal como ocurre en ciertas polineuropatías (arsenical). En ésta (así como también en la polineuropatía por talio, junto con alopecia y amaurosis progresiva) se observan las *líneas blancas de Mees*, que desde la base ungueal avanzan hasta la punta de la uña, en un plazo no mayor de seis meses. En las polineuropatías se encuentra asimismo una *separación del lecho ungueal* o *signo de Alföld*. Se denomina *surco de Beau* a un surco trasversal de las uñas y cuya distancia con la matriz suele indicar la fecha de un padecimiento.

Las *alteraciones de los cabellos* en ocasiones pueden orientar el diagnóstico de una afección neurológica. El encanecimiento precoz anormal se advierte en la progeria. La pérdida capilar localizada se describe en la neuropatía trigeminal, aunque es más frecuente de observar como alopecia areata (proceso dermatológico). La alopecia precoz y total en la intoxicación por talio. La pérdida capilar en los extremos laterales de las cejas en el hipotiroidismo.

Trastornos tróficos de los músculos

Atrofias musculares (cuadro 7-1)

La hipotrofia, atrofia muscular o *amiotrofia* es "la disminución del volumen y del número de las fibras contráctiles de uno o de varios músculos" (Léri). El trofismo muscular depende de la motoneurona periférica (asta

booksmedicos.org

anterior, cilindroeje, raíz anterior, nervio motor) y del músculo mismo. La atrofia muscular puede ser entonces de origen medular, radicular, periférico o muscular.

Pero las motoneuronas periféricas pueden a su vez ser influidas por fibras corticales piramidales, cuyas arborizaciones terminales se esparcen alrededor de dichas células, y por fibras sensitivas, procedentes de la periferia que, después de un corto trayecto medular, hacen sinapsis en ellas. Existen, así, dos motivos más de atrofia muscular: en el primer caso por lesión central, como ocurre en una hemiplejía; en el segundo caso por lesiones periféricas, como ocurre en una artritis, que por un mecanismo reflejo da lugar a la atrofia localizada que suele acompañarla.

Las atrofias de origen central pueden, a veces, asociarse a lesiones del lóbulo parietal.

Se distinguen, pues, atendiendo a su diferente origen, tres grandes grupos de atrofias musculares:

- Atrofias neuropáticas, debidas a lesiones de las motoneuronas periférica o central.
- Atrofias miopáticas, debidas a trastornos exclusivamente musculares.
- Atrofias reflejas (fig. 7-5).

• *Atrofias neuropáticas*

Se designan así las atrofias musculares por lesiones de la motoneurona periférica, en cualquiera de sus segmentos (*atrofias neuropáticas degenerativas*), y a las atrofias por lesiones centrales, como ocurre en la hemiplejía (*atrofias neuropáticas por inactividad, no degenerativas*).

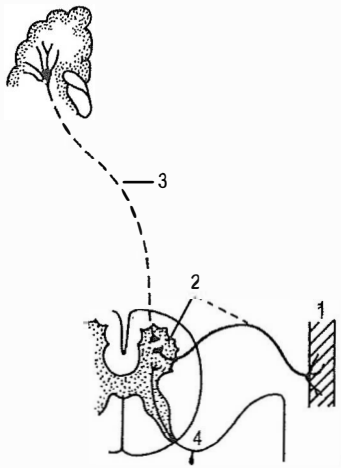


Fig. 7-5. Atrofias musculares. *1*, atrofia por miopatía; *2*, atrofia por lesión de la neurona motriz periférica (atrofia neuropática, mielopática o neurítica); *3*, atrofia por lesión central (de la vía piramidal); *4*, atrofia refleja.

Atrofias neuropáticas degenerativas

Las atrofias debidas a lesiones de la motoneurona periférica, se denominan *atrofias degenerativas* por asociarse a degeneración walleriana (véase cap. 1) y presentar reacción de denervación.

Caracteres de las atrofias neuropáticas degenerativas:

- Se inician, generalmente, por las extremidades distales de los miembros y disminuyen de intensidad hacia la raíz de los mismos; pueden ser asimétricas.
- Pueden ser heredofamiliares o esporádicas.
- Se acompañan de modificaciones de los reflejos.
- Presentan fasciculaciones: son contracciones clónicas, breves, que experimentan sólo algunos haces de fibras musculares o fibras aisladas de un músculo *en reposo*, sin desplazamieto de segmentos. Por su cantidad, irregularidad y asincronía, se las compara a la caída de gotas de lluvia sobre un lago. Corresponden a la activación espontánea de fibras o unidades motoras y son visibles en la superficie del músculo. Es típica su aparición espontánea, pero se las puede inducir con percusión suave. La observación de fasciculaciones durante la contracción tónica es normal. Representan el compromiso *lento y progresivo* de las motoneuronas de las astas anteriores. Por ello no se observan en la poliomielitis aguda y sí en las atrofias musculares espinales, *precediendo* muchas veces a la atrofia. El compromiso de las raíces anteriores puede también provocarlas (compresión por tumor, hernia de disco) y más raramente la lesión de un nervio periférico, limitadas en ambos casos al territorio de inervación correspondiente.
- *Dan reacción de denervación*: la electromiografía muestra potenciales de fibrilación y positivos de denervación.
- Evolucionan en forma variable.

  Son ejemplos de atrofia degenerativa:
  - las atrofias musculares espinales (atrofias mielopáticas);
  - las atrofias asociadas a radiculopatías y neuropatías periféricas (atrofias neuríticas).

- Atrofias mielopáticas: atrofias musculares espinales

Síndrome de Aran-Duchenne. Cuando la atrofia afecta a los músculos de la eminencia tenar e hipotenar, dando lugar a la mano simiana o la mano en garra (véase Mano), se la denomina atrofia de tipo Aran-Duchenne o síndrome de Aran-Duchenne. Este síndrome puede observarse en una serie de afecciones neurológicas tales como la esclerosis lateral amiotrófica (esporádica y familiar), la siringomielia, tu-

booksmedicos.org

Cuadro 7-1. Sinopsis sobre las atrofias musculares. División y caracteres

Grupo	Subgrupo o tipo		Nosologías		Lesiones	Localización de la atrofia	Reflejos	Sensibilidad	Fasciculaciones	Reacción de degeneración	Carácter heredofamiliar	Evolución
Neuropáticas	Degenerativas o lesionales	Mielopáticas	Poliomielitis	Viral	Medulares	Extremidad distal de miembros	Arreflexia	No modificada	Ausentes (secuela)	Ausente (secuela)	Ausente	Estable
			Atrofias musculares espinales	Aran-Duchenne	Medulares	Eminencias tenar e hipotenar	Arreflexia	No modificada	Presentes	Presente	Ausente	Lenta
				Werdnig-Hoffmann	Medulares	Sector proximal de miembros inferiores, luego superiores, o generalizada	Arreflexia	No modificada	Presentes a veces	Presente	Presente	Rápida
				Kugelberg-Welander	Medulares	Sector proximal de miembros inferiores, luego superiores	Arreflexia	No modificada	Presentes	Presente	Presente	Lenta
				Stark-Kaeser	Medulares	Sectores distal de miembros inferiores y proximal de miembros superiores	Arreflexia	No modificada	Presentes	Presente	Presente	Lenta
		Neuríticas	Radiculopatías y neuropatías periféricas	varias	Raíces y nervios periféricos	Extremidad distal de miembros	Arreflexia	Anestesia en bota o guante	Presentes a veces	Presente	Ausente	Rápida
			Heredodegenerativas:	-Charcot-Marie-Tooth	Nervio periférico y medular	Porción distal de los miembros. Primero pie y pierna	Arreflexia	Relativamente preservada	Habitualmente ausentes	Variable	Presente	Lenta
				-Déjerine-Gombault-Sottas	Nervio periférico y medular	Igual que en la anterior	Arreflexia	Anestesia en bota o guante	Habitualmente ausentes	Variable	Presente	Lenta
				-Refsum	Nervio periférico y medular y retina	Igual que en la anterior	Arreflexia	Anestesia en bota o guante	Habitualmente ausentes	Variable	Presente	Lenta
	Por inactividad, no degenerativas			-Hemiplejía	Piramidales	Miembro parético o pléjico	Hiperreflexia	Variable	Ausentes	Ausente	Ausente	Estable
Miopáticas	Miopatías primarias			Distrofias musculares	Por lesiones primarias de los músculos	Raíz de los miembros (en el comienzo)	Arreflexia en el curso de la evolución	No modificada	Ausentes	Ausente	Presente	Lenta
	Miopatías secundarias			Inflamatorias y toxicometabólicas	Musculares	Partes distales (mano)	No modific. (salvo en grados avanz.)	Dolor	Ausentes	Ausente	Ausente	Variable
Reflejas				Artritis, anquilosis, neumopatías	Articulaciones óseas, viscerales	Músculos vecinos de articulaciones, huesos, vísceras	Variable	No modificada	Ausentes	Ausente	Ausente	Variable

booksmedicos.org

mores intramedulares, o bien aislado constituyendo la enfermedad de Aran-Duchenne.

Enfermedad de Werdnig-Hoffmann o *atrofia muscular espinal tipo I (Spinal Muscular Atrophy Type I, SMA I).* Es una afección hereditaria, de herencia autosómica recesiva, que comienza en la primera infancia, casi siempre antes del año de edad; afecta primero los miembros inferiores, y luego los superiores. En general los pares craneales no se afectan salvo eventualmente los bulbares, y hay compromiso de los músculos respiratorios, que habitualmente respeta el diafragma. Tiene una evolución relativamente rápida y los pacientes mueren antes de los dos años. Hay una forma más benigna de evolución más lenta (*SMA II).*

Enfermedad de Kugelberg-Welander, atrofia muscular progresiva del adolescente o *atrofia muscular espinal tipo III (Spinal Muscular Atrophy Type III, SMA III).* También es hereditaria y de herencia autosómica recesiva. En este cuadro, la atrofia en los miembros es predominantemente proximal, no obstante ser de origen neuropático. Los miembros inferiores se afectan primero. Su evolución es lenta.

Síndrome escapuloperoneo de Stark-Kaeser. Afección hereditaria, de herencia autosómica dominante, que comienza en la adultez y asocia una atrofia distal de miembros inferiores y una atrofia proximal de miembros superiores. Comienza por atrofia de los músculos de la pantorrilla y de la flexión dorsal del pie y se extiende posteriormente a los músculos de la cintura escapular. Su evolución es lenta.

La *poliomielitis anterior aguda* origina una amiotrofia degenerativa mielopática de mecanismo similar, por compromiso de la motoneurona del asta anterior, pero de carácter secuelar y no progresivo. Por ser infecciosa y no familiar no forma parte del grupo de las denominadas atrofias musculares espinales, pero debe ser tenida en cuenta en el diagnóstico diferencial.

- Atrofias neuríticas: radiculopatías y neuropatías periféricas

Sus causas son similares a las de las paraplejías, diplejías y monoplejías fláccidas de origen radicular o polirradiculoneuropático, que se acompañan de este tipo de atrofia degenerativa.

También se observa en las neuropatías periféricas de múltiples orígenes (diabética, nutricional, desmielinizante, tóxico-farmacológicas, autoinmunes, porfiria, infecciosas, enfermedad de Refsum, paraneoplásicas), entre las que mencionaremos en particular a las heredofamiliares, como la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth y la neuropatía intersticial hipertrófica de Déjerine-Gombault-Sottas.

Enfermedad de Charcot-Marie-Tooth, neuropatía hereditaria sensitivomotora tipo I (HMSN I), o *enfermedad de Charcot-Marie-Tooth tipo 1 (CMT1),* denominada también *amiotrofia peronea,* o *en liga.* Comienza en la segunda infancia y suele afectar a más de un miembro de una familia, por su herencia autosómica dominante. Anatomopatológicamente se caracteriza por lesiones degenerativas de los nervios periféricos, de las células de las astas anteriores y de los cordones posteriores.

La atrofia se inicia por los músculos de los pies, luego asciende a los de las piernas (región anteroexterna) y en menor medida tercio inferior del muslo (de ahí el nombre de atrofia en liga). Después de algún tiempo (a veces años) se invaden los músculos de la mano. La atrofia del pie causa excavación de la planta (*pie cavo* o *pes cavum*), flexión plantar de los dedos (*pie en garra*) y la incurvación hacia adentro (*varoequinismo*). La atrofia se detiene en el tercio inferior del muslo (*piernas en botella de champagne invertida*) y del antebrazo (respeta la raíz de los miembros). La arreflexia aquílea es precoz; la abolición de los rotulianos, más tardía. Existen parestesias siendo los trastornos sensitivos discretos. Ocasiona tardíamente una impotencia funcional acentuada (fig. 7-6).

Neuropatía intersticial hipertrófica de Déjerine-Gombault-Sottas, neuropatía hereditaria sensitivo-motora tipo III (HMSN III), o *enfermedad de Charcot-Marie-Tooth tipo 2 (CMT2).* Esta afección se considera como una forma clínica de la amiotrofia de Charcot-Marie-Tooth, con una semiología sensitiva cordonal posterior más acentuada. Los nervios se hallan engrosados (hipertróficos) y son fáciles de palpar en su trayecto (cubital, ciático poplíteo externo). Las lesiones de los mismos no difieren de las de la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth: proliferación schwanniana, alteración en catáfila de cebolla (*onion bulbs*).

Neuropatía hereditaria sensitivomotora tipo IV (HMSN IV), o *enfermedad de Refsum.* El interés de esta entidad reside en la comprobación de una eliminación urinaria anormal de ácido fitánico; el error o defecto enzimático es la ausencia de fitánico-hidroxilasa, encargada de la conversión del ácido fitánico en ácido pristánico. Se produce un aumento de ácido fitánico que afecta

Fig. 7-6. Enfermedad de Charcot-Marie-Tooth (HMSN-I). Pie cavo y amiotrofia anteroexterna de las piernas (amiotrofia peronea).

booksmedicos.org

principalmente la retina y los nervios periféricos. El cuadro clínico comienza, generalmente, en la adolescencia y asocia una retinitis pigmentaria con nictalopía, a manifestaciones polineuríticas (dolor, parestesias, ataxia con alteraciones de la sensibilidad profunda), cerebelosas y vestibulares. Frecuentemente hay sordera e ictiosis cutánea; los nervios cutáneos pueden, en ocasiones, ser palpables. Puede cursar con brotes.

Atrofias neuropáticas no degenerativas

Se vinculan a lesiones centrales y no presentan reacción de denervación, por lo que se las denomina *atrofias no degenerativas*. Son atrofias observables en los hemipléjicos crónicos o secuelares, sobre todo en las hemiplejías infantiles, que se extienden a todo el miembro parético o paralizado. La atrofia es uniforme y se acompaña de signos de piramidalismo. No presenta fasciculaciones ni reacción de denervación. La atrofia muscular depende en estos casos, en parte, de la inactividad que impone a los músculos la lesión piramidal (desuso).

• *Atrofias miopáticas (miopatías primarias y secundarias)*

Se trata de atrofias por lesiones de los músculos mismos. Agrupan a las *miopatías primarias* o *distrofias musculares* (cuadro 7-2), y a las *miopatías secundarias*, éstas últimas mayormente secundarias a causa inflamatoria: *miositis*.

Miopatías primarias (distrofias musculares)

Características de las distrofias musculares:
- Son hereditarias y familiares.
- La atrofia comienza, en general, por la raíz de los miembros y es simétrica.
- No se producen modificaciones de los reflejos, salvo cuando la amiotrofia ha alcanzado un grado tal que el reflejo no se produce por falta de contracción muscular.
- No presentan fasciculaciones.
- *No hay reacción de denervación:* electromiográficamente no hay potenciales de fibrilación sino potenciales polifásicos característicos y abundantes a la contracción voluntaria.
- La CK y otras enzimas están aumentadas en sangre.
- Pueden ser de evolución muy lenta (muchos años).
- La biopsia muscular muestra lesiones distróficas: fibras necróticas y en regeneración, y aumento de tejido graso. En las células musculares los núcleos se sitúan centralmente y se observa amplia variación en el tamaño de las fibras.

La semiología varía según los grupos musculares afectados por la atrofia, que caracterizan a cada entidad nosológica y permiten clasificarlas. Los enfermos presentan ciertas deformaciones y actitudes características. Es común observar la facies miopática, con risa transversal, la *scapula alata* y una gran lordosis lumbar, originando una postura de pie con vientre prominente

Cuadro 7-2. Atrofias musculares miopáticas. Miopatías primarias

Tipo	Localización inicial de la atrofia	Seudohipertrofia	Edad de comienzo	Herencia
Duchenne	Músculos de la cintura escapular	En los músculos gemelos; más tarde atrofia	Primera infancia	Recesiva ligada al X
Becker (progresión lenta)	Músculos de la cintura escapular	A veces	Segunda infancia	Recesiva ligada al X
Emery-Dreifuss	Humeroperonea (contracturas)	No	Primera década	Recesiva ligada al X
Steinert	Cara distal en miembros *Miotonía*. Manifestaciones asociadas	No	Tercera década	Autosómica dominante
Erb o de las cinturas	Músculos de las cinturas	No	Segunda década	Autosómica dominante o recesiva
Congénitas	Generalizada	No	Primera infancia	Autosómica recesiva
Facioescapulohumeral de Landouzy-Déjerine	Músculos de la cara y cintura escapular	No	Segunda década	Autosómica dominante
Oculofaríngea	Ptosis, paresia oculomotora, disfagia	No	Adultez	Autosómica dominante

booksmedicos.org

(*postura de tenor*). La atrofia de los músculos de la cintura determina el talle de avispa *(taille de guêpe).*

El miopático se levanta del decúbito en esta forma: apoya, primero, sus miembros superiores en el suelo o en el lecho, para lo que previamente se echa sobre su vientre; luego levanta un brazo y lo apoya sobre una rodilla, hace lo mismo con el otro brazo y apoyado ahora sobre sus miembros inferiores, como antes se apoyaba en el suelo, o lecho, yergue el cuerpo, corriendo sus miembros superiores sobre los inferiores; *el enfermo trepa a lo largo de sus piernas* (*signo de Gowers*, fig. 7-7). Estos actos complejos tienen por objeto suplir la acción ausente de los músculos lumbares.

Al final de su evolución, los miopáticos no pueden ya levantarse, pero pueden sí caminar, a pequeños saltos, con el cuerpo en cuclillas y apoyándose con los dedos de los pies y de las manos sobre el suelo. Es la *marcha de sapo*. Cuando los trastornos no son tan pronunciados, la debilidad de los músculos glúteos y pelvianos da lugar a la *marcha de pato* con balanceo de las caderas. La enfermedad lleva al miopático a la atrofia de casi todos sus músculos, incluyendo diafragma y corazón, con trastornos electrocardiográficos.

Los miopáticos eliminan espontáneamente *creatina* por la orina (*diabetes creatinúrica*). En los sujetos normales la creatina no se elimina por la orina sino como creatinina. El aumento de la excreción de creatina se halla relacionado con la destrucción muscular. La creatina se forma a partir de la arginina, la glicocola y la metionina. El hígado recibe ácido guanidinacético, producto de la interacción de la arginina y la glicocola y lo metila transformándolo en creatina. Esta es utilizada por el músculo, el que la fosforila convirtiéndola en fosfocreatina, sustancia energética, para degradarla luego a creatina y posteriormente a creatinina, forma normal de eliminación. El músculo distrófico no puede efectuar la fosforilación correspondiente, por lo que se produce sobrecarga de creatina que se elimina por la orina. Suele verse, asimismo, hiperaminoaciduria debido a la incapacidad del músculo para utilizar los aminoácidos o a una liberación de los mismos por el músculo distrófico.

Se reconocen los siguientes tipos de distrofia muscular:

- Distrofias musculares de herencia recesiva ligada al cromosoma X (ligada al sexo)

La enfermedad se manifiesta en hombres. Las mujeres, al tener dos cromosomas X, son portadoras (véase cap. 1).

Distrofia muscular de Duchenne (1868) (Duchenne Muscular Dystrophy, DMD), y el *complejo distrofina-glicoproteína.* En este grupo existe una alteración (translocación o "deleción" [supresión]) en el gen del cromosoma X que codifica a las proteínas musculares, dando como resultado modificaciones en la *distrofina*. Esta proteína se asocia con varias glicoproteínas formando el *complejo distrofina-glicoproteína,* cuyos defectos resultan en distintos tipos de distrofia muscular.

La DMD es la más saliente de estas distrofias, y la más frecuente en general. Comienza a temprana edad por los miembros inferiores, generalmente cuando el niño empieza a caminar, cayéndose con frecuencia. La pérdida de fuerza y atrofia son proximales. Los gemelos aumentan considerablemente en volumen y consistencia, contrastando ello con la disminución de su fuerza (figs. 7-8 y 7-9). Es una falsa hipertrofia muscular que se ha vinculado al desarrollo anormal de tejido escleroadiposo en los músculos (*seudohipertrofia*). Hay lordosis lumbar, postura de tenor y signo de Gowers. La CK está muy elevada. Con el tiempo aparece atrofia en los músculos de la cintura escapular, pudiendo aparecer seudohipertrofia en el hombro. Se agrega finalmente miocardiopatía y compromiso respiratorio, que llevan a la muerte hacia los 20 años.

Distrofia muscular de Becker (Becker Muscular Dystrophy, BMD). Es una forma más benigna (variante alélica) que la DMD en cuanto a su pronóstico y evolución. Se inicia en la segunda infancia, la progresión es más lenta y los pacientes pueden caminar hasta la tercera década y vivir hasta los 50 años, casi sin compromiso cardíaco. Es claramente menos frecuente que la DMD.

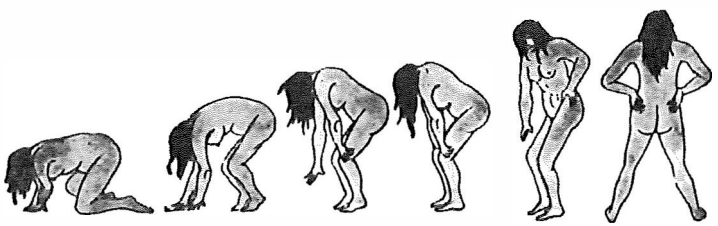


Fig. 7-7. Forma en que se levanta un miopático.

booksmedicos.org

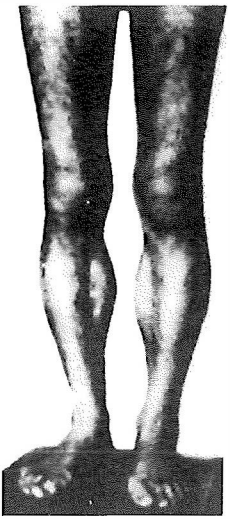


Fig. 7-8. Distrofia muscular progresiva. Tipo seudohipertrófico de Duchenne. Visto por delante.

Fig. 7-9. El mismo caso anterior. Visto por detrás.

Distrofia muscular de Emery-Dreifuss (Emery-Dreifuss Muscular Dystrophy, EDMD). Comienza en la primera década, predomina la distribución humeroperonea y ocasiona, característicamente, contracturas (en particular contractura en flexión en los codos) y trastorno de la conducción cardíaca.

- Distrofias musculares de herencia autosómica

Distrofia miotónica, enfermedad de Steinert. Se ha mencionado en el capítulo de tono, por el fenómeno clínico y electromiográfico de miotonía que la caracteriza (fig 7-10) y diferencia de las restantes distrofias, pero también se acompaña de atrofia muscular. Es la distrofia muscular más frecuente.

La atrofia más llamativa, y típica, se produce en la cara. Ésta se alarga y afina por atrofia temporomaseterina, y del esternocleidomastoideo en el cuello, que se adelgaza y adquiere una curvatura hacia delante característica (*cuello de cisne*). Se agrega calvicie precoz, y hay leve ptosis (fig 7-11). La atrofia en miembros es distal y leve, por lo que en esta enfermedad no se producen inicialmente los cambios posturales y trastornos de la marcha observables en las otras miopatías primarias. Por ello el paciente no suele invalidarse sino tardíamente. Se suma el trastorno de relajación muscular propio de la miotonía.

Además, hay otras manifestaciones: cataratas, atrofia testicular y falta de libido, ginecomastia, arritmias y bloqueos cardíacos, retardo mental, litiasis vesicular, constipación, trastornos respiratorios por compromiso diafragmático, megaesófago y megacolon, hiperrespuesta a la insulina (fig 7-12). En las neuroimágenes pueden observarse espesamiento de la calota, hiperostosis frontal interna, silla turca pequeña y agrandamiento ventricular.

Fig. 7-10. Distrofia miotónica (Steinert). Rodete miotónico.

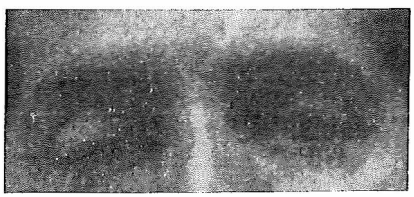


Fig. 7-11. Distrofia miotónica (Steinert). Ptosis e hipotrofia temporal.

booksmedicos.org

Fig. 7-12. Distrofia miotónica (Steinert). Ginecomastia e hipotrofia muscular distal en brazos.

Distrofia muscular "de las cinturas" (Limb-Girdle Muscular Dystrophy, LGMD), antiguamente tipo Erb. Agrupa a varias entidades caracterizadas por atrofia en ambas cinturas pelviana y escapular. Varios tipos genéticos y locus cromosómicos han sido descriptos, de herencia autosómica dominante (LGMD 1, A, B y C) y, mayormente, recesiva (LGMD 2, A a G), y varias anomalías proteicas, fundamentalmente, en los *sarcoglicanos* (*sarcoglicanopatías*).

El fenotipo es similar en todas ellas y no se pueden diferenciar clínicamente. La severidad clínica es variable. Suele comenzar en general por la cintura pelviana hacia el final de la primera o en la segunda década de la vida. La evolución es generalmente benigna. Hay formas de comienzo escapulohumeral.

Distrofias musculares congénitas (Congenital Muscular Dystrophies, CMD). Son de herencia autosómica recesiva. Se caracterizan por debilidad muscular e hipotonía desde el nacimiento, retardo motor, contracturas y CK elevada desde el comienzo. Histopatológicamente se observan marcado aumento del tejido conectivo endomisial, y menos cantidad de fibras en degeneración-regeneración que en DMD o BMD.

Se han descripto varias formas clínicas: *CMD por déficit de merosina (merosina negativa, merosinopatía); CMD sin déficit de merosina (merosina positiva); CMD de Fukuyama*, que se observa en Japón y se acompaña de retardo mental y convulsiones; y otras.

Distrofia muscular facioescapulohumeral o de Landouzy-Déjerine (1884) (Facioscapulohumeral Muscular Dystrophy, FSHD). Es de herencia mayormente autosómica dominante. Se debe a "deleciones" o supresiones en el cromosoma 4. Comienza en general en la segunda década. La atrofia comienza por los músculos de la cara, pero esto no suele llevar a la consulta al paciente, sino, más tarde, la atrofia y déficit en los músculos fijadores de la escápula (serrato mayor, romboides y parte inferior del trapecio), con aparición de *scapula alata* (saliencia escapular) cuando el paciente eleva el brazo o lo lleva hacia delante. Para cuando el paciente consulta, los signos faciales son evidentes: se observa *facies miopática* caracterizada por expresión indiferente, surcos faciales borrados y labios voluminosos, sobresaliendo el superior sobre el inferior (labio de tapir). Cuando el enfermo ríe las comisuras no se elevan, dando lugar a la *risa transversal* o *forzada.* Los ojos se cierran incompletamente, el enfermo no puede silbar, ni pronunciar los *fonemas fricativos* (letras labiales). Hay un aspecto de oligofrenia contrastando con el psiquismo normal del paciente.

Con el tiempo, se afectan el pectoral mayor y el deltoides, luego los músculos extensores de los pies, y más tarde (40-50 años) la cintura pelviana, con hiperlordosis y los trastornos de la marcha ya mencionados para otras distrofias. El miocardio no suele comprometerse.

Distrofia muscular oculofaríngea. De herencia autosómica dominante, prevalece en el Canadá francés. Comienza en la adultez tardía, habitualmente con ptosis, a la que se agrega trastorno oculomotor con diplopía y disfagia, que a veces puede ser inicial. Más tarde se afectan las cinturas. La mutación genética ha sido localizada en el cromosoma 14.

Miopatías secundarias

- Miopatías inflamatorias

I. Idiopáticas. Polimiositis y dermatomiositis. La *polimiositis* es un proceso inflamatorio de los músculos, que en la dermatomiositis se acompaña de alteraciones cutáneas. No hay historia familiar. El dolor y la inflamación distinguen a estos procesos de las miopatías primarias, pero a veces el componente inflamatorio puede no ser franco. Los músculos se afectan en forma subaguda, y suelen corresponder a la cintura escapular o pelviana. En el período inicial hay dolor al elevar los brazos (peinarse), ponerse de pie o subir escaleras, y los músculos están edematizados, duelen a la presión y muestran aumento de su consistencia, instalándose posteriormente la atrofia, que tiene un parecido al miopático. Puede haber compromiso faríngeo con disfagia, y cardíaco con arritmias y falla de bomba.

En la *dermatomiositis* se agrega una erupción cutánea que precede o coincide con la miositis. Se produce eritema periorbitario y palpebral de coloración violácea (*rash heliotropo*), y una erupción eritematosa

booksmedicos.org

del resto de la cara, cintura escapular, tórax y nudillos de la mano, en los que se pueden observar lesiones papuloescamosas (*pápulas de Grotton*). Puede haber calcificaciones nodulares subcutáneas y dilatación capilar ungueal basal.

La CK está elevada. El EMG muestra potenciales de escasa duración y amplitud. La biopsia muscular muestra el predominio inflamatorio muscular en forma de cúmulos linfocitarios focales y difusos, con degeneración y atrofia de las fibras musculares. En la dermatomiositis se agrega inflamación perivascular e interfascicular, con hiperplasia endotelial.

Estos cuadros pueden vincularse a enfermedades autoinmunes del colágeno o, especialmente en el caso de las dermatomiositis, constituir síndromes paraneoplásicos. Responden al tratamiento con corticoides.

Miosítis por cuerpos de inclusión. Compromete característicamente músculos distales (extensores del pie, flexores de la mano), además de proximales. Puede ser asimétrica e incluso localizada (cuadríceps). También se asocia a enfermedades del colágeno, pero no mejora con corticoides.

Polimialgia reumática. Afecta a pacientes de edad avanzada. Típicamente, los pacientes sienten dolor y *envaramiento* en cintura escapular, y en menor grado pelviana, junto a atrofia muscular leve o moderada. La eritrosedimentación se acelera a 50 mm o más en la primera hora. Se asocia a *arteritis temporal*, constituyendo un cuadro secundario a arteritis de células gigantes de las ramas del arco aórtico (subclavias, carótidas externas, temporales superficiales). Mejora francamente con corticoides.

II. Virales. Por virus diversos (influenza, parainfluenza, micoplasma, sincicial respiratorio, herpes simple, coxsackie, HIV). En niños con gripe o varicela tratados con aspirina puede producirse, por disfunción hepática aguda, el *síndrome de Reye*, constituido por vómitos, cambio de conducta, confusión y coma, en el que hay compromiso muscular con altísimos niveles de CK (>100 veces).

III. Parasitarias. En la triquinosis, cisticercosis, toxoplasmosis.

IV. Bacterianas. Raras, pero hoy en día observables en el SIDA.

- *Miopatías toxicometabólicas*

Hipertiroidismo. Típicamente los pacientes sufren una miopatía proximal en cintura pelviana por desgaste muscular, y no pueden subir escaleras, pararse o incorporarse sin apoyo. La atrofia es leve-moderada. El hipertiroidismo puede asociarse a parálisis periódica hipokalémica y miastenia gravis (véase Motilidad).

Hipotiroidismo. En este caso el compromiso muscular es más generalizado y secundario a mioedema mixedematoso. Puede hallarse rodete miotónico (véase Tono).

Miopatía corticoidea. En los tratamientos prolongados con corticoides, en particular con dexametasona y triamcinolona, pueden producirse debilidad y amiotrofia proximales que predominan en cintura pelviana. La CK se mantiene normal. El cuadro retrograda lentamente con la supresión de los esteroides.

Miopatía necrotizante (rabdomiólisis). Secundaria al uso de hipolipemiantes del grupo de las *estatinas*. Su característica son las mialgias y el compromiso muscular proximal en miembros inferiores. La CK se eleva francamente y hay mioglobinuria. El riesgo es mayor en la edad avanzada, mal estado general, polimedicación, posoperatorios, enfermedades coexistentes y en asociación con otras medicaciones (fibratos, diversos antibióticos, amiodarona, alcohol).

Miopatía autofágica. Secundaria a cloroquina y amiodarona.

Miopatía antimicrotubular. Por uso de colchicina y vincristina.

• *Atrofias "reflejas"*

Se designan así las atrofias observables en los músculos que rodean a una articulación, que es asiento de un proceso inflamatorio o de una luxación, o a un hueso que ha sufrido distintas lesiones (fracturas), así como también las atrofias denominadas por *reflejo viscerotrófico;* por ejemplo, la atrofia que sufren los músculos del tórax en caso de una pleuresía o neumopatía de larga evolución. No producen reacción de denervación.

Hipertrofias musculares

Normalmente, pueden producirse hipertrofias musculares por entrenamiento y ejercicio repetido y prolongado: son las hipertrofias de los atletas.

Patológicamente, se observa hipertrofia muscular esquelética en los siguientes procesos.

Miotonía congénita familiar (enfermedad de Thomsen)

Enfermedad rara, descripta en 1876 por Thomsen, que la sufrió en sí mismo, junto a veinte miembros de su familia correspondientes a cinco generaciones. Es un trastorno de los canales transportadores de cloro (*canalopatía clórica*), de herencia mayormente auto-

booksmedicos.org

sómica dominante, aunque hay una forma de Becker autosómica recesiva.

La miotonía propia de esta enfermedad fue descripta en la sección de miotonías del capítulo de Tono. Se subraya aquí la presencia de hipertrofia muscular que predomina en los miembros inferiores, dando al enfermo una apariencia hercúlea.

Paramiotonía congénita (enfermedad de Eulenburg)

También fue descripta a propósito de las miotonías. Puede acompañarse de hipertrofia muscular, menos marcada que la de la enfermedad de Thomsen.

Hipertrofia musculorum vera

En 1971 Poch *et al.* describieron, en la Argentina, una familia en la cual 14 miembros de tres generaciones tenían una inusual hipertrofia del masetero y músculos de las pantorrillas, asociada a calambres y parestesias de estos últimos. No se halló en ellos miotonía ni atrofia. La hipertrofia muscular mostró agrandamiento del tamaño de las fibras musculares, lo que pareció revelar un desarrollo anómalo de tejido muscular. Posteriormente, Torbergsen en 1975 describió una familia con hipertrofia muscular generalizada de los miembros asociada a mioedema. Estos casos parecen sustentar la entidad clínica de *hipertrofia musculorum vera*, es decir, de hipertrofia muscular primaria.

Otras hipertrofias musculares

Se describen en la enfermedad de Cornelia de Lange (hipertrofia muscular congénita con rigidez extrapiramidal y motilidad alterada, trastornos en el desarrollo dentario y debilidad), en el atletismo mixedematoso (síndrome de Kocher-Debré-Semelaigne) y secundarias a enfermedades que se acompañan de hipertonía o distonía (síndromes de la persona tiesa y de actividad continua de la fibra muscular, distonías focales). En estos últimos casos la hipertrofia es localizada.

Trastornos tróficos del sistema osteoarticular

En diversas afecciones neurológicas se encuentran alteraciones tróficas en los huesos o en las articulaciones.

A nivel de los huesos, se producen rarefacción y osteoporosis que los hacen frágiles, facilitando las fracturas espontáneas, como en la siringomielia y la tabes. Se encuentran también alteraciones tróficas en los huesos de los miembros paralizados, consistentes en la disminución del crecimiento, como sucede en las hemiplejías o parálisis infantiles, o en fragilidad ósea, como en las hemiplejías del adulto.

Las alteraciones tróficas en las articulaciones determinan *artropatías,* que se observan en la siringomielia (hombro y muñeca), lepra (dedos de mano y pie) y tabes (rodilla y tobillo). En estas artropatías puede producirse un doble proceso de rarefacción ósea e hiperostosis (artropatías atrófica o hipertrófica). En las artropatías de la lepra no suele haber hipertrofia, el proceso es puramente destructivo y origina las mutilaciones consiguientes (7-13 y 7-14).

Finalmente, el esqueleto es, a veces, asiento de deformaciones en ciertas afecciones neurológicas; por ejemplo, el tórax en carena de la siringomielia con cifosis marcada, la cifoescoliosis y el pie cavo de la enfermedad de Friedreich, el pie cavo de la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth y la hiperlordosis lumbar de las miopatías.

Hemiatrofia facial progresiva (enfermedad de Parry-Romberg)

Mencionada por Parry en 1825 y descripta luego por Romberg en 1851, esta enfermedad predomina en mujeres y comienza en la adolescencia o temprana juventud.

Se caracteriza por trastornos tróficos hemifaciales en partes blandas (piel, tejido subcutáneo), cartílago y huesos. Suele comenzar por la mejilla, que se ahueca

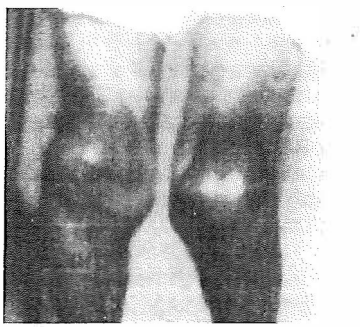


Fig. 7-13. Artropatia tabética de rodilla (bilateral).

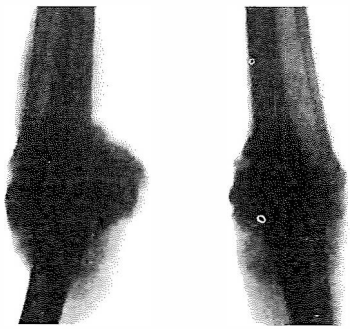


Fig. 7-14. Radiografía de ambas rodillas (caso anterior).

booksmedicos.org

progresivamente. La piel se atrofia y arruga, apareciendo fina y brillante, el tejido subcutáneo se adelgaza, las pestañas y cejas caen y disminuye la secreción sudorípara y sebácea. Los huesos faciales (frontal, maxilar inferior) y cartílagos nasales también se atrofian, la nariz se desvía hacia el lado afectado. El resultado es una notable asimetría del rostro: del lado sano el aspecto de la cara es "juvenil", del lado afectado se muestra un aspecto "senil", ofreciendo así al explorador la impresión de que coexisten dos edades cronológicas en el mismo paciente. Los músculos se afectan en menor grado. Cuanto más precoz es el comienzo de la enfermedad, mayor es la asimetría porque más se compromete el desarrollo osteoarticulomuscular durante la etapa de crecimiento. La atrofia se estabiliza luego de algunos años de evolución.

La distribución de la afección en el área de inervación del nervio trigémino sugiere un trastorno de su función trófica.

No debe confundirse la enfermedad de Romberg con casos de esclerodermia circunscripta que afectan a una mitad de la cara, ni con asimetrías faciales congénitas, generalmente limitadas y no evolutivas.

Hemihipertrofia facial progresiva

A la inversa de la anterior, en esta enfermedad se observa que los huesos y las partes blandas de un lado de la cara aumentan progresivamente de volumen. Es mucho más rara que la enfermedad de Romberg. Se conoce también con el nombre de enfermedad de Friedreich-Montgomery.

Trofismo: sinopsis

- Motoneurona periférica, fibras sensitivas, sistema nervioso autónomo, músculo

Exploración
- Inspección: músculos (circunferencia), piel y faneras, relieves óseos
- Palpación y movilización pasiva
- Reflejos: atrofia-->hiporreflexia
- Exámenes complementarios: enzimas (CK), EMG, biopsia

Alteraciones
- Trastornos tróficos de la piel y anexos
  - Úlcera perforante o mal perforante: neuropatía diabética, siringomielia, lepra, tabes
  - Ulceraciones o escaras de decúbito
  - Lesiones ampollosas: polineuropatías, siringomielia y paraplejías bruscas. Zóster
  - Panadizo analgésico (Morvan): siringomielia, lepra
  - *Glossy-skin* (piel luciente): siringomielia, neuropatías, radiculopatías, hemiplejías
  - Otros: neurodermatosis, Sturge-Weber-Dimitri, lipodistrofias, esclerodermia, trastornos ungueales y capilares (arsénico, talio, hipotiroidismo)
- Atrofias musculares (amiotrofias, trastornos tróficos de los músculos)
  - Neuropáticas:
    - Degenerativas:
      - Mielopáticas: atrofias musculares espinales (Aran-Duchenne, Werdnig-Hoffmann, Kugelberg-Welander, Stark-Kaeser)
      - Neuríticas: neuropatías periféricas (CMT tipos 1 y 2)
    - No degenerativas: lesiones cerebrales
  - Miopáticas:
    - Miopatías primarias (distrofias musculares)
      - H. ligada al sexo: Duchenne, Becker, Emery-Dreifuss
      - H. autosómica: miotónica (Steinert), de las cinturas, congénitas, facioescapulohumeral, oculofaringea
    - Miopatías secundarias
      - Inflamatorias
        - -Idiopáticas
          - -Polimiositis-Dermatomiositis
          - -Miositis por cuerpos de inclusión
          - -Polimialgia reumática
        - -Virales
        - -Parasitarias
        - -Bacterianas

booksmedicos.org

- Toxicometabólicas
  - -Hipertiroidismo
  - -Hipotiroidismo
  - -Corticoidea
  - -Necrotizante (rabdomiólisis) (estatinas)
  - -Autofágica (cloroquina, amiodarona)
  - -Antimicrotubular (colchicina, vincristina)
- "Reflejas"

- Hipertrofias musculares
  - Miotonía congénita familiar (enfermedad de Thomsen)
  - Paramiotonía congénita (enfermedad de Eulenburg)
  - Hipertrofia *musculorum vera*
  - Otras

- Trastornos tróficos del sistema osteoarticular
- Hemiatrofia facial progresiva (enfermedad de Parry-Romberg)
- Hemihipertrofia facial progresiva

booksmedicos.org

8
Taxia

Nociones generales

Ningún músculo funciona solo, aislado, para producir un movimiento, aun cuando a simple vista parezca ser así. Para lograr un determinado movimiento no basta con que se contraiga el músculo directamente involucrado. Se requiere también la intervención de otros músculos: unos refuerzan la acción de aquél; otros, que normalmente realizan un movimiento opuesto, deben por ello colocarse en situación de no impedir la acción del primero; finalmente, otros se encargan de *fijar* o inmovilizar las articulaciones vecinas a la que se mueve. Por ejemplo, para flexionar el antebrazo sobre el brazo se contraerá el bíceps principalmente; la acción flexora de este músculo se reforzará con la del braquial anterior, también flexor; al mismo tiempo se relajará el tríceps, que normalmente se opone a la flexión, ya que es extensor y se contraerán los músculos del hombro para fijar el brazo, permitiendo de este modo que los músculos flexores ejerzan su efecto con un mínimo de esfuerzo.

Por ello se han clasificado a los músculos que intervienen en un movimiento voluntario en cuatro grupos: 1°, agonistas, a cuya contracción se debe principalmente el movimiento efectuado; 2°, antagonistas, que se oponen a los anteriores; 3°, sinérgicos o sinergistas, que contribuyen a la contracción de los agonistas reduciendo su esfuerzo; 4°, fijadores, que fijan a las articulaciones vecinas y colocan al miembro o al cuerpo en la posición apropiada para que se efectúe el movimiento.

En el ejemplo citado, el bíceps braquial es el agonista, el tríceps el antagonista, el braquial anterior el sinergista, y los músculos del hombro los fijadores.

Todos los músculos actúan normalmente como una unidad. Su actividad se gradúa y ajusta recíprocamente: si el agonista exagera su contracción, el antagonista se relaja, y los sinergistas y fijadores acentúan su acción. El resultado es un movimiento adecuado al fin propuesto: un movimiento *coordinado*.

Esta coordinación está a cargo del sistema nervioso cerebroespinal por medio de un delicado dispositivo que funciona a la par del aparato motor voluntario.

La coordinación se perfecciona con el crecimiento. El recién nacido, aunque ejecuta bien desde su nacimiento actos coordinados como mamar o tragar, no puede todavía realizar movimientos coordinados con sus miembros, que poco a poco va luego aprendiendo. La repetición de movimientos iguales perfecciona la coordinación.

La necesidad de coordinación ha sido demostrada por la neuropatología: muchos enfermos tienen trastornos motores sin parálisis o paresia, pero con perturbación de la coordinación, llamada *ataxia* (del griego *ataxia,* desorden). En una ataxia de miembros, por ejemplo, ellos pueden realizar los movimientos que les son propios con fuerza normal, pero de manera imprecisa, desordenada, fluctuante.

La neuropatología y la fisiología experimental han permitido determinar el mecanismo que asegura la coordinación motriz (fig. 8-1).

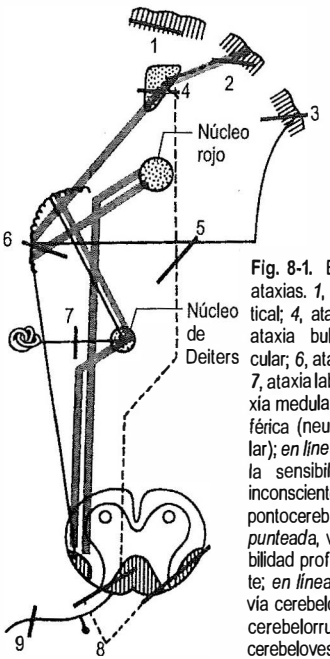


Fig. 8-1. Esquema de las ataxias. *1*, *2*, *3*, ataxia cortical; *4*, ataxia talámica; *5*, ataxia bulbopontopeduncular; *6*, ataxia cerebelosa; *7*, ataxia laberíntica; *8*, ataxia medular; *9*, ataxia periférica (neurítica o radicular); *en línea negra*, vías de la sensibilidad profunda inconsciente y vía corticopontocerebelosa; en *línea punteada*, vía de la sensibilidad profunda consciente; *en línea gris gruesa*, la vía cerebelotolamocortical, cerebelorrubroespinal y cerebelovestibuloespinal.

booksmedicos.org

En primer término, intervienen las vías sensitivas aferentes que conducen al cerebro impulsos propioceptivos originados periféricamente en *receptores cinestésicos* (del griego *kinesis,* movimiento; y *aisthesis*, sensación) por desplazamiento y distensión mecánica de músculos, tendones, articulaciones y partes blandas. Hay cuatro tipos de receptores: a) corpúsculos de Golgi, situados en los tendones; b) corpúsculos de Pacini, en tendones, articulaciones y periostio; c) husos neuromusculares, en músculos; d) terminaciones nerviosas desnudas en fibras musculares, tendones, aponeurosis y articulaciones.

Estos impulsos se conducen a la médula espinal por fibras aferentes sensitivas de los nervios periféricos y de la raíz posterior medular, originadas en el ganglio anexo a dicha raíz (primera neurona de la vía).

Llegadas a la médula las fibras siguen diversos caminos:

1) La mayoría de las fibras radiculares posteriores, provenientes de todos los segmentos corporales, discurren por los cordones posteriores medulares. Las fibras más caudales (lumbosacras y dorsales D6 a D12) se ubican más medialmente, constituyendo el *fascículo gracilis de Goll*. Las fibras más rostrales (D1 a D6 y cervicales) se sitúan lateralmente formando el *fascículo cuneiforme de Burdach*. Todas ellas alcanzan a la segunda neurona en el bulbo (*núcleos gracilis y cuneiforme*), que a su vez emite fibras que luego de entrecruzarse corren por la línea media, detrás de los haces piramidales, formando parte de la cinta de Reil o *lemnisco medial*, que alcanza el tálamo. Aquí sinaptizan con la tercera neurona en el *núcleo ventral posterolateral*, cuyas prolongaciones se dirigen luego a la corteza parietal. Por finalizar en la corteza, esta vía constituye la *vía propioceptiva consciente*, y está constituida por tres neuronas.

2) Fibras radiculares posteriores provenientes de niveles situados por debajo de segmentos torácicos medios sinaptizan en el asta posterior (segunda neurona) y luego se decusan para constituir, contralateralmente, el *fascículo espinocerebeloso ventral* o *indirecto* (que forma parte del llamado haz de Gowers, integrado también por los haces espinotectal y espinotalámico lateral). El fascículo espinocerebeloso ventral alcanza el paleocerebelo por el pedúnculo cerebeloso superior o brazo conjuntival.

3) Fibras radiculares posteriores provenientes de los miembros inferiores y el tronco (T1-L2) hacen sinapsis en el *núcleo dorsal de Clarke* situado en el sector medial del asta posterior medular (segunda neurona). Este núcleo emite axones que se dirigen al cordón lateral del mismo lado y forman el *fascículo espinocerebeloso dorsal* o *directo de Flechsig*, que alcanza el paleocerebelo por el pedúnculo cerebeloso inferior o cuerpo restiforme.

4) Fibras radiculares provenientes de niveles torácicos superiores y cervicales (miembros superiores y cuello) hacen sinapsis en el *núcleo cuneiforme lateral o accesorio* (segunda neurona). De éste se desprenden las llamadas *fibras arciformes externas dorsales* o *fascículo cuneocerebeloso*, que se dirige al paleocerebelo, sin decusarse, por el pedúnculo cerebeloso inferior.

Las vías de los fascículos espinocerebelosos dorsal y ventral, y cuneocerebeloso, no terminan en la corteza cerebral, y son por ende *vías propioceptivas inconscientes*. La del fascículo espinocerebeloso ventral transmite impulsos propioceptivos de miembros inferiores y mitad inferior del tronco, la del fascículo espinocerebeloso dorsal del tronco y pelvis, y la del fascículo cuneocerebeloso de miembros superiores y cuello. Estas vías sólo comportan dos neuronas. En las cuatro vías propioceptivas esqueléticas la aferencia proviene del receptor periférico específico, discurre por el nervio periférico y la raíz dorsal, y su primera neurona es la del ganglio anexo a dicha raíz. Se resumen a continuación las vías propioceptivas:

1. *Vía cordonal posterior:*
   Propioceptiva consciente.
   Cruzada, 3 neuronas.
   Aferencia periférica (axón I): receptor, nervio periférico, raíz dorsal.
   Neurona I: ganglio de la raíz dorsal.
   Axón II: prolongación proximal de la neurona I, fascículos gracilis (niveles sacros a D6), cuneiforme (D5 a cervicales).
   Neurona II: núcleos gracilis y cuneiforme.
   Decusación
   Axón III: lemnisco medial.
   Neurona III: núcleo ventral posterolateral del tálamo.
   Axón IV: proyección talamoparietal.
   Punto final: corteza parietal.

2. *Vía espinocerebelosa ventral:*
   Propioceptiva inconsciente.
   Cruzada, 2 neuronas.
   Aferencia periférica (axón I): receptor, nervio periférico, raíz dorsal.
   Niveles de proveniencia: miembros inferiores y mitad inferior del tronco.
   Neurona I: ganglio de la raíz dorsal.
   Axón II: prolongación proximal de la neurona I.
   Neurona II: asta posterior.
   Decusación
   Axón III: fascículo espinocerebeloso ventral.
   Pedúnculo cerebeloso superior.
   Punto final: paleocerebelo.

3. *Vía espinocerebelosa dorsal:*
   Propioceptiva inconsciente.
   Directa, 2 neuronas.
   Aferencia periférica (axón I): receptor, nervio periférico, raíz dorsal.
   Niveles de proveniencia: tronco y pelvis (T1-L2).
   Neurona I: ganglio de la raíz dorsal.

booksmedicos.org

Axón II: prolongación proximal de la neurona I.
Neurona II: núcleo dorsal de Clarke.
Axón III: fascículo espinocerebeloso dorsal.
Pedúnculo cerebeloso inferior.
Punto final: paleocerebelo.

4. *Vía cuneocerebelosa:*
Propioceptiva inconsciente.
Directa, 2 neuronas.
Aferencia periférica (axón I): receptor, nervio periférico, raíz dorsal.
Niveles de proveniencia: miembros superiores y cuello.
Neurona I: ganglio de la raíz dorsal.
Axón II: prolongación proximal de la neurona I.
Neurona II: núcleo cuneiforme lateral.
Axón III: fascículo cuneocerebeloso (fibras arciformes externas dorsales).
Pedúnculo cerebeloso inferior.
Punto final: paleocerebelo.

Otras impresiones propioceptivas, como las determinadas por los movimientos de la cabeza, son recogidas por el aparato laberíntico y transmitidas por la rama vestibular del nervio auditivo a los núcleos vestibulares bulboprotuberanciales, para finalizar en el cerebelo a través del pedúnculo cerebeloso inferior.

Además es muy importante hacer notar que las impresiones visuales recogidas por la retina y el nervio óptico contribuyen a asegurar la coordinación. El papel de la visión en la taxia se hace evidente en casos en que hay lesión de las vías de la sensibilidad profunda o de las laberínticas, pues suple y corrige el déficit (véase, más adelante, Signo de Romberg).

Las impresiones cinestésicas de la periferia llegan a la corteza cerebral y al cerebelo tal como se describió, pero a su vez, deben actuar sobre los centros motores voluntarios y los del tono muscular.

El cerebelo y sus vías regulan la actividad de las motoneuronas cerebrales y medulares ajustando sutilmente el tono de los músculos que intervienen en el movimiento, la postura y el equilibrio. A través de las fibras frontopontocerebelosas, recibe información de las intenciones motoras voluntarias y de las impresiones cinestésicas provenientes de las cortezas cerebrales frontal y parietal. A su vez, por fibras cerebelotalamocorticales suministra a la corteza las correcciones necesarias para el movimiento. El cerebelo actúa así como centro coordinador, que Sherrington llamó *ganglio principal* o *director del sistema propioceptivo*.

Las fibras eferentes cerebelosas que transmiten impulsos a los centros espinales, corren, en gran parte, por los pedúnculos cerebelosos superiores. Algunas terminan en el núcleo rojo del pedúnculo cerebral contralateral, desde donde por el haz rubroespinal cruzado se dirigen a la motoneurona periférica. Otras alcanzan el tálamo óptico y aun otras los músculos extrínsecos del ojo. El núcleo rojo parece constituir un centro regulador de acciones sinérgicas musculares, actitudes y posturas, todos fenómenos automáticos o semivoluntarios.

Otras fibras eferentes cerebelosas se dirigen a los núcleos vestibulares bulboprotuberanciales por el pedúnculo cerebeloso inferior, para constituir la vía vestibuloespinal directa o cruzada que alcanza el asta anterior medular.

Se puede ahora esquematizar cómo se cumple la coordinación de los movimientos. La corteza motora voluntaria hace llegar por vía piramidal el impulso motor agonista a las motoneuronas medulares, y al mismo tiempo al cerebelo por vía frontopontocerebelosa. Este órgano provoca a su vez, por vías cerebelorrubro y cerebelovestibuloespinal, modificaciones tónicas en músculos antagonistas, sinérgicos y fijadores para lograr la correcta ejecución del movimiento. Cuando éste comienza, las vías aferentes espinocorticales y espinocerebelosas remontan información sobre grado de contracción de músculos agonistas, elongación de antagonistas y cambios del equilibrio, al mismo tiempo que el laberinto y la visión envían datos sobre cambios de posición de cabeza y cuerpo. La información que alcanza la corteza sensorial (temporoparietoocciptal) es consciente y es retransmitida a la corteza motora voluntaria, cerrando el circuito. La información que alcanza al cerebelo es inconsciente y origina nuevos impulsos correctores eferentes que se conducen por vía cerebelocortico, cerebelorrubro o cerebelovestibuloespinal.

En síntesis, el mecanismo nervioso coordinador está integrado por:

1°, el sistema propioceptivo, entendiendo con este nombre todo el conjunto de fibras que, desde la periferia, conduce las impresiones cinestésicas de músculos, laberinto y ojos al sistema nervioso central; 2°, el cerebelo; 3°, la corteza cerebral; 4°, vías corticocerebelosas y cerebelocorticales; 5°, vías corticoespinales, cerebelorrubroespinales y cerebelovestibuloespinales.

Una lesión en cualquiera de estos elementos del mecanismo coordinador causará *ataxia.* La ataxia puede variar según el lugar de la lesión.

Exploración

La taxia se explora durante la ejecución de los movimientos (taxia dinámica) o en la posición de reposo (taxia estática).

Taxia dinámica

Se examina por medio de pruebas que consisten en establecer una meta u objetiivo a los movimientos

booksmedicos.org

del enfermo. Si estas pruebas se alteran se dice que existe *ataxia dinámica*. Ellas son:

Para los miembros inferiores. *Prueba del talón-rodilla.* Al enfermo en decúbito dorsal se le indica tocar con su talón la rodilla del lado opuesto, descendiéndolo luego bordeando la tibia hasta alcanzar el hallux (dedo gordo) en el pie, con ojos abiertos y luego cerrados (fig. 8-2). El explorador observará la dirección del movimiento, si el pie alcanza correctamente la rodilla o si muestra oscilaciones en su transcurso. Si luego desciende por la tibia en línea recta y apoyando levemente el talón, o lo hace en línea quebrada o *zigzag* con firmeza de apoyo y velocidad irregular. Prestará atención asimismo a la influencia del control visual: si la prueba se realiza con precisión similar con ojos abiertos y cerrados.

Otras pruebas. Se hace tocar la región glútea con el talón del mismo lado, o el observador coloca su dedo índice a 50 cm por encima del nivel de la cama e invita al enfermo a que lo toque con el hallux.

Se le hace tocar rítmicamente la rodilla o tibia opuesta con su talón, elevando el miembro activo unos 15 cm.

Para los miembros superiores. *Pruebas índice-nariz* e *índice-oreja.* Con el índice extendido y los restantes dedos de la mano cerrados, se le pide al enfermo tocar la punta de la nariz con la punta del índice, y luego el lóbulo de la oreja, con ojos abiertos y cerrados (fig. 8-3). Se observará si el dedo alcanza su meta en forma precisa, o si experimenta oscilaciones irregulares o bruscas y toca otras partes de la cara, o bien se excede o detiene antes de alcanzar la meta solicitada (*frenaje* o *"freinage"* de la neurología francesa).

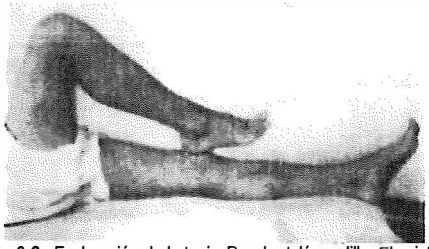


Fig. 8-2. Exploración de la taxia. Prueba talón-rodilla. El sujeto normal toca con el talón en forma precisa la rodilla opuesta.

Fig. 8-3. Prueba índice-nariz. El enfermo, con los ojos cerrados, debe tocar con precisión la punta de la nariz. *A*, posición inicial; *B*, posición final.

Otras pruebas. Se pide al paciente que abra y cierre los brazos, procurando que se toquen las puntas de los dedos índices. El sano ejecuta esto sin dificultad. Si hay ataxia los índices no coinciden, yendo uno más arriba o más abajo, más adelante o más atrás que el otro.

Se solicita al paciente que trate de hacer coincidir su dedo índice con el del observador.

Se le indica que, rápidamente y en forma rítmica, golpee con la palma de la mano sobre el dorso de la mano contraria. También se le puede pedir que golpee en forma alternativa con la palma y el dorso, pero esta prueba, al hacer intervenir la pronosupinación, puede verse alterada también en caso de rigidez o bradikinesia extrapiramidales (contracción simultánea de agonistas y antagonistas o retardo en la iniciación de los movimientos), que dificultan la fina coordinación de los movimientos rápidos.

Se solicita al paciente que toque la yema de cada dedo con la yema del pulgar de la misma mano en sucesión rápida (pellizcar rápidamente). Esta maniobra puede alterarse también en los síndromes extrapiramidales.

Para reconocer grados leves de ataxia en miembros superiores hay que recurrir a actos más sutiles y complejos como enhebrar una aguja o clavar correctamente un clavo.

Para el tronco. Se invita al enfermo a efectuar cambios de postura: incorporarse, sentarse, o caminar. En caso de ataxia se producirán movimientos oscilantes del tronco. La ataxia de tronco puede darse sin ataxia de miembros.

Ejercicios a lo Fournier. Tienen por objeto reconocer precozmente la ataxia. Para ello se procede así:

- Se pide al enfermo levantarse rápidamente desde la posición sentada. Si hay ataxia se notará que éste demora en cumplir la orden y su cuerpo oscila antes de erguirse.
- Una vez levantado, se le indica que camine en línea recta, primero hacia adelante y luego hacia atrás, mirando hacia arriba y con ojos abiertos y cerrados.
- Se le solicita que detenga bruscamente la marcha y gire rápido efectuando una vuelta entera. En caso de ataxia el enfermo no puede detenerse bruscamente y llevado por la velocidad adquirida, se echa hacia atrás para conseguirlo; al pedírsele que gire velozmente, surgirán vacilaciones francas y tendencia a la caída.
- Se observará si aparece incoordinación haciéndole acelerar la marcha.
- Se buscará también la ataxia haciéndole subir y bajar una escalera, observando si hay oscilaciones y necesidad de sostenerse del pasamanos.

booksmedicos.org

Taxia estática. Signo de Romberg

Exploración del signo de Romberg. Se investiga con el enfermo de pie, con pies juntos y palmas de las manos adosadas al cuerpo (actitud de "firme"). Se observa si se mantiene la postura erecta o si, por el contrario, aparecen oscilaciones y el paciente busca apoyarse para no caer. Luego se le hacen *cerrar los ojos*: si el enfermo oscila mucho y tiende a caer, se dice que presenta signo de Romberg (fig. 8-4, *A*). El explorador permanecerá cerca del paciente para sostenerlo en caso de caída.

A veces esta maniobra no es suficiente para detectar el signo de Romberg y entonces se busca lo que se denomina el *Romberg sensibilizado*: se pone de pie al enfermo con un pie delante del otro, o sobre un solo pie, o bien "haciendo un cuatro" (el sujeto levanta un pie hasta la altura de la rodilla), con ojos cerrados (fig. 8-4, *B*). Si existe Romberg, aparecerán oscilaciones y tendencia a la caída.

Significado y valor semiológico del signo de Romberg. Este signo revela un trastorno del sistema propioceptivo, un déficit en la conducción de las vías aferentes de la sensibilidad profunda o laberíntica, corregida por la visión. Por ello se pone de manifiesto cuando se anula la función visual al cerrar los ojos. El mismo significado tienen las alteraciones de la taxia dinámica que aparecen con ojos cerrados.

El signo de Romberg se presenta por lo tanto en las afecciones de cordones posteriores medulares, nervios periféricos y aparato laberíntico. Se lo observa en la esclerosis múltiple, en la enfermedad de Friedreich y otras degeneraciones espinocerebelosas, en la degeneración combinada, en la ataxia laberíntica (con las características del Romberg laberíntico, véase Nervio vestibular), en las neuropatías periféricas o polineuritis (cuadro llamado "seudotabes periférica"), y en épocas pasadas, en la tabes dorsal.

El signo de Romberg pone de manifiesto la presencia de *ataxia estática*.

Alteraciones

La ataxia aparece en afecciones neurológicas que lesionen cualquiera de las vías y centros de la coordinación descriptos, o sea en los siguientes casos (fig. 8-1): 1°, en las neuropatías periféricas o polineuropatías, y radiculopatías posteriores; 2°, en las afecciones medulares y bulbopontopedunculares que afecten las vías de la sensibilidad profunda; 3°, en las lesiones del laberinto y de las vías laberínticas o vestibulares; 4°, en las lesiones del cerebelo y de las vías cerebelosas; 5°, en las lesiones talámicas; 6°, en las lesiones corticales parietales o frontales.

En las neuropatías periféricas, radiculopatías y vestibulopatías periféricas la ataxia es *periférica*. En todos los demás casos la ataxia es *central*. Las ataxias pueden ser también *mixtas* cuando ambas coexisten.

La ataxia periférica o central podrá ser a su vez *estática* (en el reposo, postura o actitud), *dinámica* (durante los movimientos), o bien estática y dinámica a la vez.

Ataxias periféricas

Se observa en las neuropatías periféricas o polineuropatías. La ataxia radicular es de observación sumamente rara.

La ataxia periférica se debe a la imposibilidad de los estímulos propioceptivos de alcanzar el sistema nervioso central. Se la denomina también *ataxia neurítica*. Se vincula a las diversas causas que originan neuropatía peri-

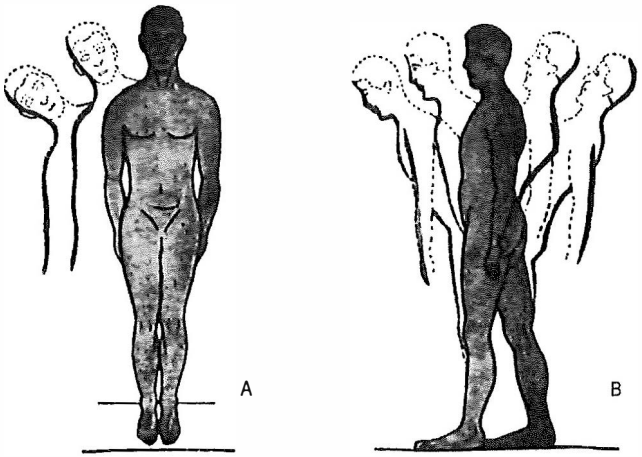


Fig. 8-4. Signo de Romberg. Posición de pie. *A*, con pies juntos; *B*, con un pie delante del otro (Romberg sensibilizado).

booksmedicos.org

férica: alcohólica, diabética, desmielinizantes (síndrome de Guillain-Barré secuelar, neuropatía desmielinizante inflamatoria crónica), tóxicas, hereditarias (enfermedad de Charcot-Marie-Tooth), autoinmunes, paraneoplásicas, vasculíticas, porfiria, sarcoidosis. En los miembros hay trastornos tróficos distales, hiporreflexia o arreflexia profunda, hipoestesia "en bota" o "en guante". En raros casos la sensibilidad superficial está intacta existiendo sólo alteraciones de la sensibilidad profunda (abatiestesia: hipoestesia para las actitudes segmentarias). Las masas musculares y troncos de nervios periféricos pueden doler con la presión. No suele acompañarse de signo de Romberg. Cuando ello sucede, se la denomina *seudotabes periférica* porque el cuadro se asemeja al clásico de la tabes dorsal de origen luético.

Ataxias centrales

Ataxia medular

Se manifiesta en las mielopatías que lesionan los cordones posteriores. Se produce ataxia, que se origina por la falta de conducción de las impresiones propioceptivas periféricas a los núcleos encefálicos de la coordinación motriz, y trastornos sensitivos (hipoestesia o anestesia profunda y táctil epicrítica o discriminatoria). La ataxia es estática (signo de Romberg) y dinámica.

Se observa en la esclerosis múltiple, en la enfermedad de Friedreich y otras degeneraciones espinocerebelosas, en la degeneración combinada, en la siringomielia, la mielopatía cervical por canal estrecho y, clásicamente, en la tabes dorsal.

Esclerosis múltiple. Esta enfermedad se caracteriza por la aparición progresiva de placas de desmielinización en distintos puntos del sistema nervioso central. Cuando dichas placas asientan en el cordón posterior se produce una ataxia medular. Es común que se produzca también desmielinización en el cerebelo, dando lugar a signos de ataxia cerebelosa. Se agregan por lo general signos piramidales, trastornos esfinterianos y neuritis óptica retrobulbar.

Enfermedad de Friedreich. Como en esta enfermedad también existe degeneración de los haces espinocerebelosos, la ataxia es medular y cerebelosa. El tronco y la cabeza oscilan, el paciente debe corregir continuamente la estación de pie para mantenerse erecto. La marcha es de tipo "tabetocerebeloso": el enfermo extiende los brazos para balancearse, camina con la cabeza baja y oscilante, fijando la vista en el suelo, y las piernas separadas, proyectándolas con fuerza en alto y hacia los lados, taloneando (como el tabético), titubea y muestra lateropulsión o zigzagueo (como el cerebeloso). Se agregan compromiso piramidal (signo de Babinski, reflejos profundos vivos), pie cavo y cifoescoliosis.

Otras degeneraciones espinocerebelosas muestran ataxia semejante.

Degeneración combinada (síndrome neuroanémico de Lichtheim, mielosis funicular). Asociada a anemia megaloblástica y avitaminosis B_{12}. La lesión afecta los cordones posterior y lateral, por lo que se produce ataxia medular y piramidalismo.

Siringomielia. Cuando las lesiones cavitarias de la siringomielia alcanzan a los cordones posteriores de la médula aparece ataxia medular. Se agregan por disociación sensitiva termoalgésica, anestesia "suspendida" (véase Sensibilidad), signos piramidales y atrofia.

Mielopatía cervical. Se debe a compresión medular por artrosis o canal estrecho cervical. Predominan los signos piramidales por isquemia de cordones anteriores y laterales, secundaria a compresión progresiva de la arteria espinal anterior. Esta arteria es única y discurre por la línea media anterior de la médula. La compresión cervical, menos frecuente, de las arterias espinales posteriores derecha e izquierda, que irrigan los cordones posteriores, origina la ataxia. Se asocian dolor y signos radiculares, parestesias y trastornos esfinterianos. La marcha es parética o paretoatáxica.

Tabes dorsal. Es una de las manifestaciones de la sífilis terciaria. Hoy se observa sólo excepcionalmente. La tabes compromete los cordones y raíces posteriores medulares. Predomina en las extremidades inferiores y origina la marcha tabética: el paciente mira hacia abajo y camina con sus piernas separadas, levantándolas súbitamente para proyectarlas con energía sobre el suelo, cayendo sobre el talón (taloneo). Se observan otros signos tabéticos: Argyll-Robertson, trastornos esfinterianos, hipotonía, arreflexia patelar y aquiliana, hipoestesia profunda. En los casos de sífilis congénita, podrán observarse estigmas típicos: perforación velopalatina (Fig 8-5), nariz en silla de montar (Fig 8-6), dientes de Hutchinson, y otros

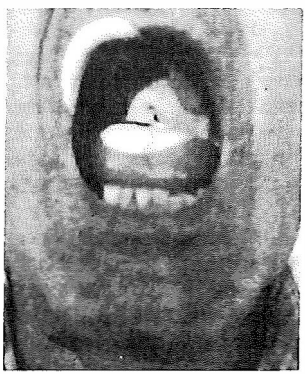


Fig. 8-5. Sífilis hereditaria. Perforación velopalatina.

booksmedicos.org

Cuadro 8-1. Diagnóstico diferencial entre ataxia medular y ataxia cerebelosa

Semiología	Ataxia medular	Ataxia cerebelosa
Trastornos sensitivos	Presentes	Ausentes
Trastornos de la palabra	Ausentes	Presentes a veces
Reflejo pendular de la rodilla	Ausente	Presente con frecuencia
Temblor y nistagmo	Ausentes	Presentes por lo general
Sectores del cuerpo comprometidos	Amplios, especialmente miembros	Amplios o pequeños
Signo de Romberg	Presente	Ausente
Funciones vestibulocerebelosas	Normales	Afectadas a veces
Desviaciones posturales	Ausentes	Presentes

Fig. 8-6. Sífilis hereditaria. Nariz en silla de montar.

Ataxia cerebelosa

La ataxia medular se debe fundamentalmente a déficit propioceptivo. La ataxia cerebelosa, en cambio, resulta de varios factores: 1° pérdida de la eumetría: el movimiento efectuado carece de medida (dismetría); 2° falta de sinergia (asinergia) y 3° falta de coordinación en el tiempo (adiadococinesia), de los distintos músculos al realizar el movimiento. El cerebelo controla todos estos factores, que se alteran cuando el mismo se lesiona. En la estación de pie el cerebeloso oscila en todo sentido, lentamente, aunque no suele caer (ataxia estática). El cierre de los ojos no agrava su desequilibrio (Romberg ausente). La marcha es disbásica, con piernas separadas para aumentar la base de sustentación (ataxia dinámica). La asociación de reflejos pendulares, temblor intencional, nistagmo, pruebas de pasividad, disartria, todos signos de la serie cerebelosa, permite diferenciar la ataxia cerebelosa de los otros tipos de ataxia.

La ataxia cerebelosa se ve en las lesiones cerebelosas o de sus vías.

En el cuadro 8-1 se sintetizan las características diferenciales entre la ataxia medular y la cerebelosa.

• *Síndrome cerebeloso*

Nociones generales sobre el cerebelo. El cerebelo forma parte del neuroeje y ocupa la fosa posterior del cráneo. Está separado del cerebro por una prolongación meníngea: la tienda del cerebelo. Consta de tres partes: una media e impar, el vermis, y dos laterales simétricas, los hemisferios cerebelosos.

El cerebelo presenta tres caras: una anterior, vecina al IV ventrículo; una superior, en relación con los hemisferios cerebrales a través de la tienda del cerebelo, y otra, inferior, que descansa en la fosa occipital.

La superficie del vermis y de los hemisferios muestra múltiples surcos curvilíneos, concéntricos y de diferente profundidad. Los más profundos (surcos de primer orden), separan a las tres partes citadas en *lóbulos*. Surcos menos profundos dividen a los lóbulos en *lobulillos, láminas* y *laminillas*.

Del centro de la cara anterior salen, a cada lado de la línea media, unos cordones de sustancia blanca que se bifurcan constituyendo los pedúnculos cerebelosos superior (o *brazo conjuntival*), medio (o *brazo pontino*) e inferior (o *cuerpo restiforme*) que se dirigen a los pedúnculos cerebrales, a la protuberancia y al bulbo, respectivamente.

La división del cerebelo en vermis y hemisferios cerebelosos es la clásica, pero estudios de Bolk e Ingvar, fundados en la embriología y en la anatomía comparada, han dado lugar a otra división de mayor utilidad. Según estos autores, el cerebelo consta de tres lóbulos: anterior, medio y posterior. Un surco profundo, denominado surco primario, situado sobre la cara superior del cerebelo, separa el lóbulo anterior del medio. El lóbulo anterior comprende los dos tercios anteriores del vermis superior y las porciones adya-

booksmedicos.org

centes de los hemisferios. El lóbulo posterior está formado por el vermis inferior y los flóculos, situados en la cara inferior de los hemisferios cerebelosos. El lóbulo medio está integrado por el resto del cerebelo, o sea, la cara inferior de los hemisferios que comprende las amígdalas o lóbulos paramedianos y los lóbulos ansiformes, y la parte de la cara superior de los mismos y del vermis que queda por detrás del surco primario.

Filogenéticamente, se distinguen el *arquicerebelo,* el *paleocerebelo* y el *neocerebelo.* El *arquicerebelo* está representado por el nódulo, los flóculos y sus conexiones pedunculares (figs. 8-7 y 8-8). Es la parte más antigua y representa el centro funcional de las vías de control del equilibrio. Su desarrollo es importante en los peces. El *paleocerebelo* se compone de todas las partes del cerebelo situadas por delante del surco primario, o sea, el denominado lóbulo anterior. Ejerce el control postural de los músculos somáticos encargados de contrarrestar los efectos de la gravedad. El *neocerebelo* incluye todas las partes del cerebelo situadas entre el surco primario y el posterior, tanto del vermis como de los hemisferios, y es la parte que aparece por primera vez en los mamíferos inferiores, pero que adquiere gran desarrollo en los primates y en el hombre. Controla la coordinación de la motilidad voluntaria.

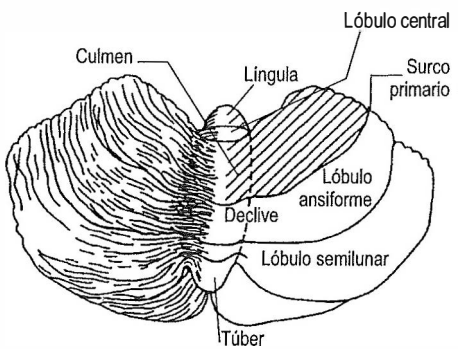


Fig. 8-7. Cerebelo visto por su cara superior.

El cerebelo, como el resto del neuroeje, está formado por dos clases de sustancias: la gris y la blanca. La primera recubre toda la superficie del órgano, constituyendo la corteza cerebelosa, y forma en el interior los núcleos cerebelosos.

La corteza presenta histológicamente tres capas: una *capa media,* que contiene las células de Purkinje, peculiares del cerebelo; una *capa externa* o *molecular,* constituida por las dendritas de las células de Purkinje, por fibras procedentes de la capa granulosa y de la sustancia blanca y por las células en cesta, y una *capa interna* o *granulosa,* constituida por células pequeñas y redondas, denominadas *granos,* y fibras.

Las informaciones que llegan al cerebelo, sea cual fuere su naturaleza y origen, alcanzan la capa interna o granulosa (fibras musgosas) o la capa media de las fibras de Purkinje (fibras trepadoras). Los granos excitados por las fibras musgosas ejercen una función inhibitoria sobre las células de Purkinje. Los granos transmitirían, aun, sus influjos a las células en cesta de la capa externa o molecular, que ejercerían una igual función inhibitoria sobre las dendritas de las células de Purkinje. Las fibras trepadoras, por último, estimulan las mencionadas células que, de este modo, estarían sometidas a influjos opuestos excitatorios o inhibitorios.

Las células de Purkinje representan el plano integrador dentro de la organización funcional del cerebelo, porque hacia ellas convergen la totalidad de las informaciones extra e intracerebelosas. El mensaje efector, que por medio de ellas sale de la corteza cerebelosa, actúa sobre los núcleos profundos del órgano.

Los núcleos grises se encuentran a ambos lados del cerebelo, en plena sustancia blanca. Hay tres en cada hemisferio: el *núcleo dentado* (el más voluminoso y lateral), el *emboliforme* y el *globoso.* Existe un cuarto núcleo, a cada lado de la línea media, en el interior de la parte anterior del vermis: el *núcleo del techo* o *fastigiado.*

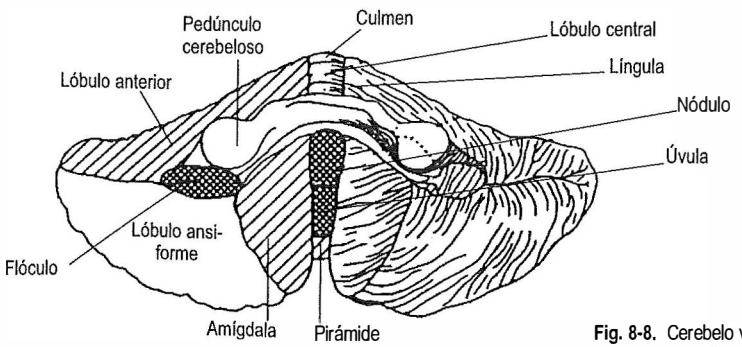


Fig. 8-8. Cerebelo visto por su cara inferior y una pequeña parte de la cara superior.

booksmedicos.org

Los núcleos dentado, emboliforme y globoso reciben las prolongaciones cilindroaxiles de las células de Purkinje y sus células originan, a su vez, fibras que abandonan el cerebelo por los pedúnculos cerebelosos superiores. Los núcleos del techo reciben fibras que proceden de la corteza del vermis y, a su vez, están unidas por fibras aferentes y eferentes con los núcleos vestibulares.

A cada territorio cerebeloso le corresponde un determinado núcleo: el núcleo del techo para el arquicerebelo, los núcleos emboliforme y globoso para el paleocerebelo, y el núcleo dentado para el neocerebelo.

La sustancia blanca ocupa toda la zona comprendida entre la corteza y los núcleos. Está constituida por: a) fibras de proyección que por los pedúnculos cerebelosos unen el cerebelo con otras partes del neuroeje; b) fibras de asociación que vinculan regiones distintas dentro de un mismo hemisferio, y c) fibras comisurales que conectan áreas corticales de uno y otro hemisferio.

Conexiones y vías cerebelosas. Algunas de estas conexiones han sido ya mencionadas a propósito de las vías de la taxia. Seis gruesos cordones, tres a cada lado, denominados *pedúnculos cerebelosos*, unen al cerebelo con los pedúnculos cerebrales (pedúnculos cerebelosos superiores), con la protuberancia (pedúnculos cerebelosos medios) y con el bulbo (pedúnculos cerebelosos inferiores) (fig. 8-9).

1. *Pedúnculos cerebelosos inferiores o cuerpos restiformes.* Están constituidos en su mayor parte por fibras aferentes propioceptivas del laberinto, de los músculos esqueléticos y de las articulaciones, y por fibras eferentes en menor número.

Fibras aferentes. Comprenden:

- El *fascículo espinocerebeloso dorsal o directo de Flechsig* que, procedente de la médula (*núcleo dorsal de Clarke*), termina en la corteza paleocerebelosa del mismo lado (véase fig. 17-9).
- *Fibras arciformes externas dorsales* o *fascículo cuneocerebeloso* que, procedente del *núcleo cuneiforme lateral o accesorio*, se dirigen a la corteza paleocerebelosa.
- Fibras provenientes de los núcleos sensitivos de los pares V, VII, IX y X que, después de entrecruzarse, se dirigen a la corteza paleocerebelosa.
- El *fascículo vestibulocerebeloso directo* que, de los núcleos vestibulares bulboprotuberanciales, va a la corteza arquicerebelosa del mismo lado.
- El *fascículo olivocerebeloso* que, naciendo de la oliva bulbar, se entrecruza y va a la corteza neocerebelosa.
- Fibras *reticulocerebelosas* que, naciendo de los núcleos bulbopontinos, van a la corteza paleocerebelosa del mismo lado.

Fibras eferentes. Comprenden:

- El *fascículo cerebelovestibular*, compuesto por fibras que nacen en la corteza arquicerebelosa, hace una estación en los núcleos del techo y alcanza los núcleos vestibulares bulboprotuberanciales del mismo lado.

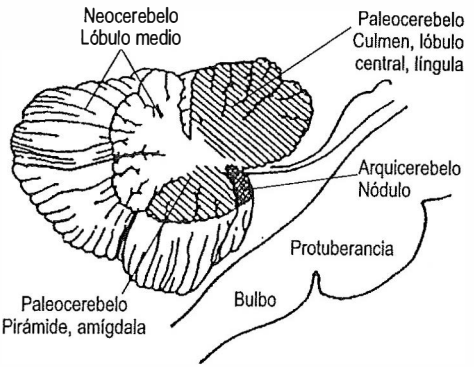


Fig. 8-9. Cerebelo y sus conexiones.

- Fibras que, naciendo de la corteza paleocerebelosa, hacen una estación en los núcleos emboliforme y globoso y van a la formación reticular del puente y del bulbo.

2. *Pedúnculos cerebelosos medios o brazos pontinos.* Unen el cerebelo con la protuberancia y están formados por fibras predominantemente aferentes:

- Fibras que nacen en los núcleos del puente, se entrecruzan en la línea media y terminan en la corteza neocerebelosa, alcanzando la parte posterior de los hemisferios (constituyen la segunda neurona de la *vía corticopontocerebelosa*).
- Fibras que desde los núcleos cerebelosos de un lado van al hemisferio cerebeloso del lado opuesto.

3. *Pedúnculos cerebelosos superiores o brazos conjuntivales.* Unen el cerebelo con los pedúnculos cerebrales, donde penetran inmediatamente por debajo de los tubérculos cuadrigéminos posteriores. Predominan en ellos las fibras eferentes y es por medio de estos pedúnculos que el cerebelo ejerce su acción sobre los músculos voluntarios.

Fibras aferentes. Comprenden:

El *fascículo espinocerebeloso ventral* constituido por fibras que se originan en las astas posteriores medulares, se entrecruzan y continúan a través del bulbo, la protuberancia y el pedúnculo cerebral, alcanzado el cual se incurvan para penetrar en el pedúnculo cerebeloso superior y terminar en la corteza paleocerebelosa.

Fibras eferentes. Comprenden:

- Fibras ascendentes, que nacen en la corteza paleocerebelosa y, previo relevo en los núcleos emboliforme y globoso, cruzan la línea media y alcanzan el núcleo magnocelular del núcleo rojo.
- Fibras ascendentes que nacen en la corteza neocerebelosa y, previo relevo en el núcleo dentado, cruzan la línea media y alcanzan los núcleos ventrolateral, ventral anterior del tálamo y núcleo rojo contralaterales.

booksmedicos.org

Debe tenerse en cuenta que, si bien las fibras ascendentes conectan un hemisferio cerebeloso con el núcleo rojo y tálamo contralaterales, y por intermedio de éste con la corteza cerebral, como a su vez los haces rubroespinal y piramidal también se entrecruzan, resulta que cada hemisferio cerebeloso controla, en último término, el hemicuerpo homolateral.

Las vías aferentes al cerebelo se dividen en resumen en cinco grupos principales, según su punto de partida: a) espinales (núcleo de Clarke y asta posterior), b) vestibulares (núcleos vestibulares), c) reticulares (núcleos bulbopontinos), d) olivares (oliva bulbar) y e) pontinas (núcleos del puente). Pero, aparte de estos cinco grupos principales de aferencias, hay otros numerosos fascículos de fibras que alcanzan el cerebelo a partir de diversas estructuras del tronco cerebral, que reciben aferencias sensoriales visuales y auditivas.

La única vía eferente de la corteza cerebelosa está representada por los axones de las células de Purkinje, cuya mayoría termina en los núcleos del cerebelo, de los que a su vez parten otras vías eferentes que se sistematizan en esta forma: las provenientes del núcleo fastigiado o del techo están destinadas a los núcleos vestibulares y, en menor grado, a la formación reticulada bulboprotuberancial. La mayor parte de las fibras procedentes de los núcleos emboliforme y globoso terminan en el núcleo rojo contralateral y en la formación reticulada bulboprotuberancial. La mayoría de las fibras procedentes del núcleo dentado alcanzan directamente los núcleos ventrolateral y ventral anterior del tálamo contralateral, cuyas neuronas se proyectan sobre el área motriz principal de la corteza cerebral. Las fibras del núcleo dentado pueden alcanzar también el núcleo rojo contralateral.

Si la influencia cerebelosa se ejerce a todos los niveles del sistema nervioso por medio de sinapsis nucleares situadas en el tronco cerebral, la mayor parte de estas estructuras se proyecta de nuevo sobre la corteza cerebelosa. Así se realizan circuitos neuronales complejos de retrocontrol, que constituyen la base anatomofuncional de la función reguladora del cerebelo.

Fisiopatología. Los primeros investigadores atribuyeron erróneamente al cerebelo el papel de órgano del equilibrio, pero experiencias posteriores mostraron que el cerebelo, aunque interviene en el equilibrio, no controla específicamente esta función. Más tarde Magnus y De Kleijn demostraron que la extirpación del cerebelo no influye en los reflejos laberínticos. Luciani, con sus experiencias de ablación parcial o total del cerebelo en perros y monos, comprobó que después de una primera etapa, denominada *dinámica,* inmediatamente posterior a la ablación y caracterizada por fenómenos de excitación (hipertonía, opistótonos, tendencia a la caída, temblor, nistagmo) venía una segunda etapa en la que se observaban fundamentalmente tres trastornos:

Astenia (del griego *a,* privativo; *sthenos,* fuerza), pérdida de fuerza en los músculos del lado del hemisferio extirpado cuando la ablación era parcial.

Atonía (del griego *a,* privativo; *tonos,* tensión), disminución homolateral del tono muscular.

Astasia (del griego *a,* privativo; *stasis,* reposo estando de pie), imposibilidad para el animal de mantenerse prolongadamente en una posición, apareciendo a veces temblor.

Estos trastornos representan las manifestaciones propias de la falta o déficit cerebeloso, en tanto que los de la etapa dinámica representan fenómenos de liberación, resultantes de la supresión brusca de la influencia inhibidora del cerebelo sobre otras funciones neurológicas.

Los trastornos característicos de la segunda etapa, o etapa de *déficit cerebeloso,* se mantienen hasta que sobreviene la tercera etapa, denominada de *compensación:* el animal consigue caminar, aunque se observa que lo hace inclinándose hacia un lado (lateropulsión) y levantando exageradamente los miembros (dismetría). Finalmente, con el tiempo, el animal llega a parecer casi normal. Esta etapa de compensación demuestra que las funciones cerebelosas pueden, en gran medida, ser desempeñadas por otras estructuras del sistema nervioso.

En el hombre, los casos de enfermedades del cerebelo y de lesiones traumáticas de este órgano —estudiadas estas últimas, de manera especial, por Gordon Holmes durante la Primera Guerra Mundial (1914-1918)— han permitido establecer la existencia de una serie de trastornos que integran el síndrome cerebeloso, que tiene gran parecido con los observados en las experiencias de extirpación del cerebelo.

Puede afirmarse que el cerebelo ejerce sobre la motilidad cinética y estática una actividad reguladora que se sintetiza así:

- Asegura la eumetría e isostenia de los movimientos, o sea, hace que el movimiento tenga la necesaria intensidad o fuerza y la exacta medida que requiere el fin buscado.
- Asegura la sinergia (simultaneidad, del griego *syn,* con, y *ergon,* trabajo) y la diadococinesia (continuidad o sucesión, del griego *diadocos,* sucesivo, y *kinema,* movimiento), es decir la coordinación de los diversos grupos musculares, cuando deben contraerse para realizar esos movimientos.
- Regula el tono muscular.
- Interviene en el mantenimiento de la postura y del equilibrio.

booksmedicos.org

Estas funciones son posibles gracias al importante conjunto de fibras aferentes, que hacen llegar al cerebelo los estímulos propioceptivos de los músculos y de las articulaciones y aquellos del aparato vestibular. Los receptores y las vías propioceptivas le informan acerca de la postura corporal y el juego de las extremidades. El aparato vestibular, de la posición y desplazamiento de la cabeza en el espacio.

El cerebelo aparece, anatómicamente, como un órgano interpuesto en la vía de la sensibilidad propioceptiva, y Sherrington lo denominó el *ganglio principal* de la vía propioceptiva. Por otra parte, el cerebelo es *informado* por la corteza cerebral, referente a los movimientos proyectados o en ejecución por la vía frontopontocerebelosa. Estos implusos periféricos y centrales ponen en juego la actividad cerebelosa que se realiza por sus conexiones talamocorticales, por el núcleo rojo, los núcleos de la formación reticulada y los núcleos vestibulares, y las vías rubro, retículo y vestibuloespinales.

Localizaciones cerebelosas. De acuerdo con los conocimientos actuales, puede afirmarse al respecto lo siguiente:

El *cerebelo medio, vermiano o arquipaleocerebelo* estaría relacionado con la regulación postural estática y dinámica de la totalidad del cuerpo, así como con el equilibrio axial o troncal.

El *cerebelo lateral, de los hemisferios* o *neocerebelo* estaría relacionado con los movimientos complejos que requieren una delicada coordinación, con la regulación del tono muscular y con la elaboración y control del gesto proposicional rápido.

Manifestaciones clínicas del síndrome cerebeloso

El síndrome cerebeloso está constituido por una serie de manifestaciones descriptas casi todas por Duchenne, Babinski y André-Thomas.

A veces aparece vértigo cuando el enfermo se encuentra en bipedestación, en decúbito horizontal o lateral y en este caso suele producirse cuando el enfermo está acostado sobre el lado opuesto al de la lesión.

Las manifestaciones pueden ser estáticas, cinéticas, de los movimientos pasivos y otras.

Trastornos estáticos:

- *Astasia.* En la estación de pie, el enfermo oscila y presenta aumento de la base de sustentación para equilibrar su posición. Si se le hace cerrar los ojos, el enfermo no cae: *en los cerebelosos no existe el signo de Romberg.* Esta es la ataxia cerebelosa no compensable con la visión
- *Temblor de actitud.* Se hace extender al enfermo los brazos con la palma de la mano hacia abajo. Se observa temblor de pequeña amplitud y rápido. Además del temblor estático, que aparece cuando el enfermo se esfuerza por conservar una actitud determinada, también hay temblor cinético o intencional.
- *Desviaciones.* En la posición de pie puede observarse que el enfermo tiene tendencia a irse o caer hacia adelante (propulsión), o hacia un lado (lateropulsión), o hacia atrás (retropulsión). En caso de lesión de un hemisferio cerebeloso hay lateropulsión manifiesta hacia el mismo lado.
- *Hipotonía muscular.* Se observa hipotonía y movimientos pasivos más amplios del lado enfermo
- *Catalepsia cerebelosa.* Este signo ha sido señalado por Babinski. La *catalepsia* (del griego *katalambanein,* conservar, retener o suspender, y éste de *kata,* hacia abajo, y *lambanein,* asir), *catatonía* (del griego *kata,* hacia abajo, y *tonos,* tensión) o *flexibilitas cerea,* consiste en que luego de desplazar los miembros pasivamente, ellos se mantienen y quedan fijos o suspendidos en la nueva posición en que se los ha colocado, con cierta resistencia plástica, como de cera (véase Tono). Por ejemplo, al enfermo en decúbito dorsal se le levantan los miembros inferiores en extensión, algo separados. Es frecuente que incluso no sea necesario pedirle que mantenga esa posición: lo hará con fijeza, y la mantendrá suspendida más tiempo que el normal. Es un signo inconstante. Babinski lo atribuyó a que, mientras el equilibrio cinético (durante los movimientos) sufre grandes perturbaciones en los cerebelosos, el equilibrio estático, o sea el mantenimiento de una actitud determinada, está perfectamente conservado y aun exagerado.

Trastornos cinéticos:

Son los trastornos que aparecen en los movimientos activos:

- *Gran asinergia (Babinski).* El enfermo, al caminar, exagera la flexión del muslo y levanta el pie más de lo necesario. Luego lo lleva hacia adelante, pero el tronco no avanza a la par, quedando posturalmente rezagado. Para poder continuar, el enfermo necesita ayuda de terceros que impulsen el tronco o bien, que desde adelante tomen al enfermo por las manos y lo acerquen hacia sí en el momento en que levanta la pierna.

A veces el enfermo puede ayudarse tomándose de los muebles o bien apoyándose contra la pared. Esta "gran asinergia" (asinergia del tronco) se debe a incoordinación de los distintos grupos musculares que intervienen simultáneamente en la marcha.

booksmedicos.org

- *Marcha titubeante o de ebrio.* La cabeza y el tronco oscilan (ataxia de tronco) y el paciente camina en zigzag y con tendencia a caer. Hay lateropulsión a derecha e izquierda, retropulsión y raramente propulsión.
- *Hipermetría o dismetría.* Los movimientos sobrepasan o no alcanzan el fin buscado, "pasándose o quedándose cortos". Es el resultado de la asinergia entre los músculos que deben contraerse y los que deben relajarse. La hipermetría o dismetría se comprueba por medio de las pruebas índice-nariz y talón-rodilla que se describieron para explorar la taxia dinámica (figs. 8-10 y 8-11). Otras pruebas para explorar la dismetría son:

Prueba de la raya horizontal de Babinski. Se trazan en un papel dos líneas verticales paralelas, separadas por una distancia de diez centímetros, y se pide al enfermo que trace líneas horizontales que las unan. El cerebeloso trazará rayas que sobrepasan la línea vertical de la derecha (fig. 8-12).

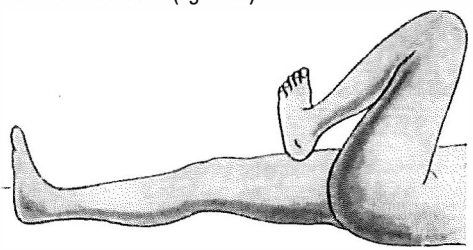


Fig. 8-10. Prueba del talón. Primer tiempo: el talón va más allá de la rodilla (hipermetría).

Fig. 8-11. Prueba del talón. Segundo tiempo: el talón toca la rodilla.

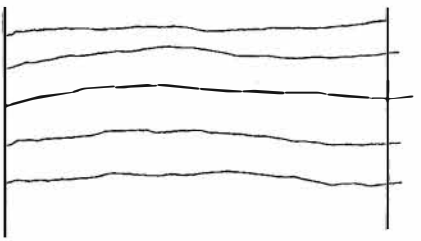


Fig. 8-12. Prueba de la raya horizontal de Babinski.

Pruebas de dismetría de André-Thomas. Comprenden:

- *Prueba de la prensión del vaso.* Al tomar o soltar un vaso, el paciente abre la mano más de lo necesario, desmesuradamente (figs. 8-13 y 8-14).
- *Prueba de la inversión de la mano.* El enfermo debe colocar sus manos en extensión con las palmas hacia arriba e invertirlas simultánea y rápidamente. La mano del lado enfermo se invierte más lentamente y desciende mucho más, lo que se observa sobre todo en el pulgar (figs. 8-15 y 8-16).
- *Prueba del gateo.* El enfermo que gatea levanta más el miembro inferior o superior del lado afectado.

- *Pequeña asinergia.* Consiste en la falta de simultaneidad en la contracción armónica entre los distintos grupos musculares que intervienen en un movi-

Fig. 8-13. Prueba de la prensión del vaso. Sujeto normal.

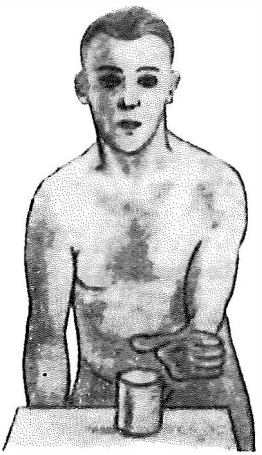


Fig. 8-14. Prueba de la prensión del vaso. Sujeto cerebeloso.

booksmedicos.org

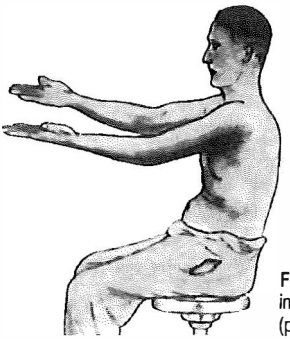


Fig. 8-15. Prueba de la inversión de la mano (primer tiempo).

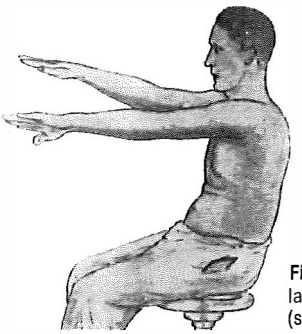


Fig. 8-16. Prueba de la inversión de la mano (segundo tiempo).

miento. La *pequeña asinergia* se detecta con las siguientes pruebas (Babinski):

- *Prueba de la flexión del tronco.* Se solicita al paciente en decúbito dorsal que se incorpore con los brazos cruzados sobre el tórax. El cerebeloso no lo logra y flexiona los miembros en extensión sobre la pelvis.
- *Prueba de la flexión de la pierna.* Al enfermo en decúbito dorsal se le hace flexionar el miembro inferior tratando de que toque la región glútea con el talón. Ello se puede efectuar normalmente sin que el talón abandone el plano de la cama. En el cerebeloso los movimientos se descomponen: inicialmente el enfermo flexiona el muslo sobre la pelvis con la pierna extendida; luego eleva, por demás, el talón sobre el plano horizontal; después flexiona la pierna bruscamente, golpeando el talón contra el glúteo o la cama.
- *Prueba de la inversión del tronco.* Se invita al enfermo de pie a que se incline hacia atrás. Normalmente se flexionan las piernas para mantener el equilibrio. El cerebeloso no las flexiona, permanece con las piernas extendidas y pierde el equilibrio (figs. 8-17 y 8-18).
- *Prueba del arrodillamiento.* Se indica al paciente que se tome del respaldo de una silla y arrodille sobre el asiento, primero con un miembro y luego con el otro. El cerebeloso levanta la rodilla en el lado asinérgico más allá de lo necesario y al bajarla choca contra el asiento.
- *Adiadococinesia.* La diadococinesia es la facultad de poder realizar movimientos sucesivos o alternativos con rapidez, como pronación y supinación. Su pérdida constituye la *adiadococinesia* de Babinski. Al cambiar el movimiento, los músculos que pasan de antagonistas a agonistas se contraen abruptamente y los que pasan de agonistas a antagonistas se decontraen rápido, permitiendo esa súbita y alternante inversión motora, coordinada por el cerebelo, que se altera cuando el mismo se lesiona.
  La adiadococinesia se explora mediante la prueba de *las marionetas,* que consiste en colocar, sucesivamente, las manos en pronación y supinación, o bien haciendo efectuar al paciente movimientos rápidos y máximos de flexoextensión del antebrazo. En el síndrome cerebeloso los movimientos son lentos y torpes, o imposibles. Se observa también en la enfermedad de Parkinson y otros trastornos extrapiramidales, en cuyo caso la alteración se debe a rigidez simultánea de agonistas y antagonistas.
- *Temblor cinético* o *intencional.* Se observa especialmente al final de los movimientos, y se acentúa con su rapidez.

Fig. 8-17. Prueba de la inversión del tronco. Persona normal.

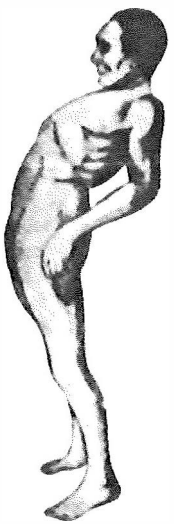


Fig. 8-18. Prueba de la inversión del tronco. Paciente cerebeloso.

booksmedicos.org

Braditeleoquinesia o *descomposición del movimiento (Gordon Holmes).* Del griego *bradys,* lento, *tele,* lejos y *kinesis,* movimiento, consiste en que el paciente descompone un movimiento en sus componentes más simples y no efectúa el siguiente mientras no haya completado el anterior. Por ejemplo, estando en decúbito dorsal, se le pide que extienda su brazo verticalmente y toque su nariz con el dedo índice. A diferencia de la persona normal, que baja y flexiona simultáneamente el codo y toca su nariz con el índice, el cerebeloso primeramente baja el brazo extendido, hasta colocarlo a un lado, y recién alcanzada esta posición flexiona el codo y toca la nariz.

- *Reflejos pendulares.* En los cerebelosos, los reflejos profundos, como el patelar, pueden adoptar el tipo pendular por su carácter oscilatorio (véase Reflejos).

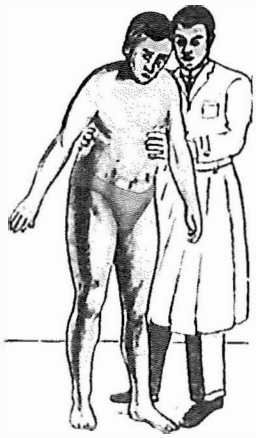


Fig. 8-19. Prueba de pasividad para miembros superiores. El brazo derecho tiene oscilaciones más amplias que el izquierdo.

Trastornos de los movimientos pasivos:

Estos trastornos se demuestran por medio de las pruebas de pasividad de André-Thomas y por la prueba de Stewart-Holmes.

Pruebas de pasividad de André-Thomas. La *pasividad* se refiere a la posibilidad de imponer movimientos a las articulaciones sin que el paciente las corrija u ofrezca resistencia. La pasividad cerebelosa es el resultado de la hipotonía que determina la lesión. Las siguientes pruebas permiten explorarla:

- Con el enfermo de pie y los brazos inertes a ambos lados, se toma a mano llena el tronco por la cintura y se lo rota alternadamente a derecha e izquierda. El brazo del lado enfermo oscilará más (fig. 8-19).
- Se sacude el antebrazo dejando la mano oscilar distalmente. La oscilación será más amplia en el lado afectado (peloteo o *ballonnement* de la mano).
- La pasividad de las articulaciones radiocubitales se revela por la facilidad con que se realizan movimientos pasivos alternantes de pronosupinación. A la adiadococinesia de los movimientos activos corresponde una diadococinesia pasiva exagerada (*hiperdiadococinesia pasiva* de André-Thomas).
- En miembros a los que se les imprimen movimientos pasivos se observan oscilaciones *pendulares,* semejantes a las respuestas homónimas de los reflejos profundos. Al enfermo de pie se le abduce pasivamente el brazo afectado y se lo lanza con fuerza hacia adentro y atrás. El miembro alcanza la posición de reposo después de varias oscilaciones pendulares.
- Prueba de las *pesas.* Al enfermo con ojos cerrados, brazos a los costados y antebrazos extendidos en ángulo recto, se le cuelga de cada antebrazo una canastilla en la que se dejan caer pesos iguales, de 1 kg por ejemplo. El miembro sano no cambia de posición o apenas desciende volviendo rápidamente a la posición anterior; el afectado desciende más y recupera tardíamente la posición original.

Prueba de la resistencia de Stewart-Holmes. Es otro medio de explorar los movimientos pasivos en los cerebelosos. Se le hace al paciente flexionar el antebrazo sobre el brazo, contra la oposición del observador que sujeta la muñeca; éste la suelta luego súbitamente. En un individuo normal la flexión del antebrazo se continúa por un instante, pero inmediatamente se detiene y el antebrazo recobra pronto su posición anterior. En el cerebeloso el antebrazo sigue su curso, yendo a golpear bruscamente contra el hombro (fig. 8-20). Se debe a la falta de contracción tónica del músculo antagonista, en este caso el tríceps.

Fenómeno de Schilder o *fenómeno cerebeloso de imitación.* Cuando un paciente cerebeloso tiene flexionada la pierna sobre el muslo en el lado sano y trata con los ojos cerrados de imitar la posición del miembro sano con el enfermo, sigue flexionando este último lado, cada vez más intensamente, aunque considera que están en la misma posición, de flexión, en la rodilla y cadera.

Otros trastornos:

Trastornos de la escritura. Son el resultado del temblor, de la dismetría y demás perturbaciones de los movimientos voluntarios. La escritura es irregular, angulosa, desigual, con renglones en zigzag. La dismetría puede dar lugar a megalografismo.

Trastornos de la palabra. La palabra es escandida, monótona, lenta. Es una auténtica ataxia de los músculos de la fonación y de la articulación de la palabra (disartria atáxica).

booksmedicos.org

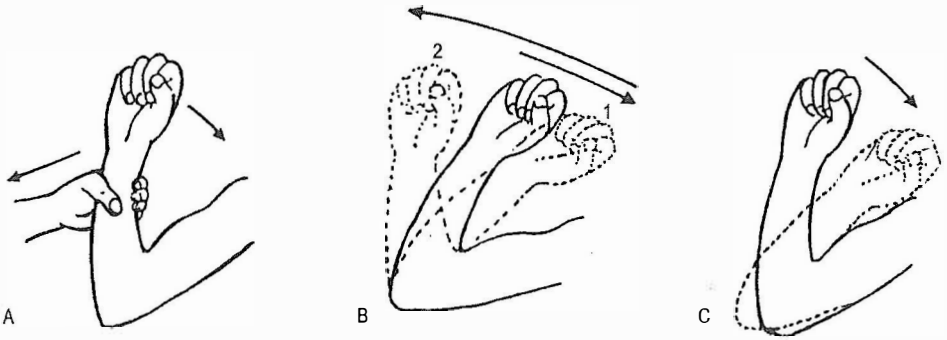


Fig. 8-20. Prueba de la resistencia o de Stewart-Holmes. *A*, el observador sostiene el antebrazo oponiéndose a la flexión; *B*, el observador suelta el antebrazo de pronto; la flexión del antebrazo continúa por un instante (*1*) pero se detiene y vuelve a extenderse (*2*): persona normal; *C*, soltado el antebrazo, éste se flexiona cada vez más y va a golpear el hombro: paciente con lesión cerebelosa.

Nistagmo. Horizontal, rotatorio o vertical, inagotable, es atribuible a la hipotonía y ataxia de los músculos oculares. Se observa cuando hay lesión de las vías vestibulocerebelosas, que discurren por el pedúnculo cerebeloso inferior, o del vermis. Asimismo pueden observarse opsoclonus, aleteo y dismetría ocular (véase Nistagmo, cap. 3).

Desviación del índice de Bárány. Cuando se explora la desviación nistágmica del índice de Bárány en un cerebeloso, por ejemplo, después de la prueba rotatoria, la mano del *lado lesionado* puede ejecutar correctamente la maniobra, en tanto que la del *lado sano* desvía según el sentido de la rotación, o sea, que el lado lesionado no reacciona, mientras que el lado sano se comporta normalmente (fig. 3-32). Cuando se explora la desviación espontánea del índice se comprueba en el cerebeloso una desviación permanente del índice en un sentido determinado. Si la lesión es unilateral, la desviación espontánea es igualmente unilateral y se hace en sentido opuesto al de la desviación nistágmica ausente en la prueba del nistagmo provocado, o sea, en sentido opuesto a la desviación nistágmica que ocurriría en un sujeto normal cuando se le excita el laberinto (véase Nervio vestibular, figura 3-32, *E*).

Trastornos de la barognosia. Al hacer evaluar al paciente pesos iguales colocados en cada mano, se observará que la estimación en kg es más precisa en el lado sano que en el enfermo, en el que generalmente se valora en menos.

Crisis cerebelosa. En las lesiones del cerebelo pueden aparecer convulsiones tónicas con rigidez en hiperextensión de los miembros (opistótonos), asociadas a pérdida de conciencia y cianosis.

Causas del síndrome cerebeloso

Según las causas que lo originan, el síndrome cerebeloso puede constituir el cuadro neurológico dominante en el conjunto de la enfermedad, o bien coexistir con otras manifestaciones neurológicas piramidales, extrapiramidales o periféricas.

El síndrome cerebeloso constituye el cuadro neurológico dominante. Sus causas pueden ser:

- Heredoataxias.
- Esclerosis múltiple.
- Tumores del cerebelo o de la fosa posterior, que suelen acompañarse de hipertensión endocraneana.
- Hemorragias e infartos cerebelosos, que son de instalación brusca y secuela motora unilateral y generalmente leve.
- Abscesos y quistes del cerebelo.
- Atrofias secundarias del cerebelo (alcohol).
- Secuelas cerebelosas traumáticas.
- Encefalitis de localización cerebelosa.
- Paraneoplásica: constituyen la llamada *degeneración cerebelosa paraneoplásica.* Se asocia a distintos tumores y es de naturaleza autoinmune. Varios tipos de anticuerpos han sido identificados en este trastorno, según el tumor al que se asocian. Se resumen a continuación.

Anticuerpo	Tumor
Anti-Yo	Mama, ginecológico
Anti-Ri	Mama, ginecológico, células pequeñas pulmón (CCPP)
Anti-Tr	Hodgkin
Anti-Zic	CCPP
Anti-CV2/CRMP5	CCPP, timoma
Anti-Hu	CCPP
Anti-VGCC	CCPP

- Cerebelitis agudas virales (sarampión, varicela).
- Hipotiroidismo, en el que pueden aparecer algunos signos cerebelosos, como pérdida brusca del tono muscular, caída y dismetría, que retrogradan con la terapéutica sustitutiva.

booksmedicos.org

- Lesiones secundarias en inmunocomprometidos (SIDA).
- Sífilis.

El síndrome cerebeloso se asocia a manifestaciones piramidales o *extrapiramidales.* Sus causas pueden ser:
- Heredoataxias.
- Esclerosis múltiple. Se suelen asociar signos de piramidalismo.
- Síndromes bulbares y protuberanciales en los que la vía cerebelosa está afectada, generalmente de origen vascular: síndromes de Claude, Babinski-Nageotte.

El síndrome cerebeloso se asocia a otras manifestaciones neurológicas. Sus causas pueden ser:
- Heredoataxias.
- Atrofia cerebelosa del alcohol. Puede asociarse a otras manifestaciones de alcoholismo como neuropatía periférica o encefalopatía de Wernicke-Korsakoff.
- Síndromes bulbares y protuberanciales en los que la vía cerebelosa está afectada, generalmente de origen vascular, en los que se producen déficit sensitivos y de nervios craneales: isquemias de las arterias cerebelosas superior, anteroinferior (AICA) y posteroinferior (PICA, *síndrome de Wallenberg*).

• *Heredoataxias*

Son ataxias de origen heredofamiliar y tienen manifestaciones clínicas de ataxia medular, cerebelosa o ambas. Pueden ser:
- De herencia autosómica dominante.
- De herencia autosómica recesiva: a) tipo Friedreich, b) tipo no Friedreich.
- De herencia mitocondrial: síndrome de Kearns-Sayre.
- De herencia incierta.

Heredoataxias de herencia autosómica dominante. Se las llama y clasifica como *ataxias espinocerebelosas (spinocerebellar ataxias, SCA).* En este grupo se incluyen las antiguamente denominadas *atrofias olivopontocerebelosas*, por sus manifestaciones oftálmicas y bulbares. Todas estas entidades muestran un síndrome clínico caracterizado por ataxia, disartria, disfagia, dismetría y temblor intencional. Pueden agregarse signos piramidales, extrapiramidales, oculomotores, periféricos, visuales o retinianos y demencia, según el genotipo y su penetrancia. Las imágenes muestran típicamente atrofia cerebelosa. Comienzan a una edad promedio de 20-30 años con ataxia que progresa en años, a la que se van agregando los demás signos. Cuanto más precoz es el comienzo mayor es el compromiso clínico. El mecanismo de enfermedad es la mutación genética con expansión o plurirrepetición del triplete de nucleótidos CAG (citosina-adenina-guanina). Suele producirse el fenómeno de "anticipación", por el que la enfermedad va anticipando su comienzo y agravando sus manifestaciones en sucesivas generaciones. Si bien algunos signos predominan sobre otros según el tipo de ataxia espinocerebelosa, estas ataxias no son clínicamente distinguibles sin un estudio genético. Se resumen a continuación los distintos tipos de SCA, el locus cromosómico que origina la mutación y sus manifestaciones predominantes (cuadro 8-2).

Otras heredoataxias dominantes incluyen a la *atrofia dentato-rubro-palido-luysiana (DRPLA)*, común en

Cuadro 8-2.

Ataxia	Locus cromosómico	Signos clínicos salientes además de ataxia
SCA1	6q22-23	Disfagia, piramidalismo, abatiestesia
SCA2	12q24.1	Arreflexia, demencia, déficit oculomotor
SCA3/MJ*	14q24.3-32	Piramidoextrapiramidalismo, polineuropatía
SCA4	16q24-ter	Neuropatía sensitiva axonal, piramidalismo
SCA5	11cent	Curso relativamente benigno
SCA6	19p	Signos cerebelosos predominantes
SCA7	3p	Ceguera por degeneración retiniana
SCA8	9	Signos cerebelosos predominantes
SCA9	no establecido	
SCA10	22q	Signos cerebelosos, epilepsia

*MJ: enfermedad de Machado-Joseph

booksmedicos.org

Japón, el *síndrome de Gerstmann-Straussler-Scheinker* (ataxia por enfermedad por priones hereditaria), las *ataxias episódicas* de aparición intermitente.

Heredoataxias de herencia autosómica recesiva tipo Friedreich. Suelen comenzar antes de los 20-25 años, con ataxia medular, piramidalismo y neuropatía periférica. Los signos cerebelosos y troncales aparecen más tarde.

La *ataxia de Friedreich* propiamente dicha, es decir la *enfermedad de Friedreich*, ya mencionada en las ataxias medulares, es la heredoataxia más frecuente. Se debe a la expansión del triplete GAA (guanina-adenina-adenina) en el gen llamado *frataxina* del cromosoma 9q13-21.1. Comienza alrededor de los 10 años, aunque hay formas de comienzo tardío. Los criterios diagnósticos son comienzo temprano (<25 años) y desarrollo de las manifestaciones siguientes dentro de los 5 años del comienzo: ataxia progresiva en miembros, arreflexia en miembros inferiores, Babinski y EMG con velocidades de conducción motora > 40 m/s en miembros superiores con potenciales sensitivos pequeños o ausentes. Se agregan, antes o después, déficit motor piramidal, arreflexia generalizada, disartria, escoliosis, anestesia profunda y alteraciones miocárdicas (ondas T negativas, hipertrofia ventricular concéntrica). Con menor frecuencia, atrofia óptica, hipoacusia perceptiva, amiotrofia distal, diabetes y pie cavo. Los pacientes quedan imposibilitados para caminar al cabo de más o menos 15 años de evolución. La enfermedad compromete fundamentalmente los cordones posteriores, haces espinocerebelosos y piramidales medulares.

Otras entidades con ataxia de forma clínica tipo Friedreich son:

-Ataxia por *deficiencia de vitamina E*, cuyo fenotipo es indistinguible del de la enfermedad de Friedreich, salvo eventualmente por el agregado de distonía y mayor titubeo cefálico. Se debe a una mutación en la proteína de transferencia del α-tocoferol (α-TTP). Locus cromosómico 8q13. El α-tocoferol no se incorpora a las lipoproteínas formadas por el hígado. Hay un descenso en los niveles plasmáticos de vitamina E, hallazgo con el que se diagnostica la enfermedad. Como esta ataxia es, al menos parcialmente, *reversible con el aporte de vitamina E*, su diagnóstico no debe pasarse por alto.

-Ataxias por *abetalipoproteinemia (enfermedad de Bassen-Kornzweig)* e *hipobetalipoproteinemia*. En la *abetalipoproteinemia* hay una mutación en la apolipoproteína B-100 (l. c. 2p24), que resulta en malabsorción grasa y de vitaminas liposolubles (A, D, E y K). Hay pérdida visual inicial, neuropatía periférica, ataxia, retinitis pigmentosa y oftalmoplejías. El frotis de sangre muestra *acantocitos*, eritrocitos con proyecciones espiculares o erizadas de su membrana plasmática. Las vitaminas liposolubles, colesterol y apolipoproteína B están bajos en plasma. Estas alteraciones se observan sólo en los homocigotas. Los pacientes *mejoran con aporte de vitaminas A, E y K y restricción de ácidos grasos de cadena larga.* En la *hipobetalipoproteinemia* hay descenso en los niveles plasmáticos de lipoproteínas de baja densidad (LDL) y de LDL-colesterol, en los heterocigotas. Los hallazgos en los homocigotas son similares a los de la abetalipoproteinemia. Ambas entidades se diferencian determinando los lípidos de los padres del individuo afectado.

-Ataxias por *déficit de hexosaminidasas A y AB.* El déficit de hexosaminidasa A causa la enfermedad de Tay-Sachs (idiocia familiar amaurótica), caracterizada por déficit mental infantil severo y amaurosis debida a acumulación cerebral de esfingolípidos. Las formas atípicas o leves de este trastorno metabólico pueden manifestarse con ataxia tipo Friedreich y atrofia cerebelosa. Estos cuados no tienen aún tratamiento específico.

Heredoataxias de herencia autosómica recesiva tipo no Friedreich. Carecen de los rasgos típicos de las del apartado anterior o muestran rasgos inusuales. Son muy raras. Se mencionan algunas a continuación:

-Ataxia-telangiectasia (síndrome de Louis-Barr): es la ataxia recesiva más frecuente de las que comienzan antes de los 5 años. Locus cromosómico 11q23.1, gen ATM. La ataxia se manifiesta cuando el niño comienza a caminar. Se agregan titubeo cefálico, mioclonías, coreoatetosis y temblor intencional, facies hipotónica con babeo, disartria atáxica. Hay una apraxia oculomotora que ocasiona movimientos cefálicos bruscos compensadores para poder fijar la mirada. Más tarde aparecen telangiectasias oculares y cutáneas, y cambios en piel y cabello, que se pone progérico. Se agregan finalmente amiotrofia neurogénica y retardo sexual y del crecimiento, y se asocian infecciones sinusales y pulmonares, neoplasias linfáticas, leucosis y otros tumores. A los 10-11 años el paciente está invalidado.

-Ataxia cerebelosa precoz con reflejos preservados: suele confundirse con la enfermedad de Friedreich, pero su pronóstico es más benigno. Comienza entre los 2 y los 20 años y evoluciona lentamente. No se acompaña de escoliosis, atrofia óptica ni compromiso cardíaco. Los reflejos, salvo a veces los aquilianos, se preservan.

-Otras: *ataxias ligadas al cromosoma X, mitocondriales, ataxia espinocerebelosa de comienzo infantil.*

Heredoataxias por alteración del ADN mitocondrial. El carácter hereditario de estas ataxias es controverti-

booksmedicos.org

do, no así su vinculación con mutaciones o alteraciones del ADN mitocondrial

-Síndrome de Kearns-Sayre: se caracteriza por oftalmoplejía externa crónica progresiva. Ataxia, retinopatía pigmentaria, bloqueo cardíaco e hiperproteinorraquia. Comienza antes de los 20 años con ptosis y lentificación de movimientos oculares sacádicos, a los que se agregan luego los otros síntomas. Se producen supresiones ("deleciones") y repeticiones del ADN mitocondrial. La entidad es esporádica.

Heredoataxias de herencia incierta. Consisten en cuadros aún no clasificados que combinan en forma variable ataxia, demencia y piramidalismo, a los que pueden agregarse rasgos extrapiramidales, sensoriales u oculomotores. Algunas de las llamadas *atrofias multisistémicas (síndrome de Shy-Drager)* tienen ataxia como manifestación saliente, junto a rasgos extrapiramidales, oculomotores y disautonómicos (hipotensión ortostática).

Diagnóstico topográfico del síndrome cerebeloso

Las lesiones que afectan el cerebelo en su línea media alteran clínicamente al tronco y equilibrio. Las que afectan los hemisferios cerebelosos causan ataxia en los miembros. Se distinguen los siguientes tipos de síndrome cerebeloso:

Síndrome cerebeloso medial, vermiano o paleocerebeloso rostral. Lo caracterizan:

- aumento de la base de sustentación en la estación de pie y la marcha: disbasia;
- ataxia de la marcha, con taxia dinámica (talón-rodilla, índice-nariz) preservada o relativamente preservada en miembros;
- no suele haber hipotonía, disartria o nistagmo.

Ejemplifica a este síndrome la atrofia cerebelosa del alcohol, que afecta fundamentalmente al vermis anterosuperior.

Síndrome cerebeloso medial, vermiano o paleocerebeloso caudal. Se manifiesta por:

- inestabilidad troncal y marcha vacilante, en especial en tándem;
- taxia preservada en miembros, no hay disartria;
- en forma inconstante, nistagmo espontáneo y rotación cefálica.

El ejemplo de este síndrome es el meduloblastoma de los niños en su etapa inicial, que afecta al lóbulo floculonodular antes de comprometer a los hemisferios cerebelosos.

Síndrome cerebeloso lateral, hemisférico o neocerebeloso. Muestra:

- hipotonía en miembros y lateropulsión;
- franca ataxia de miembros.

Las manifestaciones son *homolaterales* a la lesión. Las lesiones que lo causan son los infartos, hemorragias, tumores y abscesos de los hemisferios cerebelosos.

Síndrome pancerebeloso. Muestra signos cerebelosos bilaterales en tronco, miembros y motricidad craneal (nistagmo, disartria). Las causas son infecciosas, toxicometabólicas, fiebre y paraneoplásicas.

Ataxia laberíntica

En la estación de pie, el paciente lateropulsa hacia el lado afectado. Al ocluir los ojos, la lateropulsión se acentúa, eventualmente hasta la caída (signo de Romberg laberíntico). Si se hace rotar la cabeza, la lateropulsión se produce en el eje anteroposterior. En la marcha no hay verdadera ataxia, pero el laberíntico la desvía hacia el lado afectado cuando camina hacia adelante, y hacia el lado opuesto cuando lo hace hacia atrás (marcha en estrella o marcha ciega de Babinski-Weil). Con la prueba del índice de Bárány (véase VIII nervio craneal), desvía el índice en el mismo sentido en que lateropulsa en la prueba de Romberg. La normalidad de los reflejos profundos, los trastornos auditivos (hipoacusia, vértigo, acúfenos), asociados a esta ataxia, permiten sospechar el origen laberíntico (véase Síndromes vestibulares en VIII nervio craneal).

Ataxia por lesiones bulbopontopedunculares

Puede observarse ataxia como parte de los síndromes sensitivomotores que producen las lesiones unilaterales del tronco cerebral, particularmente del bulbo raquídeo (síndromes de Claude, Babinski-Nageotte, de las arterias cerebelosas).

Ataxia talámica

Siendo el tálamo óptico estación de enlace de las neuronas sensitivas, sus lesiones originan, por compromiso en la conducción de la vía propioceptiva, una ataxia contralateral a la lesión, es decir, una hemiataxia. Esta se observa sobre todo en la oclusión de las arterias perforantes del territorio inferolateral del órgano (véase Hemiplejía talámica). Por otra parte, la asociación con otros elementos de los síndromes talámicos (hemiparesia, hemianestesia global, dolor, afasia, hemineglígencia, trastornos pupilares y oculomotores) permite su identificación.

Ataxia cortical

Lesiones de la corteza parietal y frontal pueden originar ataxias, que acompañan a síndromes sensitivos o paréticos de filiación cortical.

booksmedicos.org

Las lesiones parietales o talamoparietales provocan ataxia unilateral. La misma afecta las extremidades contralaterales, más la superior que la inferior. Puede pasar inadvertida y ser negada por el paciente (anosognosia).

En este grupo figura también la llamada *ataxia frontal de Bruns,* nosológicamente no bien definida, contralateral a lesiones frontales.

Las lesiones o el compromiso frontal bilateral pueden originar una ataxia en miembros inferiores descripta también como *apraxia de la marcha.* Por sus características y por no ser claro que estén alteradas las vías de la coordinación, es controvertido considerar a este cuadro como una ataxia. Consiste en la grave dificultad para caminar o emplear las extremidades inferiores cuando el enfermo está de pie, como si los pies estuviesen pegados al piso (reacción de imán, *apraxia magnética*). En el decúbito, la posibilidad de efectuar movimientos complejos (pedaleo de bicicleta) suele estar preservada. El trastorno de la marcha suele acompañarse de demencia e incontinencia. La exploración de las extremidades inferiores puede mostrar signos piramidales y reflejo de prensión plantar. Se vincula a hidrocefalia, encefalopatía vascular y atrofias corticales. En una etapa avanzada, el paciente está postrado, en posición fetal con los miembros inferiores en flexión y en mutismo, cuadro al que se lo ha denominado *paraplejía cerebral en flexión* (Yakovlev).

Con el nombre de *ataxia óptica* se designa la torpeza extrema al tomar y manejar objetos, que se puede presentar por lesión bilateral de la vía motora, con interrupción de la conexión con la corteza visual.

Ataxias mixtas

Las ataxias mixtas son aquellas que se deben al compromiso, al mismo tiempo, periférico y central de las vías propioceptivas. Entran en este grupo las neuritis periféricas heredofamilares como la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth (CMT 1) y la neuritis intersticial hipertrófica de Déjerine, Gombault y Sottas (CMT 2). La ataxia en estos casos se debe al compromiso característico de los nervios periféricos (desmielinización, proliferación schwaniana, aspecto anatomopatológico en catáfila de cebolla), junto a degeneración parcial de la raíz dorsal y cordón posterior.

Otro ejemplo de ataxia mixta está dado por la enfermedad de Refsum, que asocia una retinitis pigmentaria con nictalopía, a neuropatía periférica, manifestaciones cerebelosas y vestibulares. Frecuentemente hay ictiosis cutánea. La ataxia se debe en este caso a compromiso periférico y central (cerebeloso).

Ataxias episódicas o paroxísticas

Son aquellas que aparecen de manera súbita, y pueden deberse a causa tóxica, esclerosis múltiple y la forma basilar de la migraña (Bickerstaff). Integran también este grupo las ataxias episódicas de herencia autosómica dominante.

En un sujeto normal, puede producirse transitoriamente ataxia laberíntica excitando el laberinto por rotación o prueba calórica.

Taxia: sinopsis

- Taxia: coordinación motora
- Músculos: agonistas, antagonistas, sinergistas, fijadores
- Vías:
  - cordonal posterior: propioceptiva consciente
  - espinocerebelosas ventral (MMII, tronco bajo) y dorsal (T1-L2), cuneocerebelosa (MMSS, cuello): propioceptivas inconscientes
- Taxia dinámica: talón-rodilla, índice-nariz, ejercicios a lo Fournier
- Taxia estática: Romberg
- Ataxia periférica: neuropatías periféricas
- Ataxia medular: esclerosis múltiple, Friedreich, degeneración combinada, siringomielia, mielopatía cervical, tabes
- Ataxia cerebelosa: síndrome cerebeloso
  - Trastornos estáticos: astasia, temblor de actitud, desviaciones, hipotonía, catatonía o catalepsia
  - Trastornos cinéticos: gran y pequeña asinergia, marcha titubeante, dismetría, adiadococinesia, temblor intencional, descomposición, reflejos pendulares
  - Trastornos de movimientos pasivos
  - Trastornos de palabra y escritura
  - Nistagmo

booksmedicos.org

- Causas del síndrome cerebeloso: heredoataxias, esclerosis múltiple, tumores, infartos, hemorragias, abscesos, atrofias secundarias, degeneración paraneoplásica
  - Heredoataxias:
    - Autosómicas dominantes: SCA 1 a 10
    - Autosómicas recesivas tipo Friedreich: Friedreich, déficit vitamina E, abetalipoproteinemia e hipobetalipoproteinemia, déficit de hexosaminidasa A
    - Autosómicas recesivas tipo no Friedreich: ataxia-telangiectasia, cerebelosa precoz con reflejos preservados, otras
    - De herencia incierta

- Diagnóstico topográfico. Síndromes:
  - Vermiano rostral: disbasia, ataxia de marcha, miembros sin o poca ataxia
  - Vermiano caudal: troncal y marcha vacilante, miembros sin ataxia
  - Hemisférico: ataxia en miembros, hipotonía, lateropulsión
  - Pancerebeloso: signos combinados

- Ataxia laberíntica: lateropulsión (Romberg "laberíntico")
- Ataxias por lesiones bulboprotuberanciales: síndromes alternos
- Ataxias talámicas
- Ataxias corticales
- Ataxias mixtas
- Ataxias episódicas o paroxísticas

booksmedicos.org

9
Reflejos, clonus y sincinesias

Reflejos

La unidad fisiológica del sistema nervioso está constituida por el *reflejo.* En efecto, si el sistema nervioso está integrado anatómicamente por neuronas, su funcionamiento está asegurado por los reflejos. El reflejo se define como la respuesta motriz, secretoria o nutritiva, independiente de la voluntad, provocada *inmediatamente* por la aplicación de un estímulo adecuado, pudiendo ser o no consciente. Si se deja caer una gota de solución ácida sobre la piel de la pata de una rana decapitada, la pata hace un movimiento de retracción; si se percute el tendón rotuliano de un paciente se produce la contracción del cuadríceps y la pierna hace un movimiento de extensión (reflejo patelar o rotuliano); la llegada de un alimento al estómago provoca la secreción de jugo gástrico; si a una persona se le pincha un dedo lo retira rápidamente. En todos estos casos hay una respuesta inmediata, motriz o secretoria a distintos estímulos (mecánicos, químicos, dolorosos), independiente de la voluntad (rana decapitada), que puede ser consciente o no (el sujeto al que se le pinchó el dedo tiene conciencia de que lo retiró; en cambio, no hay conciencia de que la llegada de alimento provoque secreción de jugo gástrico).

El término *reflejo* se debe a Astruc, quien lo comparó con el haz luminoso que recogido sobre un espejo se *refleja* en él y se proyecta en otra dirección. Una característica de los actos reflejos es efectuarse de modo que parecen responder a un fin determinado, coordinándose y adecuándose la respuesta en vista de ese fin: excitando la región sacra de una rana la pata hace un movimiento como para apartar el estímulo, pero si esta pata se secciona, la pata contraria efectúa el mismo movimiento.

Anatómicamente, el reflejo exige, para producirse, vías aferentes que conduzcan el estímulo, un centro al que llegue éste y que elabore la respuesta y vías eferentes, por las que el centro estimulado alcance el órgano ejecutor de la respuesta (fig. 1-12). Esto constituye el arco reflejo. Una interrupción en cualquiera de estos puntos del arco reflejo impide su obtención.

En su forma más simple, el arco reflejo está integrado por: a) una rama *aferente* constituida por el *receptor periférico* del estímulo y la *neurona sensitiva,* cuyo cuerpo está situado en el ganglio anexo a la raíz dorsal, y cuyas prolongaciones periférica y central hacen llegar el estímulo al sistema nervioso central; b) una rama *eferente* constituida por la *neurona motriz* o *secretoria,* cuyas prolongaciones cilindroaxiles conducen los impulsos desde el sistema nervioso central a un órgano *efector;* músculo o glándula; c) un *centro integrador,* situado en la sustancia gris del sistema nervioso central, constituido por la prolongación central de la neurona aferente y su sinapsis con el cuerpo celular de la neurona eferente, situada en el asta anterior medular. Por lo general, en el hombre las ramas aferente y eferente del arco reflejo no hacen sinapsis sino por medio de una o más neuronas llamadas internunciales, intercalares o de conexión. Estas neuronas tendrían la capacidad de moderar la intensidad de los influjos que la atraviesan, al decir de Lhermitte "como una especie de esbozo de cerebro elemental".

Caracteres fisiológicos de los reflejos. En un reflejo se distinguen cuatro fases: la recepción del estímulo, su conducción, las sinapsis del centro y la respuesta.

El estímulo que provoca el reflejo actúa sobre los receptores periféricos conectados con las fibras nerviosas aferentes. Estos receptores periféricos están altamente especializados para responder con más efectividad a un determinado tipo de estímulo. Para cada reflejo hay entonces un estímulo *específico.*

Por otra parte, existe una relación de *especificidad* entre la respuesta que se obtiene y la naturaleza del estímulo que la provoca, o sea que para un mismo estímulo la respuesta es siempre la misma. Por la especificidad del receptor periférico, es más fácil obtener el reflejo estimulando el receptor que el tronco de la rama aferente.

Además, el estímulo debe alcanzar cierta intensidad para provocar un reflejo, de manera que existe un *umbral* por debajo del cual el reflejo no se produce. Pero si un estímulo que aisladamente es ineficaz, se repite en rápidas sucesiones, se obtiene entonces el

booksmedicos.org

reflejo (fenómenos de suma). El umbral puede variar, es decir, no es fijo para un mismo reflejo, por fenómenos como la facilitación.

Entre el momento en que se aplica el estímulo y el momento en que se obtiene la respuesta transcurre lo que se denomina un *período* o *tiempo de latencia,* que depende del tiempo que emplea el impulso generado por el estímulo en atravesar las distintas sinapsis del arco reflejo. Cuanto más complicado sea éste, es decir, cuantas más neuronas y sinapsis haya que atravesar, más largo será el tiempo de latencia. Este disminuye si se aumenta la intensidad del estímulo. Para algunos reflejos alcanza a ser de décimas de segundo. De los reflejos del hombre, los de tiempo de latencia más breve son el córneo y el patelar.

Inmediatamente después de producido un reflejo existe un breve período durante el cual, si se aplica un estímulo adecuado, no se obtiene respuesta: es el *período refractario.* El período refractario de los reflejos puede ser relativamente largo, de centésimas y aun de décimas de segundo.

Se ha señalado antes que estímulos que aisladamente no tienen suficiente intensidad para provocar un reflejo, pueden hacerlo si se repiten, o sea que los estímulos parecen sumarse. De igual modo si se hacen actuar dos estímulos *subliminales* (que no alcanzan el umbral), aplicándolos uno junto a otro se puede obtener un reflejo: es la denominada *inducción simultánea* o *suma espacial.* Lo mismo se observa si en lugar de aplicarlos al mismo tiempo son aplicados sucesivamente, pero en puntos distintos de la misma área receptora: *inducción sucesiva* o *suma temporal.*

Vinculado a estos fenómenos se encuentra otro muy importante: la *facilitación, dinamogenia* o *"bahnung".* Logrado un reflejo, se observa que cada vez se lo va obteniendo con más facilidad, o sea que la respuesta al mismo estímulo es cada vez más intensa. La facilitación puede depender de la actividad de los centros o de la estimulación periférica. Es un fenómeno muy general en las funciones del sistema nervioso. Explica el hábito y el aprendizaje: un acto que se repite se realiza cada vez con menor dificultad.

Pero en oposición a la facilitación hay otro hecho, también muy general en las funciones del sistema nervioso: la *inhibición.* Los reflejos normales pueden ser atenuados o suprimidos por inhibición. La inhibición puede deberse a la actividad de centros que se hallan colocados por encima del centro del reflejo: es la *inhibición central.* La vía piramidal ejerce normalmente sobre los centros reflejos medulares y bulboprotuberanciales una inhibición que se revela porque cuando ella se lesiona los reflejos se exaltan. Además, la voluntad puede, dentro de ciertos límites, inhibir un reflejo: *inhibición volitiva,* como ocurre con ciertos reflejos vinculados a las emociones, como los gritos o el llanto. Finalmente un reflejo puede, a su vez, ser inhibido por otro reflejo: *inhibición refleja.* Así, por ejemplo, si a un perro al que se le ha provocado el reflejo del rascado, en el mismo momento se le pellizca la cola, el reflejo se detiene.

La inhibición tiene en general, como la facilitación, un importante papel en las acciones del sistema nervioso, pudiendo decirse que, en suma, éstas no son sino el resultado de un conglomerado de fenómenos facilitatorios e inhibitorios. La anoxia y ciertos fármacos, como los anestésicos, atenúan o suprimen los reflejos.

La respuesta, en los actos reflejos, no suele guardar relación cuantitativa con los estímulos. Para cada reflejo, el ritmo de la respuesta es propio y no depende estrictamente del ritmo de la estimulación. Con diez o doce estímulos pueden obtenerse no más de siete u ocho respuestas. Además es posible que la respuesta dure más tiempo que el estímulo y que cesado éste aún continúe obteniéndosela (descarga prolongada).

Si se estimulan directamente las fibras de un nervio, el período latente es más breve, no existe descarga prolongada, el ritmo de la respuesta es análogo al de la estimulación, el umbral es fijo, es difícil obtener fatiga, el período refractario es más breve y hay menos susceptibilidad a la falta de oxígeno.

Clasificación de los reflejos. Longet clasificó a los reflejos, según que sus vías pertenecieran al sistema cerebroespinal o al autónomo, en esta forma:

- *Reflejos cerebroespinales.* Tanto la vía aferente como la eferente del reflejo están constituidas por nervios del sistema cerebroespinal. A este grupo pertenecen los reflejos osteotendinosos, de la deglución, estornudo, tos, parpadeo y otros.
- *Reflejos vegetativos.* Tanto la vía aferente como la eferente están constituidas por fibras y nervios autónomos. Corresponden a este grupo los numerosos reflejos viscerales.
- *Reflejos mixtos.* Una vía pertenece al sistema cerebroespinal y la otra al vegetativo. Hay dos subgrupos:
  - Vía aferente cerebroespinal y vía eferente vegetativa. Pertenecen a este subgrupo reflejos como los vasomotores de la piel y de la erección.
  - Vía aferente vegetativa y vía eferente cerebroespinal. Pertenecen a este subgrupo reflejos como los respiratorios y el del vómito.

La clasificación fisiológica de Sherrington divide los reflejos en exteroceptivos e interoceptivos, y estos últimos en visceroceptivos y propioceptivos.

booksmedicos.org

Reflejos exteroceptivos. Se originan en un estímulo que actúa sobre la superficie externa del cuerpo (piel, ojos, oídos, etc.) Corresponden a este grupo los reflejos osteotendinosos y cutáneos.

Reflejos viscerоceptivos. Se originan en las vísceras. Resultan en efectos secretorios y motores sobre el músculo liso visceral. Son propios del sistema nervioso autónomo e inconscientes, como la llegada de alimento al estómago que provoca motilidad de su pared, cambios circulatorios y secreción de jugo gástrico.

Reflejos propioceptivos. Se originan en estímulos internos provenientes de músculos y tendones esqueléticos, huesos, articulaciones, aparato vestibular. Comprenden el gran grupo de los reflejos de postura y tónicos, del equilibrio, de la marcha (véanse capítulos correspondientes) y el de los reflejos de automatismo medular.

Localización de los reflejos. Cada reflejo da origen a una reacción que tiene lugar en un sitio determinado, siempre el mismo: la respuesta del reflejo patelar es siempre la contracción del cuadríceps del lado estimulado.

El centro integrador del reflejo tiene a su vez una topografía determinada en los distintos segmentos medulares, lo que confiere a los reflejos valor localizador. En el caso del reflejo patelar, su centro se halla en los segmentos medulares lumbares tercero y cuarto (L3-L4). Una lesión que comprometa este nivel medular o sus vías aferentes o eferentes resultará en la abolición del reflejo patelar.

La médula espinal es el sector reflejo por excelencia del neuroeje. En la sustancia gris espinal y su continuidad en los núcleos grises bulboprotuberanciales, se encuentran los centros de los reflejos profundos y superficiales, como también centros reflejos de la vida vegetativa como el anal y el vesical.

Las experiencias en animales y las observaciones anatomoclínicas han demostrado la importancia que, como centro reflejo y automático, tiene la médula espinal. Si se secciona transversalmente la médula, se producirá primero una inhibición funcional de los segmentos distales o caudales al nivel de la sección: parálisis fláccida, vasodilatación intensa, hipotensión arterial, incontinencia y ausencia de reflejos. Pasada esta etapa denominada de *shock espinal*, los esfínteres se hacen continentes, se recupera parte del tono muscular perdido y, al liberarse la médula de sus conexiones superiores, aparecen ciertos reflejos que normalmente no existen: los reflejos de automatismo medular. Uno de los primeros en aparecer es el reflejo de flexión: el animal retira la pata que se le estimula. La recuperación y exaltación de la actividad refleja se revela en el *mass-reflex* o reflejo de conjunto, que no es más que una exageración del reflejo de flexión. El *mass-reflex* se provoca por un pellizco o pinchazo en cualquier parte del cuerpo situada por debajo del nivel de la lesión medular y se compone de las siguientes reacciones: 1ª, flexión intensa de los miembros inferiores; 2ª, sudoración; 3ª, evacuación de la vejiga y del recto. Los reflejos de extensión, salvo el rotuliano, tardan en reaparecer.

Exploración de los reflejos. A continuación se estudiarán los reflejos cuya exploración tiene valor en neurología. Se distinguen cuatro grupos:

- Reflejos profundos u osteotendinosos.
- Reflejos superficiales o cutáneos y mucosos.
- Reflejos de automatismo medular.
- Reflejos de postura o tónicos.

Reflejos profundos u osteotendinosos

Se designa reflejo profundo u osteotendinoso a la contracción muscular involuntaria, inmediata y breve que se produce al percutir un tendón o un hueso en un punto determinado. Estos reflejos pertenecen al grupo de reflejos espinales de Jendrassik, caracterizados porque sólo interviene la médula en su producción, siendo reflejos de carácter elemental, es decir, constituidos por un arco simple. Estos reflejos son miotáticos o de estiramiento, en los que el estímulo provoca una distensión súbita y brusca de sus receptores (huso neuromuscular) originando, a su vez, la brusca y breve elongación y contracción de las fibras musculares. La contracción sólo se produce cuando el músculo conserva su tono, el que es asegurado por vía refleja. Los reflejos profundos son por lo tanto índice de la integridad del arco reflejo.

Los reflejos profundos u osteotendinosos se llaman también miotáticos o de estiramiento. Algunos autores han cuestionado la designación de reflejos osteotendinosos, porque sugiere la noción de que el receptor de los reflejos estaría localizado en los huesos o tendones. Dado que su mecanismo es la elongación o estiramiento muscular, consideran preferible la denominación de reflejos miotáticos.

Para examinar los reflejos es indispensable una buena técnica semiológica. El enfermo debe hallarse distendido y *con los músculos relajados.* Para ello el ambiente debe ser confortable, y el paciente estar en posición cómoda. La percusión se hace con el *martillo de reflejos* tipo Déjerine o Traube (fig. 9-1). El golpe, que debe ser breve y brusco, se efectuará en el tendón elegido, ya sea directamente o bien sobre un dedo del examinador apoyado en aquél.

Reflejos profundos de los miembros inferiores

Reflejo rotuliano o patelar. Corresponde a los segmentos lumbares 3° y 4° (L3-L4).

booksmedicos.org

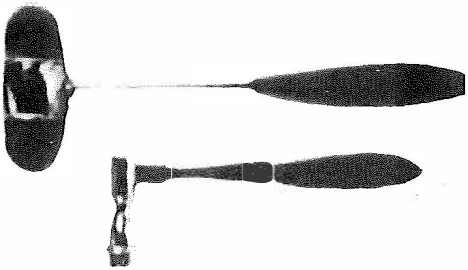


Fig. 9-1. Martillo de Traube (*arriba*) y de Déjerine (*abajo*) para la exploración de reflejos.

Técnica. 1ª manera. Enfermo en cama. Se levanta ligeramente el miembro con una mano colocada debajo del hueco poplíteo, obteniéndose así una leve flexión de la pierna sobre el muslo. Se percute el tendón rotuliano. Respuesta: extensión de la pierna (fig. 9-2).

2ª manera. Paciente sentado con las piernas colgando o cruzadas. Se percute directamente sobre el tendón rotuliano (fig. 9-3). Si el pie está apoyado sobre el suelo por su punta, y se produce el reflejo patelar percutiendo el tendón rotuliano, la maniobra efectuada se denomina de Buzzard.

Reflejo del aductor mayor. Percutiendo el tendón del gran aductor a nivel del tubérculo del mismo nombre, se produce la aducción del muslo.

Reflejo contralateral de los aductores *(Pierre Marie-Mac Cormack).* Si al percutir el tendón rotuliano se contraen los aductores del lado opuesto, se obtiene el reflejo contralateral de los aductores. Para obtenerlo es conveniente colocar el miembro explorado (el derecho para el izquierdo y viceversa) en ligera flexión de la pierna sobre el muslo y todo en ligera abducción. El reflejo puede observarse en ausencia del patelar.

Reflejo aquiliano. Su centro está en el primer segmento sacro (S1).

Técnica. Existen cuatro maneras distintas. *1ª manera.* En el enfermo que se puede sentar. Miembros colgados del borde de la camilla; en forma leve se ex-

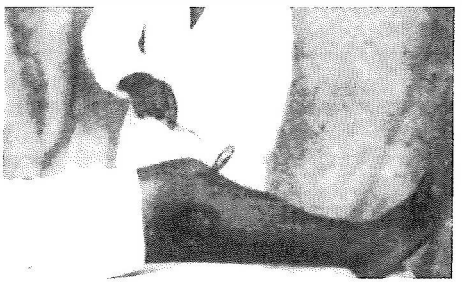
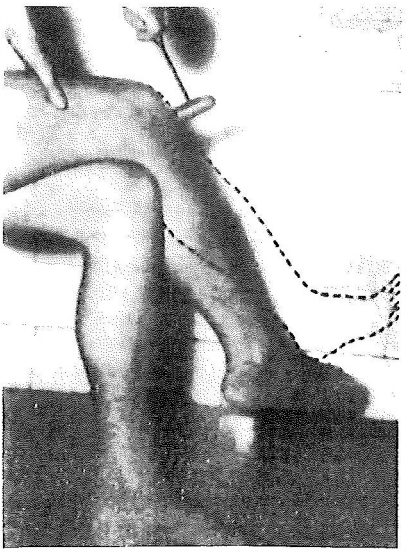


Fig. 9-2. Reflejo patelar.



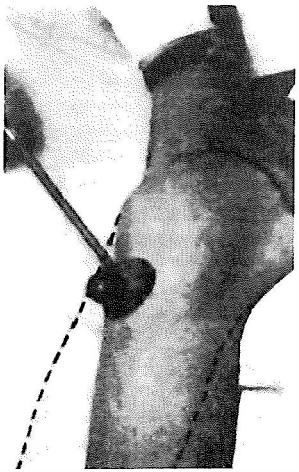


Fig. 9-3. Reflejo patelar.

booksmedicos.org

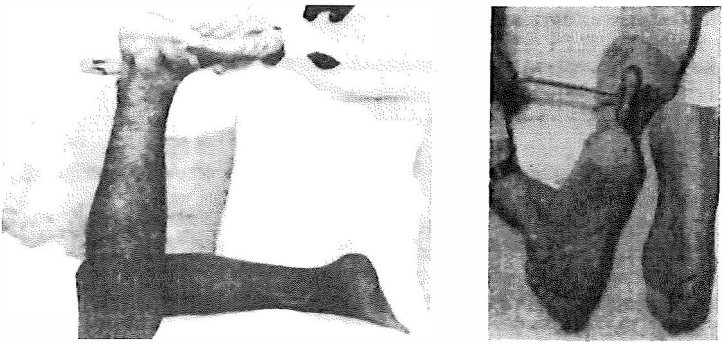


Fig. 9-4. Reflejo aquiliano.

tiende o flexiona dorsalmente el pie con una mano, elongando de este modo el tendón aquiliano, y se percute el tendón de Aquiles, cuidando de no hacerlo en el calcáneo. Respuesta: flexión del pie.

2ª manera. Enfermo puesto de rodillas sobre la camilla o silla, pies fuera del borde. Se empuja ligeramente hacia adelante la planta del pie (extensión) y se percute el tendón de Aquiles. Otra técnica es la siguiente: enfermo en decúbito ventral. Se flexiona la pierna sobre el muslo a 90º, se lleva el pie en ligera extensión o flexión dorsal y se percute el tendón (fig. 9-4). Respuesta: flexión del pie.

3ª manera. Enfermo en decúbito dorsal. Se coloca pasivamente el pie del miembro inferior a explorar, sobre el opuesto, descansando sobre su maléolo; con una mano se toma la planta del pie y se lo extiende ligeramente; se percute el tendón (fig. 9-5). Respuesta: flexión del pie.

4ª manera. Enfermo en decúbito dorsal. Se apoya la mano en la parte anterior de la planta provocando una ligera extensión del pie, y se la percute con el martillo. Esta manera suele ser efectiva cuando no se puede obtener el reflejo con las anteriores, particularmente en los ancianos. Respuesta: flexión del pie.

Maniobra de Jendrassik (fig. 9-6). Se la utiliza con el objeto de conseguir una mayor relajación muscular cuando los reflejos osteotendinosos, sobre todo el rotuliano, no se obtienen. Se le dice al enfermo que enganche los dedos de su mano izquierda formando garra hacia abajo en el hueco que constituyen los dedos de la mano derecha formando garra hacia arriba, y que luego trate de tirar como si quisiera probar cuál mano tiene más fuerza. Mientras el paciente tira con fuerza de sus manos se percute el tendón. A menudo, se obtiene así el reflejo que antes no se lograba.

Otras maniobras destinadas a distraer al enfermo con la finalidad de obtener una relajación muscular adecuada son: a) hacerle contar de cinco en cinco; b) señalarle que describa algún detalle del techo (Krönig); c) que se sujete fuertemente a uno de los barrotes de la cama o al respaldo de la silla o al brazo izquierdo del observador (Leufenhauer); d) comprimir un dinamómetro y ordenarle en un momento dado, que lea la cifra alcanzada (Mann); e) estrechar fuertemente la mano del enfermo e invitarlo a que haga lo mismo (Marañón). También en estos casos, en el momento en que el paciente cumple estas órdenes se percute el tendón del reflejo que se busca.

Reflejo tibiofemoral posterior *(Guillain y Barré).* Percutiendo, estando el miembro inferior con la pierna en ligera flexión sobre el muslo, los tendones del semitendinoso y semimembranoso en su entrada en la gotera del platillo tibial, dichos músculos se contraen. Si en la misma posición se

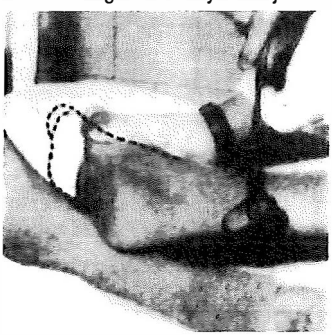


Fig. 9-5. Reflejo aquiliano.

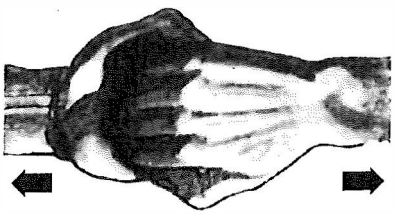


Fig. 9-6. Maniobra de Jendrassik.

booksmedicos.org

percute la extremidad superior del peroné, se produce la contracción del bíceps crural (*reflejo peroneofemoral posterior* de Guillain y Barré).

Reflejo perióstico tibial. Se percute la cara interna de la tibia. Respuesta: rotación y aducción del miembro.

Reflejos profundos de los miembros superiores

Reflejo estilorradial. Para producir este reflejo se coloca el miembro superior con el antebrazo en flexión sobre el brazo, de manera que descanse por el borde cubital del antebrazo sobre la palma de la mano del médico que, entonces, percute la apófisis estiloides del radio. Respuesta principal: flexión del antebrazo. Respuestas accesorias: ligera supinación y flexión de los dedos. Su centro está en el 6° segmento cervical (C6) (fig. 9-7).

Reflejo cubitopronador. Con el miembro superior en la misma posición se percute la apófisis estiloides del cúbito. Respuesta: pronación del antebrazo con ligera aducción. El centro de este reflejo se halla en C8 (fig. 9-8). Este reflejo no es reconocido por las escuelas anglosajonas de neurología.

Reflejo flexor de los dedos. Colocando el antebrazo en supinación, descansando por el dorso de la mano sobre la palma del médico, se percuten los tendones flexores. Respuesta: flexión de los dedos. Este reflejo tiene su centro en C7 yC8.

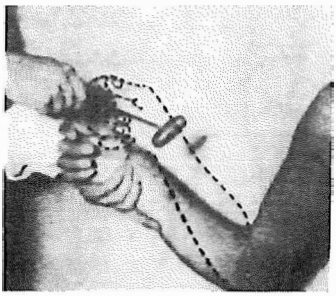


Fig. 9-7. Reflejo estilorradial.

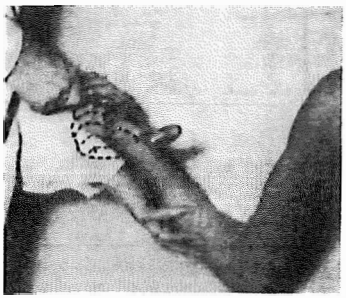


Fig. 9-8. Reflejo cubitopronador.

Reflejo bicipital. Con el antebrazo del paciente descansando sobre el del médico, cuya mano toma el codo, y percutiendo el tendón del bíceps en el pliegue, se obtiene la flexión del antebrazo sobre el brazo. Este reflejo tiene su centro en C5 (fig. 9-9). Una variante para su obtención es la técnica de Wartenberg, quien percute sobre la falange distal del dedo pulgar colocado sobre el tendón del bíceps.

Reflejos tricipital y olecraneano. Se toma el brazo con una mano a nivel del codo y se deja caer el antebrazo en ángulo recto con el brazo. Se percute el tendón del tríceps, cuidando de no percutir el olécranon (fig. 9-10). Si el paciente está acostado, se flexiona el antebrazo en ángulo recto con el brazo, sujetando la muñeca y percutiendo. Respuesta: extensión del antebrazo sobre el brazo (reflejo tricipital, C7). Si se percute el olécranon la respuesta es la flexión del antebrazo sobre el brazo (reflejo olecraneano, C5).

Reflejo del pectoral mayor. Percutiendo la masa del pectoral mayor se produce la aducción del brazo.

Reflejo epicondíleo. Flexión del antebrazo y de los dedos con ligera supinación, percutiendo el epicóndilo.

Reflejo carpometacárpico *(Bechterew).* Flexión de los dedos percutiendo el dorso del carpo.

Reflejo del pisiforme. La presión sobre el pisiforme produce la contracción del cutáneo palmar en la eminencia hipotenar, originando pliegues en la piel.

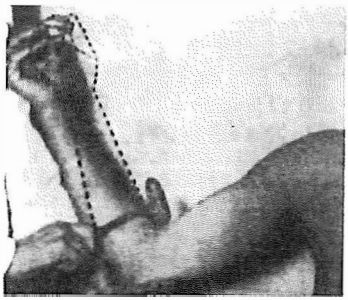


Fig. 9-9. Reflejo bicipital.

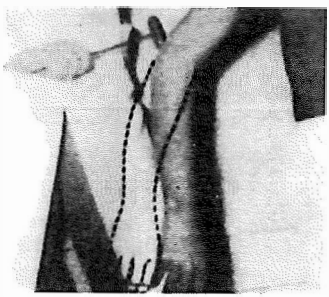


Fig. 9-10. Reflejo tricipital.

booksmedicos.org

Reflejos profundos del tronco

Reflejo medio pubiano *(Guillain y Alajouanine).* Se debe colocar al enfermo con los muslos separados y las piernas algo flexionadas. Se percute entonces sobre la sínfisis pubiana. La respuesta es doble: una superior consistente en la contracción de los músculos abdominales y otra inferior consistente en la aproximación de los dos muslos por la contracción de los aductores de ambos miembros. A veces se produce la contracción del pectoral mayor, lo que es signo de hiperreflexia profunda. El centro corresponde a los segmentos comprendidos entre el 10° dorsal (D10) y 1° o 2° lumbar (L1-L2).

Reflejos abdominales profundos. Se coloca la mano en forma paralela a la pared abdominal; se flexionarán los dedos entre la primera y segunda falange, apoyando el extremo de los mismos sobre el borde externo del recto anterior. Se percute a nivel del sitio de flexión de las falanges, produciéndose la contracción de los músculos abdominales y la desviación del ombligo hacia el lado estimulado. Puede ser apenas visible en personas normales.

Reflejo medioesternal *(Guillain y Alajouanine).* Percutiendo la parte media del cuerpo del esternón se produce la contracción de los dos pectorales, y en algunas ocasiones también la de los músculos de la pared abdominal.

Reflejos profundos de la cabeza

Reflejo nasopalpebral *(Guillain).* La percusión de la piel de la región frontal sobre la línea media entre ambas arcadas superciliares, habiendo previamente el paciente entrecerrado suavemente los ojos, produce la contracción del orbicular de los párpados de ambos lados. La vía del reflejo es trigeminofacial. Su centro está, pues, en la protuberancia.

Reflejo superciliar *(Mac Carthy).* Percutiendo la arcada superciliar, estando el enfermo con los párpados entornados, se produce la contracción del orbicular de los párpados del mismo lado. Vía trigeminofacial y centro de integración protuberancial.

Reflejo maseterino. Enfermo con la boca entreabierta (figs. 9-11 y 9-12); se percute con el martillo directamente el mentón o se coloca el pulgar de la mano izquierda transversalmente sobre el mismo mentón, bien apoyado contra la mandíbula, y se percute sobre él en dirección descendente. También se puede introducir una cuchara en la boca, apoyar su mango en la arcada dentaria y percutir sobre dicho mango. La respuesta es la elevación de la mandíbula. La vía del reflejo es trigeminotrigeminal con centro en la protuberancia.

Registro gráfico y electromiográfico de los reflejos profundos. Por medio de un dispositivo adecuado es posible registrar gráficamente los reflejos profundos u osteotendinosos, observándose entonces los diferentes tiempos del reflejo. El trazado se compone de: 1°, una pequeña oscilación que traduce la percusión del hueso o tendón; 2°, a la pequeña oscilación sigue una oscilación brusca e intensa, que constituye el *componente clónico* de la respuesta muscular; entre esta oscilación y la pequeña existe un espacio muerto de duración muy breve (período latente); 3°, a la segunda oscilación sigue una oscilación amplia, que se va atenuando progresivamente: es el *componente tónico* de la respuesta (fig. 9-13).

Fig. 9-11. Reflejo maseterino.

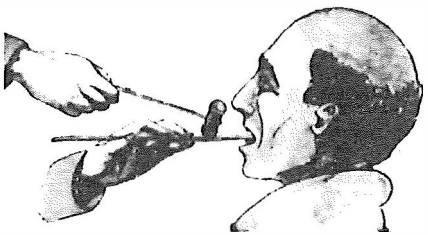


Fig. 9-12. Reflejo maseterino.

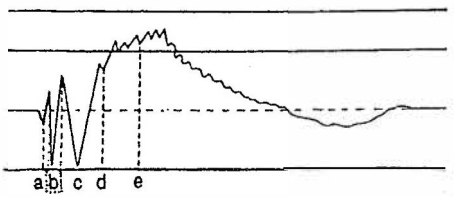


Fig. 9-13. Electromiograma de un reflejo rotuliano normal. *a*, oscilación correspondiente a la sacudida percutoria; *b*, dos ondas rápidas correspondientes al componente clónico de la respuesta. Entre *a* y *b*, tiempo latente (muy breve); *c*, *d*, *e*, onda amplia, con caída lenta y progresiva, correspondiente al componente tónico de la respuesta.

booksmedicos.org

Reflejos superficiales o cutáneos y mucosos

Estos reflejos se exploran a continuación de los profundos. El estímulo de una región determinada del tegumento o de la mucosa provoca la contracción refleja de un músculo o grupo muscular subyacente. Jendrassik los ubicaba en el grupo de los "reflejos cerebrales", es decir de reflejos complejos cuyo centro no está en la médula sino en el encéfalo. Apoyaba esta hipótesis el período de latencia largo de estos reflejos y su abolición o disminución en la hemiplejía. Sin embargo, las observaciones durante la guerra de 1914-1918 de casos de sección medular mostrando su conservación por debajo del nivel de la lesión, probaban su origen espinal.

Sahli sugirió una hipótesis integradora de estos conceptos: los reflejos superficiales, considerados por Jendrassik como cerebrales, son en realidad cerebronucleares o cerebromedulares y poseen dos arcos o circuitos: uno inferior, corto, con centro de integración en la médula o en los núcleos grises bulboprotuberanciales, y otro superior, largo, con centro en el cerebro. En circunstancias normales, para que el reflejo tenga lugar, es necesaria la estimulación del arco cerebral, el que, a su vez, estimula al arco medular, produciéndose entonces el reflejo. El efecto del arco cerebral sobre el medular se ejercería probablemente por la vía piramidal. Es por ello que en la hemiplejía capsular, al interrumpirse la vía de asociación del arco superior con el inferior, los reflejos cutáneos dejan de producirse en el lado paralizado. Siguiendo esta hipótesis, si se produce una sección medular el arco cerebral queda también interrumpido y los reflejos cutáneos deberían desaparecer, pero esto no es lo que sucede. Para explicar esta contradicción, Sahli arguye que la lesión transversal impide el flujo de estímulos sensitivos a través de la médula y que éstos se suman hasta alcanzar el umbral de descarga refleja, siguiendo la dirección del arco reflejo inferior. De este modo, los reflejos que normalmente siguen un trayecto cerebroespinal son ahora puramente espinales.

Exploración de los reflejos superficiales. El examen se realiza en general con el mismo cuidado indicado para los reflejos profundos. Se utiliza, para estimular la piel o la mucosa, la uña o yema del dedo, un lápiz, un escarbadientes o el mango del martillo de reflejos, ejerciendo mayor o menor presión, rozando, friccionando o pellizcando. Conviene emplear estos estímulos diversos, pues cuando la excitabilidad refleja está disminuida, no es raro que sólo uno u otro de tales procedimientos permita obtener el reflejo. En ciertos casos, para lograr la respuesta, el estímulo tiene que actuar un tiempo más prolongado o repetidamente: la respuesta se debe, entonces, a los fenómenos fisiológicos de facilitación o suma de estímulos.

Reflejos superficiales de la cabeza

Reflejos córneo y conjuntival. Paciente en posición de mirada lateral extrema. El estímulo de la córnea o de la conjuntiva bulbar del sector temporal del ojo, dirigido hacia adentro, con un pequeño trozo de algodón, provoca la contracción del orbicular de los párpados. La vía de estos reflejos es trigeminofacial y el centro de integración protuberancial.

Reflejo nasal o estornutatorio. Se estimulan las fosas nasales con una gasa o algodón. Se provoca estornudo acompañado de lagrimeo. Se puede también provocar con estímulos químicos.

Reflejo faríngeo o nauseoso. Estimulando con un bajalenguas la pared posterior de la faringe, se observa su contracción y náuseas. Su arco reflejo se integra con los pares craneanos glosofaríngeo (IX) y vago (X) (nivel bulbar).

Reflejo velopalatino. Excitando el borde libre del paladar blando con un bajalenguas, se observa su elevación que normalmente es uniforme, con conservación de la posición mediana de la úvula. Suele desencadenarse también respuesta nauseosa con esta maniobra. Su arco reflejo se integra con los mismos pares craneanos que el faríngeo.

Reflejos superficiales del tronco

Reflejos cutáneos abdominales. Se estimula la piel del abdomen, desde afuera hacia adentro, con un escarbadientes, la uña o el mango del martillo de reflejos, en forma perpendicular a la línea media, en la región supraumbilical, umbilical e infraumbilical. La respuesta consiste en una desviación del ombligo hacia el lado estimulado (fig. 9-14). Los reflejos se llaman abdominal superior, medio e inferior, o epigástrico, umbilical e hipogástrico, respectivamente. Corresponden: el superior a D7, el medio a D9 y el inferior a D11.

Reflejos superficiales de los miembros inferiores

Reflejo cremasteriano y reflejo homólogo en la mujer. Excitando en el hombre la cara interna del muslo, en su parte superior, ya sea deslizando un escarbadientes desde abajo hacia arriba o comprimiendo la masa de los aductores, se contrae el cremáster del mismo lado (elevación del testículo y contracción del oblicuo mayor). Debe cuidarse de no tomar como reflejo las contracciones del dartos. Con esta misma técnica se observa en la mujer la contracción del obli-

booksmedicos.org

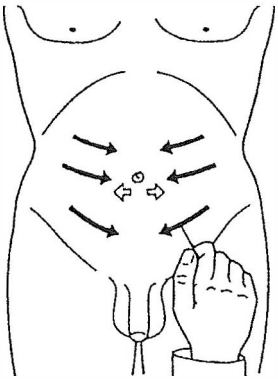


Fig. 9-14. Reflejos cutáneos abdominales.

cuo mayor (reflejo de Geigel). Estos reflejos tienen su centro en L1 y L2.

Reflejo del tríceps sural *(Redlich).* a) La excitación por frotamiento de la piel de la pantorrilla produce la contracción del tríceps (gemelos y sóleo) y la extensión del pie.

b) El frotamiento de la piel de la cara interna del muslo produce la contracción del tríceps y algunas veces del semitendinoso y semimembranoso.

Reflejo plantar, signo de Babinski y sus sucedáneos. El estímulo de la planta del pie con un escarbadientes, una llave, un lápiz o una uña, rascando su lado externo desde el talón hacia el metatarso, y luego siguiendo éste hasta su borde interno, con ligera o moderada presión (fig. 9-15), provoca la flexión de los dedos (fig. 9-16): es el *reflejo plantar.* El mismo tiene su centro en S1 y S2.

Pero en ciertas condiciones, en lugar de producirse flexión, se produce *extensión del dedo gordo*, y a veces *apertura en abanico* de los dedos restantes. Este fenómeno constituye el denominado signo de Babinski (fig. 9-17).

Josef François Babinski fue un gran neurólogo francés de origen polaco que dio a conocer su observación, a los 38 años de edad, en una comunicación que apenas constaba de veintiocho líneas, el 22 de febrero de 1896 en la Sociedad de Biología de Paris. El fenómeno había sido registrado por Remak en Berlín en 1895, pero éste no percibió su significado clínico. Babinski supo vincular el fenómeno al compromiso piramidal. La enorme importancia que alcanzaría este signo en el diagnóstico de las lesiones y enfermedades de ese sistema motor da cuenta de la agudeza clínica de Babinski. Babinski fue además neurólogo del escritor Marcel Proust, autor de *A la búsqueda del tiempo perdido.* Nunca alcanzó una jefatura de servicio en Francia por ser considerado extranjero.

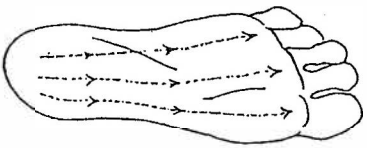


Fig. 9-15. Zonas de excitación en la planta del pie para buscar el reflejo plantar.

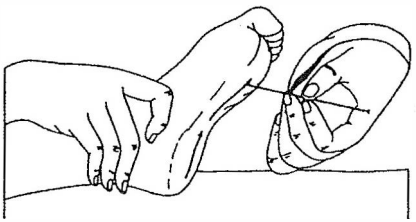


Fig. 9-16. Reflejo plantar normal.

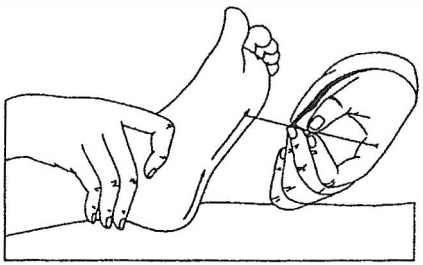


Fig. 9-17. Signo de Babinski.

La búsqueda del signo de Babinski requiere cierta minuciosidad. Dada su importancia es necesario proceder con método y paciencia antes de afirmar o negar su presencia.

La misma respuesta (extensión del dedo gordo) puede obtenerse mediante otras maniobras que se describen a continuación y que constituyen los *signos sucedáneos del signo de Babinski*: 1°, signo de Oppenheim: se denomina así cuando se obtiene la extensión del dedo gordo friccionando con el pulgar y el índice el borde anterior de la tibia desde arriba hacia abajo; 2°, signo de Schäfer: la misma respuesta se logra comprimiendo el tendón de Aquiles; y 3°, signo de Gordon: idéntica respuesta se obtiene cuando se comprimen las masas musculares de la pantorrilla (fig. 9-18).

Se puede obtener igualmente la extensión del dedo gordo trazando sobre el dorso del pie una línea que contornee de extremo a extremo el cuello del pie (signo de Chaddock) o percutiendo detrás del maléolo externo, abduciendo pasivamente el quinto dedo (signo de Stransky), comprimiendo, con la mano, los aductores del muslo (signo de Gerhartz),

booksmedicos.org

abduciendo y flexionando pasivamente, tomándolos juntos, los tres últimos dedos del pie (reflejo de Gonda) o pinchando varias veces en forma suave la superficie dorsolateral del pie (signo de Bing).

La excitación de la planta del pie como para buscar el reflejo plantar puede determinar la contracción del tensor de la fascia lata (reflejo de Brissaud); o también, la aducción y rotación interna del pie (reflejo de Rose-Hirschberg).

La contracción del tensor de la fascia lata que puede acompañar al reflejo plantar es un elemento importante para el diagnóstico diferencial del signo de Babinski con el de un simple reflejo de defensa. Cuando se busca el reflejo plantar, en particular en los estados psíquicos tensionales, es frecuente que el paciente flexione voluntariamente la rodilla retrayendo el pie estimulado como reflejo de defensa. En estas condiciones se puede observar una *rápida* extensión de los dedos del pie que simula un signo de Babinski y que se debe a la contracción de los músculos anteroexternos de la pierna acompañando a la flexión de la rodilla. En estas circunstancias no se produce, sin embargo, la contracción del tensor de la fascia lata. Esta última sí aparece cuando se obtiene un signo de Babinski real, en el que además la extensión del dedo gordo se hace con *lentitud*, y se agrega la apertura en abanico de los dedos restantes. Es útil, entonces, palpar la cara anteroexterna del muslo cuando se toma el reflejo plantar. Esta maniobra contribuye, al mismo tiempo, a evitar que el paciente flexione defensivamente la rodilla.

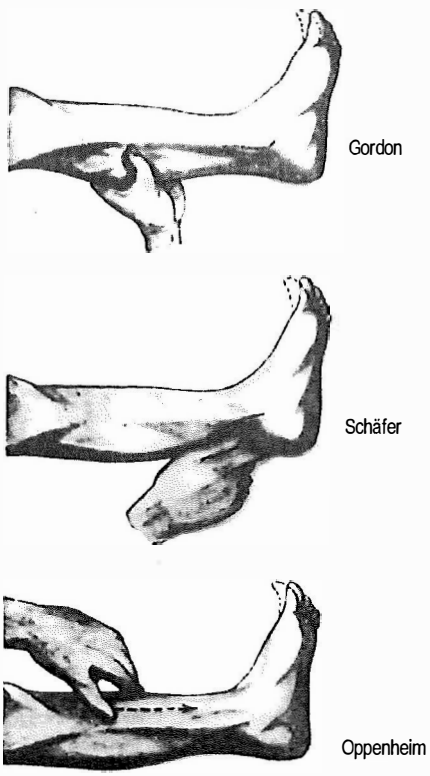


Fig. 9-18. Sucedáneos del signo de Babinski.

No debe confundirse el signo de Babinski con un movimiento atetósico del dedo gordo. El dedo atetósico se mueve espontáneamente en forma variable: hay que observarlo antes de estimular la planta del pie.

En caso de parálisis de los músculos flexores cortos de los dedos del pie, puede obtenerse también una respuesta en extensión: es una inversión del reflejo plantar de causa periférica, secundaria en muchos casos a secuela de poliomielitis (seudobabinski periférico).

Por último, la anestesia de la planta del pie puede impedir tanto la respuesta refleja en flexión como en extensión. Adquiere valor en este caso la búsqueda de los sucedáneos.

Una respuesta plantar extensora (signo de Babinski "normal") puede observarse en los niños hasta los dos años de edad. Muchas veces desaparece cuando se inicia la marcha. Su presencia se atribuye en estos casos a que no se ha completado aún la mielinización de los haces piramidales. También en la edad avanzada puede haber reflejo plantar extensor sin significación patológica, atribuible a cambios de la vía piramidal propios del envejecimiento normal. En este caso, sin embargo, deberá descartarse fehacientemente toda otra afección neurológica, de modo que se trate sólo de un hallazgo aislado.

El signo de Babinski puede también ser transitorio si el compromiso piramidal retrograda luego funcionalmente, como en el período posterior a las crisis convulsivas generalizadas o parciales motoras (hallazgo que subraya el carácter orgánico de tales crisis), en las intoxicaciones barbitúrica y alcohólica, en la hipoglucemia, en la migraña hemiparética y en la insuficiencia renal aguda. La causa probable en estos casos es la anoxia o depresión metabólica de la vía motora.

Significado fisiopatológico del signo de Babinski. El valor de este signo es de primer orden, pues indica que existe una *alteración orgánica* de la vía piramidal. Puede ir acompañado de sus sucedáneos y de exageración de los reflejos profundos. En casos de lesión piramidal extensa, el signo de Babinski puede presentarse, a veces, como una serie rítmica de movimientos clónicos de extensión.

Se considera este signo como un fenómeno emparentado con los reflejos de automatismo medular. Constituiría una mínima expresión del reflejo *de triple flexión o fenómeno de los acortadores,* que se descri-

booksmedicos.org

be más abajo. Su existencia normal en los niños en los primeros años de vida (uno y dos años), cuando aún la vía piramidal no se ha mielinizado y su presencia patológica, toda vez que hay una *lesión de la vía piramidal*, indica que se trata de un reflejo de origen espinal, inhibido normalmente por acción piramidal.

En caso de alteración de la vía piramidal el fenómeno no sólo es franco, sino que también puede provocarse estimulando zonas adyacentes a la región desde la que habitualmente se obtiene.

Reflejo escrotal. La excitación de la región perineal provoca contracciones lentas del dartos.

Reflejo glúteo. La excitación de la piel sobre el glúteo mayor produce su contracción.

Reflejo bulbocavernoso *(Onanoff).* La excitación de la mucosa del glande produce la contracción del músculo bulbocavernoso. Un dedo colocado sobre la piel que recubre la uretra bulbar nota la contracción del músculo, provocada por el dedo de la otra mano que raspa suavemente el glande. Este reflejo tiene su centro en los segmentos S3 y S4.

Reflejo anal. La excitación con un alfiler de la piel de la región anal determina la contracción del esfínter externo del ano. Este reflejo corresponde a S5.

Reflejos de automatismo medular

Estos reflejos no se hallan en el sujeto normal, como ocurre con la mayoría de los reflejos anteriormente estudiados. Son, pues, reflejos patológicos, análogos a los fenómenos demostrados por Sherrington en el perro, cuyo neuroeje ha sido seccionado, ya sea en la región cervical superior (animal espinal) o bien a nivel del mesencéfalo (animal descerebrado) y a los que ya se ha aludido antes (reflejo de flexión, *mass-reflex,* etc.). Estudiados por Babinski, Pierre Marie y Charles Foix, se conocen en clínica neurológica con el nombre de reflejos de Pierre Marie-Foix. Se observan en lesiones del haz piramidal con interrupción más o menos completa de la médula, especialmente a nivel de los miembros y sobre todo de los miembros inferiores. Comprenden:

Reflejos acortadores o fenómeno de los acortadores. Se exploran estimulando la planta del pie como cuando se busca el reflejo plantar. También se puede pinchar o pellizcar el dorso del pie o de la pierna, o flexionar o extender fuertemente el dedo gordo. El fenómeno de los acortadores es el más frecuente y el más importante. Consiste esencialmente en un movimiento sinérgico de triple flexión del pie sobre la pierna, de la pierna sobre el muslo y del muslo sobre la pelvis. Se acompaña, por lo general, de extensión del dedo gordo.

Reflejos alargadores o fenómeno de los alargadores. Son mucho más raros que los precedentes y se provocan excitando el segmento proximal del miembro: abdomen, parte alta del muslo. Se contraen los extensores, determinando el alargamiento global de los tres segmentos: muslo, pierna y pie.

Reflejo de alargamiento cruzado. Al provocar el reflejo de los acortadores en el miembro inferior de un lado, el miembro inferior del otro lado se extiende. Estimulando alternativamente la planta de un pie y del otro, los reflejos de automatismo que se producen originan un movimiento de pedaleo. Estas mismas respuestas han sido observadas a nivel de los miembros superiores, aunque con mayor rareza.

Reflejo de conjunto o *mass-reflex* (Riddoch). Al producirse el reflejo acortador se evacua la vejiga o el recto, o ambos.

Reflejo de Kocher. Pellizcando el testículo se produce a veces un movimiento lateral hacia el lado estimulado por parte de la columna vertebral.

Reflejo de eyaculación. La excitación de la región perineal produce la eyaculación.

Los reflejos de automatismo medular no son reflejos cutáneos, porque se los provoca también, y aun mejor, por la excitación de la sensibilidad profunda que por la de la sensibilidad superficial. Sus respuestas están constituidas por movimientos complejos que implican a la vez la contracción de grupos musculares funcionalmente sinérgicos, aunque anatómicamente distantes, y la inhibición de los antagonistas.

Reflejos de postura o tónicos

Los reflejos de postura o tónicos corresponden al grupo de los reflejos propioceptivos de Sherrington. Mientras que los otros reflejos estudiados presentan modificaciones cuando se lesiona la vía piramidal, los reflejos tónicos o de postura se alteran con las lesiones del sistema extrapiramidal o del tronco encefálico. Sus respuestas consisten, sobre todo, en variaciones del tono muscular.

Cuando en una persona normal se modifica pasivamente la posición de una articulación, se produce en los músculos que normalmente la movilizan un estado de contracción tónica que tiende a fijar la misma en la nueva actitud. Este fenómeno es el resultado de un reflejo postural (Foix-Thévenard). La estimulación del reflejo es producida por el movimiento pasivo que se imprime a la articulación, el que contrae unos músculos, agonistas, y relaja otros, antagonistas. La exageración de este reflejo constituye la *contracción paradójica de Westphal.*

Estos fenómenos son análogos a los que describió Sherrington en el perro descerebrado con el nombre de

booksmedicos.org

"contracciones de acortamiento y elongación" (*shortening and lengthening contractions*). Al practicar en el perro la sección del neuroeje a nivel del tronco cerebral por encima de la protuberancia y entre los tubérculos cuadrigéminos anteriores y posteriores, se produce el estado denominado de *rigidez descerebrada.* La rigidez descerebrada consiste en un aumento del tono reflejo en los músculos extensores de los miembros y de la columna vertebral, que permite al animal mantenerse de pie (reflejo de estación o *standing reflex*). El animal en estas condiciones no puede cambiar su actitud sin un estímulo externo. Si a continuación se le moviliza pasivamente una articulación, se produce en los músculos acortados una contracción de acortamiento —*shortening contraction*— y en los elongados una contracción inversa —*lengthening contraction*— que tiende a fijar el miembro en su nueva actitud.

Comprenden estos reflejos de postura:

Reflejo de acortamiento (*Wertheim-Salomonsen).* Se flexiona dorsal y pasivamente el pie y se observa la contracción del tibial anterior.

Reflejos tónicos profundos del cuello *(Magnus-de Kleijn).* Estos reflejos son de muy rara observación en clínica. Se observan en gatos con rigidez descerebrada de Sherrington obtenida por sección del mesencéfalo a nivel del borde libre de la tienda del cerebelo. Consisten en lo siguiente: cuando se hace rotar pasivamente la cabeza, el miembro anterior hacia el cual se dirige la cara (miembro "facial"), se extiende, en tanto que el miembro contralateral, el "craneal", se flexiona.

Fenómeno del hombro de Binda. Explorando como para buscar el reflejo de Magnus-de Kleijn, el hombro opuesto (miembro craneal) se mueve hacia arriba y adelante.

Se han descripto ambos reflejos de Magnus-de Kleijn y Binda en el síndrome meníngeo.

Maniobra del empellón *(Foix-Thévenard).* El paciente de pie es empujado hacia atrás con un rápido empellón de sus hombros. Frente a tal estimulo y para evitar una posible caída, una persona normal desplaza y apoya rápidamente, en respuesta refleja, un miembro inferior en la dirección en que es empujada. En el enfermo con alteración de los reflejos posturales, el explorador debe estar preparado para sostenerlo porque puede ser incapaz de responder manteniendo o recuperando el equilibrio, cayendo como un bloque inerte como se observa en los síndromes parkinsonianos. Por ello, es mejor que el explorador se coloque detrás del paciente y lo empuje hacia sí. Habitualmente el paciente no cae, ya que rápidamente se produce una contracción de los músculos del plano anterior (región anteroexterna de la pierna, cuadríceps y músculos abdominales), opuesta al cambio del centro de gravedad corporal, que evita el desequilibrio.

Dependiendo los reflejos tónicos del mecanismo regulador del tono postural (véase Tono), se hallarán modificados en las lesiones del cerebelo, de la vía extrapiramidal y de los nervios periféricos. Las experiencias de rigidez descerebrada demuestran la importancia del tronco encefálico en los mismos.

Resumen sobre los reflejos. De la larga, y a pesar de ello incompleta enumeración de los reflejos, con la descripción de la técnica respectiva para su exploración, han de retenerse como más importantes:

Cabeza. Nasopalpebral, maseterino, córneo y velopalatino.

Tronco. Medio pubiano y los tres cutáneos abdominales.

Miembro superior. Estilorradial, cubitopronador, bicipital, tricipital.

Miembro inferior. Patelar, aquiliano, cremasteriano, cutáneo plantar.

Para facilitar su recuerdo se resumen en la figura 9-19 y en el cuadro 9-1 los principales reflejos.

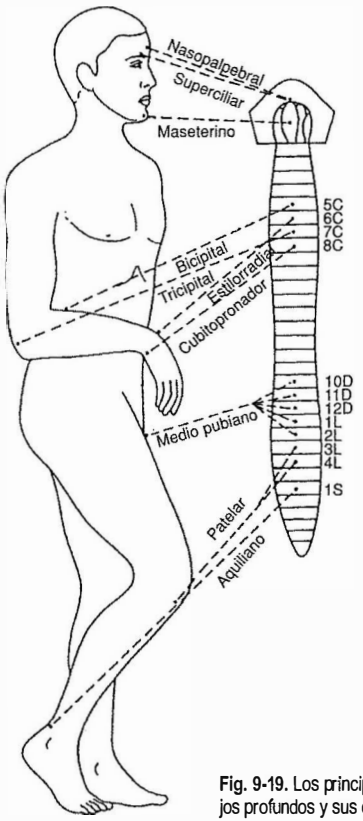


Fig. 9-19. Los principales reflejos profundos y sus centros.

booksmedicos.org

Cuadro 9-1. Centros y respuestas de los principales reflejos normales

Reflejo	Modo de provocarlo	Respuesta normal	Centro o localización
Nasopalpebral	Percusión de la región frontal sobre la línea media	Cierre de los ojos	Protuberancia (trigémino-facial)
Maseterino	Percusión sobre el mentón con la boca abierta	Ascenso de la mandíbula	Protuberancia (trigémino-trigeminal)
Córneo	Excitación o irritación de la córnea con un algodoncillo	Cierre del ojo	Protuberancia (trigémino-facial)
Velopalatino	Excitación del paladar blando con un bajalenguas	Ascenso del borde libre del paladar	Bulbo (glosofaringovago)
Olecraneano	Percusión del olécranon	Flexión del antebrazo sobre el brazo	5° segmento cervical
Bicipital	Percusión del tendón del bíceps braquial	Flexión del antebrazo sobre el brazo	5° segmento cervical
Radial o estilorradial	Percusión en la apófisis estiloides del radio	Flexión y supinación del antebrazo	6° segmento cervical
Tricipital	Percusión en el tendón del tríceps	Extensión del antebrazo sobre el brazo	7° segmento cervical
Cubital o cubitopronador	Percusión en la apófisis estiloides del cúbito	Pronación del antebrazo con ligera aducción	8° segmento cervical
Flexor de los dedos	Percusión en el tendón del flexor común de los dedos	Flexión de los dedos	7° y 8° segmento cervical
Cutáneo abdominal superior	Frote en la parte superior del abdomen con un alfiler	Contracción del abdomen con desviación del ombligo hacia el lado estimulado	7° segmento dorsal
Cutáneo abdominal inferior	Frote o fricción del abdomen en su parte inferior con un alfiler	Ídem	11° segmento dorsal
Medio pubiano	Percusión en la sínfisis del pubis	Contracción del abdomen (resp. sup.). Contracción de ambos aductores (resp. inf.)	10° dorsal a 2° lumbar
Cremasteriano	Excitación en la cara interna del muslo en su parte superior	Elevación del escroto (retracción del testículo)	1° y 2° segmento lumbar
Patelar	Percusión del tendón rotuliano	Extensión de la pierna	3° y 4° segmento lumbar
Aquiliano	Percusión sobre el tendón de Aquiles	Flexión del pie	1er segmento sacro
Plantar	Frote sobre la planta del pie	Flexión plantar de los dedos	1° y 2° segmento sacro
Bulbocavernoso	Fricción sobre el glande	Contracción del compresor de la uretra	3° y 4° segmento sacro
Anal	Fricción en la región perianal	Contracción del esfínter externo del ano	5° segmento sacro

Clonus y sincinesias

Clonus

El clonus (del griego *klonos,* agitación) consiste en una serie de contracciones involuntarias, rítmicas, determinadas en un grupo muscular, por la extensión brusca y pasiva de los tendones o músculos. Para que el clonus se produzca suele ser necesario que la estimulación tendinosa sea continua. El clonus está constituido, en realidad, por una serie rítmica de reflejos miotáticos. Se diferencia del reflejo en que la excitación o estimulación se prolonga de tal manera que, habiendo terminado la primera contracción, se produce inmediatamente una segunda, y así sucesivamente, pudiendo hacerse inagotable. Puede ser inhibido por una excitación periférica cualquiera ejercida en un punto alejado de aquel donde se produce el clonus, como un pellizcamiento en el muslo. El clonus representa fisiopatológicamente una hiperexcitabilidad del arco reflejo por supresión de la acción inhibidora de la vía piramidal: es un fenómeno de liberación.

Clonus del pie. Flexionando la pierna sobre el muslo y tomando la pierna en forma que descanse sobre el antebrazo del explorador, se toma a plena mano el pie por su cara plantar y se provoca su extensión o flexión dorsal pasiva forzada, en forma de pequeños impulsos: se inicia entonces una serie de sacudidas rítmicas (figs. 9-20 y 9-21). El clonus patológico se prolonga o es inagotable y termina con la flexión pasiva del dedo gordo. El clonus no patológico se agota luego de una o dos sacudidas, y puede observarse en personas tensas, en quienes también se exacerban los reflejos profundos.

booksmedicos.org

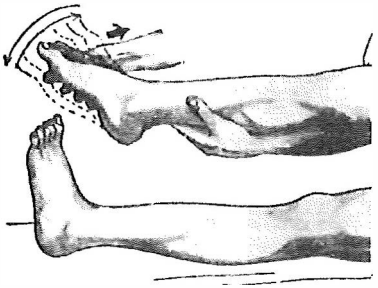


Fig. 9-20. Clonus del pie.

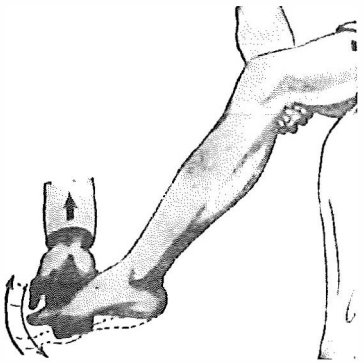


Fig. 9-21. Clonus del pie.

Clonus de la rótula. Con el miembro en extensión se toma la rótula entre los dedos índice y pulgar de una mano y se extiende bruscamente el tendón rotuliano, hacia abajo. En caso positivo se produce trepidación de la rótula (fig. 9-22). Se observa en los mismos casos que el clonus del pie.

Clonus de la mano. De observación más rara. El clonus se obtiene provocando con pequeños impulsos la extensión pasiva forzada de la mano del paciente (fig. 9-23).

Sincinesias

Con el nombre de sincinesias (del griego *syn,* con, y *kinesis,* acción de ponerse en movimiento) se designan movimientos involuntarios y a menudo inconscientes, que se producen cuando se realizan otros movimientos, generalmente voluntarios y conscientes. Son, pues, movimientos asociados, es decir, que la ejecución de un movimiento despierta la realización de otros.

Tienen ciertas semejanzas con los reflejos en el sentido de que son movimientos independientes de la voluntad, siempre similares para un mismo estímulo desencadenante. Pero a diferencia de los reflejos, el estímulo es un movimiento voluntario. Sin embargo, no hay uria barrera absoluta entre los movimientos reflejos y los sincinéticos: hay algunos fenómenos que constituyen formas de transición entre ambos tipos de movimientos.

Por otra parte, las sincinesias se observan patológicamente en las lesiones piramidales, en el lado paralizado. No se observan sino sólo mínimamente en el individuo normal.

La fisiopatología de las sincinesias es compleja y varía según el tipo de sincinesia. En general se presentan como consecuencia de la liberación de la acción inhibidora que ejerce la vía piramidal sobre los centros motores subcorticales y medulares. Son expresión, en último término, del automatismo de los centros subcorticales, y más especialmente del automatismo medular.

Existen tres variedades principales de sincinesias: de imitación, global y de coordinación.

Sincinesias de imitación. Son movimientos generalmente contralaterales, simétricos e idénticos, de tal

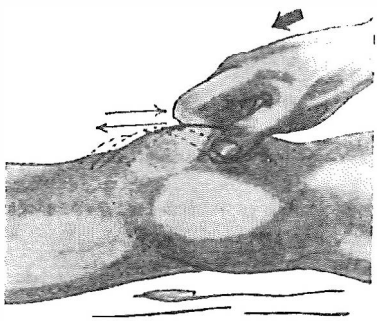


Fig. 9-22. Clonus de la rótula.

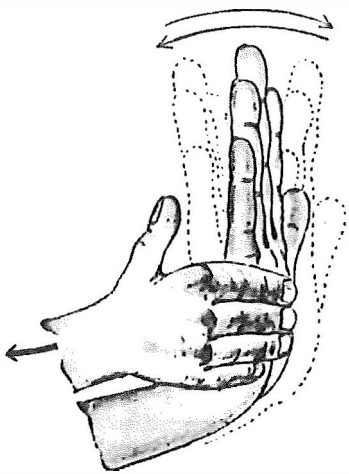


Fig. 9-23. Clonus de la mano.

booksmedicos.org

suerte que el miembro enfermo imita al miembro sano. Predominan en la extremidad distal del miembro.

Ejemplo: si un hemipléjico cierra fuertemente su mano sana, la mano del lado paralizado imita involuntariamente el movimiento.

Sincinesia global. Consiste en la contracción global de los músculos del lado hemipléjico que sobreviene consecutivamente a un esfuerzo, sea éste voluntario o inconsciente. Si se indica a un hemipléjico con hipertonia, efectuar un movimiento con el lado sano y el observador se opone al mismo, se observará que el lado hemipléjico realiza un movimiento de flexión en el miembro superior y de extensión en el inferior (fig. 9-24). La sincinesia global se diferencia de la sincinesia de imitación en que ésta se realiza aun con miembros paréticos o pléjicos fláccidos.

Sincinesias de coordinación. Se caracterizan estas sincinesias, que sobrevienen en enfermos hemipléjicos, porque al realizar éstos una contracción voluntaria de ciertos grupos musculares, se efectúa la contracción involuntaria sincinética de otros grupos musculares funcionalmente sinérgicos de los anteriores.

Los siguientes son ejemplos de sincinesias de coordinación:

- *Signo de la elevación del miembro inferior paralizado (Babinski)* (fig. 9-25). El hemipléjico en decúbito dorsal, al querer flexionar el tronco sobre el muslo, eleva en extensión el miembro inferior paralizado más alto que el del lado sano. Este signo es de valor en caso de hemiplejía funcional o simulación, en los que no se observa (véase Motilidad).
- *Fenómeno del tibial anterior* o *signo de Strümpell.* Si se invita al enfermo que levante la pierna paralizada en extensión y el observador hace una ligera oposición al movimiento apoyando su mano sobre la cresta tibial, se produce, frecuentemente, en los estados espásticos piramidales una contracción del tibial anterior, que hace procidencia, y a veces también el signo de Babinski.
- *Signo de Neri.* Hemipléjico de pie. Al flexionar el tronco sobre la pelvis, el miembro paralizado se flexiona a nivel de la rodilla.
- *Fenómeno de Hoover o de oposición del talón* (fig. 9-26). Con el enfermo en decúbito dorsal, el médico coloca la yema de sus dedos debajo del talón del lado sano; al ordenar que el enfermo levante el lado hemipléjico, se nota que el talón del lado sano presiona netamente contra los dedos. Esto vale para la hemiplejia fláccida. En la hemiplejía espástica presiona también el lado enfermo, cuando se hace levantar el lado sano.
- *Signo de Cacciapuoti.* Enfermo en decúbito dorsal. Se hace levantar el miembro inferior del lado sano en extensión, se lo toma por el talón y se le ordena al enfermo que lleve con fuerza su miembro así levantado hacia abajo, oponiéndose el médico a dicho movimiento: se observa entonces levantarse el miembro paralizado sobre el plano de la cama.
- *Signo de Klippel y Mathieu-Pierre Weil.* En la mano del hemipléjico en hipertonía, la extensión pasiva de los dedos produce la aducción del pulgar y la flexión de la segunda falange de éste sobre la primera.
- *Signo de Raimiste.* En un hemipléjico en decúbito dorsal, la oposición para la abducción del miembro inferior sano

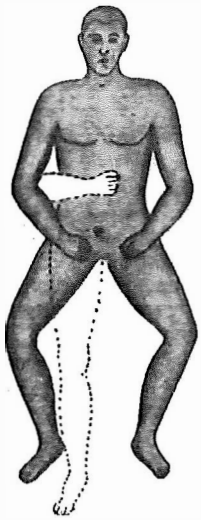


Fig. 9-24. Sincinesia global.

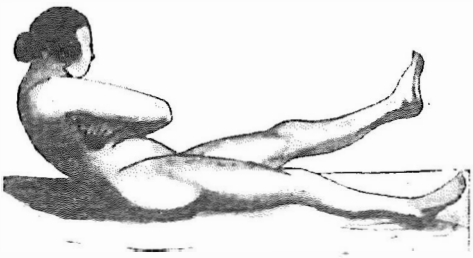


Fig. 9-25. Flexión combinada del tronco sobre la pelvis.

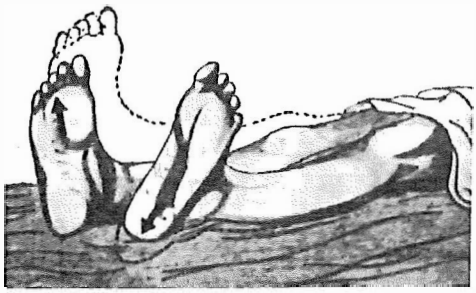


Fig. 9-26. Fenómeno de Hoover.

booksmedicos.org

produce la abducción del miembro paralizado. Al pedir al paciente la aducción en extensión de todo su miembro sano, el miembro paralizado realiza un movimiento de aducción (fig. 9-27).

- *Signo de los interóseos de Souquès.* Cuando un hemipléjico levanta y lleva hacia adelante su brazo y antebrazo en supinación, los dedos se separan (fig. 9-28).
- *Fenómeno de Sterling.* Es idéntico al Raimiste, pero en los miembros superiores.
- *Fenómeno de Grasset y Gaussel.* Un hemiparético no puede levantar simultáneamente los dos miembros inferiores, aunque aisladamente puede hacerlo, es decir, levantar primero uno y luego el otro.
- *Signo del bostezo (pandiculation* o *stretching sign* de los ingleses). Consiste en que ciertos hemipléjicos, al despertar, pueden mover ambos brazos desperezándose y bostezando. En ocasiones, el brazo paralizado es elevado hasta la altura de la cabeza. Luego de desperezarse, el paciente queda otra vez paralizado, barriéndose las forjadas ilusiones que le surgieron al ver moverse el brazo pléjico.
- *Signo de la tos de Huntington.* Al enfermo sentado, con las piernas colgando, se le hace toser, pudiendo observarse en el lado afectado la flexión del muslo sobre la pelvis y la extensión de la pierna sobre el muslo.

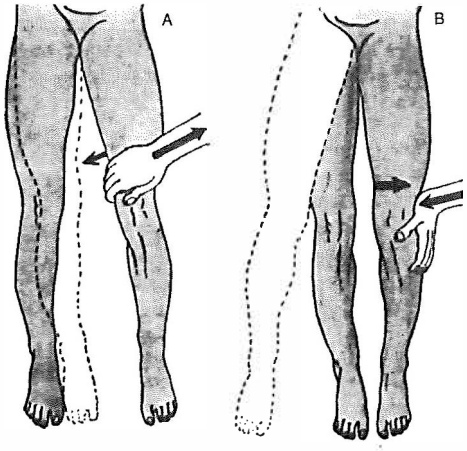


Fig. 9-27. Signo de Raimiste. *A*, el observador se opone a la aducción del miembro sano; el miembro paralizado hace un movimiento de aducción (en línea de puntos); *B*, el observador se opone a la abducción del miembro sano; el miembro paralizado hace un movimiento de abducción (en línea de puntos).

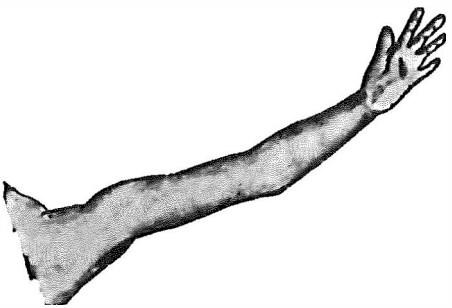


Fig. 9-28. Fenómeno de los interóseos de Souquès.

Alteraciones de los reflejos

Las alteraciones patológicas de los reflejos son las siguientes:

- Un reflejo *normal* puede ser vivo o exacerbado: hiperreflexia.
- Un reflejo *normal* puede disminuir su intensidad o abolirse: hiporreflexia y arreflexia.
- Un reflejo *normal* puede invertir su respuesta: inversión del reflejo.
- Pueden aparecer reflejos que normalmente no existen: reflejos patológicos.

Exacerbación de los reflejos o hiperreflexia

Se dice que existe hiperreflexia o exageración de un reflejo normal cuando la respuesta es más brusca, más intensa, más amplia y más rápida que lo habitual, obteniéndose la misma con un estímulo de igual o menor intensidad.

Hay toda una gama de respuestas entre el reflejo normal, el reflejo vivo y el reflejo netamente exacerbado.

El reflejo exacerbado puede llegar a producir, no una sola sacudida como respuesta, sino otras varias sacudidas sucesivas, dando lugar a lo que se denomina *reflejo policinético.* Otro fenómeno también observable en casos de hiperreflexia es la denominada *difusión del reflejo* o *del estímulo.* La difusión del reflejo consiste en un aumento de la superficie desde la que se obtiene un determinado reflejo, es decir estimulando más allá del sitio habitual para obtenerlo.

No debe confundirse el reflejo policinético con el *reflejo pendular,* que consiste en lo siguiente: cuando se provoca un reflejo profundo, el miembro desplazado por la contracción refleja, en lugar de volver rápidamente a su posición inicial de reposo, como ocurre en condiciones normales, continúa oscilando, como un péndulo, en un movimiento de balanceo. El reflejo pendular se observa en el síndrome cerebeloso, y se debe a la hipotonía muscular asociada que impide que se contraigan tónicamente los músculos antagonistas luego de la sacudida refleja de los agonistas, gracias a lo que el miembro vuelve a su posición de reposo.

booksmedicos.org

Ciertos sujetos tienen reflejos vivos. Esto carece de significado patológico, pues la vivacidad de los reflejos es general, no presenta policinesia y no se acompaña de otros signos de piramidalismo. Se observa en pacientes tensionados psíquicamente y puede acompañarse de signos de Hoffmann y Chvostek (véase Tetania).

En general, el reflejo exagerado patológicamente no sigue la *ley de simetría* de Babinski, según la cual normalmente los reflejos son iguales de un lado y de otro. Por lo tanto, si existe un reflejo policinético de un lado y uno normal del otro, se puede considerar que hay una alteración patológica, sobre todo si dicho reflejo policinético se acompaña de otras manifestaciones neurológicas de lesión piramidal.

Hiperreflexia profunda. La hiperreflexia profunda se debe a las lesiones de la motoneurona central (vía piramidal), que, como se sabe, es inhibidora de los centros reflejos medulares.

En general, cuando existe hiperreflexia profunda, los reflejos cutáneos abdominales están disminuidos o abolidos. En cambio, si la exageración de los reflejos se debe a estados de nerviosismo sin lesiones neurológicas orgánicas, los reflejos cutáneos abdominales se encuentran también acentuados.

La hiperreflexia profunda se observa en el compromiso del haz piramidal por enfermedad cerebrovascular, enfermedad desmielinizante (esclerosis múltiple), esclerosis lateral primaria o amiotrófica, heredoataxia cerebelosa, compresión medular, mielopatía transversa, mielopatía cervical, paraplejías espásticas familiares, y otras afecciones que en general son las mismas que causan hemi, mono, para o cuadriplejías de origen central (véase Motilidad). *Los reflejos profundos exaltados son aquellos cuyo centro está situado por debajo del nivel lesional cuando existe una lesión unilateral o bilateral de la vía piramidal.* La hiperreflexia profunda suele acompañarse de otros signos piramidales: paresia o plejía, hipertonía, clonus y signo de Babinski.

Una *hiperreflexia maseterina* puede indicar lesión supranuclear bilateral: síndrome supra o seudobulbar, de origen vascular o degenerativo (esclerosis laterales primaria o amiotrófica). A veces puede observarse un clonus de la mandíbula (reflejo maseterino exaltado con respuesta cloniforme). La detección de hiperreflexia maseterina, al indicar compromiso supranuclear, es importante para descartar mielopatía cervical, diagnóstico diferencial de las esclerosis laterales primaria o amiotrófica. En la mielopatía cervical el reflejo maseterino no se altera.

El reflejo nasopalpebral de Guillain se exacerba, prolonga y torna inagotable en los síndromes extrapiramidales, como la enfermedad de Parkinson (signo de Myerson).

Hiperreflexia superficial. Generalmente se observa en pacientes tensionados, asociada a reflejos profundos vivos.

Abolición de los reflejos o arreflexia

La abolición de un reflejo es de interpretación más difícil que su exageración, porque puede deberse tanto a una lesión central, por afección de la motoneurona del asta anterior (poliomielitis), como a una lesión periférica que comprometa la vía aferente o eferente del arco reflejo (neuropatía periférica o polineuropatía).

A veces un reflejo es débil y difícil de obtener, por lo que se puede considerar erróneamente como ausente en un examen precipitado. Conviene, pues, practicar el examen en distintas posiciones para comprobar que verdaderamente el reflejo falta.

Como con la exacerbación de los reflejos, la hiporreflexia tiene especial significación patológica cuando el reflejo es menos intenso de un lado con respecto al otro (asimetría). Cuando del lado en que el reflejo es más vivo no hay difusión, policinesia u otros signos piramidales, es razonable concluir que no es ese el reflejo exacerbado sino su homólogo del lado opuesto el disminuido. Un reflejo disminuido también se considerará patológico cuando muestre agotamiento, es decir, cuando las percusiones sucesivas provoquen una respuesta cada vez más débil, que es lo contrario de lo que ocurre normalmente, en que se exacerba (facilitación). Esto adquiere importancia en casos en que la hiporreflexia sea simétrica, como en las polineuropatías.

Arreflexia profunda. Existen cinco reflejos profundos constantes en todo sujeto normal: el aquiliano, el patelar, el tricipital, el estilorradial y el cubitopronador.

La abolición de los reflejos profundos puede ser originada por múltiples causas que actúan en los distintos segmentos del arco reflejo. De acuerdo con ello la arreflexia profunda puede producirse por:

- lesión de las ramas aferentes o eferentes del arco reflejo;
- lesión de las raíces y cordones medulares posteriores;
- lesión centromedular;
- lesión de la motoneurona periférica;
- lesión del músculo efector.

Arreflexia por lesión de las ramas aferentes o eferentes del arco reflejo. Se puede observar en las radiculopatías, neuropatías, polineuropatías y polirradiculoneuropatías idiopáticas o inmunomediadas (síndrome de Guillain-Barré).

Si se alteran las raíces posteriores (por ejemplo, radiculopatía o compresión radicular por hernia de disco), la arreflexia existe *en los niveles segmentarios*

booksmedicos.org

afectados (arreflexia aquiliana en la radiculopatía S1). En las neuritis aisladas, como por ejemplo del radial, la arreflexia existe en la zona de distribución del nervio afectado (arreflexia tricipital, C7). Si se trata de polineuropatías diabética, alcohólica o heredofamiliares (que afectan particularmente a los miembros inferiores) hay arreflexia rotuliana y aquiliana. Si se trata de neuropatía saturnina, que afecta especialmente a músculos extensores de miembros superiores, hay arreflexia tricipital. En el síndrome de Guillain-Barré la arreflexia puede ser generalizada. En síntesis, *los reflejos profundos abolidos son aquellos cuyo centro corresponde al segmento medular del arco reflejo involucrado.*

Arreflexia por lesión de las raíces y cordones medulares posteriores. En la enfermedad de Friedreich y otras degeneraciones espinocerebelosas, la esclerosis combinada (mielosis funicular) de la avitaminosis B_{12}, y antiguamente en la tabes dorsal, se observan arreflexias aquiliana y patelar.

La arreflexia patelar tabética fue señalada por vez primera por Westphal (1875), por lo que se la denomina también *signo de Westphal.* Este signo junto con los de Argyll-Robertson (véase Pupila en Pares craneales) y de Romberg (véase Taxia) constituyen una tríada sintomática clásica de la tabes dorsal, hoy de hallazgo realmente excepcional.

Arreflexia por lesión centromedular. En la siringomielia y en los tumores intramedulares. En la siringomielia, la arreflexia profunda se comprueba con frecuencia en los miembros superiores. Se acompaña de anestesia térmica y dolorosa (atermoalgesia) "suspendida" (véase Sensibilidad), atrofias tenar e hipotenar (tipo Aran-Duchenne) y otros trastornos tróficos (panadizo analgésico, mano suculenta, artropatías, etc.) (véase Trofismo), y eventualmente paraparesia espástica en estadios avanzados de la enfermedad, cuando la cavidad compromete el haz piramidal.

Arreflexia por lesión de la motoneurona periférica, que constituye la rama eferente o efectora del reflejo: poliomielitis anterior aguda, atrofias musculares espinales (véase Trofismo). La arreflexia corresponde a los territorios con parálisis o con atrofia muscular, pudiendo abarcar todos los miembros, sólo uno de ellos o una parte del mismo. En la poliomielitis anterior aguda y su secuela, la arreflexia se limita a las regiones paralizadas y se establece precozmente. En las atrofias espinales, los reflejos profundos disminuyen progresivamente con el desarrollo de la atrofia y desaparecen. La arreflexia, junto a la parálisis, la atrofia muscular, las fasciculaciones y la atonía, constituyen la expresión de un trastorno de la motoneurona periférica.

Arreflexia por lesión del músculo efector. Se produce arreflexia en las miopatías, en las que los reflejos desaparecen por atrofia muscular.

Además de todos estos casos, en los que la arreflexia es fácilmente explicable por tratarse de lesiones que interesan al arco reflejo elemental, existen otros en los que se comprueba la abolición de los reflejos profundos, cuya causa es menos clara. Es lo que ocurre en las lesiones vasculares encefálicas, durante la fase de coma, donde se encuentra disminución o abolición de los reflejos profundos del lado hemipléjico, precediendo a la hiperreflexia franca que ocurre posteriormente, y en las *secciones completas agudas* de la médula. En este último caso la arreflexia profunda obedece a la ya mencionada *ley de Bastian:* "La sección total de la médula determina en el hombre la abolición permanente y completa de los reflejos profundos cuyo centro medular es subyacente a la lesión". La neurología de guerra pudo demostrar que un cierto número de casos siguen la ley de Bastian, pero en otros, después de una corta fase de *shock medular,* en la que los reflejos profundos están abolidos, éstos vuelven a aparecer junto a los de automatismo medular, y *aún se exageran.* La ley de Bastian puede entonces ampliarse con la siguiente aclaración: en caso de sección completa de la médula, los reflejos profundos subyacentes a la lesión están abolidos, *en forma permanente* o *transitoria*.

Fuera de las afecciones neurológicas mencionadas, los reflejos profundos pueden estar disminuidos o abolidos en enfermedades generales o caquectizantes, como la tuberculosis, el cáncer o el hipotiroidismo. También pueden desaparecer durante el sueño profundo. Se ha observado la desaparición transitoria del reflejo patelar en los ciclistas, inmediatamente después de una carrera, así como después de la marcha prolongada, probablemente por agotamiento.

La abolición aislada de los reflejos nasopalpebral y superciliar se encuentra presente en la parálisis facial periférica del lado comprometido, y asimismo en las lesiones periféricas del trigémino, en donde también se encuentra abolido el reflejo maseterino.

Arreflexia superficial. Los reflejos cutáneos están abolidos o disminuidos también en las lesiones del arco reflejo elemental, tal como sucede en las polineuropatías, pero como estos reflejos tienen también hipotéticamente un arco superior cerebromedular, las lesiones que afecten a este último determinan igualmente su disminución o abolición. Es por esto que la abolición de los reflejos cutáneos abdominales, del reflejo cremasteriano y del reflejo plantar es de regla en los pacientes con lesiones piramidales, hemiplejías y paraplejías, en los que existe hiperreflexia profunda.

booksmedicos.org

Los reflejos superficiales abolidos son aquellos cuyo centro está situado por debajo del nivel lesional cuando existe una lesión unilateral o bilateral de la vía piramidal.

Se puede observar normalmente ausencia de reflejos cutáneos abdominales en abdómenes obesos, fláccidos, en aquellos pacientes que no logran relajar su pared abdominal o en los ancianos.

En las hemiplejías, los reflejos cutáneos abdominales se hallan ausentes en el lado paralizado (signo de Rosenbach; en la esclerosis múltiple: signo de Strümpell).

La ausencia bilateral de los cremasterianos puede carecer de valor, mientras que su ausencia unilateral puede deberse a procesos locales (orquitis, varicocele).

Puede comprobarse la abolición aislada de algunos reflejos mucosos. Así se observa:

Abolición de los reflejos corneano y conjuntival. Puede estar ausente bilateralmente en normales, en la histeria y en la epilepsia. Tiene más importancia la comprobación de su desaparición unilateral, siendo expresión en este caso de una lesión del trigémino o del facial, que constituyen la rama aferente y eferente del reflejo. La arreflexia corneana unilateral es a menudo el primer signo clínico de una lesión del trigémino, antes de que se pueda comprobar algún trastorno objetivo de la sensibilidad. Se lo observa en los tumores del ángulo pontocerebeloso. Por compromiso del facial, desaparece en la parálisis facial periférica y en la hemiplejía (signo de Milian). En estos casos lo que no se observa es la contracción del orbicular de los párpados, pero el paciente mantiene una retracción motora de defensa ya que la sensibilidad se preserva.

El reflejo conjuntival puede inhibirse aún antes que el corneano en los tumores del ángulo pontocerebeloso, lo que le otorga valor diagnóstico precoz, sobre todo si la arreflexia es asimétrica. También puede ocasionalmente faltar sin significación patológica.

Abolición de los reflejos faríngeo y velopalatino. La abolición del reflejo faríngeo se observa comúnmente en las afecciones nucleares o periféricas del glosofaríngeo y/o del neumogástrico, en particular en los tumores del glomus de la vena yugular, cuyas manifestaciones comienzan con trastornos de los nervios craneales bajos. Puede faltar, sin embargo, en pacientes sin lesión orgánica detectable (histeria).

En cuanto al reflejo velopalatino, su ausencia unilateral tiene valor semiológico. Sus causas son similares a las del reflejo faríngeo.

Abolición de los reflejos bulbocavernoso y anal. Estos reflejos desaparecen en secciones medulares, en afecciones de cola de caballo, cono y epicono medular y, en el caso del reflejo anal, en secciones del esfínter anal, a consecuencia de operaciones por hemorroides o fístulas del ano.

La comprobación de la presencia o ausencia de los reflejos anal y bulbocavernoso adquiere importancia en casos medicolegales de demanda por violación, indicando normalidad o anormalidad de las vías que intervienen en la erección y segmentos sacros involucrados, en el nivel de dichas vías y por debajo.

La erección se produce por impulsos autonómicos simpáticos y parasimpáticos. Existe un centro medular simpático de facilitación eréctil en D12, cuyos impulsos discurren vía nervios hipogástricos, pélvicos y pudendos, y uno parasimpático en S2-S3, con impulsos preganglionares que siguen los nervios y plexo pelvianos y los nervios cavernosos. El estímulo eréctil puede ser psicógeno, originándose en niveles supramedulares corticales (por encima de D12), o bien reflejo, surgiendo en niveles sacros. *Las lesiones medulares por encima de D12 comprometen fundamentalmente la erección psicógena, como sucede en los parapléjicos. En cambio, en lesiones medulares por debajo de D12, o en lesiones completas de la cola de caballo, la erección refleja se pierde pero puede preservarse la psicógena a través de la vía simpática de integración en D12, que permanece indemne.* La evaluación de la función eréctil debe complementarse siempre con estudios funcionales de turgencia peniana nocturna.

Inversión de los reflejos

Inversión de los reflejos profundos. Al provocar un reflejo puede observarse, en ciertas condiciones patológicas, que su respuesta se invierte: en lugar de producirse la contracción muscular correspondiente se produce la de otros músculos, originando en el miembro un movimiento inverso o distinto. Se habla por ello a veces de reflejos paradójicos. Por ejemplo, si se percute el tendón rotuliano la pierna se flexiona en lugar de extenderse. Lo que generalmente sucede en tales casos es que el reflejo que se busca está abolido y, en cambio, está conservado o exagerado el reflejo antagonista o un reflejo vecino. Para su producción parece ser necesaria una lesión localizada del segmento medular correspondiente al reflejo invertido. Se pueden observar las siguientes inversiones de reflejo:

Inversión del reflejo aquiliano. La percusión del tendón de Aquiles, en lugar de producir la flexión plantar normal, determina extensión o flexión dorsal del pie. La abolición del reflejo aquiliano coincide en estos casos con la exageración de los reflejos de automatismo medular: la percusión del tendón aquiliano obraría como una estimulación del fenómeno de los acortadores cuya primera etapa es la extensión del pie.

Inversión del reflejo tricipital. Al percutir el tendón del tríceps braquial, el antebrazo se flexiona, en vez

booksmedicos.org

de extenderse, como sucede al estimular el olécranon. Es común observar este fenómeno dada la frecuencia con que se produce arreflexia tricipital secundaria a radiculopatía cervical por artrosis.

Inversión del reflejo estilorradial. Al buscar el reflejo estilorradial se obtiene la flexión de los dedos, faltando, en cambio, la flexión del antebrazo. Babinski, a quien se debe el estudio de la inversión de los reflejos, creyó que la inversión del reflejo radial constituiría un signo cierto de lesión situada a nivel o por encima de C5, pero esta interpretación es controvertida.

Inversión del reflejo cutáneo plantar, signo de Babinski y sucedáneos. Fueron tratados en la sección correspondiente al reflejo plantar.

Reflejos patológicos

Dentro de este grupo figuran los reflejos de automatismo medular, algunos reflejos posturales y el signo de Babinski y sus sucedáneos, estudiados precedentemente.

La aparición de los reflejos de automatismo medular se observa en los casos en que, además de la lesión piramidal, hay sección medular más o menos completa, liberándose así funcionalmente el segmento medular subyacente a la lesión. Es el caso de las paraplejías compresivas y traumáticas y de las mielopatías o mielitis transversas. En cambio, en las paraplejías en que la lesión queda limitada a los haces piramidales, como ocurre en las esclerosis laterales primaria o amiotrófica, los fenómenos de automatismo son menos evidentes.

Además existen otros reflejos que hacen su aparición en condiciones patológicas. Se describen a continuación.

Reflejos patológicos de los miembros inferiores

Reflejo cuboideo *(Mendel-Bechterew).* Extensión de los cuatro primeros dedos del pie percutiendo la cara dorsal del pie sobre el cuboides. Respuesta patológica: flexión de los dedos (fig. 9-29). Se encuentra frecuentemente en las lesiones del haz piramidal en la médula espinal inferior, donde suele ser precoz.

Reflejo de Rossolimo. La percusión de la cara plantar en la base de los dedos del pie o del talón produce la flexión de los dedos en casos patológicos (lesión piramidal) (fig. 9-30). En el sujeto normal falta toda respuesta o a lo sumo se produce la extensión de los dedos.

Reflejo de Poussep. La búsqueda del reflejo plantar determina la abducción del 5° dedo del pie. Puede traducir una lesión piramidoextrapiramidal.

Reflejo cruzado de los dedos del pie *(Maas).* La excitación de la planta del pie en el lado sano produce el signo de Babinski del otro lado; la excitación en el lado enfermo produce un Babinski bilateral. Es un reflejo patológico por lesión piramidal.

Reflejo plantar tónico. Rozando, desde el talón hacia los dedos, la planta del pie con un objeto largo y romo, como el mango del martillo de reflejos, se produce una hiperflexión exagerada de los dedos del pie. Tiene igual significado que el reflejo de prensión forzada de la mano (véase luego), observándose en lesiones ocupantes y difusas frontales.

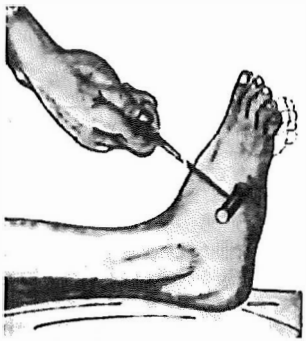


Fig. 9-29. Reflejo cuboideo.

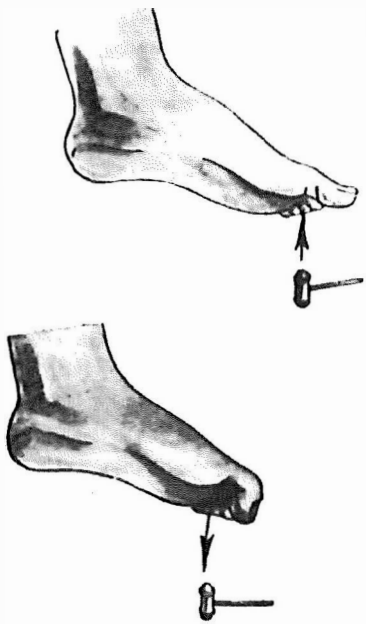


Fig. 9-30. Reflejo de Rossolimo.

booksmedicos.org

Reflejos patológicos de los miembros superiores

Reflejo de Jacobson-Bechterew. Mano extendida descansando sobre la palma de la mano del observador. Se percute por el lado dorsal la apófisis estiloides del radio y se observa, en las paresias o plejías espásticas, la flexión de los dedos.

Signo de Hoffmann. Es un reflejo patológico que puede significar compromiso piramidal. El médico sostiene con su mano izquierda la mano del enfermo con la palma orientada hacia abajo y los dedos relajados. Toma el dedo medio del enfermo entre sus propios índice y medio, y aplica un rápido pellizco a la extremidad de este dedo produciendo una brusca flexión sobre la falange distal. El signo se halla presente si aparece flexión de la última falange de los dedos índice y pulgar (fig. 9-31). Puede indicar afección piramidal por lesión ubicada por encima de C5. Tiene, pues, igual significado que el signo de Babinski, pero puede verse también en cuadros de hiperexcitabilidad neuromuscular. Es de valor cuando se comprueba unilateralmente.

Signo de Trömner. El golpe brusco y breve en el pulpejo del dedo medio, provocando una extensión pasiva, produce una similar respuesta que en el Hoffmann. Su hallazgo no indica necesariamente la existencia de un proceso patológico, pudiendo hallarse en individuos tensionados.

Reflejo de prensión forzada. El frotamiento de los dedos del explorador o del mango del martillo de reflejos por la palma de la mano del enfermo, determina una flexión digital que aprisiona la mano exploradora o el instrumento con el que se hace la estimulación. Al intentar desprender la mano o el objeto asido, tirando en sentido radial, se aumenta la fuerza de prensión. Este reflejo también puede presentarse directamente al dar la mano, en cuyo caso el paciente tiende a asirla. El reflejo, cuando se obtiene en un solo lado, tiene valor localizador de lesión del lóbulo frontal. Su presencia bilateral puede hallarse en las enfermedades cerebrales difusas como las atrofias demenciales, la encefalopatía vascular, la hipertensión endocraneana, la hidrocefalia o el edema cerebral. Se halla normalmente presente en los primeros meses de vida.

Fig. 9-31. Signo de Hoffmann.

El reflejo de prensión forzada puede acompañarse de un reflejo de aproximación o imantación: movimiento de la mano del enfermo que sigue la dirección de determinado objeto, atraída por éste. Si se presenta otro objeto, también es retenido y guardado (coleccionismo). Se describe también en las lesiones frontales el fenómeno de utilización (el sujeto manipula y utiliza los objetos que encuentra a su alcance) y el comportamiento de imitación (los gestos del examinador son reproducidos en forma servil por el paciente).

Reflejo tónico de evitación. Es en cierto modo el reflejo opuesto al de prensión forzada: todo contacto con la cara palmar de la mano del paciente determina una respuesta en retirada con extensión y abducción de los dedos. Se observa en lesiones parietales.

Reflejo palmomentoniano *(Marinescu).* El roce rápido de la palma de la mano a nivel de la eminencia tenar con un escarbadientes o la uña, produce la contracción de los músculos del mentón. Se lo observa frecuentemente en las afecciones extrapiramidales y en caso de atrofias corticales o subcorticales demenciales. Se lo puede observar en forma leve en el 30% de sujetos normales.

Reflejos patológicos de la cabeza

Reflejo de succión *(Oppenheim).* El estímulo de la mucosa labial (contacto con la yema del dedo explorador) provoca movimientos de succión. Es normal en los lactantes. Se observa en el síndrome suprabulbar (seudobulbar), en las encefalopatías difusas córtico o subcorticales de origen vascular, atrófico, traumático o hipóxico.

Reflejo de hociqueo. Percutiendo suavemente sobre la parte media de ambos labios se obtiene una respuesta que consiste en que el paciente hace un gesto de "dar un beso" o de hocico (contracción del obicular de los labios, fig. 9-32). Se ve en pacientes supra o seudobulbares y, nuevamente, en las encefalopatías difusas. Es frecuente en la enfermedad de Parkinson, al igual que el reflejo palmomentoniano con el que puede asociarse.

booksmedicos.org

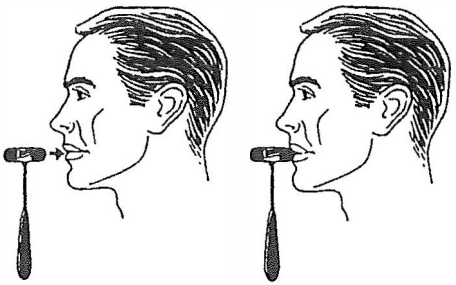


Fig. 9-32. Reflejo de hociqueo.

Valor localizador de los reflejos

Es el valor que tienen los reflejos para determinar la ubicación o nivel de una lesión, especialmente en el caso de lesiones medulares. Como regla general puede decirse que:

- Los reflejos profundos cuyo centro de integración está en el nivel de la lesión suelen abolirse, los que tienen su centro por debajo de la lesión (infralesionales) se exageran, y los que lo tienen por encima (supralesionales) permanecen normales
- Los reflejos cutáneos supralesionales son normales, los infralesionales están abolidos o disminuidos (véase cuadro con los centros de los principales reflejos).
- Los reflejos de automatismo medular, exagerados por debajo de la lesión, cesan bruscamente al llegar a su límite inferior. Puede establecerse este límite excitando la piel desde la extremidad distal y en forma ascendente, hasta llegar al nivel en que los reflejos de automatismo desaparecen.
- El límite superior de la lesión es el nivel por debajo del cual se detecta déficit sensitivo.

Ejemplo: hay una lesión en la médula dorsal alrededor del segmento D 10. Se produce una paraplejía con anestesia, cuyo límite o borde superior es una línea que se extiende aproximadamente desde el nivel de la VII vértebra dorsal por detrás hasta 3 cm por debajo del ombligo por delante. Los reflejos profundos cuyo centro está por debajo del segmento D 10, como el aquiliano y el patelar, están exagerados, está abolido el reflejo mediopubiano (cuyo centro se encuentra en el nivel de la lesión), y normales los reflejos profundos supralesionales en miembros superiores. Están disminuidos o abolidos los reflejos cutáneos cuyo centro se encuentra en el nivel o por debajo del segmento D 10: cutáneo abdominal inferior (centro en D 11) y cremasteriano (L1-2). En cambio, están conservados los reflejos cutáneos supralesionales: cutáneos abdominales medio (D 9) y superior (D 7). El reflejo plantar se invierte, haciéndose extensor (signo de Babinski). Los reflejos de automatismo medular podrán obtenerse estimulando la piel desde los pies y no más allá de una línea próxima al ombligo, lo que indicará así el límite inferior de la lesión.

Una hiperreflexia profunda hallada bilateralmente en extremidades superiores e inferiores implica la existencia de una lesión situada en la médula cervical o por encima. Una hiperreflexia sólo de las extremidades inferiores será en general consecuencia de una lesión situada por debajo de la médula cervical, o bien en ambos lóbulos paracentrales, donde se encuentran las áreas de origen de las fibras motoras destinadas a los miembros inferiores (por compresión: tumores frontales mediales, como el meningioma de la hoz; por diltatación ventricular y elongación de fibras motoras parasagitales que rodean a los ventrículos: hidrocefalia normotensiva de Hakim-Adams).

Reflejos: sinopsis

- **Arco reflejo:**
  - rama aferente: receptor periférico, neurona sensitiva (ganglio, prolongaciones periférica y central)
  - rama eferente: neurona motora o secretoria
  - centro inegrador: sinapsis

- **Caracteres fisiológicos:**
  - especificidad de estímulo
  - umbral
  - tiempo de latencia
  - período refractario
  - sumas espacial y temporal
  - facilitación
  - inhibiciones volitiva y refleja
  - topografía segmentaria: valor localizador

booksmedicos.org

- **Clasificación:**
  - reflejos profundos u osteotendinosos
  - reflejos superficiales o cutáneos y mucosos
  - reflejos de automatismo medular
  - reflejos de postura y actitud

- **Localización:** referida en el cuadro correspondiente
- **Clonus:** pie, mano, rótula
- **Sincinesias:** de imitación, global y de coordinación
  - elevación del miembro inferior paralizado (Babinski)

- **Hiperreflexia:**
  - profunda: por debajo del nivel lesional (lesión piramidal central)
  - superficial (tensional)
- **Arreflexia:**
  - Profunda:
    - lesión de ramas aferente o eferente del arco reflejo: arreflexia en niveles segmentarios afectados (polirradiculoneuropatías)
    - lesión de las raíces y cordones medulares posteriores (espinocerebelosos, esclerosis combinada)
    - lesión centromedular (siringomielia)
    - lesión de motoneurona periférica (polio, atrofias musculoespinales)
    - lesión del músculo efector (miopatías)
  - Superficial:
    - por debajo del nivel lesional en las lesiones piramidales

- **Inversión de los reflejos:**
  - aquiliano, tricipital, estilorradial, plantar (Babinski)
- **Reflejos patológicos:**
  - Hoffmann, prensión, palmomentoniano, succión, hociqueo
- **Valor localizador:**
  - reflejos profundos:
    lesionales: abolidos
    infralesionales: exacerbados
    supralesionales: normales
  - reflejos cutáneos:
    supralesionales: normales
    infralesionales: abolidos
  - reflejos de automatismo medular:
    infralesionales: exacerbados hasta el límite lesional inferior
  - límite lesional superior: nivel por debajo del cual se detecta déficit sensitivo

booksmedicos.org

booksmedicos.org

10
Manifestaciones motoras de hiperexcitabilidad central y periférica

Existen una serie de manifestaciones motoras en músculos voluntarios, producto de fenómenos de hiperexcitabilidad en cualquier sector de la vía motora, desde la corteza hasta la fibra muscular. Estos movimientos, generalmente patológicos, pueden ser transitorios y paroxísticos (como accesos, crisis o ataques) o permanentes; espontáneos o inducidos.

Comprenden las convulsiones, las mioclonías, el clonus, la tetania, los calambres, las fasciculaciones y las mioquimias.

Convulsiones-Mioclonías epilépticas

Las *convulsiones* (del latín, *convelere,* sacudir) consisten en contracciones involuntarias, rítmicas, bruscas, de músculos voluntarios de todo o casi todo el cuerpo (convulsiones generalizadas), o una parte de él (convulsiones parciales o focales), de duración limitada pero variable y con desplazamiento de segmentos. En las *mioclonías* las contracciones son localizadas, de uno o sólo unos pocos músculos.

Se dividen en *tónicas, clónicas* y *tonicoclónicas.*

En las convulsiones tónicas (del griego *tonos,* tensión), la contracción muscular es sostenida, inmovilizando las articulaciones.

Las convulsiones clónicas (del griego *klonos,* agitación) consisten en contracciones y relajaciones musculares que se suceden rápidamente.

En las convulsiones tonicoclónicas se producen ambos fenómenos: la contracción tónica es interrumpida por sacudidas clónicas intermitentes.

Fisiopatología

Las convulsiones y mioclonías resultan de descargas debidas a excitabilidad anormal, espontánea, paroxística e hipersincrónica de neuronas corticales. El término "hipersincrónico" se refiere a la tendencia marcada de dichas descargas a sincronizarse y generalizarse a otros grupos neuronales.

El punto de partida de las descargas y su ulterior propagación determinan las diversas expresiones clínicas que pueden tener las convulsiones. Si la descarga se produce en la formación reticulada troncal o centroencefálica, se propagará a la corteza por sistemas de proyección difusa dando lugar a hipersincronías masivas que, transmitiéndose nuevamente a la formación reticulada, descenderán por vía reticuloespinal, manifestándose clínicamente como convulsiones generalizadas (*epilepsia centroencefálica* o *corticorreticular*). Si la descarga se produce en un sector limitado de la corteza, la misma será focalizada, manifestándose clínicamente como convulsiones parciales o mioclonías, que sólo comprometerán determinado sector del cuerpo. Pero esta descarga focalizada podrá, ulteriormente, difundirse al resto del encéfalo y generalizarse clínicamente (convulsiones parciales secundariamente generalizadas). Una vez desencadenadas las descargas, el agotamiento neuronal con prolongado período refractario y la intervención de un sistema inhibidor talamocaudado, bloquean las descargas sincrónicas talamocorticales y reticuloespinales.

Causas

Son múltiples:

- Epilepsia primaria.
- Fiebre.
- Trastornos vasculares: infartos y hemorragias cerebrales, vasculitis primarias o secundarias (lupus), malformación arteriovenosa, trombosis de los senos venosos cerebrales, angioma cavernoso, encefalopatía hipertensiva.
- Masas ocupantes encefálicas: tumores primarios (gliomas, meningiomas, hamartomas) y secundarios (metástasis).
- Traumatismos: hematomas sub y extradural, contusión hemorrágica cerebral, lesiones traumáticas secuelares (epilepsia postraumática).
- Infecciones: absceso cerebral, meningoencefalitis, encefalopatía posinfecciosa (panencefalitis esclerosante subaguda), parasitosis (hidatidosis, cisticercosis), TBC, infecciones oportunistas del SIDA, enfermedad de Jakob-Creutzfeldt, sífilis.
- Toxicometabólicas: hipoxia (insuficiencia respiratoria), hiponatremia (edema cerebral), hipo e

booksmedicos.org

hiperkalemia, hipoglucemia, coma hiperosmolar, uremia, hipomagnesemia, alcalosis respiratoria (hiperventilación) o metabólica (vómitos profusos), insuficiencia hepática, hipo o hipercalcemia, porfiria. Abstinencia o deprivación alcohólicas, cocaína, anfetaminas, plomo, arsénico, monóxido de carbono, atropina.
- Suspensión de medicación anticonvulsivante.
- Drogas que aumentan el riesgo convulsivo en epilépticos: antidepresivos tricíclicos, cafeína, teofilina.
- Eclampsia.
- Enfermedades cerebrales difusas, del desarrollo, congénitas, atrofias y otras: parálisis cerebral, esclerosis temporal mesial, neurodermatosis, demencias, enfermedades neurometabólicas, microgiria, quistes aracnoideos o porencefálicos, calcificaciones.

Exploración

Las convulsiones pueden observarse directamente si el médico presencia su aparición, evaluarse retrospectivamente por anamnesis o intentar registrarse mediante registros electroencefalográficos o videotelemétricos prolongados. Antiguamente también se evaluaban provocándolas con pruebas que hoy han caído en desuso por su riesgo y por disponerse de mejores métodos diagnósticos.

Cuando el médico presencia la crisis convulsiva, examinará sus características: tónica, clónica o tonicoclónica, mioclónica; generalizada o focal. Si es focal, prestará atención al segmento por donde comienza: mano, pie, etc., y cómo se difunde o generaliza.

Si no se presencia la crisis, se la hará relatar al paciente y, especialmente, a los testigos, si los hubo, ya que suele asociarse pérdida de conciencia y amnesia del episodio. El interrogatorio se completa con una prolija anamnesis hereditaria y personal. Es importante evaluar la historia temporal de las convulsiones: número de ataques, forma de iniciación, circunstancias de su aparición, factores desencadenantes (insomnio, alcohol, ayuno, estimulación óptica o lumínica), duración, pérdida del conocimiento, relajación de esfínteres o mordedura de lengua asociadas.

En la anamnesis hereditaria y personal se investigarán antecedentes de:
- embarazo y parto maternos: si hubo gestosis o eclampsia, si fue por vía baja o cesárea, si se utilizó fórceps, si hubo anoxia o sufrimiento fetales, si hubo llanto inmediato al nacer y, en lo posible, el score de Apgar, si hubo convulsiones perinatales;
- maduración motora: edad a la que se obtuvo la estación bípeda y marcha;
- maduración mental y aprendizaje: adquisición de palabra y lenguaje, dificultades de aprendizaje, tipo de escolaridad, si se repitieron grados y por qué, si se abandonó la escuela y por qué;
- convulsiones febriles: en niños entre los 6 meses y 5 años de edad, cuando son prolongadas, se asocian a esclerosis temporal mesial, observable en el 50% de enfermos aquejados de crisis parciales complejas, que indican descarga ictal *localizada* a un solo hemisferio cerebral, con alteración de la conciencia;
- convulsiones en otros miembros de la familia, que sugieren labilidad cerebral familiar con descenso del umbral convulsivo;
- traumatismos craneoencefálicos, en especial con pérdida de conciencia, que pueden causar convulsiones de comienzo sólo tardío;
- enfermedades neurológicas congénitas o hereditarias y trastornos del desarrollo estructural cerebral, ya mencionados;
- enfermedades infecciosas (herpes, meningoencefalitis, toxoplasmosis, rubéola, TBC, SIDA, sífilis);
- enfermedad cerebrovascular: infartos y hemorragias pueden originar gliosis cicatrizal y, meses o años después, convulsiones secundarias, siendo ésta la causa más frecuente de convulsiones parciales recurrentes del anciano.

Examen electroencefalográfico. En las convulsiones y estados convulsivos agudos, y especialmente en el diagnóstico de la epilepsia la electroencefalografía es el método diagnóstico de primera línea (véase Electroencefalografía).

Epilepsia

La *epilepsia* (del griego, *epilambanein,* atacar, aprehender, capturar) es una enfermedad que se caracteriza por episodios neurológicos paroxísticos o crisis de breve duración, generalmente convulsivos, con o sin pérdida de conciencia, recuperación posterior y tendencia a la repetición. Puede haber amnesia del período crítico.

La epilepsia puede ser:

- *Esencial, idiopática* o *primaria,* cuando no se halla una causa orgánica que la determine. Se presenta generalmente como crisis generalizadas de comienzo en la infancia o adolescencia. Cuanto más temprano su comienzo más probable el carácter primario de la epilepsia.

- *Sintomática* o *secundaria*, cuando hay un trastorno encefálico adquirido que la determina. Las causas

booksmedicos.org

son algunas de las que se han mencionado al hablar de convulsiones.

Las crisis epilépticas se clasifican en:

Generalizadas, que pueden ser:

Convulsivas:

- Tónicas.
- Clónicas.
- Tonicoclónicas.
- Mioclónicas.

No convulsivas:

- Ausencias (típicas o atípicas).
- Atónicas.

Parciales o focales, que pueden ser:

- Simples: sin pérdida de conciencia.
- Complejas: con pérdida de conciencia.

Las crisis parciales (simples o complejas) pueden generalizarse.

Crisis psicógenas o seudocrisis (no son crisis epilépticas reales).

Crisis generalizadas

Crisis tonicoclónicas

La manifestación clínica más frecuente de las crisis generalizadas son las convulsiones tonicoclónicas, constituyendo lo que en la neurología clásica se denominó *"gran mal"* (*grand mal*) epiléptico. Las crisis también pueden ser exclusivamente tónicas o clónicas, más breves.

La crisis tonicoclónica se produce en forma brusca, sin la llamada *aura*, pero a veces se refiere cambio de carácter en horas previas. Puede iniciarse con un grito por espasmo de los músculos de la glotis. El paciente cae al suelo sin conocimiento, y frecuentemente se lesiona al caer (hematomas, lesiones dentarias y labiales). Las convulsiones son inicialmente tónicas, durando de 10 a 20 segundos. Comienzan con breve flexión y luego continúan con extensión, tónica, de músculos del tronco o axiales. Los brazos se flexionan y las piernas se extienden. El enfermo puede morderse la lengua por contractura maseterina, y emitir saliva espumosa por la boca. Hacia el final de la fase tónica aparecen manifestaciones vegetativas: midriasis, taquicardia, aumento de la tensión arterial y de la presión intravesical, cianosis. Siguen luego las convulsiones clónicas (30-60 segundos). En este período puede haber relajación esfinteriana. Cesadas las convulsiones, el enfermo puede permanecer sin conciencia (15-60 minutos). Luego la recupera gradualmente, hallándose entonces confuso (estado crepuscular), con gran sensación de fatiga, y sin recuerdo de lo sucedido (amnesia del episodio). A veces, las crisis son exclusivamente nocturnas. El enfermo sabe que ha tenido una crisis porque se despierta cansado, orinado y con la lengua mordida. Deben diferenciarse estas crisis de los síncopes no epilépticos (véase cuadro 10-1).

Durante la crisis el EEG muestra actividad espigaonda generalizada de 4-5 Herz (Hz) o ciclos/s, que puede ser irregular. Durante la fase clónica pueden encontrarse poliespigas (polipuntas)-onda alternando con lentificación de baja amplitud. Esta lentificación se observa en la fase posconvulsiva (posictal) (fig. 10-1).

Estado tonicoclónico generalizado o *de gran mal epiléptico*. Cuando los ataques de gran mal se repiten en forma subintrante, sucediéndose sin interrupción, sin recuperación de la conciencia y acompañándose de hipertermia (39-40ºC), se dice que el enfermo se encuentra en estado de gran mal. El pronóstico puede ser grave.

Crisis mioclónicas

Las mioclonías pueden ser expresión de crisis epilépticas. En este caso se caracterizan por contracciones musculares involuntarias, de uno o algunos músculos, con predominio en miembros superiores, en salvas breves durante las cuales se preserva la conciencia. Suelen presentarse al despertar o dormirse y comenzar en la adolescencia (*epilepsia mioclónica ju-*

Cuadro 10-1. Diagnóstico diferencial entre síncope y epilepsia

Semiología	Síncope	Epilepsia
Síntomas premonitorios	Debilidad, palidez, diaforesis, visión borrosa	"Aura" frecuente
Espasmos clónicos	A veces	Presentes
Incontinencia	Rara	Frecuente
Cambios vasomotores cutáneos	Palidez con piel y transpiración frías	Rubor o cianosis con transpiración y piel calientes
Recuperación y nivel de conciencia posataque	Rápida con lucidez. Puede persistir debilidad o astenia	Lenta con cefalea, somnolencia y confusión residuales
Posición	Generalmente ortostática	Indiferente

booksmedicos.org

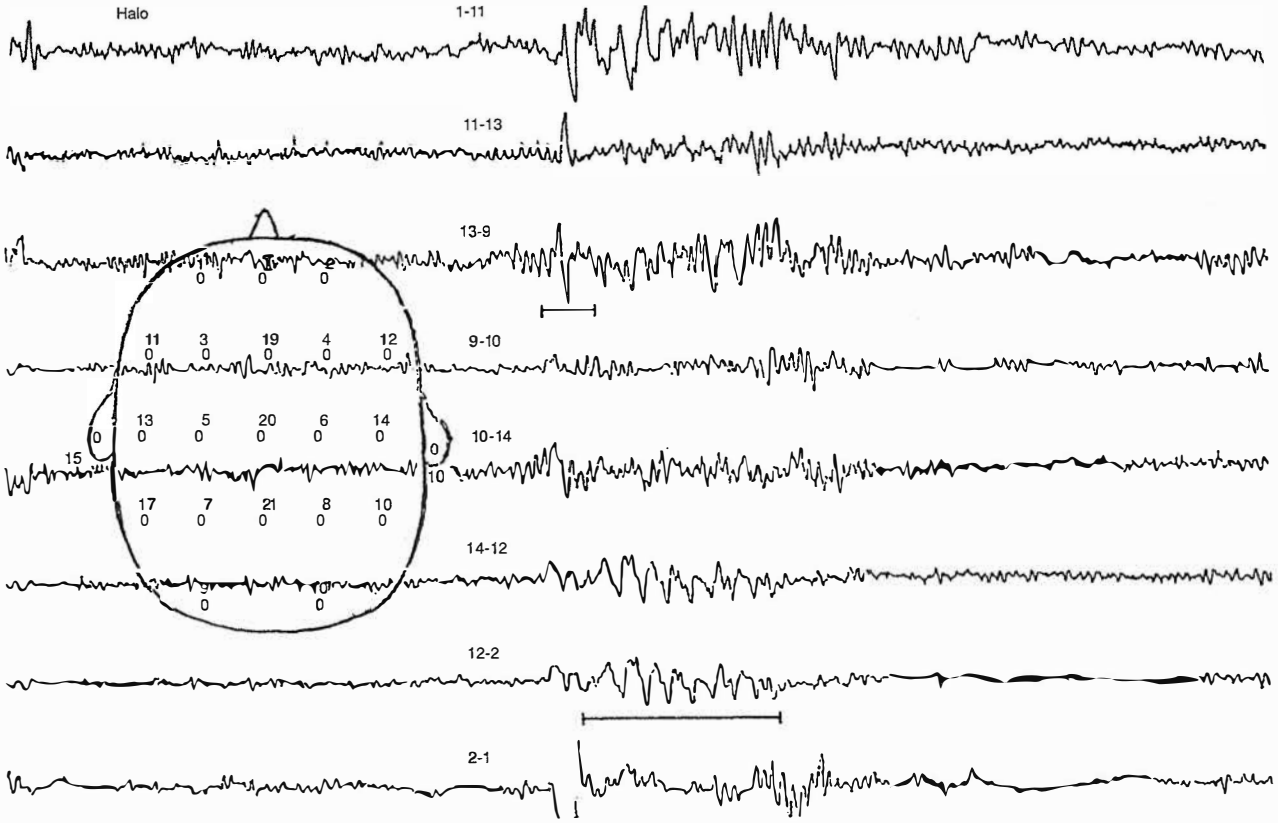


Fig. 10-1. Puntas polifocales mezcladas con ondas lentas (bandas *theta* y *delta*). Paciente con clínica de gran mal epiléptico.

booksmedicos.org

venil). Pueden asociarse a o ser sucedidas por crisis tonicoclónicas, o también a ausencias (*pequeño mal mioclónico*).

El EEG muestra descargas de polipuntas generalizadas, y durante las mioclonías complejos polipuntas-onda de gran amplitud que duran algunos segundos.

Estas crisis suelen persistir en el tiempo, pero con buena respuesta al tratamiento (ácido valproico).

Síndrome de West (1841). Ocurre en la primera infancia, generalmente antes del año de edad. Se lo reconoce también con los siguientes nombres: *espasmos infantiles, tic* o *ataque de salaam, epilepsia mioclónica infantil.* Estas crisis, asociadas a retardo madurativo y EEG tipico (hipsarritmia), constituyen la tríada característica del síndrome. Puede ser primario, o secundario a patologías diversas (traumática, infecciosa, síndrome de Down, esclerosis tuberosa, fenilcetonuria).

Las crisis consisten en espasmos masivos de músculos de tronco y cuello y flexión de brazos y piernas, que duran segundos y se repiten. La intensidad varía: el niño puede caer bruscamente al suelo o simplemente flexionar levemente su cuello o miembros. Pueden asociarse gritos o risa. Es difícil afirmar si hay pérdida de conocimiento en niños tan pequeños.

El EEG muestra el aspecto característico de la llamada *hipsarritmia*: espigas y ondas lentas hipervoltadas e irregulares que varían en duración y localización. Este patrón puede ceder o desaparecer con la maduración cerebral, y los espasmos mejorar a la par en dos o tres años. El retardo madurativo mental, sin embargo, persiste. El síndrome mejora con ACTH o corticoides.

Epilepsias mioclónicas progresivas. Asocian crisis mioclónicas y deterioro cerebral con demencia y ataxia. Se produce almacenamiento de productos metabólicos. Comienzan en la infancia o adolescencia, y comprenden:

Enfermedad de Lafora. Es heredofamiliar de herencia autosómica recesiva. Asocia trastorno de conducta, crisis mioclónicas y tonicoclónicas y deterioro cerebral progresivo. Las mioclonías son estimulo-sensitivas, es decir, se desencadenan y generalizan con estímulos periféricos, como mover o flexionar un miembro. La anatomía patológica muestra inclusiones celulares PAS positivas que pueden observarse en una biopsia de piel. Localizada genéticamente en el cromosoma 6, en el locus EPM2a que codifica una tirosinafosfatasa.

Epilepsia mioclónica de Unverricht-Lundborg (báltica, mediterránea). Autosómica recesiva, con mioclonías estimulo-sensitivas, disartria, temblor, ataxia y demencia. Locus cromosómico 21, EPM1, que codifica a la cistatina B. No se ha establecido el mecanismo metabólico de las manifestaciones clínicas.

Epilepsia mioclónica de herencia mitocondrial. Mioclonías, hipoacusia, miopatía, ataxia, atrofia óptica, demencia. La biopsia muscular muestra un patrón característico llamado de "fibras rojas raídas", o "rasgadas" (*ragged red fibers*).

Actualmente se considera que la entidad descripta clásicamente por Ramsay-Hunt como *Dissinergia Cerebellaris Mioclonica* representa en realidad a casos de epilepsias mioclónicas de Unverricht-Lundborg o mitocondrial.

Lipofucsinosis ceroideas. Autosómicas recesivas, de comienzo en la infancia, con mioclonías, crisis tonicoclónicas, deterioro cerebral progresivo y mal pronóstico.

Epilepsias mioclónicas secundarias. *Enfermedad de Jakob-Creutzfeldt.* Es una infección cerebral por priones, partículas infectantes proteicas sin ADN (no virales) que se transmiten por vía tisular. Integra el grupo de las llamadas *encefalopatías espongiformes,* por el aspecto esponjoso o espongiforme de la corteza cerebral en estas enfermedades. Se caracteriza por mutismo, demencia rápidamente evolutiva, compromiso piramidal y extrapiramidal, ataxia y mioclonías persistentes que coinciden con descargas en ondas agudas periódicas lateralizadas en el EEG. En este caso no se trata realmente de crisis mioclónicas sino de mioclonías constantes de origen epiléptico. Una "nueva variante", o nueva forma clínica de esta enfermedad se ha descripto recientemente en relación con la epidemia de "enfermedad de la vaca loca" (encefalopatía espongiforme bovina) en el Reino Unido.

Panencefalitis esclerosante subaguda. Es una secuela del sarampión, hoy en día muy rara dada la práctica de inmunización generalizada contra dicha enfermedad. Ocurre tardíamente, varios años después de la infección aguda. Hay mioclonías, ondas periódicas en el EEG, ataxia, compromiso piramidal y demencia.

Encefalitis de Rasmussen. Son formas de encefalitis viral que se manifiestan con crisis tonicoclónicas, mioclónicas, parciales simples o complejas, asociadas a lesiones patológicas de tipo encefalítico.

Ausencias

Consisten en una súbita y breve interrupción de la conciencia que dura alrededor de 10 segundos. El enfermo, generalmente niño (forma infantil) o adolescente (forma juvenil), interrumpe su actividad o discurso y permanece inmóvil, o desarrolla movimientos automáticos (parpadeo, movimientos faciales, orales, deglución, frotamiento de manos, manipuleo de ropa). Pasada la crisis retoma la actividad o frase antes iniciadas como si nada anormal hubiese pasado, con amnesia de lo sucedido. Durante la ausencia puede

booksmedicos.org

comprobarse mirada fija con midriasis, escurrimiento salival y aumento de la presión intravesical que, ocasionalmente, puede determinar la emisión de orina. No hay aura ni confusión posictal. En la forma infantil el pronóstico es favorable y las crisis pueden desaparecer en la adolescencia. En la forma juvenil las ausencias suelen ocurrir al despertar y su pronóstico es más reservado. Pueden asociarse crisis tonicoclónicas. Las ausencias han sido llamadas, clásicamente, *pequeño mal* (*petit mal*).

Las ausencias pueden repetirse decenas o más veces en el día (*picnolepsia*).

Hay *ausencias atípicas*, más prolongadas, en las que hay luego confusión posictal. Suelen producirse durante la somnolencia.

El EEG muestra típicamente actividad espiga-onda de 3 ciclos/s, bilateralmente sincrónica, de comienzo y terminación abruptos (fig. 10-2). En las ausencias atípicas la actividad espiga-onda puede diferir en frecuencia.

Fisiopatológicamente la ausencia seria debida a estímulos inhibitorios tempranos talamocaudados que bloquean totalmente las descargas sincrónicas reticuloespinales, impidiendo la aparición de convulsiones generalizadas, pero no las talamocorticales, de donde resulta la breve interrupción de la conciencia.

Estado de ausencias o *de pequeño mal.* Se traduce por una continua repetición de ausencias por descargas espiga-onda persistentes. La obnubilación de la conciencia puede prolongarse horas o días.

Crisis atónicas, acinéticas o astáticas

Se manifiestan con caída, por breve y brusca pérdida del tono muscular postural. A veces puede observarse sólo caída de la cabeza o de los brazos. La duración es de pocos segundos con recuperación inmediata.

Síndrome de Gastaut-Lennox. Aparece en la infancia temprana. Hay retardo madurativo y crisis de diverso tipo (atónicas, tonicoclónicas, mioclónicas y ausencias atípicas), que suelen no responder al tratamiento. El EEG muestra descargas espiga-onda *lentas* (<2,5 ciclos/s). Es grave, de mal pronóstico y refractario a la terapéutica. A veces los pacientes evolucionan de un síndrome de West a uno de Gastaut-Lennox.

Crisis parciales (focales)

En este caso la descarga se produce en un sector limitado de la corteza cerebral, y las alteraciones del EEG se localizan en el área afectada. Se denominan *crisis parciales simples* si no se acompañan de pérdida de conciencia, y *crisis parciales complejas* si la misma se produce. Cuando estas crisis se generalizan se produce luego pérdida de conciencia.

Las manifestaciones de las crisis parciales dependen del área cortical en la que se originan, pudiendo así ser *motoras* (de origen generalmente frontal), *psicomotoras* (temporales o temporooccipitales), *sensitivas* (parietales) o *sensoriales* (occipitales).

Crisis parciales motoras

Se originan por lo general en distintas áreas del lóbulo frontal. Consisten en convulsiones clónicas limitadas, en su iniciación, a partes del hemicuerpo opuesto al lado de la lesión, pudiendo propagarse después a toda esa mitad del cuerpo y también generalizarse. Pueden comenzar por la cara, miembro superior o inferior y "ascender" o "descender" luego por el resto del hemicuerpo *("marcha"* o *progresión jacksoniana*, *crisis bravais jacksonianas*).

Durante la crisis, el paciente conserva habitualmente la conciencia, pero la pierde si las convulsiones se generalizan, y el paciente puede describir la crisis desde su comienzo hasta el momento de la pérdida de la conciencia. En algunas ocasiones, el enfermo puede impedir la generalización de las convulsiones comprimiendo el segmento corporal por el que se inicia o manifiesta el acceso convulsivo (inhibición periférica).

Cuando las crisis se originan en el hemisferio dominante se agrega afasia, generalmente con características de mutismo brusco, anartria o detención de la palabra (*speech arrest*).

El examen puede ser normal o mostrar déficit motor en el sector de las crisis. Puede haber hemiparesia (*parálisis de Todd*) y afasia posictales que retrogradan en horas o días.

El EEG, cuando es positivo, muestra lentificación y ondas agudas en el área afectada. Estas crisis suelen ser secundarias a lesiones estructurales que causan irritabilidad cortical (tumores, metástasis, gliosis, malformaciones, etc.).

Crisis versivas, adversivas o *contraversivas*. Son crisis parciales motoras que comienzan con rotación de cabeza y ojos hacia el lado contrario al foco de descarga cerebral en dirección al hombro del lado opuesto. Los ojos pueden tener movimientos clónicos. El paciente suele conservar la conciencia. La rotación versiva puede sucederse de convulsiones parciales y ulteriormente generalizarse. Las crisis *ipsiversivas* son aquellas, más raras, en las que la rotación se efectúa hacia el mismo lado del foco cerebral.

Crisis rotatorias. La crisis versiva va seguida de una rotación del cuerpo en igual sentido, que puede girar varias veces antes de que el paciente pierda el conocimiento y caiga.

Las crisis parciales motoras pueden originarse en el área motora primaria o en el área motora suplementa-

booksmedicos.org

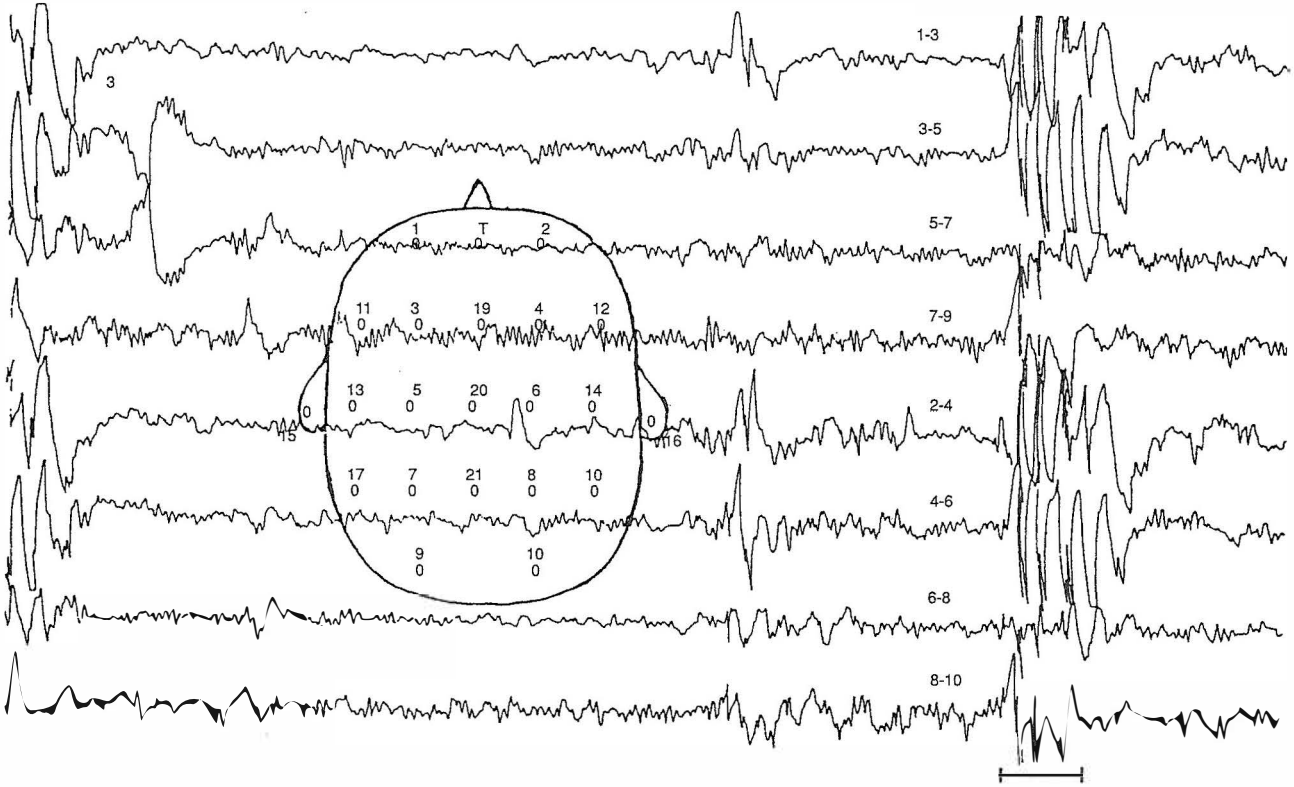


Fig. 10-2. Complejos punta-onda con frecuencia de 3c/s. Paciente con clínica de pequeño mal ausencia.

booksmedicos.org

ria. Esta última está en el lóbulo prefrontal por delante del área motora primaria de la pierna. Las *crisis del área motora suplementaria* suelen tener un aura de parestesias y comienzo tónico, a veces bilateral, con vocalizaciones, risa, anartria, pataleo o golpeteo y movimientos pélvicos. Suelen ocurrir durante el sueño.

Epilepsia rolándica. Consiste en crisis parciales motoras que comienzan en la primera década de la vida y temprana adolescencia. Las crisis se inician en la cara y pueden generalizarse, y suelen ser nocturnas. El examen físico y las imágenes son normales. El EEG muestra amplias ondas agudas y lentas de ubicación centrotemporal. El cuadro es de buen pronóstico y generalmente cede con el crecimiento.

Epilepsia partialis continua. Las crisis motoras parciales no ceden y se prolongan, originando continuas convulsiones clónicas o mioclonías en el sector afectado, generalmente con compromiso de la conciencia.

Crisis parciales temporales o *psicomotoras*

Suelen ser crisis parciales complejas, y las más frecuentes de las crisis parciales. Son precedidas comúnmente por la llamada *aura* (que literalmente significa "vientecillo anunciador"), síntoma o síntomas que anuncian al enfermo la crisis. Es común la llamada *aura epigástrica*, sensación ascendente de "malestar", vacío, náuseas y eventualmente dolor epigástricos. El aura también puede ser *psíquica* (cambio de carácter, miedo o terror), *secretoria* (sialorrea, sudoración), *vasomotora* (sensación de calor o frío, escalofríos), *sensitiva (*sensación de entumecimiento), *sensorial* (alucinaciones auditivas, visuales, olfatorias o gustativas). Luego se produce mirada fija, anartria o bien habla ictal, automatismos orales o gestuales, y en ocasiones conductas complejas, por lo que estas crisis también son llamadas psicomotoras. Pueden producirse conductas agresivas, pero no son frecuentes.

Estas crisis suelen deberse a *esclerosis temporal mesial*, trastorno distrófico del desarrollo del hipocampo temporal. Pueden asociarse displasias corticales y heterotopia subependimaria. También pueden deberse a tumores y malformaciones (angioma cavernoso o cavernoma).

El EEG muestra ondas agudas y lentas temporales, frecuentemente bilaterales (fig. 10-3). La RMI cerebral es necesaria para establecer la hipotrofia e hiperintensidad hipocámpicas características.

Las crisis temporales pueden ser de carácter familiar.

Crisis sensitivas y sensoriales

Son poco frecuentes. Las sensitivas se originan en el lóbulo parietal. Los pacientes tienen auras sensitivas, parestesias y síntomas de alteración del esquema corporal (sensación de achicamiento, agrandamiento, ausencia o movimiento de un miembro o hemicuerpo). Las sensoriales tienen origen occipital y manifestaciones visuales (colores, deformaciones y alucinaciones visuales).

Crisis psicógenas o seudocrisis

En este caso no hay foco de descarga cerebral pero el paciente tiene manifestaciones que lo sugieren. La causa es psicógena o psiquiátrica, por histeria de conversión, o bien voluntaria, por simulación.

Estas se caracterizan por su polimorfismo, por diversidad de actitudes estereotipadas o grotescas, por desencadenarse con la sugestión, por la ausencia de mordedura de lengua y relajación de esfínteres, la conservación de los reflejos pupilares y la ausencia de signos de organicidad durante la crisis. En la histeria hay factores o traumas emocionales y se presentan en presencia de familiares, allegados o terceros (expresión "teatral"). No hay pérdida de conciencia real. El paciente evita conscientemente lesionarse y busca dónde caer, por lo que no suelen hallarse lesiones traumáticas corporales.

Mioclonías no epilépticas

Las mioclonías (del griego *myos,* músculo, y *klonos,* contracción) son contracciones bruscas y rápidas, de tipo fásico o clónico, involuntarias, que asientan en uno o algunos músculos. Los de los miembros, particularmente de los miembros inferiores, son los más comprometidos, a veces simétricamente. Pueden observarse también mioclonías en tronco, cara, ojos, velo del paladar, faringe y diafragma. El músculo con mioclonías se contrae bruscamente, endureciéndose y relajándose en fracciones de segundo, como si se lo hubiese excitado mediante choques eléctricos. Puede haber contracciones aisladas o salvas rítmicas o arrítmicas de frecuencia variable. Se mencionan distintos tipos de mioclonías no epilépticas a continuación.

Hipo. Es una frecuente mioclonía del diafragma, que puede ser idiopática o presentarse en la hipokalemia, en irritaciones digestivas y peritoneales, pulmonares y pleurales, o en lesiones de origen central (vasculares, vertebrobasilares, encefalitis).

Escalofrío. Mioclonía generalizada, única o múltiple, vinculada a descenso rápido de la temperatura corporal por enfriamiento atmosférico o inmersión en agua fría. El objeto del escalofrío en este caso es probablemente generar calor para corregir o mantener la temperatura corporal. La sensación de frío depende de

booksmedicos.org

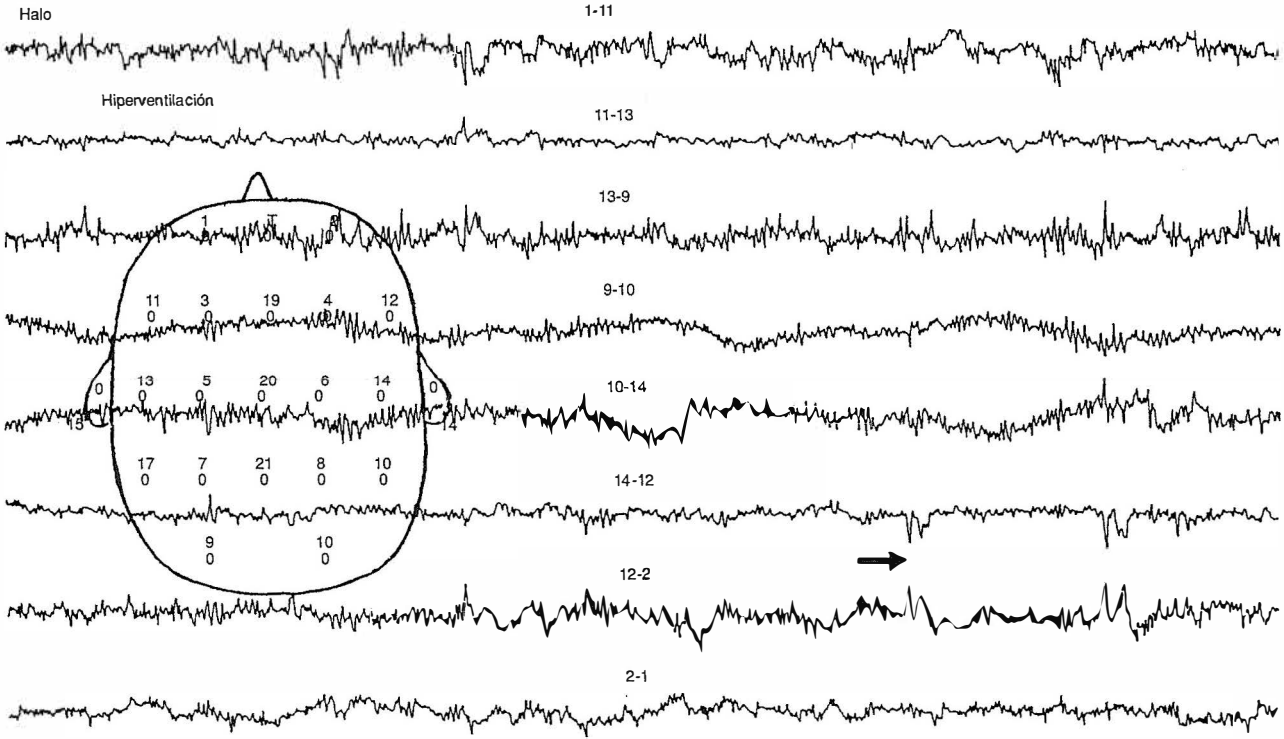


Fig. 10-3. Ondas agudas temporales en espejo durante la hiperventilación. Paciente con clínica de epilepsia psicomotora.

booksmedicos.org

vasoconstricción periférica y disminución de la temperatura cutánea. También puede observarse escalofrío como manifestación inicial de síndrome febril, en cuyo caso se supone vinculado a factores pirógenos.

Cuando persisten, las contracciones, levemente irregulares, comienzan por lo general por los músculos maseteros (castañeteo de dientes) y se extienden luego a los músculos de los miembros y del tronco.

Probablemente el mecanismo del escalofrío tenga integración funcional central a nivel del tronco cerebral.

Sobresalto del sueño *(nocturnal start)*. Ocurren como una mioclonía única o aislada, más o menos generalizada, en instantes inmediatos al inicio del sueño o, menos frecuentemente, al despertar. El EEG es normal.

Movimientos periódicos de los miembros. Llamadas anteriormente *mioclonías del sueño (periodic limb movement disorder, sleep jerks)*. Consisten en contracciones monofásicas, arrítmicas, a intervalos de unos 30-60 segundos, de músculos de miembros inferiores, con extensión del pie y flexión de rodilla y cadera, que ocurren durante la fase de movimientos oculares lentos del sueño (etapa II de la fase no REM, *non-Rapid Eye Movement phase*, véase Sueño). Se acentúan con la edad. El examen y EEG son normales. No suelen tener en general significación patológica, pero a veces se relacionan con patología medular. Se pueden acentuar en pacientes tratados con L-dopa. Es controvertida su clasificación como mioclonías. Es semiológicamente próximo al *síndrome de las piernas inquietas*, aunque en éste suele haber más patología condicionante (véase Movimientos anormales).

Mioclonías toxicometabólicas. En las insuficiencias renal o hepática, y otras dismetabolias o intoxicaciones, se pueden observar mioclonías regulares o irregulares de amplitud variable, generalmente en los miembros. Cuando son amplias pueden confundirse con convulsiones. El EEG puede aparecer desorganizado o alterado por la enfermedad de base pero no hay trazado ictal vinculable a las mioclonías.

Mioclonías intencionales o de acción. Se inducen por movimientos voluntarios rápidos o estímulos sensoriales como un ruido brusco. Son mioclonías localizadas, estímulo-dependientes, limitadas al miembro que se desplaza, que ocurren en salvas irregulares. Se observan en la encefalopatía hipóxica (*síndrome de Lance y Adams*).

Mioclonía palatina. Consiste en contracciones rítmicas, regulares, frecuentes y continuas del velo del paladar, que persisten durante el sueño, y pueden extenderse a faringe, cara y diafragma. Se debe a lesiones focales que comprenden a un sector triangular extendido entre los núcleos rojo y dentado y la oliva inferior o bulbar (triángulo de Guillain-Mollaret). La desconexión de estas estructuras por lesión del fascículo central de la calota —que une el núcleo rojo con la oliva bulbar del mismo lado— o por lesión de las fibras del núcleo dentado —que a través del pedúnculo cerebeloso superior alcanzan el núcleo rojo del lado opuesto—, produce una hipertrofia de la oliva bulbar que se supone causa del trastorno (fig. 10-4). La lesión es de origen generalmente vascular, pero puede ser también inflamatoria o tumoral.

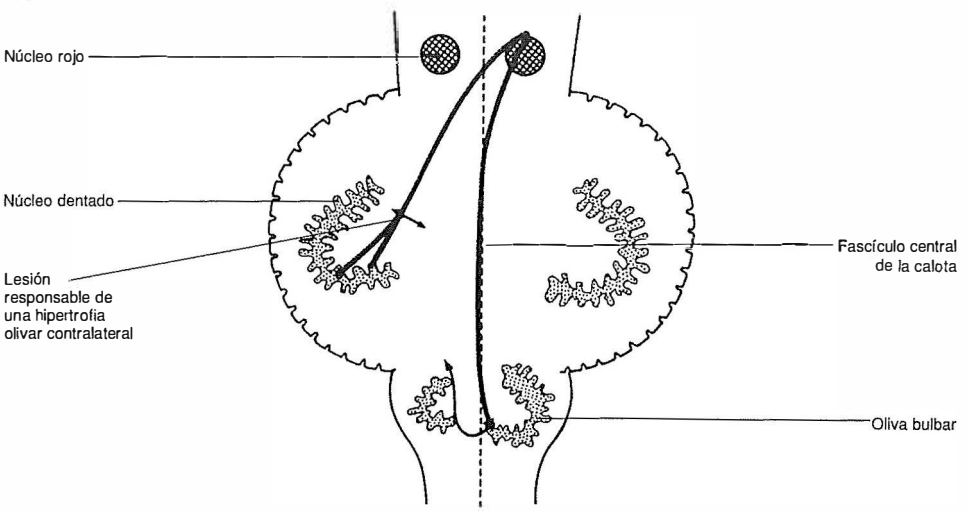


Fig. 10-4. Fisiopatología de las mioclonías de velo.

booksmedicos.org

Mioclonías segmentarias. Se observan en miembros como consecuencia de lesiones medulares o de nervios periféricos, por inflamación o infección.

Opsoclonus-mioclonus. El *opsoclonus* es un trastorno oculomotor caracterizado por movimientos oscilatorios, rápidos y conjugados, verticales, horizontales o rotatorios de ambos ojos. Se agravan con el movimiento voluntario o el esfuerzo por fijar la mirada. Se vincula a lesiones pretectales, pero la RMI es generalmente normal. Se asocia con frecuencia a mioclonías, constituyendo este síndrome, que suele ser paraneoplásico y secundario a tumores diversos, en particular a neuroblastoma en los niños. Puede mejorar con corticoides.

Síndrome de mioclonías-distonía o mioclónico-distónico (distonía mioclónica hereditaria, mioclonía esencial hereditaria). Es heredofamiliar, de herencia autosómica dominante. Se caracteriza por mioclonias no progresivas que comienzan en la primera y segunda década. Son proximales, bilaterales y predominan en miembros superiores y músculos axiales. Pueden desencadenarse con ruidos y estímulo táctil e inducirse con el movimiento voluntario, y mejoran con alcohol. Se asocia distonia leve o focal (tortícolis). Los genotipos varían.

Con la denominación de *paramioclonus multiplex* Friedreich describió en 1881 casos de mioclonías generalizadas del adulto, comprendiendo músculos faciales y proximales de los miembros, persistentes y no progresivas a lo largo de la vida. Sin que nunca se precisara la índole de este cuadro, el término se aplicó posteriormente a distintos síndromes o enfermedades caracterizadas por mioclonías, lo que hizo aún más confusa la ubicación nosológica de esta supuesta enfermedad. Hoy en día el *paramioclonus multiplex* no se considera una entidad clínica definida y el término está desactualizado.

Clonus

Fue descripto en el capítulo de Reflejos, e integra, junto a la paresia, la hipertonía, la hiperreflexia y el signo de Babinski, los signos propios del síndrome piramidal (véase Motilidad). Cuando el piramidalismo es franco, el paciente puede tener clonus espontáneo, o desencadenado por el apoyo del pie o la marcha.

Tetania

Esta afección se caracteriza por contracciones tónicas en manos y pies, en forma de espasmos denominados "carpopedales" o "manupedales". Los accesos están precedidos, a veces, por parestesias o calambres en las extremidades y no se acompañan de pérdida de conciencia. Las manos adoptan el aspecto denominado *mano de partero:* los dedos están ligeramente flexionados en las articulaciones metacarpofalángicas, con las falanges extendidas, estando apretados unos contra otros y el pulgar, en aducción, colocado en el hueco de la mano, entre los otros dedos. El hueco palmar es acentuado por la contracción tónica de los músculos de las eminencias tenar e hipotenar. La mano adopta una forma cónica. A nivel de los pies, los espasmos tónicos determinan la flexión plantar de los dedos y la flexión dorsal y abducción del pie. Los miembros quedan en extensión. La duración del acceso es variable.

En ausencia de los espasmos característicos existen una serie de signos que orientan al diagnóstico de la afección:

-Signo de Trousseau. Consiste en comprimir un brazo mediante un manguito de tensión arterial, insuflado a un nivel por encima de la presión sistólica, durante 3-5 minutos, para producir isquemia del antebrazo. En caso de tetania, se produce la mano de partero en el miembro comprimido (fig. 10-5). Si el paciente presentaba ya el espasmo, la compresión lo aumenta.

-Signo de Chvostek. Consiste en percutir el nervio facial en distintos puntos, produciéndose entonces el espasmo de los músculos que inerva dicho nervio, en caso de tetania. Según el punto percutido, existen las siguientes variedades:

Signo de Chvostek 1. Consiste en percutir el lóbulo de la oreja. En caso de tetania se produce la contracción del orbicular de los párpados, de los elevadores del ala de la nariz y de la comisura labial, con desviación de la boca hacia el mismo lado.

Signo de Chvostek 2. Se percute por debajo del arco cigomático, contrayéndose los músculos mencionados anteriormente, salvo el orbicular de los párpados.

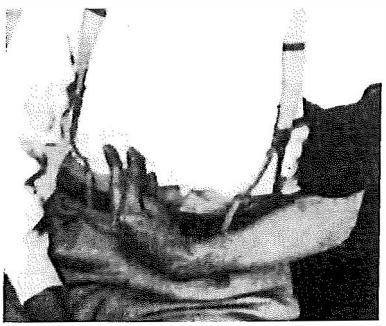


Fig. 10-5. Signo de Trousseau en un caso de tetania paratiropriva.

booksmedicos.org

Signo de Chvostek 3. La respuesta difiere del 2, porque sólo se contraen los músculos que mueven la comisura labial.

El signo de Chvostek puede observarse en condiciones normales en personas tensas.

-Signo de Schlesinger-Pool (algunos lo designan fenómeno de Pool). Consiste en flexionar a nivel de la cadera el miembro inferior en extensión; se produce entonces un calambre doloroso que se extiende a todo el miembro y que puede aparecer a los pocos segundos, o algunos minutos; el pie puede hacer un movimiento de rotación interna, a veces externa.

-Signo de Hoffmann facial. Así como existe hiperexcitabilidad de los nervios motores en la tetania, comprobable por los signos descriptos anteriormente, también existe hiperexcitabilidad de los nervios sensoriales, como, por ejemplo, el auditivo o el trigémino, constituyendo éste último el signo de Hoffmann. Se puede explorar este signo, comprimiendo el trigémino en su punto de emergencia. En caso de tetania, esta maniobra despierta dolor local e inmediato. No debe confundirse con el signo de Hoffmann observable en la mano en casos de liberación piramidal (véase Reflejos).

-Signos humorales. Pueden encontrarse hipocalcemia global, disminución del calcio iónico plasmático, hipomagnesemia o alcalosis.

Causas de tetania

La tetania es, en realidad, un síndrome. En unos casos su origen es desconocido y se la denomina idiopática. En otros acompaña a distintas afecciones y puede considerársela sintomática. Puede responder a las causas siguientes :

- Hipoparatiroidismo primario.
- Hipoparatiroidismo secundario por extirpación de glándulas paratiroides. La tetania sobreviene en forma aguda, algunos días después de la excisión, se acompaña de hipocalcemia y se la denomina tetania paratiropriva posoperatoria. Generalmente la extirpación de las paratiroides se realiza inadvertidamente en las resecciones tiroideas (tiroidectomía).
- Déficit de ingesta, exceso de pérdida o trastornos del metabolismo del calcio: insuficiencia paratiroidea, osteomalacia, embarazo, lactancia, insuficiencia renal crónica.
- Oclusiones pilóricas. La tetania se debe a la alcalosis, que se produce como resultado de la abundante pérdida de HCl que tiene lugar con los vómitos.
- Asociada a esteatorrea y megacolon congénito en los niños, constituyendo el denominado sprue no tropical.
- Hipomagnesemia.
- Alcalosis respiratoria por hiperventilación de origen tensional: hoy en día la causa más frecuente.

Calambres

Se entiende por calambres las contracciones prolongadas y tónicas de músculos aislados, generalmente dolorosas, especialmente frecuentes en los músculos de la pantorrilla.

Los calambres pueden ser el resultado de un trastorno generalizado del metabolismo muscular, como acontece en las glucotesaurosis musculares, de las que la más relevante es el déficit de fosforilasa muscular (enfermedad de McArdle), que fueron mencionadas en el capítulo de Tono.

Se presentan también en casos de claudicación intermitente por arteriopatía periférica obstructiva, en la hipokalemia e hiponatremia, en el cuadro de un síndrome compartimental y, en su forma más habitual, matinalmente al despertar luego del sueño y decúbito nocturnos, con contractura dolorosa con induración manifiesta de la musculatura de la pantorrilla que se prolonga por algunos minutos.

Fasciculaciones

Fueron descriptas en el capítulo de trofismo, a propósito de las atrofias musculares neuropáticas.

Mioquimias

Las mioquimias (del griego *mios,* músculo; *kyma,* onda) son contracciones de aspecto fasciculatorio, transitorias o persistentes, que afectan habitualmente al orbicular de los párpados, o con menor frecuencia a deltoides, bíceps, glúteos y cuadríceps. No se asocian a atrofia muscular y son frecuentes en pacientes tensos. También pueden presentarse después de ejercicios intensos y en situaciones de estrés emocional. El mecanismo de estas contracciones no es claro. Carecen de significado patológico, por lo cual deben diferenciarse de las fasciculaciones relacionadas con lesión de la motoneurona periférica.

booksmedicos.org

Manifestaciones motoras de hiperexcitabilidad central y periférica: sinopsis

Convulsiones y mioclonías epilépticas

- **Convulsiones:**
  - Generalizadas: contracciones musculares involuntarias, rítmicas, bruscas, de todo el cuerpo y duración limitada
  - Parciales o focales: contracciones similares de sólo una parte del cuerpo
  - Tónicas, clónicas, tonicoclónicas
- Causas de convulsiones
  - Epilepsia primaria
  - Fiebre
  - Trastornos vasculares
  - Masas ocupantes encefálicas
  - Traumatismos
  - Infecciones
  - Toxicometabólicas
  - Suspensión de medicación anticonvulsivante
  - Drogas que aumentan el riesgo convulsivo
  - Eclampsia
  - Enfermedades cerebrales del desarrollo, congénitas, atrofias
- Anamnesis
  - Generalizada o focal
  - ¿Aura?
  - Comienzo
  - Tipo
  - Circunstancias y factores desencadenantes
  - Duración
  - ¿Pérdida de conocimiento?
  - ¿Relajación esfinteriana?
  - ¿Mordedura de lengua?
  - Antecedentes de:
    - Embarazo y parto maternos
    - Maduración motora, mental y aprendizaje
    - Convulsiones febriles
    - Convulsiones en familiares
    - Trauma
    - Enf. cerebrales del desarrollo, congénitas, atrofias
    - Enf. infecciosas
    - Enf. cerebrovascular
- **Epilepsia**
  - Esencial, idiopática o primaria
  - Sintomática o secundaria

  - Crisis epilépticas:
    Generalizadas:
    - Convulsivas (EEG: p-onda generalizada 4-5 Hz/s):
      - Tónicas
      - Clónicas
      - Tonicoclónicas
      - Estado tonicoclónico generalizado
      - Mioclónicas:
        -Epilepsia mioclónica juvenil
        -Pequeño mal mioclónico
        -Síndrome de West: espasmos infantiles, retardo, hipsarritmia
        -Progresivas: Lafora (piel), báltica, mitocondrial, lipofuscinosis
        -Secundarias: Jakob-Creutzfeldt (EEG periódico), PES, Rasmussen

booksmedicos.org

- No convulsivas:
  - Ausencias (típicas o atípicas) (EEG: p-onda 3 Hz/s)
  - Estado de ausencias
  - Atónicas (S. de Gastaut-Lennox: atónicas y otras, retardo, EEG: p-onda 2,5 Hz/s)

Parciales o focales:
- Simples: sin pérdida de conciencia
- Complejas: con pérdida de conciencia
  - Motoras (frontales): jacksoniana, versiva, rotatoria, rolándica, partialis continua
  - Psicomotoras (temporales, esclerosis mesial): aura epigástrica y otras
  - Sensitivas (parietales)
  - Sensoriales (occipitales)

Las crisis parciales (simples o complejas) pueden generalizarse

Crisis psicógenas o seudocrisis: estereotipadas, teatrales, evitan lesiones, trauma emocional

Mioclonías no epilépticas
- Hipo
- Mioclonías del sueño
- Sobresalto del sueño
- Toxicometabólicas
- Intencionales o de acción
- Palatina
- Segmentarias
- Opsoclonus-mioclonus
- Mioclonías-distonía

Clonus (Piramidalismo)

Tetania (Trousseau, Chvostek)
- Hipoparatiroidismos primario y secundario
- Dismetabolias cálcicas
- Oclusiones pilóricas
- Esteatorrea
- Hipomagnesemia
- Alcalosis respiratoria

Calambres

Fasciculaciones

Mioquimias

booksmedicos.org

11
Movimientos anormales y síndromes extrapiramidales

Los movimientos anormales son generalmente expresión de lesiones del *sistema motor extrapiramidal,* y en particular de los ganglios de la base. Por ello y antes de continuar con su descripción, es oportuno hacer aquí algunas consideraciones anatomofisiológicas sobre el sistema extrapiramidal.

Anteriormente se aludía a estos trastornos como movimientos involuntarios, pero en realidad no todos los movimientos involuntarios son anormales. Entre los movimientos involuntarios normales se señalan: el temblor fisiológico, movimientos automáticos que acompañan a un movimiento voluntario, como el ascenso ocular cuando se cierran los ojos (fenómeno de Bell, sincinesia fisiológica), el balanceo de los brazos al caminar (movimiento asociado), la contracción del músculo frontal cuando se mira hacia arriba (movimiento sinérgico), y mioclonías como el bostezo.

Sistema extrapiramidal

Anatomohistología. Al lado del sistema motor piramidal, cuyo dispositivo está bien sistematizado, existe un conjunto de vías y centros, no tan bien individualizados desde el punto de vista anatómico, cuya función se revela cada vez más importante a medida que mejor se la conoce: es el sistema motor extrapiramidal.

Los dos sistemas motores, el piramidal y el extrapiramidal, tienen un origen embriológico diferente. El primero es, filogénica y ontogénicamente, de desarrollo relativamente reciente, mientras que el segundo constituye, por el contrario, el sistema motor primitivo. Hacia el octavo mes de la vida intrauterina, las vías piramidales no han terminado todavía su desarrollo en la médula y carecen aún de cilindroejes. A pesar de ello, el niño, aún prematuro, realiza movimientos diversos gracias al sistema extrapiramidal ya desarrollado.

El sistema extrapiramidal está constituido anatómicamente por los núcleos profundos de sustancia gris, llamados núcleos o ganglios basales, y sus interconexiones y vías de asociación con otras estructuras del neuroeje (figs. 11-1, 11-2 y 11-3).

Núcleos o ganglios basales. Comprenden los núcleos optoestriados, el núcleo rojo, el *locus niger,* el cuerpo de Luys y otros centros secundarios.

Núcleos optoestriados. Son tres grandes masas de sustancia gris situadas en la profundidad de cada hemisferio cerebral: el *tálamo óptico,* el *núcleo caudado* y el *núcleo lenticular.* A los dos últimos, ubicados por fuera del tálamo óptico, se los agrupa bajo el nombre de *cuerpo estriado.*

El *tálamo óptico* es un núcleo ovoide que presenta cuatro caras. La cara interna constituye la pared lateral del III ventrículo, la superior corresponde al suelo del ventrículo lateral y por su borde externo contacta con la cabeza del núcleo caudado. La cara inferior descansa sobre el cuerpo

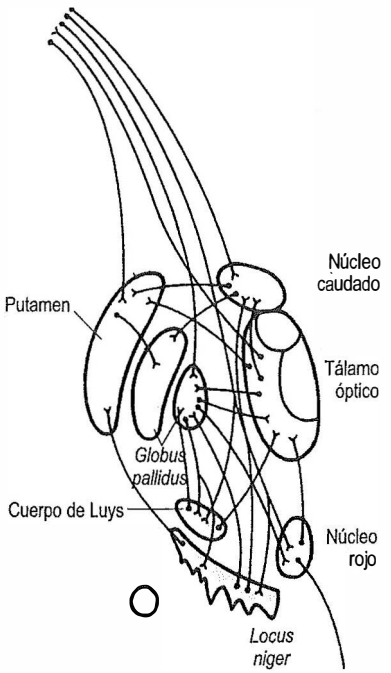


Fig. 11-1. Sistema extrapiramidal. Centros y conexiones.

booksmedicos.org

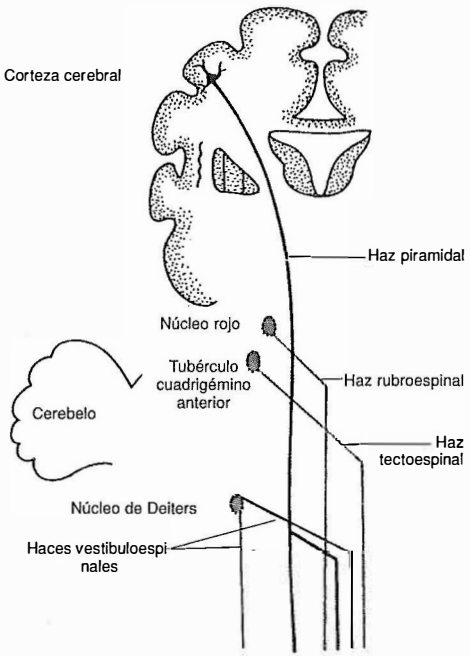


Fig. 11-2. Esquema de las vías piramidal (*en negro*) y extrapiramidal (*en gris*).

de Luys y la externa, finalmente, está en relación con la cápsula interna y el núcleo caudado.

El tálamo óptico es el más voluminoso de los núcleos grises profundos cerebrales. Está dividido por una fina lámina de sustancia blanca en una formación media y otra lateral; esta última se alarga hacia atrás para formar el pulvinar, en el que están suspendidos los cuerpos geniculados mediales y laterales.

En el tálamo óptico se distinguen los siguientes núcleos: 1) Núcleos intralaminares, que están situados en la lámina de sustancia blanca y representan, de hecho, el polo superior de la formación reticulada del tronco cerebral; se proyectan a la mayor parte de la corteza cerebral y a los núcleos estriados (caudado y lenticular). 2) Núcleos ventral lateral y ventral anterior, que reciben fibras procedentes del cerebelo y del núcleo lenticular, y se proyectan a las áreas motoras y premotoras de la corteza cerebral. 3) El núcleo ventral posterolateral, el núcleo arcuato y los cuerpos geniculados, que reciben fibras sensitivas o sensoriales y se proyectan a las áreas somestésicas y sensoriales de la corteza cerebral. 4) El núcleo anterior, que recibe fibras de los tubérculos mamilares y se proyecta sobre la corteza límbica de la circunvolución cingular. 5) El núcleo dorsal medio, que recibe fibras del hipotálamo y se proyecta sobre la corteza frontoorbitaria. Además de las aferencias ya mencionadas, el tálamo recibe aferencias de la corteza cerebral (fibras corticotalámicas).

El *núcleo caudado* es el más interno de los núcleos estriados. Tiene aspecto de herradura; su superficie convexa forma las paredes del ventrículo lateral y la cóncava enmarca la cápsula interna y la cara externa del tálamo óptico. Se distinguen en él tres partes: una anterior y superior, la cabeza, que constituye el suelo del ventrículo lateral; otra posterior, semicircular, el cuerpo, que corresponde a la encrucijada ventricular, y una tercera, anterior e inferior, la cola, que forma el techo del asta esfenoidal del ventrículo lateral.

El *núcleo lenticular* tiene forma de pirámide. Su cara externa se relaciona con la región insular y sus caras anterointerna y posterointerna con la cápsula interna. Su base, finalmente, se corresponde con la cola del núcleo cau-

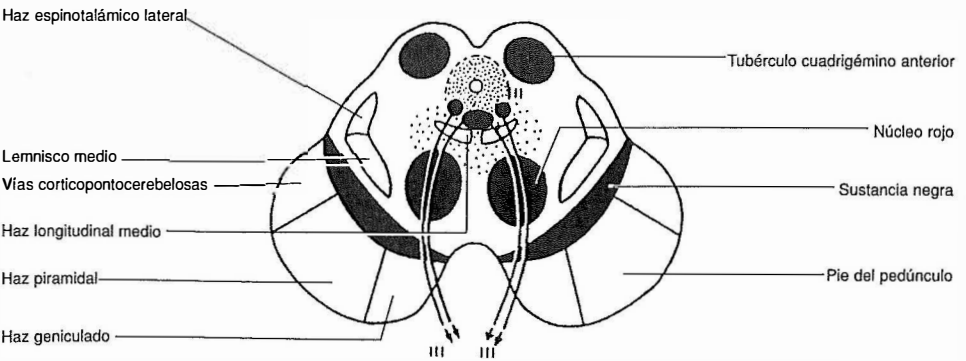


Fig. 11-3. Corte de los pedúnculos cerebrales a nivel del núcleo rojo.

booksmedicos.org

dado. Al corte se observa que el núcleo lenticular presenta tres zonas de coloración distinta: una, externa, relativamente oscura, una parte media más pálida y una parte interna aún más clara. Estos dos últimos segmentos, que se caracterizan por su coloración pálida, se designan con el nombre de *globus pallidus,* en tanto que el segmento externo se denomina *putamen.* El *globus pallidus* representa filogenéticamente una formación mucho más antigua que el *putamen* y el núcleo caudado. Por esta razón, se la designa con el nombre de *pallidum* o *paleostriatum,* en tanto que al putamen y al núcleo caudado se los denomina conjuntamente *striatum* o *neostriatum.* El *striatum* presenta dos categorías de células: grandes y pequeñas, mientras que el *pallidum* está constituido exclusivamente por células grandes.

Núcleo rojo. Está formado por una masa oval de sustancia gris situada en el casquete del pedúnculo cerebral por debajo del tálamo óptico. Es atravesado por las fibras procedentes del núcleo de origen del III par craneano. La histología distingue dos conglomerados celulares: uno posterior, reducido, de células grandes, el *núcleo magnocelular*, y otro anterior, mucho más importante, de células pequeñas, el *núcleo parvocelular.*

Locus niger (sustancia negra). Es una masa negruzca alargada que se encuentra en el pedúnculo cerebral y que divide a éste en una porción posterior, techo o casquete y en una anterior o pie. Está constituida por grandes células intensamente pigmentadas con melatonina que le dan el color con que se la designa. Queda por delante del núcleo rojo, que está situado en el casquete peduncular.

Cuerpo de Luys (núcleo subtalámico). Es un pequeño núcleo en forma de almendra situado por debajo del tálamo óptico, por fuera del núcleo rojo y por encima de la sustancia negra.

Otros núcleos. El núcleo de Deiters, los núcleos de la formación reticulada, la oliva bulbar, el núcleo de Darkschewitsch y el núcleo de Cajal constituyen otros tantos núcleos vinculados, también, al sistema extrapiramidal.

Vías extrapiramidales. El vasto conjunto de fibras que unen estos núcleos entre sí y a otras formaciones del neuroeje puede sintetizarse asi (cuadro 11-1):

Fibras internunciales. Nacen y terminan en el mismo cuerpo estriado. Son fibras que unen: a) el núcleo caudado con el *putamen;* b) el núcleo caudado con el *globus pallidus;* c) el *putamen* con el *globus pallidus.*

Fibras estriopalidopetales. Son fibras que, originadas en otras estructuras, terminan en el cuerpo estriado. Comprenden: a) fibras que van del tálamo óptico al núcleo caudado, al *putamen* y al *globus pallidus;* b) fibras que van del *locus niger* al núcleo caudado, al *putamen* y al *globus pallidus;* c) fibras que van de la corteza cerebral (área premotora) al núcleo caudado, al *putamen* y al *globus pallidus;* d) fibras que del cuerpo de Luys van al *globus pallidus.* Las fibras corticocaudadas llegan al núcleo correspondiente por el fascículo subcalloso, las corticoputaminales por la cápsula externa y las corticopalidales por la cápsula interna.

Fibras estriopalidofugales. Son fibras que se originan en el cuerpo estriado y terminan en otras estructuras. Comprenden: a) fibras que del *globus pallidus* van al tálamo óptico (fibras palidotalámicas); b) fibras que del *globus pallidus* van a las formaciones subtalámicas, esto es, al núcleo rojo, al *locus niger*, al cuerpo de Luys, a los núcleos vestibulares y de la formación reticulada. Este contingente de fibras palidosubtalámicas constituye el *asa lenticular.* Algunas fibras pasan al núcleo rojo del lado opuesto. Las fibras que van al núcleo rojo conectan con el haz rubroespinal, por el que los estímulos palidales llegan a los centros motores espinales.

Conexiones del núcleo rojo. El núcleo rojo constituye, dentro del sistema extrapiramidal, una importante estación de enlace entre la corteza cerebral, el cuerpo estriado, el cerebelo y los centros motores bulboespinales. Por eso sus conexiones son de gran importancia y comprenden dos grandes grupos de fibras, unas que terminan (fibras rubropetales) y otras que se originan en él (fibras rubrofugales):

Fibras rubropetales. Comprenden, a su vez: a) fibras corticorrubrales, que desde la corteza cerebral (área premotora) van al grupo parvocelular del núcleo rojo. Este haz corticorrubral, desciende en el brazo posterior de la cápsula interna; b) fibras del asa lenticular (procedentes del *globus pallidus*); c) el haz cerebelorrubral, constituido por fibras que nacen en el núcleo dentado del hemisferio cerebeloso opuesto y que van al grupo magnocelular del núcleo rojo, siguiendo el pedúnculo cerebeloso superior.

Fibras rubrofugales. Comprenden: a) el haz rubroespinal de von Monakow (véase más adelante); b) fibras que del núcleo rojo van al tálamo óptico; c) fibras que del núcleo rojo van a la formación reticulada del puente.

Otras conexiones: El *locus niger* recibe fibras de la corteza cerebral (área premotora) y del *globus pallidus* y envía otras al núcleo caudado, al *putamen* y al *globus pallidus,* y a la formación reticulada. El cuerpo de Luys recibe fibras de la corteza cerebral (área premotora) y del *globus pallidus* y envía al tálamo y al *globus pallidus.* Los núcleos intersticial de Cajal y comisural de Darkschewitsch proyectan fibras hacia el tálamo.

Vías extrapiramidales medulares. Los centros extrapiramidales envían estímulos a los núcleos motores bulboespinales por medio de una serie de haces que descienden por el tronco cerebral y la médula espinal:

Haz rubroespinal. Nace en el núcleo rojo (grupo magnocelular), y casi inmediatamente después se decusa en el casquete del pedúnculo cerebral (decusación de Forel) y desciende por el lado opuesto de la protuberancia y del bul-

booksmedicos.org

Cuadro 11-1. Sinopsis anatómica del sistema motor extrapiramidal

Centros			
Núcleos optoestriados	Tálamo óptico		
	Cuerpo estriado	Núcleo caudado	*Neostriatum* o *striatum*
		Núcleo lenticular	Putamen (*Neostriatum* o *striatum*)
			Globus pallidus (paleostriatum o pallidum)
Núcleos subtalámicos	Núcleo rojo		
	Locus niger		
	Cuerpo de Luys		
Otros centros	Núcleo de Deiters		
	Núcleos de la formación reticulada		
	Oliva bulbar		
	Núcleo de Darkschewitsch		
	Núcleo de Cajal		

Conexiones y vías		
Conexiones del cuerpo estriado	*Internunciales del cuerpo estriado*	Entre núcleo caudado y núcleo lenticular
	Estriopalidopetales	Fibras que de la corteza premotora van al cuerpo estriado Fibras que del tálamo óptico, del cuerpo de Luys y del *locus niger* van al cuerpo estriado
	Estriopalidofugales	Fibras palidotalámicas Fibras palidosubtalámicas (asa lenticular)
Conexiones del núcleo rojo	*Rubropetales*	Haz corticorrubral Asa lenticular Haz cerebelorrubral
	Rubrofugales	Haz rubroespinal Fibras del núcleo rojo al tálamo óptico y a la formación reticulada
Conexiones del *locus niger*	*Nigropetales*	Desde la corteza cerebral Desde el *globus pallidus*
	Nigrofugales	Al cuerpo estriado Al *globus pallidus* A la formación reticulada
Conexiones del cuerpo de Luys	*Petales*	Desde la corteza cerebral (área premotora) Desde el *globus pallidus*
	Fugales	Al tálamo óptico Al *globus pallidus*
Vías extrapiramidales medulares		Haz rubroespinal Haz tectoespinal Haces vestibuloespinales Haz central de la calota Haces reticuloespinales Haz olivoespinal Haz longitudinal medio (cintilla longitudinal posterior)
Conexiones corticales		Centro motor extrapiramidal en el área premotora (lóbulo frontal) Conexiones directas con el cuerpo estriado Conexiones con el núcleo rojo Vía frontopontocerebelosa

booksmedicos.org

bo al cordón lateral de la médula, colocándose por delante del haz piramidal cruzado; termina por delante de las células de las astas anteriores de la médula. Tiene un recorrido corto, ya que no va más allá de la región cervical.

Haz tectoespinal. Nace a nivel de los tubérculos cuadrigéminos *(tectum),* se decusa en el pedúnculo cerebral con el del lado opuesto, desciende por la formación reticulada bulboprotuberancial y alcanza la médula. Termina como el anterior por delante de las astas anteriores de la médula cervical.

Haces vestibuloespinales. Nacen del núcleo vestibular lateral de Deiters constituyendo dos haces: uno directo que desciende por la periferia del cordón anterior, junto al fascículo olivoespinal, y otro cruzado o lateral, junto al haz tectoespinal.

Haz central de la calota. Se origina en la formación reticulada mesencefálica, por encima y por detrás del núcleo rojo. Termina en la oliva bulbar, continuándose hasta la médula por el haz olivoespinal, y en la formación reticulada protuberancial y bulbar, haciéndolo por los haces reticuloespinales.

Haces reticuloespinales. Nacen en las células de la formación reticulada de la protuberancia o bulbo; son dos: uno medial y otro lateral; el primero (haz reticuloespinal protuberancial o medial) desciende en el cordón anterior y el segundo (haz reticuloespinal bulbar o lateral), en el cordón lateral de la médula.

Haz olivoespinal. Nace en la oliva bulbar, disponiéndose en el cordón anterior en un plano más externo junto a la emergencia de las raíces.

Haz longitudinal medio (cintilla longitudinal posterior). Este tracto de fibras, que interconecta los núcleos de los nervios craneanos, se extiende desde los núcleos de Darkschewitsch e intersticial de Cajal, que aportan influencias estriadas y reticulares, a los núcleos motores del globo ocular. La cintilla corre a lo largo de la cara ventral del acueducto de Silvio y del cuarto ventrículo, hasta alcanzar el cordón anterior de la médula.

Los núcleos o centros y sus conexiones constituyen una serie de circuitos cerrados dentro de los cuales se distinguen los siguientes: 1) córtico-estrio-pálido-tálamo-cortical; 2) córtico-nigro-pálido-cortical, y 3) córtico-ponto-dento-rubro-tálamo-cortical.

El tálamo y el cuerpo estriado proyectan fibras fundamentalmente hacia el área premotora de la corteza cerebral, que actúa funcionalmente como centro cortical motor extrapiramidal.

Fisiopatología. Es útil analizar la función del sistema extrapiramidal a la luz de la filogenia y la ontogenia. En los vertebrados inferiores, como los peces, reptiles y algunas aves, en los que la corteza cerebral está ausente o es rudimentaria, el cuerpo estriado cumple la función de la corteza motora de los vertebrados superiores y constituye el centro motor más importante, rigiendo la mayoría de las actividades motoras. Pero al ascender en la escala zoológica y llegar a los mamíferos, se observa que junto al mayor desarrollo de la corteza cerebral y la aparición de los haces piramidales, las funciones del sistema extrapiramidal, aunque quedan subordinadas a las de la corteza motora, no desaparecen y siguen controlando ciertos movimientos, más o menos automáticos y reflejos, relacionados con la postura, la alimentación y la defensa.

El niño, hasta que se completa la mielinización de los haces piramidales, desarrolla actividades motoras de tal naturaleza que revelan que se hallan controladas por el sistema extrapiramidal.

Esa actividad motora del sistema extrapiramidal se ejerce interviniendo: 1°, en el control del tono muscular (véase Fisiopatología del tono); 2°, en el control del movimiento voluntario; y 3°, en la producción de movimientos automáticos y asociados.

Al efectuarse un movimiento voluntario, las áreas extrapiramidales corticales descargan influencias sobre los centros extrapiramidales, los que, por un circuito de retroalimentación, inhiben ciertos impulsos corticales que, sin este último control, ejercerían su acción en centros más profundos y en la médula espinal. Subrayamos la importancia, en este aspecto, del circuito córtico-estrio-pálido-tálamo-cortical. La motilidad voluntaria está controlada, de este modo, por el sistema extrapiramidal.

Al hablar de la motilidad en general se han mencionado los movimientos automáticos y los movimientos asociados.

Los movimientos automáticos comprenden una vasta serie de actos motores que realiza el hombre sin intervención de la voluntad, tales como los movimientos expresivos o emotivos (mímica emocional), los movimientos instintivos, defensivos o reactivos, tales como levantarse al sentir un ruido estruendoso o huir ante un peligro inmediato, y finalmente, movimientos que, aprendidos por un esfuerzo volitivo, como manejar, andar en bicicleta o nadar, luego pueden ser realizados automáticamente.

Los movimientos asociados son, en realidad, movimientos automáticos que acompañan a movimientos voluntarios, por ejemplo, el balanceo de los brazos durante la marcha.

Estos movimientos automáticos difieren de los movimientos reflejos, en que no son desencadenados *directamente* por un estímulo exterior, sino que son condicionados o modulados por la cognición, la psicomotricidad o la emoción, y además porque no constituyen una respuesta preestablecida u obligatoria para el mismo estímulo, cada vez que éste se repite. No se

booksmedicos.org

trata, por lo general, de movimientos simples, sino de movimientos complejos que implican varias sinergias musculares.

Las lesiones del sistema extrapiramidal causan entonces alteraciones del tono muscular y de los movimientos voluntarios, automáticos y asociados.

Las alteraciones del tono pueden revestir el carácter de hipertonía, de hipotonía o de distonía; las del movimiento voluntario pueden consistir en la inducción de movimientos anormales como temblor, corea, atetosis, diskinesias y tics; y las de la motilidad automática y asociada, en la pérdida de la mímica emocional (véase Conexiones centrales del nervio facial, cap. 3) y de ciertos movimientos asociados, como el balanceo de los miembros superiores durante la marcha. Este trastorno de los movimientos asociados se revela también explorando el *signo de la silla*: estando el enfermo sentado, se lleva bruscamente hacia atrás su silla; se observa que aquél no estira sus piernas, como lo hace un individuo normal.

Conocidas las funciones generales extrapiramidales, corresponde ahora establecer, dentro de la vasta estructuración anatómica del sistema extrapiramidal, el papel que desempeñan sus distintos centros y conexiones.

En primer término se halla el *pallidum* o *paleostriatum,* la parte filogenéticamente más antigua del cerebro. La eliminación del *pallidum* genera hipotonía. El *pallidum* normalmente refuerza los reflejos miotáticos, pero no funciona solo sino en asociación con los núcleos de la formación reticulada y el núcleo rojo (fibras palidorreticulares y palidorrubrales). Por medio de estas vías, el sistema extrapiramidal influye sobre la motoneurona periférica.

El *neostriatum* refuerza el tono muscular por medio de sus fibras estriopalidales de naturaleza colinérgica, lentificando los movimientos y llevando los músculos a la rigidez. Su destrucción genera, a veces, una hipotonía por destrucción de las mencionadas fibras y determina la aparición de movimientos anormales como corea y atetosis. Al interrumpirse las fibras estriopalidales se suprimen los impulsos fisiológicos inhibitorios pálido-tálamo-corticales, enviando la corteza premotora, de este modo, impulsos sin control a centros más profundos y a la médula. Lo mismo acontece con los impulsos que van del *pallidum* al núcleo rojo y a los núcleos reticulares, que reciben también impulsos sin regulación procedentes de las áreas premotoras.

El *locus niger* cumple un papel importante en la regulación del tono, de la motricidad y de la postura. En la enfermedad de Parkinson se produce, por pérdida o muerte neuronal de la zona posterior del *locus niger*, una notable reducción de la dopamina normalmente allí sintetizada. En animales en los que se induce depleción farmacológica de la dopamina cerebral por medio de la reserpina, se producen rigidez y bradikinesia que cesan con la administración de L-dopa. El *locus niger* ejerce así su acción moderando el circuito estriopalidal por vía dopaminérgica nigroestriada, inhibiendo el *pallidum*, acelerando los movimientos y disminuyendo el tono muscular. En la enfermedad de Parkinson, la acción de las fibras estriopalidales colinérgicas predomina sobre las nigroestriadas, dando el característico cuadro de hipertonía o rigidez extrapiramidal con desaparición de los movimientos asociados y temblor.

El temblor puede responder al siguiente mecanismo fisiopatológico: a través de los haces piramidales se envían continuamente descargas sincronizadas a las células de las astas anteriores. A éstas se le oponen, normalmente, estímulos inhibitorios procedentes del *locus niger* que, por intermedio del *pallidum,* alcanzan las mencionadas células a través de los haces reticuloespinales. Al lesionarse este último sistema, el primero se exacerba, apareciendo un temblor de reposo rítmico como resultado del estímulo piramidal constante y simultáneo de músculos agonistas y antagonistas, liberado ahora de la inhibición extrapiramidal.

El cuerpo de Luys parece tener importancia especial en la producción de hiperkinesias: la lesión unilateral aislada del cuerpo de Luys da lugar a la aparición de corea muy amplia en el lado opuesto (*hemibalismo*).

El núcleo rojo tiene funciones mal conocidas. Parece ejercer una actividad reguladora particularmente importante en lo que respecta al tono muscular, la sinergia de los diferentes movimientos del cuerpo, actitudes y posturas, fenómenos todos ellos automáticos o semivoluntarios. Además, su interposición entre la corteza cerebral, el cuerpo estriado y demás centros subtalámicos y el cerebelo por un lado, y los núcleos motores de los nervios craneales y espinales por el otro, sugiere que es un centro donde se organizan los impulsos procedentes de todas esas formaciones encefálicas antes de ser transmitidos a los centros motores del tronco cerebral y de la médula espinal.

El papel fisiológico de las vías y conexiones es fácilmente comprensible conociendo la actividad de los centros: unas, las que vinculan los distintos centros extrapiramidales entre sí, transmiten los influjos recíprocos que ellos ejercen; otras, como las vías extrapiramidales troncomedulares, transmiten los impulsos motores elaborados en esos centros a los núcleos efectores de los nervios craneales y espinales. El haz longitudinal medio o cintilla longitudinal posterior tiene un papel eminentemente asociativo, uniendo distintos sistemas de neuronas extrapiramidales a los núcleos de los nervios craneales y especialmente al núcleo de Deiters, que constituye un centro, si no propiamente extrapiramidal, muy vinculado a ese sistema.

booksmedicos.org

El papel fisiológico de la vía frontopontocerebelosa parece ser accesorio del sistema extrapiramidal, pudiendo aparecer trastornos del tono y temblor si ella se lesiona.

La variabilidad de los trastornos de la motilidad que se observa en las diversas afecciones del sistema extrapiramidal se debe a su complejidad anatómica y polivalencia funcional, a diferencia del sistema piramidal, que es anatómicamente simple y funcionalmente monovalente. Mientras que la lesión piramidal dará lugar a un trastorno fundamental, la parálisis, la lesión extrapiramidal producirá síndromes diversos, según que ella afecte globalmente al cuerpo estriado y a las formaciones talámicas o al *locus niger.* Por ejemplo, la lesión del tálamo óptico da lugar a la aparición de movimientos anormales (coreoatetosis), al comprometer las fibras palidotalámicas y talamocorticales inhibitorias; lo mismo acontece con la lesión del cuerpo estriado. En cambio, la lesión del *locus niger* producirá rigidez y temblor.

En síntesis, el sistema extrapiramidal controla el tono muscular y la motilidad voluntaria, e interviene en la génesis de movimientos automáticos y asociados. Sus lesiones se traducen fundamentalmente por dos tipos de trastornos: unos, del tono muscular (fundamentalmente rigidez y distonía), y otros, de los movimientos, ya en el sentido hiperkinético (aparición de movimientos anormales: temblor, corea, atetosis, diskinesias, tics) o hipokinético (desaparición de los movimientos asociados, pérdida de la mímica emocional y de ciertos movimientos reactivos). Accesoriamente las lesiones extrapiramidales causan trastornos vegetativos (sialorrea, seborrea, sudoración, fenómenos vasoactivos).

Temblor

Definición y clasificación

- Contracción rítmica, alternante, rápida y oscilatoria de músculos agonistas y antagonistas alrededor de un eje de equilibrio.
- La amplitud y frecuencia de estas contracciones es similar.
- Puede ser fisiológico o patológico.
- Puede ser transitorio (por ejemplo, aparecer sólo con el movimiento voluntario o la emoción), presentar atenuación o exacerbación periódicas, o permanente.
- Cesa durante el sueño.

Las oscilaciones pueden ser de mínima a gran amplitud.

El temblor se localiza con mayor frecuencia en las extremidades superiores, pero también puede afectar miembros inferiores, tronco, párpados, lengua, cabeza y labios, o generalizarse.

De acuerdo con el número de oscilaciones se lo clasifica en:
- rápido: 9 a 12 oscilaciones o ciclos por segundo (c/s);
- mediano: 6 a 8 c/s;
- lento: 4 a 6 c/s.

Por su semiología el temblor se clasifica en:
- *Temblor estático* o *de reposo*: aparece en los miembros en posición de reposo.
- *Temblor de actitud*: surge cuando se ponen los miembros en actitud fija o se colocan en posición estática.
- *Temblor intencional*, *cinético* o *voluntario*: aparece al comienzo o en el curso de un movimiento voluntario.

El temblor es un hecho normal, constante, fisiológico, que se produce en todos los miembros y que sólo desaparece cuando éstos están en relajación muscular total. El temblor fisiológico se refuerza bajo la acción de distintos factores: trabajo, emociones, fatiga.

Exploración

El temblor puede ser reconocible a simple vista o bien sólo demostrable mediante ciertas pruebas.

Del temblor de reposo: estando el enfermo sentado con las piernas colgando sin apoyar los pies en el suelo, se le indica que apoye sus manos por el dorso sobre sus muslos.

Del temblor de actitud:
- Se le hacen extender al paciente las manos hacia adelante con los dedos separados. Si el temblor no es evidente se puede reforzar la observación colocando sobre los dedos una hoja de papel y se verá si las oscilaciones se transmiten a la misma, amplificándose.
- Prueba de confrontación de ambos índices: se ordena al enfermo que enfrente ambos dedos índices en oposición, colocando sus brazos en abducción, y se observa si oscilan.
- Se hace colocar el extremo de los dedos extendidos sobre la mano del observador. Si hay temblor se percibirá una trepidación. Quinquaud describió este signo para el alcoholismo crónico. También se puede percibir el temblor apoyando el explorador los pulpejos de sus dedos, con leve presión, sobre los del paciente.

booksmedicos.org

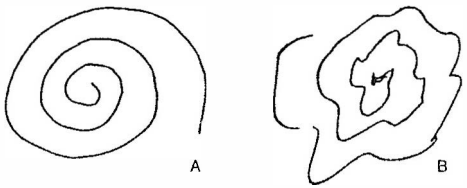


Fig. 11-4. Prueba de la espiral para la evaluación del temblor intencional. *A*, espiral normal. *B*, espiral temblorosa (paciente con temblor esencial).

Del temblor intencional:

- Se solicita al paciente que tome un vaso y se lo lleve a la boca. Se verá que el vaso oscila y aun vuelca su contenido antes de llegar a la boca.
- Prueba índice-nariz: como cuando se explora la taxia, se indica al paciente que lleve su índice a la punta de la nariz y se observará si el dedo oscila al hacerlo.
- Examen del dibujo y la escritura: se le hace dibujar al paciente una espiral que se vaya abriendo desde el centro, o un círculo. La espiral se inscribirá en forma oscilante o temblorosa (fig. 11-4). Lo mismo sucede con la escritura. Estos hallazgos también pueden observarse en el temblor de actitud.

El temblor también puede registrarse con diversos aparatos inscriptores, electromiografía, fotografía, cinematografía, estereoscopia luminosa.

Las emociones y la fatiga influencian el temblor, lo que es útil para descartar casos de *simulación;* por ejemplo, si una persona simula un temblor, éste disminuirá con la observación prolongada, por fatiga. Si además se le hace efectuar algún movimiento con la extremidad que no tiembla, disminuirá el temblor de la extremidad afectada. La fatiga tiende a exagerar, por el contrario, los temblores reales.

Causas de temblor de reposo

Se mencionarán aquí las entidades clínicas en las que *predomina* el temblor de reposo, más allá de que en algunas de ellas pueda detectarse también algún grado de temblor de actitud o intencional. El *temblor de reposo* se observa en los síndromes parkinsonianos. Estos pueden ser *primarios*, como en la enfermedad de Parkinson, *secundarios*, en los que las manifestaciones parkinsonianas tienen causas subyacentes identificables (*parkinsonismos*), o *asociados*, en los que dichas manifestaciones forman parte de un cuadro neurológico más amplio (*síndromes Parkinson plus*).

Síndromes parkinsonianos primarios. Enfermedad de Parkinson

Etiología y etiopatogenia. Se designa con este nombre a una enfermedad mayoritariamente esporádica (es decir no heredofamiliar), descripta por James Parkinson en 1817, a la que llamó parálisis agitante, producida por un trastorno degenerativo con pérdida neuronal en el *locus niger*. La causa de esta pérdida neuronal es desconocida, pero objeto de múltiples hipótesis: tóxica (génesis de metil-fenil-tetrahidropiridina [MPTP], derivado de la meperidina, en drogadictos); apoptosis (muerte neuronal programada); desrepresión de genes y caspasas (enzimas proteolíticas); vulnerabilidad selectiva de las neuronas dopaminérgicas que requieren carriers intraneuronales; toxicidad endógena por estrés oxidativo; excitotoxicidad secundaria a aminoácidos excitatorios (NMDA); déficit de factores neurotróficos; neurotoxicidad por óxido nítrico endógeno; mecanismo autoinmune; tóxicos externos (pesticidas, agua de pozo); genética en los casos familiares. La enfermedad aparece entre los 50 y 60 años de edad y es más frecuente en el hombre.

Raras formas heredofamiliares de enfermedad de Parkinson, de herencia dominante o recesiva y comienzo juvenil o temprano, han sido vinculadas al cromosoma 4q21-q23 con mutación en el gen de la proteína α-sinucleína (PARK 1), al 6q25.2-27 (PARK 2), y al 2p13 (PARK 3).

Fisiopatología. Se resume gráficamente en la Fig. 11-5. La enfermedad causa pérdida/muerte neuronal del sector dopaminérgico y sus receptores. Se conocen varios subtipos de receptor dopaminérgico que, a medida que se han ido identificando han sido clasificados bajo la letra D seguida de un subíndice numérico: D_1, D_2, D_3, etc. Los receptores de función más estudiada y conocida son los D_1 y D_2, y se encuentran en el putamen, sector externo del núcleo lenticular.

La corteza premotora (CPM) es excitatoria del putamen.

Los receptores D_1 del putamen intervienen en la sinapsis de carácter inhibitorio existente entre el putamen y el globo pálido interno (GPI). Esta sinapsis no tiene estaciones intermedias y es por eso llamada "*vía dopaminérgica directa*".

Los receptores D_2 del putamen intervienen en varias sinapsis existentes entre el putamen y el GPI: hay una primera estación intermedia inhibitoria del globo pálido externo (GPE), una segunda estación intermedia, también inhibitoria, del neoestriado (NST), y una tercera estación intermedia, esta vez excitatoria, del GPI, resultando todo ello en una liberación excitatoria de éste último. Es la llamada "*vía dopaminérgica indirecta*".

El GPI proyecta una sinapsis inhibitoria sobre el tálamo (T). Este último es en cambio excitatorio de la CPM.

booksmedicos.org

La vía directa D_1, inhibitoria del GPI, siendo éste a su vez inhibitorio del T, resulta entonces funcionalmente en una liberación *excitatoria de la CPM* (proyección tálamo-cortical excitatoria).

En cambio, la vía indirecta D_2, excitatoria del GPI, a su vez inhibitorio del T, resulta finalmente en una actividad *inhibitoria de la CPM* (proyección tálamo-cortical inhibitoria).

En el individuo normal los receptores D_1 predominan numérica y funcionalmente sobre los D_2. *Normalmente prevalece entonces la actividad primaria de la vía directa, en última instancia excitatoria, por sobre la actividad reguladora de la vía indirecta, en última instancia inhibitoria, sobre la CPM.*

En la enfermedad de Parkinson la pérdida celular prepondera netamente en las neuronas D_1, lo que desequilibra al putamen hacia el predominio y exceso funcional de la vía indirecta, y por lo tanto hacia *la actividad inhibitoria, ya patológica, sobre la CPM. El resultado es la afectación de la proyección tálamo-cortical (desconexión subcortico-cortical), que se traduce clínicamente por bradikinesia, (por eso el síntoma más característico de la enfermedad), y neuropsicológicamente por lentitud psicomotora y deterioro cognitivo de tipo subcortical (ver síndromes cognitivos).*

Semiología. Tiene manifestaciones principales y manifestaciones asociadas. Las *manifestaciones principales* son tres:

- Temblor.
- Rigidez.
- Bradikinesia o akinesia.

El *temblor de reposo* es característico en la enfermedad de Parkinson. Es un temblor lento de 4-6 c/s, relativamente amplio y se inicia en la parte distal de los miembros. Al comienzo está habitualmente limitado o predomina de un solo lado. El temblor es particularmente acentuado en el pulgar y el índice y muestra movimientos alternantes de flexoextensión y pronosupinación que remedan actos corrientes: cuando el índice se flexiona y extiende en contacto con el pulgar adopta la actitud de "contar dinero". Puede asociarse temblor en labios. El temblor cefálico es menos común.

Suele agregarse un componente de actitud más rápido (7-12 c/s), que puede resultar de la acentuación del temblor fisiológico. No suele haber componente intencional: el temblor parkinsoniano es visible cuando los músculos están en reposo, relajados al máximo, y desaparece cuando el enfermo mueve sus miembros. También se observa durante la marcha.

La *rigidez* (hipertonía extrapiramidal) fue descripta en el capítulo de tono muscular. Se observa signo de la rueda dentada de Negro en codo, muñeca, rodilla y pie. Suele ser también asimétrica.

La *bradikinesia* o *akinesia* es un fenómeno absolutamente típico de la enfermedad. Es condición nece-

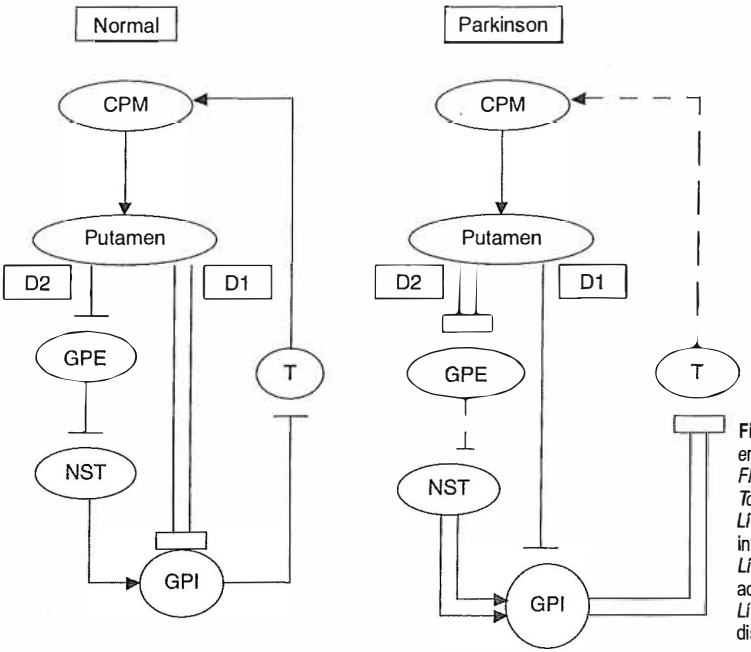


Fig. 11-5. Fisiopatología de la enfermedad de Parkinson.
Flechas: actividad excitatoria
Topes: actividad inhibitoria
Líneas continuas: actividad intermedia
Líneas dobles: actividad acentuada
Líneas intermitentes: actividad disminuída

booksmedicos.org

saria para su diagnóstico: la enfermedad puede no mostrar temblor o rigidez, pero la ausencia de bradikinesia la pone en tela de juicio.

De las tres manifestaciones principales, suele ser la más invalidante y la que más afecta subjetivamente al paciente. Consiste en la sensación de brusca trabazón o imposibilidad motora al querer iniciar o cambiar de ritmo un movimiento. Típicamente, los pacientes "se quedan pegados al suelo" al querer caminar, o no pueden incorporarse, o se "quedan duros" al alcanzar el cordón de la vereda para cruzar la calle, tener que subir a un transporte público o tener que subirse a una escalera mecánica. El síntoma es muy frustrante porque sorprende al paciente caprichosamente: puede manifestarse o no. A veces los pacientes descubren "trucos" para "desbloquearse": interrumpir y a continuación reanudar el movimiento, intentar pasos más amplios, elevar los brazos antes de iniciar el movimiento. Es útil el monitoreo visual: indicarle que trate de poner cada paso en determinadas marcas o reparos del piso, por ejemplo, en el caso de pisos con diseños alternantes o de baldosas blancas y negras.

Durante el examen puede explorarse haciendo caminar al paciente y solicitándole que se dé vuelta bruscamente o que se detenga y vuelva a empezar en seguida. Es en esos cambios del ritmo motor en los que puede manifestarse la bradikinesia.

En la enfermedad de Parkinson juvenil y del adulto pueden ser más importantes la rigidez y la bradikinesia.

Las *manifestaciones asociadas* de la enfermedad de Parkinson consisten en disartria, disminución del parpadeo y de los movimientos automáticos y asociados. Adiadococinesia (por rigidez simultánea de músculos agonistas y antagonistas). Facies *"figée"* o de jugador de póker. Aspecto envarado. Marcha de pequeños pasos que puede tender a la aceleración (marcha festinante). Reflejo nasopalpebral exaltado e inagotable. Presencia de reflejos palmomentoniano y de hociqueo. Ausencia de reflejos posturales de defensa (el paciente tiende a caer cuando se lo empuja sin apoyar el pie para evitar la caída). Micrografia. Trastornos vegetativos: sialorrea, sensación de calor, seborrea (cara de pomada), sudoración. Trastornos cognitivos: deterioro subcortical.

Los casos avanzados no ofrecen dificultad en el diagnóstico, pero al comienzo de la enfermedad los signos clínicos son sutiles. En los estadios iniciales la rigidez en las muñecas puede ser dudosa. La activación del miembro contralateral –*maniobra de Ford, signo de Nojka*– puede ser útil para detectar una rigidez mínima que, de otro modo, hubiera pasado inadvertida. Se deberán buscar las manifestaciones asociadas de la enfermedad como reaseguro diagnóstico.

La evolución de la enfermedad es prolongada y progresiva. La respuesta al tratamiento con L-dopa y agonistas dopaminérgicos es positiva en los primeros años de la enfermedad. El paciente suele luego llegar a la invalidez. No son raras las complicaciones por enfermedades intercurrentes.

Síndromes parkinsonianos secundarios. Parkinsonismos

Son procesos con semiología similar a la de la enfermedad de Parkinson, pero debidos a causas subyacentes identificables.

Parkinsonismo posencefalítico. Consecuente a encefalitis viral epidémica (*encefalitis letárgica*) que deja lesiones extrapiramidales secuelares. Las manifestaciones se presentan meses o años después de la infección, incluso luego de cuadros subclínicos, y no tienen la evolutividad de la enfermedad de Parkinson. Se asocia a crisis oculógiras y síntomas vegetativos: sialorrea, sudoración, seborrea. Se describen asimismo trastornos del sueño y otros movimientos anormales (tics [véase fig. 2-1], distonías, corea). Poco frecuente en la actualidad, pueden observarse casos aislados en pacientes provenientes de áreas endémicas (Brasil, África, Asia). Responde al tratamiento con L-dopa.

Parkinsonismo vascular (parkinsonismo arterioscleró-tico). Se vincula a enfermedad cerebrovascular. Como entidad nosológica independiente es controvertida. Sin embargo, es reconocido que pequeños infartos de los ganglios basales pueden causar semiología parkinsoniana. La dificultad en la marcha es quizás la manifestación más saliente (pequeños pasos, bradikinesia y trastorno de reflejos posturales). Hay rigidez pero, a diferencia de la enfermedad de Parkinson, el temblor es raro.

Como los infartos afectan, asimismo, otras estructuras corticosubcorticales (enfermedad multivascular, estado lacunar de Pierre Marie), se agregan otros signos centrales: hipertonía piramidal (a veces coexisten los signos de la navaja y de la rueda dentada), reflejos vivos, signo de Babinski, paratonía, demencia vascular. Es frecuente el síndrome supra o seudobulbar. La respuesta a la L-dopa es parcial.

Parkinsonismo farmacológico. Se debe a bloqueo farmacológico postsináptico de los receptores dopaminérgicos del cuerpo estriado. Los fármacos más comúnmente involucrados son los neurolépticos o tranquilizantes mayores (fenotiazinas, butirofenonas), los sedantes laberínticos (flunarizina, cinarizina), la metoclopramida y la amiodarona. En el pasado, la reserpina (por depleción dopaminérgica en su caso).

Se presenta con temblor, en este caso más rápido, predominando por igual en reposo y actitud, y rigidez leve o moderada. Como el efecto farmacológico es uniforme, los signos suelen ser *simétricos,* a diferencia de lo que se observa en la enfermedad de Parkinson. Hay signos asociados leves.

booksmedicos.org

El cuadro suele ceder con la supresión de la medicación, en semanas o meses, según la dosis total y duración de los fármacos recibidos. En el caso de los neurolépticos, el desbloqueo medicamentoso puede dar lugar más tarde a movimientos anormales por sobreestimulación compensatoria (*upregulation*) de los receptores dopaminérgicos largamente bloqueados (*diskinesia oral u oromandibular*, véase más adelante).

Parkinsonismos tóxicos. La intoxicación por *monóxido de carbono* (CO) puede dejar como secuela, por necrosis de ganglios basales, un síndrome parkinsoniano de rigidez y akinesia rápidamente progresivos, días o semanas después de superada la etapa de intoxicación aguda. No mejora con L-dopa. Las lesiones puede observarse en imágenes cerebrales.

La intoxicación con *manganeso* provoca un síndrome parkinsoniano asociado a alucinaciones, labilidad emotiva y distonías.

El derivado meperidíniico *MPTP* (metil-fenil-tetrahidropiridina) fue causa, en años recientes, de un síndrome parkinsoniano severo en drogadictos. Constituye hoy en día un modelo experimental de enfermedad de Parkinson primaria.

El *cianuro* y el *alcohol metilico* pueden causar necrosis de ganglios basales y síndrome parkinsoniano.

Parkinsonismo postraumático. Descripto en particular en boxeadores y vinculado a microtraumatismos cefálicos reiterados. Se produce síndrome parkinsoniano progresivo, con marcadas rigidez y akinesia, y deterioro cognitivo (*demencia pugilística*). Característicamente, se observa en las imágenes dilatación del *cavum septum pellucidum*, el pequeño espacio que separa las dos hojas del *septum* divisorio de los ventrículos laterales.

Se describe también *temblor postraumático,* en pacientes que han sufrido un traumatismo de cráneo, generalmente moderado o grave, causante de lesiones en el tronco cerebral que pueden ser identificables en RMI. El temblor aparece semanas o meses después del traumatismo, ya que el mecanismo de lesión parece vincularse a degeneración walleriana de instalación progresiva. Es un temblor de reposo, estable, irregular, a veces intermitente, de amplitud variable, unilateral y contralateral a la lesión (temblor focal), acompañado de rigidez extrapiramidal leve o moderada.

Síndromes parkinsonianos asociados. Parkinson plus

En estos síndromes las manifestaciones parkinsonianas integran un cuadro neurológico más amplio, correspondiente a otras enfermedades degenerativas. A las manifestaciones parkinsonianas se agregan manifestaciones correspondientes a otras estructuras del sistema nervioso central.

Enfermedad de Wilson

Etiología y etiopatogenia. Enfermedad heredofamiliar de herencia autonómica recesiva. Locus cromosómico 13, el defecto es de un gen que codifica una proteína transportadora de cobre a través de la membrana: el gen ATP7B. Hay diversas mutaciones que justifican las variantes clínicas de la enfermedad. Es producida por depósitos anormales de cobre en el sistema nervioso (ganglios basales), hígado y córnea, por déficit de ceruloplasmina plasmática. Anatomopatológicamente se produce una degeneración esponjosa del neoestriado (putamen y caudado).

Se asocian lesiones extrapiramidales, cirrosis hepática y trastornos del metabolismo del cobre, por lo que se denomina también degeneración hepatolenticular progresiva.

Semiología. Comienza entre los 7 y 20 años. Se caracteriza por:

- Distonías y disartria iniciales, con posturas anormales de los miembros al extenderse o caminar.
- Temblor de actitud de tipo característicamente proximal en miembro superior *("wing beating tremor"* o *temblor en batir de alas*).
- Temblor intencional, disartria, rigidez extrapiramidal, bradikinesia, coreoatetosis, eventualmente demencia.
- Facies de Wilson con boca entreabierta y sonrisa fácil.
- La cirrosis hepática se reconoce por sus signos propios y por las pruebas funcionales hepáticas.
- Anillo pericorneal de color verde pardusco de 1 a 2 mm (anillo de Kayser-Fleischer), que puede observarse a simple vista o con lámpara de hendidura. Está presente en casi todos los pacientes que tienen signos neurológicos, pero puede observarse también en la cirrosis biliar primaria.
- Suele haber anemia hemolítica con reacción de Coombs negativa.
- Hipercupruria (más de 100 microgramos/24 horas); hipercuprorraquia; hipocupremia (menos de 80 mg %); descenso de ceruloplasmina plasmática (menos de 20 mg %).

Evoluciona irregularmente, con exacerbaciones. La duración de la enfermedad es de dos a cuatro años desde la aparición de los síntomas, aunque en la actualidad la terapéutica con quelantes (penicilamina, trientina) y dieta pobre en cobre ha mejorado la sobrevida. Se puede curar con trasplante hepático.

Parálisis supranuclear progresiva (enfermedad de Steele-Richardson-Olszewski, 1964)

Etiología y etiopatogenia. Esporádica y raramente hereditaria, suele afectar a varones entre los 50 y 70 años de edad. Las lesiones consisten en degenera-

booksmedicos.org

ción neurofibrilar neuronal en cuerpo estriado, sistema reticular y *locus niger*.

Semiología. Combina:

- Síntomas parkinsonianos akinéticos.
- Caídas hacia atrás (retropulsión) por pérdida de reflejos posturales.
- Parálisis supranuclear de la mirada, en particular de la vertical.
- Demencia subcortical.

Generalmente se instala, al principio, un síndrome parkinsoniano con lentitud motora lentamente progresiva, que evoluciona en el plazo de años a una akinesia grave. El temblor es raro.

Característicamente, dentro de los dos años de comienzo, aparece parálisis de la mirada voluntaria vertical, inicialmente hacia abajo. Esto suele asociarse a manchas o suciedad en la ropa (*signo de la corbata* o *blusa sucias*), por imposibilidad de mirar hacia abajo en el momento de comer. La mirada refleja involuntaria, que se explora haciéndole fijar al paciente la mirada en un punto y moviendo pasivamente la cabeza, está preservada. Esto excluye una oftalmoplejía nuclear o periférica. La oculomotricidad evoluciona lentamente a una oftalmoplejía total.

Se agregan distonía cervical en hiperextensión, retropulsiones o caídas hacia atrás, una sonrisa distónica con arrugas nasolabiales profundas (en vez de los surcos planos de la enfermedad de Parkinson), apraxia de la apertura palpebral y blefaroespasmo.

Con el tiempo se va instaurando una demencia subcortical con disartria marcada y trastornos de la deglución. El ritmo vigilia-sueño puede alterarse. En la mitad de los casos hay signos piramidales y también cerebelosos, y la muerte sobreviene al cabo de pocos años. No responde a L-dopa.

Atrofias multisistémicas

Comprenden la *atrofia olivopontocerebelosa,* que no tiene en principio manifestaciones parkinsonianas y fue incluida en las *Heredoataxias de herencia autosómica dominante* (véase Ataxias), la *degeneración estrionígrica* y el *síndrome de Shy-Drager.* Sus manifestaciones pueden superponerse.

-Degeneración estrionígrica (1961)

Etiología y etiopatogenia. Degenerativa, de herencia incierta, con compromiso de putamen y *locus niger*, y participación ocasional de la oliva bulbar, la protuberancia y el cerebelo.

Semiología. Síndrome parkinsoniano akinetorrígido sin temblor, acompañado a veces de signos piramidales o cerebelosos. Los enfermos presentan un clásico estridor laríngeo. La RMI puede mostrar atrofia e hipointensidad putaminal. No responde a L-dopa porque el proceso afecta también a los receptores dopaminérgicos postsinápticos.

-Síndrome de Shy-Drager

Etiología y etiopatogenia. Degenerativa, de herencia incierta, afecta fundamentalmente al sistema nervioso autónomo, con compromiso de las neuronas simpáticas del asta intermediolateral de la médula. Más frecuente en varones (2/1). Las lesiones afectan ganglios espinales, corteza cerebral, cerebelo, *locus niger* y fibras olivopontocerebelosas.

Semiología. Comienza en la edad media o avanzada. Muestra:

- Hipotensión ortostática: mareos, trastornos de la visión, síncopes posturales.
- Hipotensión arterial en posición de pie, hipertensión arterial en decúbito (*hipertensión supina*).
- Síndrome parkinsoniano.
- Disautonomía progresiva: anhidrosis, impotencia, constipación, incontinencia, anomalías pupilares.
- Signos piramidales, trastornos oculomotores y atrofia del iris.

Variante de Westphal de la enfermedad de Huntington

La enfermedad o corea de Huntington se describe en la sección de coreas, siendo ésa su manifestación principal. Existe sin embargo una variante que se presenta, por el contrario, con rigidez y akinesia.

Síndrome (antiguamente enfermedad) de Hallervorden-Spatz

Etiología y etiopatogenia. Representa un grupo de entidades degenerativas asociadas a acumulación de hierro, lipofucsina y neuromelanina en el *locus niger* y *globus pallidus*. Se divide en:

a) Neurodegeneración asociada a pantotenatokinasa (Pantothenate kinase associated neurodegeneration, PKAN). Debidas a mutación en el gen que codifica la pantotenatokinasa 2, enzima que regula la síntesis de coenzima A desde el pantotenato o ácido pantoténico (vitamina B_5). Locus cromosómico 20p13.

b) Neurodegeneración por acumulación de hierro, cuando no se identifica déficit enzimático.

Semiología. En ambos casos las manifestaciones incluyen:

- comienzo en las dos primeras décadas;
- síndrome parkinsoniano con temblor, distonía;
- piramidalismo;
- deterioro cognitivo;
- retinopatía pigmentaria;
- acantocitosis en sangre periférica;
- en RMI-T2: hipodensidad palidal y en *locus niger*, rodeando hiperdensidad central (*signo del ojo de tigre*), que constituye un hallazgo típico;

booksmedicos.org

- histiocitos de color azul marino en la médula ósea (por acumulación de lipofucsina).

Causas de temblor de actitud

Como en el caso del temblor de reposo, se desarrollarán las entidades en los que el temblor de actitud *predomina* o es la manifestación principal. Puede ser de origen primario, o deberse a diversas causas que en general tienen como mecanismo subyacente una acentuación o sobreestimulación del tono adrenérgico.

Temblor de actitud primario: temblor esencial

Etiología y etiopatogenia. Es heredofamiliar en alrededor de la mitad de los casos, con herencia autosómica dominante. Raramente juvenil, comienza en la edad media de la vida, y su mecanismo es desconocido, aunque se ha observado aumento de la actividad metabólica cerebelosa en estudios con tomografía por emisión de positrones (PET).

Semiología. Típico temblor de actitud que el paciente nota cuando sostiene un vaso, alcanza una taza o lee el diario. Afecta dedos y manos, raramente otras partes del cuerpo. Es un temblor de 4-10 c/s, fino o amplio. También se manifiesta al escribir (componente intencional), a veces como única expresión. La escritura puede tornarse dificultosa e imposible y este temblor suele ser rebelde al tratamiento. Puede ser inicialmente asimétrico, y si es intenso acompañarse de un componente intencional o aun, más raramente, de reposo, y de temblor vocal, por compromiso del diafragma. Se acentúa con los años. En un 50% de los casos hay leve rueda dentada en el codo, probablemente por acentuación del reflejo postural del brazo. Suele responder a β-bloqueantes, por lo que probablemente interviene un mecanismo adrenérgico en su génesis. También mejora, tipicamente, con el alcohol. No suele ser invalidante pero sí socialmente incómodo, por la imagen de ancianidad que culturalmente se le asocia ("temblor senil").

Una variante de temblor esencial es el denominado *temblor ortostático* que se presenta en las extremidades inferiores únicamente cuando el enfermo adopta la posición erecta, y desaparece al sentarse, caminar o apoyarse.

Diferencias entre el temblor parkinsoniano y el esencial. La diferenciación del temblor esencial con el parkinsoniano es a veces difícil en la práctica clínica diaria, porque existen componentes de actitud e intencional en el temblor parkinsoniano, así como componente de reposo en el esencial. Para el diagnóstico diferencial del temblor son a veces de mayor utilidad la presencia o ausencia de algunos signos asociados (marcadores) que las características semiológicas del temblor mismo. En el cuadro 11-2 se sintetizan algunas características diferenciales entre el temblor parkinsoniano y el esencial.

Temblores de actitud secundarios: la sobrecarga adrenérgica

Etiología y etiopatogenia. Normalmente existe un muy leve temblor de actitud cuando se extienden los miembros, considerado fisiológico, que puede exacerbarse en condiciones patológicas. Los temblores de actitud secundarios se deben mayoritariamente a acentuación, hiperfunción o hipersecreción adrenérgica. Las entidades siguientes que se les asocian causan esta disfunción.

Ansiedad y fatiga. Durante períodos de ansiedad (nerviosismo, emociones, ataques de pánico) y fatiga (exceso de actividad física, privación de sueño), puede sobrevenir un temblor fino y rápido en manos. No es más que la acentuación del temblor fisiológico.

Fiebre. Hay que recordar que la fiebre es un síndrome que se acompaña de otras manifestaciones además del aumento de la temperatura corporal. De lo contrario se trataría sólo de hipertermia, como por ejemplo la del ejercicio.

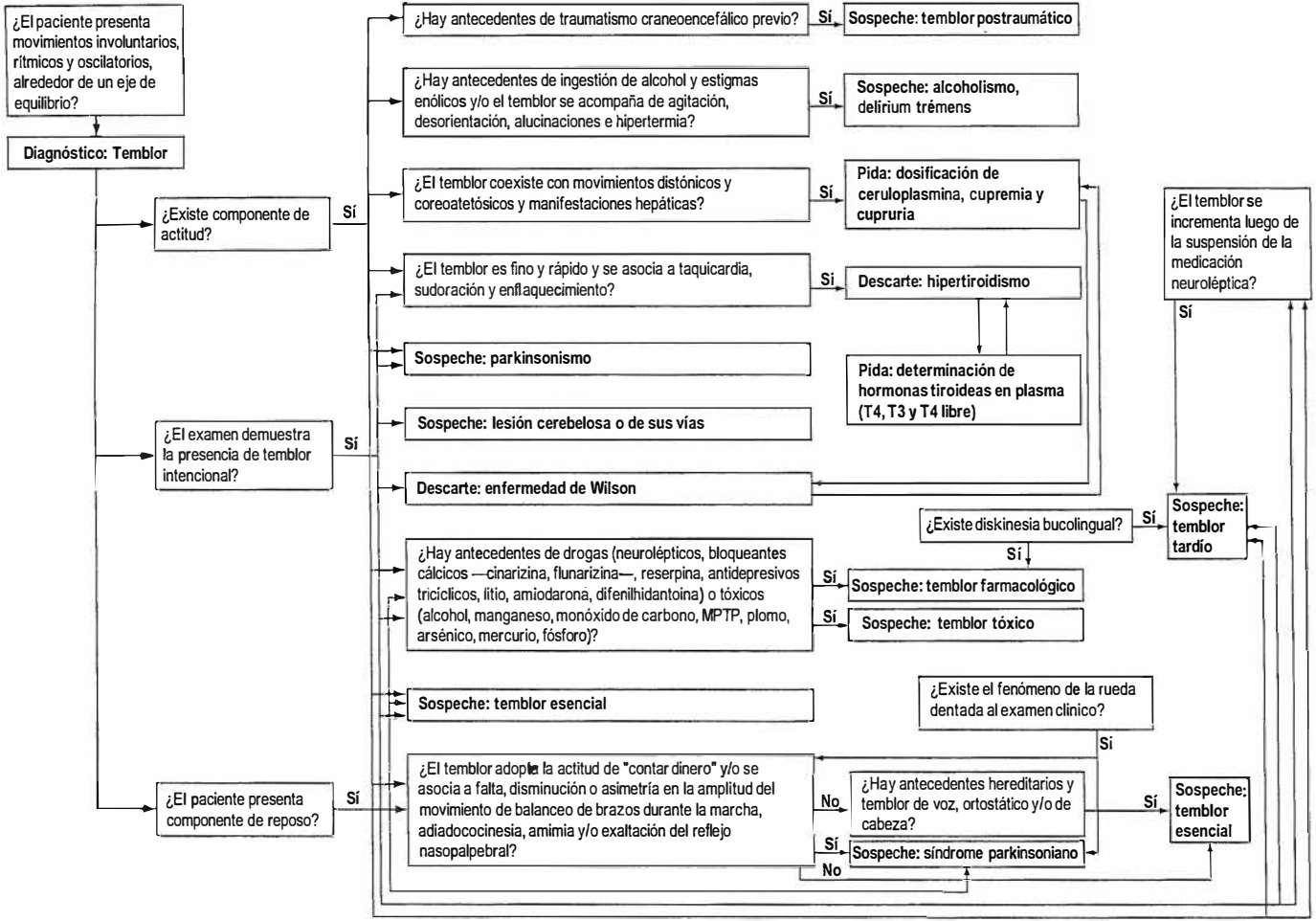
El síndrome febril se acompaña de un aumento de descarga adrenérgica que origina taquicardia, hipertensión sistólica (efecto hiperdinámico, "eretismo cardíaco"), exacerbación psicomotora y temblor de actitud.

Fármacos. De acción adrenérgica, como los *broncodilatadores.* Los *psicoestimulantes,* en particular los llamados estupefacientes adictivos, de uso prohibido (anfetaminas, cocaína, *crack,* heroína), generan una fuerte estimulación adrenérgica. Los *antidepresivos tricíclicos* (imipramina, amitriptilina), inhibidores de la recaptación dopaminérgica, originan temblor de actitud.

Cuadro 11-2. Diagnóstico diferencial entre temblor parkinsoniano y temblor esencial

Semiología	Temblor parkinsoniano	Temblor esencial
Falta de balanceo	Presente	Ausente
Amimia	Presente	Ausente
Rueda dentada	Presente (sobre todo en muñeca)	A veces presente en codo
Reflejo nasopalpebral	Exaltado e inagotable	Normal
Actitud en flexión	Presente	Ausente
Adiadococinesia	Presente	Ausente
Trastornos vegetativos	Presentes	Ausentes

booksmedicos.org



Temblor: algoritmo

booksmedicos.org

Hipertiroidismo. Temblor manual de actitud, rápido, de 9-12 c/s y pequeña amplitud. Aumenta a veces con los movimientos intencionales. Se asocian los demás signos de hipertiroidismo, como taquicardia, sudoración, exacerbación psicomotora, signos oftálmicos y descenso de peso, pero a veces ellos no se presentan, por lo que es recomendable dosar las hormonas tiroideas en plasma frente a un temblor de actitud de causa dudosa.

Alcohol. En la fase de deprivación (o privación) de la intoxicación alcohólica aguda, luego de la súbita interrupción de la ingesta de alcohol por vómitos o gastritis aguda, se produce un cuadro de marcada hiperfunción adrenérgica vinculado al brusco descenso de la alcoholemia. Aparece un síndrome confusional (*delírium trémens*) caracterizado por agitación, desorientación, alucinaciones, sudoración, taquicardia, hipertermia y temblor generalizado, rápido y de amplitud mediana. El cuadro responde francamente a β-bloqueantes.

En el alcoholismo crónico puede observarse temblor matinal rápido, poco amplio, de 6-8 c/s asociado a temblor lingual.

Hipertensión arterial. El hipertenso suele tener una hiperfunción adrenérgica subyacente, que se acentúa cuando las cifras tensionales son elevadas. En estas circunstancias puede producirse temblor de actitud (hipertensión no controlada).

Causas de temblor intencional

El *temblor intencional* o *cinético* predomina o es la manifestación principal de las siguientes entidades.

Enfermedades espinocerebelosas. El temblor intencional, expresión de ataxia, constituye uno de los elementos del síndrome cerebeloso y de la ataxia medular (véase Ataxias). Se lo observa así en las heredoataxias, esclerosis múltiple, tumores, abscesos, infartos, hemorragias o atrofias del cerebelo, degeneración combinada. Cuando el grado de ataxia es intenso puede haber componente de temblor de actitud.

Temblor rubral. La lesión del núcleo rojo en el tegmento mesencefálico se manifiesta por temblor amplio y lento (3-5 c/s) en las extremidades contralaterales y eventualmente tronco. Presenta un componente de reposo pero característicamente aumenta con la intención. Parece deberse principalmente a una afectación de vías cerebelófugas.

Intoxicación mercurial crónica. Temblor intencional con componente de actitud. Se inicia por la cara, las manos y los brazos y se generaliza luego, determinando, cuando es muy acentuado, titubeación en la marcha, balbuceo al hablar e imposibilidad de escribir. Excepcionalmente se lo observa en la intoxicación mercurial medicamentosa.

Temblores mixtos

Se han mencionado algunas afecciones que se expresan por un temblor que muestra más de un componente. Cuando éstos se manifiestan proporcionalmente el temblor es de tipo mixto. Los temblores mixtos también pueden deberse a la coexistencia de más de una causa de temblor, como en un paciente que además de temblor esencial tiene un parkinsonismo. El diagnóstico en estos casos debe ser muy cuidadoso, para no confundir un temblor unicausal con más de un componente semiológico, con un temblor pluricausal.

Asterixis o *flapping tremor*

Este temblor característico se observa fundamentalmente en la insuficiencia hepática crónica, pero también en la insuficiencia respiratoria y renal y en los síndromes de malabsorción. Tiene un mecanismo fisiopatológico particular.

Consiste en la caída escalonada o intermitente, desde una postura en extensión o flexión dorsal máxima, de la mano y dedos. Cuando en su trayecto la mano cae por debajo de la línea horizontal del brazo, una contracción muscular la lleva nuevamente a un punto más alto.

Este temblor se debe a un fenómeno de inhibición intermitente de los extensores de la mano: durante los períodos cortos de inhibición la mano cae por efecto de la gravedad y esa caída se interrumpe por otros períodos cortos de contracción, que la levantan cuando desciende por debajo de la línea horizontal del brazo. Este proceso intermitente continúa hasta que la mano baja al máximo ángulo posible con la muñeca. Todo el proceso recuerda una forma de aleteo: de ahí el nombre inglés de "flapping".

Temblor en las afecciones funcionales

Figuran en este grupo el temblor de la histeria y las neurosis. El temblor histérico es esencialmente polimorfo: unas veces consiste en oscilaciones leves y rápidas, asemejándose al temblor del hipertiroidismo, otras veces recuerda el temblor parkinsoniano y otras el del síndrome cerebeloso. Puede ser localizado o generalizado y su comienzo suele vincularse a un trauma psíquico. Su polimorfismo y variabilidad permiten sospechar su diagnóstico, junto a otras características: comienzo abrupto, sintomatología incongruente, ausencia de otros signos neurológicos, mejoría del movimiento por distracción, habilidad selectiva para desarrollar determinadas tareas que contrasta con la severidad del cuadro, presencia de somatización y enfermedad psiquiátrica, remisiones espontáneas y mejoría con psicoterapia.

booksmedicos.org

Reglas útiles respecto al diagnóstico del temblor. Además de la identificación de las características semiológicas de cada tipo de temblor, debe recordarse que para su diagnóstico diferencial pueden a veces resultar de mayor utilidad la presencia o ausencia de algunos signos asociados, que adquieren el valor de marcadores clínicos. El algoritmo de la página anterior sirve de base para un diagnóstico correcto.

Corea

Definición

- Del griego *korea:* baile.
- Movimientos involuntarios bruscos, rápidos, arrítmicos, irregulares.
- Amplios y predominantes en la raíz proximal en los miembros.
- Sin finalidad aparente.
- Poco o no dominables por la voluntad.
- Aparecen tanto durante el reposo o interfiriendo con un movimiento voluntario normal, como la marcha (*marcha de clown*).
- Se exacerban por factores emocionales.
- Cesan durante el sueño.

Si se afectan los músculos de la cara, la frente, la boca y los ojos se mueven o deforman por instantes, en forma de mueca. Si se afectan los miembros superiores, los hombros se encogen, los brazos giran, se doblan, se elevan, las manos son llevadas hacia adelante o atrás. El coreico no puede mantener una contracción sostenida como el puño uniformemente cerrado (efectuando movimientos de flexoextensión de los dedos: *signo del ordeñador*), o su lengua protruida por espacio de 20 segundos. En los miembros inferiores se levanta la punta del pie, rota la pierna o flexiona la rodilla. La hipotonía muscular favorece la amplitud de los desplazamientos.

La aparición de estos movimientos es facilitada por la prueba del cálculo mental que consiste en hacer contar por intervalos (por ejemplo, de 10 en 10). Esta prueba, por el contrario, disminuye los tics, que pueden confundirse con movimientos coreicos.

Charcot afirmaba (*Leçons du Mardi,* 1888): "Entre el tic y la corea hay un abismo; no lo olviden, porque se trata de afecciones a las que se les da a veces, muy equivocadamente, el mismo nombre, y cuyo pronóstico es muy diferente".

En las coreas incipientes los movimientos son mínimos, como contracciones irregulares de los tendones del dorso del pie o premaleolares (*baile de los tendones*). Esta observación es útil para hacer el diagnóstico diferencial con procesos psíquicos.

La corea puede afectar músculos del lenguaje, respiratorios y de la deglución, y entonces el modo de hablar se perturba, la respiración se hace arrítmica y aparecen trastornos deglutorios.

En ocasiones sólo se afecta un hemicuerpo (*hemicorea*).

Las coreas se deben a lesiones que asientan principalmente en el *núcleo caudado y putamen (neostriatum).*

Causas de corea

Corea o enfermedad de Huntington

Etiología y etiopatogenia. Enfermedad heredofamiliar de herencia autosómica dominante y penetrancia completa. Locus cromosómico 4, con expansión de tripletes CAG. Se produce una atrofia progresiva del núcleo caudado (*estado fibroso* de Vogt) y atrofia cortical difusa.

Semiología. Se inicia en la adultez (25-40 años), con movimientos coreicos crecientes que afectan al comienzo cara y miembros superiores. Se agregan deterioro cognitivo, en particular de la atención y capacidad visuoespacial, con relativa preservación de la memoria (a diferencia de la enfermedad de Alzheimer, véase Síndromes cognitivos) y trastornos de conducta, como desinhibición, irritabilidad y agresividad. Evoluciona hacia la demencia.

Se afectan todas las generaciones, por lo que es importante el consejo genético para aquellos miembros de las familias afectadas que no deseen tener hijos. Lamentablemente, sin embargo, para el momento de inicio de los síntomas los pacientes ya suelen haber tenido descendencia.

La evolución progresiva es inexorable y el tratamiento sólo sintomático.

Otras coreas hereditarias

Enfermedad de Wilson (véase Temblor), ataxia telangiectásica o síndrome de Louis-Barr (véase Ataxias).

Síndrome de Lesch-Nyhan: heredofamiliar, de herencia recesiva ligada al cromosoma X, afecta a niños varones antes del año de edad. Hay déficit de hipoxantina-guanina-fosfo-ribosil-transferasa (HGPRT). Asocia retardo mental, espasticidad, coreoatetosis, automutilación compulsiva e hiperuricemia.

Corea de Sydenham (corea menor, mal de San Vito)

Etiología y etiopatogenia. Se relaciona con la fiebre reumática, de la cual es un criterio diagnóstico mayor,

booksmedicos.org

y la infección estreptocócica. La patología revela lesiones inflamatorias en corteza cerebral, cerebelo, tálamo y, sobre todo, cuerpo estriado, particularmente en el caudado.

Semiología. Es más frecuente en niñas. Comienza entre los 6 y 12 años, de manera brusca o insidiosa, con cambios de carácter y luego movimientos coreicos, primeramente en manos, después en miembros y cara, que pueden predominar en un hemicuerpo, e hipotonía.

Se describen también:

- Signo de Wilson o de los pronadores: pronación marcada de la mano cuando se le solicita al paciente que eleve ambos miembros superiores extendidos sobre su cabeza, con las manos también extendidas y en semipronación.
- Reflejo tónico de Gordon: la pierna se mantiene en extensión durante varios segundos, después de haber percutido el tendón rotuliano.

Refuerza el diagnóstico el hallazgo de títulos elevados de antiestreptolisinas (ASTO). Evoluciona favorablemente, mejorando en un lapso de 2 a 6 meses.

Corea farmacológica por L-dopa

Es la causa actual más frecuente de corea, por la abundancia de pacientes parkinsonianos tratados. La corea se produce por la medicación dopaminérgica (L-dopa). No hay relación entre la dosis administrada y la aparición de movimientos coreicos. A veces se produce el llamado fenómeno "on-off", caracterizado por la alternancia brusca de movimientos coreicos amplios de duración variable (etapa "on") y rigidez extrapiramidal (etapa "off"). Estos ciclos "on-off" suelen repetirse varias veces en el día. Pueden eventualmente evitarse reduciendo la medicación en forma mínima, sólo que a menudo ello sume al paciente nuevamente en rigidez severa o akinesia. No es del todo clara la causa del fenómeno "on-off", pero parece relacionarse con altibajos en la concentración plasmática de dopamina proveniente de la L-dopa administrada por vía oral, correspondiendo la etapa "on" a concentraciones elevadas y la etapa "off" a concentraciones bajas. Tanto estas oscilaciones como el "on-off" han podido ser evitados mediante la administración endovenosa de L-dopa en infusión continua.

Otras coreas farmacológicas. Anticonceptivos orales (estrógenos), difenilhidantoínas, litio.

Corea gravídica

Aparece en los primeros meses de embarazo. A menudo se trata de pacientes que tienen antecedentes de corea de Sydenham. Se asocian a veces trastornos mentales. Desaparece con el parto, pero puede recidivar en embarazos ulteriores.

Síndrome antifosfolípidos y lupus eritematoso

El síndrome antifosfolípidos asocia:

- Abortos espontáneos a repetición.
- *Livedo reticularis* o *racemosa*: aspecto reticulado violáceo de los vasos de las extremidades, que puede ser agravado o inducido por el frío.
- Trombosis arteriales o venosas sistémicas.
- En algunos casos, corea por compromiso de ganglios basales.

Se produce por un estado protrombótico reactivo, secundario a la presencia de autoanticuerpos inhibidores de la coagulación (anticardiolipinas, antifosfatidilserina, antifosfatidilcolina, antifosfatidilinositol). *In vitro* se detecta prolongación del tiempo de coagulación, que no corrige cuando se agrega plasma normal, lo que confirma la presencia de inhibidor en el plasma del paciente. Originalmente este inhibidor fue denominado *anticoagulante lúpico* por haberse hallado por primera vez en pacientes con lupus eritematoso diseminado.

Otras causas de corea

Encefalitis, tirotoxicosis, policitemia vera, hipoparatiroidismo. La corea acompaña al síndrome de Benedikt (véase Motilidad) y al síndrome talámico de Déjerine-Roussy del lado afectado (véase Sensibilidad). En el pasado se ha mencionado la *corea senil* en pacientes añosos, de nosología dudosa.

Corea conversiva o *histérica*

Es atípica, sus movimientos son más rítmicos, estereotipados, intencionados o reconocibles. La influencia de la sugestión y los demás estigmas histéricos permiten su identificación.

Atetosis

Definición

- Del griego *athetos*: sin posición fija.
- Movimientos involuntarios lentos, reptantes, arrítmicos, irregulares.
- Amplios y predominantes en el sector distal de los miembros (dedos de mano y pie), lengua, cara y fauces.
- Se pueden acentuar con los movimientos voluntarios y el habla (*efecto desborde* o *rebalsamiento*).
- Poco o no dominables por la voluntad.

El carácter fundamental es su *lentitud,* con extensión-pronación y flexión-supinación de brazos, flexoextensión de dedos, y eversión-inversión de pies.

booksmedicos.org

En esencia no difieren mucho de los movimientos coreicos, de los que pueden ser difíciles de diferenciar, y con los que pueden coexistir (*coreoatetosis*), así como con el agregado de distonía.

Las lesiones causantes asientan en *globus pallidus*, subtálamo, núcleo rojo y cuerpo estriado.

Causas de atetosis

Puede ser unilateral (*hemiatetosis*) o bilateral (*atetosis doble*).

Estado marmóreo (status marmoratus, état marbré, síndrome de Cecilia Vogt)

Etiología y etiopatogenia. Se vincula a hipoxia cerebral, generalmente pre o perinatal (encefalopatía hipóxica). Origina isquemia y necrosis, con posterior gliosis y condensación de fibras mielínicas en los ganglios basales, que les otorgan un aspecto marmóreo. Esta evolución anatomopatológica no se completa sino durante el primer año de vida, es decir durante el período de mielinización cerebral.

Semiología. Atetosis doble que se manifiesta hacia el final del primer año de vida o después, en forma creciente, en un contexto de espasticidad, déficit motor central y retardo madurativo (*parálisis cerebral,* véase Síndromes semiológicos de otras afecciones del sistema nervioso). Puede predominar la atetosis o el déficit motor.

Kernicterus y estado desmielinizado (status dysmielinatus)

Etiología y etiopatogenia. Hiperbilirrubinemia severa (>25 mg%) causada por *eritroblastosis fetal* secundaria a incompatibilidad sanguínea Rh o ABO, o por hiperbilirrubinemia primaria congénita (*síndrome de Crigler-Najjar,* por déficit de glucuronil transferasa, necesaria para la conjugación de la bilirrubina).

Lesión, pérdida de fibras mielínicas y gliosis en *globus pallidus*, tálamo, núcleo subtalámico de Luys, núcleos oculomotores y coclear, producidos por hiperbilirrubinemia indirecta (no conjugada), que es tóxica para el sistema nervioso central.

Semiología. Antecedente de severa ictericia neonatal (2° o 3er. día de vida) y cuadro estuporoso. Posterior retardo mental y motor. Atetosis o coreoatetosis doble, distonía, ataxia en grados variables. Típicamente se agregan hipoacusia y parálisis de la elevación conjugada de la mirada.

Hemiatetosis

Se observa generalmente en un miembro afectado de hemiplejía, sobre todo en la hemiplejía cerebral infantil.

Otras causas de atetosis son las encefalitis y la enfermedad de Wilson.

Hemibalismo

Definición

- Del griego *hemi*: mitad; *ballo*: sacudir.
- Movimientos involuntarios muy amplios, violentos, de brazo o pierna en un hemicuerpo.

Los movimientos remedan los que ejecuta el lanzador de bala o disco en los juegos atléticos.

Causas de hemibalismo

Etiología y etiopatogenia. Lesión del cuerpo o núcleo subtalámico de Luys contralateral al movimiento, que ocasiona desinhibición funcional del *globus pallidus*.

Habitualmente causado por infarto o hemorragia, pero también eventualmente por cirugía o tumor.

Semiología. Comienza en forma aguda en relación, generalmente, con lesiones vasculares. A veces se produce una lesión que compromete, al mismo tiempo, al haz piramidal y al cuerpo de Luys. En estos casos el hemibalismo aparece cuando se produce la regresión del compromiso motor piramidal: el paciente mejora su fuerza sólo para terminar desarrollando un hemibalismo progresivo.

Cuando el balismo es, excepcionalmente, bilateral, recibe el nombre de *parabalismo*.

Distonías

Definición

- Contracciones musculares espasmódicas y simultáneas de músculos agonistas y antagonistas.
- Típicamente, imprimen a los segmentos afectados una actitud de torsión.
- Pueden ser sostenidas o intermitentes.
- Se desencadenan o agravan con el movimiento voluntario.
- Pueden ser dolorosas.
- Pueden ceder con determinados estímulos táctiles que los pacientes se autoaplican (*truco sensitivo*).

Clasificación

Por su semiología:

- Distonía generalizada: se afectan miembros, tronco, cuello y cara.
- Distonía focal: se afecta sólo un segmento corporal.

booksmedicos.org

Por su etiología:
- Distonías primarias.
- Distonías secundarias.
- Distonía psicógena.

Causas de distonía

• Distonías generalizadas

Pueden ser primarias o secundarias.

Distonías generalizadas primarias

Distonía de torsión primaria (dystonia musculorum deformans, disbasia lordótica progresiva, enfermedad de Oppenheim, DYT1)

Etiología y etiopatogenia. Heredofamiliar, de herencia autosómica dominante y penetrancia incompleta, predomina en familias de origen judío askenazi, en las que la prevalencia es 5-10 veces mayor que en la población general. Locus cromosómico: brazo largo del cromosoma 9 (9q34).

Semiología. Comienza habitualmente en la infancia, o eventualmente adolescencia, con espasmos de torsión en miembros inferiores, que se extienden progresivamente a miembros superiores, tronco y cuello, y se agravan con el movimiento voluntario. Las posturas cambian constantemente en relación con la variación de los espasmos. Es severa y la torsión importante de los segmentos afectados impide las posiciones normales, como por ejemplo el decúbito dorsal. En la postura erecta se observa una lordosis acentuada que se intensifica en la marcha. Ésta muestra un movimiento de balanceo anteroposterior (*marcha de dromedario*). El tratamiento es sintomático, fundamentalmente con toxina botulínica, y la evolución prolongada.

Otras distonías generalizadas hereditarias: distonía con respuesta a L-dopa (enfermedad de Segawa, dopa-responsive dystonia, DRD)

De herencia autosómica dominante vinculada al cromosoma 14. Hay una forma recesiva vinculada a una mutación en el gen de la tiroxina-hidroxilasa. La edad de comienzo y manifestaciones son similares a las de la distonía de torsión primaria, pero en una etapa posterior se agregan signos parkinsonianos (rigidez, bradikinesia) (*distonía plus*). Mejora con L-dopa en bajas dosis, que interesantemente no origina diskinesias farmacológicas secundarias en este caso. Representa 5-10% de las distonías generalizadas de comienzo infantil.

Síndrome mioclónico-distónico. Fue descripto en la sección de Mioclonías no epilépticas.

Distonías generalizadas secundarias

Enfermedad de Wilson. Descripta en la sección de Temblor, las manifestaciones son secundarias al trastorno del metabolismo del cobre.

Encefalopatía hipóxica pre o perinatal.

Tóxicas. Monóxido de carbono, manganeso.

Lesiones vasculares, tumorales, posinfecciosas, desmielinizantes, traumáticas.

• Distonías focales o segmentarias

Son en principio primarias, esenciales o idiopáticas, pero se han señalado antecedentes familiares hasta en un 25% de los casos. En algunos casos se han vinculado a lesiones focales.

Distonía cervical (tortícolis espasmódico). Distonía consistente en espasmos involuntarios lentos, intermitentes y, por lo común, dolorosos de los músculos del cuello (esternocleidomastoideo y otros) y, a veces también, de la cintura escapular, que ocasionan posturas anómalas de torsión del cuello en rotación, lateralización (*laterocolis*), hiperflexión (*anterocolis*) o hiperextensión (*retrocolis*). Los músculos distónicos se hipertrofian con el tiempo y esto es visible en el examen. Se asocia temblor cefálico, que a menudo es la manifestación inicial. Los pacientes inhiben el espasmo temporariamente tocándose la mandíbula como truco sensitivo (*geste antagoniste*), o también colocándose algo en la boca, tironeándose los cabellos o apoyándose en un respaldo. Socialmente es motivo de situaciones embarazosas porque la postura cervical adoptada simula a veces un movimiento de rotación voluntaria, como si el paciente estuviera mirando adrede a otras personas. Se puede asociar a blefarospasmo, distonía oromandibular o laríngea. Es mayoritariamente idiopática, pero ocasionalmente se vincula a traumatismos, artrosis, artritis o radiculopatías cervicales, tumor o lesión vascular mielocervical o de fosa posterior, siringomielia.

Blefarospasmo (distonía palpebral, síndrome de Meige). Espasmos de oclusión involuntaria de los orbiculares de los párpados. Inicialmente suelen ser matinales e intermitentes, luego se van haciendo de duración creciente hasta llegar al espasmo continuo, que interfiere con la visión ocasionando ceguera funcional. Los pacientes "se abren los párpados con los dedos", con el índice y pulgar de cada lado, como truco sensitivo inhibitorio. La luz brillante suele agravarlo, por ello muchos enfermos usan anteojos oscuros, aun en su hogar. A veces se asocia a distonía oromandibular, cervical o laríngea. Probablemente tiene que ver con una acentuación de la función dopaminérgica en el estriado. Habitualmente primario, puede observarse también en la parálisis supranuclear progresiva y otros síndromes

booksmedicos.org

extrapiramidales asociados (véase Temblor), heredoataxias (atrofias olivopontocerebelosas), lesiones troncales dorsomediales rostrales o gangliobasales (vasculares, desmielinizantes), como manifestación de distonía o diskinesia tardía postsupresión de neurolépticos, o por patología oftálmica local.

Distonía oromandibular (síndrome de Brueghel). Espasmos de músculos de la mitad inferior de la cara (boca, mandíbula, cutáneo del cuello). El paciente abre la boca en forma amplia y asimétrica. Suele combinarse con blefarospasmo. Generalmente esencial.

Pieter Brueghel (o Bruegel, Breugel), el Viejo y Pieter Brueghel, el Joven: pintores flamencos del siglo XVI, padre e hijo. Brueghel el Viejo, en particular, pintó con frecuencia escenas rurales o fiestas campestres de su tierra, en las que los personajes aparecen representados bajo los efectos de la comida copiosa y la alta ingesta de alcohol, reclinados o acostados en el suelo, durmiendo con la boca ampliamente abierta y algo deformada. El síndrome toma su nombre de las pinturas de Brueghel.

Calambre del escribiente o *del telegrafista.* Distonía dolorosa de los extensores de dedos y mano, en el antebrazo, que se manifiesta cuando el paciente intenta iniciar su actividad manual habitual, incapacitándolo. Tiene que ver con el esfuerzo muscular muy reiterado de los músculos afectados. Se observa profesionalmente: en el pasado, en telegrafistas que transcurrían su día de trabajo extendiendo y flexionando repetidamente su mano para enviar los mensajes en código morse, o en personas que escribían continuamente. En la actualidad se observa en escritores y en operadores de computación, en particular por el uso intensivo del "mouse".

Otras distonías profesionales: Distonía del dedo meñique en dactilógrafos y pianistas, distonía cervicobraquial en violinistas. Lo típico de las distonías laborales o profesionales es que se manifiestan sólo con el movimiento específico de su actividad. La electromiografía es negativa.

Distonía laríngea (disfonía espasmódica). Se manifiesta típicamente por fonación entrecortada o espasmódica, con hipofonía y voz ronca. A veces el cuadro se acompaña de contracciones distónicas de la cara y de la musculatura del cuello. Hay tres tipos descriptos:

- Tipo aductor: se debe a hiperaducción de las cuerdas vocales, lo que resulta en una voz de timbre tirante y estrangulado.
- Tipo abductor: menos frecuente, predomina la abducción en las cuerdas vocales. La voz se emite en pequeños estallidos de timbre susurrante.
- Tipo mixto: combina ambas manifestaciones.

Distonía tardía. Posterior a la supresión de neurolépticos (véase Diskinesia tardía).

Distonía matinal inducida por L-dopa (distonía de fin de dosis). Se observa en pacientes bajo tratamiento crónico con la droga. Generalmente matinal, antes de la ingesta de la primera dosis del día. A veces crepuscular. Se produce en el pie, habitualmente de un solo lado, con flexión plantar e inversión dolorosas, en aspecto varo. Cede con la ingestión de L-dopa, pero puede reaparecer al cesar su efecto, antes de la dosis siguiente.

Distonía por lesión de nervios periféricos. Se produce en los músculos vinculados a la lesión del nervio. El mecanismo de la distonía es incierto.

Distonía conversiva, histérica o *psicógena.* Puede resultar muy difícil distinguir una distonía orgánica de una psicógena, por lo que este diagnóstico debe efectuarse luego de descartarse cuidadosamente las posibles causas orgánicas mencionadas. Sugieren la causa psicógena:

-el espasmo continuo, ya que la característica de la distonía orgánica es su intermitencia y agravación con la motilidad voluntaria;

-la observación de posturas atípicas para distonía orgánica;

-presencia de déficit motor o sensitivo asociado;

-trauma psíquico desencadenante o antecedente de trastorno psiquiátrico.

Diskinesias

Definición

- Movimientos involuntarios rápidos.
- Intermitentes.
- Arrítmicos.
- Tienen un patrón motor reconocible que se reitera con regularidad.
- Son primarios o secundarios a causas diversas, en particular farmacológica.

Causas de diskinesias

Diskinesia paroxística kinesigénica (distonía, coreoatetosis paroxística kinesigénica)

Etiología y etiopatogenia. Primaria o eventualmente heredofamiliar, de herencia autosómica dominante o recesiva. Secundaria: esclerosis múltiple, infartos talámicos o lenticulares, hiperglucemia, traumatismo, hipoparatiroidismo.

Semiología. Crisis o ataques de movimientos involuntarios generalizados, que duran segundos o minutos, de-

booksmedicos.org

sencadenadas o precipitadas por un movimiento voluntario brusco. Pueden combinar diskinesia, distonía, coreoatetosis o balismo en su manifestación clínica. Pueden ser precedidos de parestesias o sensaciones afines. Se observa habituación, de modo que si el movimiento que la originó se reitera la diskinesia es menor o no reaparece. Responde francamente a anticonvulsivantes.

Diskinesia paroxística no kinesigénica (distonía, coreoatetosis paroxística no kinesigénica)

Etiología y etiopatogenia. Heredofamiliar, de herencia autosómica dominante. Secundaria a etiologías similares a las de la forma cinesigénica.

Semiología. En esta forma los ataques son más prolongados (minutos a horas) y no son desencadenados por movimientos voluntarios, pero sí por cafeína, chocolate, alcohol, ejercicio, fatiga o emoción. Combina también diversos tipos de manifestaciones, además de diskinesia. Responde a acetazolamida o benzodiazepinas.

Los estudios genéticos de las diskinesias paroxísticas han vinculado las alteraciones cromosómicas a genes que codifican canales iónicos, como ocurré en las parálisis periódicas, por lo que estas diskinesias son hoy consideradas canalopatías.

Diskinesias inducidas por neurolépticos

Diskinesia aguda

Etiopatogenia. Obedece a hiperfunción dopaminérgica brusca secundaria a bloqueo repentino de los receptores postsinápticos inducido por los neurolépticos.

Semiología. Puede producirse:

- Reacción distónica aguda, dolorosa, con blefarospasmo, crisis oculógiras similares a las de las encefalitis (los ojos se desvían tónicamente hacia arriba y se mantienen largos minutos en posición fija), hiperextensión de cuello, apertura oral, movimientos faciales y orolinguales. Dura desde minutos hasta 48 o 72 horas. Pueden producirse lesiones dentarias u osteoarticulares por la violencia de los movimientos. A veces se acompaña de manifestaciones generales: hipertermia, hiponatremia, estupor (síndrome maligno por neurolépticos).
- Diskinesias orofaciales agudas y coreoatetosis generalizada.
- *Síndrome de Pisa:* el tronco y cuello se flexionan y rotan tónicamente hacia un lado, remedando el aspecto de la torre inclinada de Pisa. El paciente puede caminar en redondo y verse imposibilitado para rotar hacia el lado opuesto.

Acatisia

Etiopatogenia: incierta.

Semiología. El término proviene del griego *a*, falta de, y *kathistemi*, me mantengo sentado. El paciente tiene una sensación interna de inquietud, parestesias o tironeamiento de partes blandas que lo obliga a pararse y moverse para calmarla. No puede mantenerse mucho tiempo en la misma posición, y teme además sentarse. Si lo hace cambia constantemente de postura, moviendo sus piernas, remedando una marcha inquieta y continua con pasos muy cortos. Camina constantemente o bien "marcha parado" estando de pie, con movimientos de zapateo o bailoteo constante de las extremidades inferiores. Puede acompañarse de sonidos guturales. La acatisia puede observarse también en la enfermedad de Parkinson.

Diskinesia tardía

Etiopatogenia. Sobreestimulación del sector dopaminérgico central secundaria a bloqueo postsináptico prolongado, habitualmente por neurolépticos, pero también por otras drogas de efecto similar (metoclopramida). La supresión de la medicación puede agravar el cuadro, "desenmascarando" la sobreestimulación dopaminérgica al desbloquearse progresivamente los receptores.

Semiología. Puede aparecer durante el tratamiento con neurolépticos o luego de su supresión. Con frecuencia es irreversible, pero la restitución de dicha medicación puede mejorar la diskinesia. Se manifiesta con mayor frecuencia en la región oromandibular (*diskinesia oromandibular*, *orolingual* o *bucolinguofacial*) comenzando con movimiento involuntario reptante de la lengua dentro de la cavidad oral, como si el paciente estuviera saboreando una golosina (*signo del bombón*). Más tarde se produce apertura bucal y protrusión de la lengua hacia afuera con reintroducción rápida, remedando el uso de la lengua que efectúan los sapos para cazar insectos (*signo del cazamoscas* o *fly-catching sign*). El cuadro es intermitente, estereotipado y repetitivo. A veces se agregan movimientos de flexoextensión de dedos de manos y pies, de aspecto coreoatetósico, y de impulsión del tronco y abdomen (*movimientos copulatorios*).

Otras formas clínicas son la *diskinesia tardía respiratoria,* consistente en movimientos respiratorios o diafragmáticos y respiración de aspecto forzado o estertoroso; la *distonía tardía*, que puede ser cervical, palpebral (blefarospasmo) u oromandibular, similar a las distonías focales esenciales, y la *acatisia tardía*, que suele asociarse a cualquiera de estos cuadros.

La diskinesia tardía es más frecuente en ancianos y la distonía tardía más frecuente en adultos y jóvenes.

booksmedicos.org

Diskinesias inducidas por L-dopa

Muy frecuentes en la actualidad, por el uso generalizado de L-dopa para el tratamiento de la enfermedad de Parkinson. La forma más frecuente es la corea o coreoatetosis, mencionada en la sección de coreas. También diskinesias coincidentes con picos plasmáticos de la droga (*diskinesias de pico de dosis*). Las mioclonías del sueño (véase Mioclonías no epilépticas) a veces se inducen o agravan en pacientes que reciben L-dopa.

Diskinesias inducidas por psicoestimulantes

Producidas por anfetaminas, cocaína, *crack* y análogos, generalmente durante la etapa de intoxicación aguda. Se manifiesta en forma parecida a los estados maníacos, con *reiteratividad motora* bajo la forma de manipulación repetida e inagotable de objetos, como utensilios de cocina, herramientas, electrodomésticos, revolver ropa o cajones, automanipulación corporal (peinarse, maquillarse, arreglarse la ropa), marcha constante con un mismo trayecto recorrido inagotablemente (*wandering*). Otras veces se producen diskinesias faciales, movimientos coreoatetósicos o tics.

Tics

Definición

- Del francés *tic*, nombre original del fenómeno. Del italiano *ticchio*: capricho.
- Movimientos breves y bruscos de un grupo muscular determinado.
- No rítmicos.
- Remedan un movimiento normal.
- Se *repiten* de tanto en tanto con iguales características.
- Es en principio involuntario pero controlable por la voluntad, hasta el momento en que el carácter compulsivo del movimiento lo hace reaparecer.
- Pueden acompañarse de sonidos guturales o vocalizaciones.

Causas de tic

Tics primarios o idiopáticos

Etiología y etiopatogenia. Son los tics habituales y los que responden a la definición referida. Su mecanismo fisiopatológico no es claro. El carácter parcialmente voluntario de los tics habituales, que no se vinculan a lesiones neurológicas orgánicas, sugiere la intervención de la corteza cerebral en su génesis, y sobre todo en su persistencia, otorgándole su condición obsesiva. Sin embargo, se ha podido observar en estudios electrofisiológicos que los tics no son precedidos del característico potencial premotor cortical, de "preparación" o "alerta" (*bereitschaftspotential*), que precede a un movimiento voluntario, lo que apunta a la participación de estructuras subcorticales tanto en la precipitación del tic como en su incompleto control por la voluntad.

Semiología. Constituyen ejemplos típicos una guiñada de ojo, una mueca, un movimiento lateral de los labios, cuello u hombros. La repetición, que a menudo le da un carácter ridículo, es su rasgo fundamental. El paciente experimenta un impulso obsesivo a desencadenarlo. Si lo inhibe voluntariamente, padece una sensación de ansiedad creciente que lo lleva a la reiteración del movimiento, aliviándosela (obsesión motriz o movimiento obsesivo). Las vocalizaciones acompañantes pueden ser sonidos guturales como gruñidos o carraspeo, o tener carácter más complejo como palabras o frases, de contenido soez u obsceno (*coprolalia*) (véase más adelante). Los tics cesan con el sueño, se exacerban por factores emocionales y no perturban la actividad motora voluntaria del sujeto.

El denominado *tortícolis mental de Brissaud* es una forma de tic localizado del cuello en el que sacudidas bruscas de los músculos de un lado del cuello inducen repentinas y breves rotaciones cefálicas.

Tics secundarios (seudotics)

Etiología y etiopatogenia. Se vinculan a enfermedades o lesiones neurológicas subyacentes, o a disfunción por efecto farmacológico.

Son de origen posinfeccioso (encefalitis), postraumático, vascular, por neuroacantocitosis, enfermedad de Huntington, intoxicación por CO. Los de origen farmacológico se han vinculado a L-dopa, neurolépticos, cocaína, difenilhidantoínas, carbamazepina y otros anticonvulsivantes.

Semiología. Han sido considerados *seudotics,* porque falta habitualmente el carácter compulsivo, o de ser influible por la voluntad, del tic verdadero.

Enfermedad de Gilles de la Tourette

Asocia tics generalizados, coprolalia y trastornos de conducta. Es más frecuente en el sexo masculino (4/1).

Etiología y etiopatogenia. Incierta. Probablemente heredofamiliar. Sus manifestaciones se han relacionado estructuralmente con alteraciones de la circunvolución cingular, áreas septales y sustancia gris mesencefálica, y funcionalmente con hiperfunción dopaminérgica, supersensibilidad de los receptores postsinápticos, hi-

booksmedicos.org

Cuadro 11-3. Sinopsis de los movimientos anormales (caracteres semiológicos)

Tipo	Carácter de los movimientos	Localización	Influencia de la voluntad	Influencia del sueño
Temblor	Movimientos rítmicos, regulares, oscilatorios de poca amplitud	Cabeza y miembros	No	Cesa
Corea	Movimientos desordenados, irregulares, rápidos, amplios	Raíz proximal de miembros	No	Cesan
Atetosis	Movimientos lentos, como de reptación	Dedos, mano y pie	No	Pueden aparecer en el sueño
Hemibalismo	Movimientos muy amplios, rápidos, violentos	Hemicuerpo	No	Cesan
Distonías	Actitud en torsión Movimientos lentos, realizados contra resistencia de los antagonistas. Dolor	Generalizada o segmentaria	No. El movimiento voluntario las exacerba	Cesan
Diskinesias	Movimientos rápidos estereotipados y repetidos	Generalizada o segmentaria (bucolingual)	No	Cesan
Tics	Movimientos breves y bruscos que se repiten siempre en igual forma compulsivos	Cara y cuello, preferentemente o generalizados (Tourette)	Puede evitarlos	Cesan
Mioclonías	Sacudidas bruscas, rápidas, de uno o varios músculos; pueden producir desplazamientos	Porción proximal de miembros, preferentemente	No	Pueden aparecer en el sueño

perinervación dopamínica y función presináptica anormal. Algunos pacientes mejoran con antagonistas de esa función.

Semiología. Comienza en la infancia o adolescencia. Se caracteriza por:

- Tics más o menos continuos o reiterados, localizados al comienzo en la cara, que más tarde se generalizan.
- Vocalizaciones simples (gruñidos, carraspeo, ronquidos, tos) o, típicamente, complejas, con lenguaje obsceno o escatológico (*coprolalia*), ecolalia y eventualmente gesticulación obscena (*copropraxia*).
- Alteraciones psíquicas y de conducta: *trastorno obsesivo-compulsivo* (con comportamiento reiterado estereotipado y obsesivo); *síndrome de déficit atencional,* con o sin hiperactividad (con trastorno de aprendizaje por dispersión atencional); comportamientos ritualísticos, fóbicos, sádicos, sexualmente agresivos, automutilación. Son frecuentes delincuentes juveniles.

Las manifestaciones duran meses y luego remiten totalmente por un lapso similar para reaparecer más tarde. Esta evolución con exacerbaciones y remisiones es la habitual. Se observan remisiones completas.

Mioclonías

Fueron analizadas en el capítulo de Manifestaciones motoras de hiperexcitabilidad central y periférica.

Otros movimientos anormales

Son aquellos que no pueden incluirse en ninguno de los grupos de movimientos anormales estudiados anteriormente. No es claro además que constituyan trastornos del sistema extrapiramidal.

Síndrome de las piernas inquietas (síndrome de Ekbom, *ansietas tibialis*)

Su mecanismo es incierto. Se caracteriza por sensaciones reptantes, parestesias y a veces dolor sordo en miembros inferiores, en la posición de reposo y con acentuación crepuscular, que obligan al paciente a caminar para calmarlas. La necesidad de moverse es intensa e irresistible, lo que provoca marcada inquietud motora e impide al paciente dormir. A veces se extiende a los miembros superiores. El examen neurológico es normal. Se asocia al síndrome de *movimientos periódicos del sueño* o *mioclonías del sueño* (véase Mioclonías).

booksmedicos.org

Es a menudo idiopático y a veces hay historia familiar. Se asocia otras veces a diabetes, hipoferremia y anemia ferropénica, embarazo, hipoxia y enfermedad pulmonar obstructiva crónica, uremia, hipovitaminosis y paraneoplasia.

Síndrome de las piernas dolorosas y dedos móviles (*painful legs and moving toes syndrome*)

Movimiento de flexoextensión continuo de los dedos de un pie, con aspecto sinusoidal o de rotación, asociado a dolor sordo, sin distribución troncular en la pierna del mismo lado. El dolor puede ser muy intenso. Es idiopático pero a veces se relaciona con lesiones radiculares o de nervios periféricos.

Hiperekplexia

Reacción anormal y desmedida de sobresalto motor corporal frente a estímulos auditivos o táctiles inesperados o sorpresivos.

Hiperekplexia primaria

Heredofamiliar, de herencia autosómica dominante. Locus cromosómico 5q33-q35. En su forma severa comienza en la primera infancia con hipertonía, hipomotilidad y retardo motor. La hiperekplexia se agrega algo más tarde, motivando frecuentes caídas. En su forma menor sólo se observa hiperekplexia en la infancia, muchas veces desencadenada o agravada por fiebre en los niños y emoción en los adultos.

Hiperekplexia secundaria

Observada en la enfermedades de Little (parálisis cerebral) y Jakob-Creutzfeldt, epilepsia y déficit de magnesio.

Otras hiperekplexias. Raras formas descriptas en distintas partes del mundo, de nosología incierta:

-Latah (Malasia). El término se refiere a una reacción de susceptibilidad o pavor.

-Miryachit (Siberia, Rusia). El término significa "actuar estúpidamente". La afección se caracteriza por brusca e inevitable ecopraxia y ecolalia frente a un estímulo inesperado.

-Franceses saltadores de Maine (jumping Frenchmen of Maine). El ruido repentino origina contracciones súbitas o saltos y se agrega ecolalia. Descripto en una familia oriunda del Canadá francés.

Jactatio capitis y otros movimientos rítmicos (*rythmic movement disorder*)

La *jactatio capitis* consiste en el mecimiento o golpeteo rítmico de la cabeza sobre la almohada, con vocalización rítmica acompañante, que se presenta en niños pequeños al ser colocados en la posición de decúbito supino. Puede llevar con el tiempo a alopecia en la zona de apoyo. Otras veces las sacudidas son más amplias y ruidosas, corporales o en miembros inferiores. Ocurren generalmente durante la inducción del sueño. Desaparecen hacia los 5 años de edad. El origen es poco claro, probablemente psíquico (véase Sueño).

Movimientos anormales y síndromes extrapiramidales: sinopsis

Sistema extrapiramidal

- Ganglios basales
  - Núcleos optoestriados
    - -tálamo
    - -cuerpo estriado
      - -núcleo caudado
      - -núcleo lenticular
        - -putamen
        - -*globus pallidus*
  - Núcleo rojo
  - *Locus niger*
  - Cuerpo subtalámico de Luys
  - Otros
- Vías extrapiramidales
  - Internunciales
  - Estriopalidopetales
  - Estriopalidofugales
  - Rubropetales y rubrofugales
  - Otras

booksmedicos.org

- Vías extrapiramidales medulares, haces:
  - -Rubroespinal
  - -Tectoespinal
  - -Vestibuloespinal
  - -Central de la calota
  - -Reticuloespinal
  - -Olivoespinal
  - -Longitudinal medio
- Fisiopatología
  - -Lesión del *pallidum* y *locus niger*: temblor, rigidez
  - -Lesión del caudado, *striatum*: corea
  - -Lesión del cuerpo de Luys: balismo
  - -Lesión del núcleo rojo: temblor rubral

Temblor. De reposo, de actitud, intencional. Característica: rítmico y regular

- Temblor de reposo
  - Síndromes parkinsonianos primarios: enfermedad de Parkinson
    - Temblor
    - Rigidez extrapiramidal
    - Bradikinesia
    - Manifestaciones asociadas: facies fija, pérdida de movimientos asociados, reflejos patológicos, trastornos vegetativos
  - Síndromes parkinsonianos secundarios: parkinsonismos
    - Posencefalítico
    - Vascular
    - Farmacológico
    - Tóxico
    - Postraumático
  - Síndromes parkinsonianos asociados: Parkinson +
    - Enfermedad de Wilson: rigidez + distonía, *wing-beating*, hepatopatía, Kayser-Fleischer, ↑ cupruria, ↓ cupremia, ↓ ceruloplasmina
    - Parálisis supranuclear progresiva: akinesia + retropulsión, oculoparesia supranuclear, blefarospasmo, no responde a L-dopa
    - Atrofias multisistémicas
      - -Degeneración estrionígrica: akinesia-rigidez + signos piramidales y cerebelosos
      - -Síndrome de Shy-Drager: + ortostatismo, disautonomías, atrofia del iris, piramidalismo
    - Variante de Westphal de la enfermedad de Huntington: akinesia-rigidez en lugar de corea
    - Síndrome de Hallervorden-Spatz: comienzo juvenil + distonía, piramidalismo, retinopatía pigmentaria, acantocitosis, RMIT2: *ojo de tigre*
- Temblor de actitud
  - Primario: esencial (heredofamiliar), ortostático
  - Secundarios: sobrecarga adrenérgica
    - ansiedad, fiebre, fármacos (broncodilatadores, psicoestimulantes, antidepresivos tricíclicos), hipertiroidismo, alcohol, HTA
- Temblor intencional
  - Enfermedades espinocerebelosas
  - Temblor rubral: amplio, lento, extremidades y tronco
  - Intoxicación mercurial crónica
- Temblores mixtos
- Asterixis
- Temblor funcional

Corea. Característica: arrítmico, irregular, brusco, proximal

- Huntington: heredofamiliar (AD), LC 4, edad mediana, demencia, atrofia, caudado
- Otras hereditarias: Wilson, ataxia telangiectásica, Louis-Barr, Lesch-Nyhan
- Sydenham: posestreptocócica, infancia, signo de los pronadores, reflejo tónico de Gordon, ↑ ASTO
- Farmacológicas: L-dopa, estrógenos, DFH, litio
- Gravídica
- Síndrome antifosfolípidos y LES
- Otras
- Conversiva

booksmedicos.org

Atetosis. Característica: arrítmico, irregular, lento, distal
- Estado marmóreo: atetosis, espasticidad, déficit piramidal, retardo madurativo. Hipoxia perinatal
- Kernicterus y estado desmielinizado: coreoatetosis, distonia, ataxia, retardo mental y motor, hipoacusia, oculoparesia de la elevación
- Hemiatetosis (hemiplejía infantil), encefalitis, Wilson

Hemibalismo. Característica: muy amplio, violento, hemicuerpo
- Lesión del núcleo subtalámico de Luys, generalmente vascular

Distonías. Características: postura de torsión, se acentúan con la voluntad, eventualmente dolorosas, trucos sensitivos
- Generalizadas
  - Primarias
    - Enfermedad de Oppenheim: heredofamiliar (AD), infantil, severa
    - Otras: con respuesta a L-dopa (Segawa), sindrome mioclónico-distónico
  - Secundarias
    - Wilson
    - Encefalopatía hipóxica perinatal
    - Tóxicas: CO, Mn
    - Otras: vasculares, desmielinizantes, traumáticas, etc.
- Focales o segmentarias
  - Cervical (torticolis espasmódico)
  - Blefarospasmo (Meige)
  - Oromandibular (Brueghel)
  - De los extensores (calambre del escribiente)
  - Profesionales (meñique: pianistas, cervicobraquial: violinistas)
  - Laríngea (espasmódica, aductora o abductora)
  - Tardía: neurolépticos
  - Matinal de la L-dopa
  - Lesión de nervio periférico
  - Psicógena

Diskinesias. Características: rápidos, intermitentes, arrítmicos, patrón reiterado
- Paroxística kinesigénica: generalizada, breve, precipitada por movimientos voluntarios + coreoatetosis o balismo. Primaria o secundaria
- Paroxística no kinesigénica: heredofamiliar (AD): generalizada, prolongada, precipitada por cafeína, chocolate, alcohol, ejercicio, fatiga, emoción
- Neurolépticos:
  - Aguda, síndrome de Pisa
  - Acatisia
  - Tardía: bucolinguofacial
- L-dopa
- Psicoestimulantes

Tics. Características: bruscos, no rítmicos, patrón reiterado, compulsivo
- Primarios
- Secundarios (seudotics): varias causas estructurales o farmacológicas
- Gilles de la Tourette: tics motores, verbales, trastorno de conducta, varones jóvenes

Mioclonías. Véase Manifestaciones motoras de hiperexcitabilidad central y periférica

Otros
- Síndrome de piernas inquietas: necesidad de caminar (diabetes, hipoferremia y anemia ferropénica, embarazo, hipoxia, EPOC, uremia, hipovitaminosis y paraneoplasia)
- Síndrome de las piernas dolorosas y dedos móviles: dolor + flexoextensión sinusoidal de lo dedos del pie (lesiones radiculares o de nervios periféricos)
- Hiperekplexia: sobresalto corporal por estímulos auditivos/táctiles inesperados.
  - Primaria: heredofamiliar (AD), LC 5, infantil + hipertonía, hipomotilidad y retardo motor, se agrava por fiebre o emoción
  - Secundaria: parálisis cerebral, Jakob-Creutzfeldt, epilepsia, déficit Mg
  - Otras: Latah, Miryachit, franceses saltadores de Maine (raras)
- *Jactatio capitis* y otros movimientos rítmicos

booksmedicos.org

12
Sensibilidad

Nociones generales

La sensibilidad constituye una de las grandes funciones del sistema nervioso, por medio de la cual el organismo adquiere conocimiento de las modificaciones del medio que lo rodea, de su propia actividad y de sus efectos, permitiéndole a la vez protegerse de factores nocivos.

Esta función tiene su expresión más primitiva en la simple irritabilidad de los organismos unicelulares, pero a medida que se asciende en la escala zoológica se constituye un sistema de creciente complejidad para asegurarla.

En los organismos superiores, los cambios del organismo o del medio ambiente son fuente de muy variados estímulos que, actuando sobre distintos receptores, llegan a centros que permiten su conocimiento e integración, dando lugar al fenómeno que conocemos como "sensación". La integración a nivel cortical permite relacionar la sensación con otras anteriores, evocándolas. Pero no siempre el organismo *conoce,* es decir, tiene conciencia de los estímulos que actúan sobre él: gran cantidad de estímulos determinan reacciones orgánicas sin llegar plenamente a la conciencia. Esto constituye la sensibilidad no consciente, en gran parte generadora de reacciones reflejas, por oposición a la sensibilidad consciente, constituida por lo que el individuo reconoce como sensaciones.

Esta última es la que explora el examinador. Según el punto de aplicación de los estímulos y la naturaleza de los mismos, cabe distinguir varias sensibilidades elementales conscientes: 1°, sensibilidad de la piel; 2°, sensibilidad muscular y ósea; 3°, sentidos de visión, oído, equilibrio, gusto y olfato. Estos últimos han sido estudiados con la exploración de los pares craneanos. La fisiología clásica describía cinco sentidos: tacto, vista, oído, olfato y gusto, oponiendo el primero, que constituía la sensibilidad general, a los demás, que formaban la sensibilidad especial o sensorial.

Al estudiar en este capítulo la sensibilidad, se hará referencia especialmente a la sensibilidad cutánea, muscular y ósea, o sea, a la sensibilidad general consciente.

Sensibilidad de la piel o sensibilidad superficial consciente. La sensibilidad cutánea comprende las sensibilidades táctil, térmica y dolorosa, que integran la llamada *sensibilidad superficial.* Sus sensaciones se originan en estímulos cutáneos que actúan sobre receptores variables según el tipo de estímulo.

La sensibilidad táctil tiene como estímulo el contacto ligero de la piel sobre los llamados *discos de Merkel*, órganos receptores situados en la capa más superficial, la epidermis. Existen otros órganos del tacto, los *corpúsculos de Meissner*, que están en contacto con la capa papilar. Son fibras en hélice rodeadas de una cápsula, que responden a la deformación de la papila con el tacto más intenso. Se encuentran en gran número en las palmas, plantas y órganos genitales.

El frío es percibido por los *corpúsculos de Krause* y el calor por los *corpúsculos de Ruffini*, situados en la dermis.

El dolor se provoca excitando las fibras de arborización libres de la epidermis. No hay estímulo específico para el dolor. Cualquier tipo de estímulo mecánico, térmico o químico, suficientemente intenso, lo genera.

El organismo no sólo toma conocimiento de la sensación, sino que sabe, con alto grado de exactitud, el lugar del tegumento estimulado (localización de la sensación o *topognosia*), y además es capaz de discriminar, en caso de varios estímulos aplicados a distintos sectores de la piel, las distintas sensaciones obtenidas.

La localización y discriminación varían según las partes del tegumento excitadas. Son mayores en algunas regiones de la piel como los labios y la lengua y menores en el dorso torácico, como se puede comprobar con el compás de Weber.

Los estudios de Head, observando la reaparición de la sensibilidad a medida que se regenera un nervio sensitivo seccionado, mostraron que la sensibilidad posee ciertas particularidades. La sensibilidad superficial se compone de dos subtipos de sensibilidad:

-La *sensibilidad protopática,* primitiva y difusa, poco o nada diferenciada, responde a todos los excitantes cutáneos dolorosos, calor y frío extremos y tacto grosero; la persona no puede localizar con exactitud

booksmedicos.org

el lugar del estímulo, ni discriminar; este tipo de sensibilidad es la primera que reaparece luego de seccionarse un nervio sensitivo cutáneo, porque las fibras que la conducen son las primeras en regenerarse.

-La *sensibilidad epicrítica* asegura la localización precisa y la discriminación más fina, y permite detectar el estímulo de poca intensidad; aparece más tardíamente en la regeneración del nervio y normalmente ejerce una influencia inhibidora sobre la sensibilidad protopática.

No todas las regiones del cuerpo poseen ambos subtipos de sensibilidad El glande, por ejemplo, sólo tiene sensibilidad protopática, careciendo de epicrítica.

En suma, la sensibilidad protopática comprende toda la sensibilidad dolorosa, la térmica a temperaturas extremas y el tacto grosero, con escaso poder de localización y discriminación. La sensibilidad epicrítica comprende la sensibilidad al tacto ligero, la sensibilidad térmica a los cambios de temperatura leves, el poder de localización y de discriminación.

Sensibilidad muscular y ósea o sensibilidad profunda consciente. Se agrupan con estos nombres diferentes tipos de sensibilidad, que tienen origen en los músculos, en los tendones, en los huesos y en las articulaciones.

El sentido de *presión* o *barestesia* (del griego *baros,* presión; *aisthesis,* sensibilidad), que consiste en la apreciación de peso (*barognosia)* (del griego *baros,* peso; *gnosis,* conocimiento), o presiones (*barestesia*) ejercidas sobre una parte del cuerpo. Sus receptores son los *corpúsculos de Golgi*, redondeados y de pequeño tamaño, que perciben las presiones poco intensas, y los *corpúsculos de Pacini*, grandes, ovalados, y constituidos por laminillas concéntricas, sensibles únicamente a las presiones fuertes. Ambos se hallan en la hipodermis, por delante o entre los acúmulos adiposos. Se ven asimismo corpúsculos de Pacini que asientan en el periostio y otras estructuras osteoarticulares.

La sensibilidad *vibratoria* o *palestesia* (del griego *pallein,* agitar, y *aisthesis*, sensibilidad), que consiste en la sensibilidad de los huesos o del periostio a estímulos vibratorios, como las vibraciones del diapasón.

El *sentido de las actitudes segmentarias* o *batiestesia* (del griego *bathys,* profundo; *aisthesis,* sensibilidad), por medio del cual la persona toma conocimiento de cuál es la posición exacta en que se encuentran las diversas partes de su cuerpo en relación unas con otras, sin el auxilio de la visión. Se origina en diversos receptores distribuidos por los músculos, superficies articulares, tendones y ligamentos: los *receptores cinestésicos* o *propioceptores.* Así, los husos neuromusculares, comprimidos por las fibras musculares, miden el grado de contracción y los *corpúsculos tendinosos de Golgi*, estimulados en el proceso de alargamiento tendinoso, captan o indican el esfuerzo desarrollado (véase Taxia). De esta forma suministran al paciente información sobre sus movimientos activos, por lo que éste conoce, sin el auxilio de la visión, su dirección, intensidad, etc. (sentido del movimiento o *cinestesia*).

Sensibilidad superficial y profunda combinadas. Se agrupan con este nombre diferentes tipos de sensibilidad que son función de ambas sensibilidades a la vez: superficial y profunda.

Sensibilidad estereognósica o estereognosia (del griego *stereos,* sólido; *gnosis,* conocimiento). Permite el reconocimiento de un objeto combinando las distintas sensibilidades mencionadas: táctil, térmica, barestesia, etc. Mediante esta sensibilidad se establece la forma, el contorno, el estado y otras cualidades de los objetos, y gracias a ello se reconocen sin el auxilio de los otros sentidos. La estereognosia es, en realidad, más que un tipo de sensibilidad, una forma sofisticada de integración cortical, y como su nombre lo indica, expresión de la función de reconocimiento o *gnosia*, una de las llamadas funciones cerebrales superiores o cognitivas, que se desarrollan en el capítulo respectivo.

Sensibilidad grafestésica o *grafestesia.* La sensibilidad grafestésica (del griego *graphos,* escritura; *aisthesis,* sensibilidad) es la que permite el reconocimiento de un dibujo hecho sobre la piel, por medio de las distintas sensibilidades mencionadas: táctil, barestesia, etc. Mediante la grafestesia se reconoce y nombra el dibujo (número, letra, etc.) sin el auxilio de la visión. Si se estimula muy superficialmente, la grafestesia puede ser expresión de la sensibilidad táctil epicrítica.

Sensibilidad visceral. Esta sensibilidad es de tipo doloroso y se traduce sobre todo a nivel de ciertos órganos, como el testículo, la vejiga, los senos, la tráquea, los globos oculares. La compresión de estos órganos despierta dolor.

La sensibilidad de la vejiga se revela por la sensación muy especial de repleción vesical, que causa necesidad de orinar cuando se distiende o llena con 120 a 150 cm^3 de líquido.

Vías de la sensibilidad

Vías de las sensibilidades superficiales termoalgésica y táctil protopática (fig. 12-1)

Desde los corpúsculos receptores (Meissner, Ruffini, etc.) parten fibras que, incorporadas a los nervios periféricos, alcanzan el ganglio anexo a la raíz posterior, donde tienen su cuerpo celular (primera neurona de la vía), para ingresar en la médula, formando las raíces posteriores raquídeas. La

booksmedicos.org

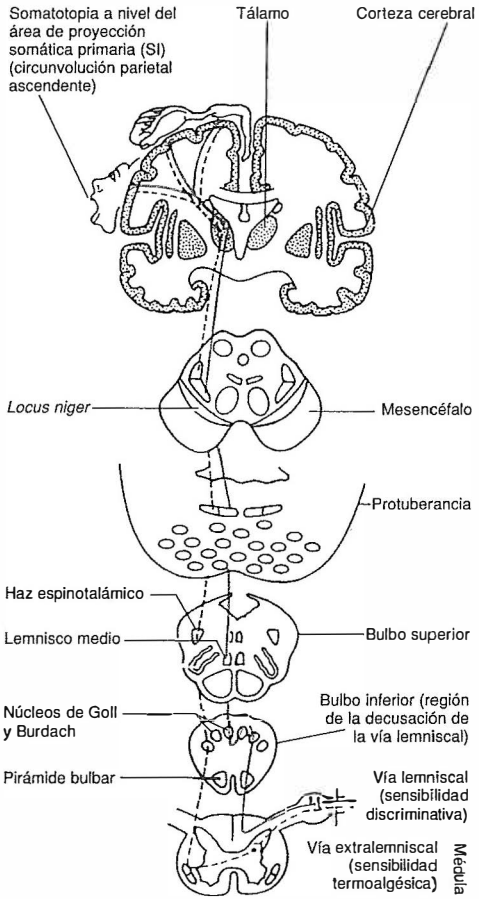


Fig. 12-1. Vias de la sensibilidad.

prolongación dendrítica de las neuronas situadas en el ganglio anexo a la raíz posterior constituyen el nervio periférico y las prolongaciones cilindroaxiles el trayecto radicular y medular.

Llegadas a la médula, las fibras radiculares forman dos grupos:

- Fibras radiculares cortas: conducen impresiones térmicas y dolorosas (termoalgésicas), penetran en la médula y ganan el asta posterior del segmento medular correspondiente al punto de penetración. Allí, en la sustancia gelatinosa de Rolando, hacen sinapsis con la segunda neurona, que cruza inmediatamente la línea media por la comisura gris anterior y asciende hacia el bulbo por la región posterior del cordón anterolateral de la hemimédula opuesta, formando parte del haz espinotalámico dorsal o lateral. Este haz atraviesa, sucesivamente, la protuberancia y el pedúnculo cerebral hasta el núcleo ventral posterolateral del tálamo, donde hace sinapsis con la tercera neurona. Los axones de esta neurona alcanzan la corteza cerebral en la circunvolución posrolándica parietal.

- Fibras radiculares medianas: conducen la sensibilidad táctil protopática, penetran en la médula a nivel del cordón posterior y van a terminar en el asta posterior medular, dos o tres segmentos por encima del que corresponde al sitio de su penetración en la médula. Aquí hacen sinapsis con la segunda neurona sensitiva, que asciende por la columna gris medular otros dos o tres segmentos más, emitiendo en su trayecto colaterales a cada uno de estos segmentos para, finalmente, atravesar la comisura gris anterior y situarse por delante del haz espinotalámico lateral del lado opuesto, formando el haz espinotalámico ventral o anterior. Al llegar al bulbo, el haz espinotalámico ventral se une a las fibras del lemnisco medial, que lleva también sensibilidad táctil pero epicrítica, llegando así al núcleo ventral posterolateral del tálamo. A su paso por la protuberancia, se adosa a los haces espinotalámicos la raíz inferior del trigémino.

Las fibras radiculares cortas y el haz espinotalámico lateral, que es su continuación, constituyen la vía de la sensibilidad térmica y dolorosa o *termoalgésica*; terminan a nivel de la corteza cerebral. Esta vía consta, pues, de tres neuronas.

Las fibras radiculares medianas y el haz espinotalámico ventral constituyen la vía de la sensibilidad táctil protopática. Algunas terminan a nivel del tálamo. Otras hacen sinapsis en el núcleo ventral posterolateral del tálamo (tercera neurona sensitiva). Las prolongaciones cilindroaxiles de esta neurona, siguiendo el brazo posterior de la cápsula interna, terminan en la corteza parietal (fibras talamocorticales). La vía táctil protopática consta, pues, en parte, de dos neuronas, y en parte de tres.

Se resumen a continuación las vías de la sensibilidad superficial termoalgésica y táctil protopática:

1. Vía de la sensibilidad termoalgésica:

Sensibilidades térmica y dolorosa conscientes.

Cruzada, 3 neuronas.

Aferencia periférica (axón I): receptor, nervio periférico, raíz dorsal.

Neurona I: ganglio de la raíz dorsal.

Axón II: prolongación proximal de la neurona I, fibras radiculares cortas.

Neurona II: asta posterior, sustancia gelatinosa de Rolando, en el segmento de penetración.

Decusación (comisura gris anterior).

Axón III: haz espinotalámico dorsal o lateral.

Neurona III: núcleo ventral posterolateral del tálamo.

Axón IV: proyección talamoparietal.

Punto final: circunvolución posrolándica parietal.

2. Vía de la sensibilidad táctil protopática:

Sensibilidad al tacto grosero, no discriminante, consciente/inconsciente.

booksmedicos.org

Cruzada, 2 o 3 neuronas.
Aferencia periférica (axón I): receptor, nervio periférico, raíz dorsal.
Neurona I: ganglio de la raíz dorsal.
Axón II: prolongación proximal de la neurona I, fibras radiculares medianas.
Neurona II: asta posterior, 2 o 3 segmentos por encima del de penetración.
Decusación (comisura gris anterior).
Axón III: haz espinotalámico ventral.
Neurona III o punto final para algunas fibras: núcleo ventral posterolateral del tálamo.
Axón IV: proyección talamoparietal.
Punto final: circunvolución posrolándica parietal.

Vías de las sensibilidades profunda y superficial táctil epicrítica

La sensibilidad profunda y la sensibilidad táctil epicrítica son recogidas por los receptores específicos, a los que siguen las fibras del nervio periférico, cuyo cuerpo celular está en el ganglio de la raíz posterior o dorsal, y las fibras proximales del ganglio que forman esta raíz. Penetran en la médula, constituyendo las fibras radiculares largas, así denominadas por su largo trayecto intramedular. Estas fibras ascienden por los cordones posteriores de la médula, constituyendo los haces gracilis de Goll y cuneiforme de Burdach, y hacen sinapsis en el bulbo con la segunda neurona sensitiva, cuyo cuerpo celular forma los núcleos de Goll y de Burdach. Las fibras emanadas de estos núcleos van entrecruzándose progresivamente y se aplican, sobre la línea media, contra la cara posterior de los haces piramidales, constituyendo el origen de la cinta de Reil, o lemnisco medial.

A diferencia de las vías de la sensibilidad superficial, cuya decusación se verifica en la médula misma, la decusación de las fibras de las sensibilidades profunda y táctil epicrítica tiene lugar recién después de franqueados los núcleos de Goll y de Burdach. La vía continúa por el lemnisco medial, atravesando sucesivamente el bulbo, la protuberancia y los pedúnculos cerebrales, para terminar en el núcleo ventral posterolateral del tálamo, donde hacen sinapsis en la tercera neurona sensitiva, cuyas prolongaciones cilindroaxiles, atravesando el brazo posterior de la cápsula interna, alcanzan la corteza parietal (fibras talamocorticales). Al lemnisco medial se unen fascículos de fibras sensitivas procedentes de los núcleos sensitivos de los pares craneanos escalonados en el tronco cerebral, en especial del acústico.

Las vías de las sensibilidades profunda y táctil epicrítica constan, pues, de tres neuronas: la primera neurona o neurona sensitiva periférica, con su cuerpo celular a nivel del ganglio de la raíz posterior; la segunda neurona, con cuerpo celular a nivel de los núcleos de Goll y de Burdach, y la tercera neurona, con cuerpo celular en el tálamo óptico.

A nivel medular existen, pues, dos sistemas sensitivos, el cordonal posterior, fundamentalmente para las sensibilidades profunda y táctil epicrítica, y el espinotalámico destinado a las sensibilidades termoalgésica y táctil protopática.

Se resume a continuación la vía de las sensibilidades profunda y táctil epicrítica:

Vía de las sensibilidades profunda y táctil epicrítica:
Bari, bati, palestesia y tacto discriminante, consciente.
Cruzada, 3 neuronas.
Aferencia periférica (axón I): receptor, nervio periférico, raíz dorsal.
Neurona I: ganglio de la raíz dorsal.
Axón II: prolongación proximal de la neurona I, fascículos gracilis (Goll, niveles sacros a D6), cuneiforme (Burdach, D5 a cervicales).
Neurona II: núcleos gracilis de Goll y cuneiforme de Burdach.
Decusación.
Axón III: lemnisco medial.
Neurona III: núcleo ventral posterolateral del tálamo
Axón IV: proyección talamoparietal (brazo posterior de cápsula interna).
Punto final: circunvolución posrolándica parietal.

Resumen de las vías de la sensibilidad. Las vías de la sensibilidad constan mayoritariamente de tres neuronas. La primera (neurona sensitiva periférica), con cuerpo celular en el ganglio de la raíz dorsal, se extiende desde el órgano receptor hasta su penetración en la médula, para hacer sinapsis con la segunda neurona sensitiva: en el asta posterior medular (para el caso de las sensibilidades termoalgésica y táctil protopática), o en los núcleos bulbares de Goll y Burdach (para el caso de las sensibilidades profunda y táctil epicrítica). Las fibras que emanan de la segunda neurona concluyen en el núcleo ventral posterolateral del tálamo, donde hacen sinapsis con la tercera neurona sensitiva, cuyas fibras a su vez alcanzan la corteza parietal. Parte de la sensibilidad táctil protopática consta sólo de dos neuronas, siendo su punto final el tálamo.

El entrecruzamiento o decusación de las vías de las sensibilidades termoalgésica y táctil protopática tiene lugar en la médula, en el nivel de su penetración para la termoalgésica y dos o tres segmentos por encima para la protopática. El de la vía de las sensibilidades profunda y táctil epicrítica se produce en el bulbo, por encima de la decusación piramidal. En todos los casos la decusación se produce *después de la segunda neurona*. De este modo, una hemisección medular izquierda interesará:

- las vías de las sensibilidades termoalgésica y protopática que proceden del lado derecho del cuerpo,

booksmedicos.org

que ya se han entrecruzado (con dos o tres segmentos de diferencia entre ellas por la pequeña desigualdad en el nivel de decusación);
- las de la sensibilidades profunda y epicrítica *que proceden del izquierdo*, todavía no cruzadas.

Por ende habrá:
- anestesia profunda y táctil epicrítica del lado de la lesión;
- anestesia superficial del lado opuesto a la lesión.

Esto es lo que sucede en el *síndrome de Brown-Séquard*.

Como conclusión final podemos establecer:
- La vía lemniscal transmite rápidamente a la corteza informaciones sobre el contacto de los tegumentos y sobre la posición de las articulaciones, notablemente precisas e individualizadas en el espacio y en el tiempo. Es la vía de la sensibilidad discriminativa.
- La vía espinotalámica o extralemniscal suministra una información más grosera (dolor, temperatura, tacto no discriminativo), con menos especificidad temporal o espacial.

Estas dos formas de sensibilidad indican la doble función de la somestesia:
- función de exploración, que proporciona al individuo el medio de actuar sobre el mundo exterior (vía lemniscal);
- función de alarma, de protección a la integridad física del individuo (vía espinotalámica) (fig. 12-1).

Vías de la sensibilidad visceral. Estas vías difieren en parte de las anteriores. Se admite que la sustancia gris fundamental vegetativa periependimaria, donde termina la primera neurona sensitiva, está formada por un acúmulo de neuronas simpáticas cuyas fibras pueden tener una función conductora propia alcanzando así el tálamo óptico. El dolor visceral, sin embargo, puede llegar al tálamo a través del haz espinotalámico lateral, proveniente de fibras del ganglio de la raíz dorsal, con sinapsis en el asta posterior.

Áreas sensitivas corticales

Las áreas sensitivas se encuentran en la corteza de la circunvolución parietal ascendente (área de proyección de las fibras corticales de la sensibilidad general de la mitad opuesta del cuerpo), en la región parietal inferior (área de expresión sensitiva en relación con el desarrollo del lenguaje y de la mímica) y en la cara interna del hemisferio (área sensitiva general suplementaria).

La circunvolución parietal recibe, pues, los impulsos sensitivos del hemicuerpo contrario. En esa circunvolución hay una distribución topográfica: la sensibilidad de cara corresponde a la parte inferior, del miembro superior a la parte media, y del miembro inferior a la parte superior y el lóbulo paracentral. En síntesis, el área sensitiva cortical tiene una topografía similar a la del área motora (topografía homuncular), de la que está separada por la cisura de Rolando.

En el lóbulo parietal las áreas sensitivas permiten el reconocimiento sensorial: se perciben las discriminaciones más finas del tacto y la temperatura; se aprecian la relación y localización espacial, el reconocimiento de los movimientos pasivos, el reconocimiento de la naturaleza de los objetos y la forma del propio cuerpo.

Un paciente que tenga una lesión cortical del área sensitiva podrá percibir la sensación correspondiente, pero tendrá dificultad para juzgarla y discriminarla y será incapaz de integrar las diferentes sensaciones que le permiten el reconocimiento de un objeto. Muchos impulsos sensitivos no alcanzan la corteza: terminan en el tálamo, que forma un centro sensitivo subcortical que asegura la sensibilidad protopática y confiere el tono afectivo, de placer o de disgusto, que se asocia a ciertas sensaciones. De ahí que cuando el tálamo está liberado del control cortical, ciertos estímulos generan sensaciones desagradablemente intensas o excesivas (*hiperpatía*).

Distribución radicular y periférica de la sensibilidad

Como en el caso de la motilidad, pueden distinguirse territorios sensitivos periféricos que corresponden al área de distribución sensitiva de un nervio raquídeo y territorios de distribución sensitiva radicular que corresponden a la zona de distribución de cada raíz posterior sensitiva. Esto se debe a que el nervio periférico contiene fibras sensitivas que proceden de las varias ramas que han formado los plexos y también a que una misma raíz participa en la formación de varios nervios raquídeos.

La topografía sensitiva radicular es, pues, distinta de la topografía sensitiva periférica. Por ejemplo, la sección del nervio cubital determina la pérdida de la sensibilidad en el borde cubital de la mano, pero para lograr una alteración igual será necesario seccionar la octava raíz cervical y la primera dorsal, puesto que el cubital proviene de estas dos raíces. Pero, como a su vez esas dos raíces originan el nervio braquial cutáneo interno, la pérdida de la sensibilidad no se limitará al borde cubital de la mano, sino que se extenderá al borde interno del antebrazo y del brazo.

En resumen, la topografía sensitiva comprende dos tipos: el periférico y el radicular. El periférico coincide con la zona de distribución del nervio periférico (fig. 12-2), mientras que el radicular está constituido

booksmedicos.org

en las extremidades por bandas paralelas al eje mayor del miembro, y en el tronco por bandas perpendiculares al eje del cuerpo denominadas *dermatomas* (fig. 12-3). Los dermatomas pueden superponerse parcialmente.

Fueron los clásicos estudios de Head sobre el *herpes zóster*, virus que causa una afección del ganglio de la raíz posterior, los que permitieron establecer la distribución de los dermatomas.

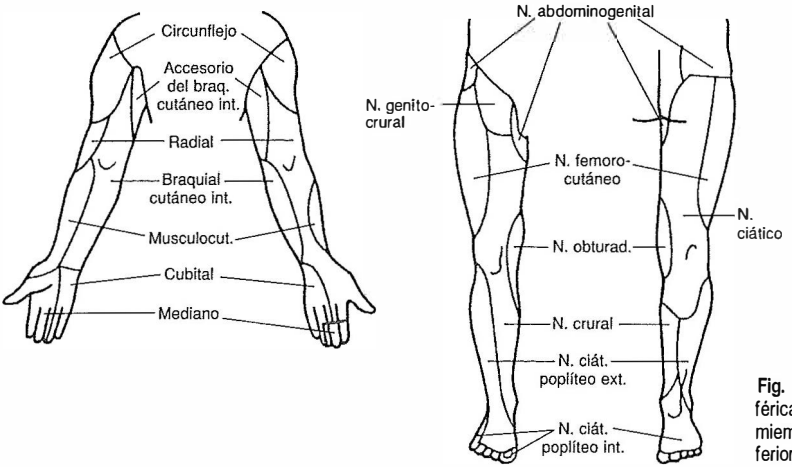


Fig. 12-2. Distribución periférica de la sensibilidad en miembros superiores e inferiores.

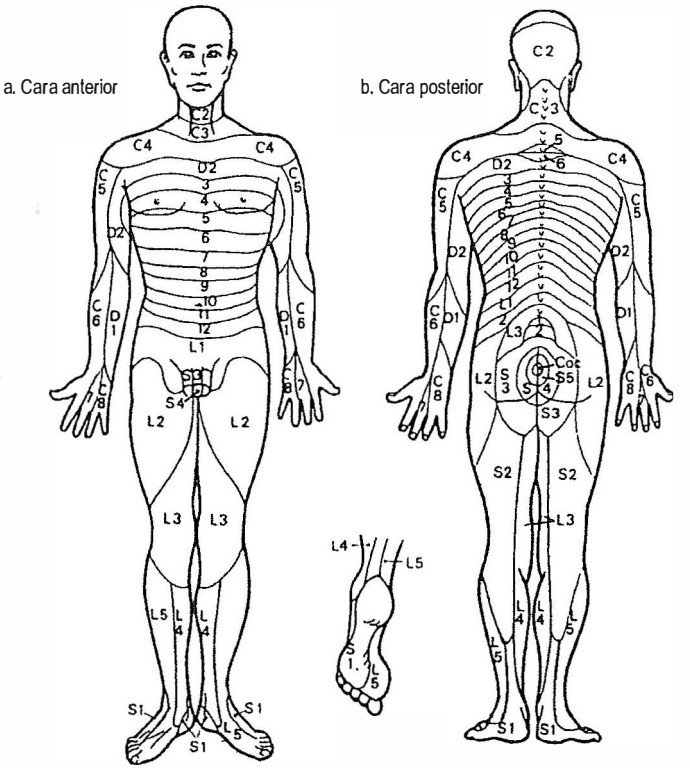


Fig. 12-3. Distribución radicular de la sensibilidad en caras anterior y posterior.

booksmedicos.org

Exploración

Es importante distinguir la sensibilidad subjetiva de la sensibilidad objetiva. La sensibilidad subjetiva corresponde a las manifestaciones que el enfermo siente: dolor, parestesias, adormecimiento; son en realidad síntomas. La sensibilidad objetiva corresponde a las manifestaciones que el explorador detecta al efectuar el examen; estos son signos. La sensibilidad subjetiva se explora por medio de la anamnesis; la sensibilidad objetiva por medio del examen.

En realidad, la sensibilidad es semiológicamente siempre subjetiva, porque su exploración se basa en las respuestas que el paciente suministra al ser estimulado (¿siente/no siente? ¿en qué punto cambia la sensación/deja de sentir?, etc.). Esta división es por lo tanto arbitraria, pero sirve para distinguir lo que el médico detecta de lo que el enfermo acusa espontáneamente. Además, hoy en día se cuenta ya con una técnica instrumental de cuantificación sensitiva.

En general, las condiciones que requiere un buen examen de la sensibilidad objetiva son:

- Una buena atención por parte del enfermo, explicándole previamente la forma en que deberá contestar tan pronto como experimente la sensación consecutiva a la aplicación del estímulo.
- El enfermo no debe ver lo que hace el médico al explorarlo. Para ello se le hace cerrar los ojos o se le cubre la vista con un pañuelo, o bien se le pide que mire hacia el lado opuesto al que se examina.
- El médico deberá tener presente que el estudio de la sensibilidad fatiga rápidamente al paciente, lo que requiere interrumpir brevemente el examen para reanudarlo más tarde.

Exploración de la sensibilidad superficial

Sensibilidad táctil. Se utiliza para ello un trozo de algodón, o bien un pincelito de cerdas suaves. Se irán tocando sucesivamente distintos puntos de la piel y también de las mucosas como la nasal, bucal, etc., si es necesario, debiendo indicar el paciente, con ojos cerrados, cada vez que sienta el estímulo. También puede tocarse rápidamente dos o tres veces seguidas y preguntarse al enfermo cuántas veces se lo ha estimulado. En todo momento se evitará ejercer presión sobre los puntos excitados: el estímulo debe ser de simple contacto.

La discriminación táctil de dos puntos se explora empleando el compás de Weber (fig. 12-4) con su apertura graduada, que permite investigar los denominados círculos de Weber, es decir, la distancia mínima a la que el contacto simultáneo en dos puntos de la piel es apreciado por el sujeto como dos sensaciones táctiles distintas.

Sensibilidad dolorosa. Se explora utilizando la punta de un escarbadientes, que luego se descarta. Deben evitarse los instrumentos de metal para evitar lesiones y riesgo de contagio de infecciones por su reutilización (en particular, hepatitis viral, que en algunos casos se ha contagiado por el uso de estos instrumentos). La técnica es semejante a la empleada para la exploración de la sensibilidad táctil.

Para determinar el llamado *nivel sensitivo,* es decir el límite a partir del cual la sensibilidad cambia o se pierde, puede utilizarse la rueda de Wartenberg. Este es un instrumento con una rueda provista de puntas, que gira libremente en uno de sus extremos (parecido a una rueda de cocina para separar ravioles) y se desliza *suavemente,* apenas apoyándola, por la piel del paciente. Nuevamente, deben evitarse ruedas de Wartenberg hechas de metal y usarse en cambio las de material sintético (plástico). El instrumento es especialmente útil en las neuropatías periféricas y en las compresiones medulares.

Se pueden investigar ambas sensibilidades, táctil y dolorosa, al mismo tiempo, utilizando un trocito de algodón y un escarbadientes e indicando al enfermo que conteste *toca* o *pincha,* según la sensación que experimente. De este modo se establecerá además la precisión con la que el paciente diferencia o discrimina una sensación de otra.

Tanto la sensibilidad táctil como la dolorosa pueden explorarse estimulando *simultáneamente* zonas simétricas, pudiendo observarse en estas condiciones el denominado fenómeno de la extinción (véase luego).

Sensibilidad térmica. Se estudia, para explorarla, la sensibilidad al frío y al calor. Se utilizan dos tubos de vidrio, uno conteniendo agua caliente y el otro agua fría o trocitos de hielo, o bien instrumentos metálicos (el diapasón o el mango del martillo), lo que puede ser más útil, ya que el metal es mejor conductor de la temperatura que el vidrio. Los metales generalmente están espontáneamente fríos, por lo que para explorar el calor convendrá sumergir los instrumentos en agua ti-

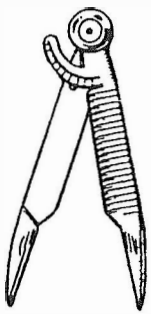


Fig. 12-4. Compás de Weber.

booksmedicos.org

bia o caliente. En este caso es mejor usar dos: uno que se mantiene a temperatura ambiente y otro que se calienta. También se puede usar el metal para el frío y el lado de un dedo o dedos del explorador para el tibio. Se deben evitar las temperaturas extremas o la sobreestimulación, especialmente en pacientes con termoanestesia, ya que de este modo se pueden causar lesiones cutáneas.

Al estudiar la sensibilidad superficial será conveniente comparar puntos simétricos y repetir la exploración varias veces para poder estar seguro de la existencia de perturbaciones. Además se procurará no aplicar los estímulos muy seguidamente, unos tras otros, para evitar confusiones en las respuestas. Si se comprueban trastornos de la sensibilidad, se tratará de delimitar las zonas alteradas, trazando sobre la piel, con marcador, sus bordes. Se podrá así establecer la altura, extensión y distribución de los trastornos existentes. En casos de compromiso medular se establecerá el nivel sensitivo y lesional correspondiente.

Exploración de la sensibilidad profunda

Exploración de la sensibilidad a la presión (barestesia) y de la apreciación de pesos (barognosia). Para explorar la sensibilidad a la presión hay que evitar poner en juego las sensibilidades táctil y térmica. Para el uso común de la clínica es suficiente hacer presión sobre puntos distintos del cuerpo, con la yema de un dedo, generalmente el índice, y preguntar al enfermo en qué punto se ha presionado más. Cuando se quiere realizar una exploración de la barestesia más delicada, se usan discos metálicos de diferente peso o pesas. En tiempos pasados, hubo de utilizarse un instrumento especial: el llamado "barestesiómetro de Eulenburg".

La barognosia se explora mediante objetos de forma semejante y de distintos pesos, por ejemplo, pesas de diverso valor, que se colocan sobre la mano del sujeto o bien haciéndolo sostener dos jarros o vasos con distinta cantidad de líquido, pidiéndole que indique cuál pesa más. Normalmente, un paciente debe apreciar una diferencia de un tercio en el peso de dos objetos distintos.

Exploración de la sensibilidad vibratoria (palestesia). La palestesia se estudia con un diapasón de 128 vibraciones por segundo (fig. 12-5), que se hace vibrar pellizcando su rama en U, y aplicando inmediatamente su pie sobre una superficie ósea: epífisis o diáfisis de los huesos largos, de la tibia, por ejemplo. El paciente percibe una sensación de trepidación o vibración sobre el hueso, mientras vibre el diapasón, que compara generalmente a electricidad. El observador, para conocer el estado de la palestesia, pregunta al enfermo qué sensación tiene. Para detectar trastornos incipientes, pueden explorarse las regiones más distales, como por ejemplo el dorso o uña de la primera falange del dedo gordo del pie, o bien colocar el diapasón en vibración sobre la región por explorar, solicitándole previamente que avise cuando deja de percibir la sensación, después de lo cual se coloca sobre otra región, que se supone sana. El hecho de que el paciente entonces la perciba indica un déficit en la región anteriormente explorada. Debe recordarse, por último, que la sensación palestésica va disminuyendo con la edad, particularmente en los miembros inferiores.

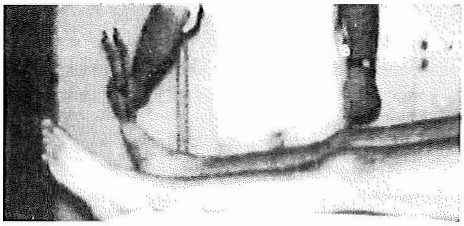


Fig. 12-5. Exploración de la sensibilidad vibratoria con el diapasón.

Se debe evitar *golpear* el diapasón, como algunos hacen, porque de ese modo se produce una vibración sonora y audible que puede confundir el examen al hacerse intervenir la audición.

Exploración del sentido de las actitudes segmentarias (batiestesia). La exploración de la batiestesia equivale a estudiar la sensibilidad articular y muscular. Se procede así: al paciente con ojos cerrados, se le mueve pasivamente, en distintas direcciones, una articulación cualquiera, y se la detiene en una determinada posición, preguntándosele entonces en qué posición ha quedado colocada. Por lo general, se utilizan los dedos de la mano o del pie (pulgar, dedo gordo), que se tomarán entre el pulgar e índice ejerciendo una suave presión por sus bordes externo e interno (fig. 12-6), preguntándose luego si el dedo está doblado

Fig. 12-6. Exploración de la batiestesia.

booksmedicos.org

hacia arriba o hacia abajo. No deben tomarse los dedos por sus caras superior e inferior ya que se ejercerá así presión sobre una u otra al descender o elevar el dedo, y el paciente reconocerá la posición *no por batiestesia sino por barestesia,* confundiendo o alterando el resultado de la prueba. El tomar el dedo por los bordes posibilita una distribución simétrica de la presión efectuada por el explorador, lo que elimina la intervención de la barestesia en la maniobra.

Otro método útil consiste en pedirle al paciente que mueva el dedo índice de su mano en el mismo sentido de los movimientos que imprime el explorador al dedo del pie. También, al explorar un dedo de la mano, se le indica que reproduzca activamente la posición correcta con otro dedo del lado opuesto. De este modo se evitan las confusiones verbales que suelen surgir durante esta exploración, como cuando el paciente dice "adelante" en lugar de "abajo" o "atrás" en lugar de "arriba", haciéndose mucho más clara su percepción de la batiestesia.

También puede efectuarse un lento y suave desplazamiento hacia arriba o hacia abajo, debiendo señalar el paciente con exactitud el momento en el cual percibe el movimiento.

Durante esta exploración, los músculos de las articulaciones examinadas deben estar completamente relajados. Si se quiere realizar una exploración minuciosa, se estudian los diversos segmentos de un miembro, comenzando, por ejemplo, con las articulaciones interfalángicas, siguiendo luego con las metacarpofalángicas, la muñeca, el codo, etc., si se trata del miembro superior.

Las alteraciones incipientes de la batiestesia pueden encontrarse explorando los dedos tercero y cuarto de manos y pies, ya que al tener ellos un área de representación menor en la corteza cerebral pueden alterarse más precozmente.

Exploración de la sensibilidad dolorosa profunda. Es la sensibilidad de los músculos y tendones a la compresión profunda. Normalmente una compresión moderada de los músculos y tendones es indolora, pero en ciertos estados patológicos (miositis, dermatomiositis, polineuritis) son sensibles a presión leve. En otros, por el contrario (mielopatías, lepra), la compresión intensa puede no provocar dolor. La exploración consiste en comprimir con la mano las masas musculares o pellizcar tendones accesibles como el de Aquiles.

Exploración combinada de las sensibilidades superficial y profunda

Exploración de la estereognosia. La estereognosia se explora del siguiente modo: al paciente con ojos cerrados se le colocan en la palma de la mano objetos comunes de distintas consistencias (moneda, llave, lápiz, alfiler, goma, algodón). Se lo invita a que los *manipule,* desplazándolos entre sus dedos. Deberá decir cuáles son sus caracteres (forma, tamaño, consistencia), y luego, si es posible, nombrarlos.

Reconocer las citadas cualidades del objeto, o sea realizar la identificación primaria, constituye la verdadera sensibilidad estereognósica. Nombrarlo, esto es, su identificación secundaria, implica ya la intervención, por asociación, del lenguaje, y es expresión de una función más sofisticada, la *gnosia,* o sea la capacidad de reconocimiento, que es lo que verdaderamente se evalúa al explorar la estereognosia. En la *astereognosia,* el paciente preserva su sensibilidad superficial y profunda, pero no puede reconocer un objeto al manipularlo. Sin embargo, sí lo puede reconocer, y nombrar, al observarlo (véase Funciones cerebrales superiores: gnosia).

Si el enfermo tiene un trastorno motor, por ejemplo, una hemiplejía, para explorar el lado afectado se le deslizará el objeto por la mano, manteniéndosela cerrada pasivamente.

Exploración de la grafestesia. La grafestesia se explora del siguiente modo: al paciente con ojos cerrados se le dibujan sobre su superficie cutánea, con un objeto romo, números o letras que deberá reconocer. Esta facultad requiere no sólo de las funciones sensitivas elementales y corticales, sino también de las funciones simbólicas del lenguaje que deberán estar indemnes para que se pueda hacer diagnóstico de trastorno de la *agrafestesia.* También la grafestesia, por ello, es expresión de un nivel más elevado de integración, próximo al de la gnosia.

Exploración de la sensibilidad visceral

Se efectúa mediante la compresión del testículo, de la tráquea, del epigastrio, de las mamas. La sensibilidad de la vejiga se exploraba antiguamente distendiéndola mediante el sondeo y la inyección de 120 a 150 cm^3 de líquido en su interior, que en el sujeto normal provoca el deseo de orinar. Actualmente si se sospecha un trastorno de la función vesical se efectúa una *urodinamia,* que permite medir volúmenes, contractilidad, respuesta refleja. La sensibilidad de otras vísceras escapa a la exploración ordinaria, salvo en ciertas circunstancias patológicas.

Alteraciones

Alteraciones de la sensibilidad subjetiva

Las perturbaciones de la sensibilidad subjetiva, espontáneas, están fundamentalmente constituidas por

booksmedicos.org

el *dolor* y las *parestesias* o *disestesias.* Tanto el dolor como las parestesias dependen de un estímulo irritativo que actúa en un punto cualquiera de las vías sensitivas, a veces generados por vía refleja. Se analizarán estas perturbaciones separadamente.

Dolor

El dolor es una sensación especial, penosa, desagradable. En esta definición están contenidos los dos elementos fundamentales del dolor:

- se trata de una sensación especial, semejante a lo que es la sensación de contacto, calor, frío o presión;
- hay, en esa sensación, un componente intensamente afectivo que la hace penosa y desagradable.

Su intensidad puede variar dentro de amplios límites, desde el dolor leve al dolor intolerable. Esta intensidad depende de la causa que lo origina, pero también existe un factor reactivo individual que hace que un mismo dolor sea leve para un sujeto e intenso para otro. En esto intervienen factores hereditarios, de formación o educación (un boxeador se hace poco sensible a golpes violentos), de adaptación o acostumbramiento (se eleva el umbral al repetirse el estímulo) o psiquicoemotivos (la depresión hace a un sujeto más sensible al dolor; un sujeto encolerizado puede permanecer insensible al dolor durante cierto tiempo). La importancia de esta modalidad individual es tal que, en algunos sujetos, la sensación de dolor puede invertir su carga afectiva y constituir una sensación placentera o agradable, por paradójico que parezca. Esto se conoce con el nombre de *algofilia* (del griego *algos*, dolor, y *phileo,* yo amo), y se lo observa en ciertos trastornos de la personalidad (psicópatas, místicos, masoquistas).

Cuando el dolor adquiere cierta intensidad, se le asocian manifestaciones somáticas y psíquicas muy diversas: aceleración del pulso (*signo de Mannkopf*) y de la respiración, sudoración, palidez o rubicundez, elevación de la tensión arterial, dilatación de la pupila, excitación o depresión psíquica, llanto, cólera, ansiedad. El dolor muy agudo inhabilita al sujeto para concentrarse sobre toda actividad física o mental. En unos casos, obliga al enfermo a la quietud y a la inmovilización. En otros, por el contrario, el enfermo es presa de exacerbación psicomotora (típicamente, en el cólico renal).

La naturaleza, carácter o tipo del dolor es muy variable. Los enfermos lo comparan, según los casos, a compresión, como con un torno (*dolor constrictivo*, como el del *angor pectoris*), a brusca descarga eléctrica (*dolor fulgurante*), a quemadura (*dolor urente*), a pinchazo (*dolor punzante*), a la sensación de que se clava una lanza o estilete (*dolor lancinante*), o de taladro (*dolor terebrante*), a tironeamiento o arrancamiento (*dolor lacerante*). Son las principales variedades, pero puede haber otras.

El dolor puede ser continuo, permanente, de cierta duración, o bien paroxístico, es decir, de duración más o menos breve, separado por períodos sin dolor. Es común hacer de la palabra *algia,* sinónimo de dolor. Sin embargo, no son estrictamente sinónimos. El término algia (del griego *algos,* dolor) implica siempre una manifestación dolorosa, no fugitiva o pasajera, sino persistente y con tendencia a repetirse. Por esto mismo, el algia condiciona psíquicamente al enfermo, que experimenta un sentimiento de temor o ansiedad a la reaparición del dolor.

El dolor puede ser *generalizado* o *difuso,* o estar *localizado* en ciertas partes del organismo. El dolor puede tener su sitio de máxima intensidad en un lugar y de ahí irradiar a zonas vecinas o alejadas (*dolor irradiado* y *a distancia*).

Según el nivel del sistema nervioso en que se origina, el dolor puede ser *periférico* o *central.* El dolor periférico se debe a procesos que afectan a los nervios periféricos, sean somáticos o viscerales, en tanto que el dolor central se debe a lesiones que afectan a las vías o centros sensitivos dentro del neuroeje (síndrome talámico, siringomielia).

El dolor periférico puede ser:

- *Somático,* cuando tiene su origen en el sistema osteoarticular o en las partes blandas.
- *Visceral,* cuando tiene su origen en las vísceras del tórax y abdomen: puntada de costado, cólicos hepático, renal, intestinal, dolor epigástrico. Es frecuente, en estos casos, que el dolor se localice sobre los tejidos que recubren al órgano u órganos que lo originan, particularmente sobre la piel del tórax o abdomen, o bien a distancia del sitio en que se produce; es el *dolor referido* o *heterotópico,* porque se *refiere* de la víscera que lo produce a un área somática, más o menos próxima, en conexión fisiológica con ella. Así, el dolor que produce una úlcera de estómago se refiere a los tegumentos del epigastrio.
- *Vegetativo* o *simpático.* Se debe a la irritación del simpático, como la *causalgia* (el dolor toma todo el miembro, aunque predomina en la parte distal, y es de carácter urente, intenso y exacerbable por el contacto y el calor; se acompaña de alteraciones cutáneas como palidez, cianosis, edema, vasoconstricción), y la *neuralgia* de los muñones de amputación. Se los denomina también *simpatalgias.*
- *Vascular:* De origen isquémico: *angor pectoris* o angina de pecho por isquemia coronaria, dolor por claudicación intermitente de miembros inferiores (isquemia arterial periférica), eritromelalgia.

booksmedicos.org

- *Radicular (radiculalgia)*, por afectación de una raíz (radiculalgia L5-S1).
- *Troncular*, por afectación del tronco de un nervio periférico (cruralgia, ciatalgia).
- *Neural (neuralgia)*, por afectación de un nervio periférico (neuralgia del trigémino).

El dolor puede ser, además, orgánico o funcional. Todos los dolores citados anteriormente corresponden al primer tipo. En cuanto a los segundos, comprenden los dolores *sine-materia* observables en ciertas psicosis y neurosis. Se los designa también con el nombre de *psicalgias.* Son ejemplo de ellos el dolor conversivo-histérico, el depresivo (en particular, la cefalea de la depresión), el alucinatorio y el paranoico de los delirantes.

La *insensibilidad congénita al dolor*, cuadro en el cual la sensibilidad dolorosa está ausente desde el nacimiento, es de incidencia familiar y se puede acompañar de falta de sudoración y fiebre. Suele observarse asimismo en estos niños automutilación (que está también presente, junto a un tenor aumentado del ácido úrico en plasma, en el síndrome de Lesch-Nyhan, aunque en este caso sin falta de sensibilidad al dolor). Asimismo existe pérdida congénita de la sensibilidad dolorosa en la disautonomía familiar de Riley-Day, asociada a sudoración anormal, hipotensión ortostática (que también se observa en el síndrome de Shy-Drager junto a manifestaciones parkinsonianas), ausencia de secreción lagrimal, brotes febriles, trastornos de la deglución y labilidad psíquica.

Parestesias o disestesias

Las parestesias (del griego *para,* peor, y *aisthesis,* sensibilidad) o disestesias constituyen una perturbación de la sensibilidad subjetiva, caracterizada por la percepción, en general sin estímulo, de hormigueos, pinchazos, adormecimiento, sensación de corriente eléctrica o de frío o calor. El ejemplo más simple lo constituye la sensación de hormigueo consiguiente a la compresión del nervio ciático poplíteo externo, o peroneo, por el mantenimiento prolongado de la pierna cruzada. Pueden localizarse en cualquier parte del cuerpo, pero lo hacen, de preferencia, en las extremidades, y especialmente en las regiones distales, como manos, pies y dedos. Pueden existir aisladas, desencadenarse o agravarse por el roce de la piel o acompañarse de dolor. Como éste, son expresión de irritación o lesión de las vías sensitivas. No deben confundirse con ciertas perturbaciones de la sensibilidad objetiva, denominadas parestesias objetivas (véase más adelante). Las parestesias se observan en algunas enfermedades del sistema nervioso, y en los trastornos circulatorios de las extremidades.

Entre las parestesias se individualiza el síntoma o "signo" de Lhermitte (*barber sign*), consistente en una sensación de descarga eléctrica, hormigueo, adormecimiento, vibración o sacudimiento que corre a lo largo del dorso y se propaga a los miembros superiores o inferiores, o a ambos, presentándose al flexionar la cabeza (el explorador o el mismo paciente), al agacharse o al toser o estornudar. Se ha observado en traumatismos de cráneo y de columna vertebral y en la esclerosis múltiple. Se describe asimismo en la mielopatía actínica, afección medular posterior a radioterapia aplicada para el tratamiento de una afección maligna (cáncer cervicotorácico, linfomas), así como también en las compresiones medulares extrínsecas.

Las parestesias o disestesias se observan en ciertas afecciones del sistema nervioso:

- Polineuropatías (diabética, alcohólica, tóxicas) y polirradiculoneuropatías (eventualmente en el síndrome de Guillain-Barré).
- Radiculopatías por hernia del disco intervertebral u otros procesos (espondilosis cervical).
- Mononeuropatías: síndrome del túnel carpiano o tarsiano y otros síndromes de atrapamiento troncular de nervios periféricos (cubital, meralgia parestésica por compresión del femorocutáneo), mononeuropatías primarias.
- Enfermedad desmielinizante (esclerosis múltiple).
- Mielosis funicular (esclerosis combinada) de las anemias graves (*síndrome neuroanémico de Lichtheim*). Generalmente intensas, se describen a nivel de manos y pies.
- Epilepsia parcial. Son crisis parciales sensitivas. Pueden deberse a una lesión focal situada en la circunvolución posrolándica parietal contralateral a las parestesias. Las mismas tienen una distribución somatotópica semejante a la de las crisis motoras. Se describe en tumores del lóbulo parietal, lesiones postraumáticas, gliosis, malformaciones vasculares. Ciertas auras epilépticas están constituidas por parestesias.
- Accidentes cerebrovasculares como signo asociado o de comienzo.
- Nueva variante de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (encefalopatía espongiforme humana). Se considera vinculada al contagio por ingesta de carne contaminada de animales con encefalopatía espongiforme bovina (BSE, *enfermedad de la "vaca loca"*), fundamentalmente proveniente de Gran Bretaña. La espongiosis predomina en el tálamo y ocasiona parestesias intensas.

booksmedicos.org

También se observan parestesias en enfermedades vasculares:

- Enfermedad de Raynaud: crisis reiteradas de vasoespasmo arterial periférico, simétrico, que predominan en manos y dedos. Se distinguen tres períodos en la afección; un primer período denominado de *síncope local:* el dedo palidece y está exsangüe (fenómeno del dedo muerto), al mismo tiempo que la sensibilidad superficial a su nivel está muy disminuida (dedo anestésico); un segundo período, de *asfixia local,* en el que las crisis sincopales o de dedo muerto son reemplazadas por crisis, siempre simétricas, de cianosis en los dedos, que desaparecen con el baño caliente, seguidas de una fase de rubefacción y calor. La enfermedad puede quedar reducida a estos dos períodos, o bien puede llegar al tercer período, de *gangrena local,* que es excepcional. Son frecuentes las alteraciones tróficas de las uñas y de la piel. La enfermedad de Raynaud puede constituir un síndrome que se puede observar en la causalgia, síndromes compresivos de salida torácica, siringomielia, lepra, arteriopatías obliterantes periféricas, hipertensión pulmonar primaria, lupus eritematoso sistémico, esclerodermia, hipotiroidismo y como expresión de toxicidad farmacológica (propranolol, ergotamina).
- Arteriopatía obliterante periférica y tromboangeítis obliterante de Leo Buerger.
- Acrocianosis (del griego *akros,* extremidad, y *kyanos,* azul). Cianosis localizada en manos y pies, simétrica, que se acentúa con el frío y las emociones y mejora con el calor; los dedos están habitualmente fríos y sudorosos.
- Periarteritis nodosa.
- Eritromelalgia.
- Hipertensión arterial.
- Enfermedad vascular aterosclerótica en general.
- Uremia.

La acroparestesia (del griego *akros,* extremidad; *para,* peor; y *aisthesis,* sensibilidad) de Schultze se caracteriza exclusivamente por parestesias nocturnas de las extremidades, que ceden con el movimiento voluntario. Se ha vinculado a vasoconstricción de los *vasa nervorum* de las extremidades afectadas. Un síndrome semejante ha sido descrito, últimamente, en obreros que emplean el martillo neumático.

Dolor en las enfermedades del sistema nervioso

Comprende varios tipos localizados de dolor, como la cefalea, la raquialgia, la radiculalgia, la neuralgia.

• *Cefalea (cefalalgia)*

Se designa así al dolor de cabeza. La cefalea puede obedecer a causas muy diversas. Puede abarcar toda la cabeza (cefalea *holocraneana*) o localizarse en determinadas regiones: frontal, parietal, occipital. Otras veces abarca una mitad de la cabeza (*hemicránea*). Las cefaleas pueden ser primarias, o secundarias a patologías extra o intracraneales.

Cefaleas primarias

Migraña (de *hemicránea*), *jaqueca* (del árabe *xaqiqa* o *khaqiqa,* migraña). Es una de las cefaleas más frecuentes. Es episódica, más frecuente en mujeres y se presenta sobre una base constitucional heredada. El desencadenamiento del cuadro se atribuye a desequilibrio o cambios hipotalámicos que inducen brusca liberación de serotonina, en buena medida de origen plaquetario, consiguiente vasoconstricción más o menos intensa, generalmente de la arteria cerebral media, seguida de marcada vasodilatación, lo que causa el dolor. El proceso vascular se extiende progresivamente a través del hemisferio afectado (*spreading depression,* de Leão).

Los síntomas iniciales suelen ser vegetativos y parecen vincularse al hipotálamo: cambios del estado de ánimo (irritabilidad, mal humor), del ritmo evacuatorio (constipación/diarrea), del apetito (anorexia), de la termorregulación (sensación de frío/calor).

A ellos pueden suceder síntomas de la llamada *aura* migrañosa, término conceptualmente similar al aura epiléptica. El aura coincide con la etapa de la vasoconstricción, habitualmente precede a la cefalea, y suele durar algunos minutos. Sus manifestaciones tienen características focales. Puede ser:

-Visual: lejos, la más frecuente. Se manifiesta como destellos luminosos (*fotopsias*), puntos ciegos (*escotomas*), a veces adoptando formas reconocibles (nubes, algodón, círculos), que interfieren con la visión central. La combinación de estos síntomas recibe el nombre de *escotomas centelleantes.* Distorsiones o ilusiones visuales, visión *en mosaico,* hemianopsia, visión *en embudo* (sólo se preserva la visión macular o central, cuya área se agranda si el paciente se aleja, véase Nervio óptico). La claridad suele percibirse como exagerada o encandilante. A veces el enfermo refiere que "es como cuando se ve debajo del agua". Es útil hacerle dibujar al paciente las formas que percibe.

- Sensorial: parestesias, generalmente unilaterales, migratrices.
- Articulatoria: disartria, paro articulatorio (*speech arrest*).
- Motora: paresia, ataxia.
- Psiquiátrica (raro).

booksmedicos.org

Mientras dura el aura, inmediatamente después o luego de algunos minutos de acalmia, se instala la cefalea, que es creciente, intensa, típicamente pulsátil, unilateral o hemicránea, comprendiendo el ojo, la frente y la región parietal, pudiendo extenderse a toda la cabeza. Se exacerba con los movimientos, hay foto y fonofobia (por lo que el enfermo busca quietud, silencio y oscuridad), y náuseas/vómitos. También pueden observarse palidez, bradicardia, oliguria y sensación de constricción en el cuello. Los vómitos suelen calmar el cuadro, y el sueño lo resuelve.

La crisis puede durar varias horas o días. Se repite irregularmente (varias en el día, diarias, semanales, mensuales). Suele haber migraña en familiares directos. En algunas enfermas mujeres recrudecen las crisis durante el período menstrual y pueden mejorar o desaparecer durante los embarazos y después de la menopausia.

Se describen las siguientes variantes o formas clínicas:

- *Migraña hemipléjica* o *hemiparética*: la cefalea desemboca en una hemiplejía, generalmente debida a un infarto cerebral causado por el proceso isquémico de la migraña (*ictus* o *stroke migrañoso*).
  Se reconoce una entidad genética de herencia autosómica dominante: la *migraña hemipléjica familiar,* que a veces se asocia a síntomas cerebelosos (ataxia, nistagmo), y se vincula al cromosoma 19.
  La entidad denominada *CADASIL (Cerebral Autosomal Dominant Arteriopathy with Subcortical Infarcts and Leukoencephalopathy),* vinculada también al cromosoma 19, asocia ictus cerebrales isquémicos, infartos cerebrales subcorticales a predominio frontotemporal, depresión y crisis migrañosas.
- *Migraña oftalmopléjica:* causa paresia oculomotora, generalmente del III nervio craneal, que se compromete en el segmento cisternal de su trayecto periférico. El déficit comprende la motilidad ocular extrínseca e intrínseca, y por ende cursa con midriasis. La porción alterada del nervio se refuerza en la RMI efectuada con gadolinio. Debe hacerse diagnóstico diferencial con síndrome del seno cavernoso, aneurismas (comunicante posterior), sinusitis esfenoidal, síndrome de Tolosa-Hunt, como entidades más frecuentes.
- *Migraña vertebrobasilar de Bickerstaff:* se debe al compromiso de la circulación vertebrobasilar por el mecanismo desencadenante de la migraña. Por ello el aura visual es campimétrico, la cefalea occipital, y las manifestaciones bilaterales. Puede haber vértigo, acúfenos, diplopía, ataxia y paresia bilaterales. Es más frecuente en mujeres.

No siempre se presentan todas las manifestaciones de la migraña. Puede presentarse el aura sola, la cefalea sin aura, o faltar, por ejemplo, las náuseas o la fotofobia. La clasificación de la Sociedad Internacional de Cefaleas distingue dos grandes grupos: *migraña sin aura*, antes llamada migraña común, y *migraña con aura*, antes migraña clásica. También solía llamarse *migraña complicada* a la causante de déficit neurológicos estables, como la hemipléjica o la oftalmopléjica.

Cefalea tensional (Tension Type Headache, TTH). Es considerada hoy la más frecuente. Sus características son las siguientes y difieren claramente de las de la migraña:

- es continua, se prolonga por días;
- no es pulsátil;
- es bilateral, habitualmente frontooccipital o bitemporal, y cervical;
- es de intensidad moderada;
- es opresiva, con sensación de "vincha", "casco" o "globo" (a veces los pacientes relatan sensación de que "la cabeza estuviera por reventar");
- se acentúa hacia la tarde;
- no se agrava con los movimientos;
- no se acompaña de náuseas, foto o fonofobia;
- puede acompañarse de parestesias o sensación de hipersensibilidad del cuero cabelludo (al peinarse o manipularse el cabello);
- se agrega con frecuencia contractura dolorosa de los músculos craneales y cervicales, que duelen a la palpación, a veces formando nódulos de contractura;
- suele haber ansiedad, sobrecarga atencional, laboral o afectiva subyacente, que condicionan el aumento del tono muscular vinculable a los síntomas;
- fluctúa a través de semanas o meses.

La Sociedad Internacional de Cefaleas distingue cefaleas tensionales con y sin trastorno de los músculos pericraneales.

Con frecuencia, se observa migraña y cefalea tensional en un mismo paciente, en cuyo caso los síntomas se superponen. Suele suceder que un paciente con crisis repetidas de migraña agregue un componente tensional secundario.

Cefalea en racimos (acuminada, histamínica, de Horton [1939], antiguamente: *neuralgias del ganglio esfenopalatino, del nervio vidiano* o *de Sluder,* véase Nervio facial*).* Es la más dolorosa de las cefaleas primarias. Sus características son:

- mayor frecuencia en hombres;
- aparición en determinadas épocas del año, habitualmente primavera u otoño;
- recurrencia de varias crisis de cefalea durante esa época (por ej., una diaria durante varios días o semanas), que luego remiten hasta el año siguiente; la periodicidad puede variar;
- ocurre con frecuencia de noche, durante el sueño REM, que la desencadena y despierta al paciente;
- el dolor aparece bruscamente, sin pródromos, y es muy intenso;

booksmedicos.org

- es unilateral, y se localiza en globo ocular y órbita, pudiendo extenderse a frente (síndrome superior) y maxilar inferior, cara y cuello (síndrome inferior);
- se acompaña de manifestaciones autonómicas homolaterales como:
  - inyección conjuntival;
  - rinorrea, congestión u obstrucción nasal;
  - lagrimeo, por obstrucción del conducto lacrimonasal;
  - síndrome de Horner posganglionar (de la 3ª neurona autonómica, sin anhidrosis facial), que puede persistir hasta 48 o 72 horas después del episodio;
  - enrojecimiento, sudoración y edema faciales (raros);
- a diferencia de la migraña, no hay foto o fotofobia, náuseas, o acentuación del dolor con los movimientos de la cabeza;
- sí hay, contrariamente a la migraña, marcada excitación o inquietud motora;
- puede desencadenarse con el alcohol, nitritos e histamina;
- recidiva casi siempre del mismo lado;
- se ha señalado su asociación con el tabaquismo. También con la acentuación de los pliegues faciales, en particular los surcos nasogenianos, el engrosamiento o rugosidad de la piel (*piel de naranja, peau d'orange*), y las telangiectasias faciales, lo que en conjunto ofrece el aspecto llamado de *facies leonina,* pero esta asociación es inconstante.

La fisiopatología del cuadro no está totalmente esclarecida. La localización del dolor se ha vinculado a irritación gasseriana y de la rama oftálmica del trigémino, activación aferente de su núcleo o raíz espinal, luego del núcleo salivar superior (el llamado sistema de inervación trigeminovascular), liberación de VIP (polipéptido intestinal vasoactivo), CGRP (péptido relacionado al gen de la calcitonina), y manifestaciones disautonómicas consiguientes: activación parasimpática (rinorrea, lagrimeo) e inhibición simpática (Horner). Hay marcado aumento de flujo en la porción cavernosa de la carótida y en la arteria oftálmica, con posible injuria secundaria de los plexos simpáticos pericarotídeos. La causa subyacente de este proceso permanece incierta.

Hemicránea crónica paroxística, continua o *episódica*. Predomina en mujeres:

- es unilateral;
- el dolor es máximo en las regiones ocular, frontal, temporal y maxilar, pudiendo extenderse hasta la región cervical;
- es punzante o lancinante, pulsátil e intenso, a veces insoportable;
- no dura más de dos horas, pero se repite 10, 15 o más veces en el día;
- los pacientes por lo general permanecen en reposo, a menudo en posición fetal, para esperar la remisión del dolor;
- puede desencadenarse con la rotación o lateropulsión cefálica, a veces con la compresión del nervio de Arnold (rama posterior de C2), o de las apófisis transversas de C4 o C5;
- suele haber inyección conjuntival, lagrimeo, rinorrea y ptosis en un 59% de los casos, pero no Horner;
- puede ocurrir episódicamente, como prolongarse 1-2 meses y ceder, o en forma continua;
- deben descartarse causas subyacentes (aneurismas, malformaciones vasculares, síndrome de Pancoast, patología del seno cavernoso).

Su fisiopatología es incierta.

Cefaleas crónicas, cefalea crónica diaria. Se acepta que algunas de las cefaleas descriptas anteriormente, salvo la acuminada, que es típicamente episódica, pueden prolongarse o recidivar regularmente, constituyéndose así en migrañas, cefaleas tensionales o hemicráneas crónicas. La llamada *migraña transformada* se refiere al caso de un paciente migrañoso con cefaleas recurrentes que evolucionan hacia (o se transforman en) un patrón más parecido a la cefalea tensional, sin auras o síntomas digestivos y con dolor más continuo y holocraneano.

La *cefalea de rebote (cefalea crónica diaria)* se produce en consumidores diarios y crónicos de ergotamínicos y analgésicos. Se genera una farmacodependencia que hace que al ceder el efecto analgésico, la cefalea "rebota" y recrudece, llevando al paciente a ingerir nuevamente la medicación, lo que cierra el círculo vicioso del cuadro. Es frecuente de observar en las cefaleas postraumáticas que se prolongan, llevando al paciente al consumo diario de analgésicos, y luego a una cefalea de rebote. Los pacientes suelen recurrir a múltiples drogas.

Otras cefaleas primarias más raras son el llamado *síndrome SUNCT* (*Short-lasting Unilateral Neuralgiform headaches with Conjunctival Injection and Tearing,* cefaleas neuralgiformes unilaterales de corta duración con inyección conjuntival y lagrimeo) y el *síndrome de cefalea hípnica*, que ocurre durante el sueño REM y se repite 2-3 veces por noche.

Cefaleas secundarias

Síndrome meningeo y meningitis. Constituye uno de sus elementos típicos (véase Síndromes semiológicos de otras afecciones del sistema nervioso).

Hipertensión endocraneana. Cefalea de creciente intensidad, particularmente en las masas ocupantes de fo-

booksmedicos.org

sa posterior. Se asocia a vómitos y borramiento de bordes papilares o franco edema de papila (véase Sindromes semiológicos de otras afecciones del sistema nervioso).

Tumores cerebrales. La cefalea puede formar parte del síndrome de hipertensión endocraneana o bien existir en forma aislada, y en este caso el dolor suele referirse al área suprayacente al tumor. Más marcada por la mañana, es intermitente, medianamente intensa. Se acentúa con la tos, los esfuerzos y la gravedad. Es más precoz en los tumores de fosa posterior y es el primer síntoma en algunos de los supratentoriales (véase Síndromes semiológicos de otras afecciones del sistema nervioso).

Cefalea postraumática. Cefalea sorda y holocraneana posterior a traumatismo craneoencefálico (TCE), generalmente cerrado (sin fractura craneal) y habitualmente leve o trivial. Opresiva y continua, con caracteristicas similares a la cefalea tensional. Se asocia a sensación de "mareo", inestabilidad, dificultad de concentración, fatiga e insomnio. Suele prolongarse semanas o meses.

Cefalea pospunción lumbar o raquídea. Por hipotensión endocraneana posterior a la extracción de líquido cefalorraquídeo (LCR). Es frontooccipital, y típicamente se exacerba en posición erecta y se atenúa con el decúbito. Su duración depende de la cantidad de líquido extraído, pero habitualmente se prolonga varios días.

Cefalea por pérdida espontánea de LCR. También se debe a hipotensión endocraneana, pero en este caso no hay punción previa. El paciente tiene los mismos síntomas que en la cefalea pospunción. Su causa es incierta, pero se asocia a veces a TCE, divertículos meníngeos, laceramiento dural por artrosis cervical y enfermedades del tejido conectivo como el síndrome de Marfan y sus variantes.

Cefaleas de las enfermedades vasculares.

- Hemorragia subaracnoidea (HSA): mayoritariamente por ruptura aneurismática; cefalea muy brusca e intensa ("el peor dolor de cabeza de mi vida"), sin antecedentes de dolor similar, asociada a signos meníngeos, LCR hemorrágico o xantocrómico y presencia de sangre en el espacio subaracnoideo en la TC cerebral. La HSA es la que origina el dolor que más típicamente se define como "cefalea en golpe de trueno" (*thunderclap headache*): es de instalación brusca y de máxima intensidad, que se alcanza en segundos, casi siempre menos de un minuto, y generalmente bilateral. La HSA es su causa más probable y es la patologia que debe descartarse en primer lugar, pero otras causas de cefalea en golpe de trueno son: efracción aneurismática (sin HSA detectable), mengitis, hemorragia cerebral intraparenquimatosa, trombosis venosa cerebral, migraña, ejercicio intenso, o causa benigna.
- Hemorragia cerebral intraparenquimatosa: la cefalea suele producirse del lado de la hemorragia y ser rápidamente sucedida por signos de déficit neurológico focal. El diagnóstico se confirma con imágenes cerebrales. Si bien el LCR puede eventualmente mostrar hemorragia o xantocromía, se desaconseja actualmente efectuar punción lumbar en estos casos por el riesgo de precipitar un enclavamiento troncal pospunción.
- Disecciones arteriales: el dolor es brusco y se produce en las vecindades de la zona de disección, es decir cuello anterior y regiones retromandibular y periauricular en la disección carotídea, nuca y región occipital en la vertebral. En esta última hay a veces parestesias braquiales homolaterales a la disección por compromiso del plexo cervical vecino al segmento intravertebral de la arteria.
- Hipertensión arterial: de localización occipital, suele ser matinal, cede o disminuye en la posición erecta y aumenta con los movimientos cefálicos o la maniobra de Valsalva. Se le agregan a menudo mareos y síntomas de aumento del tono adrenérgico: temblor de actitud, taquicardia, exacerbación psicomotora.
- Infarto cerebral: de mediana intensidad, habitualmente homolateral a la lesión, asociada a déficit neurológico focal, que es la expresión predominante de la enfermedad de base.
- Trombosis venosa cerebral: habitualmente del seno longitudinal superior. Variable en localización e intensidad, subaguda.
- Ruptura de malformaciones vasculares cerebrales intraparenquimatosas.
- Posendarterectomia carotídea: se inicia dentro de los dos días posteriores a la cirugía, homolateral, leve a moderada, difusa, no se asocia a déficit focal ni a hipertensión arterial.
- Arteritis craneal (arteritis temporal): arteritis de células gigantes del sector carotídeo externo. Suele predominar en la arteria temporal superficial, pero se extiende desde el arco aórtico hasta las ramas distales de las arterias extracraneales. Por ello, el dolor puede tener distribución y extensión variables: región precordial, cintura escapular, hombro, cuello, regiones maseterina, temporal, frontal y occípital. Puede ser uni o bilateral. Se agregan típicamente signos de inflamación en el trayecto arterial, generalmente más evidentes en la arteria temporal superficial: parestesias, rubor, calor, tumoración y dolor a la compresión del vaso, sudoración. Además, hay otros signos de isquemia de las ramas de la carótida externa, en particular de la arteria maxilar interna: claudicación masticatoria, dolor y claudicación linguales, enrojecimiento faríngeo, angina y odinofa-

booksmedicos.org

gia, acúfenos e hipoacusia. La eritrosedimentación se acelera francamente (>50 mm), pero no siempre. Pueden observarse también leucocitosis y proteína C reactiva positiva. Su causa es desconocida.

- Angeítis granulomatosa aislada del sistema nervioso central (GANS): la arteritis de células gigantes se sitúa en el sector carotídeo interno intracraneal. La cefalea suele ser la única manifestación, a veces durante meses, antes de que se produzcan lesiones isquémicas y signos de déficit neurológico. Es intensa, fluctuante e incluso intermitente, desapareciendo y reapareciendo por períodos de días, sorda, gravativa, y no responde a antimigrañosos o analgésicos comunes. En este caso la eritrosedimentación y hemograma no se alteran, pero puede haber hiperproteinorraquia. Generalmente no se hace el diagnóstico hasta que se producen isquemias cerebrales en la evolución de la enfermedad. Su causa es desconocida.
- Carotidinia o carotidodinia: brusco dolor agudo en el cuello y la región maxilar, de minutos a horas de duración, que afecta predominantemente a las mujeres y recidiva en el mismo lado. Durante la crisis, la carótida homolateral es dolorosa a la palpación y pulsa intensamente. No hay disección. A veces se asocia a displasia fibromuscular de la carótida. Su etiología es incierta y su nosología controvertida.
- Angiopatía cerebral posparto: arteriopatía intracraneal inmediatamente posterior al parto, caracterizada por cefalea, convulsiones, déficit focal y lesiones difusas, bilaterales y simétricas en la RMI cerebral, sin distribución vascular, que se autolimitan y retrogradan espontáneamente. Hay recuperación *ad integrum*. Se la ha considerado una forma de "eclampsia tardía".

Cefalea cervicogénica. Debida a alteraciones estructurales del cuello: artrosis cervical, traumatismo cervical (*latigazo*), espondilitis anquilosante, artritis reumatoidea, alteraciones de la unión craneovertebral, enfermedad de Paget. El dolor se debe a diversos mecanismos: compresión o tironeamiento de la rama posterior de la raíz C2 (el llamado *nervio suboccipital mayor de Arnold*), que brinda la inervación sensitiva de la región occipital, irritación de C1 (causa dolor en el vértex), irritación o compresión de raíces cervicales altas con cefalea referida por vía de la raíz espinal del trigémino.

El dolor es cervical posterior y occipital, se desencadena o agrava por movimiento cervical o postura erecta de la cabeza y cuello, suele encontrarse resistencia a la movilización pasiva cervical, hipertonía cervical y dolor al comprimir los músculos del cuello. Suele ser un dolor de tipo más somático que radicular.

Cefalea oftalmogénica. Contrariamente a lo que suele creerse, los ojos no suelen ser causa de cefalea. Cuando lo son, la enfermedad ocular suele ser evidente: conjuntivitis, lesión o edema corneal, iridociclitis. Otras veces se trata de dolor *referido* a los ojos pero cuya causa está en otras estructuras: intracraneal, dental, vascular, sinusal. Aun así, el aumento del esfuerzo del músculo ciliar en los hipermétropes, o el del orbicular en los miopes, para mirar a la distancia, pueden ocasionar eventual sensación de molestia, fatiga o dolorimiento ocular. El *glaucoma,* por otra parte, sí causa cefalea, habitualmente ocular y frontal, por aumento de la presión intraocular.

La ya mencionada cefalea acuminada causa dolor en el ojo, pero es una cefalea primaria.

Cefaleas y algias faciales.

- Procesos dentarios, bucales: caries, abscesos, inflamaciones.
- Otitis: externa, media, interna.
- Procesos nasales y sinusales: rinosinusitis: el dolor es frontal o facial y típicamente se acentúa con la gravedad, al descender la cabeza.
- Neuralgias: trigeminal y glosofaríngea, que pueden ser primarias o secundarias. Se describen en el capítulo correspondiente a estos pares craneales.

Cefaleas toxicofarmacológicas. Entre las sustancias que pueden causar cefalea se encuentran:

- Nitratos/nitritos: vasodilatadores coronarios, síndrome del pancho (*hot-dog syndrome*) debido a que estas sustancias se agregan a las salchichas para acentuar su color rojizo (a veces se agrega vasodilatación/enrojecimiento facial).
- Dipiridamol: se utiliza para la prevención de la isquemia cerebral, en su formulación de liberación prolongada, asociado a la aspirina. Puede causar una cefalea leve en los primeros días o semanas de tratamiento, que tiende a remitir espontáneamente.
- Alcohol: por interferencia con el ciclo de la serotonina y alteración de la autorregulación.
- Monoglutamato de sodio: se utiliza para saborizar comidas varias, especialmente comida china. El *síndrome del restaurant chino* consiste en cefalea pulsátil que aparece a los 20-25 minutos de la ingesta de comida china, sensación de tensión facial y precordial y sensación quemante en cuello, hombros y tórax, mareos y molestia abdominal.
- Aspartamo: endulzante artificial de los productos dietéticos, puede causar cefalea.

• *Raquialgia*

La raquialgia consiste en un dolor localizado a lo largo de la columna vertebral. Entre sus múltiples causas puede mencionarse:

booksmedicos.org

- fracturas o aplastamientos vertebrales;
- osteoporosis;
- lesiones vertebrales extensas (tumores primitivos o metastásicos, mal de Pott);
- enfermedad de Paget;
- meningitis;
- hematomielia;
- absceso espinal epidural;
- intoxicación por talio.

• *Radiculalgias (dolor radicular)*

Es el dolor provocado por irritación o compresión de las raíces raquídeas, en su travesía meníngea. La aracnoides, formando un verdadero divertículo de los espacios aracnoideos perimedulares, acompaña a las raíces hasta el ganglio de la raíz posterior, avanzando más sobre la raíz posterior que sobre la anterior. La inflamación de esta vaina aracnoidea o la compresión de la raíz causarán la radiculalgia.

La radiculalgia puede ser continua o paroxística. El dolor puede ser sordo y profundo, de intensidad variable, a veces lancinante. Se exagera con la tos, el estornudo y el esfuerzo, por desplazamiento brusco de líquido cefalorraquídeo, que actúa como "golpe de ariete" sobre las raíces afectadas. Se distribuye por el territorio de inervación sensitiva de la raíz o raíces afectadas (*distribución radicular*), habitualmente a lo largo de los miembros o de la región intercostal.

Las causas más comunes de radiculalgia son:

- hernias discales;
- artritis y artrosis de columna vertebral;
- escoliosis;
- hiperostosis;
- aracnoiditis (inflamatoria, química por sustancia de contraste inyectada en el canal raquídeo, infiltración neoplásica);
- tumores intradurales extramedulares (neurinomas, meningiomas);
- tumores vertebrales;
- mal de Pott.

En épocas pasadas, solían verse con frecuencia los dolores radiculares fulgurantes y en cinturón de la tabes dorsal. Los *dolores fulgurantes* eran de iniciación brusca, duraban segundos y los enfermos los comparaban a una descarga eléctrica, a lo largo de la cara posterior de los miembros inferiores. Los *dolores en cinturón*, atribuidos a irritación de las raíces posteriores de la médula dorsal, consistían en sensación de opresión, como cinturón apretado alrededor del abdomen o la base del tórax. Tanto los dolores fulgurantes como los dolores en cinturón se presentaban en el período preatáxico de la tabes.

Véase Síndromes radiculares en Síndromes semiológicos de otras afecciones del sistema nervioso.

• *Neuralgias*

Es el dolor que se distribuye por el trayecto de un nervio periférico, en todo o parte de su territorio. Suele ser paroxístico, en accesos o ataques. Los accesos son de duración variable, de minutos a horas y desaparecen brusca o progresivamente dejando sólo una sensación de molestia o tensión dolorosa. El dolor se exagera comprimiendo aquellos puntos en que el nervio es accesible por ser su trayecto más superficial (puntos de Valleix). Por su importancia serán descriptas las neuralgias crural, del femorocutáneo, ciática, intercostal y cervicobraquial. Las neuralgias trigeminal y glosofaríngea han sido estudiadas con los pares craneanos.

Neuralgia crural

Se manifiesta por dolor de distribución crural: la región anterior del muslo. El dolor puede ser desencadenado por hiperextensión del miembro inferior sobre la pelvis, lo inverso de la maniobra de Lasègue (signo de Lasègue invertido). Suele originarse por compresión crural a su paso por la región inguinal (adenomegalias).

Neuralgia del femorocutáneo (meralgia parestésica)

Se manifiesta con parestesias y sensación de "piel tirante" en la cara externa del muslo, área de distribución del nervio. Puede aparecer en la marcha o en la posición sentada. El dolor puede provocarse o exacerbarse por compresión a la altura de la espina ilíaca anterosuperior, debajo de la que pasa el nervio. Puede haber hipoestesia en el territorio correspondiente. Su causa se vincula a compresión por fibrosis de las capas aponeuróticas que atraviesa el nervio al alcanzar los planos superficiales. La obesidad es un factor condicionante.

Neuralgia ciática (ciática, ciatalgia)

Es la neuralgia del ciático mayor, cuyo dolor se distribuye por su trayecto, desde la región lumbar hasta las regiones posterior del muslo, posterior y externa de la pierna, y del pie y dedos. El dolor puede ser provocado por medio de diversas maniobras que estiran o elongan el nervio, dando lugar a diversos signos:

Signo de Lasègue. Con el paciente en decúbito dorsal y con el miembro inferior extendido, se toma el miembro por el pie y se lo levanta suavemente en extensión cuidando que la rodilla no se flexione (fig. 12-7). Si el signo es positivo aparece dolor vivo en el trayec-

booksmedicos.org

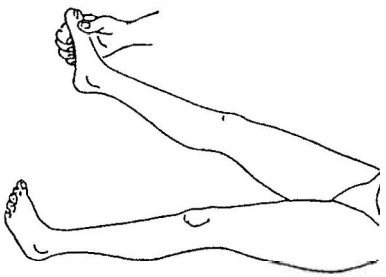


Fig. 12-7. Exploración del signo de Lasègue.

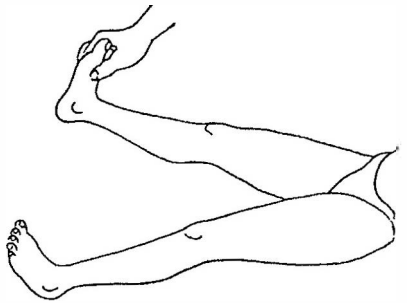


Fig. 12-8. Exploración del signo de Lasègue con la maniobra de Gowers-Bragard.

to del ciático, a altura variable. Cuanto más intensa sea la ciática, menor será la altura a la que aparecerá el dolor. El signo es dudoso o no significativo si el dolor surge más allá de 45 grados.

Maniobra de Gowers-Bragard. Complementa el signo de Lasègue. Se hace la maniobra de Lasègue y si no se provoca dolor se toma el pie a plena mano y se lo flexiona pasivamente, con fuerza, sobre el dorso (hiperflexión dorsal o hiperextensión forzada pasiva) (fig. 12-8): si hay ciática se produce dolor. Si el signo de Lasègue ha sido positivo, la maniobra de Gowers-Bragard aumenta el dolor. La hiperflexión dorsal del pie acentúa la elongación del nervio lograda por la maniobra de Lasègue.

El signo de Lasègue y la maniobra de Gowers-Bragard son los clásicos de la ciatalgia. Otros signos descriptos en la era semiológica son:

Signo de Bonnet. Se flexiona la pierna sobre el muslo y el muslo sobre la pelvis, y luego tomando el miembro por la rodilla se lo coloca en abducción; si entonces se produce dolor el signo es positivo. En aducción no debe haber dolor, si lo hay el signo es dudoso (histeria, simulación).

Signo de Chiray. Cuando el enfermo trata de sostenerse sobre la punta del pie se despierta dolor en el lado enfermo.

Signo de Turyn. Es semejante al de Gowers-Bragard, pero en vez de flexionar dorsalmente el pie, se extiende pasivamente el dedo gordo. El signo es positivo si surge o se agrava el dolor.

Signo de Neri. Estando el enfermo en bipedestación, con las piernas juntas, se le indica que trate de levantar algo del suelo, sin doblar las rodillas. En el lado enfermo la rodilla se flexiona y se produce dolor.

Signo de Feuerstein. Estando el paciente en bipedestación y apoyado sobre el pie del lado enfermo, se produce dolor al extender la pierna sana y llevarla así hacia adelante.

La ciática puede ser uni o bilateral (ciática doble).

Según el punto en que el nervio es afectado se distinguen varias clases de ciática. Se consideran en el trayecto del nervio los siguientes segmentos (fig. 12-9):

- un segmento *radicular,* constituido por las raíces de origen del nervio, en su trayecto subaracnoideo;
- un segmento *ganglionar,* que corresponde al ganglio de la raíz posterior;
- un segmento *funicular,* que se extiende entre el ganglio de la raíz posterior y el punto en que el nervio abandona el agujero de conjunción; corresponde a todo el segmento que atraviesa el agujero de conjunción;
- un segmento *plexual,* que corresponde a las anastomosis de las diferentes raíces que entran en la constitución del plexo que da origen al nervio;
- un segmento *troncular,* que está constituido por el tronco mismo del ciático, desde su emergencia del plexo hasta su distribución periférica.

A estos distintos segmentos corresponden las variedades de ciática: radicular, ganglionar, funicular, plexual y troncular. Ciertas particularidades clínicas permiten distinguirlas:

- La ciática radicular irradia el dolor al primero (L5) o último (S1) dedo del pie, a veces coincidente con hipo o disestesias, porque estas raíces son las más frecuentemente afectadas en las protrusiones discales.

El dolor puede acentuarse con las maniobras de Naffziger:

Maniobra de Naffziger superior. Al enfermo en posición sentada se le comprimen suavemente las yugulares como en la maniobra de Queckenstedt. La exageración del dolor ciático es índice de afectación ciática en su segmento radicular. Hoy en día esta maniobra se desaconseja por el riesgo agregado de compresión carotídea e isquemia cerebral consiguiente.

Maniobra de Naffziger inferior. Al enfermo en decúbito dorsal se le pide que haga un esfuerzo abdominal, mientras el médico se opone con su mano. La exageración del dolor tiene igual significado e interpretación.

- La ciática ganglionar es difícilmente distinguible de la radicular. Las maniobras de Naffziger pueden resultar dudosas o negativas.

booksmedicos.org

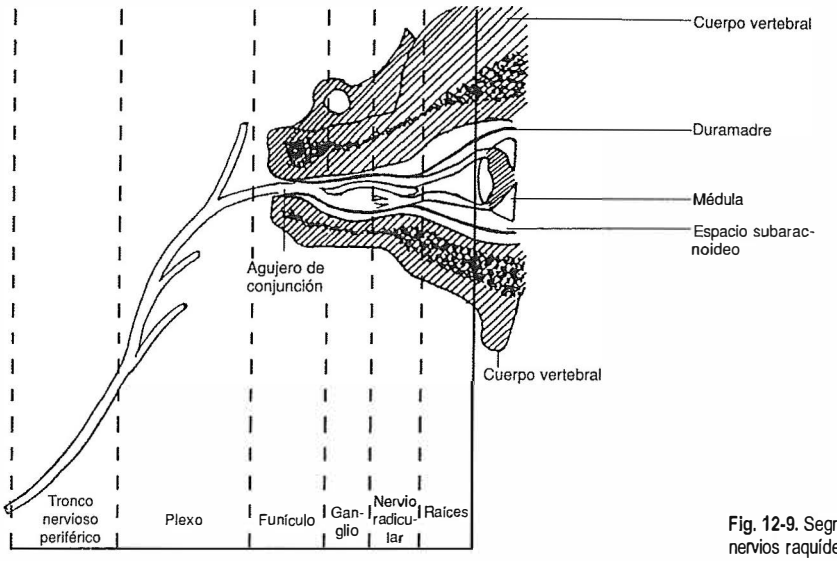


Fig. 12-9. Segmentos de los nervios raquídeos.

- En la ciática funicular, el enfermo de pie adoptá una actitud antálgica para disminuir el dolor, inclinándose hacia el lado sano: *actitud, escoliosis* o *concavidad heterólogas,* para ensanchar o abrir, de este modo, los agujeros de conjunción del lado doloroso.
- En la ciática troncular, por el contrario, la actitud antálgica es homóloga: el enfermo se inclina hacia el lado del dolor *(actitud, escoliosis* o *concavidad homólogas).* De esta forma el enfermo trata de contrarrestar el elongamiento o estado de tensión del nervio; si se inclina hacia el lado opuesto, el dolor se exacerba.

Las ciáticas dobles dependen, generalmente, de compresiones discales o tumorales intra o extramedulares.

Siempre que se diagnostique una ciática se debe explorar la columna vertebral, la articulación de la cadera y la pelvis. Debe percutirse la columna vertebral, con el martillo de reflejos, desde la porción cervical hacia abajo. Una vértebra que duele a la percusión sugiere una lesión ósea a ese nivel. Los estudios de imágenes (Rx simple, TC, RMI) son indispensables. La centellografía permitirá conocer la presencia y actividad de tumores o metástasis.

Diagnóstico diferencial de la ciática real con la seudociática (histérica o *simulada).* Muy frecuentemente se presentan casos de ciatalgia en los que no se encuentran, en el examen físico, signos semiológicos objetivos. En estos casos el signo de Lasègue es dudoso.

Es útil efectuar entonces la llamada *maniobra de Burns*: se le pide al paciente que se arrodille sobre un banco o una silla de altura habitual. Una vez alcanzada esta posición, se le solicita que se agache hasta tocar el suelo con sus manos. Si se provoca dolor en esta nueva posición, la ciática no es real, ya que la misma no provoca elongación del nervio ciático, porque la pierna está en flexión. Igual valor tiene la maniobra si el paciente refiere dolor *antes* de terminarla o al comenzarla, es decir, antes de llegar a tocar el suelo, y aun también si el paciente se niega a la maniobra por miedo a tener dolor, actitud que, generalmente, revela un importante componente psicógeno subyacente.

Una forma más simple de la maniobra consiste en flexionar la rodilla del paciente y, al mismo tiempo, el muslo sobre su abdomen, estando éste en decúbito dorsal. En esta posición tampoco se elonga el ciático (la pierna está flexionada), por lo que si el paciente refiere dolor, el mismo no será real. La contraprueba de esta maniobra consiste en que el paciente refiera desaparición o mejoría del dolor al volver a extender la pierna, posición que, precisamente, debería provocarlo si se tratara de una ciática real.

Causas. Las causas y semiología asociada de ciática y ciatalgia se describen en la sección Radiculopatías y hernia de disco intervertebral del capítulo Síndromes semiológicos de otras afecciones del sistema nervioso. Se puede mencionar aquí que, según su segmento, las ciáticas se deben a distintas causas:

- la ciática radicular obedece a hernia discal, artritis/artrosis, tumores vertebrales primitivos o metastásicos, mal de Pott;
- la ciática funicular se debe a *neurodocitis* (inflamación del segmento funicular), secundaria a osteoartritis o artrosis del agujero de conjunción;

booksmedicos.org

- la ciática plexual, a masas ocupantes retroperitoneales (hematomas, tumores);
- la ciática troncular a causas traumáticas (heridas de arma blanca, inyección glútea).

Neuralgia intercostal

El dolor se produce en el trayecto de un nervio intercostal. Existen puntos dolorosos a la presión: junto al esternón (punto yuxtaesternal), en el espacio intercostal, sobre la línea axilar media y junto a la columna vertebral (punto yuxtavertebral).

Causas. La mayoría de las veces la neuralgia intercostal depende de una compresión o compromiso torácico extrínseco, por un proceso vertebral (compresión discal o tumoral de raíces dorsales), pleural (pleuresía, pleurodinia epidémica), mediastinal posterior (aneurisma de la aorta o tumores malignos) o pulmonar (casi siempre tumoral).

En ocasiones, la neuralgia intercostal precede a la erupción vesicular en el trayecto del nervio que caracteriza al denominado *herpes zóster* o *zona* (vulgarmente *culebrilla*), debido a compromiso del ganglio de la raíz posterior por el virus del mismo nombre (ganglioneuritis posterior). Otras veces la neuralgia intercostal aparece después de pasada la erupción zosteriana (*neuralgia posherpética* o *poszosteriana*). En ambos casos el dolor y parestesias son intensos.

Neuralgia cervicobraquial

Se caracteriza por dolor en el cuello, brazo, antebrazo y mano, acompañados a veces de contractura cervical.

Causas. Se observa en procesos que afectan a los plexos cervical y braquial como:

- alteraciones discales u osteoartríticas de la columna cervical;
- costillas supernumerarias o costillas cervicales;
- contracturas cervicobraquiales en los síndromes posturales;
- procesos tóxicos endógenos o exógenos.

En el síndrome de la costilla cervical o supernumeraria puede faltar o disminuir la amplitud del pulso radial, espontáneamente (raro) o mediante la *maniobra de Adson:* el examinador lleva hacia atrás el miembro superior del enfermo que, a su vez, rota, lateraliza y extiende su cabeza hacia el hombro opuesto. Puede palparse así desaparición o disminución de la amplitud del pulso radial, o asimetría al realizar la maniobra bilateralmente. El hallazgo, sin embargo, es inconstante.

La *neuralgia amiotrófica* (*neuritis braquial, síndrome de Parsonage-Turner*) se caracteriza por una intensa neuralgia cervicobraquial o braquial, que cuando cede es seguida por amiotrofia del brazo comprometido, generalmente proximal y distal. A veces hay un antecedente de vacunación, o de proceso viral o febril, pero la causa real, a pesar de que parece inmunomediada, es desconocida. La evolución es variable, en algunos casos la amiotrofia resultante es permanente. Este síndrome se ve con frecuencia. Se instala en 4 o 5 días, y siempre debe descartarse como causa subyacente un trastorno de columna cervical (hernia discal aguda, artrosis, pinzamientos intervertebrales, aplastamientos, tumores) o de la articulación del hombro, mediante estudios de imágenes (Rx simples, TC, RMI).

Neuralgia frénica

Hay dolor en el trayecto del nervio frénico: base del cuello, esternón y retroesternal. Se asocian disnea e hipo. El dolor aumenta con la tos, el estornudo, los movimientos respiratorios y el hipo. Los puntos que duelen al ser comprimidos (puntos de Valleix) son:

- En el cuello: el del escaleno anterior, presionando entre los dos cabos del esternocleidomastoideo.
- En el tórax:
  - un punto situado a nivel de la segunda y de la tercera articulación esternocondral;
  - las costillas séptima a décima, que corresponden a la inserción del diafragma (*botón diafragmático de Guéneau de Mussy*).

Causas. Aneurisma de aorta, pericarditis, procesos mediastinales. Colecistitis (por irritación diafragmática).

Alteraciones de la sensibilidad objetiva

Son los signos comprobables por el médico al explorar la sensibilidad. Comprenden las alteraciones de la sensibilidad superficial, de la sensibilidad profunda, de la combinada, de la sensibilidad visceral y las parestesias objetivas.

Alteraciones de la sensibilidad superficial. Las alteraciones de la sensibilidad superficial consisten en:

- Pérdida, disminución o exageración de la sensibilidad táctil, lo cual se designa con el nombre de *anafia* (del griego *an*, privativo, y *aphe*, tacto), *hipoafia* e *hiperafia* o *hiperestesia*, respectivamente. En ciertas neuropatías periféricas sensitivas hereditarias, la pérdida simétrica, progresiva y lenta de la sensibilidad táctil en todos los dedos origina un déficit intenso (mano ciega).
- Abolición, disminución o exageración de la sensibilidad al calor (*termoanestesia, atermoestesia* o anestesia térmica, *hipo* e *hipertermoestesia*).
- Abolición, disminución o exageración de la sensibilidad al frío (*acriestesia*, del griego *a*, privativo, *kryos*, frío, y *aisthesis*, sensibilidad, *hipo* e *hipercriestesia*).

booksmedicos.org

- Abolición, disminución o exageración de la sensibilidad al dolor (*analgesia,* del griego *an,* privativo, y *algos,* dolor, *hipo* e *hiperalgesia*).
- El fenómeno de *extinción* consiste en que al estimular simultáneamente, mediante el tacto o dolor, dos regiones simétricas, por ejemplo de ambos miembros inferiores, el paciente sólo percibe un lado, el sano. Pero si se estimula únicamente el lado afectado, lo siente. En otras palabras: el enfermo siente un estímulo aplicado alternativamente en uno y otro hemicuerpo, pero al aplicarlos simultáneamente, reconoce sólo el lado sano. Este hallazgo revela leve hipoestesia, o lesión parietal contralateral.

Alteraciones de la sensibilidad profunda. Consisten en:

- Abolición o disminución de la sensibilidad a la presión o barestesia (*abarestesia* e *hipobarestesia*).
- Abolición o disminución de la apreciación de peso o barognosia (*abarognosia* e *hipobarognosia*).

Son raras las perturbaciones aisladas de la barestesia o barognosia. Generalmente acompañan a otras anomalías de la sensibilidad profunda.

- Abolición, disminución o exageración de la sensibilidad vibratoria o palestesia (*apalestesia*, *hipo* e *hiperpalestesia*).
- Pérdida del sentido de las actitudes segmentarias o batiestesia (*abatiestesia*).

La abarestesia, apalestesia y abatiestesia se observan cuando hay alteración de los cordones posteriores de la médula, o en las afecciones de nervios periféricos o raices.

- Alteraciones de la sensibilidad dolorosa profunda: dolor al comprimir las masas musculares y tendones, como se observa en las polineuritis y miositis, o ausencia absoluta de dolor a la compresión enérgica de las masas musculares o al pellizcamiento de los tendones o nervios.

Ejemplos de esto son los antiguos signos: *de Abadie* (compresión del tendón de Aquiles), *de Biernacki* (compresión del nervio cubital en el canal epitrocleano) o *de Bechterew* (compresión del ciático popliteo externo a nivel de la cabeza del peroné), todos ellos en la tabes dorsal.

El término *anestesia*, de uso tan corriente, debe reservarse para la abolición de todas las formas de sensibilidad. Se denomina *anestesia superficial* a la abolición de las sensibilidades superficiales, y *anestesia profunda* a la de las profundas. *Hemianestesia* es la anestesia en una mitad del cuerpo. Las mismas consideraciones terminológicas son aplicables a hiperestesia e hipoestesia.

Se habla de *anestesia disociada,* o mejor, *disociación de la sensibilidad,* cuando ciertas sensibilidades, por ejemplo, el tacto y la sensibilidad profunda, se preservan, mientras que en la misma región otras sensibilidades, como la térmica y la dolorosa, se pierden (véase, más adelante, Síndromes sensitivos).

Alteraciones de la sensibilidad combinada.

- De la estereognosia: *astereognosia*, pérdida del reconocimiento de los objetos comunes, al palparlos o manipularlos. La astereognosia puede acompañarse de alteraciones del sentido de discriminación táctil y del de la grafestesia; a veces también de trastornos relativamente discretos de la sensibilidad superficial. Se ve en casos de lesiones parietales contralaterales, y, como ya fue mencionado, es expresión de una función de mayor integración (véase Gnosias).
- De la grafestesia: *agrafestesia,* pérdida del reconocimiento de números o letras que el examinador dibuja sobre la superficie cutánea. Tiene significado clínico similar al de la astereognosia.

Alteraciones de la sensibilidad visceral. Consisten en la pérdida de la sensibilidad visceral a la compresión, o de la vejiga a la distensión (analgesia visceral), como puede verse por ejemplo en la siringomielia. La analgesia testicular constituye el *signo de Pitres* de la tabes dorsal.

Parestesias objetivas. Con este nombre se designan aquellas alteraciones de la sensibilidad distintas de la anestesia, hipoestesia o hiperestesia. No deben confundirse con las *parestesias* o *disestesias,* que ya se han estudiado y que son perturbaciones de la sensibilidad subjetiva. Las parestesias objetivas comprenden:

- *Retardo de sensaciones:* consiste en el aumento del tiempo necesario para percibir una sensación. Coexiste generalmente con hipoestesia.
- *Fusión de sensaciones:* cuando se practican varios estímulos sucesivos en el mismo sitio, los primeros no dan lugar a sensación, y sí los últimos. En realidad se debe al fenómeno anterior de retardo de sensaciones: por retardo, los primeros estímulos no son sentidos.
- *Suma de sensaciones:* es necesario estimular varias veces para registrar una sola sensación.
- *Agotamiento* o *fatiga de sensaciones:* después de varios estímulos, a los que ha correspondido una sensación cada vez, no se consigue ya provocar nuevas sensaciones.
- *Poliestesia:* un estímulo único origina sensaciones múltiples. Un pinchazo da lugar a sensación de varios pinchazos.
- *Perversión de las sensaciones* o *parestesia propiamente dicha:* un estímulo ordinario determina una sensación distinta a la habitual, por ejemplo, un simple contacto es sentido como dolor (*afalgesia de Lannois*) (del griego *aphe,* tacto, y *algos,* dolor).

booksmedicos.org

- *Adaptación sensitiva*: persistencia anormal de la sensación después de finalizar el estímulo o bien en la desaparición prematura de la sensación aun cuando el estímulo se mantiene. Coexiste generalmente con otros trastornos discriminativos.
- *Alteraciones del sentido de lugar o topoestesia* (del griego *topos,* lugar, y *aisthesis*, sensación). Son errores de localización: un estímulo en el hombro se localiza en la mano. Se reconocen las siguientes variantes:
  - *sinestesia:* el enfermo localiza en un punto determinado del cuerpo la sensación provocada por un estímulo hecho en otro punto, próximo o distante;
  - *alestesia* o *aloquiria* (del griego *allon,* otro, y *cheir, cheiros,* mano): el sujeto localiza la sensación en la mano contraria a la estimulada.

Todas estas parestesias objetivas pueden hallarse aisladas o asociadas.

Síndromes sensitivos más importantes

Síndromes de disociación de la sensibilidad

Disociación siringomiélica. Consiste en abolición de las sensibilidades térmica y dolorosa (termoanestesia y analgesia), con preservación de las sensibilidades táctil y profunda. Como su nombre lo sugiere es típica de la *siringomielia*, enfermedad en la que, por obstáculos en la circulación del LCR, se produce una cavidad en la región central de la médula cervicodorsal. Ella compromete la sustancia gris medular, atravesada por las vías de la sensibilidad térmica y dolorosa que se decusan para conformar el haz espinotalámico lateral (síndrome centromedular).

Se observa también en la hematomielia, mielomalacias, y neuropatías periféricas por lepra y amiloidosis. La topografía de la lesión será troncular en el caso de las neuropatías, y metamérica o *suspendida* (una franja) en el caso de lesiones medulares periependimarias. Igualmente puede verse en lesiones del bulbo y de la protuberancia, cuando afectan solamente a los haces espinotalámicos laterales.

Disociación tabética. Consiste en la pérdida de las sensibilidades táctil epicrítica y profunda, con preservación de las sensibilidades táctil protopática, térmica y dolorosa. Se debe a lesiones de los cordones posteriores medulares, que conducen las sensibilidades profunda y la táctil epicrítica. Típicamente descripta en la tabes en épocas pasadas, también puede observarse, en la enfermedad de Friedreich y otras degeneraciones espinocerebelosas, en la degeneración combinada o enfermedad de Lichtheim (en todas ellas generalmente asociada a signos piramidales), en la esclerosis múltiple, y en toda patología limitada a los cordones posteriores.

Disociación periférica. Se caracteriza por la anestesia superficial con conservación de la sensibilidad profunda. Corresponde, por lo general, a lesiones que afectan a los nervios cutáneos sensitivos, que conducen solamente fibras táctiles, térmicas y dolorosas.

Síndromes hemianestésicos o hemianestesias

Dependen, en general, de lesiones del encéfalo. Las alteraciones de la sensibilidad se producen sólo en un hemicuerpo. La forma clínica varía según las regiones afectadas. Los trastornos suelen ser más acentuados en el miembro superior que en el inferior, y en su porción distal más que en la proximal. Si la lesión interesa a las vías visuales, habrá probablemente hemianopsia homónima (véase Nervio óptico). No se alteran los restantes sentidos especiales (gusto, olfato, audición), porque tienen representación cortical bilateral y sus vías no atraviesan la cápsula interna.

Hemianestesia cortical. La lesión es cortical parietal. Hay anestesia, predominantemente profunda, en el hemicuerpo contralateral, que afecta en grado más o menos extenso a la distribución del área somestésica (fig. 12-10).

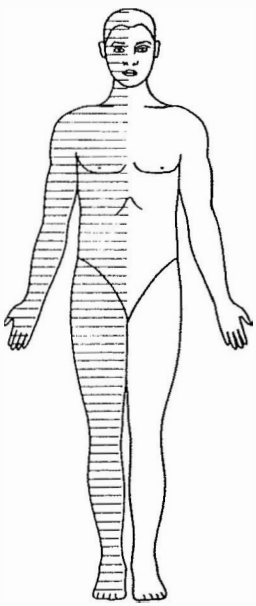


Fig. 12-10. Hemianestesia directa. *En gris,* la zona anestésica, que ocupa el lado opuesto a la lesión.

booksmedicos.org

Las sensibilidades táctil discriminativa y profunda suelen ser las más alteradas, con astereognosia, trastorno de la discriminación táctil de dos puntas, abatiestesia y apalestesia. La sensibilidad superficial suele preservarse. Puede haber crisis parciales sensitivas.

Si la lesión que afecta al área sensitiva cortical es parcial, el síndrome anestésico se reduce a la cara, a un miembro, o sólo a un segmento, como la palma de la mano (*mano parietal*). Puede haber sólo afectación *queirooral* (mano y boca), por yuxtaposición en la corteza parietal de la representación de estas dos regiones, y a veces, áreas anestésicas en banda, es decir, con una topografía seudorradicular.

La *somatotopognosia,* o sea la capacidad del individuo de reconocer y ubicar su hemicuerpo y sus partes, está representada en las áreas parietales situadas por detrás de la circunvolución parietal ascendente. Si se lesionan, hay alteraciones del esquema corporal: *autotopoagnosia, hemiasomatognosia, hemineglígencia* o *hemiinatención, somatoparafrenia, anosognosia* y *tercer miembro fantasma,* que son trastornos del reconocimiento más que de la sensibilidad y se describen en detalle en otro capítulo (véase Gnosia en Palabra y funciones cerebrales superiores).

Hemianestesia subcortical. Lesión subcortical parietal. Hay anestesia total contralateral.

Hemianestesia capsular. Es rara. Para causar hemianestesia, las lesiones deben producirse en el segmento retrolenticular de la cápsula interna y afectar las fibras sensitivas talamocorticales. Por eso, las lesiones capsulares mayoritariamente originan sólo déficit motor.

Hemianestesia talámica y síndrome talámico de Déjerine-Roussy. Se deben generalmente a lesiones talámicas focales de origen vascular isquémico, cuya topografía, minuciosamente estudiada por Bogousslavsky, se describe en el capítulo de Motilidad (Hemiplejía talámica):

- Isquemias del territorio vascular inferolateral (núcleos talámicos ventrales posteriores): hemianestesia (superficial, profunda o ambas) y hemiataxia contralaterales, sin hemiplejía. El *síndrome talámico de Déjerine-Roussy* se debe a lesión de los núcleos posterolaterales (fig. 12-11). A la hemianestesia y hemiataxia mencionadas se le agregan dolores intensos con exacerbación paroxística (algias talámicas, dolor central), influenciables por las emociones, en el hemicuerpo anestesiado.

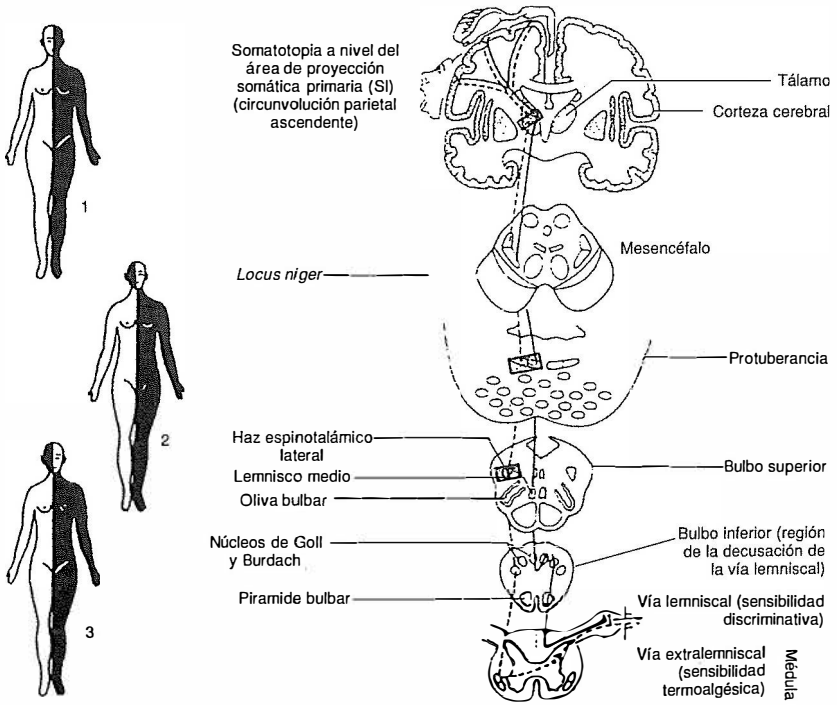


Fig. 12-11. *1*, Síndrome talámico; *2*, hemianestesia alterna protuberancial inferior; *3*, hemianestesia alterna bulbar.

booksmedicos.org

- Isquemias del territorio de la arteria tuberotalámica, rama de la comunicante posterior (núcleos ventral anterior y, parcialmente, ventral lateral). En el hemisferio dominante (generalmente izquierdo): afasia (véase Palabra y lenguaje). En el hemisferio no dominante (generalmente derecho): hemineglígencia o hemiinatención izquierdas. No suele haber déficit motor ni sensitivo, salvo si se asocia oclusión de la arteria coroidea anterior.
- Isquemias del territorio de la arteria coroidea posterior, rama de la cerebral posterior (pulvinar y el cuerpo geniculado lateral). Predominan los trastornos oculomotores y visuales (pérdida de nistagmo optoquinético, cuadrantopsia contralaterales), con eventual hipoestesia contralateral, sin hemiplejía.
- Isquemias del territorio paramediano, ramas arteriales de la arteria cerebral posterior proximal (núcleos dorsomedial e intralaminares): no se producen trastornos sensitivos, sino motores, de conciencia, afasia, oculomotores y cognitivos.

En el caso de las hemorragias talámicas las manifestaciones se combinan en función de su extensión y de las áreas que ellas afectan.

Hemianestesias de origen troncal. Hemianestesias alternas. Síndromes de las arterias cerebelosas. Para comprender estos síndromes sensitivos debe recordarse que una lesión del bulbo o de la protuberancia inferior lesiona las vías, ya decusadas, de la sensibilidad de los miembros y del tronco. A la vez, afecta al núcleo de la raíz espinal o descendente del trigémino. Esta ocupa toda la altura del istmo del encéfalo, desde la médula cervical a la región media protuberancial, y sus fibras recién se decusan por encima. Por consiguiente, la hemianestesia será alterna, es decir, anestesia de la cara del lado de la lesión y de los miembros y tronco del lado opuesto (fig. 12-11, *2* y *3* y fig. 12-12). Si en cambio la lesión afecta a la protuberancia superior o el pedúnculo, comprometerá a todas las vías de la sensibilidad de cara y miembros después de su decusación y, por consiguiente, la hemianestesia comprenderá la cara, los miembros y el tronco del lado opuesto a la lesión.

Además, como a nivel del bulbo y de la protuberancia las vías sensitivas se distancian, porque las sensibilidades térmica y dolorosa ascienden por el haz espinotalámico lateral, mientras que la táctil epicrítica y profunda discurren por el lemnisco medial, es frecuente que la hemianestesia sea disociada: siringomiélica, cuando la lesión toma el haz espinotalámico (lo más frecuente), o tabética si la lesión abarca al lemnisco medio. En el pedúnculo las vías de la sensibilidad se aproximan, y por ende la hemianestesia puede ser total. Por último, la proximidad de las vías motoras hace que sea frecuente la asociación de hemiplejía a estos síndromes sensitivos.

En la hemianestesia alterna, la anestesia de la cara se sitúa generalmente en el territorio del trigémino, del mismo lado de la lesión, y la de los miembros en el lado opuesto, habitualmente con disociación siringomiélica, debido a que las lesiones que la determinan son más frecuentes a nivel de la calota bulbar.

Las hemianestesias alternas se deben en su mayoría a isquemia de las arterias cerebelosas, ramas, llamadas circunferenciales largas, de la vertebral y el tronco basilar (véase Síndromes vasculares).

- La *arteria cerebelosa superior* se desprende inmediatamente antes de la bifurcación del tronco basilar e irriga el cerebelo, pedúnculo cerebeloso superior y mesencéfalo lateral. Su oclusión causa hemiataxia cerebelosa, coreoatetosis y síndrome de Horner homolaterales, y *atermoalgesia facio-braquiocrural*, paresia facial de tipo central e hipoacusia contralaterales.
- La *arteria cerebelosa anteroinferior* (AICA) se desprende inmediatamente después de la conformación del tronco basilar por la unión de las arterias

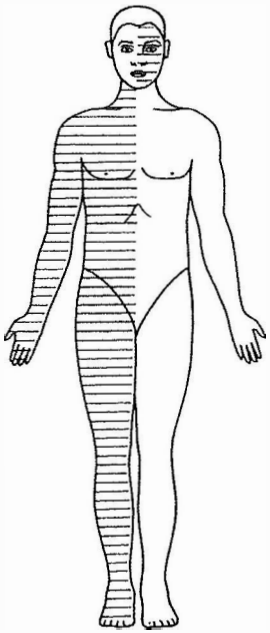


Fig. 12-12. Hemianestesia alterna. *En rayado*, las zonas de anestesia; anestesia de la mitad de la cara del lado de la lesión y anestesia de la mitad del resto del cuerpo, opuesta a la lesión.

booksmedicos.org

vertebrales. Irriga la protuberancia lateral, cerebelo y pedúnculo cerebeloso medio. Su oclusión causa hemiataxia cerebelosa, Horner, *atermoalgesia facial*, paresia facial de tipo periférica e hipoacusia homolaterales, y *atermoalgesia braquiocrural contralateral.*

- La *arteria cerebelosa posteroinferior* (PICA) se origina en realidad en la arteria vertebral, antes de su unión con la vertebral opuesta para formar el tronco basilar, pero integra funcionalmente el territorio de irrigación vertebrobasilar. Irriga el bulbo lateral, cerebelo y pedúnculo cerebeloso inferior. Su oclusión causa vértigo, hipo y vómitos como síntomas, hemiataxia cerebelosa, parálisis hemivelopalatina y de cuerda vocal, Horner y *atermoalgesia facial* homolaterales, y *atermoalgesia braquiocrural contralateral* (*síndrome bulbar lateral de Wallenberg*). Muchas veces este síndrome es causado también por oclusión de la arteria vertebral (fig. 12-13).

Síndromes sensitivos medulares

Diversos síndromes sensitivos medulares pueden producirse según la extensión que tenga la lesión medular (véase Afecciones medulares). Se distinguen los siguientes:

Síndrome sensitivo-pléjico. Se debe a lesiones que producen una sección medular completa. Se observará una anestesia absoluta cuyo límite superior alcanza una altura variable, según el lugar de la sección (fig. 12-14). Si la lesión se sitúa en la médula cervical, pueden observarse trastornos sensitivos en la cara, a nivel del territorio del trigémino, porque la lesión abarca las fibras de la raíz descendente del nervio, que llega hasta el IV segmento medular cervical. Hay nivel sensitivo variable según la altura de la lesión.

Causas. Traumatismos vertebrales (fractura o dislocación cervical por latigazo o "*whiplash*" en los accidentes de tránsito o en los traumatismos de columna por caída o zambullida), compresiones medulares (tumores, abscesos), lesiones vasculares (hematomielia), mielitis transversa, mielomalacia.

Síndrome de Brown-Séquard. Si la sección afecta sólo a una mitad lateral de la médula (hemisección), se produce el síndrome de Brown-Séquard.

Se caracteriza por:

- del lado de la lesión: parálisis o paresia (generalmente es sólo el miembro inferior el afectado), piramidalismo, anestesia táctil epicrítica, abatiestesia, apalestesia y preservación de la sensibilidad superficial;
- del lado contrario a la lesión: atermoalgesia y preservación de motilidad y sensibilidad táctil epicrítica.

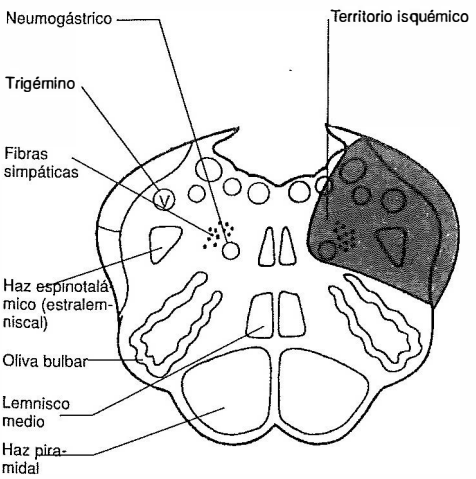


Fig. 12-13. Síndrome de Wallenberg.

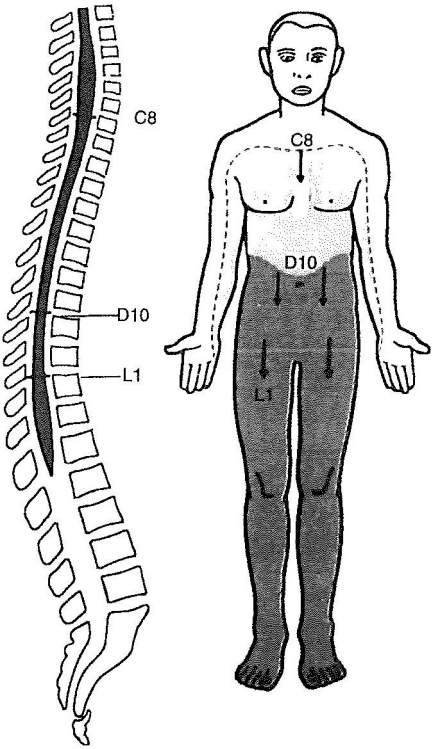


Fig. 12-14. Síndrome sensitivo-pléjico. Anestesia absoluta por debajo del nivel lesional (sección medular a diversos niveles).

booksmedicos.org

El cuadro se debe a que la hemisección medular lesiona las fibras ya cruzadas de la sensibilidad termoalgésica, las fibras aún no cruzadas de la sensibilidades profunda y táctil epicrítica, y las fibras descendentes homolaterales del haz piramidal.

Por encima del límite superior de la lesión existe una pequeña franja de hiperestesia. Sobre ésta, una zona de anestesia de tipo radicular, sobre la que se dispone, a su vez, otra banda de hiperestesia. En el lado opuesto de la lesión, por encima del límite superior de la anestesia superficial, se encuentra una banda de hiperestesia ligera. Estas bandas anestésicas e hiperestésicas que se disponen en el límite de la lesión, se deben a que ésta afecta a las raíces posteriores correspondientes al nivel al que está situada (véase fig. 5-24).

Causas. Esclerosis múltiple y otras causas de desmielinización, mielomalacia, mielitis, traumatismos.

Síndrome de los cordones posteriores medulares (síndrome de las fibras radiculares largas de Déjerine). Típicamente hay apalestesia, abatiestesia, abarestesia y anestesia táctil epicrítica. La termoalgesia y la sensibilidad táctil protopática se preservan. Existen parestesias objetivas: errores de localización y retardo de sensaciones. Además hay ataxia medular (ataxia cordonal posterior), es decir estática y dinámica.

Causas. Esclerosis múltiple, enfermedad de Friedreich y otras degeneraciones espinocerebelares, esclerosis combinada del síndrome de Lichtheim, compresiones limitadas a los cordones posteriores (conducto medular estrecho), tabes.

Síndrome sensitivo de los cordones anterolaterales. En este síndrome pueden existir, durante mucho tiempo, intensos dolores subjetivos, con muy pocos trastornos de la sensibilidad objetiva. Cuando estos últimos están presentes, consisten en una disociación siringomiélica, aunque a veces la sensibilidad táctil puede estar algo afectada. La diferencia con la siringomielia es que en ésta los trastornos son homolaterales y suspendidos, mientras que en las lesiones cordonales son contralaterales y por debajo de la lesión: una disociación siringomiélica que afecta a todos los segmentos caudales por debajo de un nivel determinado se debe siempre a lesión del haz espinotalámico lateral, porque mientras que en la siringomielia hay compromiso periependimario de fibras destinadas al haz espinotalámico lateral, en las lesiones cordonales se afecta directamente el haz ya decusado.

Causas. Compresión medular extrínseca: tumores óseos o meníngeos, mal de Pott o procesos intramedulares (tumores).

Síndrome del cono medular. El cono medular es el extremo inferior de la médula que precede al *fillum terminale.* Corresponde al cuerpo de la primera vértebra lumbar y da origen a los cuatro últimos pares de raíces sacros y a los nervios coccígeos. Mediante aquéllos inerva los músculos del periné, suministra la sensibilidad de la piel de la región sacrococcígea, del ano, del periné y de los órganos genitales. En el cono medular se encuentran, además, los centros de inervación de la vejiga y del recto. Una lesión del cono medular determina una anestesia de la región anoperineoescrotal, denominada por su disposición *anestesia en silla de montar,* además de trastornos esfinterianos y genitales.

Causas. Hernia de disco, tumores extra o intramedulares, artrosis con hiperostosis, aracnoiditis inflamatoria o paraneoplásica (linfomas).

Síndromes sensitivos radiculares

Se deben a lesiones de las raíces posteriores raquídeas: compresión por alteraciones osteoarticulares, reumáticas, traumáticas, quirúrgicas o neoplásicas de la columna, tumores intradurales extramedulares, radiculitis.

Se observa:

- compromiso de la sensibilidad subjetiva: radiculalgia;
- compromiso de la sensibilidad objetiva: anestesia local, habitualmente de todas las formas de sensibilidad, pero a veces disociada, en el territorio de las raíces afectadas;
- como corresponde a la topografía radicular la distribución de la anestesia se hace por bandas (fig. 12-3):
  - en los miembros: paralelas a su eje;
  - en el tronco: trasversales.

Para observar la anestesia en banda, deben estar lesionadas por lo menos tres raíces seguidas.

Síndrome de la cola de caballo. Las raíces lumbares y sacras forman un manojo, parecido a una cola de caballo, que discurre por el canal raquídeo antes de abandonarlo, desde la primera vértebra lumbar, donde termina la médula, hasta los respectivos agujeros de salida. Esta cola de caballo puede ser comprimida o lesionada por discopatías, osteoartritis/artrosis, estrechamiento del canal raquídeo, secuelas quirúrgicas, traumatismos, aracnoiditis o tumores.

Se produce:

- bandas de anestesia de distribución L2 a S1 (muslos, piernas y pies);
- anestesia en silla de montar, semejante a la del cono medular;
- déficit motor en los niveles radiculares involucrados (véase Radiculopatías y Parálisis del plexo lumbosacro en Síndromes semiológicos de otras afecciones del sistema nervioso);
- trastornos esfinterianos y genitales.

booksmedicos.org

La claudicación intermitente de la cola de caballo cursa con dolor que se irradia dorsalmente desde la región lumbar a las extremidades inferiores, por lo común en forma bilateral, se presenta *exclusivamente* con la marcha y se acompaña a veces de parestesias o trastornos sensitivos en la planta del pie. Este dolor obliga al paciente a detener su marcha y sólo mejora cuando modifica la posición de su columna, al agacharse o sentarse. Durante el acceso álgico puede estar abolido el reflejo aquiliano y existir eventualmente trastornos de la sensibilidad en los segmentos L5 y S1, que pueden asimismo existir en el reposo. La causa responde generalmente a una estrechez congénita o adquirida del conducto raquídeo lumbar, que se acentúa con los años por espondiloartrosis.

Síndromes sensitivos periféricos

Con este nombre se estudian los trastornos sensitivos motivados por las lesiones de los nervios periféricos, sean exclusivamente sensitivos o mixtos, y de los plexos.

Síndromes sensitivos por lesión total de un plexo. En este caso existe anestesia total, que se extiende a toda la distribución del plexo.

Síndromes sensitivos por lesiones de los nervios. Si la lesión afecta a un nervio cutáneo sensitivo, habrá sólo trastornos de la sensibilidad superficial con conservación de la sensibilidad profunda (disociación periférica). Si las lesiones afectan a troncos nerviosos, como ocurre en las mono, polineuropatías o lesiones cortantes, la anestesia puede ser completa, pero con topografía periférica, es decir, abarcando el territorio de inervación o distribución de los nervios afectados (fig. 12-2). En las polineuropatías la semiología suele ser bilateral, distal y más o menos simétrica. Los trastornos de la sensibilidad disminuyen de intensidad desde la extremidad distal de los miembros hacia su raíz (hipo o anestesia distal, *en bota o guante*) (fig. 12-15). Se produce también un síndrome seudoatáxico por compromiso periférico de la sensibilidad profunda.

Diagnóstico diferencial de los síndromes sensitivos medulares con los sensitivos periféricos

A veces pueden ser objeto de confusión. Ambos pueden acompañarse de disociación de la sensibilidad, pero la pérdida sensitiva en las lesiones medulares suele estar restringida a los segmentos corporales que se encuentran *por debajo del nivel lesional*. Por el contrario, cuando una polineuropatía da lugar a la pérdida de la sensibilidad por encima de las rodillas, las fibras que inervan la yema de los dedos de las manos ya están también afectadas (fig. 12-15), mientras que en una lesión medular dorsal las extremidades superiores suelen no comprometerse. Asimismo, la presencia de signos piramidales y esfinterianos abonará a favor de un compromiso medular.

Pérdida transitoria de la sensibilidad

Se observa en las lesiones isquémicas posrolándicas, subcorticales o talámicas con rápida recuperación (accidente isquémico transitorio sensitivo), o en la epilepsia parcial sensitiva, en ambos casos en el hemicuerpo contralateral a la región cerebral afectada También en las compresiones transitorias de los nervios periféricos: radial en el canal radial (*parálisis del sábado a la noche*, véase Parálisis del nervio radial en Síndromes semiológicos de otras afecciones del sistema nervioso) o en sus ramas superficiales periféricas del dorso de la mano (uso de esposas o ataduras), cubital en el canal epitrocleoolecraneano, ciático poplíteo externo (peroneo común) en la cabeza del peroné. Habrá déficit motor asociado según el nervio afectado y el segmento comprimido.

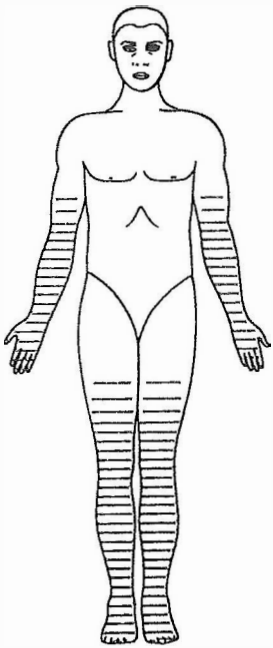


Fig. 12-15. Síndrome sensitivo periférico. *En rayado*, las zonas anestésicas; los trastornos de la sensibilidad disminuyen de intensidad desde la extremidad distal de los miembros hacia su raíz.

booksmedicos.org

Trastornos psicógenos de la sensibilidad

No hay trastorno verdadero u orgánico. Sus características son:

- se sitúan en áreas atípicas;
- no son congruentes o sistematizados;
- se acompañan de una importante carga emocional;
- los límites de la anestesia son generalmente tajantes, muy definidos; por ejemplo, cesan bruscamente en la línea media del tronco o en la raíz de un miembro, o sea que se pasa bruscamente de anestesia total a sensibilidad normal, sin el área de transición de la hipoestesia de las lesiones orgánicas;
- las áreas y límites pueden variar en distintos exámenes (hay que repetir la exploración con intervalos de días);
- a pesar de la "anestesia", se preserva la coordinación motora, que exige indemnidad de la sensibilidad propioceptiva: el paciente puede realizar en forma correcta, con los ojos cerrados, las pruebas índice-nariz y talón-rodilla;
- se preservan la estereognosia y grafestesia, a pesar de que el paciente afirma no percibir ningún estímulo táctil;
- los potenciales evocados somatosensitivos son normales y descartan organicidad.

Sensibilidad: sinopsis

- **Sensibilidad superficial: táctil, térmica y dolorosa**
  - protopática: tacto grueso, térmica y dolorosa
  - epicrítica: tacto discriminativo, localizador

- **Sensibilidad profunda**
  - presión o barestesia
  - vibratoria o palestesia
  - actitudes segmentarias o batiestesia

- **Sensibilidad superficial y profunda combinadas (gnosia)**
  - estereognosia
  - grafestesia

- **Sensibilidad visceral**

- **Vías:**
  - extralemniscal
    - táctil protopática: decusación medular, haz espinotalámico ventral, tálamo, corteza
    - termoalgésica: decusación medular, haz espinotalámico lateral, tálamo, corteza
  - lemniscal
    - profunda y táctil epicrítica: cordón posterior, decusación bulbar, lemnisco medial, tálamo, corteza

- **Área sensitiva cortical:** circunvolución parietal ascendente, topografía homuncular

- **Distribución periférica de la sensibilidad**
  - radicular: en bandas
    - miembros: paralelas al eje mayor
    - tronco: perpendiculares a su eje (dermatomas)

- **Exploración:**
  - Superficial
    - táctil protopática: algodón, pincel
    - táctil epicrítica: compás de Weber
    - térmica: tubos de ensayo, metal
    - dolor: escarbadientes (descartar)
  - Profunda
    - barestesia: presión, pesos
    - palestesia: diapasón

booksmedicos.org

- batiestesia: actitudes segmentarias
- dolor profundo: compresión musculotendinosa
- Combinada
  - estereognosia: manipulación de objetos
  - grafestesia: dibujar números sobre la piel
- Visceral: compresión de órganos externos

• Alteraciones:

- Dolor:
  - tipo: constrictivo, fulgurante, urente, punzante, lancinante, terebrante
  - duración: continuo, intermitente, paroxístico
  - localización: generalizado, difuso, localizado, irradiado
  - nivel:
    - central
    - periférico
      -somático
      -visceral
      -vegetativo
      -vascular
      -radicular
      -troncular
      -neural
  - orgánico o funcional
- Parestesias: mono y polineuropatías, radiculopatías, desmielinización, mielosis funicular, epilepsia parcial, ACV, Creutzfeldt-Jakob, causas vasculares periféricas
  - Dolor en las enfermedades del sistema nervioso
    - Cefaleas primarias
      -Migraña: ++ mujeres
        -sin o con aura (visual, sensorial, articulatoria, motora, psiquiátrica)
        -hemicránea, pulsátil, foto/fonofobia
        -hemipléjica, oftalmopléjica, vertebrobasilar
      -Tensional: continua, holocraneana o en vincha, opresiva, no pulsátil, agravación vespertina
      -En racimos (Horton): ++ hombres, estacional, unilateral, intensa, ocular, lagrimeo, rinorrea, Horner
      -Hemicránea crónica paroxística, continua o episódica: ++ mujeres, unilateral, frontofacial, pulsátil, intensa, 10-15 ataques diarios, lagrimeo, rinorrea, desencadenada por movimientos cefálicos
      -Crónicas
        -Migraña transformada
        -Cefalea de rebote: analgesicodependiente
    - Cefaleas secundarias: meningitis, tumores, postraumática, pospunción, pérdida espontánea de LCR, vasculares, cervicogénica, oftalmogénica, algias faciales, toxicofarmacológica
    - Raquialgia
    - Radiculalgia
    - Neuralgia (crural, femorocutáneo, ciática, intercostal, cervicobraquial, frénica)
- Alteraciones de la sensibilidad objetiva: anafia/hiperafia, a/hipertermoestesia, an/hiperalgesia, abarestesia, abarognosia, a/hiperpalestesia, abatiestesia, astereognosia, agrafestesia, analgesia visceral, parestesias objetivas
- Síndromes sensitivos
  - Disociaciones
    - siringomiélica: atermoestesía, analgesia, sensibilidad táctil y profunda normales
    - tabética: anestesia epicrítica y profunda, termoestesia y algesia normales
    - periférica: anestesia superficial, sensibilidad profunda normal
  - Síndromes hemianestésicos:
    - cortical: hemicuerpo contralateral, anestesia epicrítica y profunda
    - subcortical: hemicuerpo contralateral, anestesia total
    - capsular: rara
    - talámicas: la más típica por isquemia inferolateral + hemiataxia (+dolor: síndrome de Déjerine-Roussy)
    - troncales: síndrome de arterias cerebelosas

booksmedicos.org

- Síndromes sensitivos medulares
  - Síndrome sensitivopléjico: sección medular, anestesia total, nivel sensitivo, paraplejía
  - Síndrome de Brown-Séquard: paresia + anestesia epicrítica y profunda homolaterales, atermoalgesia contralateral
  - Síndrome cordonal posterior: ataxia + anestesia epicrítica y profunda, termoalgesia y protopática normales
  - Síndrome cordonal anterolateral: disociación siringomiélica contralateral con nivel sensitivo
  - Síndrome del cono medular: anestesia en silla de montar + trastornos esfinterianos
- Síndromes sensitivos radiculares: radiculalgia, anestesia en banda
  - Síndrome de la cola de caballo: anestesia L2-S1, silla de montar, déficit motor radicular, trastornos esfinterianos
- Síndromes sensitivos periféricos
  - lesión plexual: anestesia total plexual
  - lesión de nervios: anestesia según su distribución
- Pérdida transitoria de la sensibilidad: central (ACV, epilepsia) o periférica (compresiones tronculares o de ramas terminales)
- Trastornos psicógenos de la sensibilidad: áreas atípicas, incongruentes, límites tajantes, carga emocional, hallazgos variables, preservación motora y de estereognosia o grafestesia

booksmedicos.org

13
Sueño, conciencia y coma

Sueño

El sueño es la interrupción de la vigilia que normalmente sobreviene como consecuencia de fatiga neuronal cerebral. Se produce a intervalos regulares, luego de una determinada cantidad de horas de vigilia. La fatiga y el "sueño reparador" son fenómenos que se alternan fisiológicamente en forma cíclica, diaria y regular.

La duración y la intensidad del sueño varían individualmente. En la duración influye la edad. El recién nacido duerme de 18 a 20 horas diarias pero el anciano duerme de 5 a 6. Un niño de 4 años duerme unas 10 horas y el adulto de 20 a 50 años, 8 a 9. La mujer duerme más que el hombre. Algunas personas pueden dormir menos horas que otras. Existen variaciones estacionales: en invierno se duerme más que en verano.

En cuanto a la intensidad, el sueño alcanza por lo general su mayor profundidad a las 1-2 horas de iniciado. La intensidad del estímulo necesario para ocasionar el despertar varia. Anecdóticamente se han registrado relatos de soldados que en las trincheras duermen a pesar del ruido de las explosiones, pero se despiertan por el ruido de las ratas, o de madres que en medio de un sueño profundo, se despiertan por el llanto de su hijo lactante pero no lo hacen por el ruido de un trueno. Seguramente intervienen aquí factores y fenómenos neurofisiológicos variables como umbral, adaptación, reclutamiento, potenciación, inhibición y excitación.

En la escala zoológica las características del sueño varían. Mientras el hombre duerme en decúbito dorsal o lateral, el caballo duerme de pie, la cigüeña en una pata, las cotorras y murciélagos colgados cabeza abajo y los patos mientras nadan.

Los simios y pájaros pueden dormir 12 horas o más. El elefante duerme sólo unas 3 horas por día, y los rumiantes tienen también un sueño muy corto y ligero. El delfín y la jirafa duermen apenas minutos o segundos.

Del estado de sueño se puede salir rápidamente por el *despertar*. La vigilia se mantiene como consecuencia de un circuito excitatorio de retroalimentación positiva entre la formación reticular pontina y la corteza cerebral frontal (*circuito de retroalimentación frontopontino*). Durante el sueño este circuito se inhibe fisiológicamente. Al reactivarse, la persona se despierta. Esto distingue al sueño del *coma,* en el que el circuito se interrumpe por lesiones orgánicas o alteraciones metabólicas, y no hay despertar. En las situaciones intermedias como la *obnubilación* o el *estupor* el paciente mantiene su capacidad de despertar, pero sólo frente a estímulos más intensos que los necesarios para el despertar normal.

El sueño se puede suprimir o evitar voluntariamente por intervalos más o menos largos (varias noches). Esta capacidad varía pero tiene un límite, llegado al cual la persona, agotada, se duerme inevitablemente.

El sueño depende del ritmo circadiano, y éste del hipotálamo, que recibe influencias de estímulos lumínicos conducidos por la vía óptica y sus conexiones. Las lesiones del hipotálamo posterior producen hipersomnia y las del hipotálamo anterior insomnio.

Durante el sueño se produce inhibición corticomedular y acentuación neurovegetativa simpática y parasimpática. Hay una atenuación y suspensión de las funciones neuropsíquicas. Las sensibilidades elevan su umbral. La motilidad voluntaria desaparece, conservándose motilidad automática para los movimientos de rotación postural del cuerpo. El tono muscular se atenúa hasta la relajación muscular casi completa. Las funciones esfinterianas se preservan. La reflectividad profunda y superficial disminuye. La percepción se atenúa y desaparece.

Las funciones vegetativas, sin embargo, se acentúan. Los ciclos de sueño-vigilia están regulados por dos poblaciones neuronales funcionalmente opuestas, aminérgica y colinérgica, de la formación reticular pontina o troncal. Cuando predomina la actividad aminérgica se acentúa la vigilia y se produce insomnio, como en los estados de ansiedad, que ceden con drogas antagonistas aminérgicas. Cuando predomina la actividad colinérgica, se deprime la vigilia y se tiende a la hipersomnia, como en la fatiga o la depresión, y por contrapartida los anticolinérgicos acentúan la vigilia y la función psicomotora. De este modo, la oscilación funcional entre ambas actividades neuronales,

booksmedicos.org

colinérgica/parasimpática durante el sueño y aminérgica/simpática durante la vigilia, determina los ciclos de sueño-vigilia característicos de cada individuo.

Pero en determinadas etapas del sueño, conocidas como las fases de sueño rápido (de ondas EEG rápidas), *fases REM* o etapas REM (de *rapid eye movement*: movimientos oculares rápidos, que se producen en estas fases), se produce una acentuación de la actividad aminérgica o simpática sin que se restaure la vigilia, cuyo resultado es el aumento de la frecuencia cardíaca, presión arterial, frecuencia respiratoria y sudoración. Durante las fases REM se producen e*nsueños*, caracterizados por *imágenes oníricas* (del griego *oneiros,* ensueño), percibidas como visuales o visuosensoriales y conscientes, a menudo con importante repercusión emotiva, agradable o desagradable (pesadillas). En las fases REM la hipotonía muscular es máxima, aun mayor que la que se produce en las no REM, descriptas más adelante. El individuo puede ser despertado fácilmente y describir el contenido de los ensueños que se han producido durante estas fases.

A su vez, las fases REM se alternan, en períodos de alrededor de una hora y media, con las fases llamadas de sueño lento (de ondas EEG lentas), *no REM* o NREM (*non rapid eye movement*: sin movimientos oculares rápidos), en las que no hay ensueños y predomina la acción colinérgica/parasimpática: miosis, bradicardia, hipotensión arterial, hipotermia, bradipnea e hipotonía muscular, durante las cuales los individuos son difíciles de despertar. El sueño normal se inicia con una fase no REM, que a su vez tiene cuatro etapas: I, II, III y IV.

En la etapa I de la fase no REM (inicio del sueño), el EEG disminuye de voltaje, desaparece el ritmo alfa y las frecuencias se hacen mixtas.

En la etapa no REM II aparecen descargas de ondas rápidas de 12-16 Hz que duran 0,5-2 segundos: los *husos de sueño.* Además complejos amplios de ondas agudas-lentas: los *complejos* u *ondas K*.

En la etapa no REM III aparecen crecientemente ondas lentas (1-2 Hz) de gran amplitud (> 100 µV). Estas son las ondas que caracterizan al *sueño lento,* y predominan casi exclusivamente en la etapa no REM IV.

Los cambios de postura durante el sueño se producen cuando el individuo pasa de una fase a otra. A medida que avanza el período de sueño se acortan las fases no REM y se alargan las fases REM. Por esta razón en un período de sueño nocturno normal, el individuo tiende a soñar más hacia la madrugada.

Un desfasaje o desequilibrio funcional entre ambos sectores aminérgico y colinérgico, con expresión exagerada de ciertas fases del sueño, puede producir algunos de sus trastornos característicos. Por ejemplo, un exceso de actividad REM se asocia a imposibilidad motora voluntaria aun cuando el individuo ya ha despertado, como en la llamada *parálisis del sueño*. El caso contrario se observa cuando hay exageración de la actividad no REM: aparición de motilidad durante el sueño, como el *sonambulismo* y la *somniloquia* (hablar durante el sueño).

Exploración

Como estos trastornos ocurren en buena medida durante el sueño, es frecuente que el paciente no recuerde detalles que pueden ser de importancia diagnóstica. Por ello conviene que sea interrogado en presencia de quien comparte su cama o convive con él. Las preguntas deben centrarse fundamentalmente sobre sus hábitos de sueño, como las siguientes:

¿A qué hora se acuesta y a qué hora se duerme?

¿Lo hace regularmente a la misma hora?

¿Lee, ve TV o hace alguna otra cosa antes de decidir dormirse?

¿Cuánto tarda en dormirse luego de que apaga la luz o apoya la cabeza en la almohada?

¿A qué hora se despierta y levanta?

¿Se despierta fácilmente o con esfuerzo o insistencia?

¿Cómo se siente al despertarse?

¿Se levanta en cuanto se despierta o permanece un tiempo acostado?

¿Cuánto tiempo permanece acostado antes de levantarse?

¿El sueño nocturno es tranquilo o intranquilo?

¿Se despierta durante la noche? ¿Cuántas veces?

¿Por qué motivo?

¿Cuántas horas promedio duerme?

¿Cuántas horas estima que necesita para sentirse descansado?

¿Duerme de día?

¿Cuánto duerme de día?

¿Cómo se siente después de dormir de día: más o menos descansado?

¿Siente somnolencia de día?

Existen escalas cuantitativas de evaluación del sueño, como las de somnolencia de Stanford o de Epworth, de uso especializado.

La somnolencia diurna puede ser:

- leve: ocurre durante actividades que no requieren atención importante (ver TV);
- moderada: ocurre durante actividades, generalmente sociales, que requieren atención, sin poner en riesgo la propia seguridad o la de terceros (reuniones, espectáculos);

booksmedicos.org

- grave: ocurre durante actividades que requieren atención importante, sin la cual puede haber riesgo para la propia seguridad o la de terceros (trabajos de responsabilidad, manejar vehículos).

El examen físico es con frecuencia negativo en los trastornos del sueño. Pueden originarse leves trastornos cognitivos por somnolencia diurna, importantes de tener en cuenta porque a veces el motivo de consulta no es la alteración del sueño, sino su falla cognitiva secundaria. En algunos trastornos del sueño pueden identificarse factores clínicos condicionantes:

- en las apneas periféricas u obstructivas del sueño: trastornos rinolaringofaríngeos (rinosinusitis, laringitis, desviación del tabique nasal, amigdalitis);
- en el síndrome de Pickwick e hipersomnias por hipoventilación: obesidad, insuficiencia respiratoria, enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC), insuficiencia cardíaca, enfermedades neuromusculares.

En realidad, los trastornos del sueño deben examinarse *durante el sueño.* Para ello existen exámenes instrumentales especiales, como la *polisomnografía,* con la que el paciente es evaluado mientras duerme durante la noche. Recoge la observación simultánea del electroencefalograma, el electrooculograma y el electromiograma, la actividad respiratoria y cardíaca, la temperatura, la oximetría y la $PaCO_2$, entre otras variables. Este estudio no supone mayores incomodidades y brinda información diagnóstica cuya importancia se mencionará al describir las alteraciones. Pueden efectuarse también el *Test de latencias múltiples* y el *Test de mantención de la vigilia.*

Alteraciones

Se clasifican de diversas maneras. Semiológicamente la clasificación más práctica es la que se basa en los tres síntomas principales:

- exceso de sueño (*hipersomnia* o *letargia*): el paciente siente somnolencia frecuente, necesidad frecuente de dormir, o gran esfuerzo para despertar ("sueño pesado");
- falta de sueño (*insomnio* o *agripnia*): el paciente no puede dormir cuando se lo propone, duerme muy poco y se despierta fácilmente ("sueño liviano");
- alteraciones que ocurren durante el sueño (*parasomnias*): manifestadas por comportamientos anormales.

Hipersomnia o *letargia*

Se observa en las siguientes afecciones:

Narcolepsia o *síndrome de Gelineau*

Es un trastorno del sueño REM de origen heredofamiliar, vinculado al cromosoma 6. Muestra una tétrada de manifestaciones característica:

- hipersomnia;
- cataplexia;
- parálisis del sueño;
- alucinaciones hipnagógicas e hipnopómpicas.

Hipersomnia. Comienza en la pubertad o juventud, típicamente con accesos paroxísticos de sueño de tipo REM. El paciente se duerme repentinamente, a menudo en plena actividad: comiendo, conversando, trabajando, en posición de pie. Estos ataques duran unos 15-20 minutos.

Cataplexia. Consiste en bruscos ataques de pérdida parcial o total del tono postural (atonía). El paciente puede caer si está de pie. Tiene factores desencadenantes emotivos: susto, rabia, sorpresa.

Parálisis del sueño. Ocurre generalmente al despertar, o con menor frecuencia al conciliar el sueño. El paciente, ya o aún despierto, pierde la motilidad voluntaria y se siente paralizado durante breve minutos.

Alucinaciones hipnagógicas (del griego *hipnos,* sueño, y *ago,* yo impulso) *e hipnopómpicas* (del griego *hipnos,* sueño, y *pompein,* enviar). Las primeras aparecen al iniciarse el sueño y las segundas al despertar, pero constituyen el mismo fenómeno. Consisten en la percepción vigil de alucinaciones (imágenes sin existencia real) visuales y auditivas, a menudo estereotipadas y aterradoras. El paciente sueña despierto.

En la polisomnografía se observa gran reducción del tiempo de latencia para la aparición del sueño REM.

Síndrome de hipoventilación

Hay un trastorno de la ventilación pulmonar que genera aumento de la $PaCO_2$ y descenso de la PaO_2 (hipercarbia e hipoxia), y consiguiente somnolencia. Sus causas son las de insuficiencia respiratoria restrictiva, como obesidad (síndrome de Pickwick, denominado por analogía con el personaje literario de Charles Dickens), enfermedades neuromusculares (ELA, poliomielitis, miopatías) o deformaciones vertebrotorácicas (escoliosis), o bien las de insuficiencia respiratoria obstructiva (EPOC). Se asocian poliglobulia y cianosis.

Depresión

Se atribuye a predominio o hiperfunción colinérgica, secundaria a hipoexcitabilidad adrenérgica en vigi-

booksmedicos.org

lia. El sueño REM aumenta reactivamente, acortándose sus latencias. La depresión y la hipersomnia mejoran con drogas aminérgicas (antidepresivos tricíclicos inhibidores de la recaptación aminérgica presináptica). Se asocia a insomnio nocturno.

Alteración del ritmo circadiano

Se produce porque el paciente duerme menos o en forma desfasada con el horario de sueño que le imponen su labor u obligaciones, o cambia con frecuencia sus turnos de trabajo (día/noche), todo ello resultando en mala higiene del sueño. También en los casos en que se cambia de huso horario (viajes en avión, *jet lag*). En este último caso el efecto es transitorio hasta que el ritmo circadiano se readapta al nuevo huso.

El interrogatorio y un diario escrito del hábito de sueño, a lo largo de algunas semanas, esclarecerán el motivo del trastorno. Se puede alternar con insomnio. La polisomnografía es normal.

Síndrome de adelanto de las fases del sueño. El paciente tiende a adelantar el comienzo del sueño nocturno, acostándose cada vez más temprano, y consecuentemente a anticipar el despertar, levantándose a veces antes del alba. Es un fenómeno que se acentúa con la edad. La vigilia es normal.

Síndrome de atraso de las fases del sueño. Ocurre en adolescentes, que se acuestan y levantan cada vez más tarde. Hay somnolencia diurna si el paciente rompe el ritmo y se levanta temprano (por ejemplo, para ir a la escuela).

Síndrome hipernictemeral. En este caso el ciclo sueño-vigilia dura más de 24 horas, por lo que el deseo de dormir se retrasa más allá del ritmo social general. Por ejemplo, el paciente se despierta a las 7 de la mañana y no se duerme sino a las 3 o 4 de la mañana del día siguiente. Hay entonces insomnio inicial, despertar dificultoso o hipersomnia matinales y somnolencia diurnas.

Ciclo sueño-vigilia irregular. En este caso el ciclo varía, y las manifestaciones dependen de que el mismo se acorte o se alargue. El paciente puede dormir más tarde o más temprano, y sufrir insomnio o somnolencia en forma alternante.

Síndrome de Kleine-Levin

Es raro y hoy ya casi no se observa. Afecta a adolescentes varones, caracterizándose por períodos esporádicos y alternantes de hipersomnia e hiperfagia de varias semanas de duración. Su causa es desconocida. Remite en la adultez.

Enfermedades orgánicas

- Lesiones del hipotálamo posterior y de la región del tercer ventrículo (tumores: craneofaringioma, quiste coloideo del tercer ventrículo, glioma, adenoma hipofisario, encefalitis).
- Lesiones cerebrovasculares troncales.
- Encefalitis epidémica o letárgica de von Economo, actualmente esporádica y excepcional. La letargia se manifiesta en forma variada, pudiendo prolongarse días y semanas.
- Lesiones meníngeas basales.
- Tripanosomiasis africana o enfermedad del sueño, afección producida por el *tripanosoma gambiense*.
- Trastornos toxicometabólicos: retención de CO_2, uremia, encefalopatía hepática, insuficiencia hipofisaria, depresores del SNC: barbitúricos, hipnóticos, neurolépticos, ansiolíticos, anticonvulsivantes y otros.

El alcohol en cantidad genera sueño prolongado con supresión de las fases REM y por lo tanto también de la rotación corporal normal en cada cambio de fase, causando una postura fija que dura horas, con riesgo de compresión de troncos nerviosos (parálisis radial *del sábado a la noche,* véase Síndromes semiológicos de otras afecciones del sistema nervioso).

En algunas de estas afecciones la hipersomnia es clara (lesiones hipotalámicas, depresores centrales, alcohol, encefalitis letárgica, tripanosomiasis africana). En otras, como las lesiones cerebrales estructurales o los trastornos metabólicos, el paciente manifiesta más bien un trastorno incipiente de conciencia por compromiso del circuito frontopontino de la vigilia (obnubilación, estupor).

Insomnio o agripnia

El insomnio o agripnia (del griego *agripnos,* insomnio) es la pérdida o imposibilidad de conciliar el sueño. Cuando no depende de una causa externa, se denomina insomnio intrínseco, que es el verdadero insomnio. Cuando se debe a causa externa (ruidos, exceso de luz), se tratará de un insomnio extrínseco, como ocurre con frecuencia en las internaciones, en las que el paciente es repetidamente despertado para controlar signos vitales o recibir medicación. Es conveniente establecer de entrada una posible causa extrínseca de insomnio porque a veces el paciente no la identifica o le resta importancia. Además, puede no ser la causa principal del insomnio pero actuar como coadyuvante. Las causas más frecuentes de insomnio son las siguientes:

booksmedicos.org

Estados de excitación psíquica

Comúnmente este tipo de insomnio se observa en las ansiedades, neurosis obsesivas, manía y estados hipomaníacos. Se supone que responden a una hiperactividad aminérgica, de origen psíquico, que aumenta el tono de la vigilia. Es una expresión de somatización tensional. Es habitualmente un insomnio *precoz* o *inicial*: el paciente no puede dormirse. Cuanto más se esfuerza por dormir, más le cuesta, y viceversa (retroalimentación negativa), probablemente por acentuación de la hiperfunción aminérgica inducida por la preocupación por dormir. Esta se hace obsesiva para el paciente, llevándolo así a un círculo vicioso. Es frecuente que el insomnio se manifieste en el hábitat cotidiano del paciente, que es la fuente de su ansiedad o preocupación, pero mejore cuando duerme en otro lado.

Depresión

Ya se mencionó que el depresivo alterna hipersomnia con insomnio. Típicamente el insomnio del depresivo es *tardío*: el paciente se despierta a la madrugada y no puede volver a dormirse. Los pacientes con insomnios iniciales, ansiosos, pueden desarrollar una depresión secundaria y agregar entonces también insomnio tardío o también *intermedio* (insomnio que surge entre dos períodos de sueño), combinando ambos procesos y alterando aún más el sueño nocturno, con mayor hipersomnia diurna consiguiente.

Insomnio farmacológico y de rebote

El uso de diazepam y de hipnóticos de acción larga (nitrazepam, flunitrazepam), de uso común, genera dependencia e insomnio de rebote, por el cual los pacientes tienden a aumentar la dosis del hipnótico que a la cantidad inicial ya no les produce efecto, y más tarde tampoco a la dosis mayor (retroalimentación negativa). Además, la larga vida media de estos fármacos (36-48 hs) tiende a acumular efectos secundarios de hipersomnia diurna con insomnio nocturno. De estar indicados los hipnóticos, son preferibles los de acción corta o ultracorta (triazolam, midazolam).

Alteración del ritmo circadiano

Puede originar tanto hipersomnia, como ya fue mencionado, como insomnio, en forma alternada.

Enfermedades orgánicas

- Fiebre: origina insomnio por supresión del sueño REM.
- Dolor: por exacerbación aminérgica de la vigilia.
- Laringotraqueobronquitis: la tos seca o húmeda despierta regularmente al paciente.
- Insuficiencia cardiorrespiratoria: el sueño se entorpece por disnea o tos.
- Lesiones del hipotálamo anterior.

Parasomnias

Los comportamientos anormales que ocurren durante el sueño están relacionados con sus fases y etapas. Las principales parasomnias se describen a continuación.

Apneas del sueño

En la fase no REM del sueño normal la respiración es lenta y profunda, mientras que en la fase REM el ritmo respiratorio se acelera. Tanto durante la fase no REM como especialmente durante la fase REM, se produce una hipotonía muscular acentuada que puede llegar a producir una obstrucción mecánica de la vía aérea por relajación máxima de los músculos de las fauces, y apnea de origen periférico (*síndrome de apnea-hipopnea obstructiva*). Un desequilibrio de la regulación respiratoria del tronco cerebral puede producir períodos de apnea, en este caso de origen central (*síndrome de apnea-hipopnea central*).

Síndrome de apnea-hipopnea obstructiva. Afecta a 10-15% de adultos de edad mediana, más hombres que mujeres. Se produce en personas en quienes existen causas de obstrucción de fauces o vías respiratorias: hipertrofia amigdalina (adenoides, amigdalitis), obstrucción nasal (rinosinusitis, desviación del tabique), reflujo gastroesofágico, malformaciones craneofaciales. También se ha asociado a obesidad, cardiopatía coronaria, insuficiencia cardíaca, hipertensión arterial, hipertensión pulmonar e hipotiroidismo. En los cardiópatas el riesgo es mayor por la posibilidad de arritmias secundarias durante la apnea. Las muertes súbitas de la infancia pueden ser debidas a apnea del sueño, así como al llamado "síndrome de los gordos sopladores" que se observa en varones prepúberes y obesos.

El paciente es despertado por recurrentes obstrucciones de la vía aérea, que causan ronquidos, ahogos y sofocos. La obstrucción genera hipoxia, hipercarbia y un creciente esfuerzo inspiratorio tendiente a vencerla. A veces el pasaje de aire se restablece sin que se interrumpa el sueño. Otras ello no se consigue, la apnea se prolonga y se produce un colapso de las vías respiratorias por la presión negativa intratorácica generada durante la inspiración. Los esfuerzos inspiratorios no hacen sino agravar la obstrucción de la vía aérea. A medida que avanza la hipopnea se produce hipoxia,

booksmedicos.org

desaturación creciente de oxígeno e hipercarbia. La respiración se recupera sólo cuando el paciente se despierta atorado y se restablece la regularidad del oscilador respiratorio y el tono de los músculos faríngeos. La magnitud y ronquidos del esfuerzo inspiratorio suele despertar a la pareja o acompañante de cama (pacientes roncadores). El fenómeno es máximo durante el sueño REM, que causa la hipotonía más intensa. Las frecuentes interrupciones del sueño se asocian a somnolencia y fatigabilidad diurnas, trastornos de memoria, atención y concentración. Puede haber historia familiar. En el examen físico se deben buscar signos de las patologías mencionadas anteriormente.

La polisomnografía muestra apneas, máximas o más prolongadas (> 30 segundos) durante la fase REM, desaturación de oxígeno (< 85%) coincidente en la oximetría, resaturación y eventuales períodos breves de vigilia posteriores al restablecimiento de la ventilación.

Síndrome de apnea-hipopnea central. En este caso no hay causas obstructivas respiratorias. La causa de la hipopnea-apnea es central. Como en las obstructivas, se producen apneas repetidas durante el sueño, desaturación de oxígeno y somnolencia diurna. Pero no hay marcado esfuerzo respiratorio ni ronquidos. Por el contrario, durante la apnea el esfuerzo respiratorio es pobre y la desaturación leve. Hay períodos alternantes de hiperpnea. Los episodios suelen ocurrir durante la inducción del sueño y etapa I de la fase no REM y son raros durante las fases restantes. La causa del trastorno es desconocida y su mecanismo poco claro, pero parece vincularse a hipersensibilidad troncal a la hipercarbia leve que se produce durante el sueño normal, con hiperventilación consiguiente, disminución de la $PaCO_2$ y posterior hipoventilación e hipopnea-apnea.

Movimientos periódicos de los miembros (Periodic limb movement disorder)

Llamadas anteriormente *mioclonías del sueño (sleep jerks).* Ocurren en pacientes de edad, generalmente de sexo masculino. Consisten en contracciones monofásicas, arrítmicas, a intervalos de unos 30-60 segundos, de músculos de miembros inferiores, con extensión del pie y flexión de rodilla y cadera, que ocurren en la etapa II de la fase no REM. El paciente no suele despertarse durante los movimientos, por lo que, por lo general, concurre a la consulta traído por su cónyuge o pareja, que es quien las ha notado. El examen y EEG son normales. No suelen tener en general significación patológica. Se pueden acentuar en pacientes tratados con L-dopa.

Es semiológicamente próximo y se asocia, durante la vigilia, al *síndrome de las piernas inquietas (síndrome de Ekbom, ansietas tibialis),* de mecanismo incierto, que se caracteriza por sensaciones reptantes, parestesias y a veces dolor sordo en miembros inferiores, en la posición de reposo y con acentuación crepuscular, que obligan al paciente a caminar para calmarlas. La necesidad de moverse es intensa e irresistible, lo que provoca marcada inquietud motora e impide al paciente dormir. A veces se extiende a los miembros superiores. El examen neurológico es normal. Es a menudo idiopático y a veces hay historia familiar, pero también se asocia a diabetes, hipoferremia y anemia ferropénica, embarazo, hipoxia y enfermedad pulmonar obstructiva crónica, uremia, hipovitaminosis y paraneoplasia (véase Movimientos anormales).

Terrores nocturnos (pavor nocturnus, pavor incubus)

Se observan principalmente en niños varones y desaparecen mayoritariamente en la pubertad. Consisten en un despertar parcial con comportamiento de miedo o terror intensos, que irrumpe al pasar de la etapa III a la IV de la fase no REM. El paciente llora o grita con facies de miedo (retracción del párpado superior, midriasis), excitación motora, desorientación, taquicardia, taquipnea y sudoración, y no responde al llamado. No suele haber recuerdo del hecho. El cuadro dura minutos y no reviste gravedad. En caso de que se pueda documentar un episodio, la polisomnografía muestra la irrupción del episodio entre las fases no REM III y IV, generalmente en el primer tercio de la noche.

Sonambulismo

Vinculado estrechamente al cuadro anterior, se manifiesta también en las etapas III a IV del sueño no REM. En este caso el paciente muestra automatismo motor y se desplaza durante el sueño, con riesgo de lesiones físicas por eventual caída. A veces sucede a un episodio de terror nocturno.

Somniloquia

El paciente habla o ríe durante el sueño. Ocurre en las mismas etapas de sueño que el sonambulismo. Es benigno.

Pesadillas

Pueden corresponder tanto a la fase no REM, en la que sólo se produce miedo, como a la fase REM, en donde el miedo se asocia a imágenes oníricas visuales aterradoras, que el paciente recordará si se despierta.

booksmedicos.org

Bruxismo

El paciente refriega sus dientes durante el sueño, lo que a veces es audible por su pareja. Ocurre en la etapa I del sueño no REM. Cuando es intenso hay desgaste dental y debe recurrirse a protectores o moldes dentales para evitarlo.

Distonía paroxística nocturna

Se manifiesta desde la infancia hasta la edad media de la vida, en ambos sexos, con episodios de movimientos distónicos o coreoatetósicos de cuello, tronco o miembros, a veces seguidos de otros que parecen intencionados, repetitivos y eventualmente violentos. Los episodios duran alrededor de un minuto y pueden repetirse varias veces por noche. Durante el episodio, el paciente impresiona como vigil, pero confuso. Terminado el mismo, la conciencia se aclara con amnesia parcial del evento y el paciente se vuelve a dormir.

Aparece durante las etapas no REM II, III y IV. Eventualmente se ha descripto actividad epileptiforme generalizada en el EEG, por lo que algunos consideran el cuadro como una crisis parcial compleja frontobasal o temporal mesial. Sin embargo, en muchos casos el EEG es normal, con aspecto de vigilia, y no se asocian convulsiones, mordedura de lengua ni relajación esfinteriana, por lo que el origen del trastorno es controvertido. El EEG interictal es normal o muestra ondas theta. Se ha hallado hipometabolismo frontotemporal en estudios con tomografía con emisión de positrones (PET). No hay actividad onírica.

Trastorno del comportamiento del sueño REM (REM sleep behaviour disorder)

Predomina en hombres adultos de edad madura. Es la irrupción de comportamiento violento, consiguiente a imágenes oníricas originadas durante el sueño REM (actuación del sueño). El paciente puede lesionarse (hematomas, heridas cortantes, fracturas) o lesionar a su pareja u otros como consecuencia. El comportamiento tiene relación razonable con las imágenes generadas durante el sueño, que el paciente puede relatar si se despierta. Puede documentarse con polisomnografía pero es esporádico, por lo que serán necesarias probablemente varias noches de estudio hasta que surja el fenómeno.

Si como consecuencia del comportamiento violento se producen lesiones a terceros, y el cuadro se confirma con polisomnografía, el paciente puede no ser imputable, lo que deberá establecerse medicolegalmente.

Movimientos rítmicos (rythmic movement disorder)

Se presenta en niños pequeños Una de sus manifestaciones es la llamada *jactatio cabitis*, que consiste en el mecimiento o golpeteo rítmico de la cabeza sobre la almohada con vocalización rítmica acompañante en el decúbito supino. Puede llevar con el tiempo a alooecia en la zona de apoyo. Otras veces las sacudidas son mas amplías y ruidosas, corporales o en miembros inferiores. Ocurren generalmente durante la inducción del sueño. Desaparecen hacia los 5 años de edad. El origen es poco claro, probablemente psíquico

Enuresis

Consiste en la relajación del esfínter vesical durante el sueño. El paciente se orina mientras duerme. Se observa predominantemente en niños o adolescentes varones. Como la repleción vesical no induce la vigilia, se la ha considerado un trastorno del despertar. La causa de la enuresis suele ser predominantemente psicógena: cambio de hábitat, inicio escolar o cambio de escuela, nacimiento de un hermano, mala relación, divorcio o pérdida de los padres, maltrato, exceso de celo de los padres para que el niño adquiera el control esfinteriano. En ciertos casos puede ser la expresión de una crisis epiléptica nocturna: la harán sospechar la presencia de sangre o saliva en la almohada, lengua mordida o confusión o hipersomnia matinal, y los eventuales hallazgos del EEG. Conviene descartar lesiones encefálicas con imágenes (tumores frontales).

Patologías clínicas que se vinculan al sueño

Algunos procesos pueden producirse durante el sueño, algunos de ellos en relación estrecha con alguna de sus fases.

- Las crisis epilépticas pueden manifestarse durante el sueño, generalmente durante la fase no REM. La *epilepsia mioclónica juvenil* se manifiesta con crisis mioclónicas al despertar o inducir el sueño. Puede encontrarse trazado EEG típico de epilepsia durante el sueño. coincidente o no con crisis clínicas. También el llamado *status epiléptico eléctrico*. que no se acompaña de manifestaciones clínicas.
- La *cefalea acuminada* o de *Horton* y la *hemicránea paroxística*, cuando se manifiestan durante el sueño, se vinculan a la etapa REM (véase Dolor, en Sensibilidad)

booksmedicos.org

Conciencia y coma

El estado de conciencia normal implica la normalidad de los estados de conocimiento (entendimiento, contenido de la conciencia, "darse cuenta de...") y de vigilia (el estar despierto). A través del conocimiento el sujeto normal puede comprender y comunicarse con el medio que lo rodea. A su vez, es necesario un adecuado estado de vigilia para que sea posible ese estado de conocimiento.

Estas dos vertientes del estado de conciencia dependen de dos estructuras importantes del sistema nervioso: la corteza cerebral, en especial la frontal, y el tronco cerebral, fundamentalmente el mesencéfalo y la protuberancia. El estado de conciencia normal es determinado por un mecanismo de retroalimentación positivo (*positive feed back*) entre estas dos estructuras.

El conocimiento o contenido de la conciencia depende de la normalidad de la corteza mientras que la vigilia depende de la normalidad del tronco cerebral. Cuando se altera la corteza, por ejemplo, por infartos múltiples corticales o atrofia, habrá alteración del conocimiento con vigilia conservada. A la inversa, cuando hay compromiso del tronco cerebral (hemorragias o infartos mesencefálicos o protuberanciales) habrá alteración de la vigilia y secundariamente del conocimiento.

Grados de trastorno de conciencia. Comprenden: el enturbiamiento de la conciencia, la obnubilación, el estupor y el coma.

El *enturbiamiento de la conciencia* consiste en un compromiso incompleto de conocimiento y vigilia. El paciente está desorientado y somnoliento pero se mantiene despierto. Puede ser la expresión de un grado avanzado de demencia, o bien traducir un trastorno incipiente del estado de conciencia.

La *obnubilación* es un estado de depresión completa de la vigilia, del que el paciente puede ser despertado con estímulos *leves*.

El *estupor* es un estado de depresión completa de la vigilia, del que el paciente puede ser despertado, pero sólo con estímulos *intensos*. Los estímulos necesarios para despertar al paciente estuporoso generalmente son de tipo doloroso. Para ello, la maniobra más apropiada, que origina dolor evitando al mismo tiempo causar lesiones o sufrimiento innecesario, es la compresión de la raíz ungueal (región del nacimiento de la uña) con un superficie roma o redondeada, como el lomo de un lápiz o bolígrafo.

Finalmente, el *coma* constituye la depresión completa de la vigilia de la cual el paciente no puede ser despertado con ningún estímulo.

Tipos de trastorno de conciencia. Comprenden el coma, el estado vegetativo, el mutismo aquinético y el estado de conciencia mínimo.

El *coma* ya ha sido definido.

En el llamado *estado vegetativo* (*coma vigil, estado apálico, estado desaferentado*) el paciente mantiene la vigilia pero hay un trastorno severo del conocimiento.

Las denominaciones coma vigil y estado apálico no son consideradas hoy en día apropiadas. Decir "coma vigil" resulta en realidad un contrasentido, por cuanto el término "coma" presupone la depresión completa de la vigilia, y "estado apálico" constituye un diagnóstico anatomopatológico y no semiológico.

El estado vegetativo suele presentarse en enfermos que sobreviven a un daño encefálico severo por lesiones corticales y/o de la sustancia blanca subcortical. Suele suceder a un estado previo de coma. Cuando se prolonga por más de un mes se habla de *estado vegetativo persistente*. El estado vegetativo se caracteriza por:

- preservación de la vigilia con ausencia de conocimiento;
- preservación del ciclo sueño-vigilia;
- ausencia de expresión o comprensión del lenguaje, pero mantiene vocalizaciones o quejidos;
- los ojos pueden estar abiertos o cerrados, pero suelen estar abiertos;
- fuera de apertura ocular, hay ausencia de respuesta a estímulos externos auditivos, visuales, táctiles o nociceptivos;
- preservación de funciones troncales (reflejos pupilares, oculocefálicos y oculovestibulares);
- preservación de funciones vegetativas (respiración, circulación), excepto por incontinencia esfinteriana.

El *mutismo aquinético de Cairns* es similar al estado vegetativo, pero en el mutismo aquinético el paciente está inmóvil, con ausencia absoluta de expresión oral y sin movimientos oculares espontáneos. Sin embargo, no se hallan en general signos que revelen compromiso severo de vías motoras descendentes que pudieran explicar la inmovilidad. En general se debe a lesiones septales que comprometen la integridad frontopontina o reticulocortical a nivel del diencéfalo ventral, con preservación de las vías motoras.

Estado de conciencia mínimo. En este estado, descripto recientemente, hay un grave trastorno de conciencia, pero puede demostrarse una mínima capacidad de conciencia auto y alopsíquica. Se diferencia del estado vegetativo por la presencia de conductas que traducen contenido de la conciencia, sostenidas, reproducibles, y diferenciables de conductas reflejas. No deben ser atribuibles al azar o coincidencia, y se efectúan en respuesta a estímulos específicos, por ejemplo obedecer órdenes simples, responder *sí* o *no* verbal o gestualmente, comunicarse o responder verbalmente en

booksmedicos.org

forma inteligible en relación con la pregunta efectuada, mostrar un propósito determinado: manipular objetos con evidente noción de tamaño, distancia e intención, responder afectivamente en forma facial y/o gestual apropiada, responder visualmente en forma apropiada. Los hallazgos no deben ser atribuibles a afasia, apraxia, agnosia o trastornos sensitivomotores vinculables.

En el *síndrome de cautiverio* (*síndrome de captura, "locked-in" syndrome*) el paciente *no está en coma,* a pesar de que en una primera aproximación puede parecerlo. Se debe generalmente a infartos bulboprotuberanciales ventrales, que causan diplejía facial, parálisis de los pares craneanos inferiores y cuadriparesia, de manera que es imposible la ejecución de movimiento alguno, salvo los oculares (véase Cuadriplejías en Motilidad).

Grados de coma

El coma se ha clasificado en el pasado en grados de acuerdo a su profundidad. Se consideraba, en forma variable, coma grado 0 a aquel en que se encuentra respuesta motora a estímulos auditivos; coma grado 1 al que muestra respuesta motora sólo a estímulos cutáneos; coma grado 2 al que no muestra respuesta motora alguna pero sí reflejo corneano; coma grado 3 al que muestra ausencia de reflejo corneano manteniéndose la respiración espontánea; y coma grado 4 a la situación de ausencia de respiración espontánea y obligatoriedad de respiración asistida.

Esta clasificación puede tener inconvenientes que será necesario tener en cuenta para no dar lugar a errores de interpretación: por ejemplo, en casos de accidentes cerebrovasculares que producen coma puede haber hipoestesia o parálisis facial. Por lo tanto, la ausencia del reflejo corneano puede revelar hipoestesia o compromiso facial y no alteración del estado de conciencia. Por la misma razón, la falta de respuesta motora puede ser debida a una paresia o plejía o a una hipoestesia o anestesia, ambas de origen focal y no debidas al trastorno de conciencia propiamente dicho. Por estas razones es preferible describir semiológicamente cada uno de los hallazgos del examen neurológico del paciente en coma, antes que limitarse a una gradación en la que suele haber, además, discrepancias frecuentes.

Actualmente, la gradación del coma se efectúa mediante la escala de Glasgow (1976), que se propuso inicialmente en esa ciudad de Escocia para el coma de los traumatismos de cráneo. Dada su simplicidad, rapidez de administración y factibilidad de ser utilizada también por personal paramédico (con lo que se puede efectuar una evaluación más frecuente), su aplicación se extendió más tarde a los comas en general (cuadro 13-1). Además, por sus características,

Cuadro 13-1. Gradación del coma. Escala de Glasgow

Apertura ocular	
Espontánea	E4
A la orden	3
Al dolor	2
Ausente	1
Respuesta motora	
Obedece	M6
Localiza	5
Retrae	4
Flexión anormal	3
Respuesta extensora	2
Ausente	1
Respuesta verbal	
Orientada	V5
Conversación confusa	4
Palabras inapropiadas	3
Sonidos incomprensibles	2
Ausente	1
Gradación (E+M+V) = 3 a 15	

puede aplicarse no sólo al coma sino a todos los trastornos de conciencia, lo cual le da mayor amplitud diagnóstica. No obstante, *la escala de Glasgow complementa pero no reemplaza el examen neurológico detallado de todo paciente en coma.*

La escala de Glasgow se basa en la evaluación de tres funciones: apertura ocular, respuesta motora y respuesta verbal, y sus distintos niveles de compromiso posible. A cada nivel se le asigna un valor de un punto. Los puntos se sumarán luego, dando lugar a un puntaje o *score* determinado. Puede, en general, afirmarse que cuando el paciente tiene un puntaje de 8 o menos está en estado de coma.

Evaluación del paciente en coma

Interrogatorio. Obviamente no puede efectuarse al paciente, y por ello son muy importantes los antecedentes que puedan aportar cónyuge, parientes o allegados: factores de riesgo vascular, tratamientos instituidos y su cumplimiento, uso de insulina, ingestas previas, traumatismos de cráneo, adicciones (alcohol, alucinógenos), tratamientos y estado psiquiátrico, intentos de suicidio, síntomas previos al coma, patologías preexistentes (respiratoria, renal, hepática, metabólicas) y su tratamiento, hábitat y condiciones de vida (vive solo o acompañado), condiciones laborales (tóxicos externos).

Examen físico. Los parámetros a tener en cuenta en la semiología del paciente en coma son: la circula-

booksmedicos.org

ción, el ritmo respiratorio, la pupila, el reflejo corneano, la motilidad ocular conjugada, los reflejos oculocefálicos y oculovestibulares, la presencia de movimientos oculares anormales y la motilidad general.

Circulación

Constituye el elemento semiológico menos preciso ya que posee poco valor localizador. Como consecuencia del coma pueden verse las siguientes manifestaciones: hipertensión arterial por efecto Kocher-Cushing, ondas T "cerebrales" con intervalo QT preservado o largo, taquicardia supraventricular, aleteo y fibrilación auriculares, bradicardia sinusal, ritmos de la unión, bloqueos y ondas Q con depresión del segmento ST.

Las más salientes son la hipertensión arterial y las ondas T cerebrales. La hipertensión arterial es de origen central y se debe al aumento de la presión endocraneana con fundamental repercusión en el IV ventrículo (efecto Kocher-Cushing). No debe confundirse esta hipertensión con la de origen periférico, por hipertensión arterial esencial o preexistente. Esta diferenciación resulta, a veces, difícil en la práctica médica diaria.

La onda T "cerebral" es una onda T negativa y grande que, a diferencia de la onda T isquémica, es asimétrica y no se acompaña de acortamiento del intervalo QT (QT normal o largo). Aunque su causa no es clara, fisiopatológicamente, se vincularía a aumento del tono simpático a nivel del ganglio estrellado. Se observa con frecuencia en el coma por hemorragia subaracnoidea y otras lesiones vasculares.

Ritmo respiratorio

Constituye un elemento importante y localizador. Puede adoptar las siguientes variantes: apnea poshiperventilación, respiración de Cheyne-Stokes, hiperventilación neurogénica central, apneusis, ataxia respiratoria y "cluster" o respiración en racimos (fig. 13-1).

La *apnea poshiperventilación* sólo puede ser explorada en un paciente que no tenga mayor trastorno de conciencia. Cuando se hace hiperventilar a un sujeto normal por espacio de 10 a 15 segundos, puede verse que luego de dejar de hiperventilar hay un período de apnea normal que no sobrepasa los 10 segundos. En casos de disociación frontopontina incipiente, el período de apnea poshiperventilación se alarga por retardo del mecanismo de retroalimentación normal.

El *ritmo o respiración de Cheyne-Stokes* es una respiración periódica en la que se producen ciclos ventilatorios, en donde la amplitud de los movimientos respiratorios crece, llega a un máximo y luego decrece gradualmente hasta llegar a un período de apnea de algunos segundos, luego del cual se reanuda el ciclo. Se relaciona con trastornos supratentoriales y supramesencefálicos, en donde la causa del coma estará por encima de la tienda del cerebelo. Fisiopatoló-

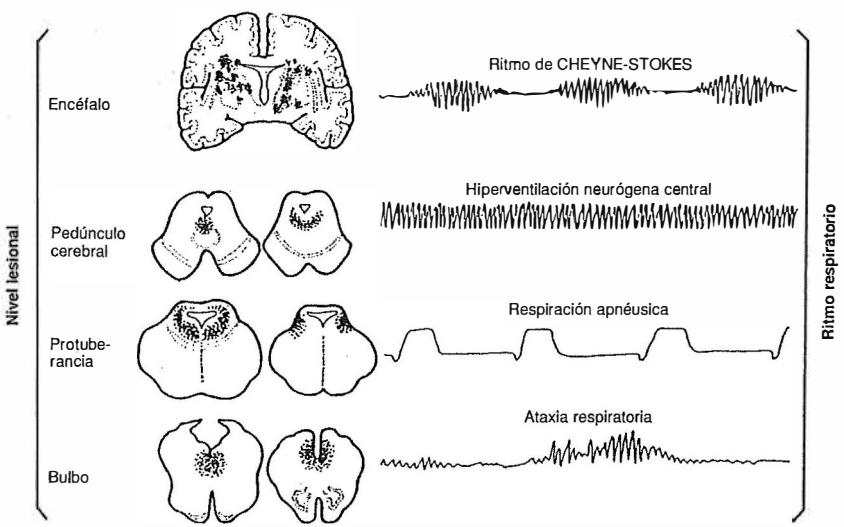


Fig. 13-1. Principales trastornos respiratorios debidos a lesiones del sistema nervioso central.

booksmedicos.org

gicamente, la respiración de Cheyne-Stokes es debida a una hipersensibilidad de los quimiorreceptores centrales al pH dependiente de la $PaCO_2$ originando una creciente hiperventilación que provocá una disminución de la $PaCO_2$, un aumento del pH (alcalosis respiratoria relativa) y una consecuente disminución de la estimulación de los quimiorreceptores. Esto produce reducción de la amplitud ventilatoria y apnea. Como consecuencia, aumenta nuevamente la $PaCO_2$ y desciende el pH, reanudándose el ciclo.

La *hiperventilación neurogénica central* consiste en una respiración rápida, regular, persistente y relativamente amplia. Los criterios para su diagnóstico son: el hallazgo de una PaO_2 elevada, una $PaCO_2$ disminuida y, por lo menos, al comienzo, un pH correspondientemente elevado, en ausencia de toda patología pulmonar que justifique la hiperventilación. Los casos que cumplan estos criterios son raros. Como por otro lado es frecuente que los pacientes en coma hiperventilen, se supone que en muchos casos la hiperventilación se debe a congestión pulmonar subclínica. Por este motivo la noción de hiperventilación neurogénica de origen central es controvertida. Puede vincularse a lesiones troncales, particularmente mesencefálicas, aunque es más frecuente su asociación a trastornos metabólicos (acidosis).

La *apneusis* o *respiración apnéusica* se caracteriza por inspiraciones muy amplias que se mantienen por varios segundos hasta que sobreviene la espiración. Se vincula a lesiones pontinas mediales o caudales.

La *ataxia respiratoria* es una respiración completamente incoordinada, irregular y anárquica que determina, sin ningún orden, tanto respiraciones profundas como superficiales. Depende de lesiones bulbares dorsomediales.

La *respiración en racimo* o "*cluster*" semeja a la respiración de Cheyne-Stokes por su periodicidad, pero la misma no se caracteriza por un "crescendo" y "decrescendo" de los ciclos. Se asocia a lesiones bulbares.

Pupilas

Constituyen otro elemento preciso y localizador en la semiología del paciente en coma (fig. 13-2). En general, las lesiones supratentoriales no producen mayores trastornos pupilares, salvo el caso del síndrome de Horner de origen central. Se recordará que este síndrome se debe a compromiso de la inervación simpática del iris y se caracteriza, por lo tanto, por una expresión de predominio del tono parasimpático: ptosis por relajación del músculo palpebral liso de Müller (que tiene inervación simpática) y fundamentalmente miosis (véase III nervio craneal). En este caso el síndrome se produce por el compromiso de la primera neurona de la vía simpática de inervación pupilar situada en el hipotálamo. Es importante su diagnóstico ya que puede ser la expresión incipiente de una hernia uncal (véase más adelante).

La ausencia de reacciones pupilares traduce, *siempre que no haya un compromiso periférico de nervios craneanos*, un trastorno localizado en el tronco cerebral (mesencéfalo). El aspecto de las pupilas puede variar según la altura de la lesión:

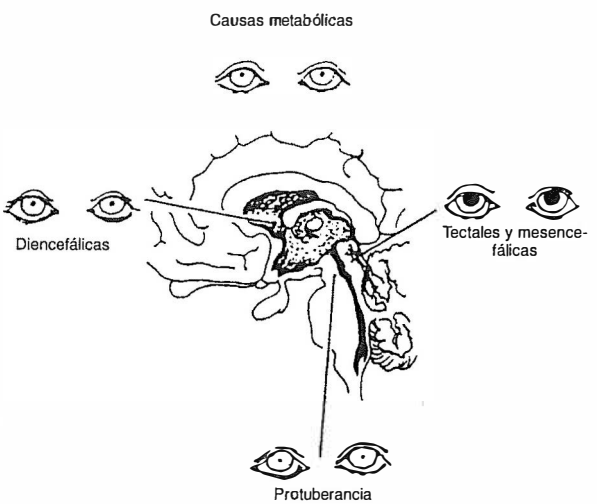


Fig. 13-2. Comportamiento de las pupilas en el coma. Causas metabólicas y diencefálicas: pupilas pequeñas y reflejo fotomotor presente. Causas tectales y mesencefálicas: pupilas grandes y fijas. Causas protuberanciales: pupilas muy pequeñas con reflejo fotomotor presente.

booksmedicos.org

- en lesiones diencefálicas: pequeñas y reactivas;
- en lesiones tectales: grandes y fijas;
- en lesiones mesencefálicas: medianas y fijas (en estas dos últimas situaciones hay un compromiso de la vía fotomotora parasimpática, véase descripción del reflejo fotomotor en III nervio craneal);
- en la hemorragia pontina: puntiformes. Si se investiga el reflejo fotomotor se hallará presente (debe hacerse con la ayuda de una lupa por la intensa miosis). En este caso habría un compromiso bilateral de la vía simpática ocular, y por ello se mantiene el reflejo fotomotor.

La midriasis fija unilateral puede indicar herniación uncal del mismo lado, por compresión del núcleo del III secundario a la hernia.

En los comas metabólicos las pupilas son pequeñas y su reflejo fotomotor se preserva, porque no hay lesión encefálica estructural. Hay, sin embargo, dos situaciones metabólicas en las cuales las pupilas no reaccionarán a la luz: las intoxicaciones con anticolinérgicos y con glutetimida, por bloqueo parasimpático farmacológico.

Reflejo corneano

La descripción y vía detallada del reflejo corneano se describen en la sección correspondiente al V nervio craneano o trigémino. El arco del reflejo es trigeminofacial y su nivel de integración protuberancial.

En el coma el reflejo debe explorarse evitando tomar contacto digital o instrumental con la córnea, para disminuir el riesgo de lesiones corneales en un paciente falto de reflejos de defensa. Un modo práctico de explorarlo es soplar sobre la córnea.

El reflejo corneano no se pierde sino hasta grados profundos de coma, por lo que es útil para valorar su gravedad. Cuando la arreflexia corneana es unilateral seguramente se deberá a lesión focal encefálica, más probablemente de áreas motoras contralaterales con hemiparesia faciobraquiocrural. Si hay arreflexia bilateral y el coma no es profundo es probable que su causa sea farmacológica.

Motilidad ocular conjugada

Se observarán la posición de los párpados y ojos en reposo. En la mayoría de los pacientes comatosos los ojos se encuentran cerrados. Se elevarán los párpados y se los dejará caer, observando su tono. En el coma los párpados se cierran gradualmente luego de soltarlos. Debe comprobarse si hay parpadeo al estímulo repentino de una luz brillante o un ruido intenso.

También debe explorarse bilateralmente el reflejo corneano, que puede estar ausente por compromiso del facial o de la aferencia sensitiva del trigémino. En caso de compromiso facial, y ausencia consiguiente de contracción del orbicular, se buscará la respuesta motora asociada para evidenciar la presencia del reflejo: la elevación del globo ocular.

El control de la motilidad ocular depende de la corteza cerebral (véase III nervio craneal). Los *movimientos oculares sacádicos*, destinados en el paciente consciente a ubicar rápidamente objetos o imágenes en la fóvea, se controlan desde las cortezas frontal y parietal. Pueden ser espontáneos, reflejos o voluntarios. Los *movimientos oculares de seguimiento*, que tienen como fin mantener en la fóvea o mácula a una imagen u objeto mientras se desplaza, se controlan desde la corteza occipital (fig. 13-3). Por su falta de conciencia, el paciente en coma no tiene fijación visual y por lo tanto los movimientos sacádicos voluntarios o reflejos, y los de seguimiento, están abolidos. Pero pueden alterarse, con importante significación diagnóstica, los movimientos sacádicos espontáneos, generados por la acción primaria de la corteza cerebral, que para este tipo de movimientos es la corteza frontal: el llamado *campo ocular frontal*.

El campo ocular frontal se sitúa en la cara lateral del lóbulo, en el tercio posterior de la segunda circunvolución frontal, adyacente al surco precentral, por delante de la circunvolución motora (áreas 4 y 6 de Brod-

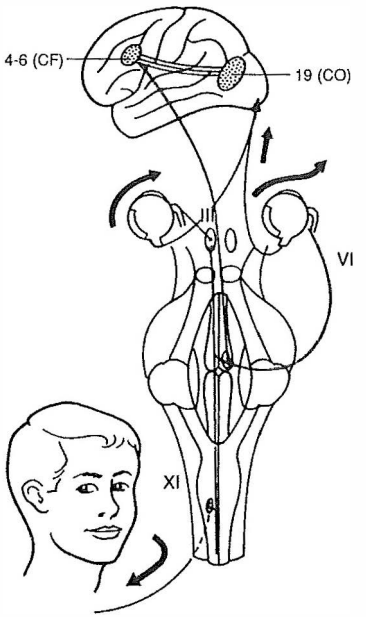


Fig. 13-3. Vía anatómica corticooculocefalógira. *CF*: corteza frontal. *CO*: corteza occipital.

booksmedicos.org

mann). La vía eferente desciende ya sea por el brazo anterior de la cápsula interna o por el tálamo, y luego por el sector medial del pedúnculo cerebral. Termina en el tubérculo cuadrigémino superior homolateral y la formación reticular paramediana pontina. También se decusa en parte en el límite mesencefalopontino y alcanza el núcleo reticular tegmental de la protuberancia, que a su vez proyecta al cerebelo.

El estímulo del campo ocular frontal provoca movimientos sacádicos conjugados hacia el lado contrario, por descarga predominante sobre el núcleo del motor ocular externo contralateral. El carácter conjugado de los movimientos se asegura por asociación excitatoria, a través del haz longitudinal medio (cintilla longitudinal posterior), con el subnúcleo del músculo recto interno del ojo del lado opuesto. Por lo tanto, al estimularse el campo ocular frontal izquierdo se producirá desviación conjugada de la mirada hacia la derecha, y viceversa.

Consiguientemente, la *lesión* del campo ocular frontal provoca déficit de movimientos sacádicos hacia el lado contrario. *Los ojos pueden aparecer entonces espontáneamente desviados hacia el lado de la lesión.*

El estímulo bilateral origina movimientos sacádicos verticales.

En la práctica, en el caso de una lesión frontal derecha, *deficitaria o destructiva* (infarto), predominará la acción del hemisferio preservado, es decir el izquierdo, que inducirá una desviación de la mirada hacia la derecha, o sea *hacia el lado de la lesión* (fig. 13-4). Si la misma lesión, en cambio, es *irritativa* (tumores, hematomas), la desviación conjugada será hacia la izquierda, o sea *hacia el lado contrario a la lesión*, y es frecuente que sea de carácter marcadamente tónico, difícil de vencer, o incluso tonicoclónico, cuando es la expresión de una crisis epiléptica parcial motora. Si existe déficit motor esquelético, el lado de la hemiparesia ayudará a identificar el hemisferio lesionado.

En caso de *lesiones infratentoriales deficitarias que afectan el motor ocular externo* o VI nervio, la mirada se desvía *hacia el lado contrario a la lesión*. Por ejemplo, si se lesiona el VI derecho, el paciente dirige su mirada hacia la izquierda y viceversa (fig. 13-5).

Los dos síndromes semiológicos oculomotores deficitarios descriptos pueden recordarse con la siguiente regla mnemotécnica: "al que está arriba lo miran todos y al que está abajo no lo mira nadie".

Los trastornos disconjugados de la oculomotricidad, que pueden tener valor localizador, varían según el lugar y el tipo de lesión. Fueron descriptos en detalle en la sección correspondiente a los nervios craneales III, IV y VI.

Reflejos oculocefálicos y oculovestibulares

Reflejos oculocefálicos (ROC). Consisten en rotar bruscamente la cabeza de un lado a otro, o en flexionarla y extenderla (arriba-abajo-arriba), manteniendo los párpados abiertos. Se obtienen sólo en el paciente en coma. La respuesta consiste en la desviación conjugada de los ojos hacia el lado opuesto al del movimiento: si la cabeza se desplaza hacia la derecha los ojos se desviarán hacia la izquierda, y viceversa; o bien se desviarán hacia arriba cuando el cuello es flexionado y hacia abajo cuando es extendido.

La vía de integración de los mencionados reflejos es mesencefálica para los movimientos verticales de flexoextensión, y protuberancial para los horizontales de rotación, dependiendo de la integridad del aparato vestibular y del haz longitudinal medio. Los movimientos verticales dependen de la estimulación de ambos conductos semicirculares anteriores para la flexión ce-

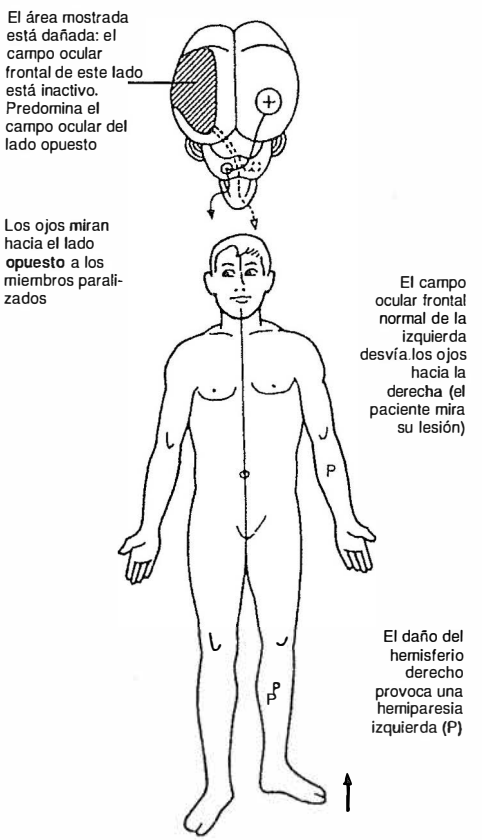


Fig. 13-4. Lesión frontal derecha (modificado de Patten).

booksmedicos.org

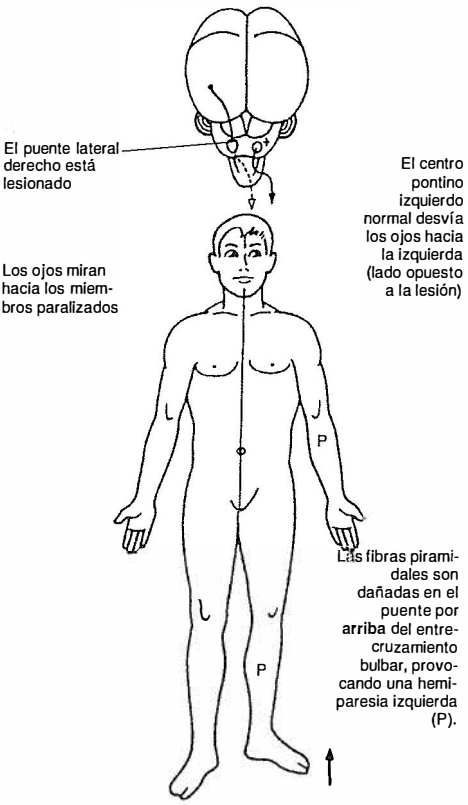


Fig. 13-5. Lesión pontina derecha (modificado de Patten).

fálica, y posteriores para la extensión. Los movimientos horizontales dependen de la estimulación del conducto lateral hacia el cual se produce la rotación. La presencia de estos reflejos indica *indemnidad del tronco cerebral* por mantenimiento de las vías de asociación de los movimientos oculares. En caso de lesión troncal, mesencefálica o pontina, desaparecen.

Reflejos oculovestibulares (ROV). Son quizás de mayor interés en el examen del comatoso. Consisten en estimular el conducto semicircular lateral irrigando el conducto auditivo externo con agua (o solución fisiológica) fría o caliente, y con un pequeño catéter. Se deberá comprobar siempre, previamente, que la membrana del tímpano esté sana. La cabeza debe estar a un ángulo de 30 grados para que el conducto semicircular externo o lateral quede vertical y la respuesta al estímulo sea mayor. En la práctica se utiliza sólo el agua fría, preferiblemente helada, con lo que el estímulo es mayor. Se instilan 20 ml de agua, a través de una guía de suero de 20 cm de largo, a lo largo de 20 segundos (20-20-20). Conviene que un ayudante cuente en voz alta el paso de los segundos para asegurar el ritmo adecuado de la instilación. La respuesta oculomotora aparece generalmente no antes de 30-40 segundos, porque el agua debe poder llegar hasta la membrana del tímpano y estimularla. Por ello, *debe sabérsela esperar.* De otro modo puede erróneamente considerarse como ausente un reflejo cuya respuesta surgió luego de que el explorador se hubiera retirado, llevando a un equivocado y ominoso diagnóstico de lesión troncal, o aún peor, de muerte cerebral. Los tapones de cerumen del conducto auditivo externo pueden retardar aún más la respuesta.

Con agua fría, en el paciente normal y despierto, se produce desviación de la mirada conjugada hacia el mismo lado y nistagmo con el componente rápido hacia el lado opuesto, durando menos de dos a tres minutos. En el coma, al no haber fijación visual, el nistagmo siempre desaparece, manteniéndose la desviación de la mirada. La presencia del nistagmo es útil, entonces, para confirmar que el paciente, aunque quizás somnoliento u obnubilado, mantiene la vigilia, o para la detección de estados simulados o conversivos en los que hay una apariencia de coma con vigilia intacta.

Cuando el coma se debe a lesiones supratentoriales y el tronco cerebral está indemne, los reflejos oculocefálicos y oculovestibulares son normales. Cuando se debe a lesiones protuberanciales, los reflejos oculovestibulares desaparecen y no hay desviación al estímulo calórico, se pierden también los reflejos oculocefálicos horizontales pero pueden preservarse los oculocefálicos verticales. Estas alteraciones pueden eventualmente ser unilaterales, según la extensión de la lesión. En las lesiones mesencefálicas existe un reflejo positivo disconjugado, comúnmente por compromiso del fascículo longitudinal medial, originando una *oftalmoplejía internuclear* (véase III par). En este caso se pierde la aducción del ojo del lado lesionado. Por ejemplo, si la lesión es izquierda, el estímulo calórico derecho inducirá sólo abducción del ojo derecho, el ojo izquierdo no aduce y la mirada se disconjuga. Los reflejos oculocefálicos horizontales suelen mostrar similar respuesta, y los verticales pueden preservarse o no según la extensión de la lesión. En resumen:

- lesiones supratentoriales: ROC y ROV preservados;
- lesiones protuberanciales: ROC horizontales y ROV ausentes, ROC verticales preservados;
- lesiones mesencefálicas: ROV y ROC horizontales disconjugados por no aducción del lado lesionado, ROC verticales de respuesta variable.

booksmedicos.org

La desviación conjugada inducida por lesiones supratentoriales del campo ocular frontal suele poder vencerse por el estímulo calórico oculovestibular, no así la desviación conjugada causada por lesiones infratentoriales del tronco.

El reflejo oculovestibular puede abolirse farmacológicamente por depresores centrales (barbitúricos, hipnóticos), difenilhidantoínas, bloqueantes neuromusculares (succinilcolina), ototóxicos (gentamicina y vancomicina) y antidepresivos tricíclicos.

La fisiología y las vías de los reflejos oculovestibulares se describen en la sección correspondiente a oculomotricidad y III nervio craneal.

Movimientos oculares anormales

El hallazgo de movimientos oculares anormales responde generalmente a lesiones troncales. Los mismos pueden ser:

Movimientos de vagabundeo: consisten en desviaciones lentas e irregulares que se parecen a los movimientos oculares lentos durante el sueño normal. Pueden ser conjugados o no conjugados. Son generalmente horizontales. No se pueden efectuar voluntariamente, por lo que su presencia confirma el estado de coma.

Movimientos en ping-pong o mirada alternante periódica: los ojos se mueven en forma conjugada hacia la mirada extrema lateral, se detienen dos o tres segundos y luego se dirigen conjugadamente hacia el otro extremo. Pueden producirse en lesiones troncales, hemorragias vermianas e infartos cerebrales bilaterales.

Nistagmo retráctil: consiste en movimientos bruscos del globo ocular hacia adentro de la órbita, espontáneos o precipitados por la elevación de la mirada. Se debe a la contracción simultánea de los seis músculos oculares. Se observa en lesiones tegmentales mesencefálicas.

Nistagmo de convergencia: son movimientos lentos de divergencia seguidos por una convergencia rápida. Se observa en lesiones mesencefálicas.

"Bobbing ocular": son movimientos de descenso de la mirada, rápidos y conjugados, seguidos por un retorno a la posición primaria en forma de sacudidas bruscas. Se produce en lesiones caudales pontinas, y eventualmente en compromisos supratentoriales (hidrocefalia aguda, encefalopatías metabólicas).

Movimiento nistagmoideo de un solo ojo: puede ser lateral, vertical o rotatorio. Se observa en lesiones pontinas mediales o bajas.

Nistagmo en serrucho: es un movimiento pendular de ambos ojos que consiste en que mientras uno se eleva el otro desciende. Se observa raramente en el coma y se asocia a lesiones del III ventrículo, del mesencéfalo anterior o, eventualmente, de la protuberancia.

Depresión y convergencia de la mirada: el paciente "se pone bizco". Se observa como expresión de compromiso talámico. Frecuentemente se asocian anisocoria y otros cambios pupilares fluctuantes.

Motilidad general

Sus alteraciones pueden consistir en hemiplejía, monoplejía, hipotonía o hipertonía, o reflejos anormales.

Aplicando estímulos nociceptivos a diferentes partes del cuerpo y observando las respuestas motoras, se comprueba que las mismas, cuando hay compromiso piramidal, estarán disminuidas, ausentes o serán patológicas, mostrando rigidez de decorticación y/o de descerebración.

La *rigidez de decorticación* se caracteriza porque el paciente tiene hiperflexión de los miembros superiores e hiperextensión de los inferiores. Se debe en general a compromiso supratentorial.

La *rigidez de descerebración* consiste en la hiperextensión y pronación de ambos miembros superiores y en la hiperextensión de los inferiores. Su aparición es la expresión de un compromiso infratentorial o hemisférico profundo y es de mal pronóstico.

La extensión de los miembros superiores con flexión de los inferiores se asocia a lesiones del tegmento pontino.

Las anormalidades de la motilidad tienen un valor localizador menos preciso que los otros signos descriptos en la semiología del coma. En general, la rigidez de decorticación revela compromiso más bien rostral y la de descerebración, de niveles más bajos del encéfalo.

Estos distintos trastornos de la motilidad pueden verse en un mismo paciente en diferentes etapas evolutivas de su coma. Cuando se producen espontáneamente, sin necesidad de estímulo, el pronóstico es más grave.

Será conveniente siempre diferenciar el coma real del ficticio o seudocoma, como en la histeria o en la simulación. En este caso:

- el paciente impide la apertura de sus ojos contrayendo el orbicular;
- si se eleva pasivamente el brazo del paciente y se lo deja caer sobre su cara, evitará golpearse;
- los reflejos oculovestibulares mostrarán respuesta con nistagmo normal, revelando fijación visual y por ende presencia de vigilia.

Algunos elementos semiológicos distinguen a los comas debidos a lesión estructural encefálica de aque-

booksmedicos.org

llos causados por trastornos metabólicos. Las pupilas simétricas, la preservación de los reflejos fotomotores y oculovestibulares, la ausencia de asimetría de las reacciones motoras, unidos a manifestaciones clínicas de cada coma en particular, abonan en favor de coma metabólico.

Síndromes de herniación cerebral

En los comas por lesiones supratentoriales pueden producirse desplazamientos de las estructuras encefálicas como consecuencia de la compresión producida por la lesión. Esto da lugar a herniaciones de la masa encefálica a través de determinados espacios u orificios. Estos síndromes de herniación pueden ser:

Síndrome de herniación cingular

Se produce cuando la circunvolución cingular se insinúa por debajo de la hoz del cerebro y comprime la arteria cerebral anterior, causando hemiparesia contralateral a predominio crural, desviación conjugada de ojos hacia el lado de la compresión y trastornos esfinterianos.

Síndrome de herniación transtentorial o central

Consiste en un desplazamiento del diencéfalo a través de la muesca de la tienda del cerebelo, como consecuencia de una lesión hemisférica que desplaza el encéfalo en sentido rostrocaudal. Esto produce un aumento de la presión endocraneana y un desplazamiento secundario del puente hacia abajo, con un estiramiento y eventual ruptura de las ramas paramedianas perforantes del tronco basilar. Clínicamente se produce un deterioro rostrocaudal progresivo y los pacientes desarrollan una secuencia de signos respiratorios, oculares y motores que revelan, según la semiología descripta anteriormente, el progresivo deterioro del tronco cerebral.

Síndrome de herniación uncal

Consiste en la herniación del uncus del hipocampo de un lado a través de la muesca de la tienda del cerebelo, como consecuencia de una lesión que desplaza al encéfalo en sentido lateral. Esto produce una compresión del tronco cerebral a la altura del núcleo del III nervio craneano. La expresión clínica característica es la de una midriasis progresiva unilateral, paralítica, con ausencia de respuesta oculovestibular en ese ojo y reflejo disconjugado consiguiente (figs. 13-6 y 13-7).

A veces, la herniación uncal provoca también compresión del pedúnculo cerebral opuesto, por el que discurre el haz piramidal, contra la tienda del cerebelo de ese lado, originando una *hemiparesia* contralateral a dicha compresión, pero *homolateral a la midriasis*. Este es el fenómeno de la llamada *muesca de Kernohan,* que es la resultante de dicha compresión.

Síndrome de herniación transcalvaria

La herniación se produce a través de un orificio de fractura craneana. Los síntomas dependerán de la localización de la solución de continuidad en el cráneo. Es de menor riesgo que las anteriores porque el desplazamiento se hace hacia fuera sin comprimir estructuras intracraneales.

La posibilidad de una herniación debe ser tenida siempre en cuenta dado que la misma puede en muchos casos ser evitada si se efectúa un diagnóstico y tratamiento precoces del estado de coma. En muchos casos estas herniaciones se deben a hematomas extradurales o subdurales que pueden ser drenados qui-

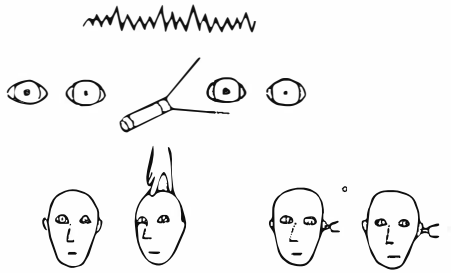


Fig. 13-6. Coma supratentorial. Síndrome de hernia del uncus del hipocampo, con parálisis precoz del III.

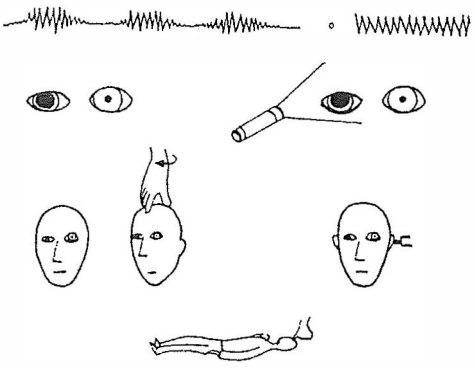


Fig. 13-7. Coma supratentorial. Síndrome de hernia del uncus del hipocampo, con afectación tardía del III.

booksmedicos.org

rúrgicamente antes de que se produzcan lesiones compresivas irreversibles.

En la figura 13-8 se sintetizan los principales signos clínicos y sus alteraciones, según el nivel lesional y momento evolutivo.

Causas de coma por lesión supratentorial

Las causas estructurales de coma son múltiples y muchas han sido descriptas en diferentes capítulos de esta obra.

Las lesiones supratentoriales que pueden originar coma son: traumatismos de cráneo, hematomas extradurales, subdurales o intracerebrales, infartos cerebrales generalmente extensos, neoplasias, abscesos de cerebro, empiema subdural, trombosis del seno longitudinal, meningoencefalitis. Muchas de ellas se acompañan de edema cerebral como factor agravante.

El edema cerebral, o aumento del contenido en agua del cerebro, produce un aumento de su correspondiente volumen. Puede ser localizado, alrededor de una lesión vascular, traumática o tumoral, o bien difuso dependiendo, en este caso, de fenómenos metabólicos o anóxicos. Puede ser leve o moderado y no tener traducción clínica. En el edema cerebral aumenta habitualmente el compartimiento extracelular del cerebro, que corresponde a un 15-20% del volumen cerebral total. Este suele coexistir con cierto grado de edema intracelular.

Una lesión ocupante encefálica produce *per se* aumento de la presión endocraneana, pero a su vez comprime los vasos capilares, originando aumento de la presión hidrostática intravascular y trasudación al

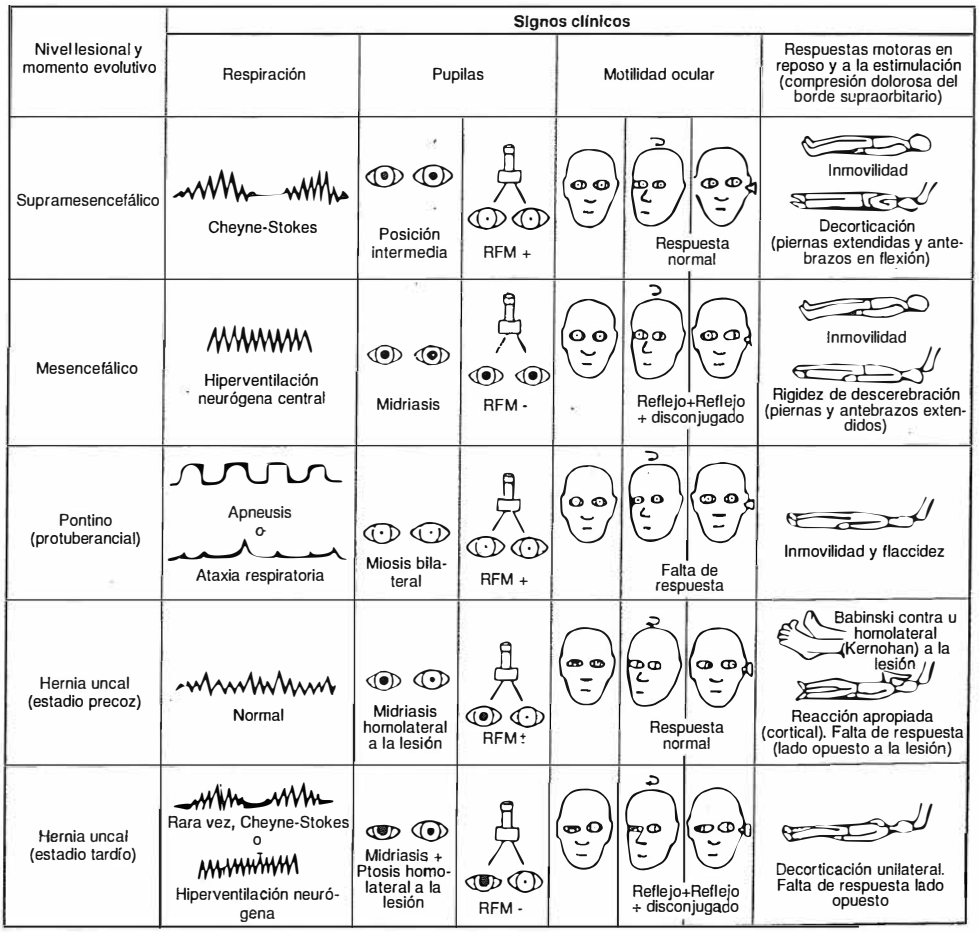


Fig. 13-8. Comas orgánicos. Principales signos clínicos y sus alteraciones, según el nivel lesional y el momento evolutivo.

booksmedicos.org

espacio extracelular (*edema vasogénico*). En los tumores de cerebro, el edema se localiza, en principio, en la periferia para ganar extensión a medida que aumenta la presión endocraneana.

Las isquemias cerebrales causantes de infartos causan inicialmente edema intracelular, por hipoxia, aumento de la permeabilidad celular e ingreso de sodio a las células (*edema celular*). El edema y aumento de la presión endocraneana así generados producen secundariamente edema vasogénico. Hacia el tercer o cuarto día de evolución del infarto el edema puede ser marcado y desarrollar progresivamente un efecto de compresión y desplazamiento de estructuras de la línea media (*efecto de masa*), con estupor y coma, que puede requerir craniectomía descompresiva para aliviarlo.

Los traumatismos de cráneo originan edema cerebral por microlesiones subcorticales traumáticas difusas que producen una desconexión corticosubcortical y trastorno de conciencia consecuente. A veces, este edema es progresivo y produce compresión vascular con *lesión isquémica secundaria,* que también puede ser de efecto progresivo y requerir cirugía descompresiva.

Una crisis de hipertensión arterial puede causar también edema cerebral, provocando un cuadro caracterizado por convulsiones, estupor, coma y signos de hipertensión endocraneana, comprobándose el elevado nivel de las tensiones arteriales sistólica y diastólica (encefalopatía hipertensiva).

Causas de coma por lesión infratentorial

Al ser una cavidad inextensible de menor tamaño, la "compliance" de la fosa posterior es sustancialmente menor que la supratentorial. Por ello, las lesiones que pueden causar coma son también más pequeñas. Entre ellas, que también se citan en diversas partes de esta obra, se pueden mencionar: trombosis de la arteria basilar con infarto de tronco, hematomas extra y subdurales de la fosa posterior, hemorragia pontina primaria, hematoma cerebeloso, infarto cerebeloso agudo con compresión del IV ventrículo e hidrocefalia aguda, angiomas de tronco, aneurismas de la arteria basilar, migraña basilar de Bickerstaff, neoplasias de tronco, abscesos y granulomas de tronco, mielinólisis central pontina que se asocia a hiponatremia, esclerosis múltiple con desmielinización troncal.

Causas de coma metabólico

Son muchas las enfermedades extracerebrales que, alterando el metabolismo encefálico, pueden originar coma. Se describen a continuación las más salientes.

Coma diabético

Se debe a cetoacidosis. Se suele presentar lentamente, a medida que la cetoacidosis se desarrolla. Se caracteriza por:

- pupilas dilatadas con escasa reacción a la luz;
- hiperventilación por acidosis metabólica (*respiración de Kussmaul*);
- hipotonía de los globos oculares (blandos a la presión);
- sequedad de piel y mucosas;
- característico aliento con "*olor a manzanas*";
- taquicardia;
- hipotermia;
- gran glucosuria y cetonuria (si es necesario practicar el sondeo de la vejiga);
- leucocitosis;
- pH arterial bajo (< 7,3);
- exceso de base y bicarbonato séricos francamente disminuidos.

Se ha señalado que el coma diabético con cetoacidosis ocurre cuando falla el mecanismo que generalmente protege el pH del sistema nervioso central contra cambios en el pH sanguíneo. Así se ha comprobado un descenso de la cifra del pH en el líquido cefalorraquídeo cuando el diabético entra en coma.

Coma hiperosmolar

Los diabéticos o los pacientes no diabéticos con quemaduras graves pueden experimentar una hiperglucemia intensa sin cetonemia, cetonuria ni acidosis, produciéndose un estado de estupor o coma caracterizado por:

- deshidratación marcada;
- intensa poliuria (hasta 10 litros de orina diarios);
- hiperglucemia (hasta 1000 mg %);
- glucosuria;
- hipernatremia (hasta 200 mEq/l);
- hiperosmolaridad (más de 310 mOsm/l) ;
- hipertonía muscular, hiperreflexia, convulsiones, nistagmo.

El trastorno se corrige con rehidratación e insulina.

Coma hipoglucémico

En el diabético puede producirse coma por hipoglucemia, por efecto de insulina o hipoglucemiantes orales. También puede producirse en el no diabético, por hiperinsulinismo (tumor de islotes de Langerhans), o por glucotesaurosis (enfermedades genéticas por almacenamiento de hidratos de carbono).

Caracterizan al coma hipoglucémico:

- el antecedente de la inyección de insulina, de la ingesta de hipoglucemiantes orales y, muy frecuen-

booksmedicos.org

temente, del ayuno, es decir que el paciente ha dejado de ingerir una o más de sus comidas diarias;
- mioclonías y eventualmente convulsiones;
- midriasis;
- sudoración profusa (en lugar de la sequedad de la piel del coma diabético);
- falta de glucosuria y cetonuria;
- con frecuencia, leucopenia;
- eventuales signos de déficit motor focal;
- glucemia < 50 mg %.

Los signos de foco (monoparesias, hemiparesias, signo de Babinski) se producen en ausencia de lesión encefálica. Se supone que ellos pueden ser expresión de la fragmentación del aporte glucosado al cerebro, produciéndose probable "competencia" y "robo" de glucosa de algunas áreas encefálicas, motivando signos de déficit neurológico focal.

Coma urémico

Depende de un estado de acidosis por insuficiencia renal y es de instalación lenta, precedido por un estado de astenia y obnubilación. El pH del líquido cefalorraquídeo casi siempre es normal, motivo por el cual es dudoso que la acidosis del encéfalo sea determinante del coma. Se caracteriza por:
- pupilas mióticas;
- respiración de Cheyne-Stokes o Kussmaul;
- bradicardia, aunque puede haber taquicardia por pericarditis urémica, con frote pericárdico y ritmo de galope;
- lengua seca rojiza;
- palidez terrosa característica;
- frecuentemente hipertensión arterial;
- manifestaciones neurológicas de tipo motor: convulsiones, asterixis, mioclonías multifocales, paresias, asimetría refleja y signo de Babinski;
- hipotermia;
- aliento urinoso (amoniacal);
- albuminuria, con cilindros y hematíes en el sedimento urinario;
- hiperazoemia, aunque la gravedad del coma no guarda estricta relación con el aumento de la urea plasmática;
- descenso del pH y exceso de base arteriales.

Coma hepático

Se debe a insuficiencia hepática en las hepatopatías difusas avanzadas, o a anastomosis entre la circulación porta y la circulación general (encefalopatía portosistémica). Se ha atribuido a la elevación del amoníaco en la sangre y el encéfalo. Se ha señalado el posible papel de sustancias neurotransmisoras anormales sintetizadas en el intestino por acción bacteriana sobre las proteínas, que el hígado no puede neutralizar por insuficiente o porque esas sustancias no pasan por la barrera hepática, pudiendo alcanzar así el neuroeje y desalojar a los neurotransmisores normales como la dopamina y la noradrenalina. También se ha descripto experimentalmente, en animales hiperamoniémicos, un aumento significativo de la neuroglia, atribuido a un déficit absoluto o relativo de glutaminosintetasa, enzima que se encuentra en los astrocitos. El déficit de glutaminosintetasa es el factor contribuyente al aumento de la amoniemia, ya que cataliza la unión del amoníaco y del ácido glutámico para formar glutamina, sustancia no tóxica y etapa normal del metabolismo del amoníaco.

Son factores precipitantes o coadyuvantes del coma las hemorragias gastrointestinales, las infecciones, las punciones abdominales de líquido ascítico, las drogas o las dietas ricas en proteínas, que favorecen el aumento de la amoniemia.

Caracterizan al coma hepático:
- trastornos de conducta o psíquicos que preceden a la instalación del coma (precoma);
- ictericia;
- temblor comprobable especialmente al hiperextender los dedos de la mano *(flapping tremor* o *asterixis,* véase Temblor);
- contractura de tipo extrapiramidal con signo de la rueda dentada;
- pupilas por lo general pequeñas y que reaccionan a la luz;
- hiperventilación por alcalosis respiratoria con descenso de la $PaCO_2$ y pH arterial elevado. Aunque en la etapa terminal puede producirse acidosis metabólica, la falta de alcalosis pone en duda el diagnóstico de coma hepático;
- puede haber convulsiones, signos focales neurológicos y signo de Babinski;
- olor particular del aliento *(faetor hepaticus)*;
- hiperamoniemia;
- hiperbilirrubinemia;
- alteración de los factores de la coagulación (K dependientes, factor V);
- aumento de la glutamina y del α-cetoglutarato en el líquido cefalorraquídeo;
- actividad lenta simétrica (ritmos delta difusos y permanentes) en el electroencefalograma.

Coma hipoosmolar

En diversas condiciones en que se modifica el equilibrio electrolítico o el estado ácido-base pueden sobrevenir estados comatosos. Así es dable observar un coma

booksmedicos.org

por hipoosmolaridad o hiponatremia (*intoxicación acuosa*), que puede deberse a varias enfermedades: síndrome de Schwartz-Bartter (de secreción inadecuada de hormona antidiurética con hiponatremia, hipervolemia, pérdida renal de Na, hiperosmolaridad urinaria), deshidratación, insuficiencia suprarrenal, nefropatías, intoxicación por carbamazepina. El coma puede acompañarse de asterixis, mioclonias o convulsiones generalizadas. La natremia desciende a menos de 120 mEq/l. La hiponatremia, sobre todo si se corrige rápidamente con infusión de sodio, puede causar *mielinólisis central pontina,* cuadro de trastorno de conciencia asociado a signos de déficit motor central en los cuatro miembros, cuyo diagnóstico se confirma con RMI cerebral.

Coma lactacidémico

Se presenta en diabéticos graves tratados con fenforminas. Se trata de una acidosis sin cuerpos cetónicos, pero con aumento del ácido láctico en el suero. También puede observarse en quemados graves.

Coma hipercalcémico

En la hipercalcemia marcada, sea por hiperparatiroidismo o como manifestación paraneoplásica, puede haber estupor o finalmente coma, precedido de manifestaciones psíquicas (ideas delirantes).

Coma hipocalcémico

En la hipocalcemia también pueden estar presentes el estupor y el coma, que se acompañan de irritabilidad y tetania.

Coma hipercápnico

De las alteraciones del equilibrio ácido-base, sólo la acidosis respiratoria produce estupor y coma, al que contribuye la hipoxia asociada. Esto ocurre en estados de insuficiencia respiratoria avanzada: enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC), enfisema pulmonar, síndrome de Pickwick, miopatías (enfermedad de Duchenne), miastenia gravis, síndrome de Guillain-Barré. Aparece somnolencia progresiva, obnubilación, estupor y coma. El paciente presenta cianosis acentuada, a veces *flapping*, mioclonías y edema de papila. Hay una franca elevación de las cifras de $PaCO_2$, con descenso de pH y aumento del exceso de base.

Comas endocrinos

Tanto la enfermedad de Addison como el hipotiroidismo pueden causar coma. En la primera, el coma se presenta generalmente durante las crisis addisonianas. Además de la melanodermia, la hipotensión arterial, la hiponatremia, la hiperpotasemia y la eosinofilia, el addisoniano en coma presenta flaccidez muscular, ausencia de reflejos profundos y, ocasionalmente, edema de papila. El descenso de cortisol en la sangre permite el diagnóstico. Se ve raramente hoy en día.

En el hipotiroidismo el coma aparece como complicación rara. Como factores desencadenantes se señalan la infección y el enfriamiento. Los pacientes se encuentran mixedematosos, hipotérmicos (32-32,5º), con piel seca, descamante y carotinémica, macroglosia y ECG hipovoltado. Presentan por lo general hipoventilación e hipercapnia. Un cuadro alucinatorio o delirante puede preceder al coma (*delirio hipotiroideo*). Las hormonas tiroideas séricas se encuentran descendidas. Suele ser rápidamente fatal, si no se inicia inmediatamente el tratamiento con la hormona tiroidea.

Causas de coma exógeno o tóxico

Figuran en este grupo los comas provocados por diversas sustancias tóxicas: monóxido de carbono, alcohol etílico y metílico, barbitúricos, diazepóxidos, cocaína, heroína y morfina, etilenglicol, metales pesados, salicilatos. Por lo general el coma es de presentación brusca. Algunos de ellos son:

Coma alcohólico

Caracterizan al coma alcohólico:

- facies de alcohólico (rubicundez, vasodilatación nasal y geniana);
- aliento alcohólico;
- antecedentes de alcoholismo (enolismo o etilismo);
- historia de disartria y ataxia anteriores a la pérdida de la conciencia;
- dosaje de alcohol plasmático elevado (>3 g/l).

Cuando el coma se profundiza, el paciente palidece y sus pupilas pueden dilatarse y lentificarse el reflejo pupilar.

Si se produce una rápida metabolización del alcohol con descenso de la alcoholemia, el paciente puede despertarse y sufrir el clásico cuadro de excitación psicomotora, confusión, temblor, taquicardia, sudoración profusa y alucinaciones visuales propias del llamado *delírium trémens,* que es el síndrome confusional agudo de la deprivación alcohólica. Este cuadro puede instalarse también sin que el paciente pase por estado de coma.

Coma por alcohol metílico

La intoxicación por alcohol metílico provoca visión borrosa o ceguera por toxicidad sobre el nervio óptico,

booksmedicos.org

fondo de ojo con papilas hiperémicas, acidosis metabólica, hiperpnea acentuada y coma.

Coma cocaínico

Las características son:
- antecedente de adicción;
- signos de hiperestimulación adrenérgica: midriasis, taquicardia, hipertensión arterial, temblor de actitud;
- rastros de inyecciones en la piel, generalmente en el codo (vía de administración endovenosa del estupefaciente);
- perforación del tabique y otras lesiones nasales (vía de administración del estupefaciente inhalado);
- eventualmente lesiones cerebrovasculares (infartos o hemorragias).

Coma opiáceo

Sus signos son:
- antecedente de adicción;
- eventuales rastros de inyecciones en la piel;
- signos de hiperestimulación colinérgica: miosis marcada, bradicardia;
- disminución de la frecuencia respiratoria y apnea por depresión del centro respiratorio;
- hipotermia.

Coma barbitúrico y por drogas sedantes y psicotrópicas

Se conocen desde que comenzó a difundirse la autointoxicación suicida con veronal. Los barbitúricos, diazepóxidos, glutetimida, meprobamatos y bromuros pueden producir coma si se ingieren en cantidad suficiente. Los barbitúricos en dosis elevadas perturban el metabolismo celular. Los diazepóxidos no suelen dañar permanentemente la función neuronal, pero el diagnóstico y tratamiento rápidos son factores esenciales para la recuperación. Dosis 15 a 30 veces superiores a las terapéuticas provocan un coma que puede durar varios días. Con estas drogas el coma se caracteriza por:
- apariencia de sueño normal;
- respiración superficial;
- miosis, como en el coma urémico y en el opiáceo, pero es inconstante y a veces reemplazada por midriasis;
- reflejos pupilares preservados, *salvo en la intoxicación por glutetimida*;
- marcada hipotonía muscular;
- abolición de los reflejos profundos;
- hipertermia y eritemas cutáneos por vasodilatación periférica;
- sudoración abundante, como en el coma hipoglucémico;
- a veces, convulsiones o delirio en medio del coma;
- depresión respiratoria que puede ser rápidamente progresiva.

Coma por monóxido de carbono

Se lo sospecha por el olor a gas del ambiente, por la presencia en la habitación de estufas a gas, chimeneas, braseros, leña en combustión. La rapidez de aparición del coma depende de la cantidad de gas inhalado en un determinado tiempo. La facies está enrojecida, suelen aparecer convulsiones e hipertermia. Suele ser fatal. Si retrograda puede ser sucedido más tarde de síndrome parkinsoníano progresivo e invalidante (véase Síndromes extrapiramidales).

En el cuadro 13-2 se resumen las características de los principales comas toxicometabólicos.

Causas de coma infeccioso

Las meningitis pueden causar coma. A veces constituye la primera manifestación de la enfermedad. Sobreviene igualmente en las encefalitis agudas de tipo viral o por herpes simple, y en la leucoencefalopatía multifocal progresiva de la infección por papovavirus.

Cuando se trata de meningitis, el antecedente de cefalea, la presencia de síndrome meníngeo y las alteraciones correspondientes del líquido cefalorraquídeo permiten el diagnóstico. Además, pueden agregarse signos respiratorios, oculares y motores, en especial convulsiones. En los ancianos, la meningitis bacteriana se presenta ocasionalmente con un cuadro de estupor o coma y a veces signos neurológicos focales, con poca evidencia de alteración meníngea, en cuyo caso el examen del líquido cefalorraquídeo es fundamental.

En las encefalitis virales, la cefalea, la fiebre y también los antecedentes epidémicos, así como los hallazgos del líquido cefalorraquídeo, permiten establecer la causa del coma (véase Síndrome meníngeo y Encefalitis-meningoencefalitis en Síndromes semiológicos de otras afecciones del sistema nervioso).

Otras veces sobreviene como terminación de enfermedades infecciosas agudas o crónicas: paludismo, tuberculosis. En la infección palúdica por *Plasmodium falciparum* se ha descripto el llamado "paludismo cerebral", que consiste especialmente en un trastorno de la conciencia que fluctúa entre la obnubilación y el coma franco, pudiendo encontrarse algunos signos neurológicos focales. La fiebre elevada con caracte-

booksmedicos.org

Cuadro 13-2. Características principales para diferenciar los comas

Coma	Antecedentes	Aspecto, actitud, facies	Motilidad	Particularidades diversas
Ictus vascular (hemorragia o infarto)	Hipertensión arterial. Aterosclerosis carotídea. Accidentes isquémicos transitorios previos. Cardiopatía embolizante	Vultuosa, desviación conjugada de cabeza y ojos. Facies de fumador de pipa	Hemiplejía. A veces convulsiones	Presión arterial elevada (efecto Kocher-Cushing probable)
Traumático	Accidente reciente	Vultuoso	Convulsiones. Signos focales	Hemorragias nasales o subconjuntivales, herida de cráneo, otorragia
Meningoencefalítico	Síndrome meníngeo	En gatillo de fusil	Rigidez de nuca. Signos de Kernig y Brudzinski	A veces el coma es inicial, generalmente terminal
Diabético	Diabetes	Palidez	Relajación muscular	Hiperglucemia, acidosis metabólica
Hipoglucémico	Inyección de insulina. Ingesta de hipoglucemiantes orales. Adenomas de los islotes de Langerhans	Sudores profusos	A veces convulsiones o signos neurológicos focales	Hipoglucemia. Leucopenia por lo general
Hepático	Enfermedad hepática (hepatitis, cirrosis)	Ictericia, "faetor hepaticus"	Temblor (*flapping*). Rigidez extrapiramidal	Trastornos psíquicos (cambios de conducta). Hiperamoniemia
Urémico	Hipertensión. Nefritis	Palidez terrosa. Lengua seca, rojiza. Edema palpebral	A veces convulsiones. Tetania. Mioclonías	Ritmo de galope, frote pericárdico. Hiperazoemia. Acidosis metabólica
Epiléptico	Crisis convulsivas previas	Mordedura de lengua. Espuma sanguinolenta	Convulsiones	El coma sucede al ataque, puede durar hasta una hora
Alcohólico	Alcoholismo	Facies de alcohólico	A veces temblor de labios, lengua, manos	Vómitos con olor alcohólico; alcoholemia elevada
Opiáceo	Morfinomanía	Señales de inyecciones en la piel		
Cocaínico	Cocainismo	Lesiones nasales		Hipertensión arterial
Barbitúrico	Fenobarbital (luminal) o semejantes ingeridos con propósitos suicidas	Apariencia de sueño normal. Eritemas cutáneos. Sudores abundantes	A veces convulsiones. Hipotonía	Abolición de reflejos profundos. A veces delirio

booksmedicos.org

Respiración	Pulso	Temperatura	Pupilas y ojos	Orina
Estertorosa	Más bien bradicardia	Variable	Desviación conjugada de la mirada. Síndrome de Horner de origen central	Emisión involuntaria o retención
Estertorosa	Bradicardia	Variable	Variable según lesiones	
Irregular	Bradicardia	Hipertermia	Parálisis oculomotoras, a menudo	
Tipo Kussmaul. Aliento con olor a manzanas	Taquicardia	Hipotermia	Pupilas dilatadas. Reflejos presentes. Hipotonía ocular	Glucosuria. Cetonuria
Normal	Bradicardia	Hipotermia	Midriasis, reflejos pupilares conservados	Ausencia de glucosuria o cetonuria
Hiperpnea (alcalosis)	Variable	Hipertermia o normal	Miosis. Reaccionan a la luz	
Cheyne-Stokes o Kussmaul. Aliento amoniacal	Bradicardia	Hipotermia	Miosis. Fondo de ojo con hemorragia y exudados	Anuria u oliguria. Cilindruria. Albuminuria
Variable. Estertorosa, a menudo	Variable	A veces hipertermia	Variable	Enuresis
Olor alcohólico en el aliento	Taquicardia	Normal	Variable. Reflejo fotomotor presente	Alcoholuria
Olor a azafrán en el aliento (láudano)		Hipertermia	Miosis intensa	
	Taquicardia		Midriasis	
Superficial	Taquicardia	Hipertermia	Miosis. A veces midriasis	

booksmedicos.org

res palúdicos, la anemia intensa y la procedencia del paciente hacen muy probable el diagnóstico, que se confirmará con un examen de sangre periférica en gota gruesa. El líquido cefalorraquídeo suele ser normal.

En ciertos padecimientos posinfecciosos puede producirse un estado de coma, como en la *encefalopatía tóxica aguda* y su variante el *síndrome de Reye,* vinculables a edema cerebral e hidrocefalia severos posinfección viral, o la *encefalomielitis diseminada parainfecciosa* y la *leucoencefalopatía hemorrágica aguda,* procesos atribuidos a una respuesta alérgica del encéfalo a un invasor viral causante de rubéola, varicela, sarampión u otras virosis, motivo por el cual se presenta a los varios días de haberse producido una infección viral conocida. Sin embargo, puede faltar el antecedente y manifestarse como de aparición espontánea. La instalación es rápida, con cefalea, fiebre y estupor o coma, a lo cual se añaden convulsiones y signos motores como hemiplejía o paraplejia. En el líquido cefalorraquídeo aparecen elevación de las proteínas y pleocitosis moderada de linfocitos polinucleares.

Coma o pseudocoma psicógeno

Por causas psiquiátricas o por intento de simulación, el paciente parece estar en coma, pero en realidad está fisiológicamente despierto. No responde preguntas, ni se pueden evaluar sus funciones mentales.

Sus características son las siguientes:

- Decúbito pasivo con ojos cerrados y aparente ausencia de consciencia
- Ritmo respiratorio normal o eventualmente exacerbado (hiperventilación)
- Resistencia a la apertura pasiva ocular, y rápida reoclusión palpebral al interrumpir la maniobra (a diferencia de la lenta reoclusión observable en el coma verdadero)
- Evitación de fijación visual al abrirse pasivamente los ojos
- Pupilas normales, simétricas y reactivas a la luz (si no lo están descartar causa farmacológica)
- Reflejos oculovestibulares (ROV) presentes con respuesta de nistagmus de fase rápida, lo que revela presencia de fijación visual y vigilia (el paciente está despierto)
- No hay movimientos de vagabundeo ocular
- Respuesta antagonista tónica normal al movimiento pasivo de los miembros, en especial si éste se induce repentinamente (co-contracción, ver monoplejía funcional)
- Caída interrumpida o fragmentada de un miembro al soltarlo desde una postura de extensión, sobre todo cuando cae sobre la cara (evita autolesionarse) (ver monoplejía funcional)
- Retracción al estímulo doloroso: variable, puede no encontrarse
- Reflejos osteotendinosos preservados, pero el paciente puede inhibirlos voluntariamente, en cuyo caso acentuará el tono muscular
- Reflejos plantares ausentes o normales
- EEG de vigilia (ritmo alfa), con respuesta normal a la apertura ocular

Un pseudocoma psicógeno puede coexistir con una enfermedad organicoestructural conocida de base. Otras manifestaciones de trastorno de conciencia psicógeno se desarrollan en el capítulo de Síndromes funcionales.

Diagnóstico de muerte cerebral

Hasta que Laënnec inventó el estetoscopio y publicó sus hallazgos en 1819, la muerte se establecía comprobando la detención macroscópica de la respiración y el posterior proceso de descomposición del cuerpo. Inventado el instrumento, se hizo posible certificar la muerte en forma más precisa, verificando por auscultación la desaparición de los ruidos cardíacos y de la entrada y salida de aire. El estetoscopio posibilitó así el diagnóstico de muerte por criterios cardiopulmonares, aún hoy vigentes (paro cardiorrespiratorio).

En la década de 1950 la escuela francesa denominaba "coma dépassé" al coma debido a lesiones o enfermedades neurológicas graves, con ausencia de actividad electroencefalográfica. El término "dépassé", que significa "excedido" o "sobrepasado", procuraba caracterizar un estado que superaba o iba más allá del coma, irreversible, que evolucionaba al paro cardiorrespiratorio en corto tiempo.

El desarrollo de la posibilidad de respiración asistida, y de las unidades de terapia intensiva en las que ella se practica, hizo que se incrementara marcadamente el número de pacientes con características de "coma dépassé": en ellos la respiración sólo se mantenia artificialmente en forma asistida, y la oxigenación así obtenida hacía posible la continuidad del automatismo cardíaco, pero la función cerebral se había perdido irreversiblemente.

En 1968 un Comité de la Escuela de Medicina de Harvard, EE.UU., introdujo el concepto de *muerte cerebral* o *encefálica,* consistente en la pérdida total de las funciones neurológicas aun cuando el corazón continúe latiendo. Investigaciones posteriores permitieron confirmar que un estado semejante es irreversible, lo que llevó a darle carácter legal a la condición reconocida con ese nombre.

booksmedicos.org

Entre fines de los años 70 y 1981 el Acta de Determinación Uniforme de la Muerte (Uniform Determination of Death Act), también en EE.UU., estableció que una persona está muerta si tiene (1) cesación irreversible de funciones circulatorias o respiratorias, o (2) cesación irreversible de todas las funciones encefálicas, incluyendo el tronco cerebral.

Los criterios actuales para la determinación clínica de muerte cerebral en EE.UU. consisten en prerrequisitos del examen general compatibles con tal estado, y requisitos del examen neurológico. Ellos pueden variar levemente de un estado a otro, pero en lo esencial son los siguientes:

Prerrequisitos del examen general:

- diagnóstico de enfermedad sistémica o neurológica compatible con muerte cerebral;
- temperatura corporal $\geq 32^{o}$;
- tensión arterial sistólica $\geq$ 90 mm Hg, o cifra normal para la edad (niños);
- PaO_2 > 50 mm Hg; si la PaO_2 es < 50 mm Hg, el diagnóstico de muerte cerebral puede hacerse con otro método de laboratorio, pero no puede utilizarse en este caso el test de apnea;
- natremia 120-160 mEq/l;
- ausencia de efectos farmacológicos que interfieran con la confiabilidad del examen (depresores, bloqueantes neuromusculares u otros);
- exclusión de patologías que interfieran con el examen cliniconeurológico (por ej., traumatismo cervical o facial).

Requisitos del examen neurológico: la muerte cerebral puede determinarse por hallazgos clínicos o procedimientos instrumentales. Es preferible hacerlo por hallazgos clínicos que por procedimientos instrumentales. Cuando no es posible hacerlo clínicamente, un solo procedimiento instrumental es suficiente.

- todos los prerrequisitos deben haber sido satisfechos;
- coma;
- ausencia de respuesta al dolor;
- ojos cerrados;
- pupilas fijas, intermedias o dilatadas (4-9 mm), sin reflejo fotomotor (signo de disfunción mesencefálica);
- ausencia de movimientos oculares espontáneos, reflejos oculocefálicos u oculovestibulares (signos de disfunción pontomesencefálica);
- ausencia de reflejo corneano (signo de disfunción pontina);
- ausencia de reflejo nauseoso, deglución o tos a la aspiración bronquial (signos de disfunción bulbar);
- prueba de apnea: se desconecta al paciente del respirador y se le coloca el tubo en T; si no hay movimientos respiratorios se extrae seriadamente sangre arterial hasta que la $PaCO_2$ sea, o bien > 60 mm Hg, o bien 20 mm Hg por encima del valor basal, o el pH < 7,24. La apnea no puede establecerse si:
  - la TA sistólica desciende a < 90 mm Hg,
  - se produce marcada desaturación de O_2,
  - aparece arritmia cardíaca

  (en estos casos debe interrumpirse la prueba y reconectarse inmediatamente el respirador);
- si la prueba de apnea no es concluyente, procedimiento instrumental. Todo procedimiento debe efectuarse según técnicas convencionales para este fin. Puede ser:
  - electroencefalograma: trazado plano o isoeléctrico revelando ausencia de actividad cortical;
  - ultrasonografía Doppler transcraneal: ausencia de flujo en territorios carotídeo y vertebrobasilar;
  - SPECT: ausencia de captación encefálica del radiotrazador;
  - angiografía invasiva: ausencia de flujo intracraneal. El flujo carotídeo externo puede estar preservado;
  - potenciales evocados somatosensitivos o de tronco: ausencia de ondas centrales.

En niños los criterios son similares, pero, por la mayor recuperabilidad potencial del cerebro infantil, se requieren períodos de observación más prolongados, que aumentan cuanto menos edad tenga el paciente (12 horas para mayores de 1 año, 24 horas para edades de 2 meses a 1 año, 48 horas para edades de 7 días a 2 meses, 7 días para neonatos).

Diagnóstico diferencial y diagnóstico erróneo de muerte cerebral. Existen factores causales de signos falsos positivos de muerte cerebral, y consiguiente error diagnóstico, que deben tenerse en cuenta:

- pupilas fijas: anticolinérgicos, bloqueantes neuromusculares, enfermedad preexistente;
- ausencia de reflejos oculovestibulares: drogas ototóxicas, drogas inhibidoras vestibulares, enfermedad preexistente;
- ausencia de respiración: apnea poshiperventilación, bloqueantes neuromusculares;
- ausencia de respuesta motora: bloqueantes neuromusculares, síndrome de cautiverio, depresores centrales;
- EEG plano: depresores centrales, anoxia, hipotermia, trauma, encefalitis.

Es importante subrayar que el estado vegetativo y el mutismo aquinético *no* constituyen estados de muerte cerebral por cuanto en ellos existen signos de preservación de la función troncal y de otras funciones cerebrales.

El Reino Unido distingue la figura de "muerte del tronco cerebral", que contempla aquellos casos en los que una lesión amplia del tronco, como por ejemplo una he-

booksmedicos.org

morragia, que causa pérdida total del funcionamiento troncal según los criterios descriptos, desconecta a éste de la corteza, cuya función teóricamente se preserva. Como se trata de todos modos de una situación irreversible, en el Reino Unido la "muerte del tronco cerebral" es considerada equivalente a la de "muerte cerebral".

En la Argentina, la ley vigente 24.193, establece en su artículo 23 que "el fallecimiento de una persona se considerará tal cuando se verifiquen de modo acumulativo los siguientes signos, que deberán persistir ininterrumpidamente seis (6) horas después de su constatación conjunta: ausencia irreversible de respuesta cerebral, con pérdida absoluta de conciencia; ausencia de respiración espontánea; ausencia de reflejos cefálicos y constatación de pupilas fijas no reactivas; inactividad encefálica corroborada por medios técnicos y/o instrumentales adecuados a las diversas situaciones clínicas, cuya nómina será periódicamente actualizada por el Ministerio de Salud y Acción Social con el asesoramiento del Instituto Nacional Central Único Coordinador de Ablación e Implante (INCUCAI)". Esta ley se agrega al artículo 103 del Código Civil, que establece el fin de la existencia de las personas físicas con su muerte natural. Ello se complementa también con el Protocolo Nacional Vigente de Diagnóstico de Muerte bajo Criterios Neurológicos. El espíritu de la legislación argentina es que la muerte encefálica es "muerte a todos los efectos".

Sueño, conciencia y coma: sinopsis

Sueño

- Sueño-vigilia: ciclo regular, diario, circadiano, reacción del despertar
  - función aminérgica: acentúa la vigilia (insomnio)
  - función colinérgica: deprime la vigilia (somnolencia)
- Fases del sueño: alternancia no REM-REM cada 90 min, rotación postural
  - REM: movimientos oculares rápidos (MOR), exacerbación aminoadrenérgica, ensueños, hipotonia máxima
  - no REM (etapas I- IV): sin MOR, sin ensueños, exacerbación colinérgica, hipotonía
- Exploración: interrogatorio del sueño, polisomnografía (PSG)
- Hipersomnias:
  - Narcolepsia: REM. Hipersomnia, cataplexia, parálisis del sueño, alucinaciones hipnagógicas-hipnopómpicas
  - Síndrome de hipoventilación: ↑$PaCO_2$ ↓PaO_2, Pickwick, EPOC, enfermedades neuromusculares, escoliosis
  - Depresión: ↓excitabilidad adrenérgica, ↑excitabilidad colinérgica, ↑REM
  - Alteración del ritmo circadiano, síndromes:
    - adelanto fases del sueño
    - atraso fases del sueño
    - hipernictemeral
    - ciclo irregular
  - Síndrome de Kleine-Levin: hipersomnia-hiperfagia en adolescentes varones
  - Enfermedades orgánicas: hipotálamo posterior, III ventrículo, vasculares troncales, meníngeas basales, toxicometabólicos, enf. del sueño
- Insomnios:
  - Excitación psíquica (ansiedad): insomnio precoz
  - Depresión: insomnio tardío o intermedio
  - Farmacológico y de rebote: diazepam, hipnóticos de acción larga
  - Alteración del ritmo circadiano
  - Enfermedades orgánicas: fiebre, dolor, laringotraqueobronquitis, insuficiencia cardiorrespiratoria
  - Lesiones de hipotálamo anterior
- Parasomnias:
  - Apneas del sueño:
    - Síndrome de apnea-hipopnea obstructiva: obstrucción nasal, faucial, respiratoria. Apnea máxima: fase REM, ronquidos, gran esfuerzo respiratorio. Hipersomnia diurna. PSG: apneas REM >30 s, desaturación <85%
    - Síndrome de apnea-hipopnea central: no obstructiva, no hay gran esfuerzo respiratorio. PSG: apneas no REM, desaturación leve. Hipersensibilidad troncal a $PaCO_2$. Hipersomnia diurna.
  - Movimientos periódicos de los miembros: hombres, ↑edad, fase no REM-II, se asocia a síndrome de piernas inquietas
  - Terrores nocturnos, sonambulismo, somniloquia: niños varones, fase no REM III-IV

booksmedicos.org

- Pesadillas: fases REM (imágenes oníricas) o no REM (sin imágenes oníricas)
- Bruxismo: fase no REM-I
- Distonía paroxística nocturna: cuello y miembros, fases no REM-II a IV, eventual EEG epileptiforme (inconstante) sin convulsiones, ↓metabolismo frontotemporal
- Trastorno del comportamiento del sueño REM: hombres, fase REM, actuación violenta del sueño, consecuencias medicolegales
- Movimientos rítmicos: niños, inducción del sueño, *jactatio capitis*
- Enuresis: trastorno del despertar, causa psicógena (disfunción familiar), descartar epilepsia (EEG) y tumor frontal (imágenes)

- Patologías clínicas que se vinculan al sueño:
  - epilepsia mioclónica juvenil, status epiléptico eléctrico
  - cefalea de Horton, hemicránea paroxística: fase REM

Conciencia y coma

- Conciencia: conocimiento, contenido (corteza) + vigilia (tronco cerebral). Retroalimentación corticopontina o frontopontina
- Grados de trastorno de conciencia:
  - Enturbiamiento: despierto, pero confuso y somnoliento
  - Obnubilación: no despierto, despierta con estímulos leves
  - Estupor: no despierto, despierta con estímulos intensos (dolor)
  - Coma: no despierta con ningún estímulo
- Tipos de trastorno de conciencia:
  - coma
  - estado vegetativo:
    - preservación de vigilia, sueño-vigilia, funciones troncales y vegetativas
    - ausencia de conocimiento o contenido
    - ausencia de lenguaje (mantiene quejidos)
    - ojos abiertos o cerrados
    - sin respuesta a estímulos externos
    - incontinencia esfinteriana
  - estado de conciencia mínimo
  - mutismo aquinético: como el estado vegetativo + inmovilidad sin signos de lesión motora

  En el síndrome de cautiverio el paciente *no está en coma*
- Gradación del coma: escala de Glasgow (no reemplaza al examen neurológico)
- Interrogatorio: a allegados
- Examen físico:
  - Circulación: HTA, T "cerebral" (QT largo), TSV, FA, bradicardia sinusal, ritmos de la unión, bloqueos, onda Q + desnivel ST
  - Ritmo respiratorio:
    - apnea poshiperventilación: disociación frontopontina inicipiente
    - Cheyne-Stokes: compromiso supratentorial
    - hiperventilación neurogénica central: compromiso mesencefálico, metabólico
    - apneusis: lesiones pontinas mediales o caudales
    - ataxia respiratoria: lesiones bulbares dorsomediales
    - respiración en racimo: Cheyne-Stokes sin crescendo-decrescendo. Lesiones bulbares
  - Pupilas: nivel mesencefálico
    - Horner: compromiso supratentorial
    - lesiones diencefálicas: pequeñas y reactivas
    - lesiones tectales: grandes y fijas
    - leones mesencefálicas: medianas y fijas
    - hemorragia pontina: puntiformes y reactivas
    - compresión III: midriasis unilateral
    - comas metabólicos: pequeñas y reactivas
    - intoxicación con glutetimida, anticolinérgicos: pequeñas y fijas
  - Reflejo corneano: nivel pontino, se pierde sólo en comas profundos, ausencia unilateral: descartar lesión focal (generalmente hemiplejías)
  - Motilidad ocular conjugada:

booksmedicos.org

- lesión frontal deficitaria: desvía hacia lado de la lesión
- lesión frontal irritativa: desvía hacia lado contrario a la lesión
- lesión infratentorial deficitaria: desvía hacia lado contrario a la lesión, "al que está arriba lo miran todos y al que está abajo no lo mira nadie"

- Reflejos oculocefálicos (ROC):
  - horizontales: nivel pontino
  - verticales: nivel protuberancial
- Reflejos oculovestibulares (ROV): nivel pontino, desvía hacia el lado estimulado con agua fría; *si hay vigilia: nistagmo de fase rápida hacia lado contrario*
  - lesiones supratentoriales: ROC y ROV preservados
  - lesiones protuberanciales: ROC horizontales y ROV ausentes, ROC verticales preservados
  - lesiones mesencefálicas: ROV y ROC horizontales disconjugados, no aducción del lado lesionado, ROC verticales: variable

  Los ROV pueden abolirse por causa farmacológica
- Movimientos oculares anormales: vagabundeo, ping-pong, nistagmos retráctil, de convergencia y en serrucho, *bobbing*, depresión-convergencia, movimiento nistagmoideo unilateral
- Motilidad general:
  - rigidez de decorticación: hiperflexión MMSS, hiperextensión MMII. Compromiso supratentorial
  - rigidez de descerebración: hiperextensión-pronación MMSS, hiperextensión MMII. Compromiso infratentorial

- Seudocoma:
  - contracción del orbicular
  - evita lesionarse
  - ROV: nistagmo normal (prueba de fijación visual y vigilia)
- Síndromes de herniación cerebral:
  - cingular: el cíngulo se insinúa bajo la hoz del cerebro
    - hemiparesia contralateral a predominio crural
    - desviación conjugada hacia el lado de la compresión
    - trastornos esfinterianos.
  - transtentorial: ambos diencéfalos se insinúan rostrocaudalmente a través de la tienda del cerebelo: depresión rostrocaudal progresiva y secuencial
  - uncal: el uncus del hipocampo comprime lateralmente el III nervio:
    - midriasis progresiva homolateral
    - hemiparesia homolateral (compresión peduncular contralateral)
  - transcalvaria: hacia afuera, a través de cráneo lesionado, signos de acuerdo a localización
- Causas: lesiones supra o infratentoriales (vasculares, traumatismos, abscesos, infecciosas, tumorales, edema cerebral), trastornos metabólicos (comas diabético, hiperosmolar, urémico, hepático, hipoosmolar, tóxico, etc., resumidos en el texto y cuadro adjunto)
- Diagnóstico de muerte cerebral:
  - cesación irreversible de funciones circulatorias o respiratorias, o...
  - cesación irreversible de toda función encefálica, incluyendo el tronco
  - En EE.UU.: prerrequisitos generales y requisitos neurológicos, enumerados en el texto
  - En la Argentina (ley 24.193):
    - ausencia irreversible de respuesta cerebral, pérdida absoluta de conciencia
    - ausencia de respiración espontánea
    - ausencia de reflejos cefálicos
    - constatación de pupilas fijas no reactivas
    - inactividad encefálica corroborada por medios técnicos y/o instrumentales adecuados
  - Tener en cuenta signos falsos positivos (enumerados en el texto)

booksmedicos.org

14
Palabra y funciones cerebrales superiores: lenguaje, praxia, gnosia, memoria

La palabra es la expresión motora del lenguaje hablado. El lenguaje, la praxia, la gnosia y la memoria son funciones complejas de la corteza cerebral. Estas funciones, junto a otras como la orientación y la atención, que se mencionan en el capítulo de síndromes cognitivos, se agrupan bajo el nombre de funciones cerebrales superiores, cognitivas o *neuropsicológicas,* siendo la neuropsicología la disciplina que las estudia.

Palabra

Palabra y lenguaje son funciones distintas que suelen confundirse. En semiología neurológica el término *palabra* se refiere a la palabra hablada (el habla). Esta es una función motora, de control corticobulbar, que requiere la preservación de diversas estructuras craneales (músculos, nervios, aparato osteoarticular, cuerdas vocales, respiración) para manifestarse con normalidad. Es, junto a la lectoescritura y los gestos, una de las formas en las que se expresa el lenguaje. El *lenguaje* es una función neuropsicológica compleja, de orden cortical, que se manifiesta a través de símbolos por medio de los que el ser humano expresa su pensamiento. En el *lenguaje hablado* y *escrito,* estos símbolos son las letras, sílabas, palabras (en plural) y frases que constituyen los idiomas, expresiones diversas de lenguaje que por tácita convención se han desarrollado a lo largo de los siglos en distintas regiones del mundo. El lenguaje hablado, en el que intervienen ambas funciones de habla y lenguaje, y el lenguaje escrito, son exclusivos de la especie humana, y forman parte de algunas de las manifestaciones más perfeccionadas de su sistema nervioso.

Para manifestarse normalmente, la palabra requiere la preservación de las siguientes funciones: respiración, fonación, resonancia, prosodia y articulación. De ellas, la articulación es la más estrechamente vinculada a las funciones neurológicas y será considerada en último término: cuando un paciente "habla mal", hay que descartar trastornos en las estructuras periféricas, antes de considerar la posibilidad de alteraciones en el sistema nervioso.

Respiración. La fonación se efectúa en espiración, ya que el aire espirado hace vibrar las cuerdas vocales. La articulación de las sucesivas frases que integran el habla requiere que la espiración se prolongue ininterrumpidamente el tiempo necesario. La intensidad de la espiración determina en particular el volumen de la voz. Cualquier alteración del ritmo o intensidad espiratorios causará fluctuaciones en la emisión y volumen de la voz y alterará el habla.

Fonación. Se requiere fonación o voz normal para que la palabra pueda ser adecuadamente oída por terceros. El órgano de la fonación es la laringe, constituida por diversos cartílagos movibles, y en particular las cuerdas vocales, efectoras de la fonación, cuya anatomía ha sido descripta al desarrollar el nervio neumogástrico (X par craneal). El mecanismo neurológico periférico de la fonación depende del neumogástrico y su rama recurrencial, y el central de su control supranuclear.

Resonancia. La voz resuena normalmente en las fauces, boca, cavidades nasales y macizo facial. Las inflamaciones o tumores que ocupen estas cavidades, los trastornos de su conformación ósea o membranosa, o los déficit motores de algunos músculos faciales, como los que mueven el velo del paladar, perturbarán la resonancia, cambiando la forma en que la voz "suena" o resuena al oído del observador.

Prosodia. Consiste en la pronunciación, entonación, ritmo y modulación particulares que caracterizan al "acento" o "forma de hablar" de una determinada región geográfica. Es lo que diferencia, en el caso del idioma castellano por ejemplo, a un argentino de un español o de un cubano, o a un porteño (argentino oriundo de Buenos Aires) de un provinciano de Córdoba o Catamarca. En el caso del inglés, a un norteamericano de un británico, o en el del francés, a un canadiense de un francés. Es muy importante de tener en cuenta, ya que a veces no es tan evidente la procedencia del paciente, sobre todo si tiene dificultades para expresarse, y puede tomarse por anormal una prosodia propia de su área de origen. O, a la inversa, interpretarse como prosodia normal a una alterada, como el caso del llamado *síndrome del acento extranjero* que se observa en algunas formas de afasia.

booksmedicos.org

Articulación. Consiste en la producción de la serie de movimientos coordinados necesarios para la pronunciación correcta de las consonantes y vocales que componen las sílabas y palabras.

La articulación de la palabra requiere una estructura efectora, un mecanismo neurológico periférico y un control neurológico central.

La estructura efectora es el aparato articulador, compuesto por los labios, mejillas, dientes, encías y lengua. Su funcionamiento depende de la normalidad morfológica y funcional de cada una de estas estructuras. La emisión de letras vocales depende fundamentalmente de las vibraciones de las cuerdas en la laringe, y son expresión de la función fonatoria, en tanto que la pronunciación de consonantes requiere la acción coordinada de numerosos músculos de los labios, lengua, maxilar y faringe, lo que constituye la función articulatoria.

El mecanismo neurológico periférico está integrado por los nervios que inervan los distintos músculos que intervienen en la articulación (neumogástrico, hipogloso, trigémino, en menor medida facial, y nervios respiratorios) y sus núcleos motores bulboprotuberanciales. El control neurológico central es el supranuclear de dichos núcleos.

Exploración

Se escucha el habla espontánea del paciente, o se lo invita a leer rápidamente en voz alta.

Se observa si la espiración fonatoria tiene la duración e intensidad requeridas, si las frases no se entrecortan con la respiración, si hay esfuerzo respiratorio o disnea, si éste interfiere o condiciona la articulación, o si la respiración es superficial o de poca amplitud e interfiere con la fonación.

Se presta atención a la fonación, y en caso de duda se le pregunta al paciente si ese es su tono de voz habitual. Se comprobará la presencia de *disfonía* (fonación alterada), *hipofonía* (bajo volumen de voz) o *voz bitonal* (fonación en dos tonos, una habitualmente "en falsete" o de tono más agudo, por paresia unilateral de cuerdas vocales).

Se escucha la resonancia de la voz. Debe explorarse si las fosas nasales están ocluidas, en cuyo caso la voz adquiere un sonido más mate y se borran las consonantes que requieren espiración nasal en el momento de pronunciarse (fonemas *be* en vez de *pe, de* en vez de *te,* o *ba* en vez de *ma*). El tono mate se produce también en las sinusopatías, especialmente las maxilares, y las fosas nasales pueden en este caso estar permeables. Si hay *voz nasal* la resonancia es de tono algo más agudo y la fonación parece provenir de las cavidades nasales.

Debe averiguarse la lengua materna del paciente, sobre todo ante una prosodia atípica. Es útil saber qué otros idiomas habla: a veces la palabra y el lenguaje mejoran en un idioma distinto al cotidiano. También es importante establecer a qué edad aprendió esos idiomas y si los habla regularmente, para correlacionar esos antecedentes con la fluencia observada en el momento del examen.

La articulación puede aparecer constante y claramente alterada (*disartria* del griego, *dys,* difícil, y *artron,* articulación), o mostrar trabazón, titubeo o interrupción esporádicos. Las perturbaciones mínimas a veces sólo surgen haciéndole articular al paciente palabras de cierta dificultad, como *artillero de artillería, ministro plenipotenciario, preponderantemente prepotente, anticonstitucionalidad de la constitución.* Podrán surgir así alteraciones, sobre todo para articular consonantes, como las linguales, dentales y labiales, y las sílabas que ellas componen (los llamados *fonemas fricativos*). Se le puede hacer decir al paciente palabras en su idioma materno (si se lo conoce), tales como *British Constitution* o *West Register Street* en inglés, *trecento trentatre* en italiano, *artilleur du trente-troisième régiment d'artillerie* o *chasseur sachez chasser* en francés, o *Dampfschiffschleppschiffahrt* en alemán. También debe tenerse en cuenta que la disartria puede mejorar con la práctica.

Alteraciones

De la respiración. La disnea, ya sea cardíaca, respiratoria, psicógena o fisiológica del ejercicio, puede originar fonación entrecortada (respiración y fonación *saccadées* o sacádicas). Las enfermedades neuromusculares que afectan los músculos respiratorios pueden causar hipofonía por reducción del volumen y esfuerzo espiratorio.

De la fonación. Múltiples patologías laríngeas, como laringitis, tumores y traumatismos, pueden alterar la fonación (*disfonía).*

En la *parálisis unilateral del nervio recurrente,* se observa, típicamente, *voz bitonal*, sobre todo en la fonación de vocales, que se atribuye a la frecuencia desigual en la contracción de cada cuerda. En la *parálisis recurrencial bilateral*, poco frecuente, hay hipofonía importante, y la flaccidez de las cuerdas vocales puede interferir con la ventilación, causando estridor laríngeo, que a veces requiere traqueostomía.

La *distonía laríngea* o *disfonía espasmódica* se manifiesta típicamente por fonación entrecortada o espasmódica, con hipofonía y carácter ronco de la voz (véase Distonías en Síndromes extrapiramidales). Su sonido remeda a un acto de fonación hecho en inspiración intermitente, en lugar de en espiración. Hay tres tipos:

booksmedicos.org

- Tipo aductor: se debe a hiperaducción de las cuerdas vocales, lo que resulta en una voz de timbre tirante y estrangulado.
- Tipo abductor: menos frecuente, predomina la abducción en las cuerdas vocales. La voz se emite en pequeños estallidos de timbre susurrante.
- Tipo mixto: combina ambas manifestaciones.

De la resonancia. La ocupación de fauces, boca, cavidades nasales y macizo facial por inflamaciones o tumores (rinitis, sinusitis, faringoamigdalitis, tumores de cavum, granulomas) o alteraciones en su estructura o función (desviación del tabique nasal, paladar hendido, paresia velopalatina) harán que la voz resuene en forma distinta a la habitual. En la *voz nasal* hay una acentuación de la resonancia en las cavidades nasales, por déficit en la oclusión de la coana (orificio nasal) posterior, cuya causa neurológica más frecuente es la paresia velopalatina. Es muy evidente cuando la paresia es bilateral, como en el *síndrome suprabulbar* con compromiso de los pares craneales bajos, o en la *forma bulbar de la esclerosis lateral amiotrófica*.

De la prosodia. La prosodia natural de una persona no suele alterarse por causas periféricas. Suele por el contrario afectarse en los trastornos del lenguaje, por lesión central, en forma variable. Se ha mencionado anteriormente el caso del *síndrome del acento extranjero* que se observa en algunas formas de afasia, en el que el paciente adopta una prosodia reconocible como extranjera para hablar su propio idioma.

De la articulación. La *disartria* puede producirse por paresia, parálisis, ataxia o rigidez de los músculos que intervienen en la articulación, ocasionadas por lesiones encefálicas supranucleares, nucleares de los núcleos motores bulboprotuberanciales, infranucleares de los nervios periféricos, o musculares. Se describen los siguientes tipos de disartria:

Disartria hipertónica: se observa en las lesiones piramidales o de la motoneurona central, por hipertonía de los músculos de la articulación. Es la que suele acompañar a las hemiplejías centrales de origen vascular o a los síndromes suprabulbares de origen vascular, desmielinizante o degenerativo. Se caracteriza por borroneamiento, interrupciones o trabazón articulatorios, especialmente en la articulación de consonantes y fricativas, más notable en la pronunciación de plurisílabos. Surge bastante claramente durante el habla espontánea, mientras el paciente, por ejemplo, relata las circunstancias de su afección. Con frecuencia, el paciente debe reanudar o repetir las palabras mal pronunciadas, lentificando la articulación para corregir el defecto.

Disartria hipotónica: se produce en las lesiones de la motoneurona periférica o en miopatías que puedan afectar músculos articulatorios (distrofias facioescapulohumeral, oculofaríngea). Es menos frecuente de observar en las lesiones de nervios periféricos, a menos que sean bilaterales (hipogloso, facial). Se caracteriza por borramiento de consonantes y fricativas, con preservación relativa de vocales (*habla gutural*), las que suelen emitirse con esfuerzo disfónico, un tanto explosivamente. La voz adquiere resonancia nasal (*voz nasal*) por compromiso de la motilidad velopalatina, lo que unido al esfuerzo disfónico antes mencionado otorgan al habla un perfil parecido al que suelen brindar los titiriteros a las marionetas (*voz de polichinela*). Este patrón es típico de la *forma bulbar de la esclerosis lateral amiotrófica. Cuando cursa con hipotonía*, también puede verse en el *síndrome suprabulbar,* debiéndose en este caso a compromiso bilateral de la inervación suprabulbar (motoneurona central) de los pares craneales bajos. En la *miastenia gravis* puede producirse disartria hipotónica cuando el enfermo ha estado hablando un cierto tiempo, por agotamiento sináptico de la placa neuromuscular, a veces acompañada de hipofonía y esfuerzo respiratorio.

Disartria atáxica: la incoordinación motora de las ataxias también puede afectar a los músculos articulatorios. En este caso la articulación y fonación son fluctuantes y oscilantes, con modulaciones en el tono de voz, revelando una verdadera dismetría en músculos articulatorios y cuerdas vocales (*palabra escandida*). Se observa en enfermedades del cerebelo, frecuentemente desmielinizantes (esclerosis múltiple), pero también en las atrofias espinocerebelosas (enfermedad de Friedreich), multisistémicas y tumores; en la intoxicación alcohólica aguda o por psicofármacos depresores (ansiolíticos, hipnóticos).

Disartria bradikinética o hipokinética: las palabras se pronuncian con lentitud (*bradilalia*). Puede haber imposibilidad de iniciar la articulación, y, una vez iniciada, aceleramiento posterior, con repetición involuntaria de una misma frase o de algunas de sus palabras (*palilalia*), o sílabas finales (*logoclonía,* literalmente "clonus de la palabra"). Es típica de la enfermedad de Parkinson y otros síndromes parkinsonianos.

Disartria hiperkinética: acompaña a las coreas y es su expresión a nivel de los músculos articulatorios. Se asemeja a la disartria atáxica, pero sus fluctuaciones son menos rítmicas y más irregulares, sin carácter "escandido".

Existen, además, una serie de trastornos o variantes en la articulación de la palabra de distintas causas no neurológicas, llamadas *dislalias* (del griego *dys,* difícilmente, y *lalein,* hablar): el *ceceo* o *zezeo* (pronunciar las letras *s, c* y *z* con la pronunciación hispánica de la letra *z*); la *lalación* (el reemplazo de la consonante *r* por *l* [*velde* por *verde,* por ejemplo], propio de ciertas prosodias orientales); el hablar con la pronuncia-

booksmedicos.org

ción gutural de la *r*, a la francesa, por prosodia de este origen o por frenillo lingual largo; la *idioglosia* (habla infantil antes de alcanzar la articulación correcta).

Trastornos de la palabra de origen cerebral

Algunas lesiones cerebrales causantes de trastornos del *lenguaje* (*afasias*) originan también alteraciones de la palabra. Es controvertido por ello que a éstas se las considere como tales, pero es claro que existen y forman parte de las manifestaciones de los síndromes de afasia. Sin embargo, *siempre debe descartarse un origen periférico para dichas alteraciones antes de atribuirlas a la lesión cerebral.*

La *hipofonía* suele acompañar a las afasias no fluentes. En éstas, también se producen trastornos articulatorios, que pueden ser severos. Algunas escuelas denominan *anartria* (del griego *an*, privativo, y *artron,* articulación) a la falta absoluta de articulación que se observa en las lesiones del tercio posterior de la 3ª circunvolución frontal que caracterizan a la *afasia de Broca* típica o pura, y que éste denominó inicialmente *afemia.*

Las *afasias hipofluentes*, generalmente causadas por lesiones frontales bajas, se acompañan de un trastorno caracterizado por un aumento del esfuerzo y lentitud para articular, y el reemplazo de letras o sílabas por otras, incorrectas, que, por deberse a la lesión cerebral y acompañar a la alteración del lenguaje se denominan *parafasias*. Estas manifestaciones se describirán más extensamente al tratar las perturbaciones del lenguaje.

La *tartamudez* es una perturbación para articular en el que no hay un trastorno del lenguaje, pero podría tener origen en una alteración de la migración neuronal cortical durante la etapa embrionaria, similar al descripto hoy día para las *dislexias*. La tartamudez se caracteriza por dificultad intermitente en la iniciación y continuidad de la articulación, en un individuo sin compromiso orgánico o neurológico periférico, y sin lesión macroscópica central. Se puede manifestar de dos formas:

- por la articulación repetida de la primera silaba al iniciar el habla o de alguna otra sílaba durante la misma, luego de lo que se retoma la articulación normal; se denomina a esto *"stuttering"* en la literatura anglosajona;
- por la articulación sostenida y prolongada de una consonante, generalmente al intentar iniciar una frase, como si el paciente se quedara "pegado" a la misma, prolongando sonidos como "ddddddddd..." o "mmmmmm...", antes de "arrancar" por fin con lo que tiene la intención de decir; este es el *"stammering"* de la literatura anglosajona.

Lenguaje

El lenguaje es el medio que tiene el hombre de expresar su pensamiento por medio de símbolos, que pueden ser hablados, escritos o mímicos (gestos). El lenguaje hablado (u oral) y el escrito son de utilidad mayor que el lenguaje mímico, que se tratará en la sección de Praxia. Cuando se habla de lenguaje se hace generalmente referencia al hablado. Al hablar o al escribir, el hombre *expresa* su pensamiento; al escuchar o leer, *comprende* el pensamiento de los demás. Se utiliza el término *escritura* para referirse a la *expresión del lenguaje escrito,* y *lectura* para referirse a la *comprensión del lenguaje escrito.* El lenguaje es una función cuyos mecanismos han podido conocerse en gran medida por el estudio de sus perturbaciones: las *afasias.*

En su acepción más amplia, el lenguaje constituye el pensamiento simbólico que no sólo integran la expresión y comprensión del lenguaje hablado, la lectura y la escritura (la *lectoescritura*), sino también la música, el dibujo, la pintura, la escultura, el teatro, el cine y otras manifestaciones del arte que hacen que el pensar simbólico en su conjunto constituya la hazaña mental más notable del ser humano: su cultura.

Desarrollo del lenguaje. El hombre, al nacer, carece de lenguaje. Sólo es capaz de exteriorizar estados de ánimo por medio de llanto, y a las pocas semanas, algunas expresiones guturales y faciales primarias. La primera etapa de la adquisición del lenguaje es la identificación de los sonidos que forman las palabras (conjunto fonético de sonidos). Luego la asociación de esos sonidos con las sensaciones visuales, táctiles y auditivas determinadas por los objetos del medio exterior (noción de significado). Finalmente, el sentido y valor de las palabras en función de su situación sintáctica y semántica (nociones sintáctica y semántica).

Cumplida esta etapa, el niño intenta pronunciar las palabras que ha oído. Para ello se desarrollan progresivamente sinapsis neuronales de asociación entre las áreas cerebrales auditivas (temporales), las motoras (frontales) y las vías periféricas y órganos efectores de la articulación de la palabra.

La siguiente etapa es la lectura, en cuyo aprendizaje se asocian las percepciones auditivas y los mecanismos central y periférico de la articulación, con los símbolos escritos de letras y palabras y las áreas cerebrales visuales (occipitales). El aprendizaje de la escritura reproducirá más tarde los símbolos visuales que constituyen la base de la lectura, asociando las áreas visuales, las motoras y las sensitivas (parietales), que reciben las sensaciones cinestésicas que proceden de los dedos que escriben.

booksmedicos.org

Mecanismo del lenguaje. La persona que habla debe cumplir las siguientes condiciones para expresar su pensamiento:

1) tener una idea (etapa de abstracción);
2) recordar, reconocer y seleccionar las palabras adecuadas a la idea que va a expresar (etapa mnesicosimbólica);
3) articular las palabras (etapa motora).

La persona que escucha debe a su vez cumplir las siguientes condiciones para comprender:

1) oír las palabras articuladas por su interlocutor (etapa sensorial);
2) identificarlas con la idea que expresan (etapa mnesicosimbólica);
3) comprender su sentido (etapa de abstracción).

Las etapas 1 y 2 en el que habla, y 2 y 3 en el que escucha constituyen el lenguaje propiamente dicho, el llamado "lenguaje interior". Cualquier perturbación de estas etapas determinará un trastorno del lenguaje.

La etapa 3 en el que habla es la de articulación. Su perturbación dará lugar a un trastorno de la palabra: disartria.

La etapa 1 en el que escucha es la de audición. Su alteración constituirá un trastorno sensorial: hipoacusia o sordera.

En un proceso en el que estén alteradas las funciones corticales de abstracción se comprometerán las etapas ideatoria y de comprensión del lenguaje y el paciente mostrará un lenguaje afectado en su expresión y comprensión. Esta alteración forma generalmente parte en estos casos de un cuadro más amplio en el que también están comprometidas otras funciones neuropsicológicas vinculadas a la ideación y abstracción, como la orientación temporal y espacial, la praxia y el reconocimiento visual. Se trata de un compromiso de varias funciones cognitivas, que caracterizan a un *síndrome cognitivo* (véase Síndromes cognitivos).

En otros casos, las funciones de abstracción se preservan, pero las mnesicosimbólicas del lenguaje de expresión o comprensión se alteran por lesiones cerebrales puntuales, estratégicamente localizadas, sin que haya perturbación de los órganos sensoriales o articulatorios. Estos pacientes no podrán expresarse correctamente por medio del lenguaje hablado o escrito, o no comprenderán adecuadamente lo que se les dice o lo que leen. Estos trastornos reciben el nombre de *afasias* (del griego *a,* privativo, y *phanai,* hablar) cuando se altera el lenguaje hablado, *alexias* (*a,* privativo, y *legein,* leer) cuando se altera la comprensión a la lectura, y *agrafias* (*a,* privativo, y *graphein,* escribir) cuando se compromete la escritura.

Finalmente, un paciente podrá encontrarse entorpecido en su expresión por alteraciones del mecanismo articulatorio periférico, o en su comprensión por compromiso de la audición o de la visión. En estos casos el trastorno se debe a interrupción de la eferencia motora (disartrias) o de la aferencia sensorial (hipoacusias o cegueras).

Se puede ahora definir con más precisión la afasia: *la afasia es una perturbación del lenguaje caracterizada por la pérdida de la noción de los símbolos mediante los que el hombre intercambia ideas con sus semejantes.* Es una *asimbolia* para el lenguaje. El afásico es el individuo que, no siendo ni mudo, ni sordo, ni ciego, es incapaz de expresar o comprender el lenguaje hablado.

Puede asimismo definirse a la afasia como *el defecto o pérdida de la capacidad de expresión por medio de la palabra o la escritura y/o de la capacidad de comprensión del lenguaje hablado o escrito, debido a lesión o enfermedad de las áreas cerebrales que la controlan.*

El estudio que de los afásicos hicieron Broca y Wernicke llevó a explicar el mecanismo del lenguaje en una forma esquemática y simple. Existen en la corteza cerebral del hemisferio en el que se localiza el lenguaje, o hemisferio dominante, que es generalmente el izquierdo en los diestros (véase más adelante la sección de dominancia), cuatro áreas circunscriptas, correspondiendo a las cuatro variedades del lenguaje: expresión oral, expresión escrita, comprensión oral y comprensión escrita (fig. 14-1). Estas cuatro áreas comprenden dos áreas motoras verbales: la de la palabra y la de la escritura, y dos áreas sensoriales verbales: la de la comprensión de la palabra hablada (área auditiva verbal) y la de la comprensión de la palabra escrita (área visual verbal). El área motora de la palabra se sitúa en el tercio posterior de la tercera circunvolución frontal (F3), por delante del área motora de la cara. El área motora de la escritura se sitúa en el tercio posterior de la segunda circunvolución

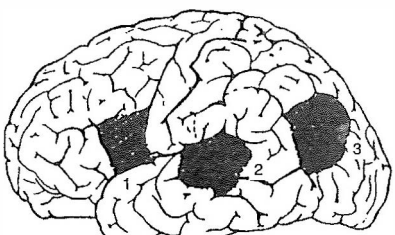


Fig. 14-1. Zonas corticales del lenguaje. *1,* área motora de la palabra; *2,* área auditiva verbal; *3,* área visual verbal.

booksmedicos.org

frontal (F2), por delante del área motora de los dedos. El área de comprensión de la palabra hablada se sitúa en el tercio medio o posterior de la primera circunvolución temporal (T1), por delante de la zona de proyección de las fibras cocleares. Finalmente, el área de comprensión de la palabra escrita se sitúa en el pliegue curvo, también denominado circunvolución angular (*gyrus angularis*), alrededor de la terminación del primer surco temporal, por delante de la zona occipital periestriada.

Estas áreas, aunque independientes, están vinculadas entre sí por haces de asociación, y a su vez conectadas a áreas motoras o sensoriales primarias. Con estas áreas y sus conexiones se han construido esquemas funcionales, como el polígono de Grasset (fig. 14-2), que a la par que explican el mecanismo del lenguaje, permiten comprender sus distintas alteraciones. La lesión de las áreas del lenguaje o sus conexiones origina diversos tipos de afasia. Esta concepción clásica de la organización del lenguaje fue criticada en su época por investigadores de opinión "no localizacionista", como Pierre Marie, que negaron la existencia de áreas corticales individuales que controlen las diferentes modalidades del lenguaje.

Durante el siglo XX, varios investigadores han hecho notables aportes al conocimiento del mecanismo del lenguaje, entre los que puede citarse a Head, Zangwill, Goodglass, Benson, Roch-Lecours y, en especial, Geschwind.

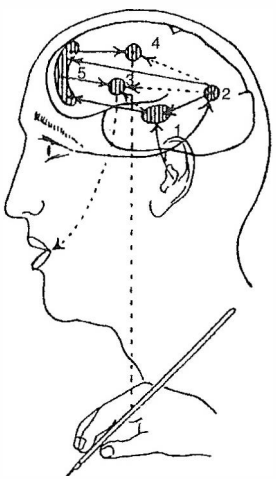


Fig. 14-2. Polígono de Grasset. *1*, área de la comprensión de la palabra hablada; *2*, área de la comprensión de la palabra escrita; *3*, área motora de la palabra; *4*, área motora de la escritura; *5*, centros intelectuales superiores (hipotéticos).

Dominancia para el lenguaje y para otras funciones corticales. Las áreas corticales de representación del lenguaje se localizan predominantemente de un lado del cerebro, de tal modo que un individuo sufrirá una afasia si la lesión se ubica en esas áreas de un hemisferio, pero no si ella se localiza en áreas equivalentes del hemisferio contrario. A este fenómeno se lo denomina *dominancia*. El *hemisferio dominante* es aquel cuya lesión en las áreas correspondientes al lenguaje resulta en una afasia. En poblaciones occidentales, el hemisferio dominante en la mayoría de los casos es el *izquierdo,* y esas personas tienen por lo tanto, para el lenguaje, *dominancia izquierda.*

La dominancia izquierda para el lenguaje coincide también mayoritariamente con la preferencia del uso de la mano derecha para escribir. Por lo tanto, la mayoría de las personas que tienen dominancia izquierda son *diestros,* e inversamente, *la gran mayoría (99%) de los diestros tienen dominancia izquierda.* Existe sin embargo un 1% de diestros en quienes la dominancia para el lenguaje es derecha.

Los *zurdos,* que prefieren la mano izquierda para escribir, *tienen dominancia izquierda para el lenguaje en aproximadamente el 50% de los casos, y dominancia derecha en el 50% restante.*

La dominancia para el lenguaje es por ende una *función asimétrica* en el cerebro. Esto, que en primera aproximación parece atípico, no lo es si se piensa que otras funciones cerebrales también muestran representación asimétrica en la corteza: el reconocimiento y capacidad de actuar en el espacio tridimensional, o sea la llamada *función visuoespacial,* las *funciones musicales* y la *atención* se localizan predominantemente en el hemisferio derecho, lo que muestra una dominancia derecha para estas funciones; la *capacidad de cálculo* y la función del movimiento aprendido, o sea la *praxia,* se localizan en el izquierdo, revelando una dominancia izquierda en su caso. Además, hay varios otros ejemplos de asimetría en el cuerpo humano: el trayecto de los nervios neumogástricos y sus ramas recurrenciales difieren a derecha e izquierda, su influencia sobre el ritmo cardíaco es mayor sobre el nódulo sinusal a la derecha y sobre el nódulo auriculoventricular a la izquierda, el pulmón derecho tiene tres lóbulos mientras que el izquierdo sólo tiene dos, el corazón se orienta anatómicamente con predominio a la izquierda, el hipocondrio derecho es ocupado por el hígado mientras que en el izquierdo se ubican el estómago y el bazo. Estos ejemplos muestran que *no necesariamente las funciones humanas se distribuyen en forma simétrica en el organismo, ni aun en el cerebro.*

Génesis de la dominancia del lenguaje. Dominancia aleatoria. Las variaciones halladas en la do-

booksmedicos.org

minancia cerebral para el lenguaje, sobre todo en el caso de los zurdos, se explican por la distinta funcionalidad que adquieren muy tempranamente los hemisferios cerebrales, en la etapa de desarrollo fetal. Estas diferencias se relacionan con el ritmo distinto de diferenciación y maduración de un hemisferio y otro, que varían además en el feto masculino y en el femenino. Geschwind propuso esta hipótesis, muy atractiva y fascinante por su coherencia, en los recientes años 80, y se describe a continuación.

Los hemisferios cerebrales comienzan a plegarse, para formar sus circunvoluciones, en la etapa intrauterina, pero lo hacen a destiempo: el hemisferio derecho empieza antes que el izquierdo. La testosterona, hormona sexual masculina, acentúa este fenómeno, probablemente porque los receptores cerebrales para esta hormona predominan en el hemisferio cerebral fetal derecho. Bajo su influencia se aceleran el plegamiento y maduración de ese hemisferio, y se retrasan en el izquierdo. La testosterona se segrega en grandes cantidades a partir de la formación del gononefrotomo, órgano sexual embrionario, diferenciado genéticamente hacia el sexo masculino en los fetos XY (testículo primitivo), en el primer trimestre de embarazo. Esta secreción se mantiene elevada a lo largo del embarazo, y luego decae antes del parto, para no elevarse nuevamente hasta la pubertad. Aparentemente, el efecto de la testosterona genera una asimetría interhemisférica en el cerebro fetal masculino, con un consiguiente desarrollo funcional más avanzado del hemisferio derecho respecto del izquierdo. En el cerebro fetal femenino, la ausencia relativa de testosterona permite una maduración más simétrica y menos desfasada de los hemisferios cerebrales.

Cuanto mayor sea la influencia de la testosterona fetal, más intenso será su efecto en el cerebro, y mayor su "estímulo" sobre el hemisferio derecho y su "relegamiento" o "discriminación" del izquierdo. El hemisferio izquierdo puede quedar así relativamente retrasado en su desarrollo, de modo que algunas de las funciones que naturalmente se vinculan a él, como el lenguaje y la preferencia manual o *dexteridad*, pueden transferirse parcial o totalmente al derecho, con mayor o menor éxito funcional. Esto coincide con el hecho de que es mucho más frecuente la zurdería en hombres que en mujeres, y con que ciertas patologías atribuidas a trastornos de la migración neuronal y de la maduración hemisférica izquierdas, como la dislexia y la tartamudez, también sean casi exclusivas de los hombres.

El desarrollo más avanzado del hemisferio derecho generaría funcionalmente mayor capacidad visuoespacial. Ello es precisamente lo que, en la curva de Gauss de la distribución de las funciones neuropsicológicas en el ser humano, se observa mayoritariamente más desarrollado en el sexo masculino. Inversamente, la maduración más simétrica de los hemisferios femeninos coincide con una distribución gaussiana a favor de mayores capacidades lingüísticas en la mujer. Además, anatómicamente existe una mayor diferencia en el peso de los hemisferios cerebrales en el hombre, siendo el derecho más pesado, que en la mujer, cuyos hemisferios muestran un peso más equilibrado.

Apoyan esta hipótesis fenómenos antropológicos milenarios que la hacen fascinante: siendo la mujer quien sobrelleva el embarazo, el parto y la lactancia, es coherente que sea ella quien deba mostrar mayor capacidad de comunicación oral para poder satisfacer y comprender mejor las necesidades de su cría. Como las funciones de gestación no las tiene el hombre, es también natural que en éste se desarrollen otras, precisamente de capacidad visuoespacial, que permitan asegurar la supervivencia de su grupo familiar: en la vida primitiva, brindar y construir un techo, tener habilidad para cazar, hacer fuego, trepar a los árboles para conseguir frutos, orientarse adecuadamente para desplazarse en caso de necesidad.

El efecto testosterónico puede hacer que las funciones del lenguaje se transfieran parcial o totalmente al hemisferio derecho. Ello explica la variabilidad en la dominancia que muestran los zurdos: en algunos se ha transferido la dexteridad al lado derecho, por lo que escriben con la mano izquierda, pero no la dominancia lingüística, que continúa estando en el hemisferio izquierdo; en otros, se transfieren ambas funciones, de modo que escriben con la mano izquierda y tienen dominancia lingüística derecha. En unos pocos casos de personas diestras, aun cuando la dominancia para la dexteridad se mantiene del lado izquierdo, la dominancia para el lenguaje se transfiere al hemisferio derecho. Estas personas sufren afasias en caso de lesiones corticales derechas, que reciben el nombre de *afasias cruzadas.*

La mayor o menor influencia de la testosterona también explica que exista alrededor de un 15-20% de personas que, siendo diestras y teniendo dominancia izquierda, demuestran cierta capacidad lingüística y dexteridad compatibles con la localización parcial de algunas funciones en el hemisferio derecho. A esto se lo llama *dominancia aleatoria,* es decir, dominancia casual (o, literalmente, la dominancia "que le toca en suerte" a la persona: los *alea* eran los dados que se utilizaban para el juego en la antigua Roma). Lo de "aleatorio" se basa justamente en que la dominancia que finalmente se tenga depende de cómo se desarrolle el cerebro durante la vida intrauterina, y ello varía. Como es difícil determinar no invasivamente en cuál hemisferio se localizan determinadas funciones del lenguaje, la dominancia aleatoria

booksmedicos.org

se sospecha por la preferencia del lado contrario del cuerpo para algunas funciones motoras: el individuo puede ser diestro para escribir, pero por ejemplo preferir el pie izquierdo para patear una pelota, o la mano izquierda para usar una tijera, rasgos que sugieren dominancia aleatoria.

Exploración

De la dominancia. Es lo que debe establecerse primero. Si el paciente es diestro casi seguro tendrá dominancia izquierda. Si es zurdo tendrá casi iguales probabilidades de tener dominancia izquierda o derecha. Si el paciente muestra hemiparesia derecha y trastorno del lenguaje lo más probable es que sea diestro y de dominancia izquierda, pero puede ser también zurdo y dominante izquierdo. Si muestra hemiparesia izquierda e igualmente trastorno del lenguaje probablemente será zurdo y dominante derecho. Todo examen neurológico debe iniciarse estableciendo la dexteridad, dato que habitualmente se consigna a continuación del nombre del paciente.

Existen formas más precisas de establecer la dominancia, que pueden ser de tipo clínico-semiológico, no invasivas, o bien invasivas.

El llamado *inventario o protocolo de Edimburgo* consiste en una serie de preguntas sobre la preferencia en el uso de sus miembros superiores o inferiores, o en el de su ojo izquierdo o derecho. La suma de respuestas arroja un puntaje sobre el predominio funcional de un hemisferio u otro que permite determinar la presencia de dominancia izquierda, derecha o aleatoria. Al pie de la cama, esta puede inferirse haciendo esas preguntas sin necesidad estricta de obtener un puntaje. Los siguientes son ejemplos de estas preguntas:

¿Con qué mano...
-...escribe?
-...usa una tijera?
-...usa el peine?
-...usa el cepillo de dientes?
-...usa las llaves para abrir una cerradura?
-...toma el picaporte para abrir una puerta?
-...toma una cuchara?
-...toma el tenedor y con qué mano el cuchillo para cortar carne?
-...toma un mazo de naipes y con qué mano las da?
¿Con qué pie...
-...inicia la marcha?
-...empieza a subir una escalera?
-...patea una pelota?
-...empuja un cajón o bulto en el suelo?
¿Qué ojo elige para mirar por una lupa, microscopio o por el ojo de la cerradura?

El examen de *escucha dicótica (prueba de Kimura)* permite establecer el oído preferido por el paciente para escuchar, que funcionalmente se vincula al lóbulo temporal del hemisferio contralateral. Consiste en una serie de palabras que se le presentan al paciente de a pares, simultáneamente en un oído y otro, por medio de auriculares. La palabra enviada a un lado difiere de la enviada al lado contrario. Por cada estímulo se le pide al paciente que repita la o las palabras que oyó pronunciar. Lo más frecuente es que identifique una de cada par, que corresponderá al oído preferido, y al hemisferio contrario, que será el dominante *para la audición,* y probablemente también para el lenguaje.

El examen invasivo de la dominancia consiste en efectuar la llamada *prueba de Wada,* que se basa en bloquear farmacológicamente la función de un hemisferio inyectando amital sódico, barbitúrico de acción corta, en la arteria carótida interna. La inyección del lado dominante producirá una afasia transitoria, y hemiparesia transitoria del hemicuerpo opuesto. Este método se utiliza cuando se desarrollan tumores hemisféricos, para determinar el riesgo de secuela de afasia ante la necesidad de excisión quirúrgica.

Para evaluar la resecabilidad del tumor se requerirá en muchos casos angiografía invasiva, durante la que se puede efectuar la prueba de Wada. Esta prueba resultaría demasiado invasiva si se planteara sólo con el fin de establecer la dominancia hemisférica.

Del lenguaje. El paciente afásico se fatiga y agota su rendimiento muy fácilmente, por lo que hay que tener en cuenta este factor al explorarlo. No se lo debe interrogar realizando, al mismo tiempo, actos que le permitan comprender por los gestos lo que se le pregunta verbalmente: no hay que decirle *déme la mano* y tenderle la propia al mismo tiempo. Se debe evitar también que los ayudantes del médico realicen gestos o movimientos que el enfermo pueda comprender, y todo gesto de desaprobación que pueda repercutir anímicamente sobre el paciente. El explorador debe tratar de mantenerse imperturbable, sin por ello perder la necesaria aproximación afectiva. Como con toda función cognitiva, debe tenerse en cuenta el nivel de alfabetización y escolaridad al interpretar los resultados de la exploración: no puede tener la misma complejidad en el lenguaje quien sólo tiene escolaridad primaria incompleta, que quien ha alcanzado nivel universitario.

Debe observarse la mímica de la que se acompaña el paciente al hablar: la *mímica emocional,* es decir, la que acompaña a la expresión del lenguaje (psicosincinesias), que suele estar conservada en los afásicos; la *mímica convencional,* o sea, los gestos

booksmedicos.org

cuya significación es comprendida por todos, como saludar, señalar o negar con dedo índice; y la *mímica descriptiva,* o los gestos que simulan una acción o un trabajo que se está realizando. Estos dos últimos tipos, que son manifestación de *praxia* (movimiento aprendido, véase más adelante), suelen estar alterados en el afásico.

La exploración del lenguaje abarca los siguientes puntos:

1. *Exploración de la fluencia (lenguaje espontáneo y lenguaje automático).* Se hace hablar espontáneamente al enfermo, pidiéndole por ejemplo que relate las circunstancias de su afección ("Cuénteme: ¿qué le ocurrió?, ¿por qué está internado?"). Se observa la *fluencia* del relato, si el flujo de palabras y oraciones impresiona como normal, o si por el contrario, es lento, trabajoso, *hipofluente,* con alteraciones articulatorias (*disartria*), letras o sílabas incorrectas (*parafasias,* del griego *para,* al lado, y *phasis,* palabra), si se agota precozmente sin completar la idea, si sólo pronuncia monosílabos, si habla en estilo telegráfico suprimiendo pronombres, conjunciones o preposiciones (*agramatismo*, del griego *a*, privativo, y *gramma*, letra), si el relato es fluente pero incomprensible (*jergafasia,* de *jerga*, jerigonza, germanía, y del griego *phasis,* lenguaje), o incluso exageradamente fluente (*logorrea*, *verborrea*), con palabras no reconocibles, sin significado (*neologismos*). O si no articula en absoluto (*mutismo*). Si el enfermo no es capaz de efectuar el relato se le pide que diga su nombre, y si puede su edad, dirección, el nombre de sus familiares.

El paciente puede ser hipofluente, e incluso estar en mutismo al intentar un relato espontáneo, pero mostrar llamativamente fluencia normal en el llamado *lenguaje automático,* que es el que se pone de manifiesto al hacerle decir series o listas de palabras, frases o párrafos aprendidos a edades tempranas: los meses del año, los días de la semana, contar de 1 a 20, contar de 10 en 10, o de 100 en 100, letras de canciones conocidas (el Himno Nacional, el "Arroz con leche"). Este es el *fenómeno de Baillarger-Jackson.* Si la comprensión está alterada y el enfermo no obedece la orden, el explorador puede muchas veces lograr desencadenar el lenguaje automático iniciando él mismo la serie requerida con los primeros ítem y esperando a que el paciente "tome la posta" y la continúe ("A ver: lunes, martes...."). En ocasiones el paciente puede, al recitar la serie, quedar repitiendo un término o parte de él. Es frecuente también que los pacientes "se peguen" a la serie enumerada y la reanuden reverberantemente luego de terminarla.

Estos son fenómenos de *perseveración* o *intoxicación por el lenguaje automático*. Esta función con frecuencia se preserva en las afasias porque se acepta que tiene probablemente una representación cortical más difusa, o fuera de las áreas de localización del lenguaje. Que es funcionalmente independiente se pone de manifiesto si se intenta luego hacerle decir al paciente afásico la serie en una forma no aprendida, como por ejemplo los meses del año o días de la semana en sentido inverso, lo que seguramente fracasará.

2. *Exploración de la comprensión.* Se le piden al afásico movimientos simples: "cierre los ojos", "abra la boca", "saque la lengua", "déme la mano". Luego se le dan órdenes conteniendo la misma palabra, por ejemplo: "cierre la mano", "apriete la mano", "muestre la mano", "levante la mano". Después se le dan órdenes más complejas, por ejemplo: "ponga su pie izquierdo sobre su rodilla derecha", "tóquese la oreja izquierda con su mano derecha".

Se puede recurrir también a la *prueba de los tres papeles* de Pierre Marie: se le muestran al paciente, simultáneamente, un papel de tamaño grande, otro mediano y otro pequeño. Se le solicita entonces: "entrégueme el papel más grande, rompa el mediano, y guarde el chico". Debe tenerse la precaución de que el paciente no comience a cumplir la orden sino hasta que el explorador haya concluido de enunciarla. Si se adelanta puede fallar por desatención, no necesariamente por trastorno de la comprensión. Se observa la forma en que el enfermo cumple y ejecuta la orden.

3. *Exploración de la denominación.* Se le pide al enfermo que nombre distintos objetos de uso diario que se le muestran (reloj, papel, lápiz, mesa, silla, prendas de vestir), preguntándole "¿Cómo se llama esto?"

Si el paciente está en mutismo, se explora la denominación indirectamente, mostrándole, por ejemplo, el reloj y se le pregunta: "¿Es una cuchara?" El enfermo contestará correctamente si hace un gesto de negación con la cabeza. A continuación se le pregunta: "¿Es un reloj?", a lo que contestará correctamente si hace un gesto de afirmación. Otra forma de exploración indirecta es por señalamiento manual: "Señale la puerta, el techo, la cama, la luz." Aunque el paciente no articule, si contesta bien en forma indirecta o señala correctamente la denominación se considerará preservada.

Puede suceder que el enfermo no denomine el objeto que se le muestra, pero quizá lo describa en su uso o significado, por ejemplo, diciendo "eso que sirve para escribir" en lugar de decir "lápiz" (*anomia* o *trastorno de la denominación*), que lo nombre cambiando letras o sílabas, por ejemplo "recó" o "remó"

booksmedicos.org

por "reloj" (*parafasia literal*), le dé un nombre que no corresponde (*sustitución de la palabra, parafasia verbal* o *semántica*), o bien que denomine repetidamente diferentes objetos con la misma palabra, que inicialmente puede ser la correcta (*intoxicación por el vocablo, reverberación*).

Si la denominación de objetos habituales es correcta se sensibiliza la prueba solicitándola de objetos de uso o denominación menos frecuente: la patilla o lente del anteojo, el nudo de la corbata, la hebilla del cinturón, la solapa del saco, el segundero de las agujas del reloj. Se puede también investigar el vocabulario, que revela diversidad o sofisticación en la denominación, sobre todo si las fallas que son el motivo de consulta son esporádicas, sutiles o leves. Para ello se puede solicitar sinónimos o tipos de los objetos presentados: "¿Cómo se llama esto? Anteojos, ¿Qué otro nombre tiene? Lentes"; "¿Cómo se llama esto? Reloj; ¿Qué tipo de reloj es? Reloj pulsera".

4. *Exploración de la repetición.* Se le hacen repetir al paciente distintas palabras, en esta forma:

- primero, palabras simples: "zapato, mesa, lámpara";
- luego palabras de dificultad creciente: "gozo, gozar, gozoso, regocijar, regocijante, ferrocarril, constitución, anticonstitucional";
- después, frases simples ("lloverá mañana"), y consiguientemente de mayor dificultad: "artillero de artillería", "ministro plenipotenciario", "el ruido con que rueda la ronca tempestad".

5. *Exploración de la lectura.* La exploración de la lectura comprende la exploración de la *fluencia* al leer, y la de la *comprensión* a la lectura, que son funciones distintas.

Para explorar la *fluencia*, se le hace leer al paciente, en voz alta, un texto breve, como un párrafo del diario o revista que éste puede tener consigo. Quizás al leer, como puede haber sucedido con la aparición de parafasias en el lenguaje espontáneo, el paciente reemplace letras, sílabas o palabras, alterándolas o deformándolas. Como en este caso se manifiestan con la lectura, reciben el nombre de *paralexias* (del griego, *para,* al lado, y *lexis,* lectura), y pueden igualmente ser literales y verbales.

Para explorar la *comprensión* a la lectura, se le hace leer otro párrafo, en voz baja, y se le pide luego que relate y explique el contenido del texto. Si ello falla, se le presentan una serie de órdenes escritas de complejidad creciente, semejantes a las empleadas en la exploración de la comprensión de la palabra. Se dan primeramente las órdenes escritas en letra cursiva, luego con caracteres de imprenta. Se observa el resultado.

6. *Exploración de la escritura.* Se le hace escribir al enfermo con una y otra mano, primero espontáneamente y luego al dictado.

El enfermo puede reemplazar, omitir, o deformar letras o palabras (*paragrafía,* del griego, *para,* al lado, y *graphos,* escritura; pueden ser literales o verbales), o escribir palabras no pertenecientes al idioma (*neologismos*).

Por último se le hace escribir copiando un texto impreso. La copia podrá hacerse correctamente, o con más o menos faltas, del impreso al manuscrito, pero también podrá tratarse de una *copia servil,* es decir, el enfermo copia el texto impreso, como si fuera un dibujo, reproduciendo con toda exactitud las letras de molde tal como están en el texto.

Existen pruebas que cuantifican las funciones y alteraciones del lenguaje, útiles cuando los trastornos son dudosos, muy leves o sutiles, o bien cuando se desea hacer el seguimiento de una afasia luego de una lesión aguda, para documentar su evolución espontánea o el resultado de un programa de rehabilitación.

Entre las pruebas más conocidas pueden mencionarse al Test de Boston (EE.UU., validado para la lengua española), la Western Aphasia Battery (EE.UU.) y el Test Barcelona (España). Como se trata de la obtención de datos cuantitativos, que van a otorgar una "calificación" a los pacientes que se exploren, es importante que las pruebas que se decidan utilizar estén, obviamente, no sólo en el idioma local a evaluar, sino también que ellas hayan sido adecuadamente validadas. Es decir, que se hayan previamente administrado en el terreno, a un número razonable de personas, tratado estadísticamente, y obtenido promedios y desvíos estándar normales, de modo que se haya demostrado que las mismas son útiles y aplicables a la población a estudiar. Si ello no es así los "scores" que se obtengan tendrán sólo valor orientador, y no serían comparables.

Alteraciones: síndromes semiológicos de las afasias

En primer término, debe distinguirse la afasia de ciertos estados que pueden simularla, como el mutismo de la esquizofrenia o de la depresión mayor. Los antecedentes, la facies, otras manifestaciones somáticas como lentitud psicomotora, catatonía o estereotipia, permiten la diferenciación.

No es posible efectuar diagnóstico de afasia, o de cualquier trastorno cognitivo, si existe compromiso parcial o total del nivel de conciencia. No se debe confundir la afasia con el mutismo consecutivo a trastor-

booksmedicos.org

nos difusos cerebrales como traumatismos o trastornos metabólicos. Tampoco se la debe confundir con la falta de cooperación del paciente o con el mutismo histérico. En este último caso no es posible ni siquiera la emisión de sonidos, y pueden existir además otros hallazgos motores y sensitivos (*rasgos* o *estigmas histéricos*), descriptos en diversos capítulos de este libro, cuyo común denominador es la discordancia clinicoanatómica. Habrá que recordar, por último, que lesiones bilaterales de los nervios craneanos a los que corresponde la inervación de los órganos de la palabra, pueden producir disartria de origen periférico. Debe tenerse presente que si un paciente que no habla puede escribir correctamente, casi con toda seguridad no sufre afasia. Por último, no deberá confundirse una afasia fluente con la ideación disociada o delirante que se observa en el lenguaje de la esquizofrenia.

Se describen los siguientes síndromes afásicos:

- *Afasia de Broca,* o *de expresión* (Broca, 1861). Es una afasia no fluente. El enfermo no habla o sólo emite algunas palabras, generalmente monosílabos, con un aumento del esfuerzo para hablar. Son comunes las parafasias. La repetición se encuentra alterada. La denominación indirecta y la comprensión del lenguaje en general se preservan, aunque puede haber dificultad para las órdenes más complejas. También está afectada la escritura (paragrafías). Esta afasia suele acompañarse de hemiplejía contralateral. La lesión, generalmente corticosubcortical, se sitúa en el área de Broca (tercio posterior de la tercera circunvolución frontal del hemisferio dominante).

- *Afasia de Wernicke,* o *de comprensión* (Wernicke, 1874). Es una afasia fluente, el paciente habla por demás (logorrea) y con neologismos y jergafasia. La escritura está igualmente perturbada (paragrafías). Hay imposibilidad o notoria dificultad para comprender el lenguaje hablado y escrito (alexia). La repetición está alterada. La afasia de Wernicke resulta de una lesión en el área que lleva su nombre: tercio medio o posterior de la primera circunvolución temporal del hemisferio dominante (el llamado *planum temporale*) y circunvolución angular.

Otros tres síndromes vinculados a lesiones en estas áreas pueden mencionarse aquí:

La *alexia con agrafia* (Déjerine, 1891) se debe a lesión aislada de la circunvolución angular del hemisferio dominante. El paciente no puede ni escribir ni comprender el lenguaje escrito, estando las demás funciones del lenguaje conservadas.

La *alexia sin agrafia* (Déjerine, 1892) consiste en la imposibilidad o gran dificultad para comprender el lenguaje escrito, pudiendo el paciente escribir espontáneamente y al dictado, pero no a la copia. El paciente no puede comprender lo que escribió momentos antes. Este síndrome puede verse como consecuencia de una lesión del área visual del lóbulo occipital del hemisferio dominante, que causa hemianopsia homónima contralateral, asociada a otra del rodete, *splenium* o parte posterior del cuerpo calloso, que interrumpe la vía de asociación del área visual no dominante al pliegue curvo del hemisferio dominante.

La *sordera verbal pura* (Liepmann, 1898) constituye un síndrome en el cual el paciente no puede comprender el significado de la palabra hablada pero sí escrita, pudiendo expresarse con un lenguaje fluente y adecuado, tanto oral como escrito. Puede asociarse a otras manifestaciones (trastornos del reconocimiento de ruidos, de tonos, de melodías). La sordera verbal pura depende de lesiones bilaterales de la parte media de la primera circunvolución temporal, o a veces unilaterales del hemisferio dominante.

- *Afasia de conducción.* El lenguaje es hipofluente. El paciente puede hablar, con dificultad. Las parafasias son frecuentes. La repetición de palabras o frases está claramente alterada. Hay también trastorno de la denominación. La comprensión está relativamente preservada: el paciente comprende mejor de lo que repite. Es producida por una lesión del *fascículo arquato* que une el área de Wernicke a la de Broca y discurre profundamente a la altura del opérculo parietal.

- *Afasia transcortical motora.* Las llamadas *afasias transcorticales* se deben a lesiones que, sin lesionar las áreas de Broca, Wernicke o sus conexiones, afectan aréas adyacentes a ellas. Suelen producirse por infartos en las regiones limítrofes entre territorios arteriales terminales de la corteza: entre el de la arteria cerebral anterior y la silviana en el caso de la afasia transcortical motora (áreas prefrontales), y entre los de las arterias silviana y cerebral posterior para la afasia transcortical sensorial (áreas temporooccipitales). Estas lesiones desconectan a las áreas del lenguaje del resto de la corteza, lo que altera el lenguaje espontáneo, pero no comprometen esas áreas ni sus interconexiones. En estas afasias la repetición no se altera porque la vía para esta función se preserva (audición→área de Wernicke→fascículo arquato→área de Broca→área motora→nervio y músculos periféricos).

La *afasia transcortical motora* es francamente hipofluente, como la afasia de Broca. Con gran esfuerzo, el paciente puede lograr repetir correctamente. La denominación indirecta y la comprensión se preservan. Es como una afasia de Broca en la que no se altera la repetición. La lesión es prefrontal.

booksmedicos.org

- *Afasia transcortical sensorial.* Es fluente y con logorrea, con alteración de la denominación y de la comprensión. La repetición se preserva, y el paciente incluso puede tener *ecolalia,* es decir repite en eco la última o últimas palabras que el explorador le dice. A veces repite lo que oye decir a terceros, aunque no se dirijan a él. Es como una afasia de Wernicke en la que no se altera la repetición. La lesión está por detrás del área de Wernicke.

- *Afasia transcortical mixta.* Combina las lesiones que producen las afasias transcorticales motora y sensorial. Ello no es excepcional, ya que los infartos limítrofes pueden producirse simultáneamente por hipoflujo cerebral secundario a hipotensión sistémica, a estenosis carotídea hemodinámicamente significativa, o a ambos mecanismos. En esta afasia *todas las funciones del lenguaje se alteran salvo la repetición.*

- *Afasia anómica* o *nominal.* El síntoma cardinal está dado por la alteración en la denominación. El lenguaje es fluente. La afasia anómica suele verse en atrofias temporales incipientes, o como consecuencia de pequeñas lesiones de la circunvolución angular. En el primer caso evolucionará seguramente hacia una afasia de comprensión. En el segundo permanecerá estable. Es importante efectuar este diagnóstico diferencial con imágenes por el pronóstico involucrado.

- *Afasia global.* Todas las funciones del lenguaje están alteradas: el paciente no habla, escribe, lee, denomina, repite o comprende. Algunas veces puede emitir algunos fonemas carentes de significado.

- *Afasias talámicas y putaminales.* Se describieron con el surgimiento de la tomografía computada. Son clínicamente similares y se caracterizan al comienzo por presentar un lenguaje espontáneo incomprensible, el que se transforma rápidamente en logorreico, parafásico, anómico e hipofónico. La fluencia, comprensión y denominación están alteradas en grado variable, al igual que la lectura y la escritura. *La repetición se preserva,* lo que conforma un síndrome del tipo de la afasia transcortical, sensorial las más de las veces, motora otras. El pronóstico es relativamente favorable, porque suelen deberse a hematomas hipertensivos que se reabsorben.

El cuadro permite recordar esquemáticamente las características de las principales variedades de afasia. En resumen, en la afasia de Broca el paciente no habla pero comprende, en la de Wernicke habla pero no comprende, en la de conducción comprende mejor de lo que habla o repite, en la transcortical motora no habla pero comprende y repite, en la transcortical sensorial habla y repite con ecolalia pero no comprende, en la transcortical mixta sólo puede repetir, en la anómica no denomina pero habla, comprende y repite, y en la global altera todas las funciones del lenguaje. Es importante subrayar que estos síndromes se presentan en forma típica o completa sólo en 50% de los casos (cuadro 14-1).

Cuadro 14-1. Diagnóstico diferencial de las afasias

	Lenguaje espontáneo	Denominación	Repetición	Comprensión	Localización de la lesión
Afasia de Broca	No fluente	Alterada	No repite o alterada	Poco afectada	Área de Broca (1/3 posterior de F3)
Afasia de Wernicke	Fluente	Alterada	Alterada	Muy alterada	Área de Wernicke (1/3 posterior de T1)
Afasia de conducción	Fluente	Alterada	Muy alterada	Relativamente preservada	Fascículo arcuato
Afasia anómica	Fluente	Alterada	Preservada	Relativamente preservada	Circunvolución angular
Afasia transcortical motora	No fluente	Poco afectada	Preservada	Poco afectada	Adyacencia área de Broca
Afasia transcortical sensitiva	Fluente	Alterada	Preservada	Alterada	Adyacencia área de Wernicke
Afasia transcortical mixta	No fluente	Alterada	Preservada	Alterada	Adyacencia Broca y Wernicke
Afasia global	No fluente	Alterada	Alterada	Muy alterada	Lesión frontotemporoparietal

booksmedicos.org

Causas de afasia

Las causas generales de afasia están constituidas, en orden decreciente de importancia, por: 1°, infartos y hemorragias; 2°, tumores, primitivos o metastásicos; 3°, demencia cortical (enfermedades de Pick, Alzheimer, afasia progresiva primaria, demencia frontotemporal); y 4°, lesiones postraumáticas (heridas de bala, traumatismos craneoencefálicos). Una afasia en el contexto de un cuadro infeccioso debe orientar hacia una encefalitis (particularmente la encefalitis herpética) o, con menor frecuencia hoy en día, un absceso cerebral.

El *síndrome de Landau-Kleffner* es una entidad que se observa en la infancia y primera juventud y asocia epilepsia y afasia. Esta suele ser la manifestación de comienzo.

Existen *afasias transitorias* que se observan en el curso de crisis parciales frontales o temporales (*speech arrest*, véase Epilepsias), durante accesos de jaqueca, o bien como manifestación de ataques isquémicos transitorios (véase Síndromes vasculares).

Doctrinas sobre la afasia

Doctrina clásica. Broca halló en 1861, en la autopsia de un paciente afásico, un infarto en el tercio posterior de la tercera circunvolución frontal izquierda. Inicialmente localizó la función de la palabra en esa área del lóbulo frontal, sin diferenciar el hemisferio. Más tarde, luego de observar otros casos, la situó en el hemisferio izquierdo. Fue el primer ejemplo de que una función cognitiva podía localizarse en un área puntual del cerebro. Hasta entonces las localizaciones cerebrales para esas funciones, que puso en boga la frenología de Gall, eran puramente hipotéticas. Pero en 1874 Wernicke encontró en otro paciente con trastorno para hablar una lesión localizada en el tercio medio o posterior de la primera circunvolución temporal. Como las manifestaciones del paciente de Wernicke diferían de las de los pacientes de Broca (delineando los síndromes de afasia que hoy llevan sus nombres), se dijo que el área definida por Broca era el área motora y la descripta por Wernicke el área sensorial del lenguaje.

De esta forma quedó delineada la doctrina clásica de estos trastornos: existen en la corteza cerebral dos grandes áreas que controlan el lenguaje, cuya lesión determina manifestaciones clínicas que llevan el nombre de *afasia*, que fue la denominación finalmente adoptada:

- El área anterior o motora que se subdivide, a su vez, en el área de la palabra hablada, situada en el tercio posterior de la tercera circunvolución frontal (F3) del hemisferio dominante, y en el área de la escritura, situada en un segmento similar de la segunda circunvolución frontal (F2) del mismo hemisferio. Su lesión origina la afasia de Broca.
- El área posterior o sensorial que también se subdivide en dos áreas: una, de comprensión de la palabra hablada (área auditiva verbal), situada en el tercio medio o posterior de la primera circunvolución temporal (T1), y otra, de comprensión de la palabra escrita (área visual verbal), situada en la circunvolución angular o pliegue curvo, ambas también del hemisferio dominante (fig. 14-1). Su lesión causa la afasia de Wernicke.

Estas áreas, a su vez, están conectadas por fibras de asociación entre si y con áreas motoras y sensoriales no verbales, cuyas lesiones originan otros tipos de afasia como las de conducción y transcorticales.

Doctrina de Pierre Marie. La doctrina clásica de las áreas del lenguaje fue cuestionada por los estudios de Pierre Marie, quien imaginó una nueva concepción de la afasia. Pierre Marie sostuvo que existe un solo tipo verdadero de afasia que es la sensorial o "afasia propiamente dicha", debida a una lesión del área de Wernicke (*"l'aphasie est une"*). La afasia motriz no era una afasia, sino simplemente un trastorno de la articulación de la palabra, una *anartria*. Estudiando las piezas de Broca que se conservaban en el museo Dupuytren de París, comprobó que, aunque predominaban en el área señalada por Broca, las lesiones causantes comprometían además un área más amplia, extendiéndose a las regiones subcorticales: el llamado *cuadrilátero de Pierre Marie*. Finalmente Pierre Marie sostuvo que las lesiones que interesaban a la vez el cuadrilátero y el área de Wernicke daban lugar a una "afasia mixta", produciéndose una asociación, en proporciones variables, de anartria y de afasia propiamente dicha. Wernicke posteriormente delineó este cuadro como el de la afasia de conducción, y agregó además las descripciones de las afasias transcorticales.

Doctrina de Head. Según Head, el lenguaje no depende de áreas anatómicas circunscriptas. Considera que el lenguaje es un proceso cortical integral, no pudiéndose separar sus distintos componentes por una causa patológica. Por consiguiente, según Head, no puede haber afasia motriz o afasia sensorial, sino que en cualquiera de ellas pueden demostrarse ambos trastornos, es decir, el expresivo como el comprensivo. Define la afasia como *un defecto en la expresión y memoria de los símbolos* (asimbolia), esto es, un estado en el que el poder de usar las palabras y otros símbolos, como expresión e instrumento del pensamiento, está afectado. Ideó una serie de pruebas para explorar a los pacientes afásicos y de acuerdo con el resultado de las mismas, clasificó las afasias en cuatro grupos:

- *Afasia verbal*, en la que la pronunciación de las palabras está perturbada, pudiendo el enfermo hablar muy poco, leyendo con dificultad y escribiendo muy mal. Correspondería a la afasia motriz clásica.
- *Afasia nominal*. Caracterizada por el olvido de la significación de las palabras. En este caso el paciente no puede mencionar nombres, tanto de objetos como de personas, pero conserva una buena construcción gramatical. Se apre-

booksmedicos.org

cia en las lesiones de la región temporoparietal del hemisferio dominante, comprendida entre el área de Wernicke y la circunvolución angular.

- *Afasia sintáctica.* Es el afásico con agramatismo, con parafasias o con jergafasia.

- *Afasia semántica.* El enfermo, capaz de comprender las palabras aisladamente, no las entiende cuando forman frases, perdiendo la concepción del conjunto.

Conceptos modernos sobre la organización del lenguaje. Son los desarrollados en este capítulo y se basan en los aportes efectuados principalmente por Geschwind, Goodglass y Benson.

Praxia

Por *praxia* (del griego *prasis,* acción, o *pratto,* obro) se entiende la facultad de cumplir, más o menos automáticamente, ciertos movimientos aprendidos, habituales, adaptados a un fin determinado, tales como peinarse, utilizar los cubiertos, prenderse un botón, cepillarse los dientes, saludar, sacar una moneda del bolsillo o utilizar una llave, que se conocen con el nombre de *actos psicomotores intencionales* o *gestos proposicionales.* La noción de gesto se sitúa entre la de contracción muscular y la de comportamiento.

Liepmann distinguió, clásicamente, dos tipos de gestos: *transitivos,* o sea, los que se ejecutan por medio o con la intervención de objetos (ejemplo: peinarse, cepillarse los dientes), e *intransitivos,* o sea, los que se ejecutan sin intervenir objeto alguno (ejemplo: saludar, decir que no con la mano). Cada uno de estos actos, aun siendo simples, está, a su vez, compuesto de movimientos más simples, que deben realizarse en un determinado orden: si éste se altera, aun cuando los movimientos que lo componen se mantengan, el acto proposicional más complejo se desintegra y no puede cumplirse. Esta es la noción de *fórmula cinética* o *melodía práxica.* En una melodía musical no basta con que todas las notas que la componen estén presentes: tienen que mantener un orden preestablecido para que la melodía se preserve o sea reconocible. Si ese orden se altera la melodía se transforma en otra.

Cuando los movimientos que integran un acto proposicional o gesto se realizan ordenadamente, se dice que hay *eupraxia.* Cuando la praxia se halla perturbada, se denomina *apraxia.*

El estudio de la praxia es complejo. Para efectuar un *acto transitivo,* una persona debe cumplir una serie de etapas:

1ª. Reconocer el objeto o instrumento que va a emplear: a) en sus cualidades elementales (forma, color, consistencia), o sea, identificarlo; b) en su significado y utilidad, o sea, saber para qué sirve.

2ª. Decidir su utilización.

3ª. Evocar o representarse cada uno de los movimientos elementales o actos parciales necesarios para el cumplimiento del acto global (*fórmula cinética* o *melodía práxica*).

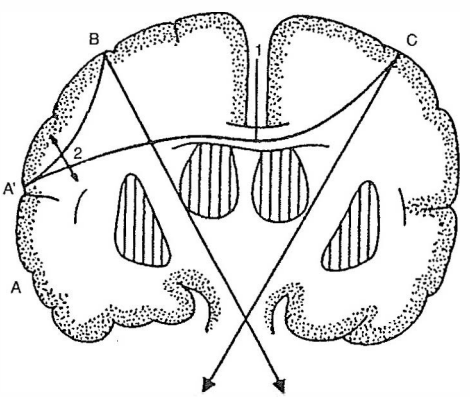
4ª. Ejecutarlos.

En el acto de peinarse, la persona identificará por sus cualidades el objeto *peine;* a continuación reconocerá su significado, es decir, instrumento que sirve para arreglar el cabello; decidido a utilizarlo, se representará cada uno de los movimientos que debe cumplir: tomar el peine, acercarlo a los cabellos, colocarlo entre éstos, impulsarlo hacia distintos lugares, y en seguida realizará estos movimientos.

Este complejo mecanismo psicomotor de la praxia puede perturbarse en cualquiera de sus etapas. Si se perturba en la primera etapa, o sea en la identificación del objeto, se tratará probablemente de una agnosia (trastorno por el cual el sujeto no puede reconocer los objetos, las personas y los lugares familiares, aunque sus sentidos, vista, audición, tacto, son normales. Véase más adelante). El acto no será posible por *apraxia agnósica,* o sea, una apraxia secundaria a la agnosia. No se trata de una apraxia primaria.

Si la perturbación radica en el conocimiento del significado del objeto o en la evocación de la *fórmula cinética,* o bien en la ejecución misma de la fórmula cinética, habrá una apraxia verdadera.

Clásicamente, Foix interpreta la praxia como sigue (fig. 14-3): ésta tiene su asiento en el *hemisferio cere-*



Flg. 14-3. Esquema de la praxia (según Ch. Foix). *A*, parte gnósica; *A'*, evocación de la fórmula cinética o melodía práxica (área eupráxica); *B*, área motora izquierda; *C*, área motora derecha; *1*, lesión del cuerpo calloso (apraxia ideomotriz izquierda); *2*, lesión parietal izquierda (apraxia ideatoria, ideomotriz o constructiva).

booksmedicos.org

bral izquierdo; el reconocimiento del objeto (etapa gnósica, A), asienta en la región témporo-pliegue curvo; la evocación de la fórmula cinética, en la región parieto-circunvolución supramarginal (A'). La primera área (A) interconecta con la segunda (A'); ésta, a su vez, inerconecta con el área motora rolándica (B) del lado izquierdo y por intermedio del cuerpo calloso con la del lado derecho (C), enviando los estímulos necesarios para la ejecución del acto.

Más modernamente, el mecanismo de la praxia puede explicarse en esta forma: el área gnósica envía su incitación al área premotora izquierda que constituye el área cinestésica motora, la cual a su vez envía la incitación al área motora del mismo hemisferio o del hemisferio opuesto a través del cuerpo calloso, de donde la apraxia puede deberse a lesiones focales que afecten las áreas citadas o el cuerpo calloso.

Es importante destacar que las áreas vinculadas al control de la praxia se sitúan no tanto en el hemisferio dominante cuanto en el hemisferio izquierdo. Parece ser bastante claro que la "dominancia" de la praxia está fuertemente representada en el hemisferio izquierdo, tanto en pacientes zurdos como diestros, diferenciándose así de la dominancia del lenguaje que, como se ha mencionado, puede localizarse en forma variable en el hemisferio derecho.

Exploración

Se realiza pidiendo al paciente la ejecución de diversos actos:

- Intransitivos: hacer un puño, decir adiós o que no con la mano, hacer el gesto de llamar a alguien, rascarse la cabeza, gesto de orar, claquear los dedos, hacer la venia.
- Transitivos: usar cubiertos, una tijera o las llaves, beber un vaso con agua, peinarse, cepillarse los dientes, vestirse y desvestirse, poner el reloj en hora.
- Constructivos o construccionales: se invita al enfermo a hacer dibujos espontáneos o copiados (p. ej. un triángulo, un cubo, una flor, una casa, un árbol) o a imitar figuras geométricas realizadas por el médico (con palillos p. ej.).
- Faciales: sacar la lengua, cerrar los ojos, silbar, soplar, chupar, mostrar los dientes, abrir la boca, sonreír.
- Complejos: se le pide al paciente que simule distintos actos que se llevan a cabo normalmente mediante objetos, por ejemplo, simular manejar un coche, simular golpear a la puerta, simular doblar un papel, simular tocar el piano o la trompeta.

Se observará atentamente cómo se realizan estos actos, para descubrir si hay dispraxia o apraxia. Si no se efectúan, se invita al paciente a imitar los actos que el observador lleva a cabo.

Supóngase que se ha pedido al enfermo que encienda un fósforo. Para ejecutar correctamente este acto, el paciente deberá sucesiva y ordenadamente: 1°, tomar la caja de fósforos; 2°, abrirla; 3°, extraer de ella el fósforo; 4°, frotar el fósforo contra la caja; 5°, encenderlo.

Si hay una perturbación, podrá observarse lo siguiente:

- El enfermo se detiene en las primeras etapas y no continúa; por ejemplo, ha sacado la caja de fósforos y la mantiene en la mano sin ir más lejos, o llega hasta sacar el fósforo, pero no lo enciende.
- El enfermo trata de hacer primeramente una de las últimas etapas del acto e intenta encender el fósforo sin haberlo extraído de la caja.
- Invierte el orden de las etapas: trata de encender el fósforo con la caja o hace además de frotar el fósforo antes de haberlo sacado de la caja.
- Prolonga o repite determinadas etapas del acto. Es lo que se denomina *perseveración.* Por ejemplo, conserva el fósforo en la mano en actitud fija (*perseveración tónica*) o frota el fósforo contra la caja varias veces, aunque lo haya ya encendido (*perseveración clónica* o *cinética*), o si se le pide continuar el acto, por ejemplo encender el fósforo, repite la etapa precedente, es decir, sigue extrayendo fósforos de la caja (*perseveración intencional*).
- Hace con el fósforo un gesto distinto, por ejemplo, intentar escribir.
- En lugar de cumplir o intentar el acto, aunque sea incorrectamente, el enfermo responde a la orden de encender el fósforo con movimientos absolutamente incoherentes, que ni esbozan el acto a cumplir. Si se dan otras órdenes, como por ejemplo hacer la venia, coloca la mano de plano sobre la cabeza; si se le dice que tome un vaso, se queda quieto, o se limita a levantar un brazo o abrir la boca.

El enfermo puede no cumplir la orden dada con un miembro y, en cambio, hacerlo correctamente con el otro: *hemiapraxia.*

La exploración llevada a cabo en esta forma permitirá concluir si hay eupraxia, dispraxia, apraxia o hemiapraxia, y también la variedad de apraxia o hemiapraxia existente (véase Alteraciones de la praxia).

Se pueden sin embargo encontrar trastornos de los actos que no se deben a dispraxia o apraxia, sino a agnosia o a sordera verbal, o bien a paresia, ataxia o demencia.

La apraxia se distinguirá de la agnosia, porque el agnósico sólo tiene trastornos en los actos transitivos, mientras que el apráxico puede tenerlos en actos transitivos e intransitivos.

Es sutil distinguir la apraxia de la sordera verbal (véase Afasias). En la sordera verbal el enfermo

booksmedicos.org

oye, pero no comprende lo que oye. No cumple la orden por falta de comprensión, pero sí la puede cumplir por *imitación,* después de ver realizar el acto al observador. En la apraxia verdadera esto no es posible.

La parálisis y la ataxia se distinguen por los trastornos revelables en la exploración de la motilidad activa y de la taxia. La demencia por el examen cognitivo, que mostrará otras funciones mentales alteradas (véase Síndromes cognitivos).

Alteraciones

Se denomina *apraxia* (del griego *a,* privativo; *prassein*, hacer) a la imposibilidad de realizar movimientos o actos adaptados a un fin, sin que ello pueda atribuirse a paresia, ataxia, afasia, agnosia o demencia.

El clásico esquema de Wernicke-Liepmann permite concebir, teóricamente, dos variedades de apraxia: *ideomotriz* e *ideatoria.*

En la figura 14-4 se representa *un área S, de recepción sensorial*, que por la línea SS' despierta en S' el reconocimiento del objeto (*área gnósica*). A su vez, M' constituye otra área donde se conservan las imágenes del movimiento a realizar: es el *área de la fórmula cinética* o *melodía práxica.* El área M', por medio de la linea S'M', está unida al área S' del reconocimiento del objeto, y por la línea M'M a M, que representa el *área motriz* de la corteza rolándica.

La línea SS', o *vía psicosensorial*, asegura la identificación del objeto. La línea S'M', o *vía intrapsíquica*, representa la vía por la que la idea directriz del acto va a activar el área de la fórmula cinética M', que, a su vez, actuando por la *vía psicomotora* M'M sobre la zona motriz rolándica asegura la ejecución del acto.

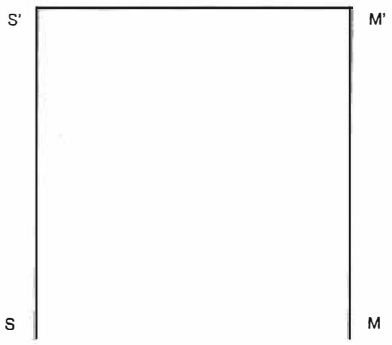


Fig. 14-4.

Se comprenderán, ahora, las perturbaciones que pueden ocurrir:

- Si el área S está afectada (existe ceguera, sordera, anestesia táctil), el enfermo no puede ejecutar el acto por ausencia de percepción del objeto (*déficit sensorial*).
- Si el trastorno afecta a la vía SS' o al área S', el enfermo no reconoce el objeto (aunque quizás sí algunas de sus partes): habrá entonces *agnosia* (del griego *agnoeo,* no reconocer). El acto no se efectúa por falta de reconocimiento (falsa o seudoapraxia por agnosia).
- Si el área M' está lesionada, habrá pérdida de la fórmula cinética o melodía práxica: el resultado es la *apraxia ideatoria.*
- Si la vía M'M es la lesionada, entonces, aunque se conserva la fórmula cinética, se perturba la ejecución del acto: habrá una *apraxia ideomotriz.*
- Si el trastorno asienta en M, el acto no será posible porque habrá paresia o parálisis (*déficit motor*).
- El compromiso de las vías intrapsíquicas S'M' desorganiza la cognición más globalmente: el enfermo es probablemente un demente y sus actos son incoherentes.

Apraxias ideatoria e ideomotriz (Liepmann, 1908). *Apraxia ideatoria.* Se dice que la apraxia es ideatoria cuando el sujeto no tiene la representación mental precisa del acto a ejecutar, esto es, la fórmula cinética o melodía práxica. Se caracteriza por alteración de la sucesión lógica de los distintos actos que componen un gesto proposicional. Se alteran fundamentalmente los gestos *transitivos.* Si se le indica a un apráxico ideatorio que encienda una vela puede observarse que trata de encender, por ejemplo, el fósforo con la vela. El apráxico ideatorio utiliza sus miembros incorrectamente. Si pudiera explicar lo que le pasa, diría: "Puedo mover mis miembros, pero los actos que ellos ejecutan me salen mal porque no tengo la representación mental justa de lo que debo hacer". Es frecuente la existencia de perseveración sea tónica, clónica o intencional. La apraxia ideatoria se debe a lesiones retrorrolándicas parietales izquierdas.

Apraxia ideomotriz. Se dice que la apraxia es ideomotriz cuando teniendo el individuo la representación mental correcta de los distintos movimientos que componen el acto a realizar (fórmula cinética o melodía práxica), nota que los miembros encargados de ejecutarlo no lo pueden hacer. El plano ideatorio (que se asocia a la noción de melodía práxica) está en general conservado. La apraxia se manifiesta en los gestos *simples,* fundamentalmente en los gestos *intransitivos* simbólicos o convencionales (saludos, lla-

booksmedicos.org

mado con la mano, oración). Si el paciente pudiera expresar lo que le sucede diría: "Yo sé lo que tengo que hacer y la forma en que lo debo hacer, pero cuando lo voy a ejecutar los miembros no me responden". Se observa más apraxia para la orden verbal que para la imitación. En general es bilateral aunque hay casos de hemiapraxia o apraxia unilateral, como precisamente fue el caso original descripto por Liepmann. Las lesiones que la causan son frontoparietales izquierdas.

Diferencias entre la apraxia ideatoria y la ideomotriz. La apraxia ideatoria es un trastorno psíquico, la apraxia ideomotriz es un trastorno psicomotor. Los elementos de diferenciación son:

- La apraxia ideatoria se manifiesta fundamentalmente en los gestos transitivos; la ideomotriz, en los intransitivos.
- La apraxia ideatoria aparece sobre todo en los actos más complejos, compuestos de una serie de actos elementales. La apraxia ideomotriz se revela ya en los actos simples.
- En la apraxia ideatoria el enfermo puede llegar a realizar actos por imitación, viéndolos ejecutar al observador. En la apraxia ideomotriz no puede realizar actos por imitación.
- En el apráxico ideatorio se esboza un cumplimiento del acto, pero se hace en forma incorrecta, que no logra el fin buscado. En los apráxicos ideomotores los movimientos son amorfos, incoherentes, no se aproximan a los que requiere el acto a cumplir.

Sin embargo, los límites entre la apraxia ideatoria e ideomotriz no son precisos, lo que hace, a veces, difícil establecer el diagnóstico en la práctica clínica. En general, la apraxia ideomotriz se produce en forma más o menos clara sin que se manifieste componente ideatorio; en cambio, es más difícil que se observe la situación inversa. Se acepta incluso la noción de que no existiría más que una simple diferencia de grado entre ambos trastornos.

Apraxia constructiva (Kleist, 1930). La apraxia constructiva aparece en las actividades complejas que requieren una percepción y reconocimiento de las relaciones espaciales existentes entre diversos objetos o diversas partes de un objeto. Se manifiesta en el dibujo por la imposibilidad de establecer entre los elementos gráficos relaciones espaciales correctas. Así los pacientes se muestran torpes para realizar o construir un dibujo elemental como una casa o un árbol, o para reproducir con palillos figuras geométricas armadas por el examinador. Esta apraxia puede producirse por lesiones parietales izquierdas o derechas.

Estas se pueden diferenciar. Los pacientes con lesiones izquierdas mejoran o corrigen su apraxia constructiva cuando se les suministra los puntos de referencia fundamentales del dibujo que se les solicita, por ejemplo, los ocho ángulos o vértices que componen un cubo. El paciente puede completar los lados del cubo uniendo los vértices entre sí, cosa que por lo general no puede lograr un paciente con apraxia constructiva por lesión parietal derecha. El trastorno constructivo se muestra así más severo cuando es causado por lesiones derechas. En estas lesiones existe también tendencia a copiar la figura en forma parcial en la parte derecha e inferior de la página, ignorando la mitad izquierda del dibujo y esmerándose en el detalle ("*piecemeal approach*" de Patterson y Zangwill); ello se debe a la agnosia o negligencia visuoespacial del hemicampo atencional izquierdo, contralateral a la lesión.

Apraxia del vestido (Pierre Marie, 1922; Brain, 1941). La apraxia se manifiesta o predomina cuando el paciente debe vestirse o desvestirse. El paciente muestra una gran dificultad para orientar y colocarse correctamente la ropa; parece no relacionar la colocación de las prendas con las partes del cuerpo correspondientes. Manipula la ropa en forma incoherente, la da vuelta constantemente y termina por colocarse en forma incorrecta, por ejemplo, las mangas del saco o los pantalones. En los casos leves esta apraxia puede no manifestarse sino en los actos del vestido más complejos, por ejemplo, el anudarse la corbata, el atarse los cordones de los zapatos o el ajustarse el cinturón. Se produce por lesiones parietales derechas.

Apraxia bucolinguofacial (Hughlings Jackson, 1878). El paciente puede tragar y masticar, pero no puede hacer movimientos bucolinguofaciales cuando se le pide. Se diferencia así de la diplejía faciolinguomasticatoria de origen central en la cual todo tipo de movimiento bucolinguofacial está comprometido. Sin embargo, en estos casos de diplejía central, se ha señalado la disociación de los movimientos automáticos y voluntarios, en la cual los primeros persisten. La apraxia bucolinguofacial podría corresponder precisamente a estos casos. El concepto es sin embargo controvertido. Las lesiones que se asocian a apraxia bucolinguofacial son las mismas que provocan la diplejía faciolinguomasticatoria, conocida como síndrome de Foix-Chavany-Marie (1926), y comprometen a ambos opérculos frontales.

Apraxias oculomotoras. El paciente puede dirigir voluntariamente su mirada a diferentes puntos, pero cuando se le pide mirar en distintas direcciones está imposibilitado de hacerlo. Las lesiones que causan este tipo de apraxia comprometen a ambas vías oculomotoras supranucleares descendentes.

booksmedicos.org

En la *apraxia ocular congénita* (síndrome de Cogan, 1952), el paciente, para lograr una nueva dirección visual, gira toda su cabeza hacia el objetivo con la mirada fija (en ocasiones cierra sus ojos simultáneamente). Una vez fijada la vista en el nuevo objeto, la cabeza puede volver a girar para colocarse en la posición visual escogida.

Apraxia de la apertura palpebral. El paciente no puede abrir sus ojos voluntariamente. Se atribuye a inhibición motora cortical del elevador del párpado superior. No hay ptosis ni blefarospasmo. Se observa en lesiones hemisféricas derechas o bilaterales. También en enfermedades extrapiramidales (en las que debe diferenciarse del blefarospasmo), esclerosis lateral amiotrófica, degeneración corticobasal (véase Párpados, en III nervio craneal).

Apraxia de la marcha (Van Bogaert, Martin, 1929), **marcha apráxica, apraxia magnética, ataxia frontal de Bruns** (véase Marcha). Según fue descripta "consiste esencialmente en una disminución o una pérdida de la facultad de disponer convenientemente las piernas con el fin de caminar, independientemente de toda paresia u otro trastorno funcional". La dificultad mayor se produce en la iniciación del movimiento, como si el paciente estuviese impedido de disponer de sus miembros inferiores. Lleva su tronco adelante, pero sus pies permanecen fijados al piso, como imantados (*apraxia magnética*). A veces se destraba y logra empezar a caminar. Si se detiene, la dificultad inicial se repite.

Puede acompañarse de apraxia de los movimientos globales del cuerpo: acostarse, sentarse, levantarse, darse vuelta en la posición acostada (apraxia troncopedal), pero es frecuente que ellos estén preservados, disociándose de la apraxia de la marcha: el paciente no logra caminar pero puede "hacer la bicicleta" con sus piernas, en posición acostada. Este tipo de apraxia puede verse en el síndrome de Hakim-Adams (hidrocefalia de presión normal), la enfermedad de Binswanger (leucoaraiosis, desmielinización periventricular isquémica) y los tumores frontales parasagitales.

Apraxias unilaterales (Liepmann, 1905). *Apraxia "simpática".* Se produce del lado izquierdo y se asocia a afasia de Broca. Se debe a lesiones frontales izquierdas que comprometen la vía de asociación o conexión transcallosa con el hemisferio derecho, que queda de este modo aislado. Esto motiva apraxia del mismo lado de la lesión: el área M´ y la vía MM' del esquema mencionado de Wernicke-Liepmann se sitúan en el hemisferio izquierdo, dominante para la praxia. Si hay además paresia la apraxia se enmascara o no puede observarse.

Apraxia callosa. Ocurre también del lado izquierdo, no se asocia a afasia de Broca y se debe a lesiones de la porción anterior del cuerpo calloso. De la misma manera que en el caso anterior, se compromete la vía de asociación transcallosa interhemisférica, lo que desconecta el hemisferio derecho produciéndose por lo tanto una apraxia en el hemicuerpo izquierdo.

Dispraxia diagonística (conflicto intermanual). En este caso, la mano izquierda se desempeña en forma opuesta a la otra; por ejemplo, la mano derecha abre una botella y la izquierda la cierra, o la mano derecha abrocha los botones de un pantalón y la izquierda los desabrocha. Cuando el paciente se sorprende ante el comportamiento independiente de su mano izquierda, se conoce con el término de *autocriticismo.* A veces el enfermo percibe a su mano como extraña o ajena y hasta puede llevar a cabo con ella actos incontrolables (*síndrome de la mano ajena*). Todos estos fenómenos se observan en las lesiones del cuerpo calloso (desconexión interhemisférica) y comprometen el lado izquierdo. El síndrome de la mano ajena se ha descrito asimismo en caso de lesiones de la corteza frontal medial, asociado a otras manifestaciones focales, y también en infartos en el territorio de la arteria cerebral posterior.

Otras apraxias. *Apraxia de imantación.* Depende de lesiones idénticas a las que causan el reflejo de prensión forzada en el pie, que es la expresión de esta apraxia (véase Reflejos patológicos, cap. 9).

Apraxia meloquinética. Descripta por Kleist, es difícil de precisar. Se manifiesta por la imposibilidad de realizar movimientos rápidos, complejos y en serie. Se evidencia mediante la prueba puño-anillo (solicitándole al paciente que haga un anillo con su índice y pulgar y luego cierre su mano haciendo un puño) o a través del golpeteo rítmico, indicándole al paciente que efectúe un ritmo de dos golpes, luego de tres y por último dos golpes fuertes y tres débiles. Es una apraxia de ejecución pura, siendo el acto o gesto grosero e inhábil. Es habitualmente unilateral y se describe en las lesiones del área frontal premotora.

Apraxias selectivas. Son aquellas apraxias que se producen para un solo gesto, manteniéndose todos los demás normales.

Tipos de lesión que provocan apraxias. En la actualidad la mayor parte de las lesiones que provocan este trastorno son de origen vascular, ya sean infartos o hemorragia cerebral. Otras causas de apraxia pueden ser los tumores primitivos o metastáticos y las lesiones traumáticas del encéfalo (heridas penetrantes).

booksmedicos.org

Gnosia

La *gnosia* es la capacidad que posee el individuo para reconocer estímulos complejos (formas, objetos, dibujos, rostros, segmentos corporales, melodias) a través de sus funciones sensoriales básicas (visión, sensibilidad somestésica, audición). Corresponde a un nivel más complejo que el de las funciones sensoriales simples.

La *agnosia* es, por lo tanto, un trastorno del reconocimiento. Para poder afirmar que un enfermo tiene agnosia la conciencia, comprensión, funciones motora y sensorial deben ser normales. Esta última distinción es la más importante de establecer: si el paciente tiene un trastorno del campo visual, obviamente no reconocerá objetos que se le coloquen en las áreas correspondientes al campo visual alterado. En este caso, entonces, no se tratará de una agnosia sino de un trastorno sensorial visual (hemianopsia por compromiso periférico o central). La misma observación cabe para otras agnosias: no se puede hablar de agnosia auditiva en presencia de hipoacusia, ni de agnosia sensitiva en presencia de anestesia. Sin embargo debe admitirse que estas distinciones son a menudo muy difíciles y que es frecuente que no se pueda confirmar la presencia de un trastorno sensorial frente a indicios evidentes de trastornos del reconocimiento.

Las agnosias descriptas en la literatura son muy numerosas y variadas. Por ello, el criterio más práctico es describir su exploración directamente a través de sus alteraciones.

Alteraciones

Se denomina *agnosia* a la dificultad o imposibilidad de reconocer los estímulos presentados por vías aferentes cerebrales, en individuos con funciones sensoriales primarias preservadas.

Agnosias visuales

En la *agnosia para los objetos* el paciente no reconoce visualmente los objetos que se le presentan, pero lo hace inmediatamente cuando los toma en sus manos. Estos pacientes suelen tener también agnosia para dibujos o figuras impresas. En estos casos, la percepción visual normal se pone de manifiesto porque el paciente es capaz de copiar las figuras que se le presentan, a pesar de no poder reconocerlas.

En la *agnosia para los colores (acromatognosia)* el paciente no puede reconocer los colores, o reunir o agrupar objetos de un mismo color.

En estas formas de agnosia las lesiones causales asientan más frecuentemente en el lóbulo occipital del hemisferio izquierdo.

La *prosopagnosia* es la incapacidad para reconocer los rostros de sus allegados o personas conocidas, o aun su propio rostro cuando se mira al espejo, pero en cambio sí los reconoce por su voz. El paciente no tiene ninguna otra forma de agnosia, siendo capaz de reconocer objetos, figuras, ruidos o estímulos táctiles complejos.

La *simultagnosia* es la incapacidad de poder reconocer, al mismo tiempo, más de un componente de un dibujo. Se pone de manifiesto particularmente con los contornos: si se le dibuja un círculo y se le pide que dibuje otro a su alrededor, sin tocar el contorno del primero. El paciente superpone su dibujo al anterior, por la incapacidad que tiene de reconocer ambos círculos al mismo tiempo: mientras observa la progresión de su dibujo no puede reconocer o "ver" el modelo, y viceversa.

En la prosopagnosia y la simultagnosia las lesiones asientan comúnmente en el lóbulo occipital derecho.

Las *agnosias visuoespaciales* comprenden la agnosia espacial unilateral, llamada también hemineglígencia *(neglect),* hemiinatención o descuido visual, y la pérdida de las nociones topográficas.

La hemineglígencia, hemiinatención o descuido visual consiste en la virtual ignorancia por parte del paciente de una de las mitades de su campo visual, *en ausencia de hemianopsia.* Reconoce correctamente los objetos colocados en ambos hemicampos visuales, pero presta marcadamente menos atención a aquellos colocados en el hemicampo visual contralateral a la lesión, es decir, "prefiere" o "elige más" los objetos ubicados en el hemicampo contrario al hemisferio sano. En general, las hemiinatenciones más frecuentes o reconocibles son izquierdas y secundarias a lesiones de áreas parietooccipitales derechas, porque las lesiones izquierdas suelen causar trastorno de la comprensión (afasias por lesión retrosilviana), que dificulta o interfiere con la detección semiológica de hemiinatención derecha.

La pérdida de las nociones topográficas consiste en un trastorno de la orientación caracterizado porque los pacientes no pueden ubicar en un mapa mudo las principales ciudades del país; o no pueden describir un itinerario en el mapa de la ciudad donde viven, a pesar de que pueden describirlo verbalmente con corrección. Una forma de poner de manifiesto un trastorno de la orientación es hacerle al paciente dibujar o incluso copiar flechas ya dibujadas. La flecha es el símbolo, por excelencia, de dirección y orientación, y es común observar en estos pacientes la incapacidad para dibujarlas. Puede ser el único trastorno neuropsi-

booksmedicos.org

cológico que tiene el paciente. Las lesiones que provocan este tipo de trastorno asientan en regiones parietales u occipitales derechas.

Agnosias somestésicas

Son trastornos del reconocimiento vinculados a las funciones sensitivas o esqueléticas (sensibilidades superficial y profunda).

La *astereognosia* es el trastorno para reconocer objetos por medio del tacto. Se explora y se describe más habitualmente en las manos. Se le pide al paciente que las extienda, con las palmas hacia arriba *y ojos cerrados*. Se le coloca un objeto en cada una de las palmas, por vez, y se le pide que lo identifique mediante la manipulación *con una sola mano*. El paciente no puede reconocer el objeto de esta forma, pero sí lo hace si luego lo observa. Es lo opuesto a la agnosia visual. Se puede explorar también en el pie, pidiéndole que identifique objetos que se colocan bajo la planta o dedos. Las lesiones que provocan astereognosia son parietales contralaterales. Es probable que la astereognosia no sea más que un trastorno sensitivo incipiente o mínimo, motivo por el cual Déjerine la denominó estereoanestesia. También ha sido llamada "asimbolia táctil" o "afasia táctil". Esta última denominación no parece apropiada, ya que confunde el trastorno con funciones del lenguaje, que conceptualmente no deben estar comprometidas para identificar la astereognosia.

Se describen otras agnosias somestésicas vinculadas a alteraciones en la noción de lo que se llama esquema corporal, esquema postural o esquema espacial del cuerpo.

En la *autotopoagnosia* el enfermo no puede señalar o reconocer *partes* de su cuerpo que el examinador muestra o toca.

La *hemiasomatognosia* se describe en relación con lesiones parietales derechas. Es la sensación que tiene el paciente de que el brazo y pierna izquierdos están ausentes, como si no existiera nada a la izquierda de la línea media del cuerpo, como si éste hubiese sido literalmente cortado por la mitad. Los pacientes no dicen que el hemicuerpo no está, sino que *sienten como si el mismo no estuviera*. No hay hipoestesias ni astereognosia. A veces sienten como si el hemicuerpo izquierdo estuviera separado del derecho, por ejemplo, ubicado debajo de la cama o apoyado contra la pared.

En la *hemineglígencia, hemiinatención o descuido somestésicos,* u *olvido del hemicuerpo* el paciente parece ignorar o no tener en cuenta el hemicuerpo afectado, generalmente el izquierdo: se higieniza un solo lado, se afeita de un solo lado, se peina de un solo lado y se viste de un solo lado (en todos estos casos, el derecho) o bien, cuando camina, atropella los objetos con ese hemicuerpo, que pareciera no pertenecerle, *sin que haya hemiparesia*. Un método simple para poner en evidencia este trastorno es el denominado *test del guante (glove test)*: ordenando al enfermo que se ponga un par de guantes, con grandes vacilaciones se colocará el derecho pero no el izquierdo, dado que el desinterés por el lado izquierdo es más manifiesto que las dificultades que tiene en usar este lado en beneficio de la mitad derecha del cuerpo.

La *somatoparafrenia* consiste en la sensación de que un hemicuerpo es extraño, como si fuera el de otra persona que estuviese acostada al lado, con quien el paciente cree estar compartiendo la cama.

En la *anosognosia* hay pérdida del reconocimiento de la enfermedad o déficit, con negación de la hemiplejía, aun si esto se pregunta directamente.

También se describen *anosognosias visuales* (negación o ignorancia de hemianopsia o de ceguera cortical). La agnosia de la ceguera cortical bilateral se conoce con el nombre de *síndrome de Anton*. Los pacientes presentan manifestaciones clínicas de tipo fabulatorio en relación a su negación del trastorno.

Cuando el paciente reacciona con indiferencia a su anosognosia, se llama al fenómeno *anosodiaforia*.

El fenómeno de *tercer miembro fantasma* es aquel en el cual el paciente tiene la sensación de la presencia de un tercer miembro (un miembro de más, un miembro agregado) o de un miembro cuando éste no está (amputación), o la sensación de que el miembro superior o el inferior adopta una postura distinta de la que tiene en realidad.

Las agnosias del esquema corporal son provocadas comúnmente por lesiones parietales derechas; la autotopoagnosia puede observarse en lesiones parietales hemisféricas izquierdas al igual que el síndrome de Gerstmann:

-Agrafia.
-Acalculia.
-Agnosia digital (incapacidad de nombrar los dedos o identificarlos).
-Pérdida de la noción derecha-izquierda del esquema corporal.

El elemento más saliente es la agnosia digital. Se ha observado esta asociación también en lesiones del hemisferio derecho, de modo que el síndrome de Gerstmann tiene un valor localizador sólo relativo.

El síndrome de Anton se ve como consecuencia de lesiones occipitales bilaterales.

Agnosias auditivas

La *agnosia verbal* consiste en la falta de comprensión de la palabra hablada. La palabra escrita se comprende.

booksmedicos.org

En la *agnosia de los ruidos* el paciente no puede identificar ruidos, confundiendo sus orígenes y proveniencia.

La *agnosia tonal* es la falta de reconocimiento de notas aisladas.

La *agnosia melódica* es la falta de reconocimiento de melodías o trozos musicales.

En las agnosias auditivas la localización de las lesiones es variable, frecuentemente temporal bilateral.

Causas de agnosia. Las causas generales de agnosia son similares a las que dan origen a las afasias y apraxias.

Memoria

Es la capacidad de adquirir y retener nueva información, o de recordar o hacer consciente información adquirida con anterioridad. La *amnesia* o *trastorno mnésico* es su pérdida o alteración.

Tipos de memoria

Existen varios tipos y subtipos.

Memorias anterógrada y retrógrada

La *memoria anterógrada* es la capacidad de adquirir nueva información (verbal, sensorial o motora). Su función depende de las llamadas *áreas temporales mesiales* (circunvoluciones del hipocampo y parahipocámpica, amígdala y cortezas entorrinal y perirrinal).

La *memoria retrógrada* es la capacidad de evocar, recordar o hacer consciente información adquirida con anterioridad. Se vincula a otras áreas temporales: polo y regiones occipitotemporal e inferotemporal. La memoria retrógrada *autobiográfica*, o sea la capacidad de recordar el pasado propio, se vincula a regiones temporales anteriores, en particular del hemisferio derecho.

Memorias verbal y no verbal

La *memoria verbal* es la capacidad de retener y recordar palabras. La *memoria no verbal* es la capacidad de retener y recordar elementos no verbales (objetos, personas, rostros, lugares, puntos de orientación, olores, melodías). La *memoria procedural* es una forma de memoria no verbal consistente en la capacidad de recordar procedimientos motores/psicomotores, o movimientos aprendidos con un determinado fin: manejar vehículos, cocinar, utilizar herramientas, tejer.

La memoria verbal se almacena fundamentalmente, en los diestros, en el hemisferio izquierdo, coincidiendo con las funciones del lenguaje, y la no verbal en el derecho, coincidiendo con la capacidad visuoespacial. En los zurdos estas funciones pueden repartirse más entre ambos hemisferios.

Memorias declarativa y no declarativa

La *memoria declarativa* o *explícita* es la que puede manifestarse, en general, verbalmente (memoria que "se declara"), mediante palabras, relatos o descripciones (de objetos, nombres, personas). En su génesis intervienen las áreas temporales mesiales, occipito e inferotemporales. Es conceptualmente similar a la memoria verbal.

La *memoria no declarativa* o *implícita* no puede expresarse verbalmente (no puede "declararse") y se pone de manifiesto a través de procesos psicomotores, aprendidos con anterioridad: manejar, andar en bicicleta, jugar al fútbol. Depende de la corteza sensitivomotora y el cerebelo. Conceptualmente, se asemeja a la memoria no verbal procedural.

En los pacientes con lesiones hipocámpicas, temporales mesiales o talámicas mediales se altera la memoria declarativa/verbal, pero se preserva la memoria no declarativa/no verbal.

Memorias inmediata, de corto y de largo plazo

La *memoria inmediata* es la que posibilita que, por ejemplo, un paciente pueda repetir palabras, frases o números, inmediatamente después que el explorador se las menciona, sin solución de continuidad. Depende fundamentalmente de las estructuras que se relacionan con la atención (tálamo, rodilla capsular, corteza occipitoparietal y sus interconexiones).

La *memoria de corto plazo* es aquella que nos permite retener y recordar, luego de un lapso corto (30-45 segundos), y sin ayuda, datos o información breves, aunque nuestra atención se haya visto distraída en el ínterin. Intervienen las áreas temporales mesiales y las estructuras atencionales. Conceptualmente se asemeja a la memoria anterógrada.

La *memoria de largo plazo* es la que nos permite recordar todo aquello que se ha almacenado más allá del corto plazo, desde minutos hasta décadas. La memoria de largo plazo puede ser *reciente* (días o semanas recientes) o *remota* (meses, años). Su capacidad es mucho mayor que la de la memoria de corto plazo, y mucho más resistente al paso del tiempo. Depende de diversas áreas corticales, pero requiere la integridad del hipocampo y áreas temporales mesiales para su función. Nada puede almacenarse en la memoria

booksmedicos.org

de largo plazo sin antes haber "pasado" por el hipocampo. La memoria de largo plazo es conceptualmente similar a la memoria retrógrada.

Memorias temporal y espacial

La *memoria temporal* es la capacidad de ubicarse en el tiempo (fecha, día, hora, mes, año) y de recordar las relaciones temporales entre los diversos hechos de la vida diaria (qué se hizo en el día anterior, con quién se conversó días pasados, cuándo llamó tal persona por teléfono, cuándo estuvo de visita tal otra, qué hechos públicos importantes ocurrieron recientemente y cuándo).

La *memoria espacial* es la capacidad de ubicarse en el espacio (dónde se encuentra, dónde vive, qué barrio es, cuáles son las calles aledañas, qué edificios cercanos hay).

La *orientación temporoespacial* es una función que se superpone y depende del funcionamiento de estos tipos de memoria.

Memoria operativa (working memory)

Es la que nos permite retener y utilizar cierta cantidad de información destinada a llevar a cabo un determinado trabajo o tarea (ordenar un expediente, elaborar y cocinar una comida, programar un equipo electrónico). Es de algo mayor duración que la memoria de corto plazo, y se le agrega ciertamente un componente psicomotor. Interviene la corteza prefrontal dorsolateral, la izquierda cuando en el acto predominan los elementos o modalidad verbal, y la derecha cuando predomina la procedural o visuoespacial.

Exploración

Cuando se produce un trastorno mnésico, el tipo de memoria que se altera en forma más evidente es la verbal/declarativa. La memoria no verbal puede explorarse con técnicas especiales, pero suele suceder que los trastornos de la memoria no verbal/no declarativa/procedural tienen la expresión clínica de las apraxias, con las que se superponen, y cuya exploración ya fue referida.

La *memoria inmediata* se explora diciéndole al paciente algunas palabras o números de uso cotidiano y pidiéndole que las repita inmediatamente. La dificultad en recordar será mayor a medida que aumente la cantidad de palabras que se solicita recordar. Se puede sensibilizar la prueba utilizando palabras de uso más raro, números compuestos, o pidiendo su repetición en el sentido inverso al que las enumera el explorador. Habitualmente se considera que con números de un solo dígito (3, 7, 4, etc.) se deben poder recordar 7 números en sentido directo y 6 en sentido inverso. Esto surge de las pruebas de dígitos contenidas en la clásica escala norteamericana *WAIS (Wechsler Adult Intelligence Scale)* que se utiliza para la determinación del *coeficiente intelectual* (C. I.)

La *memoria de corto plazo* se explora mediante las pruebas llamadas del *recuerdo diferido*. Se le pide al paciente que, primero, repita inmediatamente las palabras que se le dicen (memoria inmediata). Suele utilizarse un ejemplo de dirección urbana (por ej.: San Martín 1348, 5° piso C, Rosario, Santa Fe). Una vez repetida se le pide al paciente que no la olvide. Luego se lo distrae cambiando el tema o haciendo otras preguntas. Después se le pide que recuerde la dirección antes mencionada. El no poder hacerlo puede estar revelando un trastorno de la memoria de corto plazo. Si se quiere, puede advertírsele, al hacérsele retener los datos, que ellos se le van a preguntar después. Si aun bajo advertencia no los recuerda, el resultado será de más valor patológico. La prueba cognitiva global llamada de Estado Mental Mínimo (*Mini-Mental State Test,* Folstein, 1975), que se menciona y describe en el capítulo de Síndromes cognitivos, contiene un subtest para este fin.

La *memoria de largo plazo* se explora preguntándole al paciente datos biográficos importantes que se espera que toda persona con memoria normal esté en condiciones de brindar: en qué fecha y dónde nació, en qué lugares (direcciones) vivió y vive actualmente, a qué escuela fue, a qué edad se casó, cuántos hijos tiene y cómo se llaman, qué edad tienen, cómo se llaman su cónyuge, padres, hermanos. También es útil pedirle que mencione hechos históricos importantes ocurridos durante su vida, y cuándo sucedieron (en la Argentina: guerra de Malvinas, muerte de Perón/ Eva Perón), así como el nombre del presidente y de presidentes inmediatamente anteriores.

Así como para el lenguaje, también existen pruebas cuantitativas para evaluar memoria: el ya mencionado *WAIS* para memoria verbal, y la llamada *Figura Compleja de Rey* para memoria no verbal. Esta consiste en presentarle al paciente una figura de cierta complejidad, que no representa ninguna forma reconocible. Se le pide que la observe durante unos minutos, de modo tal de poder recordarla lo más fielmente posible. Luego se retira la figura y se le pide dibujarla de memoria. La prueba tiene una cuantificación basada en la cantidad de detalles de la figura que se recuerdan u omitan. También hay detalladas pruebas de memoria en las escalas o baterías *ADDAS* y *MATTIS*, que se utilizan para el diagnóstico de las demencias, y se mencionan en Síndromes cognitivos.

booksmedicos.org

Alteraciones

Trastorno de la memoria inmediata

Si sólo se altera la memoria inmediata, el trastorno será probablemente debido a compromiso de la función de la atención, más que de la memoria. El paciente no es capaz de recuerdo inmediato por no poder focalizar su atención, lo que lo desorienta. El ejemplo típico de ello es el *síndrome confusional agudo o delirium*, descripto en detalle en otro capítulo (véase Síndromes cognitivos). Típicamente, el paciente dispersa su atención, no obedece órdenes, se muestra inquieto (exacerbación psicomotora) y tiene ilusiones o alucinaciones visuales (trastorno de la percepción).

Trastorno de la memoria de corto plazo o anterógrada

Suele ser detectada bastante tempranamente por los allegados, porque notan que el paciente no recuerda detalles de conversaciones mantenidas en momentos previos, que se le deben repetir. La reiteración del hecho llama la atención. Otras veces el paciente repregunta, repetida o insistentemente. Tiende a relatar cosas que ya ha contado pocos días, o quizás momentos, antes. Esta reiteración suele resultar exasperante para el entorno familiar. El paciente no recuerda llamados telefónicos, citas, mensajes, encargos. No es posible el aprendizaje o la retención de nuevos datos, por más que se insista (otro hecho exasperante para la familia). La consecuencia es la desorientación temporal. Cuando ella es marcada el paciente ignora año, mes, día u hora. Si la memoria de largo plazo se preserva, su contenido se evoca con creciente frecuencia. Es así como, en casos severos, el paciente evoca reiteradamente hechos de décadas atrás o de su infancia y juventud, como si fueran recientes. Esto se llama *telescopado de la memoria*: la memoria remota de largo plazo penetra o invade la de corto plazo, que se ha perdido.

El cuadro descripto es típico del comienzo de las demencias corticales, sobre todo la de tipo Alzheimer (véase Síndromes cognitivos). Con el tiempo, se va perdiendo también la memoria de largo plazo, desde lo más reciente a lo más antiguo.

Otras causas de amnesia de corto plazo son:

- Traumatismos de cráneo: es típicamente anterógrada y de la memoria declarativa/verbal. Luego del traumatismo se produce un período durante el que no es posible la adquisición de nuevos recuerdos. La información no se almacena. Este período de *amnesia postraumática* es de duración variable, y cuanto más dure peor será el pronóstico. El paciente puede no ser consciente de su trastorno. La memoria puede restablecerse en forma fragmentada o gradual. Puede persistir un defecto parcial si hubo daño a estructuras temporales mesiales.
- Ruptura de aneurismas de arterias comunicante o cerebral anterior.
- Infartos talámicos anteriores, bilaterales (véase estos infartos en Síndromes vasculares).
- Síndrome de Korsakoff: por compromiso de estructuras diencefálicas en el alcoholismo crónico. La amnesia es sobre todo verbal/declarativa. Hay confabulación: racionalizaciones o "excusas" con las que el paciente intenta enmascarar su defecto mnésico. Si se agregan oftalmoparesia, ataxia y confusión, se constituye el síndrome de Korsakoff-Wernicke, en el que se agregan lesiones petequiales mesencefálicas.
- Encefalopatía hipóxico-isquémica: se observa particularmente como secuela de comas posparo cardíaco. Ambos hipocampos se lesionan por isquemia cerebral global. La secuela es tanto más grave cuanto mayor sea la duración de la isquemia. Hay una amnesia anterógrada declarativa, estable y secuelar, que no recupera.
- Encefalitis por herpes simple: lesiona estructuras temporales mesiales. Cuando afecta ambos temporales deja como secuela una severa amnesia anterógrada verbal y no verbal. Si es unilateral el defecto es parcial: verbal en lesiones izquierdas y no verbal en las derechas.
- Tumores cerebrales de línea media, tercer ventrículo.
- Ablación quirúrgica, en los casos de tumores o tratamiento quirúrgico de la epilepsia.
- Otros tóxicos: metales pesados, pesticidas.
- La *amnesia global transitoria* o *ictus amnésico* es un cuadro de trastorno mnésico anterógrado brusco, más frecuente en mujeres de alrededor de 60 años. Dura unas 5-6 horas, durante las que el paciente se manifiesta desorientado, pregunta dónde está, qué está haciendo, permanece vigil pero confuso, no respondiendo a quienes se dirigen a él. No hay otros déficit neurológicos. Su causa no es conocida, pero es frecuente que se asocie a elevaciones bruscas de la tensión arterial. El cuadro remite espontáneamente sin secuelas, aunque no tan bruscamente como comenzó. No suele haber recuerdo de los hechos ocurridos durante el episodio. En algunos casos se han hallado infartos talámicos o alteraciones en el EEG.

Trastorno de la memoria de largo plazo o retrógrada

Generalmente se asocia a defectos de corto plazo. De este modo, varias de las patologías mencionadas anteriormente, como la demencia tipo Alzheimer, los

booksmedicos.org

traumatismos de cráneo, las rupturas aneurismáticas y los infartos talámicos muestran también defecto de largo plazo. En el Alzheimer es progresivo.

Se pueden agregar aquí otros trastornos en los que el déficit comprende a la memoria de largo plazo, y a veces en parte a la de corto plazo, sin que este defecto sea predominante, como en los casos del apartado anterior:

- Enfermedades extrapiramidales: Parkinson (es más típico el olvido, es decir la dificultad de recordar, más que el déficit de la adquisición), Huntington, parálisis supranuclear progresiva.
- Demencia vascular: por lesiones vasculares múltiples.
- SIDA.

Palabra y funciones cerebrales superiores: sinopsis

Palabra

- Alteraciones de la palabra: simbología del lenguaje preservada
- Respiración: disnea
- Fonación: disfonías por laringopatías, parálisis recurrencial (voz bitonal), distonía laríngea
- Resonancia: rinosinusopatías, patologías de cavum, voz nasal (síndromes bulbares y suprabulbares)
- Prosodia: lengua materna del paciente, síndrome del acento extranjero
- Articulación: disartrias hipertónica (motoneurona central), hipotónica (motoneurona periférica, miopatías), atáxica (cerebelo), bradikinética (extrapiramidales), hiperkinética (coreas)
- Trastornos de la palabra de origen cerebral: hipofonía, hipofluencia, tartamudez (*stuttering*, *stammering*)

Lenguaje

- Afasia: simbología del lenguaje alterada
- Dominancia: diestros 99% izquierda, zurdos 50% izquierda y 50% derecha, dominancia aleatoria en 20% de personas normales, hormonodependencia del desarrollo cortical cerebral
- Exploración:
  - Dominancia: interrogatorio, escucha dicótica, prueba de Wada
  - Lenguaje:
    - Fluencia (lenguajes espontáneo y automático)
    - Comprensión
    - Denominación
    - Repetición
    - Lectura
    - Escritura
- Afasias:
  - Broca: tercio posterior F1, muy hipofluente, comprensión preservada
  - Wernicke: tercio posterior T1, fluente (logorrea), comprensión alterada
  - Conducción: entre Broca y Wernicke (fascículo de conducción), hipofluente (parafasias), repetición alterada, comprensión relativamente preservada
  - Transcorticales: lesiones por fuera de áreas del lenguaje, repetición preservada
    - Motora: muy hipofluente, comprensión preservada
    - Sensorial: fluente, comprensión alterada
    - Mixta: sólo preserva repetición
  - Afasia nominal: sólo trastorno de denominación
  - Afasia global: todas las funciones alteradas
  - Afasias talámicas y putaminales
- Alexia: falta de *comprensión* de palabra escrita
- Agrafia: imposibilidad de escritura en ausencia de déficit motor
  - Alexia sin agrafia: área visual dominante + esplenio calloso, no comprende lo que escribe
  - Sordera verbal: bilaterales de T1, sólo comprensión escrita
- Causas de afasia: vascular, tumoral, epilepsia (*speech arrest*), síndrome de Landau-Kleffner

Praxia

- Gestos, movimientos aprendidos, fórmula cinética/melodía práxica
- Exploración: movimientos intransitivos, transitivos, constructivos, faciales, complejos

booksmedicos.org

- Alteraciones:
  - Esquema de Wernicke-Liepmann: niveles sensorial, gnósico, cognitivo, ideatorio, ideomotor
  - Apraxia ideatoria: de m. transitivos, complejos, puede imitar, lesiones retrorrolándicas parietales izquierdas
  - Apraxia ideomotriz: de m. intransitivos, simples, no puede imitar, lesiones frontoparietales izquierdas
  - Apraxia constructiva
  - Apraxia del vestido
  - Apraxia bucolinguofacial
  - Apraxias oculomotoras:
    - Ocular congénita (síndrome de Cogan)
    - De la apertura palpebral: lesiones hemisféricas bilaterales, enfermedades extrapiramidales
  - Apraxia de la marcha
  - Apraxias unilaterales:
    - "Simpática": izquierda
    - Callosa: izquierda
    - Conflicto intermanual
  - Apraxia meloquinética
  - Apraxias selectivas

Causas: lesiones vasculares, tumorales

Gnosia

- Capacidad de reconocimiento
- Agnosias visuales:
  - para objetos
  - acromatognosia (colores)
  - prosopagnosia (caras)
  - simultagnosia
  - visuoespacial: hemiinatención o hemineglígencia
- Agnosias somestésicas:
  - astereognosia
  - autotopoagnosia
  - hemiasomatognosia
  - hemiinatención o hemineglígencia somestésicos
  - somatoparafrenia
  - anosognosia
  - tercer miembro fantasma
- Agnosias auditivas
  - verbal
  - tonal
  - melódica

Causas: similares a las de apraxia

Memoria

- Capacidad de recordar
- Anterógrada/retrógrada
- Verbal/no verbal
- Declarativa/no declarativa
- Inmediata/corto/largo plazo (reciente, remota)
- Temporal/espacial
- Operativa

- Alteraciones:
  - Memoria inmediata: síndrome confusional agudo (delírium)
  - Memoria de corto plazo: demencia tipo Alzheimer, traumatismos de cráneo, aneurismas, infartos talámicos anteriores, síndrome de Korsakoff, hipoxia-isquemia global, encefalitis por herpes simple, tumores de línea media, quirúrgica, tóxicos, amnesia global transitoria
  - Memoria de largo plazo: las anteriores + enfermedades extrapiramidales, demencia vascular, SIDA

booksmedicos.org

booksmedicos.org

15
Síndromes vasculares

Definiciones y nomenclatura

Los síndromes neurovasculares son aquellas disfunciones del sistema nervioso central que se producen como consecuencia del compromiso de los vasos que lo irrigan.

Estas disfunciones pueden presentarse en forma brusca, constituyendo los llamados "ataques, accidentes o ictus cerebrovasculares (ACV, *Stroke*)" o en forma más gradual y progresiva, dando lugar a cuadros de deterioro encefalovascular progresivo (demencia vascular).

Antiguamente al ACV se lo denominaba "apoplejía" (del griego *apo*, hacia afuera o a la distancia [refiriéndose a separación], y *plessein*, golpear), término que traducía el haber sido acometido de estupor o brusca interrupción del estado de conciencia. El término "ictus" (del latín *icere*, golpear) y el término inglés *stroke* significan golpe. Tanto *stroke* como ACV, que supone un "suceso" o "acontecimiento" en el lecho cerebrovascular, impresionan como términos vagos por no sugerir más claramente la causa del cuadro.

Probablemente lo que ha determinado que durante tanto tiempo se haya usado esta terminología ha sido la imposibilidad de contar con un diagnóstico preciso de la lesión causal hasta el advenimiento de la tomografía computada (1973). Aún hoy, luego de años de experiencia, es difícil estar seguro de la lesión mientras no se confirme en las imágenes. En cardiología, la electrocardiografía, de rápida disponibilidad, permite aclarar las dudas diagnósticas. Un trastorno cardíaco agudo lleva el nombre de "infarto o isquemia de miocardio" o "taquicardia paroxística" y no de "accidente cardiovascular". En un *stroke,* al no poder asegurarse inicialmente si se trata de infarto, hemorragia u otra patología cerebral, no se lo puede rotular sino como "accidente" o "ictus".

Anatomía funcional del sistema arterial encefálico

El encéfalo está irrigado por las arterias carótidas internas derecha e izquierda, y por las arterias vertebrales que se anastomosan para formar el tronco basilar. Es el único órgano que recibe irrigación de tres pedículos, que conforman así dos sectores o territorios: el carotídeo y el vertebrobasilar.

El territorio carotídeo es el que recibe irrigación de la arteria carótida y de sus ramas.

Constituyen ramas terminales de la arteria carótida:
- la arteria oftálmica, que irriga el globo ocular;
- la arteria cerebral anterior;
- la arteria cerebral media;
- la arteria comunicante posterior .

La arteria cerebral anterior irriga la cara medial de los lóbulos frontal y parietal y el cuerpo calloso, y a través de sus arterias perforantes (estriadas internas o recurrentes de Heubner), la porción anterior del núcleo caudado.

La arteria cerebral media irriga la cara externa de los lóbulos frontal, parietal y temporal, y a través de sus ramas colaterales perforantes, junto a las ramas perforantes de la carótida interna, la región capsular y de los ganglios de la base.

El territorio vertebrobasilar es el irrigado por las arterias vertebrales, el tronco basilar y sus ramas terminales, las arterias cerebrales posteriores. Estas últimas irrigan el lóbulo occipital y la cara ventral del lóbulo temporal. El resto del sistema irriga el tronco en su totalidad, parte del tálamo y el cerebelo y sus pedúnculos, por medio de las arterias cerebelosas.

La irrigación cerebral es asegurada por las dos arterias carótidas internas y las dos vertebrales, que se anastomosan ampliamente en el polígono de Willis. La arteria carótida interna presenta un segmento intracavernoso (sifón carotideo) y otro supraclinoideo. Del primero nace la *arteria oftálmica* que irriga el globo ocular. Del segundo nacen cuatro ramas terminales: cerebral anterior, cerebral media, coroidea anterior y comunicante posterior. Las arterias vertebrales se unen para constituir el tronco basilar.

La *arteria cerebral anterior (ACA)* irriga los dos tercios anteriores de la cara medial del hemisferio cerebral. Nace de la arteria carótida interna y suministra las siguientes ramas: la arteria frontopolar (irriga la parte anterior de la superficie medial del lóbulo frontal), la arteria callosomarginal (la parte

booksmedicos.org

posterior de la superficie medial del lóbulo frontal), la arteria pericallosa (irriga los dos tercios anteriores del cuerpo calloso) y la recurrente de Heubner (irriga la porción más anterior de los ganglios basales y de las cápsulas interna y externa adyacentes). Su oclusión determina hemiplejía contralateral (afecta sobre todo la extremidad inferior), signos frontales y apraxia de la mano izquierda (véase Apraxias).

La *arteria cerebral media* o *silviana (ACM)* irriga la mayor parte de la convexidad del hemisferio cerebral. Nace asimismo de la carótida interna, constituyendo su rama más gruesa. Sus ramas son las siguientes: arterias lenticular y lenticuloestriada (perforantes, que irrigan los ganglios basales, la cápsula interna y tálamo), la arteria frontoparietal ascendente (se distribuye por la porción posterolateral del lóbulo frontal y la parte lateral del lóbulo parietal), la arteria parietal posterior (para el lóbulo del mismo nombre), la arteria angular (para la región posterior del lóbulo parietal y la porción posterosuperior del lóbulo temporal) y, por último, la temporal posterior (irriga la porción posterior y superior del lóbulo temporal). La oclusión del tronco principal de la silviana causa hemiplejia contralateral (a predominio faciobraquial), hemianestesia, hemianopsia homónima y afasia si el comprometido es el hemisferio dominante.

La *arteria coroidea anterior* irriga los dos tercios posteriores del brazo posterior de la cápsula interna, el *globus pallidus* y la cintilla y radiaciones ópticas.

La *arteria cerebral posterior (ACP)* irriga el polo posterior, el tercio posterior de la porción medial del hemisferio cerebral y, asimismo, la porción inferior del lóbulo temporal. Nace del tronco o arteria basilar (formado por la unión de las dos arterias vertebrales), que se bifurca originando las arterias cerebrales posteriores derecha e izquierda. Las ramas de la arteria cerebral posterior son las arterias temporales anterior y posterior (irrigan la superficie inferior del lóbulo temporal), la arteria occipital posterior (para las porciones inferior y posteromedial del lóbulo occipital y el tercio posterior del cuerpo calloso —si se ocluye del lado dominante, se produce alexia sin agrafia—), la arteria calcarina (irriga la región pericalcarina) y, por último, las ramas talamogeniculada y talamoperforantes (para el tálamo, los ganglios basales y mesencéfalo), cuya oclusión puede causar diversos síndromes por compromiso talámico. La irrigación del tálamo y los síndromes que origina su compromiso han sido descriptos en el capítulo de Motilidad (véase Hemiplejías talámicas). La oclusión del tronco principal de la arteria cerebral posterior origina hemiparesia transitoria, hemianopsia homónima contralateral con respeto de la visión macular y variadas formas de agnosia visual (véase Agnosia visual).

El *tronco basilar*, cuya oclusión produce coma, pupilas mióticas puntiformes, cuadriplejia fláccida y anestesia completa, origina tres grupos de ramas colaterales:

-Arterias perforantes, que se desprenden en ángulo recto y penetran en el tronco cerebral, irrigando sus regiones paramedianas. Su oclusión causa síndrome bulbar medial o anterior de Déjerine (hemiplejía contralateral, paresia hipoglosa homolateral, véase Hemiplejías bulbares en Motilidad).

-Arterias circunferenciales cortas, que rodean al tronco cerebral desprendiendo en su trayecto ramas que lo penetran, irrigando sus regiones laterales. Su oclusión causa hemiparesias alternas bulbares o protuberanciales, con afectación de pares craneales homolaterales (véase Motilidad).

-Arterias circunferenciales largas, que son las arterias cerebelosas:

La *arteria cerebelosa superior* se desprende inmediatamente antes de la bifurcación del tronco basilar e irriga el cerebelo, pedúnculo cerebeloso superior y mesencéfalo lateral. Su oclusión causa hemiataxia cerebelosa, coreoatetosis y síndrome de Horner homolaterales, y atermoalgesia faciobraquiocrural, paresia facial de tipo central e hipoacusia contralaterales.

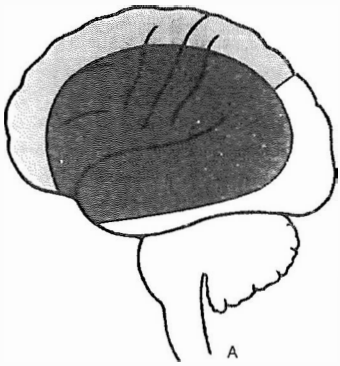
La *arteria cerebelosa anteroinferior (AICA)* se desprende inmediatamente después de la conformación del tronco basilar por la unión de las arterias vertebrales. Irriga la protuberancia lateral, cerebelo y pedúnculo cerebeloso medio. Su oclusión causa hemiataxia cerebelosa, Horner, atermoalgesia facial, paresia facial de tipo periférica e hipoacusia homolaterales, y atermoalgesia braquiocrural contralateral.

La *arteria cerebelosa posteroinferior (PICA)* se origina en realidad *en la arteria vertebral*, antes de su unión con la vertebral opuesta para formar el tronco basilar, pero integra funcionalmente el territorio de irrigación vertebrobasilar. Irriga el bulbo lateral, cerebelo y pedúnculo cerebeloso inferior. Su oclusión causa vértigo, hipo y vómitos como síntomas, hemiataxia cerebelosa, parálisis hemivelopalatina y de cuerda vocal, Horner y atermoalgesia facial homolaterales, y atermoalgesia braquiocrural contralateral (*síndrome bulbar lateral de Wallenberg*). Muchas veces este síndrome es causado también por oclusión de la arteria vertebral.

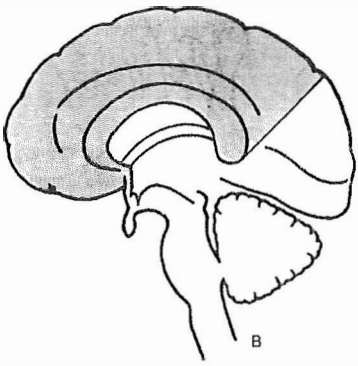
En la figura 15-1 *A*, *B*, *C* y *D* se esquematizan los principales territorios encefálicos de irrigación.

Si bien en general se puede vincular la expresión clínica al sector carotídeo o vertebrobasilar afectado, es frecuentemente más difícil identificar compromisos de ramas menores, ya que la colateralización es abundante, y de la mayor o menor funcionalidad de la misma depende el desarrollo y extensión de una lesión isquémica que muchas veces se produce en territorios limítrofes. En la actualidad, por otra parte, no es tan importante identificar la rama arterial comprometida como lo es el tipo de lesión producido. El diagnóstico topográfico vascular era algo sobre lo que se insistía en la época en que la semiología era el único modo de localizar el área del encéfalo afectada, intentando relacionarla con el vaso comprometido. En la era de las imágenes de alta complejidad la necesi-

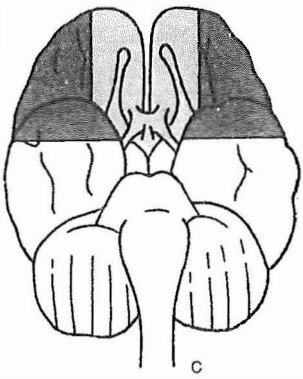
booksmedicos.org



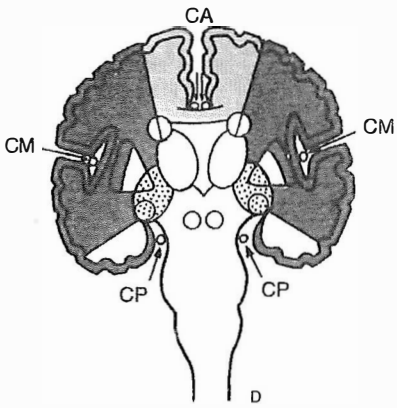
Encéfalo, cara externa



Encéfalo, cara interna



Encéfalo, cara inferior



Encéfalo,
corte verticofrontal esquemático

Territorio de las cerebrales medias
Territorio de las cerebrales anteriores
Territorio del árbol vertebrobasilar (comprende las cerebrales posteriores)
Territorio de la arteria coroidea anterior

Fig. 15-1. *A*, *B*, *C* y *D*. Principales territorios encefálicos de irrigación.

dad de dicho esfuerzo se ha relativizado, ya que la ubicación sospechada de la lesión puede ser rápidamente confirmada. Por otra parte, las imágenes actuales también han permitido demostrar lo esquemático que resultaba un exceso de celo en precisar la topografía vascular, porque se ha comprobado una gran variabilidad en las lesiones, a veces halladas en lugares no del todo coincidentes con los que la semiología hubiera podido suponer, en lugares que no se asociaron a síntomas clínicos, o en donde los síntomas no mostraron carácter focal (confusión, trastorno de conciencia).

Fisiopatología

Un ictus puede deberse a una brusca reducción de flujo en el árbol arterial encefálico (isquemia), o bien a la ruptura de la pared vascular en algún punto de ese árbol (hemorragia).

Isquemias

Las isquemias pueden deberse a varias causas:

Ateroembolia. Consiste en el desprendimiento de material plaquetario y ateromatoso de placas ulcera-

booksmedicos.org

das de arterias de la circulación encefálica, ya sea intra o extracraneales. Es uno de los mecanismos más frecuentes de isquemia.

La situación más típica es la de las placas ulceradas de la bifurcación carotídea interna, aunque suelen encontrarse también placas en sectores más altos (sifón carotídeo, arteria cerebral media). Este material es arrastrado por la corriente sanguínea hasta que su avance es detenido por la estrechez del calibre del vaso, lo que produce su obstrucción y caída del flujo distal (isquemia) (fig. 15-2).

Embolia. Casi de igual frecuencia que la ateroembolia, la embolia proviene mayoritariamente de trombos situados en las cavidades cardíacas: aurícula y ventrículo izquierdos, y eventualmente de cavidades derechas en caso de foramen oval permeable, comunicación interauricular o interventricular. Las patologías embolígenas más frecuentes son: fibrilación auricular no valvular (no asociada a valvulopatía) y valvular (estenosis mitral), akinesia miocárdica (particularmente la producida por infartos anteriores), miocardiopatía dilatada, endocarditis bacteriana, prolapso de válvula mitral.

La embolia aórtica se origina en placas ubicadas en la aorta ascendente o el cayado que con frecuencia tienen un trombo asociado.

Otras embolias pueden ser cálcicas (válvulas calcificadas), mixomatosas (mixomas cardíacos), grasas (poscirugías) y de aire (accidental) (fig. 15-3).

Hipertensión arterial (HTA). La hipertensión arterial sostenida, o los ascensos bruscos e importantes de la presión arterial se asocian a lesiones isquémicas, aunque su mecanismo es poco claro.

En condiciones normales, el flujo encefálico se mantiene constante a presiones arteriales medias que oscilan, aproximadamente, entre 60 y 100 mm Hg, gracias a un mecanismo llamado de autorregulación: un aumento de presión arterial produce una mayor tensión en la pared vascular, lo que causa una vasoconstricción que mantiene invariable el flujo. Si se recuerda que la presión arterial es directamente proporcional al volumen minuto y a la resistencia periférica (PA = VM xRP), ante un aumento de la presión, para que el flujo o volumen se mantenga constante, deberá producirse un aumento en la resistencia periférica (que es a su vez inversamente proporcional al flujo). A su vez, una reducción en la presión arterial produce el fenómeno inverso: vasodilatación para que, nuevamente, el flujo se mantenga constante (fig. 15-4). Ante un aumento de la presión arterial, sobre todo si dicho aumento es brusco, el mecanismo de autorregulación se ve especialmente exigido. Esto provoca una vasoconstricción intensa debido a lo elevado de la presión. La respuesta vasoconstrictora puede llegar a ser tan importante

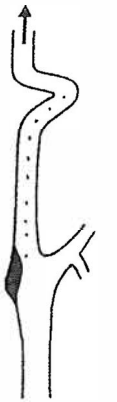


Fig. 15-2. Ateroembolia. Desprendimiento de material ateromatoso de placas ulceradas; en este ejemplo, de una placa carotídea.

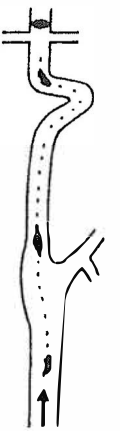


Fig. 15-3. Embolia. Émbolos cardiogénicos.

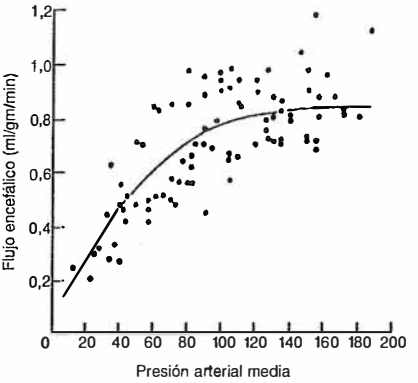


Fig. 15-4. Curva de autorregulación del flujo cerebral.

booksmedicos.org

que puede terminar por ocluir la luz arterial, resultado de una "hiperregulación" vascular, y provocar una isquemia consiguiente. Se han observado curvas de "hiperregulación" de flujo en pacientes hipertensos, y áreas de intensa vasoconstricción segmentaria cerebral, en animales hipertensados experimentalmente.

La hipertensión causa, además, degeneración hialina y lipídica en la pared arterial de las arterias perforantes cerebrales (*lipohialinosis*), facilitando fenómenos de trombosis y oclusión.

Mecanismo hemodinámico. Tiempo atrás se consideraba a este mecanismo como fundamental en las isquemias encefálicas, atribuyéndoselas a brusca hipotensión arterial, hipoflujo cerebral y déficit focal. Posteriormente se pudo establecer que muchos pacientes que sufrían hipotensiones importantes no tenían isquemias encefálicas, y se comenzó a poner en duda este mecanismo causal. En la actualidad si bien se considera al mismo menos frecuente, no por ello deja de ser importante en determinadas situaciones.

Es poco probable que la *hipotensión arterial* provoque isquemia cuando actúa como único factor. Pero puede desencadenarla si se produce en presencia de estenosis hemodinámicamente significativas de las arterias intra o extracraneanas (fig. 15-5). Una estenosis hemodinámicamente significativa es aquella que compromete la luz vascular en más de un 80-90%.

Por otra parte, la oclusión vascular de una gran arteria como la carótida, puede causar un gran infarto en su territorio de irrigación si la colateralización arterial cerebral, sobre todo a nivel del polígono de Willis, es insuficiente.

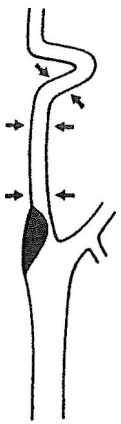


Fig. 15-5. Mecanismo hemodinámico. Hipoflujo posterior a una lesión estenosante (hemodinámicamente significativa), que puede ser agravado o precipitado por un episodio de hipotensión arterial.

Otra expresión clínica del mecanismo hemodinámico es el *robo vascular*, situación que se produce cuando, al alterarse el gradiente de presiones como consecuencia de una estenosis vascular, parte de la sangre correspondiente a un lecho se ve derivada hacia el perteneciente a la arteria estenosada. Se produce así un "robo" de sangre que perjudica al lecho irrigado normalmente. Este robo puede tener o no exteriorización clínica, según el grado de repercusión funcional que el mismo cause. Se observan de este modo y con mucha frecuencia "robos" angiográficos, el más común de los cuales suele ser el relleno del territorio carotídeo (arterias cerebral anterior y media) del lado en que se encuentra una oclusión carotídea interna, a expensas del territorio carotídeo contralateral. Este relleno se produce a través de la arteria comunicante anterior, y suele no producir síntomas focales, aunque sí se ha comprobado reducción del flujo cerebral en ambos hemisferios.

La expresión clínica más clara de robo vascular es la que se produce cuando hay una estenosis de la arteria subclavia proximal al origen de la arteria vertebral. La reducción de la presión endovascular distal a la estenosis produce una inversión del flujo en la arteria vertebral, lo que puede originar síntomas de isquemia en el territorio vertebrobasilar (fig. 15-6). Sin embargo, no suele haber manifestaciones clínicas de este fenómeno. En ocasiones se producen ante hiperemia en el territorio subclavio que acentúa el robo: el paciente tiene síntomas (vértigo, disfonía, diplopía, náuseas) cuando mueve el miembro superior homolateral para peinarse o vestirse.

Mecanismo combinado ateroembolia-hemodinámico. A veces, se produce una oclusión completa de la arteria carótida interna, que causa una inmediata isquemia y rémora sanguínea distales a la oclusión, a la que puede sumarse una nueva obstrucción ateroembólica en un punto más distal del vaso primariamente ocluido. De este modo, la primera oclusión produce una isquemia por brusca reducción de flujo (mecanismo hemodinámico secundario a oclusión brusca), y ésta se agrava por una nueva oclusión más distal, consecuencia de un ateroémbolo que parte de la lesión oclusiva original (mecanismo ateroembólico) (fig. 15-7).

Vasoespasmo. El vasoespasmo con isquemia secundaria causante de síntomas, no se considera en la actualidad un mecanismo importante o frecuente de isquemia sino en algunas situaciones específicas: las migrañas con síntomas y signos focales (migrañas hemiparética y oftalmopléjica), los aneurismas fisurados, en los que buena parte del cuadro clínico es atribuible a vasoespasmo generalizado, y las isquemias provocadas por drogas que originan fuerte descarga adrenérgica (cocaína, *crack*, anfetaminas).

booksmedicos.org

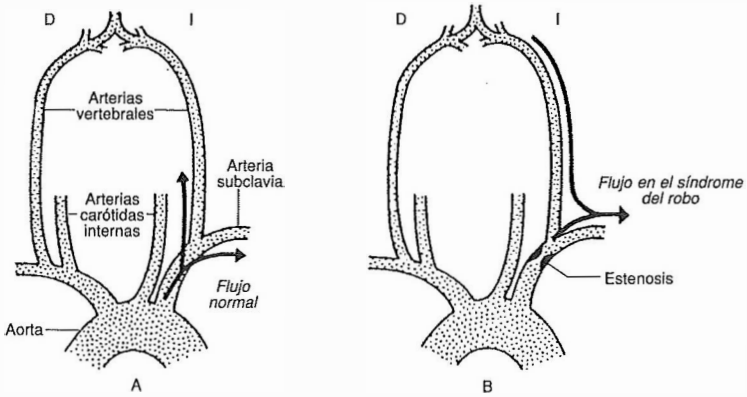


Fig. 15-6. Mecanismo hemodinámico: robo subclavio. Explicación en el texto (de Johnson, Lambie y Spalding, 1984).

Fig. 15-7. Mecanismo combinado ateroembolia-hemodinámico. Explicación en el texto.

Otros mecanismos de isquemia. La *anemia* puede ser causa de isquemia, resultante de la disminución de aporte de oxígeno provocado por la misma.

La *poliglobulia* y la *policitemia* pueden originar isquemias por aumento de la viscosidad sanguínea. Esta hiperviscosidad produce una reducción de flujo cerebral global, y se asocia también a una mayor posibilidad de trombosis vasculares.

La *hiperproteinemia* también es causa de hiperviscosidad e isquemia secundaria.

Finalmente, la *hipoglucemia* provoca signos y síntomas cerebrales por disminución de aporte metabólico. Aunque su mecanismo no es isquémico, este factor es importante de tener en cuenta por cuanto la hipoglucemia es motivo, con frecuencia, de cuadros focales que pueden confundirse con trastornos de origen vascular.

Hemorragias

Las hemorragias pueden ser intra o extraparenquimatosas.

Hemorragias intraparenquimatosas. Se deben a hipertensión arterial, malformaciones vasculares o angiopatía amiloide.

Hipertensión arterial. La hipertensión arterial es la causa más frecuente de hemorragia cerebral.

Un paciente que no tenga una malformación vascular y sufra una hemorragia cerebral es casi invariablemente hipertenso. La hemorragia se produce por ruptura de la pared arterial como consecuencia del aumento de la presión endovascular. En 1868 Charcot y Bouchard describieron en pacientes hipertensos dilataciones vasculares aneurismáticas (aneurismas miliares) y atribuyeron a ellas las hemorragias cerebrales que ellos sufrían. Actualmente, se los tiende a considerar seudoaneurismas que se producen como resultado de hemorragias mínimas por efracciones de la pared vascular. La causa más probable de hemorragia en hipertensos es la ruptura arterial en ausencia de dilatación aneurismática.

Malformaciones vasculares (MFV). Producen hemorragias por su ruptura. Las malformaciones arteriovenosas congénitas pueden observarse en cualquier punto del árbol vascular encefálico. Su tamaño puede aumentar si, como consecuencia de la malformación, se acrecienta el cortocircuito entre el sector arterial (de alta presión) y el sector venoso (de baja presión) de los vasos de la malformación. De este modo, dis-

booksmedicos.org

minuye el gradiente arteriovenoso, la malformación crece y puede romperse, originando una hemorragia intraparenquimatosa con signos focales. Es frecuente que las malformaciones arteriovenosas se manifiesten con crisis convulsivas focales antes de una primera hemorragia. Esto induce la sospecha clínica y facilita el diagnóstico precoz.

Angiopatía amiloide. La amiloidosis de la pared arterial de los vasos encefálicos (*angiopatía amiloide*) causa fragilidad vascular, ruptura y hemorragia cerebral espontánea. Las hemorragias asientan en áreas corticales o córtico-subcorticales parietooccipitales, porque la angiopatía se produce en las arterias piales de la corteza. Se sospecha cuando se produce un hematoma de esta localización en pacientes no hipertensos. Puede observarse un cuadro de demencia cortical asociado.

Hemorragias extraparenquimatosas. Las integran la hemorragia subaracnoidea y los llamados hematomas extradural y subdural.

Hemorragia subaracnoidea. Puede ser *aneurismática*, secundaria a ruptura de aneurisma arterial (la más frecuente), o *no aneurismática,* por traumatismo craneal, extensión de una hemorragia intracerebral, discrasia sanguínea o idiopática. La sangre invade el espacio subaracnoideo.

Los aneurismas son de origen congénito y se sitúan en las bifurcaciones arteriales del polígono de Willis (bifurcación silviana, arterias comunicante anterior y posterior en su origen), y son las malformaciones vasculares más frecuentes. Se producen como consecuencia de un trastorno congénito de la capa media de la pared arterial, que causa laxitud, dilatación secundaria y ruptura eventual. La ruptura de un aneurisma puede verse agravada por vasoespasmo asociado e isquemia secundaria, que puede ser crítica y provocar un infarto.

La hemorragia subaracnoidea no aneurismática se debe a traumatismo craneal, extensión de una hemorragia intracerebral, discrasia sanguínea o idiopática de localización perimesencefálica, origen incierto y evolución benigna.

Hematoma extradural. Se debe generalmente a la ruptura traumática de la arteria meníngea media. Se observa en niños y jóvenes. La sangre se acumula por fuera de la duramadre. Es de expresión clínica aguda.

Hematoma subdural. También se debe a traumatismo craneano, no necesariamente intenso, con ruptura consiguiente de arterias piales o corticales. La sangre se acumula en el espacio comprendido entre la hoja parietal de la aracnoides y la duramadre, en la convexidad cerebral. Se observa sobre todo en ancianos que tienen angiopatía amiloide en sus vasos piales (con fragilidad vascular secundaria), en quienes los pequeños traumatismos, no necesariamente craneales, pueden causar hematoma subdural. Sus manifestaciones son subagudas o crónicas.

Lesiones

Isquémicas

Las lesiones producidas por isquemia son los infartos. Estos pueden tener distintas características, aspecto radiológico y localización, que dependen de la fisiopatología que los origine.

Infartos de zonas terminales. En el cerebro existen sectores o lechos de irrigación que corresponden al territorio de una de las ramas del árbol vascular: hay un sector irrigado por la arteria cerebral anterior, otro por la cerebral media y otro por la cerebral posterior. Entre estos lechos hay puntos o zonas límite que los dividen. Estas son las zonas terminales, que corresponden al área más lejana irrigada por una determinada arteria. Si por alguna razón disminuye el flujo en esa arteria, la región más precozmente afectada por la reducción será aquella cuya presión hidrostática de perfusión sea la más baja. Esta región es precisamente la de la zona terminal del lecho. Las zonas terminales son, por lo tanto, las más sensibles a la isquemia por hipoperfusión de los grandes vasos. Esta es la hipótesis llamada "de la última pradera" o "del último campo", porque se la compara a los sistemas de riego en agricultura: si se interrumpe el aflujo de agua, se detendrá más precozmente el riego en los grifos que están más alejados de la fuente.

A estos infartos que se producen en las zonas terminales se los ha llamado en la literatura anglosajona *"watershed infarctions"*. "Watershed" es un término que no tiene equivalente en español y que significa "lugar donde se dividen las aguas, o donde se divide el cauce" de un río.

De este modo, los infartos terminales asientan en las zonas limítrofes entre las arterias cerebral anterior y cerebral media, o entre las arterias cerebral media y cerebral posterior. Su causa más frecuente es hemodinámica, y por lo tanto, según hemos visto anteriormente, se deben a: hipotensión arterial, estenosis hemodinámicamente significativas de los grandes troncos arteriales, o a la asociación de ambas. También se han descrito como causa de estos infartos a las embolias de colesterol o de células carcinomatosas. Ejemplos tomográficos de infartos terminales en estas áreas se observan en la figura 15-8.

Infartos lacunares. Existe una segunda región de tipo limítrofe entre dos lechos vasculares. Las ramas

booksmedicos.org

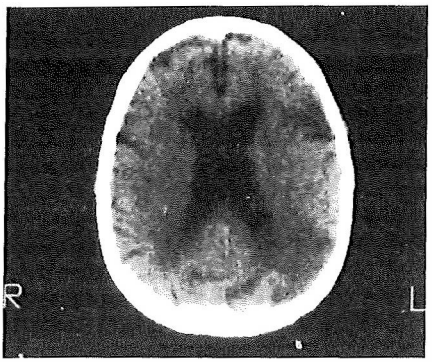


Fig. 15-8. Infarto limítrofe (*"watershed infarct"*) entre arterias silviana y cerebral posterior izquierdas. La lesión restante es un infarto córtico-subcortical silviano izquierdo.

terminales de las arterias cerebrales anterior, media y posterior, irrigan los hemisferios cerebrales fundamentalmente en sus regiones córtico-subcorticales. Las ramas perforantes de estas arterias irrigan la región capsular y de los núcleos de la base (caudado, ventricular, tálamo). Entre el sector de las ramas terminales y el de las ramas perforantes, también se produce una zona terminal que corresponde a parte de la región capsular, a la sustancia blanca paraventricular y al centro oval. Esta zona es la expresión de la diferencia filogenética entre ambas circulaciones: la región basal-capsular, que representa al encéfalo que se observa en animales inferiores, es filogenéticamente más antigua, así como también lo son los vasos que la irrigan. Contrariamente, la corteza cerebral y sus vasos son filogenéticamente más modernos. Entre ambas estructuras existe así una zona de isquemia relativa, o de menor tolerancia a la isquemia, porque depende de la irrigación terminal de ambas redes cortical y basal, no teniendo, por así decir, una red vascular propia. Esta zona es así asiento frecuentemente de infartos, que por sus características anatomopatológicas (pequeñas áreas por lo general circulares. profundas, de necrosis) han recibido el nombre de *infartos lacunares* o simplemente *lagunas.*

Ahora bien, las lagunas pueden producirse, como los infartos limítrofes corticales, por mecanismo hemodinámico (hipotensión-hipoflujo). Pero hay muchos casos en los que el mecanismo causante es poco claro. Los infartos lacunares son las lesiones asociadas por excelencia a la hipertensión arterial. Es frecuente que los ictus asociados a una crisis hipertensiva muestren un infarto lacunar como lesión correspondiente al cuadro. Pero también pueden producirse lagunas sin manifestaciones clínicas, y encontrarse en una imagen como lesiones agregadas a la correspondiente al cuadro.

Cuando se producen múltiples infartos lacunares se suele denominar a este cuadro patológico *encefalopatía vascular, multivascular* o *multiinfarto*. La hipertensión arterial y la diabetes son los factores causales más comúnmente asociados en estos casos. También una pequeña hemorragia puntiforme puede dejar como lesión residual un área muy similar y no diferenciada de la de un infarto lacunar (figs. 15-9 y 15-10).

Infartos córtico-subcorticales. Estos infartos asientan en las regiones córtico-subcorticales de ambos hemisferios. Cuando los mismos no se localizan en las zonas limítrofes, su causa suele ser la embolia de origen cardíaco o la oclusión de grandes vasos (carótida). Son lesiones amplias, frecuentemente hemisféricas y con típica distribución vascular más o menos triangular con base externa y vértice interno (véanse figs. 15-11, 19-15 y 19-17).

Una presentación particular de estos infartos es aquella que se observa cuando los mismos se producen en forma simultánea y más o menos simétrica en ambos lóbulos occipitales (véase fig. 19-16). La causa de tales lesiones es la embolia simétrica de ambas arterias cerebrales posteriores, causada por pasaje

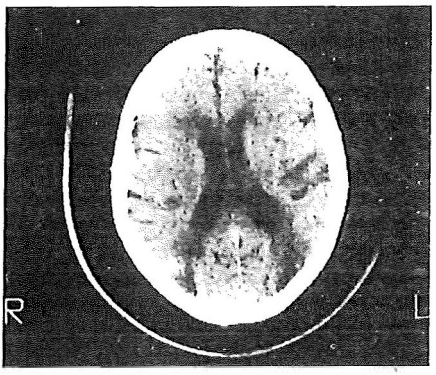


Fig. 15-9. Encefalopatía por lesiones vasculares múltiples.

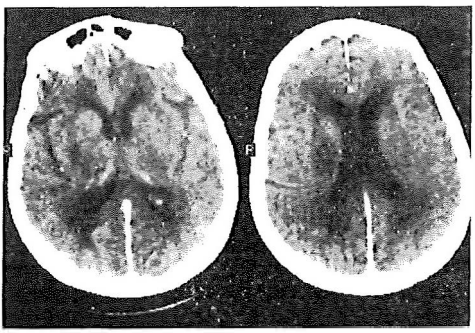


Fig. 15-10. Infartos lacunares paraventricular y en centro oval derecho.

booksmedicos.org

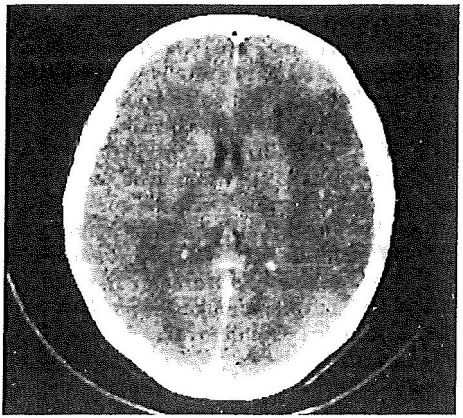


Fig. 15-11. Infarto córtico-subcortical amplio en región silviana izquierda.

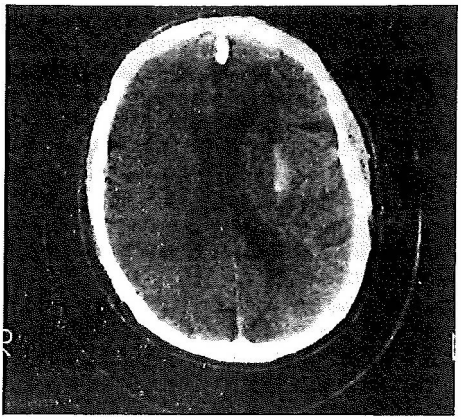


Fig. 15-12. Hematoma profundo lenticular izquierdo.

de un émbolo por el tronco basilar y distribución del mismo por ambas cerebrales posteriores (*síndrome del tope de la basilar*).

Infartos de tronco. Los infartos de tronco merecen un capítulo aparte. Su aparición obedece a mecanismos similares a los del resto del encéfalo: oclusión *in situ* de vasos pequeños perforantes, ateroembolia, oclusión de grandes vasos. La cardioembolia es casi tan frecuente como la trombosis en la oclusión de las arterias cerebelosas. Se observan mejor en resonancia magnética.

Aspecto hemorrágico de los infartos. El contenido hemorrágico en los infartos es indicio de embolia como mecanismo causal. Sin embargo, es inconstante. El componente hemorrágico puede tardar en aparecer, haciéndose visible a veces sólo a las 24 o 48 horas de instalado el infarto. En particular, son los infartos córtico-subcorticales, comúnmente de origen embólico, los que pueden mostrar aspecto hemorrágico.

Hemorrágicas

Hemorragias intraparenquimatosas. Pueden producirse en áreas basales, constituyendo hematomas paracapsulares o profundos, en áreas córtico-subcorticales, constituyendo hematomas lobares, o en otros sectores.

Hematomas profundos. Los hematomas profundos asientan en regiones putaminal o putámino-capsular, pudiendo extenderse hacia la cápsula externa y claustro o hacia el istmo del temporal. Esta es la localización más frecuente (fig. 15-12). Otros hematomas profundos se observan en regiones talámicas. Estos hematomas frecuentemente tienen extensión ventricular.

Aun teniendo extensión ventricular, los hematomas putaminales y talámicos suelen ser de buen pronóstico, porque la repercusión funcional puede únicamente deberse a la separación o disociación de las fibras, causada por la sangre extravasada, sin que provoque una lesión residual. Al reabsorberse el hematoma, el déficit neurológico mejora.

Otros hematomas profundos se producen en el tronco (mesencéfalo y protuberancia). Esta localización es poco frecuente, pero fatal.

Hematomas lobares. El asiento más frecuente de los mismos es el lóbulo parietal (véase fig. 19-13), aunque pueden naturalmente producirse en otros lóbulos, especialmente frontal y occipital (fig. 15-13). Se deben a malformación vascular o angiopatía amiloide.

Otros hematomas. Merecen destacarse los hematomas cerebelosos de fosa posterior, porque suelen

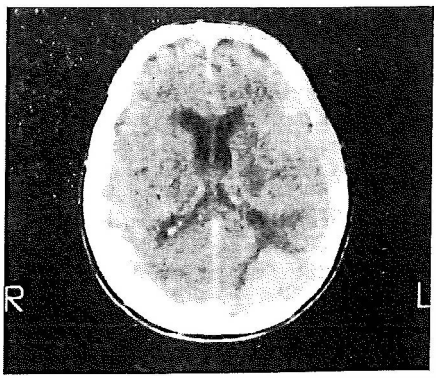


Fig. 15-13. Hematoma lobar occipital izquierdo.

booksmedicos.org

provocar un síndrome de brusca hipertensión endocraneana, lo que impone la cirugía descompresiva.

Hemorragias extraparenquimatosas. Constituidas por la hemorragia subaracnoidea y los hematomas extradural y subdural.

Hemorragia subaracnoidea. La sangre se vierte hacia el espacio subaracnoideo y se observa en la TC como una hiperdensidad que rellena las cisternas o los espacios intercisurales, o circunda el mesencéfalo (hemorragia perimesencefálica). No hay sangre intracerebral. Si la hemorragia es aneurismática, el aneurisma puede verse o no según su ubicación y tamaño. Habitualmente sólo es visible en RMI-ARM o angiografía cerebral. Puede haber áreas de isquemia asociadas, por el vasoespasmo causado por el sangrado subaracnoideo.

Hematoma extradural. La sangre se distribuye por fuera de la duramadre, creando un seudoespacio extradural. En la TC se observa un área hiperdensa homogénea que indenta hacia adentro de la cavidad craneal, con mayor o menor efecto de masa.

Hematoma subdural. La sangre se acumula en el espacio comprendido entre la hoja parietal de la aracnoides y la duramadre, en la convexidad cerebral. Se observa en la TC como un área de hiperdensidad variable de aspecto semilunar, de concavidad interna, delineando la convexidad cerebral. Con el paso del tiempo el hematoma pierde densidad radiológica, adquiriendo aspecto isodenso y luego hipodenso, lo que permite estimar su tiempo de evolución aproximado.

Examen neurovascular

Además de efectuarse el examen neurológico completo, cuyas etapas han sido descriptas a lo largo de este libro (marcha, actitud, facies, fuerza, tono, etc.), el mismo debe ser completado con el examen de los vasos que irrigan el sistema nervioso. Es el examen neurológico efectuado desde el punto de vista vascular, llamado comúnmente *examen neurovascular.* Este examen consiste en la exploración de los pulsos, la búsqueda de soplos vasculares y la realización de pruebas funcionales.

Exploración de pulsos

Se lleva a cabo mediante la palpación.

El *pulso carotídeo* se palpa en el cuello, por delante del borde anterior del músculo esternocleidomastoideo, y por detrás del borde externo del cartílago tiroides. La onda pulsátil que se palpa en estas condiciones es la correspondiente a la carótida primitiva, en el tercio inferior de la región mencionada, y a la de la carótida externa en los dos tercios superiores. Para explorar con mayor precisión el pulso carotídeo interno, se debe palpar la región palatina, dentro de la cavidad oral, entre los pilares anterior y posterior del velo del paladar. El pulso percibido allí corresponde al de la carótida interna.

El *pulso temporal superficial* se percibe justo por delante del trago de la oreja. Es útil de explorar porque la disminución de amplitud o el retardo del pulso de un lado puede sugerir una estenosis de la carótida primitiva o de la carótida externa de ese lado. Asimismo, el aumento de amplitud de uno de los pulsos temporales superficiales puede estar revelando una oclusión carotídea interna homolateral.

El *pulso supraorbitario* se palpa en el ángulo superior interno de la órbita. Es la anastomosis entre las ramas terminales de la arteria temporal superficial (rama de la carótida externa) y ramas terminales de la arteria oftálmica (rama de la carótida interna). Es una de las anastomosis entre el sector carotídeo externo y el interno. Dicho pulso puede disminuir o desaparecer en caso de oclusión de la carótida interna. Su utilidad, sin embargo, se pone más de manifiesto en los exámenes con ultrasonografía Doppler, que permiten detectar el flujo y el sentido o dirección del mismo en dichas arterias: normalmente, el flujo se dirige del sector carotídeo interno al externo, pero en caso de una oclusión de la carótida interna, el mismo se invierte.

El estado de los *pulsos periféricos* (abdominales, pedios, tibiales posteriores, femorales) tiene utilidad como signo de patología vascular de otros lechos, como valor de enfermedad aterosclerótica y signo indirecto de patología vasculocerebral.

Búsqueda de soplos vasculares

La existencia de un soplo en un trayecto vascular revela la presencia de flujo turbulento en su interior. El flujo turbulento se puede producir por un aumento anormal de la velocidad circulatoria, como en las situaciones de hiperdinamia (hipertiroidismo, anemia, fiebre), o bien por una estenosis significativa de la luz vascular, suficiente para sobrepasar el número de Reynolds (1000). La búsqueda de soplos nos sirve, por lo tanto, para detectar estenosis vasculares.

Soplos subjetivos. Los soplos pueden ser suficientemente intensos como para ser percibidos por el paciente y ser por lo tanto subjetivos. Una estenosis carotídea en un sector cervical alto de la arteria puede producir un soplo audible, por conducción del mismo a través de partes blandas y hueso. Cuando esto sucede, es bastante característico que el paciente refiera que oye el soplo en decúbito lateral, generalmente

booksmedicos.org

el correspondiente al lado de la estenosis: al apoyar la cabeza de un lado ocluye el conducto auditivo externo, lo que aumenta la conducción ósea y consiguientemente la percepción auditiva. De este modo, si el paciente tiene "acúfenos" permanentes, si los mismos son pulsátiles y si aumentan en el decúbito lateral, es más probable que lo que lo afecte sea un soplo subjetivo y no un habitual acúfeno.

Soplos objetivos. Pueden detectarse en las carótidas, en las áreas vertebrosubclavias, en el hueco supraclavicular, en el globo ocular (soplos oftálmicos) y en las arterias periféricas. Es importante la detección de soplos abdominales que pueden revelar la presencia de estenosis ilíacas.

En el cuello, es necesario establecer si un soplo auscultable en el mismo es local o irradiado. Es muy frecuente que los pacientes con patología cerebrovascular, por el grupo etario al que pertenecen, tengan soplos eyectivos de esclerosis aórtica, que suelen irradiarse al cuello. Es por ello que se debe auscultar el área aórtica ante la presencia de un soplo en cuello. Es más, muchos pacientes son enfisematosos y el soplo aórtico se amortigua en las áreas basales, por lo que, ante la duda, el mismo debe ser buscado en punta y aun en epigastrio.

Es recomendable auscultar los vasos con la campana del estetoscopio y no con la membrana. La campana permite la detección de distintas frecuencias según la presión que se ejerza sobre ella: a mayor presión, más tensa se pondrá la piel subyacente y más fácilmente se escucharán las frecuencias agudas. Lo contrario sucede si la presión ejercida es menor. Es importante aprovechar el mayor rango de frecuencias detectables que ofrece la campana, porque los soplos vasculares pueden tener una gran variedad en este sentido: pueden ser graves, agudos, raspantes, musicales, piantes. Finalmente, el soplo de origen hiperdinámico, por aumento de velocidad circulatoria, también puede producirse en patología cerebrovascular: es el que aparece en una carótida permeable cuando la carótida contralateral está ocluida. La oclusión hace que el relleno del territorio carotídeo deba hacerse a través de la comunicante anterior y a expensas de la carótida sana. Esto aumenta la velocidad circulatoria en esta última y causa un soplo funcional por hiperdinamia.

Pruebas funcionales

Las pruebas funcionales tienen como fin el poner de manifiesto trastornos clínicos que no se producen espontáneamente. Las mismas agravan las isquemias subclínicas causadas por estenosis vasculares preexistentes y precipitan así la aparición de síntomas.

- *Prueba de la hiperemia muscular.* La hiperemia se mencionó a propósito del robo de la subclavia. Puede ser provocada por el paciente antes de que el mismo concurra a la consulta. Se induce al paciente a que practique movimientos amplios de sus miembros superiores, primero de un lado y después del otro, durante varios minutos. Del lado del que se sospeche una estenosis subclavia, proximal al origen de la arteria vertebral, podrán producirse síntomas del territorio vertebrobasilar. Los síntomas aparecen porque la hiperemia muscular, producida por el ejercicio, aumenta el flujo arterial axilar y subclavio. Una estenosis subclavia interfiere con este hiperflujo y, si la misma es proximal al origen de la vertebral, la insuficiencia subclavia se ve compensada por el drenaje de sangre de la arteria vertebral: al aumentar el flujo axilar, se reduce la presión en la arteria subclavia, que al llegar a ser menor que la presión en la vertebral, hace que se invierta el flujo en esta última, produciendo un "robo" en esta arteria y una isquemia vertebrobasilar consiguiente.

Puede suceder, aunque es infrecuente, que el paciente haya ya notado este fenómeno al acudir a la consulta. Esto ocurre sobre todo cuando, siendo la mayoría de los pacientes diestros, la estenosis se encuentra en la subclavia derecha. La utilización más habitual del miembro superior derecho hace que los síntomas sean percibidos con más frecuencia cuando la estenosis subclavia es de ese lado.

- *Prueba de la hiperemia reactiva.* También tiene como fin explorar la sospecha de estenosis subclavia proximal. Esta prueba se efectúa cuando la hiperemia muscular no produce los síntomas esperados. La prueba de la hiperemia reactiva es de mayor sensibilidad que la de la hiperemia muscular, y el mecanismo de aparición de los síntomas es el mismo. Consiste en producir una isquemia transitoria en el miembro superior explorado, mediante la colocación, en ese miembro, de un tensiómetro de uso corriente. Se coloca la presión del tensiómetro a un valor por encima de la presión sistólica del paciente, y se lo mantiene así por espacio de 10 minutos; luego se lo descomprime rápidamente: la hiperemia consiguiente puede precipitar los síntomas.

Si se induce además al paciente a mover su brazo, se combinan así ambas pruebas, con lo que la sensibilidad diagnóstica aumenta.

- *Compresión de la arteria temporal superficial.* La arteria temporal superficial es la rama de la arteria carótida externa más accesible a la palpación. Por otra parte, la obstrucción transitoria o permanente de la carótida externa aumentará el flujo en la carótida interna. Si en esta última arteria se ausculta un soplo que se sospecha pueda estar revelando una estenosis de la misma, dicho soplo aumentará su intensidad

booksmedicos.org

si de algún modo se consigue comprimir la carótida externa sin comprimir la interna. Una manera de lograr este fenómeno es comprimir la arteria temporal superficial. El aumento de la intensidad de un soplo en cuello, por compresión de la temporal superficial, puede ser indicio de la presencia de estenosis carotídea. También un soplo por hiperflujo puede aumentar con esta maniobra.

- *Compresión carotídea.* La compresión manual carotídea puede producir síntomas en el territorio del mismo nombre. Estos síntomas pueden traducir una insuficiencia del territorio carotídeo del lado contrario al de la compresión, por ausencia de respuesta colateral de ese territorio a la brusca reducción de flujo del lado comprimido. También puede revelar una insuficiencia de ambos lechos carotideos.

Era frecuente hace unos años efectuar la compresión carotídea durante un estudio electroencefalográfico, para detectar la aparición de ondas lentas hemisféricas durante la compresión, fenómeno que puede producirse sin repercusión sintomática. Si bien, una vez hallado el efecto buscado, la inmediata descompresión puede restablecer el flujo carotídeo en forma rápida, existe también la posibilidad de que la compresión manual de la arteria precipite una trombosis carotídea irreversible. Esta puede producirse por la ruptura o hemorragia de una placa ateromatosa, producida por la compresión manual. *Por este motivo y habiendo actualmente otros métodos diagnósticos, la compresión carotídea, si bien puede ser útil semiológicamente, es considerada riesgosa y desaconsejable.*

- *Masaje del seno carotídeo.* El objeto de masajear el seno carotídeo es poner de manifiesto un síndrome de hipersensibilidad del mismo. El masaje del seno carotídeo puede causar bradicardia e hipotensión arterial. Un paciente con pérdidas de conocimiento de origen poco claro, puede estar afectado de un síndrome del seno carotídeo. En este síndrome se producen síncopes con la rotación de la cabeza o cuando el paciente se autoestimula involuntariamente el seno carotídeo: al afeitarse, prenderse el cuello de la camisa, ajustarse la corbata. El masaje del seno carotídeo puede poner en evidencia este síndrome.

Si bien estos casos suelen asociarse con menos frecuencia a lesiones carotídeas estenosantes, se deben tener en cuenta las mismas precauciones mencionadas a propósito de la compresión carotídea.

Fondo de ojo

El examen del fondo de ojo es de fundamental importancia en patología neurovascular (véase II par craneano). Los hallazgos oftalmoscópicos más relevantes son los siguientes:

- Las imágenes de deterioro vascular como signos de angiosclerosis o de hipertensión arterial (adelgazamiento, aumento de brillo y tortuosidad arteriales, ingurgitación venosa).
- Las extravasaciones como signo de hipertensión arterial (exudados blandos o algodonosos, exudados duros, hemorragias).
- Las embolias de colesterol.
- Las embolias cardiogénicas, caracterizadas por imágenes de obstrucción vascular con aspecto hemorrágico.
- Los signos incipientes de edema de papila (borramiento de bordes, desaparición de la excavación papilar) y de vasoespasmo por la hipertensión arterial, que pueden llegar a ser llamativamente asimétricos de un lado respecto del otro.

Diagnóstico

El diagnóstico de un ictus se efectúa en tres etapas: diagnóstico del territorio vascular comprometido, diagnóstico de la forma clínica y diagnóstico del tipo de lesión.

Diagnóstico del territorio vascular comprometido

Pueden comprometerse el territorio carotideo, el territorio vertebrobasilar o ambos.

Signos y síntomas que orientan hacia el compromiso isquémico del territorio carotídeo

- Amaurosis fugaz o ceguera monocular transitoria. La brusca y fugaz pérdida de visión de un ojo puede estar revelando la ateroembolia de las arterias oftálmica y central de la retina, a punto de partida de placas ulceradas carotídeas. También puede producirse esta sintomatología por reducciones críticas e intermitentes de flujo en el sector oftálmico, secundarias a estenosis carotidea hemodinámicamente significativa (mecanismo hemodinámico).
- Fondo de ojo. Sugiere compromiso carotídeo cuando se hallan embolias, fundamentalmente de colesterol (véase Examen neurovascular).
- Alteraciones de los pulsos y soplos carotídeos. Por el lugar donde se auscultan traducen compromiso carotídeo.
- Trastornos neuropsicológicos. Las afasias, las apraxias y las agnosias (con la posible excepción de las agnosias visuales) son trastornos que revelan compromiso fronto-témporo-parietal. Estas regiones son irrigadas por el territorio carotídeo.

booksmedicos.org

- Cuadros directos. Cuando los signos y síntomas se producen de un mismo y único lado, es decir en forma directa y no alterna, el compromiso por lo general es carotídeo.
- Compromiso piramidal y facial central. Por lo general este tipo de alteración, si es directa, es característica del compromiso carotídeo. Sin embargo, no todo compromiso carotídeo se manifiesta de este modo.

Signos y síntomas que orientan hacia el compromiso isquémico del territorio vertebrobasilar

Son aquellos que revelan trastornos en el tronco cerebral:

- Vértigos - náuseas - disfonía - disfagia - diplopía.
- Trastornos de los pares craneanos (excepto el facial central cuando coincide con una hemiparesia directa).
- Trastornos sensitivos disociados del trastorno motor: es frecuente que una lesión bulbar o protuberancial derecha, por ejemplo, cause hemiataxia homolateral, por compromiso de vías cerebelosas (directas) o de la sensibilidad profunda, que pueden no haberse aún decusado. Esta lesión puede al mismo tiempo causar atermoalgesia izquierda (por compromiso del haz espinotalámico ya decusado). (Véase más arriba las oclusiones de las arterias cerebelosas.)
- Ataxia. No suele haber ataxia cuando la alteración es del territorio carotídeo.
- Cuadros alternos.
- Soplos vertebrales o subclavios.

Diagnóstico de la forma clínica

Las formas clínicas que pueden adoptar los ictus cerebrovasculares han sido aceptadas y estandarizadas por la Organización Mundial de la Salud. Se describen a continuación.

Accidente o ataque isquémico transitorio (AIT). Es la disfunción encefalovascular aguda que se resuelve o desaparece espontáneamente en forma completa en no más de 24 horas.

En la mayor parte de los casos, el paciente es examinado luego de que han desaparecido los síntomas. Como un alto porcentaje de estos pacientes pueden repetir estos accidentes o sufrir un accidente constituido (véase más abajo) a corto plazo, se impone en toda persona que haya sufrido un AIT el estudio desde el punto de vista neurovascular. Es importante destacar que, a pesar de su resolución clínica completa, el 20% o más de los AIT muestran lesiones en la tomografía computada y hasta un 70% en RMI. Estas lesiones son generalmente de tipo lacunar. Muchos de los AIT coinciden con crisis hipertensivas que se asocian a ese tipo de lesión.

Existe actualmente consenso para reducir el lapso de recuperación necesario para considerar a un ictus como AIT, en relación con la noción de urgencia y posible tratamiento con trombolíticos que puede beneficiar a la isquemia cerebral aguda. Se propone, por ejemplo, transformarlo de 24 horas en 24 minutos.

Déficit neurológico isquémico reversible (DNIR). Es un ictus agudo que desaparece o se resuelve espontáneamente en un término mayor de 24 horas, generalmente en pocos días ("un AIT que dura más de 24 horas"). Valen aquí las mismas consideraciones expuestas a propósito de los AIT.

Accidente cerebrovascular constituido o completado. Ictus agudo que se desarrolla rápidamente, no progresa más allá de un lapso corto (generalmente no más de una hora) y no retrograda en forma franca luego de pasadas 24 horas. En estos casos, el pronóstico y tratamiento dependerán del tamaño y localización de la lesión, y de la importancia y localización de las lesiones vasculares.

Accidente cerebrovascular en evolución. Ictus agudo que se instala gradualmente o en etapas y progresa de este modo a lo largo de 24 horas o más. En este caso el paciente, y a veces el médico, ve cómo su trastorno se va agravando a lo largo del día. A veces el mismo puede comenzar, por ejemplo, con parestesias en miembro superior y cara que desaparecen, para reaparecer más tarde unidas a sensación de leve pérdida de fuerza en esas regiones. Esto puede volver a desaparecer para reaparecer más tarde en forma más intensa, agregándose entonces síntomas en el miembro inferior. Así sucesivamente, en una serie de idas y venidas, el paciente puede terminar al final del día por encontrarse con una hemiplejía constituida.

Estos son los casos más dramáticos, porque son aquellos que el médico, al asistir a su instalación gradual, puede eventualmente lograr revertir, si efectúa un rápido estudio y tratamiento de la situación del paciente.

Se han diseñado escalas de cuantificación del déficit clínico-neurológico vascular con el fin de establecer su grado, evolución y comparar déficit en distintos pacientes. El uso de estas escalas adquirió importancia con el surgimiento reciente de los trombolíticos como tratamiento específico de la isquemia cerebral, como método de evaluación terapéutico: el beneficio se traduce en puntajes menores en las escalas de severidad. Las escalas de déficit cerebrovascular no son habitualmente indispensables para el diagnóstico y tratamiento del ACV pero su uso en la práctica es creciente. Hay varias escalas diseñadas y validadas. La que más se ha impuesto internacionalmente es la del Instituto Nacional de la Salud de

booksmedicos.org

EE.UU. (NIH Stroke Scale), y requiere un entrenamiento especial para ser aplicada correctamente.

Diagnóstico del tipo de lesión

El tipo de lesión producido puede ser un infarto o una hemorragia. A su vez, el infarto puede ser de origen isquémico o embólico (y por ende eventualmente hemorrágico). El diagnóstico del tipo de lesión se hace, por supuesto, por medio de las imágenes, pero es importante sospecharlo clínicamente, para obtener una orientación clínica más precoz.

Factores que orientan hacia el diagnóstico de infarto isquémico

- Hiperlipemia: es factor de aterosclerosis, y por lo tanto indicio de eventuales lesiones carotídeas.
- Arteriopatía coronaria o periférica: su presencia revela enfermedad vascular aterosclerótica, y es indicio de eventuales lesiones carotídeas.
- Tabaquismo: factor de riesgo cerebro y cardiovascular.
- Diabetes: factor de riesgo isquémico, particularmente encefalopatía vascular.
- Antecedente o forma clínica de AIT o DNIR: estas formas clínicas se asocian con más frecuencia a lesiones ísquémicas.
- Presencia de soplos arteriales: porque sugieren lesiones ateromatosas embolígenas.
- Embolias de colesterol en el fondo de ojo.
- Poliglobulia.

Factores que orientan hacia el diagnóstico de infarto hemorrágico o isquémico de origen cardioembólico

- Presencia de foco embolígeno: fibrilación auricular, estenosis mitral, infarto de miocardio previo (en especial de cara anterior), akinesia ventricular, miocardiopatía dilatada, placas aórticas, endocarditis bacteriana, foramen oval permeable, prolapso de válvula mitral.
- Accidente cerebrovascular en evolución: esta forma clínica se vincula con frecuencia a las embolias como mecanismo causal. La evolución se produce por la extensión del coágulo a lo largo de la luz vascular, lo que va produciendo una oclusión cada vez más grave. Otro mecanismo que puede explicar la evolución del cuadro es la variación en el grado de edema producido por la oclusión. Estas variaciones se producen con más frecuencia en caso de embolias.
- Accidente cerebrovascular constituido severo: generalmente, con expresión inicial de hemiplejía severa. Estas hemiplejías se producen, en general, como consecuencia de infartos silvianos córtico-subcorticales extensos. A su vez, la mayor parte de los émbolos se dirigen hacia el lecho silviano. Por todo ello, es frecuente que una hemiplejía constituida de comienzo severo sea de origen embólico.

Factores que orientan hacia el diagnóstico de hemorragia intraparenquimatosa

- Signos de hipertensión endocraneana: las cefaleas y los vómitos revelan aumento de la presión endocraneana. Esta se produce como consecuencia del efecto de masa producido por la hemorragia. Las lesiones isquémicas no suelen producir hipertensión endocraneana.
- Signos meníngeos: revelan irritación, generalmente producida por el componente subaracnoideo de la hemorragia.
- Signos de irritabilidad cortical: generalmente con la forma de crisis epilépticas focales. Se ven más frecuentemente en casos de hemorragia.
- Crisis hipertensiva: no todas las crisis hipertensivas provocan hemorragias, pero casi todas las hemorragias han sido precedidas o por lo menos coinciden con cifras elevadas de presión arterial.
- En hematomas profundos supratentoriales: ACV constituido con hemiparesia directa contralateral, afasia en lesión dominante.
- En hematomas profundos infratentoriales:
  - Protuberanciales: hemiparesia alterna.
  - Cerebelosos: estupor rápidamente progresivo por hidrocefalia obstructiva aguda (compresión del IV ventrículo). Es una urgencia neuroquirúrgica.
- En hematomas lobares: hemianopsia o hemiinatención sin déficit motor, confusión.

Factores que orientan hacia el diagnóstico de hemorragia extraparenquimatosa

De hemorragia subaracnoidea

- Jóvenes.
- Cefalea intensa y de brusca instalación.
- Signos meníngeos.
- Trastorno de conciencia.
- Signos focales ausentes o escasos.

La ruptura aneurismática causa brusca y muy intensa cefalea, y eventualmente pérdida de conciencia. El examen muestra signos meníngeos sin mayores signos de déficit focal, pero los puede haber según la extensión intraparenquimatosa de la hemorragia.

booksmedicos.org

La hemorragia subaracnoidea se observa mejor en tomografía computada y el aneurisma subyacente en angiografía cerebral invasiva. El líquido cefalorraquídeo puede mostrar aspecto sanguinolento o xantocrómico, pero la punción lumbar se desaconseja actualmente ante el riesgo de agravar el cuadro, salvo que no se demostrara hemorragia o aneurisma en las imágenes y ante la posibilidad de meningitis como diagnóstico diferencial. El pronóstico es reservado. El aneurisma puede intervenirse quirúrgicamente (*clipaje*) o trombosarse terapéuticamente por vía endovascular, con dispositivos metálicos (*coils*) con los que se rellena y ocluye. Este último método es utilizado crecientemente en la actualidad.

Si el aneurisma es supraclinoideo, o sea situado en el sector en que la arteria carótida interna emerge del seno cavernoso, antes de su ruptura puede provocar cefaleas, dolor orbitario y parálisis oculomotoras. El aneurisma de arteria comunicante posterior suele producir, por compresión, un déficit periférico (con afectación pupilar) del III nervio craneal homolateral, asociado a una hemiparesia del lado contrario, similar al síndrome peduncuar alterno de Weber, pero de causa extraaxial (*seudosíndrome de Weber)*.

Cuando la hemorragia subaracnoidea es secundaria a una hemorragia intracerebral, que abriéndose paso a través de los tejidos lleva la sangre al espacio subaracnoideo, se combinan los signos de ambas.

En estos casos el tratamiento es sintomático y la conducta expectante.

De hematoma extradural

- Niños.
- Antecedente de traumatismo de cráneo en horas previas.
- Somnolencia-estupor crecientes.
- Ausentes o escasos signos meníngeos.
- Signos focales ausentes o incipientes.

Hay un antecedente de traumatismo craneano con conmoción más o menos pasajera, seguido de período de lucidez de varias horas (el *intervalo lúcido*), al cabo del cual la conciencia se deprime progresivamente produciéndose somnolencia, obnubilación y eventualmente coma. Con frecuencia se originan hemiparesia contralateral y midriasis paralítica del lado de la lesión, por herniación uncal con compresión del III nervio craneal. La tomografía computada mostrará la hemorragia. Se requiere drenaje quirúrgico precoz.

De hematoma subdural

- Ancianos.
- Posible antecedente de traumatismo craneal en días o semanas previas.
- Somnolencia-estupor crecientes.
- Ausentes o escasos signos meníngeos.
- Signos focales ausentes o incipientes.

El hematoma va creciendo lentamente, por lo que la sintomatología aparece después de cierto tiempo. Esta consiste en confusión, somnolencia, inestabilidad en la marcha e incontinencia progresivas con signos focales generalmente escasos (Babinski), sin mayor déficit motor. Eventualmente puede haber manifestaciones de hipertensión endocraneana (vómitos y edema de papila), raros hoy en día porque generalmente la afección se diagnostica antes. Si no se drena quirúrgicamente, el enfermo puede caer en coma y producirse la muerte por herniación uncal.

Síndromes vasculares: sinopsis

Definición

Disfunciones del sistema nervioso central que se producen como consecuencia del compromiso de los vasos que lo irrigan.

Fisiopatología

Isquemias:

- Ateroembolia
- Embolia
- Hipertensión arterial
- Mecanismo hemodinámico
  - hipotensión
  - hipoflujo
  - robo
- Combinado ateroembolia - hemodinámico
- Vasoespasmo
- Anemia

booksmedicos.org

- Poliglobulia
- Hiperproteinemia
- Hipoglucemia

- Hemorragias
  - Intraparenquimatosas:
    - Hipertensión arterial
    - Malformaciones vasculares
    - Angiopatía amiloide
  - Extraparenquimatosas:
    - Hemorragia subaracnoidea
    - Hematoma extradural
    - Hematoma subdural

Lesiones

- Isquémicas
  - Infartos de zonas terminales
  - Infartos lacunares
  - Infartos córtico-subcorticales
  - Infartos de tronco
- Hemorrágicas
  - Intraparenquimatosas:
    - Hematomas profundos
    - Hematomas lobares
    - Hematomas cerebelosos
  - Extraparenquimatosas:
    - Hemorragia subaracnoidea
    - Hematoma extradural
    - Hematoma subdural

Examen neurovascular

- Pulsos
  - Carotídeos externo - interno
  - Temporal superficial
  - Supraorbitario
  - Periféricos
- Soplos
  - Subjetivos
  - Objetivos:
    - Carotídeos
    - Vertebrosubclavios
    - Oftálmicos
    - Periféricos
- Pruebas funcionales semiológicas
  - Hiperemia muscular
  - Hiperemia reactiva
  - Compresión temporal superficial
  - Masaje seno carotídeo
- Fondo de ojo

Diagnóstico de territorio comprometido

- Isquemia del T. carotídeo. Signos orientadores:
  - Amaurosis fugaz
  - Fondo de ojo
  - Soplos carotídeos
  - Alteraciones pulsos carotídeos
  - Afasias - apraxias - agnosias
  - Compromiso piramidal y facial central
  - Cuadros directos (no alternos)

booksmedicos.org

- Isquemia del T. vertebrobasilar. Signos orientadores:
  - Vértigos - náuseas - disfonía - disfagia - diplopía
  - Trastornos pares craneanos
  - Trastornos sensitivos disociados del trastorno motor
  - Ataxia
  - Cuadros alternos
  - Soplos vertebrales o subclavios

Diagnóstico de la forma clínica
- Accidente isquémico transitorio (AIT)
- Déficit neurológico isquémico reversible (DNIR)
- Accidente cerebrovascular constituido
- Accidente cerebrovascular en evolución

Diagnóstico de lesión
- Orientan hacia isquemia - infarto isquémico:
  - Hiperlipemia
  - Arteriopatías coronaria/periférica
  - Tabaquismo
  - Diabetes
  - AIT o DNIR previos
  - Soplos arteriales
  - Fondo de ojo
- Orientan hacia infarto hemorrágico (o isquémico por embolia):
  - Antecedente o presencia de foco embolígeno:
    - Valvulopatía (estenosis mitral)
    - Arritmias (fibrilación auricular)
    - Infarto de miocardio (anterior)
  - ACV en evolución
  - ACV constituido severo
- Orientan hacia hemorragia intraparenquimatosa:
  - Signos de hipertensión endocraneana
  - Signos meníngeos
  - Signos de irritabilidad cortical
  - Crisis hipertensiva
  - Supratentorial profunda: ACV constituido, hemiparesia contralateral, afasia
  - Infratentorial profunda:
    - protuberancial: hemiparesia alterna
    - cerebelosa: estupor progresivo, hidrocefalia obstructiva aguda, compresión del IV ventrículo
  - Supratentorial lobar: hemianopsia-hemiinatención, no déficit motor, confusión
- Orientan hacia hemorragia extraparenquimatosa:
  - De hemorragia subaracnoidea:
    - Jóvenes
    - Cefalea intensa y de brusca instalación
    - Signos meníngeos
    - Trastorno de conciencia
    - Signos focales ausentes o escasos
  - De hematoma extradural:
    - Niños
    - Antecedente de traumatismo de cráneo en horas previas
    - Somnolencia-estupor crecientes
    - Ausentes o escasos signos meníngeos
    - Signos focales ausentes o incipientes
  - De hematoma subdural:
    - Ancianos
    - Posible antecedente de traumatismo craneal en días o semanas previas
    - Somnolencia-estupor crecientes
    - Ausentes o escasos signos meníngeos
    - Signos focales ausentes o incipientes

booksmedicos.org

Apéndice
Infartos y hemorragias cerebrales. Clasificación de subtipos patológicos

Infartos supratentoriales		Causa más probable
Corticales		
ACM	Rama superior	Enf. grandes vasos
	Rama inferior	Embolia
ACA		Grandes vasos, embolia
ACP		Embolia
Limítrofes		Hemodinámica
		Microembolia
Subcorticales		
Perforantes	Lagunas 0,3-0,5 cm	HTA
	Inf. lac. 0,5-1,5 cm	Enf. pequeños vasos
		Embolia
Sustancia blanca		Grandes vasos
Limítrofes corticobasales ("Junccionales")		Grandes vasos
Combinados		Combinada

Infartos infratentoriales	
Troncales	
Paramedianas	Pequeños vasos
Circunferenciales cortas	Pequeños vasos
Cerebelosos	
Circunferenciales largas:	
PICA	Oclusión vertebral
	Embolia
AICA	Oclusión AICA
SCA	Embolia
	Oclusión basilar

Hemorragias intraparenquimatosas		
Supratentoriales		
Profundas	Caudada	HTA
	Lenticular	HTA
	Talámica	HTA
Lobares		MFV
		Amiloide
Ventricular		MFV
Infratentoriales		
Mesencefálica		Cavernoma
		Discrasias
Protuberancial		HTA
Bulbar		Cavernoma, HTA
Cerebelosa		HTA, MFV

ACM: arteria cerebral media. ACA: arteria cerebral anterior. ACP: arteria cerebral posterior. PICA: arteria cerebelosa posteroinferior. AICA: arteria cerebelosa anteroinferior. SCA: arteria cerebelosa superior. HTA: hipertensión arterial. MFV: malformación arteriovenosa vascular. Inf. lac.: infarto lacunar.

booksmedicos.org

16
Síndromes cognitivos

Con esta denominación se agrupan los síndromes demencial y confusional que se estudian a continuación.

Síndrome demencial

En su concepto moderno, el término "demencia" designa en medicina un síndrome caracterizado por un compromiso adquirido y crónico de las funciones cerebrales superiores o cognitivas que altera o perturba la actividad diaria del individuo afectado. Un concepto más preciso de demencia es el que la define como todo compromiso adquirido y crónico de dos o más de las siguientes funciones cerebrales: memoria, lenguaje, capacidad visuoespacial, abstracción o personalidad.

La demencia es causada mayoritariamente por patologías difusas o que afectan difusamente al encéfalo, a diferencia de las afasias, apraxias o agnosias, que son causadas por alteraciones cerebrales localizadas o focales. Las demencias se deben además a patologías cerebrales específicas, a diferencia de los síndromes confusionales agudos, que se deben en su mayoría a un trastorno brusco del metabolismo neuronal asociado a patologías clínicas o tóxicas agudas, y en los que no se halla una anatomía patológica específica en el tejido cerebral. Los síndromes confusionales serán descriptos posteriormente.

Las demencias constituyen un serio problema epidemiológico en el mundo moderno, y especialmente en aquellos países que, como la Argentina, tienen una esperanza de vida elevada, ya que está establecido que la incidencia de demencia aumenta con la edad. En una época en la que se curan o previenen con éxito las enfermedades infecciosas, cardiovasculares o tumorales, la consecuencia es una mayor longevidad y un incremento en las poblaciones de personas de edad avanzada. La incidencia de demencia ha aumentado así considerablemente, y en algunos países, como los de Europa y Norteamérica, con características que se han considerado como de verdadera epidemia.

En la Argentina, la población mayor de 60 años es superior al 10% y en la Capital Federal, cercano al 20% (INDEC, Censo 1991). Se calcula que la prevalencia de demencias en las personas mayores de 65 años es de alrededor del 15% (5% con demencia severa y 10% con demencia leve), lo que arroja una prevalencia de demencias en la población general del 1 al 2%. Es decir, unas 300.000 a 600.000 personas ancianas estarían afectadas en nuestro pais de trastornos cognitivos leves a severos. En EE.UU., en el grupo etario de 75 a 85 años, la incidencia (casos nuevos) de demencia es similar a la de cardiopatías agudas, y la de enfermedad de Alzheimer, la causa más frecuente de demencia (50%), mayor que la de accidentes cerebrovasculares.

Características generales del síndrome demencial

Lo que caracteriza al enfermo con un síndrome demencial es su deterioro cognitivo. Por lo general, el paciente no es consciente de este deterioro, motivo por el cual lo habitual es que el mismo sea traído a la consulta por sus allegados. Estos le han notado olvidos, errores o desorientación crecientes, reiterados más allá de lo que parece razonable. En esta etapa el diagnóstico puede ser difícil para el médico. El paciente puede mantener aún una aceptable orientación temporoespacial, y los grandes trastornos que caracterizan a la demencia, como la afasia, apraxia, incontinencia y trastornos de conducta, aún no haberse presentado. El médico deberá decidir si esos síntomas que motivan la consulta son debidos a envejecimiento normal o a síndrome demencial incipiente. Para ello deberá explorarlo minuciosamente. Si se trata realmente de un síndrome demencial, y el mismo, como sucede mayoritatiamente, responde a una causa irreversible, el paciente proseguirá su deterioro inexorablemente hacia la pérdida total de sus funciones mentales. El trastorno de memoria se agravará, predominando al comienzo en la memoria próxima o reciente. Esto hará que el paciente recuerde mejor los hechos de años atrás que los de los últimos días o semanas. Se produce de este modo un "telescopado" de la memoria, ya que la remota se va evocando con más frecuencia, se va haciendo más y

booksmedicos.org

más presente a medida que se va perdiendo la memoria reciente. Paralelamente, los hechos de la memoria remota que evoca el paciente son cada vez más antiguos, de modo que ella se introduce cada vez más en la vida diaria de la persona afectada. La amnesia es la forma más frecuente de comienzo de la demencia. Pero a medida que ella se ha ido instalando, otras fallas pueden haber empezado a aparecer: defectos de denominación que llevan a un trastorno de la comprensión y finalmente a un síndrome afásico que en general es de tipo Wernicke; apraxia, que comienza por ser constructiva, para evolucionar luego a una apraxia ideatoria franca, impidiendo al enfermo vestirse, lavarse y comer por sus propios medios; agnosia visual, con fallas en el reconocimiento de personas, objetos y habitaciones de la vivienda, todo ello provocando una desorientación espacial característica que se agrega a la desorientación temporal debida al trastorno mnésico. Surgen también progresivos trastornos de conducta, con irritabilidad, agresión, acatisia, manipuleo excesivo de objetos y personas, empecinamiento, reiteración, resistencia a dejarse higienizar o conducir por la vivienda, celotipia, temor a quedarse solo. A esta altura, la incontinencia de ambos esfínteres generalmente se ha hecho presente y el paciente ya no puede ser contenido en su casa y debe ser internado en una institución especializada. La muerte se produce por complicaciones, generalmente caídas, con fracturas y descompensación metabólica e hidroelectrolítica consiguiente, o infección: respiratoria, urinaria, cutánea (por escaras) o generalizada (sepsis).

Clasificación clínica

Las enfermedades que causan demencia son patologías en las que el factor fundamental es la pérdida neuronal. A veces, predomina en la corteza cerebral, otras en estructuras subcorticales y otras en ambas. De esta diferencia depende el tipo de síndrome que se observa en la clínica. Las demencias pueden así clasificarse en corticales, subcorticales o corticosubcorticales.

Lo que diferencia un tipo de demencia de otro es la presencia de trastornos motores. En las demencias corticales, estos trastornos no se observan o sólo aparecen tardíamente. En las demencias subcorticales, las manifestaciones motoras están siempre presentes e incluso pueden preceder al trastorno cognitivo. En las demencias corticosubcorticales el trastorno cognitivo y los signos motores evolucionan en forma paralela.

Las manifestaciones motoras de las demencias subcorticales y corticosubcorticales son aquellas que caracterizan a la enfermedad de base: movimientos anormales (demencia de las enfermedades extrapiramidales), paresias o plejías con signos piramidales (enfermedades vasculares), *flapping tremor* (encefalopatía hepática), apraxia de la marcha (hidrocefalia).

En el plano cognitivo y de la conducta, también existen diferencias, más sutiles, entre las demencias corticales y subcorticales. En las primeras las dificultades verbales se producen desde el comienzo en el plano del lenguaje, con afasias, mientras que en las subcorticales los trastornos son más típicamente de la palabra, con dificultades articulatorias. Los síndromes subcorticales se acompañan frecuentemente de síntomas depresivos, mientras que el paciente con una demencia cortical suele tener poca noción de su afección y se muestra despreocupado, sin depresión.

En resumen, las tres formas clínicas de demencia se manifiestan por un trastorno cognitivo con amnesia, desorientación, apraxia y cambios de conducta. En las demencias corticales la motricidad se conserva normal, hay afasia y el paciente aparece despreocupado. En las subcorticales hay manifestaciones motoras, disartria y trastorno afectivo. En las corticosubcorticales se combinan síntomas corticales y subcorticales (cuadro 16-1).

Exploración cognitiva del paciente con un síndrome demencial

La demencia es un síndrome que se caracteriza porque en sus estadíos iniciales no se manifiesta habitualmente sino con compromiso exclusivo de las funciones mentales. El examen neurológico somático, el examen clínico general y los estudios de laboratorio basales no muestran alteraciones. Aun en el caso de los síndromes subcorticales, en los que sí se producen trastornos motores, éstos no son específicos de la demencia que pudiera existir. Que se encuentre temblor, asterixis, mioclonías o paresias no significa que el paciente sufra un síndrome demencial. Sin trastorno cognitivo no hay demencia.

Se impone entonces la necesidad de evaluar las funciones cognitivas. Esto puede llevarse a cabo en

Cuadro 16-1.

Demencia cortical	Demencia subcortical
Motricidad normal	Trastornos motores (movimientos anormales, paresias, trastornos posturales y de la marcha)
Afasia	Disartria
Despreocupación	Depresión-Apatía

booksmedicos.org

una primera aproximación en la consulta inicial o "al pie de la cama", teniendo en cuenta que hay alteraciones cognitivas que se manifiestan desde el comienzo y que es necesario detectar.

El paciente debe estar normalmente *vigil*. Un estado de obnubilación alterará o interferirá con la función cortical, por lo que toda exploración cognitiva efectuada en esas condiciones será inútil.

Es importante determinar luego cuidadosamente si el paciente es capaz de mantener una *atención* normal. La dispersión de la atención también impedirá una correcta evaluación mental, y sugerirá por otro lado que el enfermo está sufriendo un síndrome confusional agudo, caracterizado por trastorno atencional (véase más adelante), y no un síndrome demencial. El rápido pasaje de atención de un objeto, persona o tema a otro, dejando respuestas o frases inconclusas como consecuencia de la irrupción de otras en el discurso, sugiere diagnóstico de síndrome confusional.

La *orientación* es un elemento que se altera típicamente en forma temprana. Preguntas simples contestadas incorrectamente, como la fecha, día de la semana y hora (orientación temporal), o el lugar en que se encuentra, piso, barrio y ciudad (orientación espacial), sugieren fuertemente deterioro. La orientación temporal es una expresión de la función mnésica, la espacial de la función gnósica.

La *memoria* es una función difícil de evaluar si no se la investiga con tests cuantitativos. La memoria es muy influible por el nivel de atención del paciente, que puede estar alterado por la ansiedad de la consulta. Si el paciente desatiende una pregunta o prueba por inhibición emocional, la falta de recuerdo posterior podrá ser erróneamente interpretada como un signo de amnesia cuando en realidad sólo se debió a desatención. Estas consideraciones se aplican también a la exploración del resto de las funciones cerebrales superiores, pero quizás las fallas de memoria son más difícilmente evaluables. Una prueba simple para ello consiste en suministrarle al paciente una dirección (calle, número, piso) y pedirle que la repita y la retenga, previniéndole que se le pedirá que la recuerde minutos más tarde, luego de la distracción producida por otras preguntas. Indirectamente, un indicio fehaciente de trastorno mnésico es la presencia del fenómeno llamado *confabulación*. Se denominan así las explicaciones, justificaciones o excusas a las que el paciente recurre cuando responde incorrectamente al explorarse su memoria. El paciente "rellena" así sus fallas mnésicas, atribuyéndolas a distintas causas. Estas causas, por supuesto, son posibles. Lo que tiene significación clínica es la actitud justificativa o derivativa del paciente. Por otra parte, sus excusas suelen ser poco convincentes, y sería fácil demostrárselo, aunque esto es desaconsejable ya que llevaría a confrontaciones innecesarias que deben ser evitadas. El valor clínico surge de las excusas que el paciente ofrece a cambio de sus fallas mnésicas y de lo insuficiente o irrelevante de aquéllas.

Dos elementos del examen del lenguaje se alteran más o menos temprana y frecuentemente en las demencias: la *denominación* y la *escritura*. Los trastornos de la denominación o anomias suelen observarse al principio con nombres propios (nombre del presidente de la Nación, partido al que pertenece, capital del país o de países conocidos como España, Italia, Francia) y también con objetos nombrados con no mucha frecuencia en el lenguaje habitual (patilla, armazón de los anteojos, hebilla del cinturón, solapa, taco, nudo de la corbata). La exploración se hará preguntando al paciente "dígame cómo se llama..." en forma natural. La escritura al dictado se altera en forma temprana, por lo que se la ensayará con frases complejas, simples o palabras sueltas, en ese orden.

Una de las características más típicas del síndrome demencial es la llamada *apraxia constructiva* (véase Apraxias). Su expresión más precoz es la dificultad en la copia de formas tridimensionales. Este signo tiene una gran utilidad diagnóstica. Su exploración es sencilla y su alteración se manifiesta con claridad (fig. 16-1). Es muy frecuente que un paciente con trastornos mnésicos incipientes tenga como único signo asociado de demencia una apraxia constructiva, antes de que aparezcan otros trastornos.

En resumen, las funciones básicas que deberán evaluarse en una primera consulta son la vigilia, atención, orientación temporoespacial, memoria, denominación, escritura al dictado, y copia de formas tridimensionales. De esta somera exploración surgirá la necesidad o no de una evaluación más profunda de la función cognitiva, por medio de los tests psicométricos.

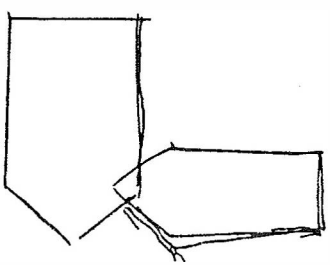


Fig. 16-1. Apraxia constructiva. El paciente no logra copiar el modelo (parte derecha e inferior) y en cambio se adhiere a él: fenómeno del "*closing-in*" (superposición de la copia al modelo).

booksmedicos.org

Examen neuropsicológico cuantitativo (tests psicométricos) para la evaluación del síndrome demencial

Su necesidad surge de la dificultad de interpretar trastornos tan sutiles como los que a veces se producen en las funciones cerebrales superiores. La presencia de paresia, temblor, ataxia u otros signos neurológicos somáticos suele ser clara en el examen físico. Con la sensibilidad las dificultades en la exploración aumentan. Pero con las funciones mentales, lo que para un explorador puede ser anormal (una eventual denominación incorrecta, por ejemplo), para otro puede no serlo, diferencias de opinión que se transforman en verdaderos obstáculos cuando se trata de establecer el *grado* de una alteración cognitiva. La situación se agrava por el hecho de que estas alteraciones suelen ser fluctuantes en su expresión clínica, de modo que lo hallado con horas e incluso minutos de diferencia puede mostrar importantes variaciones semiológicas. El grado de fatiga, el factor emocional, la iluminación ambiente, la forma de exploración (actitud, velocidad, tiempo de espera en las respuestas, aprobación o desaprobación que manifieste el explorador), el estado de los órganos sensoriales del paciente (cataratas, vicios de refracción, hipoacusias), la medicación que esté recibiendo, son todos factores que inciden en forma importante en los resultados obtenidos. Finalmente, se agrega el hecho de que para estas funciones los exámenes complementarios no aportan precisión cuantitativa al diagnóstico. No hay en este caso determinaciones equivalentes, por ejemplo, a la glucemia, uremia o gases en sangre en las afecciones clínicas, o a la velocidad de conducción nerviosa o las alteraciones electroencefalográficas en neurología que puedan guiar el diagnóstico y el tratamiento. Es frecuente que las imágenes, aunque muestren lesión cerebral, no puedan correlacionarse suficientemente con el compromiso cognitivo. La única manera de unificar criterios es precisamente cuantificar las pruebas semiológicas obtenidas mediante protocolos uniformes, sistematizados.

Una variedad bastante grande de tests cuantitativos se ha diseñado a tal fin, en relación con la gran cantidad de centros de estudio que los han propuesto. Se mencionan a continuación los tests que han sido hasta ahora consagrados por el uso.

Mini-Mental State Test (MMS, Folstein, 1975) (Estado Mental Mínimo). Este test se ha difundido mundialmente por su sencillez, rapidez y facilidad de aplicación. Consiste en una serie de preguntas agrupadas en 10 secciones. Cada una de estas secciones involucra la evaluación de orientación, recuerdo inmediato, atención y cálculo, memoria reciente, denominación, repetición, comprensión oral, comprensión escrita, escritura y praxia constructiva. Son en total 30 preguntas que valen un punto cada una, de modo que el puntaje máximo es 30. Es una prueba global e inespecífica: puede revelar compromiso cognitivo, pero no su causa u origen.

El Mini-Mental State Test (o simplemente Mini-Mental, como se lo llama en la práctica) puede tomarse rápidamente, en no más de 5 minutos. Explora sucintamente las funciones que se alteran con más constancia en el síndrome demencial. Constituye una forma sumamente práctica de normatizar la evaluación cognitiva en la primera consulta. Por su sencillez, se ha utilizado también para *screening* de pacientes en edad de riesgo de demencia. A través de estos estudios, se ha podido establecer un puntaje límite entre lo normal y lo patológico. Se acepta que para una población urbana y alfabetizada todos aquellos pacientes cuyos puntajes sean de 24 o más pueden ser considerados no dementes. En el rango de 24 a 30 entran aquellos pacientes cuyos errores en el test pueden ser atribuibles a *trastorno de la memoria asociado a la edad* (antiguamente denominado *olvido senescente benigno*) o *deterioro cognitivo leve* que no alcanza aún niveles de demencia (véase más adelante). Existe una versión ampliada del MMS, con mayor número de ítem.

El MMS ha sido validado en la Argentina. Su protocolo detallado puede verse en el apéndice de este capítulo.

Se han podido establecer distintos grados de deterioro cognitivo, relacionando los puntajes obtenidos en el Mini-Mental con la Escala de Deterioro Global *(Global Deterioration Scale,* GDS) descripta por Reisberg en 1982 (cuadro 16-2).

Las diferencias que distinguen los grados 4 a 7 de deterioro en la GDS, que comprenden a los pacientes con demencia, son de orden fundamentalmente clínico. En el grado 4 (deterioro moderado) hay un claro trastorno mnésico, pero se mantiene una aceptable orientación temporoespacial que preserva la independencia del paciente. En el grado 5 (moderadamente severo) ya hay franca desorientación temporoespacial. El grado 6 (severo) corresponde a la aparición de trastornos de conducta (irritabilidad, ideas persecutorias, obsesivas) y eventual incontinencia. En el grado 7 (deterioro muy severo) hay incontinencia franca y mutismo total.

Existe un porcentaje bajo de pacientes (15-20%) correspondientes al grado 3 de la GDS que evolucionan hacia el deterioro demencial. Por lo tanto, si bien parte de los pacientes en el grado 3 pueden no empeorar, este grado puede corresponder a deterioro cognitivo leve. Un paciente que sea clasificado en este grado deberá ser entonces motivo de seguimiento cuidadoso ante la posibilidad de que evolucione negativamente.

booksmedicos.org

Cuadro 16-2.

MMS		GDS
Sin	30	1. Sin deterioro cognitivo
	27-30	2. Deterioro muy leve
Demencia	24-26	3. Deterioro leve
Con		4. Deterioro moderado
		5. Deterioro moderadamente
Demencia	<24	severo
		6. Deterioro severo
		7. Deterioro muy servero

El estadio o grado 2 (MMS de 27 a 30) ha sido considerado el de trastorno de memoria asociado a la edad.

Test del reloj. Es una prueba veloz de evaluación cognitiva que consiste en hacerle dibujar al paciente la esfera de un reloj, colocar luego los números correspondientes a las horas y después poner las agujas en una hora determinada. Este test no está tan normatizado como el MMS pero es muy práctico para una orientación rápida. También es inespecífico. Hay varias formas de cuantificarlo. La más simple consiste en otorgar 1 punto por cada uno de los siguientes pasos efectuados correctamente: dibujar la esfera, colocar todos los números (1 al 12), ponerlos en la posición correcta y colocar la hora correctamente (4 puntos en total). La prueba es muy reveladora de alteración de la capacidad visuoespacial o apraxia construccional.

Escala de Hachinski (1974). Este test fue diseñado para diagnosticar la presencia de enfermedad cerebrovascular, lo que, por su posible papel causal, es importante determinar en un paciente con demencia. Se obtiene recogiendo (por interrogatorio u observación) una serie de 13 factores que se asocian a enfermedad cerebrovascular. Cada factor recibe un determinado puntaje: 1 o 2 (según el factor) si está presente, o 0 si se halla ausente. Los factores a los que se ha adjudicado 2 puntos son aquellos que se han considerado más típicos y significativos de factor vascular (comienzo abrupto, curso fluctuante, antecedentes de accidente cerebrovascular [ACV], síntomas focales, signos focales).

El máximo puntaje es 18. Un puntaje mayor de 7 indica enfermedad cerebrovascular, mientras que valores menores de 4 la descartan.

La escala de Hachinski se toma también rápidamente. Se la considera un índice confiable de enfermedad cerebrovascular. Un buen examen clínico que revele factores de riesgo vascular, antecedentes de ACV, signos motores focales y lesiones vasculares en las imágenes podrá obviar la necesidad de obtener este índice para el diagnóstico, pero debe decirse que el mismo tiene la utilidad de la cuantificación.

La escala de Hachinski se suministra en detalle en el apéndice de este capítulo.

Escala de Hamilton (1967). Se utiliza para el diagnóstico de depresión. La posible coexistencia de depresión es importante de establecer ya que la misma puede manifestarse clínicamente, sobre todo en personas de edad, como un trastorno cognitivo (véase más adelante). Habría hasta un 25% de síndromes demenciales de causa depresiva. A éstos se los ha llamado *seudodemencias.*

La diferenciación entre una demencia y una seudodemencia de origen depresivo puede ser muy difícil, y la escala de Hamilton puede ser de utilidad en este sentido. Es un test que lleva tiempo tomar y que recoge información y puntaje sobre 21 factores generalmente presentes en la depresión, tales como sensación de culpabilidad, ideas o intento de suicidio, insomnio, inhibición, ansiedad, somatización, variación de peso, etc. Cuanto más altos los puntajes mayor el factor depresivo.

La escala de Hamilton es por lo general utilizada por psicólogos y psiquiatras.

Escala de Blessed (1968). Este test fue de los primeros propuestos para el diagnóstico cuantificado de demencia. Tiene dos partes. En una de ellas se evalúa la orientación, memoria y atención-concentración del paciente. La segunda parte consiste en el interrogatorio *al familiar* sobre la presencia de cambios en tres aspectos de la vida del paciente: performance de actividades cotidianas, hábitos (alimentación, vestido, esfínteres) y personalidad-comportamiento. Cada ítem es cuantificado correlativamente.

La escala de Blessed aventaja al Mini-Mental al evaluar no sólo la función cognitiva sino también el desempeño y conducta del paciente en su vida diaria. En este sentido es de señalar la gran utilidad de interrogar al familiar para este último fin, lo que brinda valiosa información sobre el rendimiento situacional del paciente, es decir, fuera de la prueba que significan las preguntas directas del médico, pasibles de inhibición emotiva. En los casos incipientes uno o dos errores adquieren especial importancia diagnóstica. De aquí la necesidad de obtener datos indirectos.

De todos modos, el Mini-Mental disminuye la influencia de este factor al ser, como pudo verse, un test de poca dificultad que puede considerarse fácilmente afrontable por la población alfabetizada.

Escala de evaluación para la enfermedad de Alzheimer (Alzheimer Disease Assessment Scale, ADAS). Fue diseñada específicamente para evaluar trastornos cognitivos y conductuales propios de la demencia tipo Alzheimer. Lo integran las subescalas

booksmedicos.org

cognitiva (ADAS-Cog), que incluye pruebas que evalúan memoria, lenguaje, orientación y praxia, y no cognitiva (ADAS-Noncog), cuyos ítem exploran la presencia de llanto, depresión, distractibilidad, alucinaciones, ideas delirantes, inquietud motora y otras manifestaciones. La escala ADAS se computa por errores, de modo que un puntaje más alto indica un rendimiento peor. Es administrada o utilizada por neuropsicólogos.

Diagnóstico diferencial entre demencia y no demencia. Trastorno de la memoria asociado a la edad y deterioro cognitivo leve

La demencia puede producirse tanto en pacientes jóvenes como ancianos. Hoy no se considera correcto atribuir un síndrome demencial simplemente a "la edad", y los antiguos conceptos de demencia "senil" y "presenil" han quedado desactualizados. Pero sí es cierto que el riesgo de demencia aumenta con la edad, y se da en la práctica diaria la situación clínica de pacientes cuyos síntomas cognitivos no son necesariamente debidos a una demencia de comienzo.

Personas de edad mediana o avanzada, influidas por los modernos conceptos de salud plena y de medicina preventiva, habituadas a consultar con mucha mayor frecuencia que antes a médicos de cabecera y especialistas, hechas a la idea del "chequeo", también lo hacen en cuanto notan alguna dificultad en el plano cognitivo. Los estándares actuales de juventud (versus vejez) y "revitalización" como valores irrenunciables, y su contraparte, el rechazo de la posibilidad de envejecimiento, han contribuido también a este fenómeno.

Es útil señalar algunos hechos que pueden orientar al médico a la hora de la consulta:

- Es poco probable que un paciente que consulta por su cuenta relatando trastornos mnésicos sufra una demencia. Por lo general, el paciente con demencia, o bien ha perdido parcialmente su noción de la misma, o bien adopta una actitud negadora, lo que hace que sea llevado a consultar por sus familiares.
- Si el paciente que consulta por su cuenta está transcurriendo la primera mitad de su vida (menos de 40 años), casi seguramente sus trastornos mnésicos subjetivos son de origen atencional (desatención), generalmente atribuible a ansiedad, sobrecarga familiar, afectiva o laboral, fatiga, factores muy frecuentes de encontrar en este grupo etario.
- Si el paciente es mayor de 50 años, los olvidos de los nombres propios y eventualmente de sustantivos comunes, de citas y de dónde pone sus cosas son los que llevan, característicamente, al paciente a la consulta. En este caso puede tratarse de las dos situaciones siguientes:

• *Trastorno de la memoria asociado a la edad (age-associated memory impairment, AAMI).* Es un síndrome considerado expresión de envejecimiento normal, cuyos criterios diagnósticos son los siguientes:

- Edad ≥ 50.
- Queja de trastorno de memoria en la vida diaria.
- Rendimiento mnésico objetivo (en pruebas de memoria) por lo menos un desvío estándar por debajo de la media para adultos jóvenes.
- Ausencia de demencia.
- Inteligencia en promedio normal o superior.

• *Deterioro cognitivo leve (mild cognitive impairment, MCI).* Este cuadro ya no es normal, pero tampoco configura una demencia. Los pacientes con este deterioro evolucionan a la demencia en un ritmo de 10-15% anual. Sus criterios son:

- Trastorno de la memoria subjetivo, corroborado por un allegado.
- Déficit mnésico en una prueba cuantitativa de memoria episódica, de más de 1,5 desvío estándar por debajo de la media normal.
- Funciones cognitivas restantes preservadas en general.
- Actividades de la vida diaria preservadas.
- Sin demencia.

Suele suceder que se encuentren fallas incipientes en funciones cognitivas no mnésicas en pruebas cuantitativas.

- Siempre tratándose de una consulta espontánea, entre los 40 y los 60 años ambos factores (atencional y cognitivo) pueden estar presentes.
- En todos los pacientes, consulten por su cuenta o sean llevados por un familiar, es muy importante detectar si hay un síndrome depresivo condicionante o agravante. Un diagnóstico ominoso de demencia podrá evitarse si se establece que se trata de un síndrome depresivo, que puede ser tratado y mejorado. Algunos detalles del examen clínico serán útiles en este diagnóstico diferencial. Estos se exponen en el cuadro 16-3.

En caso necesario, se recurrirá al test de Hamilton para el diagnóstico diferencial.

- En principio no debe haber signos motores francos en el paciente con envejecimiento normal. Su presencia sugerirá el diagnóstico de demencia subcortical.

Si no hay signos motores, habrá que detectar una posible demencia cortical, y es aquí donde los tests cuantitativos adquieren especial importancia. Si no son concluyentes, el diagnóstico definitivo se postergará y el paciente será seguido en forma longitudinal con regularidad.

booksmedicos.org

Cuadro 16-3. Diagnóstico diferencial entre seudodemencia y demencia

Seudodemencia por depresión	Demencia
Comienzo más o menos preciso en el tiempo	Comienzo insidioso, vago
Trauma psíquico desencadenante o agravante	No hay trauma psíquico
Antecedentes psiquiátricos	No hay antecedentes psiquiátricos
Progresión rápida	Progresión lenta
El paciente se queja de sus trastornos cognitivos	El paciente no se queja de sus trastornos cognitivos
Ansiedad por su estado	Despreocupación
El paciente responde típicamente "no sé" a la evaluación cognitiva	Respuesta con errores a la evaluación cognitiva
Memorias reciente y remota igualmente afectadas	Predomina la amnesia reciente
Rendimiento variable en pruebas de igual dificultad	Rendimiento pobre y constante en estas pruebas

Enfermedades causantes de síndrome demencial

Son muchas las enfermedades que pueden causar demencia. Según sea cortical, subcortical o mixta, las causas más frecuentes se exponen a continuación.

Causas de demencia cortical

Estas son las enfermedades de Alzheimer y de Pick.

La *enfermedad de Alzheimer* (1907) es la causa más frecuente (50%) de todas las demencias en Occidente.

El deterioro producido por la enfermedad de Alzheimer es el que sirve de modelo de descripción de las características generales del síndrome demencial. Si se observa el tipo de compromiso cognitivo y su evolución, se podrá notar que el mismo coincide con la gradual pérdida de función hipocámpica y temporoparietooccipital, que es donde predomina la atrofia cerebral que caracteriza a esta enfermedad. Microscópicamente, hay tres tipos de lesiones características: las placas seniles, los ovillos neurofibrilares y la degeneración granulovacuolar. Las placas seniles y los ovillos neurofibrilares contienen sustancia amiloide, así como, en un 80% de los casos, la pared arterial (angiopatía amiloide). La enfermedad de Alzheimer es por lo tanto una amiloidosis cerebral.

Es necesario subrayar sin embargo que hallazgos del tipo de los de esta enfermedad se encuentran también en cerebros de pacientes de edad avanzada sin demencia. Se ha sugerido que el compromiso cognitivo depende de la cantidad de lesiones que haya en el cerebro, configurando así un "umbral" patológico para el desarrollo de demencia clínica.

En la clásica descripción de la *enfermedad de Pick* (1892) la atrofia predomina en los lóbulos frontal y temporal. De este modo, el compromiso cognitivo de esta enfermedad es diferente: comienza con afasia o con trastornos de conducta (irritabilidad, agresividad, celotipia, hipersexualidad, síndrome de Klüver-Bucy [véase Síndromes de masa ocupante cerebral]), y la amnesia y desorientación son más tardías. Patológicamente, hay inclusiones celulares características (cuerpos de Pick). Es 10 veces menos frecuente que la enfermedad de Alzheimer.

En la actualidad existen varias formas descriptas de demencia en las que se produce atrofia frontotemporal, motivo por el que se las clasifica bajo la denominación más amplia de *demencias frontotemporales* o también *complejo Pick*. No todas muestran las características histológicas típicas de enfermedad de Pick. Ellas son:

Demencia frontal: causa un síndrome frontal de retracción, autoabandono, apatía, lentitud psicomotora (síndrome de disejecución) y mutismo progresivo, con cognición inicialmente preservada y deterioro ulterior.

Demencia frontotemporal: a las manifestaciones frontales se agregan signos de compromiso temporal: trastorno de comprensión si se compromete el hemisferio dominante, síndrome de Klüver-Bucy (hiperoralidad, hipersexualidad, hipometamorfopsia) si se alteran ambos polos temporales.

Degeneración corticobasal: patológicamente se caracteriza por atrofia que compromete la corteza frontoparietal en la región perirrolándica paramediana y los ganglios basales. Se manifiesta inicialmente con apraxia ideomotora unilateral, luego síndrome parkinsoniano progresivo y deterioro cognitivo. Algunos casos se inician como afasia progresiva y luego se instalan las demás manifestaciones.

Afasia progresiva primaria: la atrofia se localiza en las áreas perisilvianas izquierdas y progresa lentamente. El cuadro es de afasia que puede ser inicialmente no fluente en las casos más típicos (con tras-

booksmedicos.org

torno articulatorio, agramatismo y mutismo progresivo, con comprensión preservada, tipo Broca), o fluente (con anomia, trastorno de comprensión y fluencia preservada, tipo Wernicke), aunque en estos casos la causa puede ser raramente enfermedad de Alzheimer de comienzo localizado. Las restantes funciones cognitivas se preservan largamente. El cuadro es de lenta evolución (15 o más años) y el paciente no se dementiza sino hasta muy tarde en la etapa final. La forma conocida como *demencia semántica* se manifiesta esencialmente como una demencia con expresión predominante de afasia fluente, y se superpone nosológicamente con la forma fluente de afasia progresiva primaria.

Algunas formas raras de demencia frontotemporal se asocian a enfermedad de la motoneurona, con manifestaciones del tipo de las que se ven en la esclerosis lateral amiotrófica.

También existen otras variantes de atrofia localizada, ya no frontotemporal, de lenta evolución (parietal, causando apraxia progresiva, u occipital, originando agnosia visual progresiva).

La etiología de las enfermedades de Alzheimer y de Pick es desconocida y ellas no tienen tratamiento etiológico. Como muchas veces estas enfermedades comienzan a edad temprana (50 años), fueron llamadas clásicamente demencias "preseniles", para diferenciarlas de las demencias "seniles" de la edad avanzada. Pero como en estas últimas la anatomía patológica es similar, se agrupa hoy a estos procesos corticales bajo la denominación común de *demencia tipo Alzheimer (DAT)* o *demencia frontotemporal*, según el caso.

Causas de demencia subcortical

Enfermedades extrapiramidales. Son las más frecuentes de este grupo, debido a la alta prevalencia de *enfermedad de Parkinson*, en la que se producen inclusiones celulares llamadas "cuerpos de Lewy" que asientan tanto en regiones subcorticales (substantia nigra) como en la corteza. La demencia en el Parkinson generalmente se desarrolla años después de instalada la enfermedad, aunque hay casos en que la misma es precoz.

La *demencia por cuerpos de Lewy* se origina cuando estos cuerpos predominan en la corteza y los signos extrapiramidales son escasos. La forma clínica es más del tipo cortical, característicamente con breves episodios de confusión intermitente.

Una enfermedad extrapiramidal en que la demencia resulta característica es la *corea de Huntington*, que es familiar y se debe a atrofia de los núcleos caudados. La demencia de esta enfermedad se caracteriza fundamentalmente por los trastornos de conducta. La corea comienza a la edad media de la vida, y la demencia aparece más tarde. Hay casos en que la demencia precede a la corea (véase Síndromes extrapiramidales).

Otros trastornos extrapiramidales que se asocian a demencia son la enfermedad de Wilson, la parálisis supranuclear progresiva, las heredoataxias y las atrofias multisistémicas, todas descriptas en otros capítulos de este libro.

Hidrocefalia. La forma que se asocia a demencia es la hidrocefalia de presión normal (síndrome de Hakim-Adams), que puede ser idiopática o vincularse eventualmente a antecedentes de hemorragias cerebrales o subaracnoideas, traumatismos de cráneo o infecciones crónicas de oído. En este cuadro lo característico es un trastorno de la marcha, paraparesia leve que el paciente refiere como "flojedad en las piernas", signos extrapiramidales leves (rigidez, temblor) y un síndrome cognitivo que no suele ser evolutivo (véase Otros síndromes neurológicos).

Causas tóxicas, metabólicas y sistémicas. Entre muchas otras, es importante mencionar al hipotiroidismo, causa frecuente de demencia que deberá ser siempre descartada con dosaje de hormonas tiroideas. También a las causas nutricionales como el déficit de tiamina (B_1) que acompaña al alcoholismo y su cuadro encefalopático típico (encefalopatía de Wernicke-Korsakoff) (véase Pares craneales y Otros síndromes neurológicos), el déficit de cianocobalamina (vitamina B_{12}) y el de ácido fólico que también deben ser siempre dosados. Las insuficiencias parenquimatosas pueden también producir compromiso cerebral (insuficiencia respiratoria, hepática, renal, cardíaca), describiéndose en especial una demencia vinculada a la diálisis renal (*demencia dialítica,* menos frecuente hoy en día). La demencia puede ser también un síndrome paraneoplásico (encefalitis límbica). Finalmente, una gran cantidad de fármacos pueden provocar trastornos cognitivos (neurolépticos, anticolinérgicos), por lo que deberá tenerse en cuenta la medicación que el paciente recibe en el momento de la consulta (véase Síndrome confusional agudo). La importancia de diagnosticar estos cuadros radica en que, en su mayoría, son causa de demencia potencialmente *reversible*.

Depresión. Es también una causa subcortical. Este punto fue tratado en el apartado anterior.

Causas de demencia corticosubcortical

La causa que predomina en este grupo es la vascular. La fisiopatología y las características de las lesiones encefálicas vasculares son ampliamente tra-

booksmedicos.org

tadas en el capítulo correspondiente, y se han mencionado los signos que distinguen a este tipo de demencia, junto al test de Hachinski. Se acepta que la multiplicación de lesiones vasculares, con pérdida neuronal consiguiente, causa la demencia, poniendo aquí de manifiesto nuevamente un fenómeno de "umbral cognitivo". Las demencias vasculares representan aproximadamente el 20% de los casos. El concepto fundamental para el diagnóstico de la demencia vascular es que:

- demencia y enfermedad cerebrovascular coexisten en un mismo paciente;
- hay una relación causa/efecto razonable entre ambas.

Una lesión que se produce con frecuencia en la enfermedad cerebrovascular es la llamada *leucoaraiosis (leucomalacia, enfermedad de Binswanger*), desmielinización difusa de la sustancia blanca periventricular de origen isquémico y evolución crónica, que causa trastorno de la marcha, incontinencia y deterioro cognitivo, cuadro similar al de la hidrocefalia de presión normal con el que hay que diferenciarla (en la leucoaraiosis los surcos corticales en las imágenes son visibles y amplios). Si bien el término originalmente se refería a un hallazgo tomográfico que podía ser de origen multicausal, es hoy día prácticamente sinónimo de desmielinización isquémica, y su correlato patológico más cercano el descripto por Binswanger a principios del siglo XX (encefalopatía arteriosclerótica subcortical). Muchos pacientes con demencia de tipo Alzheimer muestran leucoaraiosis, lo que sugiere la probabilidad diagnóstica de *demencia mixta Alzheimer-vascular.*

Otras causas de demencia corticosubcortical son las infecciones del sistema nervioso central (virus lentos, posmeningoencefalíticas, lúes), los traumatismos (demencias pugilística y postraumática), las neoplasias cerebrales, las enfermedades hereditarias (leucodistrofias), la esclerosis múltiple y el síndrome de inmunodeficiencia adquirida (SIDA).

En resumen, las causas más frecuentes de síndrome demencial son la enfermedad de Alzheimer (50%), la enfermedad cerebrovascular (20%), el síndrome depresivo (hasta un 25%), la enfermedad de Parkinson y la hidrocefalia.

Síndrome confusional agudo (delírium)

Etiología y etiopatogenia

El síndrome confusional agudo es un trastorno cognitivo de comienzo brusco, reversible, causado por patologías clínicas, neurológicas o tóxicas agudas, tratables. Tiene diversas sinonimias: delírium, estado confusional agudo, psicosis tóxica, insuficiencia cerebral aguda, síndrome cerebral orgánico agudo o simplemente confusión aguda. Fue descripto ya en la antigüedad por Hipócrates, quien lo denominó, perspicazmente, "frenitis". Predominan en forma típica los trastornos de la atención, de la percepción y de la psicomotricidad, con fluctuación brusca de los síntomas a lo largo del día y agravación nocturna.

El cuadro se produce mayormente en la edad avanzada. En la persona joven se asocia a circunstancias especiales: causa psiquiátrica, alcohol, drogas, SIDA.

Se describen factores predisponentes o de riesgo, y factores facilitantes. Los factores de riesgo son la edad mayor de 60 años, la presencia de patología cerebral previa, demencial o no, y el antecedente de alguna adicción. Los factores facilitantes son aquellos que acentúan o prolongan la confusión, sumándose a la causa inicial. Son factores facilitantes la ansiedad, la inmovilización, la privación de sueño, la privación o la sobrecarga sensoriales. Los factores facilitantes se transforman a veces en causales: la privación de sueño en la confusión posoperatoria de los pacientes sometidos a cirugía cardiovascular; la privación sensorial, como sucedía antiguamente en los operados de cataratas; la sobrecarga sensorial (y privación de sueño) de algunos pacientes internados en terapia intensiva.

Semiología

Se destacan el trastorno atencional, perceptivo y psicomotor, y la fluctuación horaria de los síntomas.

Trastorno de la atención. Característicamente, el paciente dispersa constantemente su atención. El tiempo de fijación atencional es muy corto, de modo que el objeto de atención cambia constantemente. Esto provoca una impresión de "aceleración" en el explorador. Las preguntas se contestan en forma parcial, las frases quedan incompletas, el discurso fragmentado. La irrupción de múltiples ideas es constante. El paciente aparece acelerado y excitado.

Trastornos de la percepción. El paciente percibe imágenes deformadas de objetos o personas (ilusiones) o dice observar objetos o personas inexistentes (alucinaciones). Clásicamente, es el síndrome confusional de la abstinencia alcohólica el que más se ha vinculado a alucinaciones en la literatura médica, situación en la que las mismas pueden ser particularmente vívidas. Quizás las alucinaciones con contenido de animales amenazantes (macro y microzoopsias) han sido exageradas por la literatura y el cine, pero sí es habitual que el paciente en abstinencia alcohólica impresione como asustado o incluso aterrorizado por

booksmedicos.org

alucinaciones que él vive como muy vívidas y reales. Esto se ha vinculado a la fisiopatología probable de la confusión de la abstinencia alcohólica. Durante la etapa de intoxicación, coincidente con alcoholemia elevada, el sistema nervioso central se encuentra deprimido, se interrumpe el mecanismo de retroalimentación frontopontino, se deprime la vigilia y el paciente cae en un sueño profundo sin fase de movimientos oculares rápidos o REM (véase Sueño). Esta situación se revierte bruscamente luego de que el paciente interrumpe la ingesta de alcohol. La vigilia se recupera y el sueño REM, inhibido previamente, reaparece o rebota, exacerbado, tanto como para "rebalsar" o desbordarse sobre la vigilia. Recordemos que el sueño REM corresponde a la fase de ensueños, con imágenes oníricas, que probablemente coinciden con las alucinaciones que se producen en el período de abstinencia. El paciente, de algún modo, "sueña despierto".

Esta hipótesis es coherente con el hecho de que el síndrome de abstinencia coincide con la exacerbación de la función autonómica adrenérgica. El temblor, la excitación, la taquicardia y también el sueño REM son expresiones de ello. Precisamente, en la intoxicación con anticolinérgicos, que altera el balance autonómico a favor del sistema adrenérgico, las alucinaciones que se producen pueden explicarse por el mismo mecanismo: irrupción del sueño REM en la vigilia y alucinaciones consiguientes.

En los síndromes confusionales de otras causas las ilusiones y alucinaciones pueden no tener tanta preeminencia pero son muy frecuentes. Muchas veces no surgen de la exploración si las mismas no se indagan especialmente, preguntando a los familiares, que efectivamente admitirán al ser interrogados, que el paciente en varios o en algún momento de su evolución se dirigía a personas inexistentes (muchas veces parientes fallecidos), o pedía que le removieran objetos de la habitación que en realidad no se encontraban allí.

Característicamente, en el síndrome confusional son mucho más frecuentes las alucinaciones visuales que las auditivas, dato útil para el diagnóstico diferencial con síndromes psiquiátricos cuya expresión clínica puede ser parecida: la esquizofrenia. En esta enfermedad, como es sabido, son típicas las alucinaciones auditivas, habitualmente en forma de voces.

Las alucinaciones aumentan con la oscuridad, causando la exacerbación nocturna de los síndromes confusionales, con la exacerbación psicomotriz que generalmente se asocia. Por ello es que una forma sencilla de disminuir este efecto es mantener tenuemente iluminada la habitación del paciente durante la noche. También la música suave disminuye la exacerbación nocturna, quizás contrarrestando la aparición de alucinaciones auditivas.

Trastornos de la psicomotricidad. La inquietud motora caracteriza al paciente confuso, que se hace difícil de contener, se da vuelta constantemente, se tapa y destapa, desordena sus sábanas, manipula objetos de su mesa de luz, se quita la ropa, se levanta de la cama, camina sin objeto, se levanta nuevamente una vez restituido a su cama. Muchas veces el paciente es realmente incontenible, y si se lo inmoviliza se introduce un factor agravante de confusión (*síndrome confusional hiperactivo*).

Menos frecuentemente, hay otros pacientes en quienes la psicomotricidad se inhibe (*síndrome confusional hipoactivo*).

Fluctuación horaria de los síntomas. Es tan constante que si no se lo encuentra se pone en duda el diagnóstico. Además de la intensificación nocturna, hay fluctuaciones diurnas. La desatención se frena por momentos y el paciente parece más conectado, pero al rato vuelve a surgir. Las alucinaciones desaparecen y reaparecen. A veces el paciente se aquieta en su cama, pero minutos después vuelve a inquietarse y moverse.

Otros síntomas y signos. Hay disartria, a veces con una articulación muy poco comprensible.

Pueden producirse alteraciones del lenguaje, con incoherencia y dificultades en la denominación, pero estos trastornos son en general secundarios a la confusión y no a una lesión focal causante de afasia.

La desorientación temporoespacial es típica en la confusión, pero este signo es de poca especificidad, ya que se encuentra también en las demencias, y tiene poco valor para el diagnóstico diferencial.

La vigilia se altera en forma variable. A veces el paciente se mantiene despierto. Otras veces se obnubila y pasa del síndrome confusional al estupor o al coma, lo que sugiere causa estructural (vascular, traumática, infecciosa, tumoral). Otras veces la vigilia parece exacerbada, como en el síndrome confusional delirante de la abstinencia alcohólica. Lo que es más característico es la alteración del ciclo sueño-vigilia: el enfermo se mantiene despierto durante la noche y dormita durante el día.

Los movimientos anormales son frecuentes, y orientan hacia posibles factores causales: temblor de actitud o intencional (abstinencia alcohólica o de otras drogas), asterixis (insuficiencia hepática o respiratoria), mioclonías (dismetabolias, frecuentemente renales), corea (intoxicación por algunas drogas como L-dopa, hipertiroidismo).

El trastorno mnésico en la confusión aguda se considera secundario a la desatención.

Se produce también lentificación electroencefalográfica. El electroencefalograma (EEG) es útil para el seguimiento evolutivo del síndrome.

booksmedicos.org

Exploración

Este síndrome plantea dificultades semiológicas especiales. Un paciente confuso, excitado, alucinado y además inquieto no está en condiciones de ser sometido a un examen físico que, como el neurológico, requiere colaboración. Tampoco se pueden utilizar en este caso tests cognitivos cuantitativos, por lo fluctuante de sus manifestaciones. La evaluación deberá por lo tanto ser rápida y especialmente dirigida a aquellas funciones que estén probablemente más alteradas en relación con la sospecha diagnóstica. Conviene seguir los siguientes pasos.

1) *Exploración de la atención y memoria.* Se puede llevar a cabo pidiéndole al paciente que relate las circunstancias de su afección o de su hospitalización, que nombre los meses del año (eventualmente en sentido inverso), o que cuente de 20 a 1. Si hay un trastorno atencional seguramente se agotará su rendimiento antes de completar estas pruebas.

2) *Exploración de la orientación.* Pedir al paciente que diga en qué lugar se encuentra, nombre a sus familiares y diga el mes y año en que se encuentra, día de la semana y hora. Si todas estas respuestas son correctas, es muy difícil que se trate de un síndrome confusional. En cuanto al lugar, es común que pacientes hospitalizados digan que se encuentran en su casa.

3) *Exploración de la presencia de ilusiones, alucinaciones y de trastornos de la psicomotricidad.* Estos síntomas son característicos. Se debe interrogar a los familiares respecto de los trastornos perceptivos.

4) *Comprobación de que el cuadro es fluctuante y, en especial, de que hay agravación nocturna.* La fluctuación está casi siempre presente.

5) *Exploración de síntomas y signos asociados.*

Lenguaje incoherente o denominación incorrecta: pedirle al paciente que denomine algunos objetos sencillos.

Disartria: puede manifestarse en el lenguaje espontáneo o en la repetición.

Obnubilación: véase Comas.

Movimientos anormales: deben ser correctamente categorizados ya que orientan hacia la causa subyacente.

6) *Detección de signos neurológicos de origen focal.* Es fundamental detectar paresias o signo de Babinski porque son sugestivos de causa intracraneal.

7) *Detección de posibles factores causales* (véase más adelante Causas del síndrome confusional).

Diagnóstico diferencial entre síndrome confusional y síndrome demencial

Aunque es evidente que los síndromes confusional agudo y demencial son disímiles, es frecuente que se confundan. La confusión aguda es menos conocida como entidad sindromática independiente, diluyéndose en el lugar común de las "manifestaciones de senilidad cerebral" (remedando la "arteriosclerosis" del vulgo), como eventos terminales de la vida, generando actitudes de abandono de médicos, paramédicos y allegados.

La importancia de que se reconozca adecuadamente la confusión aguda reside en que la misma es tratable y reversible y de ningún modo es sinónimo de evento terminal. Es más, dentro de los mismos síndromes demenciales, si bien minoritarios, los hay también reversibles, de modo que el adecuado conocimiento de los trastornos cognitivos es indispensable.

En el cuadro 16-4 se muestran las diferencias semiológicas entre los síndromes demencial y confusional agudo.

Cuadro 16-4. Diagnóstico diferencial entre síndrome demencial y confusional agudo

Síndrome demencial	Síndrome confusional agudo
Comienzo insidioso (meses)	Comienzo brusco (días)
Atención normal	Desatención
Amnesia	Memoria alterada por desatención
Percepción normal	Ilusiones - Alucinaciones
Paciente tranquilo	Paciente inquieto, acatísico, excitado
Despreocupación	Miedo, ansiedad
Afasia	Disartria - Leve anomia
Escritura alterada en función de la afasia	Disgrafia marcada
No hay o no varían los movimientos anormales	Temblor, mioclonías, asterixis de comienzo brusco
EEG normal o algo lentificado	EEG lentificado, desorganizado
No suele haber causa sistémica	Causa sistémica o tóxica clara

booksmedicos.org

Razones por las cuales el paciente desarrolla confusión. Hipótesis fisiopatológicas

Los trastornos cognitivos focales, como las afasias, se deben a lesiones cerebrales localizadas que generalmente son de origen vascular o tumoral. En las demencias se observan patologías específicas y progresivas. En los síndromes confusionales agudos, dejando a un lado aquellos debidos a lesiones focales, que son los menos frecuentes, no hay anatomía patológica específica. Por este motivo los síntomas se adjudican a un trastorno agudo del metabolismo neuronal predominante en cerebros que se encuentran en un déficit funcional relativo, agravado en condiciones de desestabilización sistémica. Los mecanismos íntimos de compromiso neuronal podrían ser los siguientes:

- Déficit de sustratos metabólicos.
- Compromiso de los mecanismos de liberación, conservación, transporte o movilización de dichos sustratos.
- Compromiso de la transmisión sináptica.
- Trastorno del potencial de acción y del transporte iónico, por alteración hidroelectrolítica o hipoxia.
- Síntesis insuficiente de sustratos metabólicos y componentes estructurales neuronales.

En el caso de las confusiones agudas inducidas por drogas, diferentes razones pueden justificar la susceptibilidad del anciano a la intoxicación:

- Trastorno de la conjugación hepática.
- Reducción de la excreción renal.
- Disminución de la capacidad de transporte unida a las proteínas.
- Reducción del agua corporal total.
- Trastorno de los mecanismos de regulación circulatoria (disautonomía) y térmica, que alteran el ritmo metabólico, el transporte de oxígeno y la temperatura corporal.
- Trastorno de la función, o reducción de los receptores centrales de las drogas.
- Interacción perjudicial de drogas, por polifarmacia.
- Dosificación exagerada en relación a la edad.

Causas del síndrome confusional

En el paciente de edad avanzada. La mayoría de las confusiones agudas ocurren en personas ancianas por su mayor frecuencia de factores de riesgo (edad, patología cerebral previa). Sus causas más frecuentes son las siguientes:

- Fiebre: típicamente puede originar confusión aguda, que cede al reducirse la hipertermia.
- Causas tóxicas: externas (intoxicación con monóxido de carbono, tabaquismo acentuado, envenenamiento accidental) o farmacológicas. Estas últimas constituyen quizás el origen más frecuente de síndrome confusional en ancianos. Algunas de las drogas causales son las siguientes:
  - Anticolinérgicos.
  - Antidepresivos.
  - Neurolépticos.
  - Antihistamínicos.
  - Hipnóticos.
  - Digitálicos.
  - Cimetidina.
  - Amantadina.
  - Litio.
  - Reserpina.
  - AAS.
  - L-dopa.
  - Hipoglucemiantes orales.
  - Bloqueantes cálcicos.
  - Diuréticos.
- Infecciones sistémicas, en especial las infecciones urinaria, respiratoria y cutánea. Además, la confusión es una de las manifestaciones de la sepsis.
- Trastornos hidroelectrolíticos: deshidratación, hiponatremia, acidosis, hipokalemia, hipocalcemia, comienzan muchas veces sus síntomas con confusión.
- Otras causas son las insuficiencias respiratoria (hipoxia), renal (hiperazoemia, acidosis), hepática (hiperamoniemia) y cardíaca (hipoxia y estasis), la diabetes descompensada, la hipoglucemia, el abdomen agudo (en particular el íleo paralítico), la constipación prolongada, los traumatismos severos con fracturas, el hipotiroidismo, las deficiencias vitamínicas, la anemia y el síndrome de impregnación neoplásico.
- Posquirúrgico, como causa de desestabilización orgánica: reemplazo de cadera, cirugías abdominal y cardiovascular.
- Causas neurológicas: infartos o hemorragias parietales o temporales derechas, que suelen presentarse con escasos signos de foco, y también occipitales, uni o bilaterales, que producen hemianopsias o ceguera cortical con anosognosia (que por este motivo no son reconocidas) y síntomas confusionales secundarios. También los hematomas subdurales subagudos pueden no producir sino confusión como expresión clínica. Son dos los elementos que abonan el diagnóstico de patología estructural intracraneal como causa de confusión aguda:
  - obnubilación y estupor progresivos;
  - signos de foco central: deben ser buscados minuciosamente, ya que pueden ser poco evidentes o fluctuantes.

booksmedicos.org

En el paciente joven. Es muy poco frecuente que las patologías sistémicas o los fármacos mencionados en la sección anterior provoquen confusión aguda en el joven. En este grupo la confusión aguda sugiere fuertemente una enfermedad primaria del sistema nervioso central como causa. Dentro de éstas pueden mencionarse las siguientes:

- Meningitis y meningoencefalitis de cualquier origen, pero especialmente virales. SIDA, cuya forma de comienzo neurológica, con compromiso cognitivo (confusión o demencia), es una de las que más ha aumentado en los últimos tiempos, y se debe a las lesiones centrales de la enfermedad o de infecciones secundarias (leucoencefalopatía multifocal progresiva por papovavirus).
- Epilepsia de expresión cognitiva, como se observa en el estado de ausencia, epilepsia temporal o parietal, epilepsia psicomotriz (crisis parciales complejas).
- Patología psiquiátrica: psicosis aguda. En este caso el electroencefalograma no se altera.
- Accidente cerebrovascular (ACV): debido a cualquiera de las causas de ACV en el individuo joven, pero en especial las angeítis primarias o secundarias a colagenopatías ("cerebritis" lúpica).
- Porfiria intermitente aguda: su compromiso central se manifiesta típicamente con síndromes confusionales repetidos.
- Adicciones (cocaína, "crack", morfina, alcohol): son la causa tóxica más frecuente de confusión aguda en el joven. En estos casos el cuadro suele manifestarse con niveles elevados de agresividad y violencia, ya sea por intoxicación aguda o por abstinencia.
- Enfermedades infecciosas con compromiso sistémico severo: virosis, rickettsiosis y bacteriemias agudas.
- Posoperatorio de cirugía cardiovascular: origina con frecuencia confusión aguda en el adulto no anciano, en los que un síndrome confusional se produce hasta en el 30% de los casos. La conjunción de diversos factores facilitantes (ansiedad, inmovilización, sobrecarga sensorial por los constantes controles de signos vitales y otros, y fragmentación del sueño), más las variaciones circulatorias y electrolíticas motivadas por la cirugía mayor, repercutiendo sobre cerebros que están en la edad media de la vida (los pacientes tienen en general entre 40 y 60 años), y posiblemente también afectados por patología vascular, se vinculan con la confusión aguda en estos casos.

En el niño. Es excepcional, pero infecciones virales agudas (influenza, enfermedades comunes de la infancia) pueden provocar confusión y excitación vinculables a fiebre elevada.

En el cuadro 16-5 se esquematiza la forma de conducirse frente a un paciente con síndrome confusional agudo.

Apéndice

Mini-Mental State (MMS). Test de Folstein (Cada ítem vale 1 punto)

1. *Orientación*
   - ¿Qué día de la semana es hoy? ( )
   - ¿En qué mes estamos? ( )
   - ¿Qué fecha? ( )
   - ¿Qué año? ( )
   - ¿En qué estación del año estamos? ( )
   - ¿En qué lugar estamos? ( )
   - ¿En qué calle está este lugar? ( )
   - ¿En qué piso estamos? ( )
   - ¿En qué ciudad estamos? ( )
   - ¿En qué país? ( )

2. *Recuerdo inmediato*
   Nombrar al paciente las siguientes tres palabras al hilo y pedirle que las repita y las retenga.
   - Pelota ( )
   - Bandera ( )
   - Árbol ( )

   No se otorga puntaje a la palabra que no repite en seguida pero se reiteran las palabras hasta obtener la repetición de todas.

3. *Atención y cálculo: consiste de 2 partes.* Tomar en cuenta sólo el puntaje de la parte mejor.

   1ª parte: Dígame, ¿Cuánto es...
   100 – 7? = (93) ( )
   Cuando responde solicitar seguir restando de 7 en 7:
   - – 7? = (86) ( )
   - – 7? = (79) ( )
   - – 7? = (72) ( )
   - – 7? = (65) ( )

   Si equivoca alguno el puntaje es 0, pero se consideran correctas las respuestas que mantienen la diferencia de 7, aun desde un número incorrecto anterior.

   2ª parte: hacer deletrear la palabra MUNDO. Si esto es correcto hacerlo hacer al revés y asignar puntaje:
   - O ( )
   - D ( )
   - N ( )

booksmedicos.org

U ( )
M ( )
Si el paciente no deletrea MUNDO al derecho, asignar 0/5 y pasar a la prueba siguiente.

4. *Recuerdo diferido*
¿Recuerda las tres palabras que repitió antes?
Pelota ( )
Bandera ( )
Árbol ( )

5. *Denominación*
Solicitarla de los siguientes objetos:
Reloj ( )
Lápiz ( )

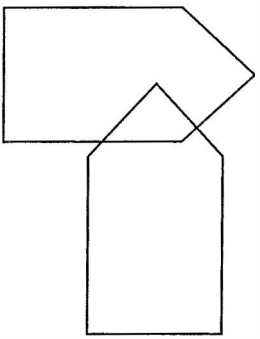
6. *Repetición*
Repita: "El flan tiene frutillas y frambuesas". ( )

7. *Orden en tres etapas*
Tome el papel con su mano izquierda. ( )
Dóblelo por la mitad. ( )
Póngalo en el suelo. ( )

8. *Lectura*
Pedir al paciente que cumpla la orden "CIERRE LOS OJOS" preescrita en un papel, sin leerla en voz alta:
"CIERRE LOS OJOS" ( )

9. *Escritura*
Pedir al paciente que escriba, sin decirla, una frase con sujeto y verbo, evitando refranes o modismos. ( )

10. *Copia de figura adjunta*
Cada figura debe tener 5 ángulos y uno de ellos debe entrecruzarse formando una figura de 4 lados. ( )



TOTAL ( )

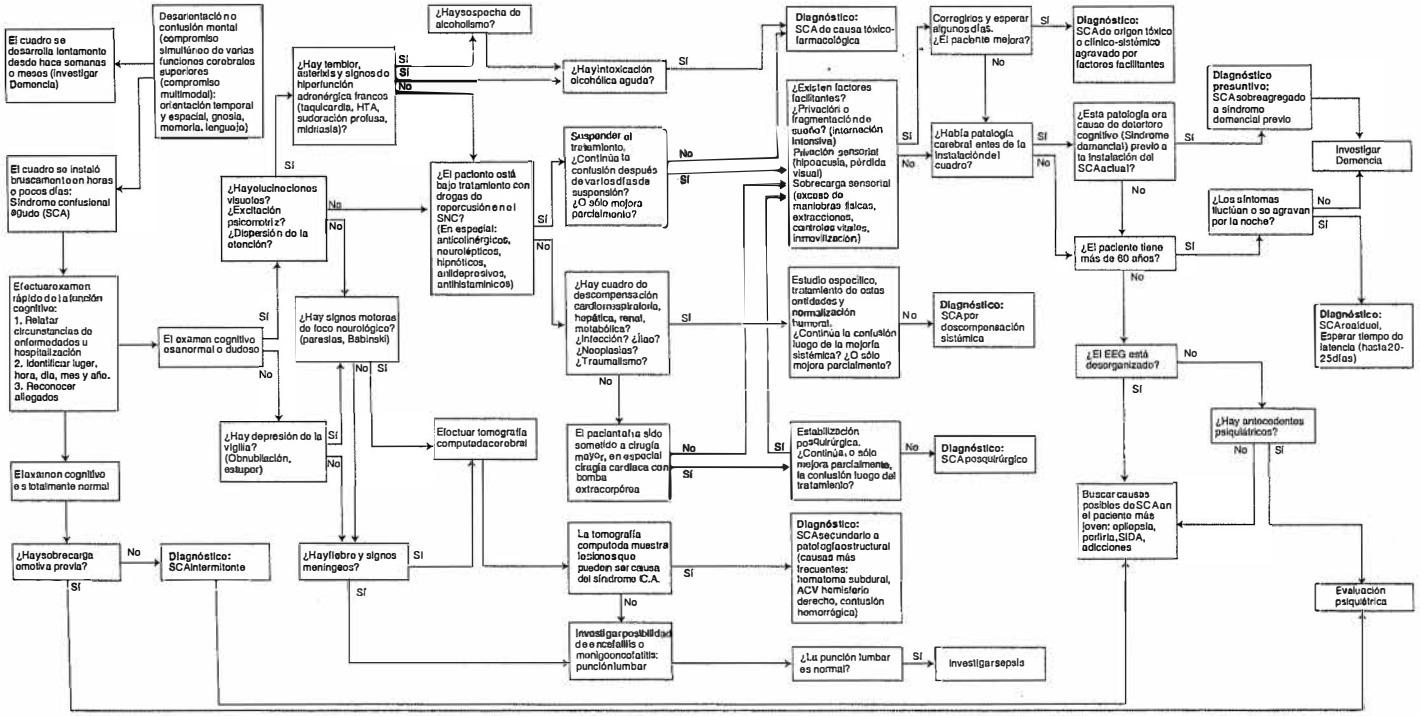
Escala/puntaje de Hachinski (historia de enfermedad cerebrovascular)

Ítem	Puntaje	Resultado
Comienzo abrupto	[2]	[ ]
Deterioro escalonado	[1]	[ ]
Curso fluctuante	[2]	[ ]
Confusión nocturna	[1]	[ ]
Preservación relativa de la personalidad	[1]	[ ]
Depresión	[1]	[ ]
Quejas somáticas	[1]	[ ]
Labilidad emocional	[1]	[ ]
Antecedentes de hipertensión	[1]	[ ]
Antecedentes de ACV	[2]	[ ]
Evidencia de aterosclerosis asociada	[1]	[ ]
Síntomas neurológicos focales	[2]	[ ]
Signos neurológicos focales	[2]	[ ]
Total		[ ] [ ]

Para cada ítem: 0: Ausente
1 a 2: Si está presente; de acuerdo con el puntaje de la columna de la izquierda

booksmedicos.org

Cuadro 16-5. Síndrome confusional agudo. Algoritmo diagnóstico



booksmedicos.org

Síndromes cognitivos: sinopsis

Síndrome demencial

- Compromiso cognitivo adquirido y crónico que perturba la actividad diaria
- Compromiso adquirido y crónico de dos o más de las siguientes funciones: memoria, lenguaje, capacidad visuoespacial, abstracción o personalidad.
  - **Tipos**
    - Cortical: sin compromiso motor inicial
    - Subcortical: con compromiso motor inicial
    - Corticosubcortical
  - **Exploración**
    - se preservan: vigilia y atención
    - se alteran: memoria, orientación temporoespacial, lenguaje (denominación, escritura), praxia constructiva, ulteriormente gnosia
  - Examen neuropsicológico cuantitativo
    - confirmar demencia ante alteraciones dudosas o incipientes
    - establecer grado de deterioro
    - establecer tipo o áreas corticales de deterioro
  - Pruebas de examen neuropsicológico cuantitativo
    - MiniMental State Test: escala global, inespecífica para causa
    - Test del reloj: rápido y muy sensible para función visuoespacial
    - Escala de Hachinski: detecta enfermedad cerebrovascular
    - Escala de Hamilton: detecta depresión
    - Escala de Blessed: evalúa vida y conducta cotidiana, interroga al familiar
    - ADAS: específica para demencia cortical, evalúa profundamente funciones cognitivas y no cognitivas
  - **Trastorno de la memoria asociado a la edad:** función mnésica 1 DS por debajo de la media para adultos jóvenes, ausencia de demencia e inteligencia en promedio normal
  - **Deterioro cognitivo leve:** déficit mnésico > 1,5 DS por debajo de la media normal, cognición restante y actividad de la vida diaria preservadas en general
  - **Causas**
    - Cortical
      - Enfermedad de Alzheimer: atrofia temporoparietooccipital, deterioro cognitivo
      - Enfermedad de Pick (complejo Pick, demencias frontotemporales):
        - Demencia (atrofia) frontal: síndrome frontal de disejecución
        - Demencia (atrofia) frontotemporal: síndrome frontal + síndrome de Klüver-Bucy (hiperoralidad, hipersexualidad)
        - Degeneración corticobasal: perirrolándica + ganglios basales, apraxia unilateral + síndrome parkinsoniano
        - Afasia progresiva primaria: atrofia perisilviana, afasia hipofluente + cognición preservada
        - Demencia semántica: afasia fluente
        - Asociada a enfermedad de la motoneurona
      - Otras atrofias localizadas
        - Parietal: apraxia progresiva
        - Occipital: agnosia visual progresiva
    - Subcortical
      - Enfermedades extrapiramidales
        - Enfermedad de Parkinson (demencia por cuerpos de Lewy)
        - Corea de Huntington
        - Enfermedad de Wilson
        - Parálisis supranuclear progresiva
        - Atrofias multisistémicas
      - Hidrocefalia
      - Toxicometabólicas, sistémicas: hipotiroidismo, déficit B_{12} y fólico, insuficiencias parenquimatosas, neurolépticos, anticolinérgicos, antihistamínicos

booksmedicos.org

- Depresión
- Corticosubcortical
  - Vascular
  - Infecciones cerebrales y generales (SIDA)
  - Traumatismos (demencia pugilística)
  - Desmielinizante
  - Neoplasias

Síndrome confusional agudo (delirium)

- Trastorno atencional (distractibilidad), perceptivo (alucinaciones) y psicomotor (exacerbación), reversible, de comienzo brusco y fluctuación horaria
- Causado por patologías clínicas, neurológicas o tóxicas agudas, tratables
- No puede explorarse fácilmente con tests neuropsicológicos cuantitativos
- Signos focales: causa intracraneal
- Factores de riesgo: edad > 60, patología cerebral previa, adicciones
- Factores facilitantes: ansiedad, inmovilización, privación de sueño, privación o sobrecarga sensorial
- Diferenciar con síndrome demencial (véase cuadro en el texto)
  - **Causas**
    - En la edad avanzada
      - Fiebre
      - Toxicofarmacológicas (externos, anticolinérgicos)
      - Infecciones
      - Trastornos hidroelectrolíticos
      - Insuficiencias parenquimatosas
      - Trastornos metabólicos (hipotiroidismo)
      - Posquirúrgico
      - ACV (signos focales)
    - En el joven
      - Meningoencefalitis
      - Epilepsia
      - Psiquiátrica
      - Porfiria
      - Adicciones
      - ACV
      - Posquirúrgico cardiovascular
    - En el niño: fiebre, infecciones virales agudas

booksmedicos.org

booksmedicos.org

17
Síndromes semiológicos de otras afecciones del sistema nervioso

Afecciones del sistema nervioso periférico

Radiculitis y radiculopatía

Con este nombre se conocen los síndromes *sensitivos* o *sensitivomotores,* caracterizados por mostrar *distribución radicular,* y ocasionados por un proceso inflamatorio, compresivo o irritativo de las raíces raquídeas en su trayecto intrameníngeo. Constituyen un tipo intermedio entre las afecciones de la médula espinal y las de los nervios periféricos y a veces los procesos causales de radiculitis afectan a la vez a la médula o a los nervios.

Desde su emergencia de la médula hasta algo antes de su unión para constituir el tronco nervioso periférico, las raíces anteriores y posteriores se acompañan de prolongaciones de la aracnoides que les forman una verdadera vaina y que representan verdaderos divertículos de la cavidad subaracnoidea. Esta vaina aracnoidea es más larga para la raíz posterior que para la anterior. Su longitud también difiere según los segmentos medulares: las vainas más largas son las de las raíces lumbares y las más cortas las de las raíces dorsales. Las radiculitis son, por lo general, consecuencia de la inflamación de esa vaina aracnoidea (*aracnoiditis*). Son en realidad *meningorradiculitis.*

Etiología. Compresión de raíces en los agujeros de conjunción por hernia de disco, hiperostosis (osteofitos) o tumores; radiculitis traumáticas, bacterianas (tuberculosis) o virósicas (herpes). Aracnoiditis por enfermedades linfoproliferativas (linfomas), leucosis. Aracnoiditis secundaria a sustancias de contraste intratecal (hoy en día rara por la sustitución de la mielografía por la RMI como método diagnóstico), o a anestesia peridural.

Semiología. Se afectan varias raíces posteriores, anteriores (más raramente), o ambas, en forma unilateral o asimétrica. Se comprueban los siguientes trastornos:

- Sensitivos. Radiculalgias, parestesias, trastornos de la sensibilidad de tipo radicular: hipo o anestesia superficial y/o profunda, en bandas paralelas al eje del miembro o perpendiculares al del tronco.
- Reflejos. Hipo o arreflexia profunda y superficial en los segmentos de las raíces afectadas. Puede haber inversión de reflejos profundos.
- Motores. Más raros porque las raíces anteriores se comprometen menos: déficit motor en el territorio radicular afectado, fláccido, con atrofia muscular (similar al observado en la lesión de la motoneurona periférica).
- Tróficos. Alopecia, cambios ungueales, piel afinada, frágil y brillosa. Sólo se ven en las formas crónicas.
- Vasomotores y autonómicos. Cambios en la sudoración, temperatura y vascularización cutáneos.
- En el líquido cefalorraquídeo. Puede hallarse linfocitosis.

Las radiculitis evolucionan en forma aguda, sub-aguda o crónica. Según su localización, hay formas regionales: lumbosacras (las más frecuentes, con ciatalgia) o cervicobraquiales. Pueden ser aisladas o asociadas a patologías vértebro-radículo-medulares.

Neuropatía periférica (polineuropatía, polineuritis)

Se designa así al compromiso simultáneo, simétrico y distal de varios nervios periféricos. Suelen afectarse proporcionalmente las fibras motoras y sensitivas, pero a veces predomina el compromiso parcial o exclusivo de unas u otras. Cuando existe compromiso sucesivo y asimétrico de varios nervios periféricos, se denomina mononeuropatía múltiple o multineuropatía.

Etiología. Las neuropatías periféricas se deben a causa metabólica o nutricional: alcohol, déficit de tiamina, porfiria; isquémico-metabólica: diabetes; desmielinizante: síndrome de Guillain-Barré; tóxico-farmacológica: plomo (que origina una neuropatía exclusivamente motora en miembros superiores), arsénico, talio, mercurio, plaguicidas, citostáticos (vincristina), sulfamidas, difenilhidantoínas o amiodarona, entre otros; autoinmunes: periarteritis nodosa; heredofamiliar y dismetabólica: enfermedades de Charcot-Marie-Tooth y Refsum; paraneoplásica: carcinoma de

booksmedicos.org

pulmón; inflamatoria: sarcoidosis; infecciosa: viral, lepra, brucelosis.

Las mononeuritis múltiples se observan en la diabetes, en la lepra, en colagenopatías (periarteritis nodosa) y en enfermedades hematológicas y linfoproliferativas.

Semiología.

- Trastornos motores. Déficit motor distal y simétrico, con flaccidez y atrofia secundaria. Predomina en miembros inferiores, con déficit en la flexoextensión de los pies, lo que origina marcha con *steppage*.
- Trastornos sensitivos. Parestesias, dolor en la presión de masas musculares y troncos nerviosos, hipo o anestesia distal en "bota" o "guante".
- Trastornos reflejos. Hipo o arreflexia profunda.
- Trastornos tróficos. Sobre todo en la piel, aparecen a largo plazo.
- El líquido cefalorraquídeo es generalmente normal.

Por lo general las manifestaciones son simétricas, más comunes en los miembros inferiores y con predominio distal. Hay formas mixtas, o bien puramente motoras o sensitivas En la neuropatía saturnina por plomo se afectan los miembros superiores (grupo extensor inervado por el nervio radial, signo de la "mano caída"). La neuropatía alcohólica es una de las formas etiológicas más frecuentes y cuando se asocia con trastornos mentales como fabulación, amnesia de fijación y desorientación se constituye el síndrome de Korsakoff. En la diabetes hay déficit distal, anestesia profunda y arreflexia patelar y aquílea, con ataxia secundaria por déficit de aferencia periférica ("seudoataxia", "seudotabes"). Las neuropatías carenciales se acompañan de parestesias manifiestas. Las neuropatías tóxicas suelen ser dolorosas (vincristina, plaguicidas). La arsenical puede alterar la coloración de la piel sin compromiso de las mucosas: las uñas presentan estrías transversales (estrías de Mees) y puede haber hiperqueratosis palmoplantar. La neuropatía por talio se acompaña de alopecia masiva y pérdida visual.

En general las neuropatías periféricas se prolongan. Esta evolución está, sin embargo, condicionada por la etiología y la posibilidad de corregir o suprimir la causa.

Polirradiculoneuropatía (polirradiculoneuritis) o síndrome de Guillain-Barré

Etiología. Se denomina así a una polineuropatía aguda de tipo desmielinizante y etiología aún incierta, probablemente inmunomediada o autoinmune, que puede suceder o acompañar a infecciones virales respiratorias, hepatitis, mononucleosis, SIDA, inyecciones de sueros o vacunas, o constituir un síndrome paraneoplásico.

Semiología. Precedida a menudo por un cuadro febril de tipo gripal en la semana o días previos, comienza con parestesias y déficit motor de instalación progresiva que se inician en miembros inferiores y afectan luego a los miembros superiores (paraparesia-cuadriparesia evolutivas) y a algunos pares craneanos, especialmente, en forma inconstante, el facial (diplejía facial). La parálisis es de tipo periférico con hipotonía. Los reflejos profundos están abolidos. No suele haber trastornos sensitivos ni esfinterianos. La progresión de los trastornos motores puede ser lenta o fulminante. En casos graves se observa el cuadro de la llamada *parálisis ascendente aguda de Landry* con compromiso bulbar y de los músculos respiratorios.

En el líquido cefalorraquídeo se comprueba, a las 2 semanas o más, la llamada *disociación albuminocitológica*: las proteínas se elevan, mientras que las células no aumentan o sólo lo hacen de manera muy moderada. Este signo es característico y tiene valor diferencial con la poliomielitis anterior aguda, en la cual aumentan proteínas y células conjuntamente. En el EMG la velocidad de conducción en el nervio está muy disminuida o bien hay ausencia de conducción.

La progresión se detiene luego de algunos días, permaneciendo estacionaria días o semanas, al cabo de los cuales suele iniciarse la recuperación, con o sin secuelas. Algunos casos pueden progresar hasta la muerte por complicaciones bulbares. Aun cuando el paciente recupere plenamente su déficit motor, la arreflexia permanece como secuela.

Parálisis periféricas

Comprenden las parálisis que afectan a los plexos y troncos nerviosos.

Para reconocer las parálisis de uno o varios nervios periféricos es necesario conocer los músculos que ellos inervan y su distribución sensitiva. Conociendo la acción de los respectivos músculos se sabrá cuál es el movimiento que debe pedirse efectuar para comprobar si existe o no parálisis. Conociendo la distribución sensitiva se reconocerá correctamente a qué nervio corresponde el área de sensibilidad afectada. Deben descartarse previamente causas extraneurológicas capaces de impedir la realización del movimiento: osteoarticulares, musculares, histeria, simulación.

El compromiso de un nervio aislado debido a causas tóxicas o infecciosas es en general raro, porque ellas suelen actuar sobre varios nervios, produciendo polineuropatías. Las lesiones limitadas a un nervio son, pues, por lo general, el resultado de causas traumáticas.

booksmedicos.org

Parálisis del plexo braquial

Recuerdo anatómico. El plexo braquial está constituido por cinco raíces medulares: la V, VI, VII y VIII cervicales y la I dorsal. La V y VI raíces cervicales se unen formando el tronco primario superior o primer tronco primario. La VII raíz cervical forma por sí sola el segundo tronco primario o medio y la VIII raíz cervical y la I dorsal constituyen, por su unión, el tercer tronco primario o inferior. Tanto el tronco primario superior como el medio y el inferior se dividen, a su vez, cada uno en dos ramas: anterior y posterior. Las ramas anteriores del tronco primario superior y del tronco primario medio constituyen el tronco secundario superior, que origina el nervio musculocutáneo y la raíz externa del nervio mediano, en tanto que la rama anterior del tronco primario inferior constituye el tronco secundario inferior, que origina la raíz interna del mediano, el cubital, el braquial cutáneo interno y su accesorio. En cuanto a las tres raíces posteriores se unen todas, formando el tronco secundario posterior, que da origen al circunflejo y al radial. Tanto el radial como el mediano tienen fibras de todas las raíces del plexo. El cubital nace únicamente de la VIII cervical y la I dorsal. Esta última raíz envía al simpático el ramo comunicante que contiene las fibras dilatadoras del iris. Además de los nervios citados, que constituyen ramas terminales, el plexo braquial origina ramas colaterales que se dirigen a inervar distintos músculos. De esta manera las raíces cervicales V y VI suministran la inervación de los músculos deltoides, bíceps, braquial anterior, supinador largo, supra e infraespinoso, romboides, subescapular, haz clavicular del pectoral mayor y serrato mayor. La VII raíz cervical inerva al tríceps, a los extensores de la mano, al dorsal ancho y al haz costal del pectoral mayor. La VIII cervical y la I dorsal inervan los flexores y los pequeños músculos de la mano. Los músculos inervados por las raíces cervicales V y VI (C5 y C6) constituyen el grupo radicular superior, los inervados por la raíz cervical VII (C7), el grupo radicular medio, y los inervados por las raíces cervical VIII y dorsal I (C8 y D1) constituyen el grupo radicular inferior. Por el plexo braquial discurre la sensibilidad del miembro superior. En total, el plexo tiene aproximadamente la forma de un triángulo, cuya base corresponde a la columna vertebral y cuyo vértice truncado se dispone en el fondo de la región supraclavicular.

Las parálisis del plexo braquial pueden ser *totales* o *parciales* según que todas o parte de sus raíces constitutivas estén lesionadas. Las parálisis parciales revisten tres tipos: el *superior* o *parálisis de Duchenne-Erb*, por lesión de las raíces cervicales V y VI (C5-C6), el *medio* por lesión de la raíz C7, y el *inferior* o *parálisis de Déjerine-Klumpke* por lesión de las raíces C8 y D1.

Etiología. Las parálisis del plexo braquial se producen por traumatismos, heridas de bala, heridas de arma blanca y otras heridas cortantes (accidentes de trabajo con maquinarias), tironeamiento y laceración (*avulsión* traumática del plexo, parálisis obstétricas en partos por vía vaginal), compresiones tumorales (ganglios metastáticos, invasión tumoral de la cúpula pleuropulmonar), procesos inmunológicos o infecciosos (*síndrome de Parsonage-Turner, neuralgia amiotrófica* o neuritis braquial idiopática que progresa en días, plexitis diftérica actualmente excepcional), radioterapia.

Semiología. Las parálisis son del tipo motoneurona inferior: hay atrofia y flaccidez de músculos afectados. Los hallazgos difieren según el tipo de parálisis:

Parálisis plexual total.

- Parálisis de todo el miembro superior desde el hombro, tipo motoneurona inferior.
- Anestesia que abarca la mano y el antebrazo y a veces la cara externa del brazo.
- Síndrome de Horner (ptosis, miosis, disminución de la hendidura palpebral).

Parálisis plexual de tipo superior (Duchenne-Erb). De este tipo son generalmente las parálisis obstétricas producidas por traumatismos durante el parto. Se observa:

- Parálisis del grupo muscular radicular superior: deltoides (inervado por el circunflejo), supra e infraespinoso (inervados por el supraescapular), bíceps y braquial anterior (inervados por el nervio musculocutáneo), supinador largo (inervado por el radial).
- Déficit de elevación de brazo y flexión de antebrazo.
- Limitación de abducción y rotación externa de brazo.
- El brazo cuelga a lo largo del tronco, rotado hacia adentro a nivel del antebrazo.
- Arreflexia bicipital.
- Generalmente la parálisis se limita al territorio de C5; cuando se afecta también C6, hay paresia del serrato mayor y del pectoral mayor, y arreflexia estilorradial.
- Preservación de movimientos de muñeca y dedos.
- Hipo o anestesia en la mitad externa de brazo y antebrazo y en los dos primeros dedos (índice y pulgar) (hallazgo variable).

Parálisis plexual de tipo medio.

- Se comporta como una parálisis radial que respeta al supinador largo (algunos incluyen a la parálisis radial completa y del circunflejo).
- Hipoestesia del dedo medio y de la parte media de la mano.
- Arreflexia tricipital.

booksmedicos.org

Parálisis plexual de tipo inferior (Déjerine-Klumpke). Se asocia al síndrome de Pancoast (carcinoma de la cúpula pleuropulmonar). Puede ser posradioterápica (irradiación terapéutica o profiláctica de metástasis linfáticas regionales, en caso de carcinoma mamario u otros). Se observa:

- Afecta al grupo muscular radicular inferior.
- Parálisis de movimientos de mano y dedos.
- Atrofia de eminencias tenar e hipotenar, e interóseos.
- Mano tipo *"en garra"* por acción de los flexores largos de los dedos.
- Anestesia de anular y meñique y de la mitad interna de la mano y del antebrazo.
- Síndrome de Horner por parálisis del simpático cervical.

Parálisis del nervio torácico inferior o nervio del serrato mayor

Recuerdo anatómico. El nervio torácico inferior o nervio del serrato mayor es una rama colateral del plexo braquial cuyos filetes de origen pertenecen a la V y VI raíces cervicales; siguiendo de arriba abajo la pared lateral del tórax va a distribuirse por las digitaciones del serrato mayor, músculo que une el borde espinal del omóplato a las nueve o diez primeras costillas y que por su acción fija el omóplato aplicándolo contra el tórax. Si se contrae fijando el tórax, lleva el omóplato hacia delante y lo rota hacia arriba elevando el muñón del hombro. Si se contrae fijando el omóplato, eleva las costillas actuando como músculo inspirador.

Etiología. Heridas o traumatismos, compresiones que lesionan al nervio en su trayecto.

Semiología. Consiste en la parálisis del músculo serrato mayor, perdiéndose la fijación del omóplato contra la caja torácica. Para descubrirla hay que hacerle efectuar al enfermo movimientos que requieran esa fijación para llevarse a cabo: llevar sus brazos hacia delante y arriba, cerrando y apretando sus manos al máximo, o apoyar la palma en la pared, empujándola con el brazo extendido. En caso de parálisis la escápula se levanta y hace procidencia o relieve en la parte inferior de su borde interno (escápula alada).

Parálisis del nervio radial

Recuerdo anatómico. El nervio radial nace, como se ha dicho, de un tronco común con el circunflejo, a cuya constitución concurren, a la vez, las cinco ramas del plexo braquial y hace un largo trayecto desde la axila hasta el pliegue del codo, donde se bifurca, habiendo recorrido en toda su extensión el canal de torsión del húmero. Antes de su bifurcación emite una serie de ramas colaterales que inervan el tríceps, el ancóneo, el braquial anterior, el supinador largo y el primer radial externo y, además, una rama cutánea que se distribuye por la piel de la región posteroexterna del brazo. Un poco por encima de la interlínea articular del codo, el nervio radial se divide en dos ramas terminales, una anterior o cutánea destinada a la piel del dorso de la mano y de los dedos y otra posterior o muscular que inerva al segundo radial externo, al supinador corto y a los músculos extensores de la región posterior del antebrazo, salvo el ancóneo.

Etiología. Se debe a lesiones a distintas alturas del trayecto del nervio: fracturas del húmero o del codo, que lo comprimen en el canal de torsión del húmero; heridas cortantes que lo seccionan; compresión durante el sueño, cuando se duerme con la cabeza apoyada sobre el brazo (intoxicación alcohólica aguda: *"parálisis del sábado a la noche"*); neuritis: síndrome de Parsonage-Turner; efecto tóxico: plomo (saturnismo).

El nervio radial es el nervio de la extensión del miembro superior.

Semiología.

- Parálisis de los músculos extensores del miembro superior (tríceps y músculos de antebrazo).
- Al hacer extender el brazo la mano cuelga doblada sobre el antebrazo (*muñeca en gota* o caída), sin poder extenderse.
- Dedos semiflexionados sobre la palma de la mano, con déficit de extensión (fig. 17-1).
- Limitación para cerrar o flexionar por completo los dedos, por ejemplo para tomar un objeto.
- Los dedos pueden ser extendidos sólo cuando se levanta pasivamente la mano, permitiendo así la contracción de interóseos y lumbricales, que producen la extensión de la segunda y de la tercera falange.
- Sensibilidad preservada o con hipoestesia variable según el nivel de la lesión: si es alta: hipoestesia del dorso del pulgar, índice, mitad externa del medio —con excepción de las dos últimas falanges del índice y medio— y del lado radial de la mano (fig. 17-2, *A*); si es baja: hipoestesia del pliegue entre pulgar e índice (fig. 17-2, *B*).

Si se debe a saturnismo, la parálisis es bilateral, simétrica, respeta al supinador largo, y la extensión del

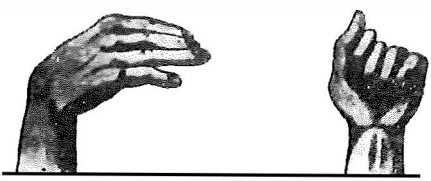


Fig. 17-1. Parálisis radial.

booksmedicos.org

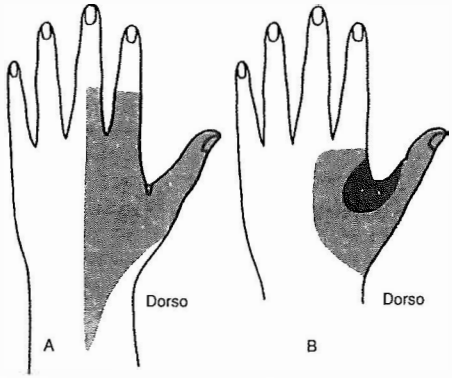


Fig. 17-2. Trastornos sensitivos por lesión del radial. *A*, por lesión alta; *B*, por lesión baja. En *negro*, anestesia protopática; en *gris* anestesia epicrítica.

segundo y cuarto dedo puede preservarse, con lo que la mano adopta la actitud de "hacer los cuernos" al intentarse ese movimiento.

Parálisis del nervio circunflejo

Recuerdo anatómico. Nacidas del plexo braquial por un tronco común con el nervio radial, las fibras del nervio circunflejo proceden de las cinco ramas del plexo braquial. El nervio rodea a modo de semicírculo el cuello quirúrgico del húmero, yendo a distribuirse en el espesor del músculo deltoides, habiendo emitido antes una rama destinada al músculo redondo menor y otra a la piel del hombro.

Etiología. Fracturas y luxaciones de la cabeza del húmero, traumatismos de hombro, mononeuropatía.

Semiología.

- Déficit de abducción del brazo por parálisis del músculo deltoides.
- Atrofia deltoidea: el hombro pierde la redondez normal que le confiere el deltoides y adquiere aspecto angulado (*signo de la charretera*).
- Hay hipoestesia a nivel del hombro y de la parte externa y superior del brazo.
- En caso de mononeuropatía puede asociarse dolor.

Parálisis del nervio mediano

Recuerdo anatómico. El nervio mediano en cuya constitución intervienen la V, VI, VII y VIII raíces cervicales y la I dorsal, nace del plexo braquial por dos voluminosos cordones, denominados, por su situación, raíz interna y externa del mediano, que convergiendo entre sí, se unen como las dos ramas de una "V"; constituido el nervio, desciende verticalmente por la parte interna del brazo y llega a la cara anterior de la epitróclea, donde inclinándose hacia afuera se aproxima poco a poco al eje del miembro para colocarse sobre este mismo, recorriendo la cara anterior del antebrazo y la muñeca y terminando en la palma de la mano por seis ramas. Durante su largo trayecto inerva los músculos pronador redondo, pronador cuadrado, palmar mayor, palmar menor, flexor común superficial de los dedos, flexor propio del pulgar, a los dos haces externos del flexor común profundo de los dedos, o sea, a todos los músculos de la región anterior del antebrazo, menos el cubital anterior y los dos haces internos del flexor profundo de los dedos, que reciben su inervación del cubital; inerva asimismo, los dos primeros lumbricales y todos los músculos de la eminencia tenar, con excepción del aductor del pulgar y el haz interno del flexor corto, inervados por el cubital. Además suministra sensibilidad a la piel de la eminencia tenar y de la región palmar media, así como también a la cara palmar del pulgar, del índice, del medio y borde externo del anular y a la mayor parte de la cara dorsal del índice, del medio y de la mitad externa del anular.

Etiología. Traumatismos, heridas cortantes, fracturas de muñeca. Síndrome del túnel carpiano, más común en la mujer, causado por atrapamiento o compresión del nervio por hipertrofia o fibrosis del ligamento anular anterior del carpo (*neuropatía por atrapamiento*).

El nervio mediano es el nervio de la oposición del pulgar y comparte con el cubital la función de flexión de la mano sobre el antebrazo.

Semiología. Difiere según se trate de una lesión alta o baja en el trayecto del nervio.

Lesión alta del mediano.

- Déficit de pronación.
- Déficit de flexión de dedos índice y medio y de la segunda falange del pulgar.
- La flexión de la muñeca se efectúa con desviación hacia el lado cubital, por preservación del músculo cubital anterior.
- Déficit de *oposición del pulgar* por parálisis de los músculos de la eminencia tenar.

Este movimiento, característico de la especie humana, gracias al cual la cara palmar del pulgar se opone a la cara palmar de los otros cuatro dedos, se realiza por medio de los músculos abductor corto, flexor corto y oponente de la eminencia tenar, que actúan sobre el primer metacarpiano y la primera falange. La parálisis de la oposición del pulgar se reconoce porque el pulgar permanece en el mismo plano que los otros dedos, atraído hacia adentro por el aductor, que, inervado por el cubital, está respetado, y además, por las pruebas de Froment:

- Se hace oponer el pulgar, colocado en ángulo recto con respecto a la palma de la mano, a la extremidad del índice, que está con la primera falange flexionada en ángulo recto, y las últimas falanges extendidas; en este caso se

booksmedicos.org

contrae el abductor corto y la mano toma la actitud denominada *en pico de pato*.

- Se hace oponer en igual forma el pulgar a la extremidad del dedo meñique, colocado en la misma actitud; en este caso se contrae el flexor corto.

Así se evita la falsa oposición supletoria que puede realizar el aductor del pulgar, inervado por el cubital. Variaciones en la inervación hacen que los dos o sólo el primero de estos movimientos de oposición estén paralizados.

- Atrofia de eminencia tenar.
- Hipoestesia en cara palmar de pulgar, índice y dedo medio, mitad externa del anular y dos tercios externos de la palma.
- Hipoestesia en cara dorsal de dos últimas falanges de índice, dedo medio y borde externo del anular (fig. 17-3).

Lesión baja del mediano (muñeca).

- Sólo se observa la parálisis de la flexión de la mano y de los dedos.

Los trastornos sensitivomotores de la parálisis mediana determinan una notable dificultad de los actos de prensión manual.

En el *síndrome del túnel carpiano*, las manifestaciones consisten en parestesias y a veces dolor, a predominio nocturnos, en la mitad externa de la mano, que pueden propagarse al antebrazo, con debilidad muscular y atrofia tenar cuando el cuadro se prolonga. A veces, hipoestesia de la mitad externa de la cara palmar de mano, tres primeros dedos y mitad externa del anular. Si se comprime el brazo con un manguito, insuflado por encima de la tensión arterial sistólica, aparecen rápidamente parestesias en los dedos afectados (maniobra del torniquete). La percusión del mediano a la altura del ligamento anular del carpo produce parestesias en la zona de distribución sensitiva del nervio (*signo de Tinel*). La hiperflexión pasiva de la muñeca también las provoca.

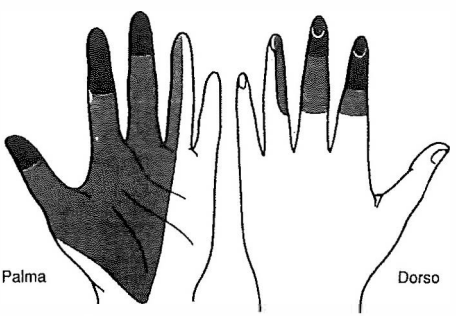


Fig. 17-3. Trastornos sensitivos por lesión del mediano. En *negro*, pérdida de sensibilidad protopática. En *gris*, pérdida de sensibilidad epicrítica. El área de anestesia epicrítica es mayor que la protopática.

Se reconocen múltiples causas de síndrome del túnel carpiano: espontánea, vinculada a sobrecarga motora manual (en especial con movimientos de prensión repetida: limpiar, lustrar, amasar, coser o tejer, utilizar herramientas como pinzas, tenazas, destornilladores o tijeras), traumática, neuropatía ocupacional, embarazo, artrosis, artritis reumatoidea, diabetes, ganglión articular, anomalía congénita, mixedema, acromegalia, lupus, esclerodermia, gota, lepra, tuberculosis, infecciones piógenas, sarcoidosis, amiloidosis, mieloma múltiple, mucopolisacaridosis, insuficiencia cardíaca congestiva, enfermedad de Paget, fístula arteriovenosa del antebrazo, familiar y tumores benignos.

Parálisis del nervio interóseo anterior (síndrome de Kiloh-Nevin)

Recuerdo anatómico. El nervio interóseo anterior es rama colateral del mediano, del que se desprende en el tercio superior del antebrazo. Acompañando a la arteria interósea anterior, se ubica sobre el ligamento interóseo que une los huesos radial y cubital, y desciende verticalmente entre el flexor largo propio del pulgar y el flexor común profundo de los dedos, a los que suministra ramos (los dos haces externos en el caso del flexor común profundo). Inerva luego al pronador cuadrado y termina en la articulación radiocarpiana. El ramo destinado al flexor largo del pulgar alcanza al músculo en la parte media del antebrazo.

Etiología. A veces, los traumatismos de antebrazo, o las venopunturas o intervenciones por cateterismo en el codo lesionan aisladamente al nervio interóseo anterior.

Semiología.

- Déficit de flexión de la falange distal del pulgar, por afección del flexor propio del pulgar.
- Déficit de flexión de las falanges distales de dedos índice y medio, por afección de los dos haces externos del flexor común profundo de los dedos.
- Déficit parcial de pronación, por compromiso del pronador cuadrado con preservación del pronador redondo.
- Mano en *actitud de pellizcar,* similar a la mano en pico de pato descripta anteriormente, por imposibilidad de flexión de las falanges distales de dedos pulgar e índice, que aparecen extendidas al intentar la oposición.
- Puede asociarse dolor en antebrazo anterior.

Parálisis del nervio cubital

Recuerdo anatómico. El nervio cubital, constituido por fibras que proceden de la VIII cervical y I dorsal, se des-

booksmedicos.org

prende del plexo braquial a nivel de la axila y desciende por la parte interna del brazo, como el mediano, pero en un plano más posterior; alcanza la epitróclea y desciende por detrás de ésta hasta la extremidad superior de la diáfisis del cúbito que rodea de atrás a adelante, para descender por la cara anterior, parte interna del antebrazo, hasta la muñeca. Se divide, a la altura del hueso pisiforme, en ramas colaterales y terminales que inervan al aductor del pulgar y al haz interno del flexor corto del pulgar (que pertenecen a la eminencia tenar), los dos haces internos del flexor común profundo de los dedos, los cuatro músculos de la eminencia hipotenar (aductor, flexor corto y oponente del meñique y palmar cutáneo), los dos últimos lumbricales y todos los interóseos palmares y dorsales. Por sus ramos cutáneos, el cubital suministra la sensibilidad de la piel de la mitad interna de la región dorsal de la mano, de la eminencia hipotenar, del meñique y de la mitad interna del anular.

Etiología. Traumatismos, heridas cortantes y de bala, fracturas de la epitróclea o del cúbito, luxación del codo, que afectan al nervio en su trayecto, mononeuropatía (lepra).

El nervio cubital es el nervio de la prensión y de los movimientos de abducción y aducción (movimientos laterales) de los dedos.

Semiología. Difiere según la ubicación de la lesión:

Lesión cubital situada entre el origen del nervio y la epitróclea. Origina parálisis total del nervio caracterizada por:

- Déficit en la flexión y abducción de la mano, por parálisis del cubital anterior.
- Déficit en la flexión de la tercera falange de los dedos meñique y anular, por parálisis de los haces internos del flexor común profundo, cuando estos dedos son colocados pasivamente en extensión.
- Meñique en actitud de abducción, con déficit en la flexión, aducción y oposición por parálisis de los músculos de la eminencia hipotenar.
- Imposibilidad o dificultad para realizar el *movimiento de abanico* de los dedos (separarlos y juntarlos), por parálisis de los interóseos dorsales (abductores) y palmares (aductores); la abducción del índice está conservada por la acción de su flexor propio.
- Mano en actitud de garra (*garra cubital*): los dos últimos dedos, y a veces también el medio, presentan sus primeras falanges en extensión y sus dos últimas en flexión (fig. 17-4); esta actitud es el resultado de la parálisis de los dos últimos lumbricales (que actúan flexionando la primera falange y extendiendo las dos últimas) y de los interóseos, así como de la contracción de sus antagonistas: el extensor común, que extiende la primera falange, el flexor común superficial de los dedos, que flexiona la segunda y el flexor común profundo, que, si bien paralizado por ser inervado por el cubital, tironea sobre la tercera falange y la flexiona como consecuencia de la hiperextensión de la primera ocasionada por la parálisis lumbrical.
- Déficit de aducción del pulgar (parálisis del aductor).

Fig. 17-4. Parálisis del cubital.

Puede ponerse de manifiesto buscando el *signo del periódico*, de Froment (fig. 17-5):

- Se hace tomar al enfermo un periódico o papel entre el pulgar y el índice de cada mano, y se le pide que lo comprima fuertemente.
- Del lado sano el papel es comprimido con fuerza entre la cara externa de la primera falange del índice y la cara palmar del pulgar con la última falange extendida o algo flexionada.
- Del lado paralizado el papel sólo es comprimido con la yema del pulgar, estando la última falange de éste visiblemente flexionada, lo que se manifiesta por el espacio vacío que queda entre el pulgar y el índice.

- Atrofia hipotenar.
- Hipoestesia de la mitad interna dorsal de la mano y de los dedos hasta el eje del dedo medio, salvo las dos últimas falanges del dedo medio y de la mitad externa de las dos últimas falanges del anular.
- Hipoestesia de tercio interno palmar de la mano, dedo meñique y mitad interna del anular (fig. 17-6).

Lesión cubital situada en los tres cuartos inferiores del antebrazo.

- No hay parálisis del cubital anterior y de los haces internos del flexor común profundo.

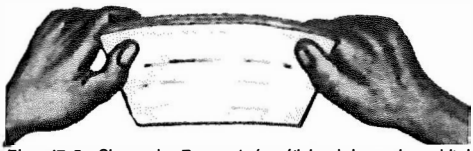


Fig. 17-5. Signo de Froment (parálisis del nervio cubital izquierdo).

booksmedicos.org

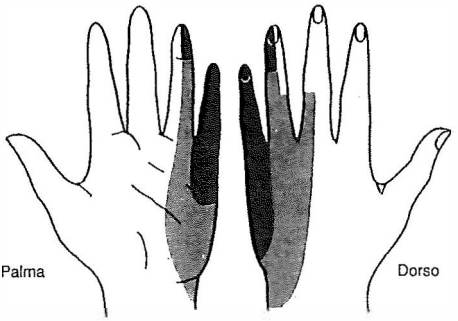


Fig. 17-6. Trastornos sensitivos por lesión del cubital. *En negro*, anestesia protopática. *En gris*, epicrítica.

Lesión cubital en la cara anterior de la muñeca.

- No hay parálisis del cubital anterior y de los haces internos del flexor común profundo.
- No hay trastornos sensitivos en la cara dorsal de la mano y de los dedos anular y meñique.
- La *garra cubital* es por lo general más acentuada que en las lesiones altas, por preservación del flexor común profundo, que acentúa la flexión de los dos últimos dedos.

Parálisis del plexo lumbosacro

Recuerdo anatómico. El plexo lumbosacro está constituido por las cinco raíces lumbares y las cuatro sacras. Las cuatro primeras lumbares presentan anastomosis entre sí. La I lumbar recibe una anastomosis del 12° nervio intercostal y envía otra a la II lumbar. Esta primera raíz se divide después en dos ramas, que forman los nervios abdominogenitales mayor y menor (iliohipogástrico e ilioinguinal de la nomenclatura anglosajona). La II lumbar envía una anastomosis a la III lumbar y luego se divide en dos ramas, que constituyen el nervio femorocutáneo y el genitocrural. La III lumbar, después de haber dado un ramo de origen al nervio obturador, sigue su trayecto constituyendo el nervio crural. La IV lumbar se divide en tres ramas, una ascendente que se une al nervio crural, otra media que forma la rama principal del nervio obturador, y una rama descendente que se va a unir a la V raíz lumbar para constituir el tronco lumbosacro; éste a su vez es una de las más importantes ramas de origen del plexo sacro, y con él se fusionan para constituir dicho plexo las cuatro raíces sacras. El plexo sacro suministra varias ramas colaterales y una rama terminal, que es el nervio ciático mayor. Una de las ramas colaterales constituye el nervio glúteo inferior o ciático menor, que es nervio motor del músculo glúteo mayor y sensitivo de la piel del perineo, el escroto (en la mujer, el labio mayor), parte inferior de la región glútea, cara posterior del muslo y parte superior y posterior de la pierna. Una rama de la IV y V raíces sacras y el nervio coccígeo se anastomosan y forman el plexo sacrococcígeo. El nervio ciático mayor, después de haber dado varias ramas colaterales para los músculos de la región posterior del muslo y para la articulación de la cadera y de la rodilla, se divide en la parte inferior del muslo en dos ramas terminales, denominadas nervio ciático poplíteo externo (peroneo común de la nomenclatura anglosajona) y nervio ciático poplíteo interno (tibial o tibial posterior de la nomenclatura anglosajona). El nervio ciático poplíteo externo o peroneo común se divide luego en la pierna en otras dos ramas terminales: los nervios musculocutáneo (peroneo superficial de la nomenclatura anglosajona) y tibial anterior (peroneo profundo de la nomenclatura anglosajona). El nervio ciático poplíteo interno o tibial posterior se divide a su vez al llegar al calcáneo en sus ramas terminales, los nervios plantar externo o lateral e interno o medial.

Etiología. Traumatismos, tumores, hernia de disco intervertebral, artrosis, cirugía discal o vertebral, cirugías abdominales, embarazo.

Semiología. Existen varios síndromes:

Parálisis del plexo lumbar por compromiso de raíces L1 y L2. Suelen producirse luego de cirugías abdominales o posembarazo. Se observa:

- Anestesia en banda oblicua hacia abajo en el abdomen inferior, la región inguinal o la cara anterior de la raíz del muslo, distribución de nervios abdominogenitales (o iliohipogástrico e ilioinguinal) y genitocrural.
- Tienen muy escaso componente motor.

Parálisis del plexo lumbar por compromiso de raíces L3 y L4 y algunas fibras de L5. Su territorio motor es muy importante y comprende a los músculos anteriores e internos del muslo, cuadríceps y sartorio, inervados por el nervio crural, aductores del muslo y recto interno, inervados por el nervio obturador, y en parte extensores del pie, inervados por el nervio tibial anterior o peroneo profundo. Se observa:

- Déficit parcial de flexión del muslo, por paresia del iliopsoas (nervio crural).
- Déficit de la extensión de la pierna, por parálisis del cuadríceps (nervio crural).
- Déficit de la aducción del muslo por parálisis de los aductores menor y medio (nervio obturador), y de su rotación interna por parálisis del sartorio (nervio crural).
- Déficit leve de la flexión de la pierna por parálisis del sartorio (nervio crural).
- Déficit leve de la extensión (o flexión dorsal) del pie por parálisis parcial del músculo tibial anterior (nervio tibial anterior o peroneo profundo).

booksmedicos.org

- Arreflexia patelar.
- Atrofia en músculos afectados.
- Hipoestesia anteromedial de muslo y medial de pierna.

Parálisis del plexo lumbar por compromiso de raíces L5 y S1. La causa más frecuente es la protrusión de discos intervertebrales. Se comprometen los músculos extensores anteroexternos de la pierna, el grupo flexor de los gemelos y sóleo, llamado *tríceps sural,* y el de los flexores plantares. Se observa:

- Déficit de flexoextensión del pie.
- Marcha en *steppage,* es decir, elevando la pierna para contrarrestar la postura colgante del pie (véase Motilidad).
- Anestesia plantar y de la cara externa de la pierna.
- Arreflexia aquiliana.

Parálisis del nervio obturador

Recuerdo anatómico. Se origina de las raíces L2, L3 y L4, que se unen en el psoas. Desciende por la pelvis, cruza la articulación sacroilíaca, la bifurcación de la arteria ilíaca primitiva, y penetra en el agujero obturador o conducto subpubiano. Se divide luego en dos ramas terminales, una anterior y una posterior, que descienden por el muslo. Inerva los músculos aductores del muslo, recto interno, obturador externo y pectíneo, y conduce la sensibilidad de la cara interna del muslo.

Etiología. Hematoma del iliopsoas, cirugía pelviana, fracturas pelvianas, hernia obturatriz, parto, reemplazo de cadera.

Semiología.

- Déficit de la aducción del muslo por parálisis de los aductores menor y medio.
- Atrofia de músculos afectados.
- Anestesia en la cara interna del muslo.
- La dificultad motora subjetiva consiste en sensación de inestabilidad coxofemoral.

Parálisis del nervio crural

Recuerdo anatómico. El nervio crural se origina en las raíces L2, L3 y L4, que convergen a la altura del músculo psoas. El nervio emerge del psoas y sigue el canal formado por los músculos psoas e ilíaco hasta llegar al arco femoral, en donde se coloca junto y por fuera de la arteria de ese nombre, y luego se divide en varias ramas terminales. Inerva los músculos psoas, ilíaco, pectíneo, sartorio y, fundamentalmente, cuadríceps. Conduce la sensibilidad de las caras anterior e interna del muslo e interna de la pierna.

Etiología. Cirugías inguinal, de cadera, ginecológicas y de apéndice. Heridas cortantes y de bala y otros traumatismos. Cateterismo femoral. Tumores. Mononeuropatía isquémica (diabetes). Hematoma retroperitoneal o del iliopsoas.

Semiología.

Lesión femoral intraabdominal.

- Déficit de flexión del muslo, por parálisis del iliopsoas.
- Déficit de extensión de la pierna, por parálisis del cuadriceps.
- Déficit de la rotación interna del muslo por parálisis del sartorio.
- Arreflexia patelar.
- Atrofia de músculos afectados.
- Hipoestesia anteromedial de muslo y medial de pierna.

Lesión femoral a la altura de la ingle.

- Se conserva la flexión del muslo por preservación del iliopsoas.

Lesión femoral en el muslo.

- Se conserva la sensibilidad porque no se afecta el nervio safeno interno, rama terminal sensitiva del nervio femoral.
- El déficit motor es de la extensión de la pierna junto a arreflexia patelar.

Parálisis del nervio ciático poplíteo externo (nervio peroneo común de la nomenclatura anglosajona)

Recuerdo anatómico. Rama terminal del nervio ciático, del que se desprende a nivel del hueco poplíteo, el nervio ciático poplíteo externo o peroneo común rodea la cabeza del peroné, de atrás adelante, y atraviesa las inserciones del peroneo lateral largo, en cuyo interior se divide en los nervios *musculocutáneo* (o *peroneo superficial* de la nomenclatura anglosajona) y *tibial anterior* (o *peroneo profundo* de la nomenclatura anglosajona), habiendo inervado previamente al músculo tibial anterior; el nervio musculocutáneo o peroneo superficial inerva los peroneos laterales largo y corto; el tibial anterior o peroneo profundo completa la inervación del músculo tibial anterior e inerva, además, al extensor común de los dedos y al extensor propio del dedo gordo del pie, al peroneo anterior y al pedio. Además, el nervio ciático poplíteo externo o peroneo común conduce la sensibilidad de la región externa de la pierna y de la mayor parte de la cara dorsal del pie. Por su acción, es homólogo del nervio radial.

Etiología. Traumatismos, compresión prolongada (*síndrome de la pierna cruzada,* compresión con barandas o barrales durante actos quirúrgicos), mononeuropatía en pacientes con enfermedades clínicas,

booksmedicos.org

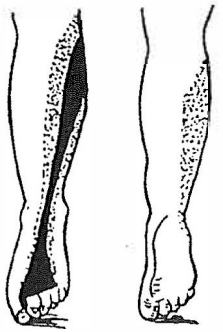


Fig. 17-7. Trastornos sensitivos por lesión del ciático poplíteo externo.

nutricionales, caquexias o decúbito prolongado. Es un nervio muy expuesto a la compresión por su situación superficial al rodear el peroné.

Semiología.

Parálisis total.

- Pie colgante en posición *equina.*
- Marcha en *steppage.*
- Déficit de extensión (o flexión dorsal), abducción, aducción, inversión y eversión del pie y de extensión del dedo gordo (parálisis de músculos anteroexternos de la pierna).
- Anestesia del dorso del pie y cara externa de la pierna (fig. 17-7).

Parálisis parcial por compromiso del musculocutáneo o peroneo superficial.

- El pie se desvía hacia adentro *(pie varo).*
- Déficit de la abducción y eversión del pie (parálisis de músculos peroneos).
- Se preserva la extensión del pie y no hay pie colgante ni *steppage* (se preservan los restantes músculos anteroexternos de la pierna).

Parálisis parcial por compromiso del tibial anterior o peroneo profundo.

- Pie colgante, *steppage* y déficit de extensión, aducción e inversión del pie (parálisis de músculos anteroexternos de la pierna).
- No hay pie *varo* y se conservan abducción y eversión del pie (preservación de músculos peroneos).

Parálisis del nervio ciático poplíteo interno (nervio tibial o tibial posterior de la nomenclatura anglosajona)

Recuerdo anatómico. Rama terminal del ciático mayor, el nervio ciático poplíteo interno o tibial nace algo por encima del hueco poplíteo, desciende verticalmente bajo los músculos gemelos y al llegar al anillo del sóleo toma el nombre de tibial posterior (propiamente dicho), desciende a través de este anillo por la cara posterior de la pierna, costea el borde interno del tendón de Aquiles, pasa por detrás del maléolo interno, a partir de donde se divide en plantar interno y externo. El nervio ciático poplíteo interno o tibial inerva los músculos gemelos, poplíteo, sóleo, plantar delgado, tibial posterior, flexor propio del dedo gordo y flexor común de los dedos, además de completar la inervación del popliteo y del sóleo. El nervio plantar interno es homólogo del nervio mediano de la mano, en tanto que el plantar externo es homólogo del cubital. El primero inerva varios músculos del dedo gordo y el primero y segundo lumbricales. El segundo, varios músculos del dedo pequeño, los lumbricales tercero y cuarto y todos los interóseos. El nervio ciático poplíteo interno o tibial emite también una rama sensitiva, el nervio safeno externo (o sural de la nomenclatura anglosajona) que desciende superficialmente por el surco intergemelar hasta el maléolo y borde externos del pie.

Etiología. Traumatismos, heridas cortantes o de bala, atrapamiento por fibrosis a la altura del anillo del sóleo, hipertrofia poplítea, quistes de Baker.

Semiología.

Lesión a la altura del hueco poplíteo.

- Marcha en *talus,* apoyando sobre el talón.
- El paciente no puede ponerse en puntas de pie.
- Déficit de flexión (o flexión plantar) del pie y dedos, por parálisis de los músculos de la pantorrilla y de la planta.
- No es posible el movimiento de abanico de los dedos del pie.
- Pie *en garra* homóloga a la cubital, es decir, extensión de la primera falange y flexión de las restantes
- Arreflexia aquiliana.
- Hipoestesia plantar, extendiéndose por la región aquiliana, la porción externa del dorso hasta los dedos 4° y 5°, y el extremo del dorso de los dedos 1°, 2° y 3°.
- Atrofia de los músculos de la pantorrilla y del pie.
- Mal perforante plantar en casos de afección prolongada.

Lesiones por debajo del hueco poplíteo.

- Pueden quedar respetados los gemelos y el sóleo, en cuyo caso se preserva la flexión plantar del pie.

La compresión o atrapamiento del nervio tibial posterior en el conducto que atraviesa a la altura del tarso (el túnel tarsiano) origina un cuadro comparable al del síndrome del túnel carpiano ya descripto a propósito del nervio mediano: el *síndrome del túnel tarsiano.*

booksmedicos.org

Origina del mismo modo parestesias e hipoestesia plantares, de agravación nocturna y con la marcha, muchas veces vinculadas a anomalías posturales o de apoyo del pie, fracturas, compresión por inmovilización (yeso), uso de calzado apretado, quistes, ganglios.

Parálisis del tronco del nervio ciático

Etiología. Fractura de cadera, traumatismos, heridas cortantes o de bala, reemplazo de cadera, hematoma glúteo, inyección intramuscular, cirugía pelviana, herpes.

Semiología.

- Reúne los hallazgos de la parálisis de sus dos ramas terminales (ambos ciáticos poplíteos, o peroneo común y tibial).
- Se agrega déficit de flexión de la pierna sobre el muslo, por parálisis de músculos bíceps, semitendinoso y semimembranoso, cuyas ramas de inervación se desprenden en el muslo.
- Cierto grado de flexión puede existir pues la rama de inervación del músculo semitendinoso, que sale de la porción más proximal del ciático, está frecuentemente preservada.

(Véase asimismo meralgia parestésica en Sensibilidad.)

Hernia o protrusión del núcleo pulposo del disco intervertebral (véase también neuralgia ciática en Sensibilidad)

Etiología y etiopatogenia. Consiste en la protrusión de la parte central del disco intervertebral a través del anillo fibrocartilaginoso que lo rodea, causando compresión radicular (la más frecuente), medular o ambas. Su manifestación más saliente es la neuralgia ciática o ciatalgia. Su localización preferente es a nivel de los espacios entre la IV y V vértebra lumbar, y entre la V vértebra lumbar y la I sacra. Las raíces comprometidas varían según la dirección y grado de compresión. Debe recordarse que a la altura de los espacios mencionados se encuentra la *cola de caballo*. Esta agrupa en manojo a las raíces lumbosacras emergentes de la médula (que termina a la altura del límite superior de la II vértebra lumbar), hacia sus respectivos agujeros de conjunción. Por ello, un solo disco protruido puede comprimir varias raíces, salvo las que ya han emergido en niveles más altos. Habitualmente la hernia se produce o agrava por esfuerzo de los músculos paravertebrales bajos, como agacharse y levantar peso, rotar la columna, o traumatismo vertebral. Puede ser pasible de tratamiento quirúrgico si el dolor no cede con tratamiento médico o si hay déficit motor importante.

Semiología. Se inicia con lumbalgia, ciatalgia o lumbociatalgia, que se exacerban con los esfuerzos (como el esfuerzo defecatorio), tos y estornudo, y mejoran con el reposo. El clima húmedo también suele exacerbar el dolor. El cuadro es recidivante a lo largo de meses o años, y suele ir aumentando en frecuencia, intensidad y duración. Además puede producirse déficit motor en uno o ambos miembros inferiores, parestesias, hipoestesia y eventualmente trastornos esfinterianos, según las raíces comprometidas por la compresión.

En el examen físico se puede observar:

- Déficit motor y eventualmente atrofia de los grupos musculares afectados.
- Hipoestesia y disestesias en la distribución de las raíces afectadas.
- Contractura uni o bilateral de los músculos paravertebrales.
- Escoliosis vertebral lumbar.
- La compresión de las venas yugulares con el paciente en decúbito dorsal puede desencadenar o exacerbar el dolor lumbar y ciático (signo de Naffziger superior).

Además, se podrán detectar los hallazgos ya mencionados a propósito del compromiso de las raíces del plexo lumbar, a los que se agregan algunos otros más específicos de la causa subyacente:

Si la raíz afectada es la L4, se puede observar:

- Cruralgia, con dolor irradiado a cara anteroinferior de muslo e interna de pierna.
- Signo de "Lasègue invertido": el dolor se acentúa al *extender* el muslo con la pierna flexionada hacia atrás (véase Sensibilidad).
- Leve déficit en la extensión de la pierna, por paresia del cuadríceps.
- Hiporreflexia patelar.

Si la raíz afectada es la L5, se puede observar:

- Ciatalgia irradiada por la cara externa del muslo y anteroexterna de la pierna, hasta la cara anterior, borde interno y dedo gordo del pie.
- Signo de Lasègue: exacerbación del dolor radicular al flexionar el muslo con la pierna en extensión (véase Sensibilidad).
- Dolor en la presión o percusión de la apófisis espinosa de la V vértebra lumbar, a la altura de la línea que une las dos crestas ilíacas.
- Déficit motor en la extensión (flexión dorsal) de pie y dedos: el paciente no puede caminar sobre sus talones.

Si la raíz afectada es la S1, se puede observar:

- Ciatalgia irradiada por cara posteroexterna de muslo y pierna, y borde externo del pie.

booksmedicos.org

- Signo de Lasègue.
- Dolor en la presión o percusión de la apófisis espinosa de la I vértebra sacra, un través de dedo por debajo de la línea que une las dos crestas ilíacas.
- Déficit motor en la flexión (flexión plantar) de pie y dedos: el paciente no puede ponerse en punta de pie.
- Arreflexia aquiliana.

Síndrome de la cola de caballo (compromiso de múltiples raíces lumbosacras: L2 a L5 y S1 a S5). Las raíces lumbosacras emergen del canal raquídeo por debajo del cono terminal de la médula, ubicado a la altura de la I vértebra lumbar. Se dirigen, algunas en largo trayecto, hacia sus respectivos agujeros de conjunción vertebral. Forman así un manojo de fibras denominado *cola de caballo,* que puede ser comprimido por lesiones de la columna lumbosacra. Se origina así el síndrome de la cola de caballo. Está constituido por déficit motor radicular, ciatalgia, arreflexia rotuliana y aquiliana, anestesia que toma periné, nalgas, muslos, piernas y pies (*anestesia en silla de montar*), trastornos esfinterianos e impotencia sexual. El cuadro puede ser parcial o incompleto.

En todos los casos puede haber atrofia de los músculos afectados, que depende de la duración de la afección radicular.

La tomografía computada y la resonancia magnética por imágenes de la columna lumbosacra ponen de manifiesto el adelgazamiento o pinzamiento de los espacios intervertebrales y la protrusión discal.

Otras compresiones radiculares frecuentes son las *de raíces cervicales bajas*: C5 (protrusión intervertebral CIV-CV), C6 (protrusión CV-CVI), C7 (protrusión CVI-CVII) o C8 (protrusión CVII-TI).

Es importante recordar que a nivel cervical las raíces emergen *por encima* de la vértebra respectiva. La raíz C8, al no haber VIII vértebra cervical, emerge por encima de la I vértebra dorsal, y luego la raíz T1 emerge *por debajo* de la I vértebra dorsal, manteniéndose ya esta disposición hasta el nivel sacrococcígeo.

Las radiculopatías cervicales pueden ser de comienzo brusco, por hiperextensión cervical repentina ("latigazo" por colisión de tránsito, yudo, zambullida, intento de ahorcamiento, empujón, caída de altura), o gradual por protrusión discal. Se produce cervicobraquialgia, contractura cervical, déficit motor, arreflexia y atrofias en la distribución de las raíces afectadas. Su semiología se resume en el cuadro 17-1.

A diferencia de las compresiones radiculares lumbares, las cervicales pueden provocar además compresión medular. Si hay compromiso medular puede producirse cuadriparesia y cuadrihipoestesia con nivel sensitivo alto y compromiso esfinteriano (véase cuadriparesias en Motilidad).

La tomografía computada o la resonancia magnética facilitarán el diagnóstico.

Cuadro 17-1. Cuadro comparativo de la semiología de las radiculopatías cervicales

	Raíz C5 (espacio C4-C5)	Raíz C6 (esp. C5-C6)	Raíz C7 (esp. C6-C7)	Raíz C8 (esp. C7-D1)
Dolor y parestesias	Hombro	Bíceps, antebrazo lateral, pulgar e índice	Tríceps, antebrazo posterior, dedo medio	Brazo y antebrazo internos, 4° y 5° dedo
Déficit	Deltoides	Bíceps (flexión braquial), extensión de mano	Tríceps, (extensión de antebrazo)	Flexión y abducción de mano, abducción-aducción de dedos
Arreflexia	Bicipital	Bicipital, estilorradial	Tricipital	Cubitopronador

Afecciones del sistema nervioso central

El sistema nervioso central se divide en tres grandes sectores, según su ubicación dentro de la cavidad craneorraquídea:

- El sector raquídeo, que comprende la médula espinal ocupando el conducto raquídeo, y los 31 pares de raíces que, naciendo a derecha e izquierda, forman los nervios raquídeos, así como los sistemas simpático y parasimpático medular.
- El sector subtentorial, constituido por el tronco cerebral, es decir, el bulbo raquídeo, la protuberancia y los pedúnculos cerebrales o mesencéfalo y, además, por los diez últimos pares de nervios craneales y el cerebelo; estos órganos se sitúan en la fosa posterior que se halla por detrás de la base del cráneo, por debajo de la tienda del cerebelo (de ahí la denominación de sector subtentorial), y por encima del agujero occipital que la pone en comunicación con el conducto raquídeo.
- El sector supratentorial, que comprende el cerebro, los dos primeros pares de nervios craneales (olfatorio y óptico) y dos glándulas, la hipófisis y la epífisis. Estos órganos ocupan la parte superior del cráneo, por encima de la tienda del cerebelo, y se comunican con el sector subtentorial por un espacio libre: el foramen oval, situado por delante de la tienda del cerebelo.

booksmedicos.org

Afecciones de la médula espinal

Nociones anatomofisiológicas sobre la médula espinal. La médula espinal es la parte del neuroeje que ocupa el conducto raquídeo. Tiene forma de largo tallo cilindrico, algo aplanado de adelante atrás, que se extiende desde la articulación occipitoatloidea, donde se continúa con el bulbo, hasta la segunda vértebra lumbar. Presenta en su trayecto dos engrosamientos fusiformes que corresponden a la salida de las raíces nerviosas destinadas a los miembros superior (plexo braquial) e inferior (plexo lumbosacro). El primero se sitúa a nivel cervical, entre C3 y D2, y el segundo a nivel lumbar, entre D9 y D12. La médula luego se afina hacia abajo, finalizando en el denominado cono terminal cuyo vértice corresponde a L2 y del que parte una prolongación muy fina, el *filum terminale,* que llega hasta el cóccix.

Una sección transversal de la médula permite observar en el centro la sustancia gris, afectando forma de letra H, cuya rama horizontal constituye la comisura gris, atravesada en su parte media por el canal del epéndimo y cuyas ramas verticales tienen la forma de dos medias lunas; las partes anteriores de éstas constituyen las astas anteriores y las partes posteriores las astas posteriores de la médula. Las astas anteriores contienen los grandes cuerpos celulares de las neuronas motoras periféricas, cuyos cilindroejes salen de las mismas y atraviesan la médula, formando las raíces anteriores. Entre el asta anterior y el asta posterior se insinúa hacia afuera una pequeña porción de sustancia gris, denominada columna intermediolateral, constituida por células que originan las fibras del simpático. Al asta posterior llegan las prolongaciones de las neuronas de los ganglios anexos a las raíces posteriores. La sustancia gris medular está rodeada totalmente por sustancia blanca; esta última es dividida en dos mitades laterales y simétricas por los surcos medioventral y mediodorsal.

Cada mitad de la sustancia blanca queda dividida por las raíces anteriores y posteriores en tres cordones: anterior, lateral y posterior; los dos primeros se suelen reunir con el nombre de cordón anterolateral. Estos cordones están constituidos por fibras nerviosas mielínicas de dos clases: unas, largas, relacionan la médula con otras porciones del neuroeje (fibras de proyección); otras, cortas, unen diferentes segmentos de la médula (fibras intersegmentarias o de asociación). Estas fibras se agrupan, constituyendo dentro de cada cordón fasciculos de mayor o menor volumen. Los fasciculos o haces formados por las fibras de proyección son: unos, ascendentes, que conducen impulsos a los centros superiores, y otros, descendentes, que traen impulsos de los centros superiores a la médula.

Los cordones medulares quedan así sistematizados en una serie de haces o fascículos que gozan de una función determinada y que han sido citados repetidas veces en el curso de esta obra. Serán estudiados, ahora, en forma conjunta (fig. 17-8).

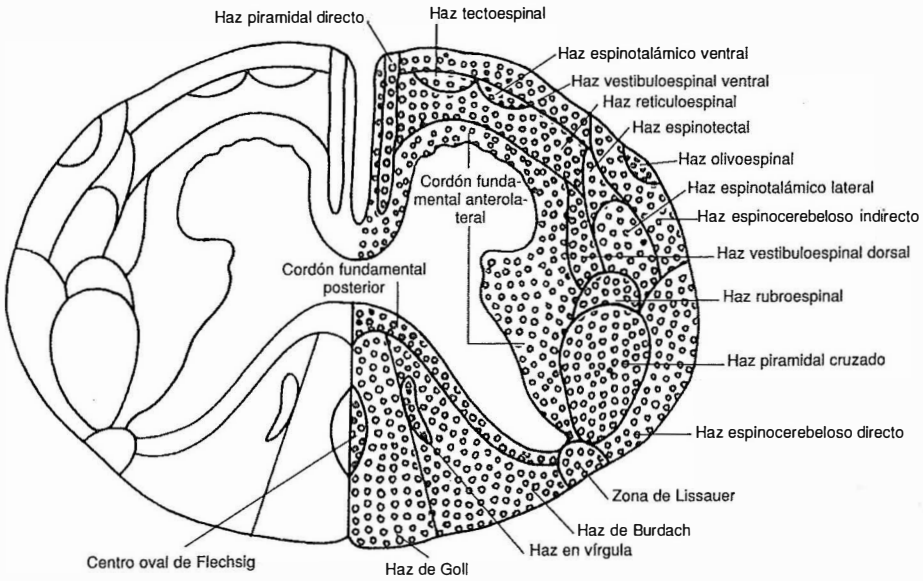


Fig. 17-8. Sistematización de la médula espinal.

booksmedicos.org

Sistematización de los cordones posteriores. Cada cordón posterior comprende dos fascículos de fibras ascendentes, uno situado en la parte interna, denominado *haz de Goll*, y el otro entre éste y el asta posterior, o *haz de Burdach*, y además, varios *haces intersegmentarios*.

Cada fibra radicular, al penetrar en la médula, se bifurca en una rama ascendente y otra descendente. Las ramas descendentes, luego de un corto trayecto por el cordón posterior, penetran en el asta posterior. Las ascendentes constituyen las fibras radiculares cortas, medianas y largas, según la extensión de su trayecto por la médula. Las primeras conducen la sensibilidad térmica y dolorosa y penetran de inmediato en el asta posterior, las segundas (fibras radiculares medianas) conducen la sensibilidad táctil protopática y recorren en los haces de Goll y de Burdach un trayecto de tres o cuatro segmentos medulares para penetrar en la sustancia gris, y las terceras (fibras radiculares largas) conducen la sensibilidad profunda y táctil epicrítica, y son las que constituyen la mayor parte de los haces de Goll y de Burdach; estas fibras ocupan en el cordón posterior una situación tanto más interna y dorsal cuanto más baja es la raíz de la que provienen. Así, en la región cervical, el haz de Goll contiene fibras que corresponden a las raíces sacras y lumbares y casi todas las de las raíces dorsales, en tanto que el haz de Burdach contiene fibras de las primeras raíces dorsales y cervicales.

Los haces intersegmentarios comprenden el *fascículo septomarginal*, que tiene diferentes posiciones dentro del cordón posterior, según el nivel de la médula que se considere, por lo que recibe distintos nombres: haz en virgula, centro oval de Flechsig y fascículo triangular de Gombault y Philippe, compuestos por fibras que unen las células de las astas posteriores de distintos segmentos medulares, por las ramas descendentes ya citadas de las fibras radiculares, y el *fascículo posterior intersegmentario*, o *cordón fundamental posterior*, situado por detrás de la comisura gris, compuesto por fibras intersegmentarias.

Sistematización de los cordones anterolaterales. Cada cordón anterolateral se compone de fascículos ascendentes, descendentes e intersegmentarios, que ya fueron descriptos a propósito de las vías cerebelosas:

Fascículos ascendentes. Haz espinocerebeloso dorsal, denominado también *haz cerebeloso directo* o *de Flechsig*. Ocupa la parte posterior y externa del cordón lateral por fuera del haz piramidal cruzado y por delante del punto de penetración de las raíces posteriores; lo forman fibras que nacen en las células de la columna de Clarke (grupo de células de la parte interna de la base del asta posterior) del mismo lado; este haz llega al cerebelo, por el pedúnculo cerebeloso inferior (fig. 17-9).

Haz espinocerebeloso ventral, haz cerebeloso cruzado o *de Gowers*. Está situado en la parte anterior y externa del cordón lateral, por delante del haz de Flechsig; lo forman fibras que proceden del asta posterior medular (núcleo de Bechterew) del lado opuesto, que emite un clindroeje que atraviesa la linea media por la comisura gris anterior, asciende hasta el pedúnculo cerebral, donde se incurva hacia atrás para alcanzar el cerebelo a través del pedúnculo cerebeloso superior.

Haz espinotalámico lateral o dorsal. Situado inmediatamente por dentro del anterior, está formado por fibras que nacen en el asta posterior, en la sustancia gelatinosa de Rolando, pasan por la comisura gris anterior para alcanzar el cordón lateral de la hemimédula opuesta (fibras radiculares cortas), en una porción ventral con relación al fascículo piramidal cruzado. Conduce impulsos de la sensibilidad térmica y dolorosa. A través del bulbo, la protuberancia y el pedúnculo cerebral alcanza el tálamo y finalmente la corteza cerebral.

Haz espinotalámico ventral. Está situado en el cordón anterior, por delante del haz espinotalámico dorsal; está constituido por fibras que nacen en el asta posterior del lado opuesto, continuando las fibras radiculares medianas y conduce, pues, impulsos de la sensibilidad táctil protopática. Se une en el bulbo al lemnisco medio.

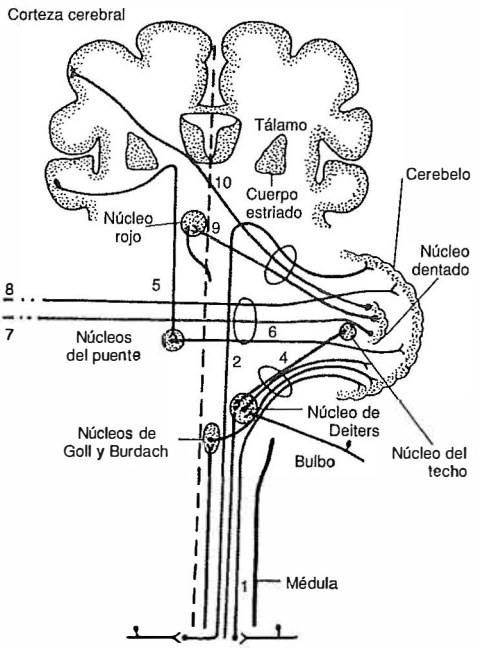


Fig. 17-9. Vías cerebelosas. *En gris*, vías eferentes; *en negro*, vías aferentes; *1*, haz cerebeloso directo; *2*, haz cerebeloso indirecto; *3*, haz vestibulocerebeloso; *4*, haz cerebelovestibular; *5* y *6*, vías corticopontocerebelosas; *7* y *8*, vías intercerebelosas; *9*, haz cerebelorrubral; *10*, haz cerebelotalamocortical.

booksmedicos.org

Haz espinotectal. Está situado en el cordón lateral inmediatamente por delante del haz espinotalámico dorsal; lo forman fibras que se originan en las células del asta posterior del lado opuesto y van a terminar en el tubérculo cuadrigémino anterior.

Fascículos descendentes. Haces piramidales:

-Haz piramidal cruzado. Se encuentra en el cordón lateral inmediatamente por dentro del haz espinocerebeloso dorsal y por delante de la cabeza del asta posterior; lo forman fibras procedentes de las células piramidales de la corteza cerebral que se han decusado en el bulbo. A medida que desciende disminuye su volumen.

-Haz piramidal directo. Se encuentra en el cordón anterior, parte interna, limitando el surco mediano anterior; está constituido por fibras del mismo origen que el anterior, pero que se decusan poco a poco, a medida que descienden en la médula.

Haces extrapiramidales. Son haces de fibras descendentes que conducen incitaciones motoras no voluntarias:

- Haz rubroespinal, haz prepiramidal o *de von Monakow.* Está situado en el cordón lateral, inmediatamente por delante del haz piramidal cruzado. Sus fibras provienen del núcleo rojo del lado opuesto. Tiene un recorrido corto ya que no se lo observa por debajo de la región cervical.

- Haz vestibuloespinal lateral o *dorsal.* Está situado en el cordón lateral, inmediatamente por delante del anterior y por dentro del haz espinotalámico lateral; está formado por fibras que nacen en el núcleo de Deiters del lado opuesto.

- Haz vestibuloespinal ventral. Está situado en el cordón anterior, al lado del haz piramidal directo. Sus fibras se originan en el núcleo de Deiters del mismo lado.

- Haz tectoespinal. Situado en el cordón anterior, está formado por fibras procedentes del tubérculo cuadrigémino anterior del lado opuesto. Termina en la médula cervical.

- Haz olivoespinal de Hellweg. Ocupa únicamente la médula cervical; está formado por fibras procedentes de la oliva bulbar y se halla situado en la parte anterior del cordón lateral junto a la emergencia de las raíces anteriores.

- Haz reticuloespinal. Es doble, uno *directo* o *medial*, situado en el cordón anterior, y el otro *cruzado* o *lateral,* situado en el cordón lateral; está formado por fibras que nacen en la formación reticular del puente y del bulbo, respectivamente.

Fascículos intersegmentarios. Son dos: uno *anterior,* situado en el cordón anterior, se compone de fibras que unen las células de las astas anteriores de un lado con las del lado opuesto, ya sean del mismo nivel medular o de diferentes niveles, y otro, *lateral,* formado por fibras de asociación entre los distintos segmentos de la sustancia gris, ya ascendentes, ya descendentes; por encima de la médula se continúa con el haz longitudinal medio (haz longitudinal posterior). Los haces intersegmentarios forman, en conjunto, el cordón fundamental anterolateral.

Las lesiones degenerativas de los cordones anterolaterales originan síntomas muy variados, según los haces afectados: motores, sensitivos, cerebelosos, que se presentan puros o asociados. Cuando se trata de procesos que afectan sólo a determinados haces o cordones medulares, respetando los demás, se producen las afecciones *sistematizadas* como la degeneración combinada o la enfermedad de Friedreich y cuando se afectan distintos haces y elementos de la sustancia gris, se engendran las afecciones difusas, como las mielitis y las enfermedades desmielinizantes.

La sistematización cordonal de la médula hace de la misma un importante conductor que transmite impulsos sensitivos y recibe impulsos motores, pero, además, la médula es un centro integrador, pues en ella se elaboran numerosos actos reflejos, que aseguran el tono muscular, el trofismo, el juego de los esfínteres, las funciones genitales y también las funciones autónomas (vasomotricidad, sudoración). Se ha mencionado ya en otros capítulos la ubicación de los distintos centros de los reflejos profundos y superficiales, de los esfínteres y genitales y además las localizaciones motoras y sensitivas medulares segmentarias, que es de conocimiento necesario para el diagnóstico topográfico de ciertas lesiones.

La médula se encuentra envuelta por las tres meninges, dentro del canal raquídeo, y está irrigada por la arteria espinal anterior, rama de la arteria vertebral, y por las arterias espinales posteriores, nacidas igualmente de la vertebral, que descienden por delante y por detrás de la médula (véase Vascularización medular en Motilidad). La arteria espinal anterior irriga los cordones anterolaterales, y las arterias espinales posteriores los cordones posteriores. Las protrusiones discales comprimen particularmente a la espinal anterior, que discurre por el surco anterior de la médula, produciendo un síndrome semiológico de afección cordonal anterolateral, en el que predomina la signologia piramidal. Por sus anastomosis reciprocas, las arterias espinales forman alrededor de la médula un *círculo arterial perimedular,* de donde parten una serie de ramas que penetran en la médula, para distribuirse por las sustancias blanca y gris; un grupo de esas ramas penetra en la médula siguiendo el trayecto de las raíces anteriores y posteriores: son las arterias radiculares anteriores y posteriores, respectivamente, que irrigan a las astas anteriores y posteriores.

Las arterias *intramedulares* son terminales, no contraen anastomosis; la embolia o trombosis de las mismas originará un área de necrosis o de mielomalacia. La circulación de retorno se hace por venas intra y perimedulares; de la red venosa perimedular parten venas eferentes que atraviesan los agujeros de conjunción para ir hasta las venas extrarraquídeas (vertebrales, intercostales, lumbares y sacras laterales).

Además de las ramas nacidas de las vertebrales, intervienen ramas radiculomedulares procedentes de las arterias intercostales, como la voluminosa arteria de Adamkiewicz que procede de una de las últimas intercostales o de una de las primeras arterias lumbares, e irrigan el sector dorsal bajo y lumbosacro de la médula.

booksmedicos.org

Ataxia medular. Tabes dorsal

Etiología. La tabes dorsal, sífilis terciaria medular, actualmente excepcional, constituyó durante años el modelo semiológico típico de la ataxia por compromiso de los cordones posteriores medulares (fig. 17-10). Aparece entre los 3 a 20 años de la infección primaria.

Semiología. Se caracteriza por ataxia medular con signo de Romberg, marcha taloneante, hipotonía muscular, disociación tabética de la sensibilidad. Trastornos tróficos: mal perforante plantar, artropatías tabéticas. Se asocian cardiopatía con aortitis y aneurismas aórticos suprasigmoideos e insuficiencia aórtica; dolores fulgurantes en las extremidades, dolores en cinturón, crisis viscerales tabéticas; miosis, anisocoria, signo pupilar de Argyll-Robertson, arreflexia aquiliana y patelar (véase Ataxias).

En el líquido cefalorraquídeo suele haber aumento de linfocitos, ligera hiperproteinorraquia y las reacciones de globulinas suelen ser positivas. La VDRL y FTA-Abs son positivas en sangre y líquido.

Enfermedades heredodegenerativas medulares

Las *heredoataxias dominantes de tipo cerebeloso, y recesivas de tipo Friedreich* (fig. 17-11) *y de tipo no Friedreich* fueron descriptas en el capítulo de ataxias.

Paraparesia espástica familiar o *enfermedad de Strümpell-Lorrain (1880).* Consiste en una paraparesia o paraplejía espástica (con hipertonía y piramidalismo) de carácter heredofamiliar que puede iniciarse en la infancia, la adolescencia o la adultez. Se añaden en algunos casos signos cordonales posteriores (hipopalestesia, ataxia), cerebelosos, repercusión neuromuscular (neuropatía periférica y atrofia), retinopatía pigmentosa y también, a veces, signos extrapiramidales. Los miembros superiores no se afectan más allá de cierta posible exacerbación refleja. Anatomopatológicamente existe degeneración axonal de los cordones laterales medulares, predominando a nivel de los haces piramidales cruzados en su trayecto dorsolumbar con participación, a veces, de los espinocerebelosos; también pueden observarse signos degenerativos en el cordón posterior. Es de evolución muy lenta.

Enfermedades heredodegenerativas con compromiso medular y periférico

Enfermedad de Charcot-Marie-Tooth, neuropatía hereditaria sensitivomotora tipo I (HMSN I), o *enfermedad de Charcot-Marie-Tooth tipo 1 (CMT1).*

Neuropatía intersticial hipertrófica de Déjerine-Gombault-Sottas, neuropatía hereditaria sensitivomotora tipo III (HMSN III), o *enfermedad de Charcot-Marie-Tooth tipo 2 (CMT2).*

Neuropatía hereditaria sensitivomotora tipo IV (HMSN IV), o *enfermedad de Refsum.*

Estas enfermedades fueron descriptas en el capítulo Trofismo.

Artropatía ulceromutilante de Thévenard (1942). Comienza en la infancia. Conocida también con el nombre de neuropatía sensitiva hereditaria de Denny-Brown, es una entidad que cursa con trastornos sensitivos preferentemente termoalgésicos y alteraciones tróficas en forma de mal perforante plantar, con compromiso óseo y fractura espontánea de los huesos del pie.

Esclerosis múltiple (esclerosis "en placas")

Enfermedad de etiología desconocida pero seguramente inmunomediada, caracterizada por la aparición

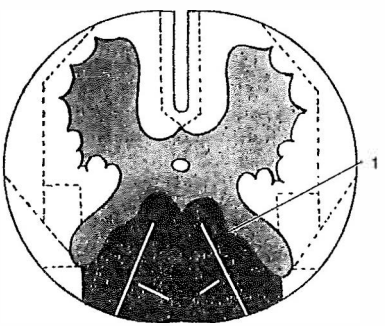


Fig. 17-10. Tabes. *1,* esclerosis de los cordones posteriores (ataxia, disociación tabética de la sensibilidad).

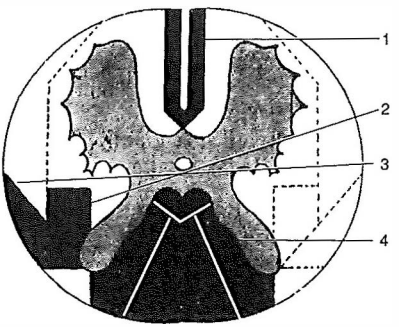


Fig. 17-11. Enfermedad de Friedreich. Compromisos: *1* y *2,* piramidal (signo de Babinski); *3,* haces cerebelosos (dismetría, adiadococinesia, asinergia); *4,* cordones posteriores (ataxia, abatiestesia, apalestesia).

booksmedicos.org

progresiva de áreas o "placas" de desmielinización en todo el sistema nervioso, sin ninguna sistematización. Las fibras se desmielinizan, conservándose los cilindroejes. La neuroglía prolifera, fagocitando los detritus y formando cuerpos granulosos. Como etiologías probables se sospechan la autoinmune o la viral, aunque ninguna de ellas ha sido confirmada. Se observa con mayor frecuencia en la mujer y entre los veinte y cuarenta años.

Semiología. Tratándose de una afección de todo el neuroeje, no correspondería colocarla entre las afecciones medulares, pero los signos espinales son importantes. Su comienzo suele ser agudo, subagudo o progresivo. Se distinguen los siguientes signos y síntomas:

- Motores. Paresias que se inician por un solo miembro, o por ambos (paraparesia o paraplejía), acompañadas de signos de piramidalismo (hiperreflexia profunda, arreflexia cutaneoabdominal, clonus, signo de Babinski, hipertonía); es la afección en la que se suele observar en su plenitud toda la serie de signos piramidales. A veces hemiparesia o hemiplejía.
- Sensitivos. Parestesias, a veces dolores erráticos; puede observarse el signo de Lhermitte, que consiste en la sensación de descarga eléctrica que el enfermo tiene a lo largo del raquis al flexionarse la cabeza; trastornos de la sensibilidad profunda por compromiso cordonal posterior: hipobatiestesia, hipopalestesia, hipobarestesia. A veces hemianestesias y síndrome de Brown-Séquard.
- Cerebelosos. Vértigos, ataxia, falta de equilibrio; temblor intencional, dismetría, adiadococinesia.
- De los esfínteres. Trastornos en la micción y en la evacuación intestinal de tipo incontinencia o retención.
- Oculares. Nistagmo, oftalmoplejía internuclear; disminución de la agudeza visual o escotoma central, por neuritis retrobulbar con palidez del sector temporal de la papila; diplopía con paresias oculomotoras, en ciertos casos.
- De la palabra. Disartria, caracterizada por un hablar arrastrado, monótono y escandido, separando las sílabas por pausas.
- Encefálicos. Muy raras veces crisis convulsivas y trastornos de conciencia.
- Psíquicos. Emotividad exagerada y tendencia a la euforia, pese a hallarse en pleno padecimiento.

Todos estos síntomas y signos pueden intrincarse en forma muy variada, caracterizándose entonces la enfermedad por dar cuadros dispares de un paciente a otro. En la mayoría de los casos, las manifestaciones dominantes corresponden a la esfera ocular, medular o cerebelosa, sea en forma aislada o combinada. Resulta rara la presencia de afasia o síncope.

La enfermedad evoluciona por episodios agudos llamados "brotes", seguidos de remisión parcial o completa de duración variable. Es progresiva y tiende a llevar a la invalidez. La duración de la enfermedad una vez diagnosticada suele ser de 10 a 20 años, pero puede ser más corta o más prolongada.

El diagnóstico de la esclerosis múltiple se basa, precisamente, en el hallazgo de signos y síntomas de compromiso multifocal del sistema nervioso central, que aparecen y remiten en forma intermitente en el curso de meses y años (evolución característica en brotes seguidos de remisiones). En dos tercios de los casos se encuentra en el líquido cefalorraquídeo un incremento de las gammaglobulinas y de la inmunoglobulina G, que en el espectro electroforético aparecen formadas por *bandas oligoclonales*; el aumento de la *proteína básica mielínica* indica la existencia de un proceso activo de destrucción de la mielina.

Los potenciales evocados visuales se encuentran alterados en el 70% de individuos afectados de esclerosis múltiple (prolongación de la latencia de la onda P100 y disminución de amplitud del potencial). Los somatosensitivos o auditivos se alteran en relación con los compromisos medular o troncal.

La resonancia magnética por imágenes (cerebral o medular) es hoy en día el método imagenológico de elección para el diagnóstico de la enfermedad: evidencia la presencia de lesiones en más del 90% de los casos (véase fig. 19-24). La tomografía computada cerebral puede también mostrar, en una etapa más avanzada, imágenes hipodensas en la sustancia blanca, muy frecuentemente periventriculares.

La prueba del baño caliente, que consiste en sumergir al paciente en un baño de agua hasta el cuello, cuya temperatura se va incrementando dentro de límites tolerables, generalmente hasta unos 38,3º-39ºC, puede poner de manifiesto la aparición de signos y síntomas latentes de la enfermedad: déficit motores, signos de piramidalismo. Los esfuerzos, como hacer caminar al paciente, también pueden hacer emerger o agravar la signosintomatología.

Los criterios de Poser establecen el diagnóstico clínicamente definitivo o probable de esclerosis múltiple (cuadro 17-2) tomando los siguientes parámetros: número de brotes, evidencia clínica, evidencia paraclinica (potenciales evocados, tomografía computada o resonancia nuclear magnética) y bandas oligoclonales (BO) o inmunoglobulina G aumentada en el líquido cefalorraquídeo.

Enfermedad de Devic

Es un síndrome de comienzo agudo caracterizado por neuritis óptica y mielitis transversa con expresión

booksmedicos.org

Cuadro 17-2. Diagnóstico de la esclerosis múltiple

Categoría	Brotes	Evidencia(s) clínica(s)		Evidencia paraclínica	BO/IgG en LCR
Clinicamente definitiva	2	2			
	2	1	y	1	
	2	1	o	1	+
	1	2			+
	1	1	y	1	+
Probable	2	1			
	1	2			
	1	1	y	1	
	2				+

de paraparesia o paraplejía. Estos dos compromisos pueden presentarse en forma simultánea o sucesiva con una diferencia de semanas o días en el orden de presentación. Se debe a esclerosis múltiple en la mayoría de los casos, pero también puede ser causado por encefalomielitis aguda diseminada, lupus eritematoso sistémico o sarcoidosis. Por ello es más propiamente un síndrome que una enfermedad. Su evolución suele ser variable según los casos.

Encefalomielitis aguda diseminada

Es una entidad que se presenta a raíz de una vacunación o de enfermedades virales que normalmente no afectan el sistema nervioso central. Clínicamente se asemeja mucho a un brote agudo de esclerosis múltiple, por lo que el diagnóstico diferencial es, a veces, difícil. La evolución determinará este último ya que en la encefalomielitis no se producen ataques recurrentes como se observa en la esclerosis múltiple. A veces esta distinción se complica aún más porque en pacientes afectados de esclerosis múltiple se observan exacerbaciones en el curso de enfermedades virales intercurrentes.

Esclerosis lateral amiotrófica (enfermedad de Charcot, enfermedad de la motoneurona)

Se debe a muerte neuronal progresiva de las motoneuronas de las células piramidales y de las astas anteriores, con degeneración consiguiente de los haces piramidales de la médula ("esclerosis lateral") y de los nervios periféricos ("amiotrófica") (fig. 17-12). Afecta, pues, a ambas motoneuronas central y periférica. Por ello también es llamada "enfermedad de la motoneurona".

Semiología. El comienzo clínico depende de las neuronas que se afectan inicialmente.

Puede ser con atrofia y fasciculaciones de los músculos distales de la mano (atrofia distal neuropática de miembro superior), acompañada de exageración de los reflejos y de espasticidad relativa de los músculos menos afectados por la atrofia (debido a la degeneración de la neurona piramidal): *forma de tipo Aran-Duchenne* o *"enfermedad" de Aran-Duchenne.*

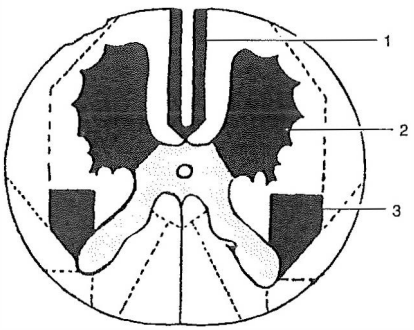


Fig. 17-12. Esclerosis lateral amiotrófica. Compromisos: *1*, haces piramidales directos; *2*, células de las astas anteriores (amiotrofia degenerativa); *3*, haces piramidales cruzados (hipertonía, exageración de los reflejos profundos).

Otras veces la amiotrofia puede iniciarse en los miembros inferiores; como los músculos anteroexternos de la pierna son los más afectados, el individuo adopta una marcha de tipo *steppage* similar a la de las polineuritis: *forma seudopolineurítica de Marie-Patrikios.*

También puede comenzar con déficit de los pares craneales bajos, con disfonía, disfagia, disartria, babeo y fonación de sonido nasal (por paresia velopalatina), fibrilaciones linguales y reflejo maseterino exacerbado: *forma bulbar.*

Puede aparecer más tarde (meses) paraparesia o cuadriparesia espástica, predominando la espasticidad sobre la paresia, con todos los demás signos de piramidalismo: hiperreflexia profunda, Babinski (50% de los casos). El clonus es más raro ya que la espasticidad se limita por la atrofia muscular. La sensibilidad y esfínteres no se alteran.

Al invadir el proceso el bulbo, aparece una parálisis labioglosolaríngea, que lleva al enfermo a la muerte, por fenómenos intercurrentes (aspiración) y paro cardiorrespiratorio.

booksmedicos.org

La enfermedad es lentamente progresiva, rápida y fatal. La muerte se produce entre los dos y cuatro años del comienzo, aunque se pueden observar evoluciones prolongadas. Cuando comienza con signos bulbares (forma bulbar) su desenlace es más rápido.

El diagnóstico de la enfermedad de Charcot es fácil, por coexistir atrofia de Aran-Duchenne y signos de piramidalismo, es decir manifestaciones asociadas de compromiso de ambas motoneuronas. La aparición precoz de fasciculaciones más extensas e intensas que en cualquier otra enfermedad de la neurona motora tiene importancia diagnóstica. El electromiograma confirmará denervación que puede incluir la lengua. El líquido cefalorraquídeo no se altera.

Atrofias musculares espinales (amiotrofias espinales primarias)

Comprenden la *enfermedad de Werdnig-Hoffmann* o *atrofia muscular espinal tipo I (Spinal Muscular Atrophy Type I, SMA I)*, la *enfermedad de Kugelberg-Welander, atrofia muscular progresiva del adolescente* o *atrofia muscular espinal tipo III (Spinal Muscular Atrophy Type III, SMA III)* y el *síndrome escapuloperoneo de Stark-Kaeser,* descriptas en el capítulo de Trofismo.

Degeneración combinada subaguda (mielosis funicular, síndrome de Lichtheim)

Es de origen carencial por déficit de vitamina B_{12}. Se produce degeneración asociada del cordón posterior y haces piramidales. Hay hipoestesia en miembros inferiores, ataxia medular y signos piramidales. La marcha será atáxica, espástica o atoxoespástica, según el mayor o menor compromiso lesional. Clásicamente se describe aclorhidria histaminorresistente, anemia megaloblástica y disminución de la concentración plasmática de vitamina B_{12}, pero puede producirse el cuadro neurológico sin la presencia de anemia típica. Su evolución está subordinada a la rapidez con que se hagan el diagnóstico y tratamiento. Hoy en día se observa con poca frecuencia ya que el diagnóstico de esta avitaminosis suele establecerse antes de que se instale o agrave el cuadro clínico.

Siringomielia

Esta enfermedad se caracteriza por una expansión cavitaria en la región periependimaria o pericentral de la sustancia gris medular (y, a veces, bulbar), por donde discurren las fibras que conducen la sensibilidad termoalgésica, reunidas luego en el haz espinotalámico lateral (fig. 17-13). Se afecta con preferencia la médula cervical. Es más frecuente en hombres, presentándose hacia la tercera o cuarta década de la vida.

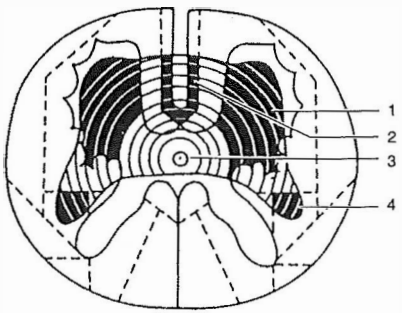


Fig. 17-13. Siringomielia cervical. *1*, alteración de la sustancia gris anterior (amiotrofia degenerativa); *2* y *3*, haces piramidales comprimidos por la cavidad siringomiélica distendida (paraplejía de los miembros inferiores); *4*, alteración de las fibras de la sensibilidad termoalgésica que van a constituir los haces espinotalámicos laterales (disociación siringomiélica "suspendida").

Semiología. - Trastornos tróficos. Atrofia muscular de tipo Aran-Duchenne con fasciculaciones. *Glossy skin.* Mano suculenta de Marinesco. Panadizo analgésico de Morvan. Lesiones ampollosas de la piel; tórax con cifoescoliosis, artropatías siringomiélicas, fracturas espontáneas. Mal perforante plantar.

-Trastornos de la sensibilidad. Disociación siringomiélica de la sensibilidad, es decir, termoanestesia más analgesia (atermoalgesia), con conservación de la sensibilidad táctil y profunda. En su comienzo, estas manifestaciones adoptan el carácter "suspendido" en su localización, es decir, limitadas hacia arriba y hacia abajo por sensibilidad normal.

- Trastornos motores. Paraparesia espástica. El líquido cefalorraquídeo es normal. La cavitación comprime y lesiona las astas anteriores de la médula cervical, originando la atrofia de tipo Aran-Duchenne, y la vía piramidal causando paraparesia espástica. Si este proceso sólo toma una mitad de la médula, una hemimédula, el cuadro que se presenta es el de un síndrome de Brown-Séquard con disociación siringomiélica de la sensibilidad. Si invade los cordones posteriores, pueden aparecer ataxia y trastornos de la sensibilidad profunda, es decir, un cuadro cordonal posterior.

A veces la cavitación se propaga hacia el bulbo y la protuberancia (*siringobulbia* y *siringopontia*). Entonces al cuadro de siringomielia se añaden: disociación siringomiélica en la cara, parálisis bulbar, parálisis facial y otros trastornos protuberanciales.

La evolución de la enfermedad es lenta. La muerte ocurre por complicaciones infecciosas, por crisis vegetativas cardíacas y respiratorias, o por afectación bulbar.

El diagnóstico de siringomielia se efectúa por resonancia magnética de la columna cervicodorsal. Tumores intramedulares (astrocitomas y ependimomas) y

booksmedicos.org

ciertas aracnoiditis espinales pueden también causar disociación siringomiélica y anestesia suspendida, de evolución más rápida.

Hematomielia

Consiste en una hemorragia o colección sanguínea dentro del parénquima medular, mayoritariamente en la región cervical o lumbar. Su causa más frecuente son los traumatismos vertebromedulares así como las malformaciones vasculares de la médula.

Semiología. Generalmente da lugar a una parálisis medular *brusca* asociada a trastornos sensitivos, de distribución relacionada con las áreas afectadas. La parálisis es al comienzo fláccida, luego progresivamente espástica secuelar. Sus manifestaciones y evolución dependen de la extensión de la hemorragia. En el período agudo la punción lumbar muestra un líquido cefalorraquídeo hemorrágico en grado variable, que evoluciona a la xantocromía. La tomografía y resonancia confirmarán el diagnóstico.

Síndrome de compresión medular

Puede ser brusca (generalmente traumática), o progresiva; cervical o dorsal.

Compresión medular brusca. Se distinguen dos fases:

- Inmediata o de *shock* medular, caracterizada por plejía fláccida, anestesia total, arreflexia, hipotonía y fenómenos tróficos de aparición precoz, por debajo de la lesión. Retención de orina y materia fecal.
- Tardía, con manifestaciones de automatismo medular: fenómeno de los acortadores y *mass-reflex*. La parálisis suele evolucionar a la espasticidad, con hiperreflexia, clonus, Babinski y sucedáneos. Persisten la anestesia y los trastornos tróficos. Incontinencia.

El pronóstico es grave, persistiendo una secuela variable.

Compresión medular lenta. El déficit motor se va instalando a lo largo de días. Acelerándose, suele finalmente precipitarse la plejía. La parálisis es fláccida con atrofia y arreflexia a nivel de los segmentos afectados, y espástica por debajo; hay nivel sensitivo a la altura de la compresión e hipoestesia por debajo, y trastornos esfinterianos con retención de orina y materia fecal: el paciente generalmente orina y defeca "por rebalsamiento", porque generalmente la lesión asienta por encima de los centros reflejos de la vejiga y el recto (*vejiga neurogénica*).

Según el nivel donde asiente la compresión, se obtienen las siguientes variaciones semiológicas:

Compresión de la médula cervical alta (C1 a C4). Cuadriplejía espástica. Parálisis del frénico y del espinal. La parálisis del frénico puede afectar a un hemidiafragma o a todo el diafragma, variando por ello su gravedad. Nivel sensitivo en cuello u hombros. Anestesia por debajo de la lesión. Trastornos esfinterianos.

Compresión de la médula cervical baja (C5-C8). Cuadriplejía, fláccida en miembros superiores con atrofia y arreflexia, y espástica en los inferiores con hiperreflexia. Eventualmente síntomas radiculares de plexo braquial. La sensibilidad en miembros superiores puede preservarse. Nivel sensitivo en tórax alto, con anestesia por debajo de la lesión. Trastornos esfinterianos.

Compresión de la médula dorsal. Es la compresión más común. Paraplejía espástica de miembros inferiores con anestesia. Nivel sensitivo en tórax o abdomen, según la altura de la compresión medular. El nivel sensitivo hallado representa la altura del compromiso medular, que en el sector dorsal corresponde a un segmento por debajo de la localización vertebral de la compresión, porque la médula es más corta que la columna: si el nivel hallado es D7, la compresión seguramente se encontrará a la altura de la VI vértebra dorsal. Hiperreflexia rotuliana y aquiliana. Abolición de los reflejos cutáneos abdominales por debajo de la lesión. Trastornos esfinterianos.

Compresión de la médula lumbar. Paraplejía fláccida de miembros inferiores con anestesia. Nivel sensitivo en muslo, en este caso dos o tres segmentos por debajo de la compresión vertebral (nivel medular L2-L3→nivel vertebral D12). Reflejo rotuliano variable con aquiliano exagerado. Trastornos esfinterianos.

Síndrome del epicono (segmentos medulares L5 y S1). Parálisis de los peroneos laterales, tibial anterior (extensión o flexión dorsal del pie) y tríceps sural (gemelos y sóleo —flexión o flexión plantar del pie—). Reflejos aquiliano y plantar abolidos. Anestesia correspondiente. Trastornos esfinterianos.

Síndrome del cono medular (segmentos medulares S2, S3, S4 y S5). Anestesia en silla de montar y vesicopudenda. El reflejo plantar puede estar abolido. Trastornos esfinterianos e impotencia sexual.

En ciertos casos la compresión medular se presenta adoptando la forma de una claudicación intermitente medular, o sea de un déficit motor que sobreviene después de un cierto trecho de marcha, para ir constituyéndose lentamente un síndrome piramidal bilateral progresivo: paraparesia con hipertonía muscular, hiperreflexia profunda y signo de Babinski, al que puede asociarse un síndrome sensitivo de hipo o anestesia con un límite superior que corresponde al nivel lesional, pudiendo finalmente completarse el cuadro con trastornos esfinterianos.

Causas. Metástasis vertebrales de carcinoma de pulmón, mama, próstata y colon; linfomas, que penetran y comprimen "en reloj de arena" a través de los agujeros de conjunción; meningiomas; protrusión discal interverte-

booksmedicos.org

bral; neurinomas; mal de Pott (TBC vertebral) y otras espondilitis; tumores vertebrales primitivos (osteosarcomas); mieloma; aracnoiditis; tumores intramedulares.

El diagnóstico de la compresión medular se hace hoy día con resonancia magnética, o con tomografía computada si la resonancia no puede efectuarse (marcapaso). El estudio del líquido cefalorraquídeo puede mostrar xantocromía y coagulación (*síndrome de Nonne-Froin*, debido a estasis del líquido por debajo de la compresión). Si se sospecha una malformación vascular potencialmente quirúrgica, se efectuará una angiografía medular. El diagnóstico debe establecerse lo más rápido posible en todos los casos, para posibilitar al máximo la descompresión quirúrgica precoz y evitar una paraplejía definitiva.

Mielitis (mielopatías)

Etiología y etiopatogenia. Las mielitis o mielopatías son procesos generalmente agudos, que suelen afectar transversalmente a la médula espinal a la altura o partir de un segmento (mielitis transversa). Pueden participar en el proceso las meninges (meningomielitis) o el resto del neuroeje (encefalomielitis). Se atribuyen a enfermedad desmielinizante (esclerosis múltiple), causa inmunológica (lupus eritematoso, anticuerpos antifosfolípidos), posinfecciosa (viral), posvaccinal, paraneoplásica (carcinoma de pulmón), actínica (posradioterapia) e idiopática. Las "mielitis isquémicas" son en realidad infartos medulares (obstrucción de la arteria de Adamkiewicz, aneurisma disecante de la aorta), pero forman parte del diagnóstico diferencial.

Semiología. La enfermedad se puede presentar con algunas manifestaciones subjetivas previas: malestar general, fiebre, parestesias y dolor en los miembros que rápidamente se paresian, asociándose trastornos esfinterianos. Los trastornos se localizan según el segmento medular afectado, que generalmente es dorsal, con paraplejía fláccida. La sensibilidad queda total o parcialmente abolida y los reflejos, cuyo centro es subyacente a la lesión, desaparecen. Se agregan luego trastornos tróficos vasomotores y escaras de decúbito.

El líquido cefalorraquídeo puede mostrar linfocitosis importante (50-100/mm³) en las mielitis posinfecciosas, con aumento de proteínas. En este caso puede haber eritrosedimentación acelerada y leucocitosis con neutrofilia en sangre. El diagnóstico se realiza por exclusión de otros procesos.

Evoluciona al cabo de algunos días hacia la espasticidad con piramidalismo. Puede evolucionar asimismo en forma de un síndrome de Landry, o sea que iniciada como una parálisis fláccida de los miembros inferiores se comprometen rápidamente los músculos del tronco, de los miembros superiores y también los pares craneanos, ocasionando la muerte por parálisis bulbar. En otros casos el paciente puede mejorar, pero en general con secuelas más o menos importantes.

Poliomielitis anterior aguda epidémica (enfermedad de Heine-Medin, parálisis infantil)

Enfermedad infecciosa viral de alto contagio y epidémica, producida por un virus filtrable, entérico, que se incluye dentro de los "picorna" (de "pico": pequeño, RNA = ácido ribonucleico). Afecta con predilección a las astas anteriores de la médula. Se observa mayoritariamente en niños. En la actualidad la enfermedad aguda es excepcional gracias a la vacunación masiva, pero existen numerosos adultos con las secuelas de la última gran epidemia mundial de principios de la década de 1950.

Semiología. Se distingue habitualmente un período de *invasión o preparalítico,* un período *paralítico* y un período de *regresión.*

En el período de *invasión* hay fiebre elevada (>39º), cefalea, astenia, taquicardia, mioartralgias, trastornos gastrointestinales, coriza, angina o bronquitis, a veces signos meníngeos, hiperestesia, sudoración y convulsiones. Este período dura tres o cuatro días.

Luego comienza el período *paralítico*: la parálisis se instala bruscamente, en pocas horas, revistiendo la forma de una monoplejía, diplejía o paraplejía fláccida con hipo o arreflexia profunda y superficial. La arreflexia precede habitualmente a la plejía. Otras veces, la parálisis afecta al tronco, comprometiendo músculos intercostales y diafragma. Pueden haber parálisis diversamente asociadas, como monoplejías braquial derecha y crural izquierda. Existen también formas bulboprotuberanciales con parálisis maseterina, facial o palatofaríngea. Por lo general no hay trastornos esfinterianos. En la electrofisiología hay reacción de denervación en los músculos afectados: si ésta es total el pronóstico de recuperación es malo. En el líquido cefalorraquídeo se comprueban discreta hiperproteinorraquia y pleocitosis, primero polimorfonuclear y luego linfocítica.

Después de un tiempo variable comienza el período de *regresión.* Las parálisis mejoran y se depuran, salvo en los músculos más afectados, que quedan pléjicos y se atrofian. La atrofia es rápida y conduce a estados de deformación y acortamiento tendinoso como el pie *varo equino* paralítico, por atrofia de los músculos anterolaterales de la pierna y acortamiento de antagonistas. Semiológicamente la secuela es la de parálisis fláccida con arreflexia y atrofia (síndrome de la motoneurona periférica). No hay signos de compromiso de la motoneurona central.

booksmedicos.org

Parálisis ascendente aguda de Landry

Es un síndrome caracterizado por parálisis que comienza por los miembros inferiores, luego afecta el tronco y los miembros superiores y, finalmente, compromete el bulbo. La parálisis es fláccida, con arreflexia.

Etiología. Mielitis, polineuritis (síndrome de Guillain-Barré) o poliomielitis anterior que evolucionan en forma rápidamente ascendente. Se vincula a gripe y otras infecciones virales, neurotropas.

Semiología. En medio de síntomas generales (fiebre, quebrantamiento, vómitos, raquialgia) se presenta una paraplejía fláccida de comienzo distal y evolución ascendente con o sin trastornos esfinterianos. Hay arreflexia profunda, la sensibilidad no se altera o lo hace en forma variable. La parálisis asciende luego a los miembros superiores, el cuello y la cara, afectando los núcleos bulbares: disfagia, disfonía, disartria, parálisis labioglosofaríngea, apraxia bucolinguofacial. El pronóstico es reservado.

Afecciones del bulbo raquídeo

Nociones anatomofisiológicas sobre el bulbo raquídeo. El bulbo raquídeo es la porción del neuroeje comprendida entre la médula espinal y la protuberancia anular, de la que está separada por el surco bulboprotuberancial; tiene la forma de un tronco de cono, que se une por su base menor a la médula y por su base mayor a la protuberancia, hallándose situado, en una pequeña parte, en la cavidad raquídea y el resto en la cavidad craneana, sobre el canal basilar del occipital; por detrás, lo recubre en gran parte el cerebelo.

Por delante, el bulbo raquídeo presenta un surco medio anterior y dos surcos laterales: el ventrolateral y el dorsolateral, separados por el relieve de la oliva bulbar; el primero representa el lugar de origen aparente de las raíces del nervio hipogloso y el segundo, el de aquellas de los nervios glosofaríngeo, neumogástrico y espinal. Entre el surco medio y el ventrolateral se ven, a su vez, dos cordones blancos longitudinales y paralelos: las pirámides anteriores.

Por detrás está constituido, en su mitad inferior, por dos cordones de sustancia blanca, situados a cada lado, que son los fascículos de Goll y de Burdach; estos cordones, al llegar a la mitad del bulbo, se separan de sus similares del lado opuesto, limitando un espacio angular, que forma el resto de la parte posterior del bulbo, y que junto con la protuberancia constituye el IV ventrículo, cuyo suelo no es más que un desplegamiento o dilatación romboidal del conducto del epéndimo medular. El IV ventrículo presenta un eje mayor vertical y medio que se extiende desde la desembocadura del acueducto de Silvio, por arriba, hasta el comienzo del conducto del epéndimo, por debajo. Este eje está recorrido por un surco llamado tallo del *calamus scriptorius*. Dentro de cada una de las dos mitades, divididas por el citado tallo, se distinguen el ala blanca interna, relieve fusiforme que corresponde al núcleo del hipogloso, y el ala blanca externa, relieve blanquecino limitado por dentro por un borde convexo y situado a nivel del ángulo lateral del suelo del IV ventrículo, que corresponde a los núcleos del nervio vestibular. Entre el ala blanca interna y el ala externa se encuentra una zona deprimida, que continuándose en la protuberancia adopta el aspecto de un reloj de arena, llamada ala gris; la misma corresponde a los núcleos vegetativos del neumogástrico y glosofaríngeo. Los bordes del cuarto ventrículo están formados por el borde interno de los pedúnculos cerebelosos inferiores y superiores, así como por parte de los medios. Entre ambos pedúnculos queda comprendido, a cada lado, el ángulo lateral.

La constitución interna del bulbo es compleja; una serie de cortes transversales revela la presencia en el mismo de una serie de formaciones, de sustancia blanca y de sustancia gris, que son, unas, continuación de formaciones semejantes de la médula espinal, y otras, propias del bulbo (fig. 17-14). En la parte más anterior puede verse un relieve longitudinal paramediano que se denomina pirámide bulbar y que corresponde al haz piramidal. A nivel del tercio inferior del bulbo, la mayor parte de las fibras piramidales se entrecruzan en bloque con las del lado opuesto, atravesando la línea media, dando origen a los haces piramidales directo y cruzado. Los haces de Goll y de Bur-

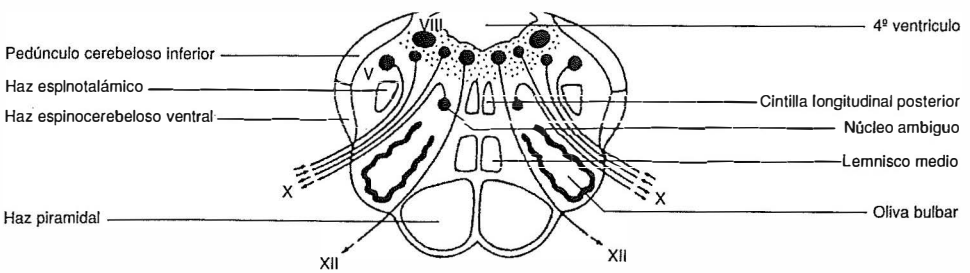


Fig. 17-14. El bulbo visto en un corte horizontal que pasa por la mitad de la oliva (bulbo bajo).

booksmedicos.org

dach medulares, llegados a la parte media del bulbo, encuentran dos núcleos de sustancia gris, que pertenecen propiamente al bulbo, denominados núcleos de Goll y de Burdach (situados en la parte posterior), donde terminan. Nuevas fibras, nacidas de estos núcleos, forman un voluminoso fascículo que, dirigiéndose hacia adelante y adentro, se entrecruza por delante del conducto del epéndimo con el del lado opuesto y va a aplicarse contra la cara posterior de la pirámide: es la cinta de Reil o lemnisco medio. El fascículo espinotalámico anterior se junta en el bulbo con el lemnisco medio; por el contrario, el espinotalámico lateral, siempre colocado en un plano lateral, transcurre independientemente al lado del fascículo espinocerebeloso cruzado, ventral o de Gowers y del fascículo rubroespinal. Otras fibras corresponden al sistema extrapiramidal (fascículos reticuloespinales, vestibuloespinales, rubroespinal, tectoespinal y haz longitudinal medio o cintilla longitudinal posterior) y a las conexiones espinocerebelosas (haz espinocerebeloso directo o dorsal que se incorpora rápidamente al pedúnculo cerebeloso inferior y haz espinocerebeloso cruzado o ventral que alcanzará el pedúnculo cerebeloso superior).

La decusación piramidal, así como el entrecruzamiento del lemnisco medial y la apertura del epéndimo para formar el suelo del IV ventrículo, introduce una profunda modificación en la sustancia gris medular. En efecto, las astas anteriores y posteriores quedan divididas en cuatro columnas longitudinales de sustancia gris, que al ser, a su vez, fragmentadas por las fibras arciformes, constituyen la serie de núcleos motores y sensitivos que, disponiéndose unos en el suelo del IV ventrículo y otros algo más hacia afuera y adelante, dan origen a las fibras motoras y sensitivas de los nervios craneanos, respectivamente. Nacen así del bulbo raquídeo: el núcleo del hipogloso, situado en el suelo del IV ventrículo, a cada lado de la línea media, el núcleo ambiguo (núcleo motor común para el IX y X par), y los núcleos sensitivos del IX y X par, de las ramas vestibular y coclear del acústico y la raíz inferior o bulbar del trigémino.

En cuanto a las formaciones propias del bulbo están constituidas por los núcleos de Goll y de Burdach ya citados, la oliva inferior y sus conexiones (haz olivoespinal de Hellweg y haz central de la calota), los núcleos accesorios de la oliva y la formulación reticular.

Formación reticular. Esta estructura ha cobrado gracias a los estudios de Brodal, Moruzzi y Magoun una especial importancia funcional. Desde el punto de vista filogenético es una estructura muy antigua que representa gran parte del sistema nervioso central en los animales inferiores pero que, como consecuencia de la encefalización progresiva, en los vertebrados superiores adquiere un desarrollo considerable. No se limita al bulbo, sino que se reparte por todo el tronco cerebral y tiene conexiones con los núcleos subcorticales y con el sistema límbico cerebral. Está formada por una especie de retículo de sustancia blanca y gris, integrado por numerosas neuronas con múltiples conexiones sinápticas y que desde las pirámides hasta el suelo del cuarto ventrículo ocupa la parte central del bulbo. En su estructura se observan núcleos y fibras aferentes y eferentes. Los primeros se presentan como aglomeraciones celulares que poseen diferente arquitectura. En ellos merecen citarse los núcleos reticulares centrales, los núcleos laterales y los medianos y paramedianos. Los núcleos centrales ocupan la mayor parte de la calota bulbar, protuberancial y mesencefálica. Son atravesados por el fasciculo o haz central de la calota. Pueden dividirse en grupos secundarios, a saber: núcleos reticular ventral y gigantocelular, en el bulbo inferior y superior, respectivamente, núcleos pónticos caudal y oral en la protuberancia y núcleo mesencefálico en los pedúnculos cerebrales. Presentan dos partes, funcionalmente diferentes: una lateral y otra mediana. La primera, lateral, se halla en relación con colaterales sensitivas del lemnisco medio, fascículo espinotalámico y núcleos del trigémino, del fascículo solitario y cocleares y vestibulares. La parte media, efectora o motriz origina influjos descendentes y ascendentes. Los primeros, que van a la médula espinal, siguen el trayecto de los fascículos reticuloespinales; los segundos se dirigen al mesencéfalo y tálamo, para posteriormente hacerlo a hipotálamo y corteza cerebral, siguiendo una vía polisináptica longitudinal de múltiples sinapsis intrarreticulares o una larga vía, la del fascículo central de la calota. Los núcleos lateral y paramediano rodean los núcleos centrales: el lateral se sitúa detrás de la oliva bulbar y el paramediano por dentro del núcleo central. Se conectan con las colaterales bulbares de los fascículos espinotalámicos y envían fibras eferentes hacia la corteza cerebelosa. Los núcleos medianos, finalmente, se sitúan en la línea media. Reciben aferencias del hipotálamo y del rinencéfalo por medio del fascículo basal y se unen, además, a los núcleos vegetativos del tronco cerebral.

La formación reticular interviene así en: a) la coordinación de los núcleos de los nervios craneanos entre si, b) la vigilancia de los centros superiores, ejerciendo efectos facilitadores o inhibitorios sobre los centros suprayacentes, c) las relaciones y el control cerebeloso, y d) la unión entre los centros hipotalámicos o rinencefálicos y el tronco cerebral.

El papel de la formación reticular en el complicado mecanismo de la vigilia y sueño ya fue analizado (véase Sueño).

El bulbo raquídeo es irrigado por las arterias que proceden de la vertebral, el tronco basilar o sus ramas. Las *arterias perforantes* que se desprenden en ángulo recto del tronco basilar, y penetran perpendicularmente en el bulbo de adelante hacia atrás, irrigan su línea media. Las *arterias circunferenciales cortas* se originan también en el tronco basilar, rodean al bulbo y desprenden ramas que irrigan su región anterolateral. La región posterior y lateral es irrigada, en parte, por una de las *arterias circunferenciales largas* que se originan en el tronco basilar, la *arteria cerebelosa posteroinferior (PICA)*, rama de la arteria vertebral.

booksmedicos.org

Fisiológicamente el bulbo es, a su vez, un conductor y un centro de gran importancia. En efecto, el bulbo es vía de pasaje para los estímulos motores provenientes de centros superiores y para los impulsos sensitivos que llegan de la periferia. Además, es el centro de numerosos reflejos en que intervienen los nervios que en él se originan. También se sitúan en el bulbo los centros que controlan importantes funciones vegetativas: respiración, circulación y presión arterial. Todo esto hace del bulbo un órgano indispensable para la vida.

Síndrome bulbar

Se caracteriza por la asociación de la parálisis nuclear de los pares craneanos VII (inferior), IX, X, XI y XII, y eventualmente núcleo motor del V.

Etiología. El síndrome bulbar constituye, unas veces, el cuadro clínico de una enfermedad genética, la *atrofia muscular bulboespinal ligada al cromosoma X (X-linked spinal bulbar muscular atrophy, XSBMA).* Muestra una parálisis bulbar (parálisis labioglosofaringolaríngea) y espinal progresivas, asociadas a ginecomastia y atrofia testicular por insuficiencia o insensibilidad androgénica. El defecto molecular es la expansión de un triplete de bases (CAG) en el exón 1 del gen del receptor androgénico, originándose así un tracto expandido de poliglutamina en este receptor. Cuanto mayor sea la expansión más severa será la enfermedad. Su herencia recesiva ligada al cromosoma X limita la enfermedad al sexo masculino, siendo el femenino portador.

Otras veces resulta una forma de comienzo de esclerosis lateral amiotrófica (forma bulbar), o una manifestación de siringomielia (que entonces constituye la siringobulbia), síndrome de Guillain-Barré, poliomielitis o tumores bulbares.

Semiología. El cuadro general es el de la parálisis labioglosofaringolaríngea: disartria, atrofia de la lengua con fibrilaciones, boca entreabierta, babeo, perturbación de la deglución, reflujo nasal con la ingestión de líquidos, disfonía, trastornos respiratorios (disnea, crisis de sofocación, imposibilidad de toser) y circulatorios (taquicardia, síncope, a veces, terminal). El reflejo maseterino no se exacerba. La muerte se produce por parálisis respiratoria, caquexia o intercurrencia por bronconeumonía aspirativa.

Debe hacerse el diagnóstico diferencial con el *síndrome seudobulbar*, que en realidad es *suprabulbar* (veáse más adelante), y también cursa con parálisis labioglosofaringolaríngea. En el cuadro 17-3 se exponen los signos diferenciales.

(Véase, asimismo, Pares craneanos, Síndromes alternos bulbares, Hemianestesias y Síndrome de Wallenberg.)

Afecciones de la protuberancia anular

Nociones anatomofisiológicas sobre la protuberancia anular. La protuberancia anular o puente de Varolio continúa hacia arriba del bulbo raquídeo, uniéndose hacia atrás al cerebelo por los pedúnculos cerebelosos medios.

Su cara anterior muestra una estriación transversal correspondiente a las fibras pónticas y en la línea media un surco longitudinal, el surco basilar. A cada lado se encuentra una fosita por donde emergen las raíces trigeminales motora y sensitiva, situándose esta última por fuera de la primera. A partir de este punto, la cara anterior se continúa con la cara lateral dando origen al pedúnculo cerebeloso medio. Su cara dorsal completa la cavidad en forma de rombo del IV ventrículo. Se distingue la formación conocida con el nombre de *calamus scriptorius*, ya analizada anteriormente. El ala blanca interna bulbar se continúa en la protuberancia con la eminencia teres o eminencia redonda, relieve fusiforme que corresponde al núcleo del motor ocular externo. A nivel del ángulo lateral del suelo del IV ventrículo se observa el ala blanca externa, formación que ya encontrábamos en el bulbo, que corresponde a los núcleos vestibulares. Entre estos dos relieves se encuentra el otro extremo ensanchado del reloj de arena, la denominada fosa superior.

En su interior, la posición central la ocupa la formación reticulada protuberancial ya descripta anteriormente. Además se encuentran, dorsalmente, los núcleos de origen de

Cuadro 17-3. Diagnóstico diferencial del síndrome bulbar y seudobulbar

Lesión	Síndrome bulbar Núcleos bulbares	Síndrome seudobulbar Haz geniculado (bilateral)
Parálisis labioglosofaringolaríngea	Presente	Presente
Atrofia de lengua	Presente	Ausente
Fasciculaciones	Presentes	Ausentes
Crisis de risa y llanto espasmódicos	Ausentes	Presentes
Reflejo maseterino	Disminuido o abolido	Exaltado
Reflejo de succión	Ausente	Presente
Manifestaciones piramidales y extrapiramidales	Ausentes	Presentes generalmente

booksmedicos.org

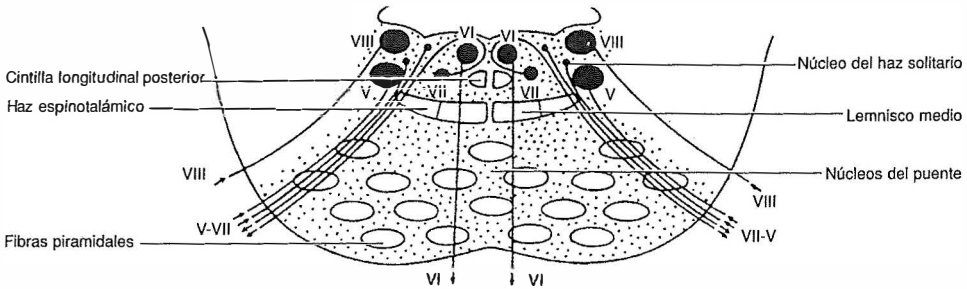


Fig. 17-15. La protuberancia vista en un corte horizontal (mitad inferior).

los pares craneanos VI, VII, VIII y V, y está atravesada por vías ascendentes y descendentes. Las primeras están constituidas, desde adentro hacia afuera, por axones provenientes de los núcleos de Goll y de Burdach que forman el lemnisco medial, por el haz espinotalámico lateral y por el lemnisco lateral (fig. 17-15). Otras fibras ascendentes que transcurren por la protuberancia corresponden a las conexiones cerebelosas, particularmente del fascículo espinocerebeloso ventral o cruzado que alcanza el pedúnculo cerebeloso superior. Entre las vías descendentes se encuentra el haz piramidal que se separa en numerosos fascículos, dispersos entre las fibras transversales del puente, algunos de los cuales se conectan con los núcleos motores de los pares craneanos pontinos o hacen sinapsis en los núcleos reticulares (fibras corticopónticas). Otras vías descendentes corresponden al sistema extrapiramidal. La irrigación está asegurada por ramas provenientes del tronco basilar.

Síndromes protuberanciales. Véanse los capítulos Pares craneanos, Motilidad (síndrome de Millard-Gubler, síndrome de Foville inferior) y Sensibilidad (Hemianestesias pontinas).

Afecciones de los pedúnculos cerebrales

Nociones anatomofisiológicas sobre los pedúnculos cerebrales. Los pedúnculos cerebrales o mesencéfalo están separados de la protuberancia por el surco pontopeduncular. Su cara anterior muestra dos relieves o cordones blancos (pie de los pedúnculos cerebrales derecho e izquierdo); cada uno penetra en el hemisferio cerebral correspondiente. Limitan por su borde interno el espacio perforado posterior, de forma triangular y vértice inferior. Este espacio está limitado por delante por los tubérculos mamilares. Entre el espacio perforado posterior y el borde interno de los pedúnculos cerebrales, queda un surco por donde se sitúa el origen aparente de las raíces del motor ocular común. La cara posterior de los pedúnculos cerebrales está constituida por la lámina cuadrigeminada; en ella se reconocen los tubérculos cuadrigéminos, dos anteriores o superiores y dos inferiores o posteriores, que están unidos a los cuerpos geniculados externo (lateral) e interno (medial) por medio de los brazos conjuntivales anterior y posterior, respectivamente. Los cuatro tubérculos están separados entre sí por una serie de surcos que, en conjunto, forman el surco cruciforme, cuya extremidad anterior sirve de lecho a la epífisis, y la posterior da inserción al frenillo de la válvula de Vieussens. A cada lado de esta formación tiene su origen aparente el nervio patético.

Al corte se distinguen dos regiones: una anterior o pie, otra posterior, calota o casquete (fig. 17-16). El pie está ocupado por el haz piramidal; por dentro se encuentran agrupadas las fibras destinadas a los núcleos motores de los nervios craneanos que constituyen el haz geniculado y, por fuera, las fibras que constituyen la vía piramidal propiamente dicha. En

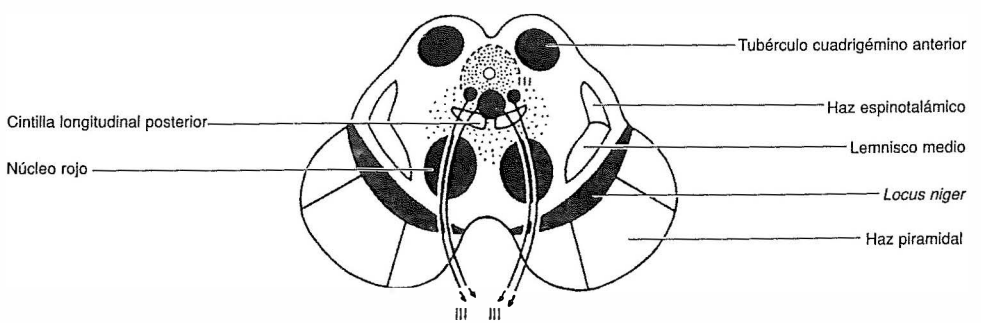


Fig. 17-16. Corte horizontal del mesencéfalo (mitad superior).

booksmedicos.org

la calota se encuentran los núcleos rojos, que junto con el *locus niger* constituyen importantes centros del sistema extrapiramidal. La parte central de la calota presenta la cavidad correspondiente al acueducto de Silvio que une el tercer al cuarto ventrículo cerebral. Próximo al mismo acueducto se disponen los núcleos de origen del motor ocular común; sus fibras se dirigen hacia afuera y adelante, atravesando el núcleo rojo y el *locus niger* para emerger del neuroeje por la parte media de los pedúnculos. Por debajo del núcleo de origen del tercer par se sitúa también el núcleo de origen del cuarto par o patético. En la calota se encuentran también las fibras ascendentes del lemnisco medio y del haz espinotalámico lateral; estas últimas se intercalan entre las primeras y las fibras del lemnisco lateral que, asimismo, transcurre a este nivel, llevando los influjos cocleares. Por último, se encuentran las fibras del haz espinocerebeloso ventral, cruzado o de Gowers que alcanzan en la mitad inferior el pedúnculo cerebeloso superior. Entre los fascículos de asociación del tronco cerebral se destaca el fascículo longitudinal medio o cintilla longitudinal posterior que corre a lo largo de la cara ventral del acueducto de Silvio; este tracto de fibras pone en contacto los núcleos de los nervios craneanos entre sí.

Encefalopatía de Wernicke (polioencefalitis hemorrágica superior aguda)

Etiología. Se debe a déficit de tiamina (vitamina B_1). Se presenta habitualmente en alcohólicos, pero puede observarse también en pacientes con falta de ingesta alimentaria (vómitos profusos, disfagias severas), y especialmente en pacientes que reciben suero dextrosado sin aporte de tiamina, en cuyo caso se produce un déficit de cocarboxilasa (cofactor metabólico de la tiamina) que precipita la avitaminosis. Se produce un petequiado hemorrágico protuberancial y mesencefálico en la región periacueductal, con compromiso de núcleos oculomotores y vías cerebelosas.

Semiología. Se manifiesta clínicamente por síndrome confusional, nistagmo parético y luego oftalmoplejía horizontal bilateral de la abducción (característicamente), y ataxia cerebelosa. Si la enfermedad progresa se instala una oftalmoplejía externa total. La semiología de los defectos oculomotores en la encefalopatía de Wernicke fue descripta a propósito de las oftalmoplejías múltiples bilaterales, en el sector de nervios oculomotores (III, IV y VI) del capítulo de Pares craneales.

Como el petequiado hemorrágico afecta también a los cuerpos mamilares, suelen agregarse trastornos mnésicos, que constituyen el llamado síndrome de Korsakoff. Cuando éstos coexisten con la encefalopatía de Wernicke conforman el síndrome de Wernicke-Korsakoff. Suelen también observarse temblor irregular de miembros, temblor lingual, neuropatía periférica y otras manifestaciones clínicas de alcoholismo (hepatomegalia, ascitis, telangiectasias, hipertrofia parotídea). El curso suele ser agudo, evolucionando en una a cuatro semanas. Puede retrogradar y remitir si se restituye precozmente la tiamina. La remisión puede ser también parcial, mejorando la oftalmoparesia y confusión pero persistiendo la ataxia como secuela. Su pronóstico es por lo tanto reservado.

Síndromes pedunculares. Véanse los capítulos Pares craneanos, Motilidad (síndrome de Weber, síndrome de Benedikt, síndrome de Foville superior) y Sensibilidad (Hemianestesias pedunculares).

Afecciones del cerebro

Nociones anatomofisiológicas sobre el cerebro. Macroscópicamente el cerebro presenta dos partes a considerar: 1) la región cerebral profunda, constituida por los núcleos basales, las cápsulas interna y externa, el tálamo, el hipotálamo, y 2) los hemisferios cerebrales, divididos en varios lóbulos separados por las cisuras de Rolando y de Silvio. Cuatro son grandes: frontal, temporal, parietal y occipital, y dos pequeños: el lóbulo de la ínsula, enterrado en el fondo de la cisura de Silvio, y el lóbulo límbico, que envuelve en anillo a la región cerebral profunda. En este anillo límbico se distinguen, a su vez, un anillo periférico y otro profundo, formado por el hipocampo o asta de Ammon.

En el hombre, este órgano alcanza su más grande desarrollo, comprobándose un notable grado de "cerebrización funcional". El cerebro controla en la especie humana muchas más funciones que en otros animales. La parte esencial del órgano está constituida por la sustancia gris cortical. Por debajo de ella está la sustancia blanca y los núcleos grises corticales, que ya hemos analizado al ocuparnos de la semiología del sistema extrapiramidal.

La corteza cerebral tiene un espesor que oscila entre dos y cuatro milímetros y medio, formando un manto replegado que cubre todo el órgano. Posee alrededor de 14 billones de células y numerosas fibras que relacionan estas células de un modo extraordinariamente complicado. La corteza comprende, filogenéticamente considerada, dos partes: una reciente, denominada neopalio o isocortex, que abarca las once doceavas partes, y otra antigua denominada arquipalio o allocortex, que comprende el resto. El neopalio es la porción más importante. Citoarquitectónicamente comprende varias capas que son de afuera a adentro: 1ª, capa plexiforme o molecular; 2ª, capa de pirámides pequeñas; 3ª, capa de pirámides medianas; 4ª, capa de pirámides estrelladas y células estrelladas; 5ª, capa de pirámides profundas; 6ª, capa de células fusiformes (zona del neopalio parietotemporooccipital). Se ha visto que la citoarquitectura experimenta modificaciones en numerosas zonas; así, una capa adquiere mayor

booksmedicos.org

espesor, otra capa está ausente, o aparecen elementos especiales en alguna de ellas; por ejemplo, la corteza de la zona motriz (frontal ascendente o prerrolándica) carece de la capa cuarta, y la capa quinta presenta las grandes células piramidales de Betz. Se ha establecido así la existencia de 107 áreas distintas en el neopalio, que no tienen una relación con los límites impuestos por las circunvoluciones y cisuras que se encuentran en las descripciones del cerebro, de los tratados de anatomía clásicos.

En las figuras 17-17 y 17-18 están esquematizadas las áreas citoarquitectónicas según Brodman, y en distintas partes de esta obra, cuando hemos mencionado las áreas corticales, nos hemos referido a ellas, habiendo también señalado la localización de las funciones motoras, sensoriales, sensitivas, del lenguaje y cognitivas.

La corteza cerebral muestra un elevado grado de localización funcional. En el lóbulo frontal se distinguen tres grandes áreas: 1ª, prefrontal; 2ª, premotora; 3ª, motora. Las áreas prefrontal y premotora se vinculan con funciones como planeamiento y previsión, latencia psicomotora, juicio, control emocional y humor. Las lesiones prefrontales producen conducta antisocial, apatía, bradipsiquia, falta de iniciativa, euforia, moría, megalomanía, puerilismo, escaso juicio, fuga de ideas. El área premotora se vincula especialmente al sistema extrapiramidal cortical y el área motora a la motilidad piramidal.

Las áreas del lóbulo temporal tienen que ver con la recepción de estímulos auditivos, vestibulares y olfatorios; además, almacenando recuerdos auditivos, verbales y visuales, desempeñan un importante papel en el mecanismo del lenguaje. También, como las áreas prefrontales, el lóbulo temporal posee importantes funciones psíquicas, habiéndose señalado en sus lesiones trastornos de conducta y psíquicos, como impulsividad, agresividad, retraso mental, confusión mental, alucinaciones, delirio, automatismos, cri-

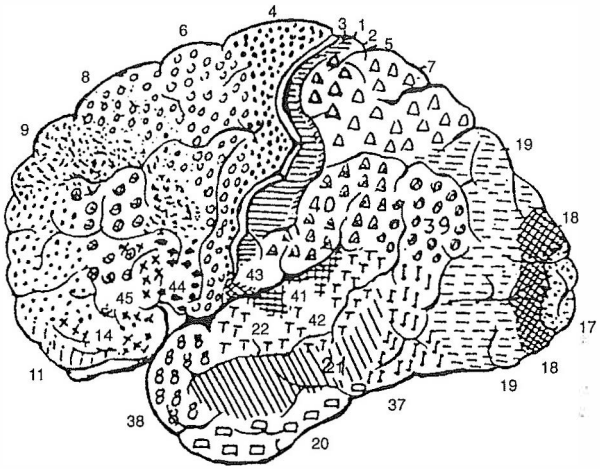


Fig. 17-17. Áreas corticales (Brodman). Cara externa del cerebro.

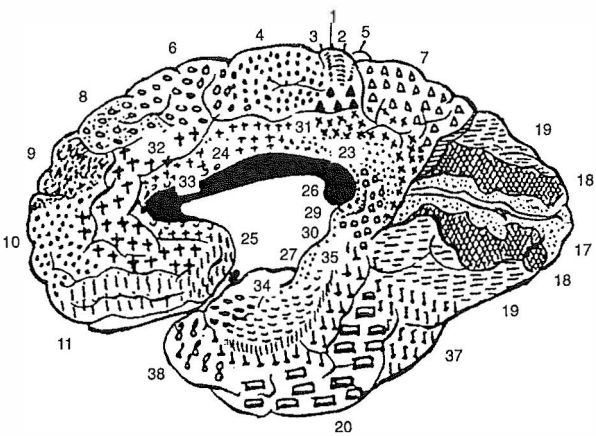


Fig. 17-18. Áreas corticales (Brodman). Cara interna del cerebro.

booksmedicos.org

sis vegetativas, trastornos afectivos, depresión o euforia, anomalías en la esfera sexual.

Las áreas del lóbulo parietal están relacionadas, sobre todo, con las funciones sensitivosensoriales y en él se encuentran importantes áreas práxicas y gnósicas (estereognósicas, somatognósicas).

El lóbulo occipital se halla especialmente relacionado con la visión. El *área striata,* o área 17, constituye la corteza visual primaria donde finalizan las fibras de proyección del cuerpo geniculado lateral; el área 18 u occipital rodea a la anterior, y finalmente el área preoccipital se halla relacionada con el pulvinar del tálamo.

En la cara interna del hemisferio se encuentran las áreas 28 y 29 relacionadas con la olfacción y hay, además, varias circunvoluciones que rodean la parte más elevada del tronco cerebral y que Broca denominó el gran lóbulo límbico. Participan las circunvoluciones del cuerpo calloso, la subcallosa, la parahipocámpica, así como también la porción del hipocampo subyacente y la circunvolución dentada. Este lóbulo límbico ha llamado la atención por la constancia de su estructura macroscópica y microscópica a través de la filogenia. El lóbulo límbico, asociado a varios núcleos subcorticales como el hipotálamo, el complejo amigdaloide, núcleos del tálamo y de otros ganglios basales forma el denominado *sistema límbico,* que presenta conexiones con la formación reticular. Este sistema interviene en el mecanismo de las emociones, y se vincula a su respuesta visceral.

Entre ambos hemisferios cerebrales se desarrollan las formaciones comisurales, que contienen fibras asociativas interhemisféricas, y de las que la más importante es el cuerpo calloso.

Los núcleos grises subcorticales han sido estudiados en otras partes de este libro. Entre éstos y la corteza se encuentra la sustancia blanca del centro oval, con importantes haces de proyección que vinculan la corteza con las estructuras subcorticales y haces que, a su vez, provienen de otros puntos del neuroeje y van a finalizar en la corteza. Se distinguen así una serie de haces entre los que revisten especial significación los que constituyen la cápsula interna. En ésta se diferencian el segmento anterior, la rodilla y el segmento posterior con una porción lenticular y otra retrolenticular, ya descriptas en otros capítulos.

Por su importancia funcional merece destacarse, en la región cerebral profunda, el hipotálamo. Comprende la parte anterior del suelo y la mitad inferior de las caras laterales del tercer ventrículo. En el hipotálamo se distinguen una región lateral y otra media. Esta última se subdivide de adelante hacia atrás en tres regiones: 1°) el hipotálamo anterior (situado por encima del quiasma óptico), que comprende los núcleos supraópticos y paraventriculares; 2°) el hipotálamo medio (situado por encima del tallo de la hipófisis), que comprende los núcleos del túber, y 3°) el hipotálamo posterior (situado por delante del pie de los pedúnculos cerebrales), que comprende los núcleos de los dos tubérculos mamilares. El hipotálamo está conectado con la formación reticulada del tronco cerebral, con el sistema límbico y con la corteza frontoorbitaria. Mediante estas conexiones ejerce una función de primer plano en el control e integración de los comportamientos: apetito, sed, reacción de furor y de pavor, sueño o estado de vigilia, emoción, memoria y regulaciones vegetativas indispensables en la supervivencia del individuo y de la especie, como control de la circulación, de la respiración, de la diuresis, de la termorregulación, de las funciones de reproducción.

La irrigación cerebral ya ha sido descripta en el capítulo de Síndromes vasculares.

Síndrome de parálisis cerebral (enfermedad de Little)

Etiología. Se caracteriza por compromiso motor central severo, con marcado piramidalismo, atribuible a hipoxia o anoxia perinatal.

Semiología. Los enfermos son niños en la primera infancia, que presentan espasticidad y piramidalismo predominantes o exclusivos en miembros inferiores. Esta última es la forma parapléjica, que corresponde a la que describió Little. El niño no puede mantenerse de pie. Sostenido, presenta marcha espástica en tijera. La parálisis puede acompañarse de hipoplasia de los miembros afectados. A menudo hay crisis convulsivas y retardo madurativo moderado. Son los vulgarmente llamados "niños espásticos".

Esta afección forma parte de un grupo de enfermedades que se observan en niños por lesiones perinatales y se agrupan bajo el nombre de *encefalopatía infantil* o *parálisis cerebral,* caracterizada por la tríada de retardo madurativo, epilepsia y parálisis, que se presentan en proporción variable.

Síndrome suprabulbar (síndrome seudobulbar)

Etiología y etiopatogenia. Se denomina así por su semejanza con el síndrome bulbar, pero no es el resultado de una lesión nuclear de los últimos pares craneanos, sino de una *lesión supranuclear bilateral,* es decir, situada por encima de los núcleos bulbares y que compromete bilateralmente a las vías que en ellos terminan (haz geniculado). Por ello es más correcto denominarlo *suprabulbar.*

El síndrome es ocasionado comúnmente por lesiones vasculares cerebrales múltiples corticosubcorticales que comprometen a ambos haces geniculados en su trayecto corticobulbar. Para que aparezca el síndrome se requieren lesiones bilaterales, ya que las fibras supranucleares que terminan en los núcleos bulbares de los pares craneales proceden de ambos hemisferios cerebrales en forma igualmente directa y cruzada.

booksmedicos.org

La excepción son las neuronas bulbares correspondientes a la motilidad facial inferior que reciben sólo fibras supranucleares cruzadas. Por ello se produce paresia facial inferior en caso de lesión piramidal unilateral, además de hemiparesia braquiocrural (hemiparesia faciobraquiocrural, véase Motilidad)

Semiología. El paciente puede o no haber sufrido cuadros cerebrovasculares clínicos. El síndrome puede aparecer súbitamente, como cuando se agrega una lesión aguda a una contralateral preexistente, o en forma progresiva por sumatoria temporal de lesiones múltiples. Hay disartria, tos al deglutir o disfagia franca, voz nasal y disfonía, reflujo nasal de líquidos, paresia bucolinguofacial, amimia, apraxia de la marcha, piramidalismo en miembros, y crisis de llanto inmotivado, es decir, no desencadenado por estímulos emotivamente afines. Este último fenómeno se atribuye a la desinhibición del mecanismo del llanto, que tiene integración bulbar, causado por las lesiones suprabulbares. También se describe risa inmotivada, aunque es mucho más rara porque tiene una integración más cortical. La risa por ende no se desinhibe tanto sino que tiende a afectarse a la par del compromiso suprabulbar.

La tomografía computada y la resonancia magnética por imágenes pueden mostrar lesiones lacunares múltiples bilaterales (véanse figs. 15-9 y 19-25).

El síndrome suprabulbar se diferencia del bulbar por la presencia de reflejo de succión, llanto inmotivado, hiperreflexia maseterina y eventualmente generalizada (propias de afección suprabulbar), y por la falta de atrofia y fibrilaciones linguales (propias de afección bulbar).

Hay en el síndrome suprabulbar manifestaciones piramidales y extrapiramidales, estas últimas producidas por lesiones de los ganglios basales (cuadro 17-3). Algunos distinguen por eso una variante estriada, en la que predominaría la rigidez extrapiramidal, y una variante piramidal en la que faltaría la rigidez. Pero la distinción entre ambas supuestas variantes es difícil por su superposición frecuente.

Síndrome posconmocional

Muchos enfermos que tuvieron traumatismos craneanos entre leves y moderados presentan molestias subjetivas que pueden durar varios meses. Los síntomas más comunes son cefalea, irritabilidad, sensación de mareo o vértigo, temor, dificultad para concentrarse, falta de interés, preocupación, algoacusia, insomnio y leves trastornos mnésicos. Con frecuencia el examen físico es normal y el médico no encuentra explicación para el trastorno. Aunque es un cuadro frecuente, no es clara su base anatómica. Parece vincularse a patología ligamentosa o de partes blandas y no a compromiso de estructuras neurales. La recuperación es la regla, antes del año en la mayoría de los casos. Suelen prolongarse cuando hay litigio de por medio, como en los accidentes de tránsito, e interés económico secundario. Sugestivamente, muchos cuadros ceden al dictarse fallo judicial.

Síndrome de hipertensión endocraneana

Etiología y etiopatogenia. La hipertensión endocraneana es el resultado del aumento de la tensión del líquido cefalorraquídeo dentro del segmento craneano del neuroeje. Se debe a diversas causas, pero se traduce siempre por manifestaciones que constituyen un síndrome característico.

Semiología.

- Cefalea o cefalalgia. Es intensa, persistente, con exacerbaciones nocturnas o matinales, habitualmente no atenuándose con analgésicos comunes. Suele ser frontal, occipital o frontooccipital, más raramente temporal o parietal, o bien extenderse a toda la cabeza (cefalea holocraneana). Se exagera por circunstancias que aumentan la tensión del líquido cefalorraquídeo: descenso de la cabeza y del cuerpo (efecto de la gravedad al agacharse), tos, defecación (aumento de la presión positiva torácica o abdominal), sacudidas en los viajes en vehículo (cambios bruscos de la presión intracraneal).
- Vómitos. Tienden a ser "fáciles", sin o con pocas náuseas o esfuerzo, no relacionados con las ingestas, lo que los distingue de los vómitos de las afecciones abdominales (*vómitos cerebrales*). Clásicamente se describen los vómitos en chorro proyectado a distancia, pero este hallazgo es raro en la actualidad, ya que el diagnóstico precoz por imágenes y la descompresión quirúrgica evitan que se alcancen grados elevados de hipertensión. La cefalea y los vómitos son más precoces e intensos en procesos de la fosa posterior. Los vómitos suelen aparecer con la acentuación de la cefalea, guardando relación con los cambios de posición cefálicos.
- Edema de papila bilateral. Se observa en el fondo de ojo (véase cap. 3). Es un signo importante pero ya no se observa hoy en día con la misma frecuencia que en el pasado. Puede traducirse por síntomas como moscas volantes y déficit visual. Inicialmente se observa ingurgitación venosa, con un aumento de la relación del calibre vena/arteria, de 3/2 (normal), a 5/2. Luego, la excavación papilar desaparece y los bordes papilares se borran. La

booksmedicos.org

prolongación del edema papilar puede excepcionalmente causar ceguera por atrofia de papila. Debe diferenciarse la variación anatómica del seudoedema de papila, en la que, a pesar de que los bordes son poco netos, se observa excavación papilar normal y la presión del líquido cefalorraquídeo no se altera (no hay cefalea ni vómitos).

La hipertensión del líquido cefalorraquídeo podría comprobarse con punción lumbar (el líquido sale a chorro continuo y la presión de agua o con manómetro de Claude está elevada), pero *si la hipertensión endocraneana es provocada por un tumor encefálico, en especial de fosa posterior, no debe efectuarse punción lumbar por el peligro de enclavamiento del cerebelo en el agujero occipital y muerte consiguiente.* Además, si el proceso causante de la hipertensión endocraneana bloquea la circulación del líquido, la punción lumbar puede no revelar hipertensión. Por ello y por el fácil acceso actual al diagnóstico por imágenes cerebrales, *la punción lumbar frente a un síndrome de hipertensión endocraneana se considera desaconsejable y aun contraindicada en la actualidad.*

Cefalea, vómitos y edema de papila constituyen la tríada diagnóstica típica aunque no siempre se presentan asociados. Los hallazgos siguientes son menos constantes:

- Bradicardia sinusal. La frecuencia cardíaca es menor de 60. Se atribuye a repercusión de la hipertensión endocraneana sobre la función vagal. Más frecuente en los cuadros de rápida instalación como en los tumores de fosa posterior.
- Hipotensión arterial. O normalización de la presión arterial en hipertensos, también por efecto vagal.
- Somnolencia y depresión de conciencia. De acuerdo con el grado de hipertensión endocraneana.
- Parálisis del VI nervio craneano. Unilateral o asimétrica con estrabismo convergente, por compresión hipertensiva del nervio en el borde libre del peñasco.
- Hipo o arreflexia superficial y profunda.

A estos síntomas y signos propios de la hipertensión endocraneana se unen los que dependen de la causa del síndrome, variables según la naturaleza y la localización de ésta.

Las causas más frecuentes de hipertensión endocraneana son tumores encefálicos, hidrocefalia, meningitis o meningoencefalitis, traumatismos de cráneo, hemorragia intracraneana, absceso encefálico, edema cerebral. Varias de estas patologías se tratan en distintas partes de este libro. Se desarrollarán a continuación los síndromes originados por masas ocupantes encefálicas, representadas fundamentalmente por los tumores.

- ***Síndromes causados por masas ocupantes encefálicas***

Tumores encefálicos. Los tumores originan manifestaciones difusas y manifestaciones de localización o focales.

Las manifestaciones difusas son las de hipertensión endocraneana. Ocasionalmente la cefalea es más acentuada del lado del tumor y el cráneo homolateral doloroso a la percusión.

Las manifestaciones focales dependen del lugar en que se localiza el tumor. Los tumores encefálicos pueden originarse en diversas estructuras intracraneales, y pueden ser de naturaleza múltiple. Los más frecuentes son los tumores primarios malignos del sistema nervioso central (gliomas), los tumores primarios benignos de las meninges (meningiomas), los quistes (aracnoideos) y las metástasis (pulmón, mama, riñón, tracto gastrointestinal y melanoma). Algunos granulomas infecciosos, observables en la actualidad en casos de SIDA, pueden presentarse con manifestaciones tumorales (tuberculomas, granulomas de la toxoplasmosis).

A) *Tumores cerebrales.* En general las manifestaciones focales preceden a las de hipertensión endocraneana, que hoy en día no suele producirse por diagnóstico e intervención terapéutica tempranos.

a) *Tumores de la región rolándica.* Originan:
   - Epilepsia jacksoniana contralateral, por irritación.
   - Monoplejía o hemiplejía contralaterales, por compromiso de áreas motoras. En el estadio inicial, el déficit motor puede limitarse a un segmento.
   - Afasia de Broca si se involucra el opérculo frontal del hemisferio dominante.

b) *Tumores del lóbulo frontal.*
   - Depresión o inhibición de la función frontal, en particular en los tumores de la convexidad frontal: lentitud psicomotora (aumento de latencias, apatía, amimia, akinesia: "las cuatro A"), falta de iniciativa, autoabandono. A este conjunto de manifestaciones se lo denomina *síndrome de disejecución frontal.*
   - Exacerbación o desinhibición de la función frontal, en particular en los tumores basales del lóbulo: jocosidad, tendencia a decir chistes (*moria,* del latín *morio:* bufón; *witzelsucht,* en alemán: búsqueda del chiste), desinhibi-

booksmedicos.org

ción social (lenguaje obsceno, exhibicionismo, micción pública).
- Perseveración motora y estereotipia: reiteración del movimiento voluntario, el paciente escribe y reescribe sobre las palabras ya escritas, o vuelve a contornear un dibujo repetidamente. La repetición de movimientos les brinda un aspecto estereotipado.
- No suele haber manifestaciones motoras porque los tumores se localizan por delante de las áreas motoras primarias, pero si se extienden pueden producirse crisis parciales motoras, que pueden generalizarse, o paresias, como en los tumores rolándicos.
- Reflejo de prensión forzada (*grasp reflex*), o, más raramente, reflejo plantar tónico, su equivalente en el pie (véase Reflejos). Generalmente del lado opuesto a la lesión.
- Apraxia de la marcha (apraxia magnética, ataxia frontal de Bruns), en especial en tumores parasagitales. Véase Marcha y Ataxia.

Los *tumores frontales parasagitales*, en particular el *meningioma de la hoz*, que al crecer comprime la línea media de ambos lóbulos frontales determinan:
- Paraparesia con piramidalismo asociado por compresión de áreas motoras parasagitales.
- Incontinencia urinaria por compromiso de los centros cerebrales del detrusor de la vejiga, localizados en la cara interna de los lóbulos frontales.

En los *tumores de la base* o *región orbitaria* se puede presentar el *síndrome de Foster-Kennedy*:
- Del lado de la lesión: neuritis óptica retrobulbar con escotoma central y atrofia óptica.
- Del lado contrario a la lesión: edema de papila.
- También anosmia homolateral por presión directa sobre el nervio olfatorio (véase Pares craneanos).

c) *Tumores del lóbulo temporal.* Si afectan el tercio anterior:
- Crisis epilépticas parciales psicomotoras, crisis vegetativas y trastornos de conducta: agresividad, impulsividad (véase Epilepsias).

Si comprometen los dos tercios posteriores:
- Hemianopsia o cuadrantopsia homónimas contralaterales (véase II par).
- Afasia de Wernicke si la lesión se halla en el hemisferio dominante (véase afasias).

Cuando se produce actividad epiléptica más o menos reiterada o constante en el lóbulo temporal medial y en las estructuras límbicas, se produce el llamado síndrome del lóbulo temporal caracterizado por *hipometamorfopsia* (marcada acentuación de atención y concentración en ideas y objetos), *hiperemocionalidad* e *hiposexualidad* (disminución del interés y excitación sexual).

El síndrome contrario, llamado de Klüver-Bucy, se observa en las ablaciones o lesiones temporales bilaterales (traumatismos) y se caracteriza por *hipermetamorfopsia, hipoemocionalidad* e *hipersexualidad*. Suele observarse, también, la llamada *tendencia oral compulsiva,* que consiste en la tendencia del paciente a llevar a su boca objetos comestibles o no. Indirectamente el paciente aumenta de peso porque acrecienta su ingesta. Puede verse en el primer estadio de la enfermedad de Pick.

d) *Tumores del lóbulo parietal.* Si el tumor asienta en la circunvolución parietal ascendente:
- Crisis epilépticas parciales sensitivas.
- Hemihipoestesia contralateral, agrafestesia.
- Astereognosia.
- Extinción sensitiva (véase Sensibilidad respecto de estos tres últimos signos).
- Apraxia ideatoria, ideomotriz o construccional (véase Apraxias y Síndromes cognitivos).
- Alteraciones del esquema corporal (véase Gnosia).

Cuando la lesión asienta en la región parieto-témporo-occipital posterior del lado izquierdo se observa *síndrome de Gerstmann* (véase Gnosia).

Otras alteraciones que pueden presentar los tumores o demás afecciones del lóbulo parietal consisten en movimientos seudoatetósicos que se manifiestan en los dedos al extender la mano, y atrofias que suelen verse en los miembros del hemicuerpo contralateral y aun en la cara (atrofia parietal).

e) *Tumores del lóbulo occipital.* Se traducen por:
- Cuadrantopsia o hemianopsia homónima contralaterales que *respetan la visión central* (macular).
- Crisis epilépticas parciales visuales.
- Agnosia visual.
- Alexia agnósica sin agrafia (véase Lenguaje).

B) *Tumores del cerebelo.*
- Síndrome cerebeloso.
- Hipertensión endocraneana: el edema de papila puede ser temprano y a veces más acentuado del lado del tumor.
- Crisis tónicas en forma de opistótonos, con rigidez de los miembros en hiperextensión.
- Signos vegetativos: vasodilatación o vasoconstricción generalizada, respiración de Cheyne-Stokes, alteraciones de la tempera-

booksmedicos.org

tura, bradicardia, arritmia, poliuria (crisis cerebelosas o *cerebellar fits*).

C) *Tumores pedunculares, protuberanciales y bulbares.* Se manifiestan por distintas combinaciones de compromiso alterno, motor y sensitivo según fue descripto a propósito de los síndromes alternos (véase Motilidad).

D) *Tumores del cuerpo calloso.*
- Apatía, indiferencia, períodos de excitación y depresión.
- Apraxia ideomotora de la mano izquierda (véase Apraxias unilaterales).
- Signos de escisión cerebral (*split-brain* de Sperry): anomia táctil unilateral izquierda y conflicto intermanual (dispraxia diagonística), autocriticismo y síndrome de la mano ajena (véase Praxia).
- Hipertensión endocraneana.

E) *Tumores del ángulo pontocerebeloso.* Situados en el ángulo que forma la protuberancia con el hemisferio cerebeloso y cuyo fondo lo constituye el pedúnculo cerebeloso medio. En este ángulo emergen los nervios trigémino, facial y auditivo. Los tumores de esta región suelen ser neurinomas de la rama acústica del nervio auditivo o meningiomas. Se desarrollan con lentitud y muestran:
- Inicialmente acúfenos, hipoacusia; vértigo y nistagmo si se compromete la rama vestibular.
- Más tarde compromiso de la rama sensitiva del trigémino: hipo o arreflexia conjuntival y corneana al comienzo, luego hipoestesia facial.
- Paresia facial periférica.
- Síndrome cerebeloso.

Todas estas manifestaciones son homolaterales a la lesión.
- Contralateralmente: hemiparesia eventual si el tumor es librado a su evolución (raramente en la actualidad.)

F) *Tumores de la región de los tubérculos cuadrigéminos.*
- Parálisis de la elevación de la mirada conjugada (síndrome de Parinaud) o de toda la mirada vertical.
- Hipoacusia.
- Más tarde, síndrome cerebeloso.
- Eventual signo de Argyll-Robertson, por compresión de los tubérculos y la comisura posterior (véase Pares craneanos).

G) *Tumores de la glándula pineal.*
- Manifestaciones semejantes a las de los tumores cuadrigeminales, porque anatómicamente la glándula pineal apoya sobre los tubérculos cuadrigéminos.
- Hipertensión endocraneana o hidrocefalia por compresión del acueducto de Silvio.

Se agregan manifestaciones endócrinas:

a) En los *pinealomas (pineoblastomas)*: pubertad precoz (macrogenisotomía, prematurez de caracteres sexuales secundarios, precocidad mental, crecimiento anormal del esqueleto). Afectan a niños varones y los trastornos endocrinos se deben a compromiso hipotalámico del tumor.

b) En los *germinomas,* por afectación hipotalámica y del 3er ventrículo:
- Diabetes insípida.
- Hipogonadismo.
- Se agrega atrofia óptica como trastorno neurológico particular.

H) *Tumores de la región infundibulohipofisaria.* Los tumores de esta región dan una rica sintomatología por la vecindad de la hipófisis, del quiasma óptico y de los centros infundibulotuberianos. Se distinguen:

a) *Tumores del tercer ventrículo.*
- *Síndrome del agujero de Monro*, causado por su oclusión intermitente por un tumor móvil (quiste del tercer ventrículo): cefalea en la postura erecta que cede en el decúbito.
- Hipertensión endocraneana precoz y severa, a veces como crisis agudas o paroxísticas.
- Cataplexia (véase Sueño), caídas bruscas (*drop attacks*).
- Hipersomnia: crisis de sueño invencible, seudonarcolepsia (véase Sueño).
- Apatía, lentitud psicomotora, trastornos mnésicos.
- Pueden añadirse síntomas de afectación diencefálica: poliuria, polidipsia, glucosuria, bulimia, obesidad, trastorno de la termorregulación, inestablidad hemodinámica y respiratoria

b) *Tumores de la hipófisis.* La mayoría son adenomas del lóbulo anterior. Pueden producir hipersecreción de somatotrofina (*acromegalia*), de adrenocorticotrofina (*síndrome de Cushing*), de hormona melanocito-estimulante (*hiperpigmentación*) y de prolactina (*síndrome de galactorrea-amenorrea de Albright-Forbes*).

Neurológicamente causan:
- Cefalea variable.
- Cuadrantopsia bitemporal superior y luego hemianopsia bitemporal, por isquemia com-

booksmedicos.org

presiva ascendente de *vasa nervorum* quiasmáticos.
- Amaurosis y atrofia de papila si se afectan los nervios ópticos.

c) *Craneofaringiomas*. Son tumores desarrollados de restos de la bolsa de Rathke. Se observan con más frecuencia entre los 10 y 15 años. Son inicialmente sólidos y luego quísticos, con líquido espeso amarillento. Suelen situarse sobre el diafragma de la silla turca (supraselares) y cerca del tallo hipofisario. Originan:
- Hipertensión endocraneana temprana.
- Hemianopsia bitemporal, que puede comenzar por el cuadrante inferior porque, en este caso, el tumor comprime al quiasma óptico desde arriba.
- Mutismo akinético, como en el caso original de Cairns, cuando hay compresión de las paredes del III ventrículo (véase Comas).
- Trastornos endocrinos: detención del crecimiento y síndrome adiposo genital de Fröhlich, por compromiso hipotalámico.
- Suelen calcificarse.

d) *Meningiomas supraselares*. Se originan en las meninges que recubren los senos venosos alrededor del diafragma de la silla turca, en adultos. Presentan:
- Defectos campimétricos visuales variables, según la orientación del tumor. En general se afecta más un ojo que el otro.
- Ausencia de síntomas endocrinos.

e) *Meningiomas del ala menor del esfenoides*. Producen engrosamiento, erosión o atrofia del ala menor del esfenoides y hendidura esfenoidal, y destrucción homolateral de la silla turca, en especial de las apófisis clinoides anteriores y posteriores. Presentan:
- Defectos visuales variables: hemianopsia homónima contralateral, amaurosis homolateral, atrofia óptica.
- Exoftalmía homolateral.
- Pueden afectarse los nervios craneanos III y V homolaterales.
- Eventualmente crisis epilépticas temporales por compresión tumoral.

f) *Gliomas del nervio y quiasma óptico*. Los del nervio causan amaurosis progresiva y atrofia óptica unilaterales. Los del quiasma, disminución bilateral de la agudeza visual y atrofia bilateral de los nervios ópticos. Puede haber agrandamiento de la silla turca. Por invasión del hipotálamo pueden aparecer manifestaciones endocrinas.

l) *Tumores del cuarto ventrículo*. Los núcleos de los nervios craneanos y los centros vegetativos que se disponen en el suelo del IV ventrículo, dan lugar a gran variedad de manifestaciones en estos tumores: vértigos posicionales, alteraciones hemodinámicas y respiratorias, fiebre, hipo, glucosuria, rigidez de nuca, síndrome cerebeloso, parálisis del IV, hidrocefalia obstructiva con hipertensión endocraneana.

Hidrocefalia. Hidrocefalia significa literalmente "agua en la cabeza". Es el aumento de tamaño ventricular asociado a un aumento en el volumen de líquido cefalorraquídeo (LCR). Pueden clasificarse en:
- Hidrocefalias obstructivas: no comunicantes o comunicantes.
- Hidrocefalias no obstructivas.

Hidrocefalias obstructivas no comunicantes. Etiología y etiopatogenia. Son debidas a obstrucción de la circulación del líquido cefalorraquídeo.

Las causas de hidrocefalia obstructiva no comunicante son: los tumores, ya mencionados, algunas malformaciones (Dandy-Walker, Arnold-Chiari), las hemorragias obstructivas de fosa posterior, los infartos obstructivos (infarto cerebeloso con obstrucción secundaria del IV ventrículo) y las causas no tumorales del bloqueo del acueducto (estenosis congénita e inflamatoria). La hidrocefalia congénita se diagnostica generalmente por el volumen grande del cráneo, susceptible de aumentar aún más, mientras la cara permanece pequeña.

La *semiología* es de hipertensión endocraneana.

Hidrocefalias obstructivas comunicantes. Etiología y etiopatogenia. Se trata de hidrocefalias en las cuales, por lo general, la presión del LCR es *normal,* es decir, no hay hipertensión endocraneana. Se las llama también hidrocefalias de presión normal o síndrome de Hakim-Adams (1964).

La causa es la fibrosis secuelar del espacio subaracnoideo que produce una disminución de la reabsorción de LCR e hidrocefalia consecuente. Las patologías que pueden provocarla son: la hemorragia subaracnoidea que parece ser la causa más frecuente, los cuadros inflamatorios (meningitis, otitis), los traumatismos craneoencefálicos, la meningitis por linfangitis carcinomatosa, así como algunos tumores que pueden interferir con la reabsorción de LCR (meningiomas del seno sagital). También se ha mencionado como causa de esta hidrocefalia a la ectasia del tronco basilar que produce obstrucción parcial del III ventrículo e hidrocefalia obstructiva comunicante secundaria. Estas hidrocefalias se desarrollan en forma lenta y solapada: la causa determinante puede haberse producido mucho tiempo antes en la historia clínica del paciente. Por ello es necesario recabar con mucha precisión los antecedentes que pudieran asociarse.

booksmedicos.org

Semiología. Es más frecuente en hombres ancianos. La siguiente tríada semiológica es característica:
- Alteraciones de la marcha: marcha cautelosa, los pacientes refieren inestabilidad, en particular para bajar escaleras, o que "las piernas no los sostienen".
- Incontinencia urinaria: de esfuerzo, micciones imperiosas.
- Deterioro cognitivo de tipo cortical.

Puede haber además reflejos vivos en miembros inferiores y reflejos de prensión palmar y plantar.

En las imágenes se observa típicamente agrandamiento ventricular, sin dilatación o aumento de tamaño de los surcos o cisuras de la corteza cerebral (véase fig. 19-23), y edema periependimario (RMI).

La cisternografía radioisotópica muestra reflujo y bloqueo cisternal, con permanencia prolongada del isótopo en el sistema ventricular sin llegar a la convexidad de los hemisferios (véase Exámenes especiales).

La extracción de líquido cefalorraquídeo por punción lumbar puede causar notable mejoría transitoria. Los procedimientos quirúrgicos de derivación mejoran sólo la mitad de los casos.

Hidrocefalias no obstructivas. Son comunicantes. Hay dos tipos:
- La que se produce como consecuencia de atrofia cerebral con agrandamiento compensatorio del sistema ventricular (*hidrocefalia ex vacuo*). Los síntomas son los de la enfermedad que causa la atrofia cerebral. Si ésta sólo se debe a envejecimiento normal el cuadro es asintomático. No hay hipertensión endocraneana.
- La debida a hipersecreción de líquido cefalorraquídeo como consecuencia de un papiloma de los plexos coroideos (*hidrocefalia hipersecretoria*). En este caso se produce hipertensión endocraneana.

Síndrome de hipertensión endocraneana benigna (seudotumor cerebral). Se designa así a un síndrome que se presenta frecuentemente en mujeres jóvenes, caracterizado por cefalea, visión borrosa y edema de papila, en el que la presión del líquido cefalorraquídeo está entre 30 y 60 centímetros de agua, y no es causado por ninguna de las causas mencionadas anteriormente. El examen neurológico, con excepción del edema de papila y, a veces, de una parálisis del VI, suele ser negativo. Puede ser idiopática o consecutiva a hipofunción corticosuprarrenal o paratiroidea, síndrome de amenorrea-galactorrea, intoxicación por vitamina A, tratamiento prolongado con corticoides, o trombosis séptica o aséptica de los senos venosos (embarazo y parto), traumatismo craneoencefálico, ingestión de anticonceptivos, policitemia, patología del oído medio y una serie de medicamentos de prescripción habitual (ácido nalidíxico, nitrofurantoína, tetraciclinas y sulfonamidas). En algunos casos se ha postulado la presencia de resistencia al libre flujo de líquido cefalorraquídeo por las vellosidades aracnoideas.

Síndrome meníngeo. Cuadro clínico provocado por la inflamación o irritación de las membranas que envuelven al sistema nervioso central.

Etiología y etiopatogenia. El sistema nervioso central está envuelto por tres membranas que son, de afuera hacia adentro: la duramadre; la aracnoides, con sus dos hojas, parietal y visceral; y la piamadre.

La duramadre es una membrana fibrosa, dura, resistente, que se encuentra tapizada por dentro por la hoja parietal de la aracnoides, que adhiere íntimamente a ella. Se la denomina también *paquimeninge* y los procesos localizados en ella se designan *paquimeningitis.* La piamadre es la membrana nutricia que recubre directamente el neuroeje, llegando a todas las anfractuosidades que presenta su superficie. Por fuera de ella se dispone la hoja visceral de la aracnoides, quedando entre ambas un espacio, denominado espacio subaracnoideo, por el que circula el líquido cefalorraquídeo. La piamadre y la hoja visceral de la aracnoides constituyen las meninges blandas o *leptomeninges* y su inflamación se conoce con el nombre de *leptomeningitis* o simplemente *meningitis.* Las leptomeningitis son las que originan la serie de síntomas y signos que integran el síndrome meníngeo.

La leptomeningitis repercute en el líquido cefalorraquídeo, determinando hipertensión endocraneana y modificaciones en la composición citoquímica del mismo. El síndrome meníngeo es el resultado de la asociación de:
- los signos y síntomas de hipertensión endocraneana;
- los signos humorales del líquido cefalorraquídeo;
- las manifestaciones de irritación que determina la inflamación meníngea, o la compresión por sus exudados sobre determinadas estructuras.

Semiología. El síndrome meníngeo está por lo tanto constituido por los siguientes síntomas y signos:
- Fiebre, alta en general.
- Cefalea: puede ser sorda y gravativa o muy intensa, continua, holocraneana o frontooccipital, y se intensifica con la luz (fotofobia) y los movimientos de la cabeza, la tos y el esfuerzo abdominal.
- Vómitos.
- Fotofobia: el paciente prefiere la oscuridad.
- Hiperestesia cutánea y muscular: se soporta mal, con dolor o ardor, el contacto cutáneo, o la compresión de las masas musculares, en particular en miembros inferiores.

booksmedicos.org

Las *contracturas* constituyen uno de los elementos capitales del síndrome. Afectan, por lo general, a ciertos grupos musculares, dando lugar a los diversos signos siguientes:

- Rigidez de nuca: es de gran importancia y aparición precoz en las meningitis agudas. Se debe a la contractura de los músculos de la nuca. Al intentar flexionar, rotar o extender la cabeza se percibe resistencia que impide la flexión pasiva y despierta dolor. La rigidez de nuca puede ser tan acentuada como para que el enfermo esté en actitud de hiperextensión espontánea de cabeza y tronco (*opistótonos*, véase Actitud). En ciertos casos, si se solicita al paciente que flexione su cabeza de modo que el mentón toque el esternón, el enfermo logra hacerlo abriendo ampliamente su boca (*signo de Lewinson*).
- Rigidez del raquis, por contractura de los músculos paravertebrales: el enfermo no puede doblar el tronco, que se mueve en bloque al levantársele la cabeza.
- Contractura de los músculos de los miembros inferiores. La contractura de los músculos flexores de muslo y pierna determina flexión de los miembros inferiores y decúbito lateral (actitud *en gatillo de escopeta* o *de fusil*). Se la ha considerado una actitud antálgica por hiperestesia de las regiones pubianas e isquiáticas. De esta forma se relajarían las meninges y las raíces, evitando el dolor. Alternativamente se ha propuesto que se trata de *reflejos de flexión* de origen medular, del mismo tipo que las respuestas reflejas del animal espinal.
  Esta contractura de los flexores está a menudo latente. Se la revela entonces buscando los signos capitales de *Kernig* y *Brudzinski:*

Signo de Kernig. Hay dos maneras corrientes de explorarlo:

- Con el enfermo en decúbito dorsal, se pasa un brazo por detrás de su espalda y se lo intenta sentar pasivamente, mientras que la mano del brazo que ha quedado libre se apoya sobre sus rodillas, tratando de oponerse a su flexión. El signo está presente si las rodillas se flexionan pese a la oposición del observador (fig. 17-19). Una vez flexionadas, al intentarse extender las piernas empujando las rodillas contra el lecho, se podrá notar que existe una gran resistencia, apareciendo intenso dolor.
- En el mismo decúbito se levanta uno de los miembros inferiores del paciente, sosteniéndolo por el talón y extendido (en igual forma que para buscar el signo de Lasègue). El signo es positivo si al llegar a cierta altura el miembro se flexiona forzosamente en la rodilla (fig. 17-20).

Signo de Brudzinski. Al enfermo en decúbito dorsal, sin almohada, se le flexiona con una mano rápidamente la cabeza, mientras con la otra se le sujeta el pecho. El signo está presente si las piernas se flexionan en las rodillas.

Al explorarse el signo de Brudzinski la pupila puede dilatarse (*signo de Flatau*).

Si al efectuar la maniobra se impide la flexión de las rodillas, presionándolas con la otra mano contra el plano de la cama, se produce la extensión del dedo gordo y la flexión de los demás dedos del pie (*signo de la nuca-plantar de Marañón*).

Signo de la pierna o *contralateral de Brudzinski.* Si estando el enfermo acostado se le flexiona pasivamente la pierna sobre el muslo y éste sobre la pelvis, el miembro inferior del lado opuesto imita el mismo movimiento.

Haciendo presión con un dedo sobre las mejillas, debajo de los malares, el enfermo levanta los brazos (signo de Brudzinski de la mejilla).

En el lactante la contractura puede ponerse de manifiesto a través del signo de Lesage: levantándolo por las axilas, los miembros inferiores se inmovilizan en flexión y la cabeza se coloca en hiperextensión, cuando lo normal es que las piernas se extiendan alternativamente realizando un movimiento de pedaleo.

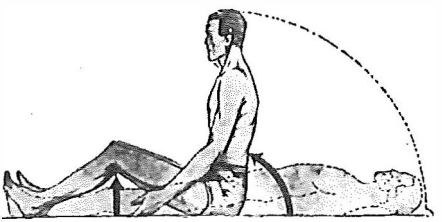


Fig. 17-19. Signo de Kernig. Enfermo acostado; al incorporarlo pasivamente, flexiona las rodillas.

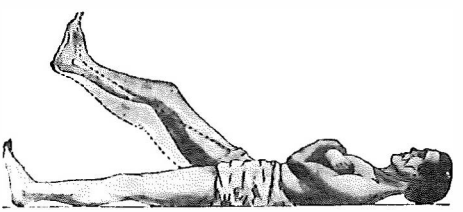


Fig. 17-20. Signo de Kernig. Enfermo acostado; al levantar el miembro inferior pasivamente se produce la flexión de la rodilla.

booksmedicos.org

- Contractura de los músculos de la pared abdominal anterior. A consecuencia de esta contractura, el abdomen está retraído y deprimido, originando el denominado *vientre en batea.*

- Contractura de los músculos de los miembros superiores. *Signo de Bikele.* El observador flexiona el antebrazo sobre el brazo del paciente que estará sentado. Partiendo de esta posición, eleva horizontalmente el brazo en abducción, tratando de extender pasivamente el antebrazo. Se encuentra resistencia. El mencionado signo es un equivalente del signo de Kernig para el miembro superior.

Existen otras contracturas menos frecuentes, por ejemplo, de los músculos masticadores originando el trismus, o de los músculos de la cara dando la facies de risa sardónica.

- Raya meningítica (de Trousseau). Es un fenómeno vasomotor. Consiste en la persistencia de la huella que deja el dedo o un objeto romo, pasado rápidamente por la superficie cutánea, en forma de una raya congestiva.

- Otras manifestaciones:
  - Motoras: signos de déficit motor focal, generalmente sutiles o fugaces; crisis convulsivas.
  - Oculares: oftalmoplejías (ptosis, estrabismo, diplopía); midriasis, anisocoria; *hippus* pupilar respiratorio (la pupila se dilata en la inspiración y se contrae en la espiración); nistagmo; catalepsia ocular (fijeza de la mirada).
  - Psíquicas: síndrome confusional, alucinaciones, cambios de carácter.
  - Vegetativas: hipertermia, constipación pertinaz, respiración irregular (Cheyne-Stokes), bradicardia, fenómenos vasomotores.

- Signos que suministra el examen del líquido cefalorraquídeo: se altera en su cantidad, tensión, aspecto, composición química y citología, a lo que puede añadirse la presencia de gérmenes. Estas alteraciones dependen de su causa. Su examen es imprescindible: posibilita identificar el tipo de infección, el germen y la terapéutica apropiada. Véase Exámenes especiales.

Causas del síndrome. Meningitis infecciosas: Meningitis cerebroespinal aguda epidémica: producida por el meningococo (*Neisseria meningitidis*). Sus principales características son:
- comienzo brusco con cefalea intensa y fiebre alta;
- gran rigidez de nuca con signos de Kernig y Brudzinski;
- exantema generalizado morbiliforme o escarlatiniforme;
- petequias, erupción purpúrica, herpes labial;
- alta mortalidad;
- líquido cefalorraquídeo turbio, hipoglucorraquia y clorurorraquia, hiperproteinorraquia, intensa pleocitosis polinuclear.

Meningitis agudas o subagudas bacterianas: Haemophylus influenzae, Streptococcus pneumoniae (neumococo o diplococo), *Staphylococcus aureus, Streptococcus, Mycobacterium tuberculosis,* bacilos gramnegativos. Estas meningitis pueden ser:

- primarias, es decir, sin que haya una infección previa debida al mismo germen, proveniente de otro órgano;
- secundarias:
  a) a infecciones de órganos próximos como afecciones del oído, de los senos paranasales, o traumatismos craneanos, haciéndose la infección meníngea por contigüidad o por vía linfática;
  b) a infecciones de órganos alejados (infección a distancia), como neumonía, endocarditis, infección urinaria, infección puerperal, sepsis.

El cuadro de las meningitis bacterianas, salvo el de la meningitis tuberculosa, muestra:
- síndrome meníngeo agudo;
- líquido cefalorraquídeo turbio, hipoglucorraquia, hiperproteinorraquia, hipoclorurorraquia, pleocitosis polinuclear (neutrófilos).

El cuadro de la meningitis tuberculosa muestra:
- síndrome meníngeo subagudo, de iniciación solapada, atenuado;
- son frecuentes las parálisis oculares;
- líquido cefalorraquídeo claro, a veces con retículo fibrinoso (*velo de novia*), normo o hipoglucorraquia, hiperproteinorraquia, hipoclorurorraquia, pleocitosis mononuclear (linfocitos).

Meningitis agudas virales. Debidas a diversos agentes virales: enterovirus (Polio, Coxsackie, Echo), arbo y adenovirus, sarampión (Paramixovirus). Se caracterizan por:
- síndrome meníngeo atenuado;
- líquido cefalorraquídeo claro, normoglucorraquia, hiperproteinorraquia y pleocitosis mononuclear (linfocitos).

A este grupo pertenece la meningitis linfocitaria benigna, que puede confundirse con la meningitis tuberculosa.

Meningitis fúngicas: Cryptococcus neoformans, Candida. La meningitis criptocócica suele observarse

booksmedicos.org

hoy día en pacientes con SIDA, en los que se manifiesta por:

- cefalea y fiebre, sin o con escasos signos meníngeos;
- líquido cefalorraquídeo de aspecto variable, con hipoglucorraquia, hiperproteinorraquia y pleocitosis mononuclear.

Los gérmenes causales pueden identificarse por observación en el líquido (tinción de Gram), cultivo o reacciones inmunológicas en el caso de virus y criptococo.

Causas de las meningitis bacterianas según la edad. En los adultos, el germen causal más frecuente es el *Streptococcus pneumoniae* (neumococo). En jóvenes, el neumococo y los virus, y deberá tenerse siempre presente al *Mycobacterium tuberculosis* y al *Cryptococcus neoformans* en caso de SIDA. En los niños, el *Haemophylus influenzae,* y luego el neumococo. En los neonatos la causa más frecuente la constituyen los bacilos gramnegativos, y luego los estreptococos del grupo B. La meningitis por *Neisseria meningitidis* (meningococo) es en la actualidad excepcional.

Síndromes meníngeos no infecciosos. Hemorragia subaracnoidea o *meníngea:* véase Síndromes vasculares.

Siembras meníngeas o *"meningitis" carcinomatosas:* por compromiso neoplásico de las meninges (leucosis, linfomas).

Meningismos y reacciones meníngeas. Con estos nombres se conocen manifestaciones clínicas larvadas de síndrome meníngeo, acompañadas de ligera reacción en el líquido cefalorraquídeo, que aparecen en el curso de distintos procedimientos: después de una punción lumbar o por inyección intratecal de sustancias de contraste y medicamentosas. El pronóstico suele ser benigno.

Síndromes meníngeos en enfermedades generales. En múltiples enfermedades generales puede observarse un síndrome meníngeo dependiente, unas veces, de una simple reacción meníngea, otras veces, de una verdadera meningitis. Entre otras pueden mencionarse: fiebre urliana, sarampión, varicela, gripe, lupus eritematoso diseminado, angeítis granulomatosas, granulomatosis linfomatoide, toxoplasmosis, brucelosis, enfermedades de Mollaret, Behçet y Vogt-Koyanagi-Harada, SIDA, sarcoidosis, fiebre tifoidea, poliomielitis aguda.

Encefalitis-meningoencefalitis. *Etiología y etiopatogenia.* Son infecciones del sistema nervioso central debidas a virus neurotropos. Las más frecuentes en la actualidad son las encefalitis herpéticas debidas a *herpes simplex (HSV-1)* y *zóster.* El contagio es por contacto interpersonal estrecho (saliva o secreciones respiratorias) o reactivación de infección preexistente en un paciente inmunocomprometido.

Las restantes son encefalitis epidémicas que se han manifestado en distintas épocas y latitudes: la encefalitis epidémica o *letárgica* de von Economo a principios del siglo XX, la encefalitis japonesa o tipo B, la encefalitis de Saint Louis, la encefalitis australiana, la encefalomielitis de origen equino, la encefalitis estivo-primaveral de los bosques rusos, las encefalomielitis europeas y el *looping-ill* o neuraxitis del ganado.

Hay compromiso inflamatorio de cerebro y meninges y lesiones necróticas focales o difusas a distintos niveles del sistema nervioso central.

Semiología. En la encefalitis por herpes simple son elementos característicos:

- fiebre y cefalea de varios días de evolución;
- confusión o trastorno de conciencia;
- alucinaciones olfatorias;
- crisis convulsivas;
- signos meníngeos;
- en el líquido cefalorraquídeo: pleocitosis generalmente linfomonocitaria (aunque, en ocasiones y en su comienzo, puede ser polinuclear), proteínas elevadas y glucosa normal;
- evolución tórpida;
- luego de algunos días surgen signos de afectación frontotemporal, con mutismo o trastorno del lenguaje, trastorno mnésico, cambio de conducta;
- hay alteraciones focales temporales en el EEG, y lesiones frontotemporales hiperintensas en la RMI, uni o bilaterales, que permanecen como secuela.

Si las lesiones son bilaterales queda una secuela de trastorno de la memoria reciente, severo, irrecuperable.

Los estudios serológicos de fijación del complemento, inhibición de la hemoaglutinación y anticuerpos neutralizantes pueden positivizarse.

La encefalitis por *herpes zóster* suele instalarse por contigüidad a punto de partida de infección en el ganglio de Gasser, y causar lesiones focales o involucrar la arteria carótida, originando isquemia y hemiparesia contralateral.

En las encefalitis epidémicas se ha descripto somnolencia o apatía, signos meníngeos, paresias oculomotoras o crisis oculógiras, eventualmente déficit focales con piramidalismo, otras veces compromiso de asta anterior con parálisis fláccida y arreflexia, y movimientos anormales.

Absceso encefálico. Los abscesos encefálicos son colecciones purulentas en el parénquima cerebral provocadas por la propagación de procesos supurados de la vecindad, por implantación embólica desde

booksmedicos.org

un foco séptico distante o por infección secundaria de un hematoma intracerebral.

Pueden ser:

- traumáticos (fractura de los huesos del cráneo);
- consecutivos a otitis supuradas o enfermedades de los senos paranasales;
- metástasis de otros abscesos o infecciones, por ejemplo: endocarditis bacteriana, bronquiectasias, abscesos de pulmón, pleuresías purulentas, osteomielitis, endometritis, pioemias.

El más común es el absceso de origen otítico, que tiene dos localizaciones electivas: el lóbulo temporal y el cerebelo. Otras localizaciones de los abscesos encefálicos son los lóbulo occipital y frontal. En el SIDA pueden existir abscesos únicos o múltiples por *toxoplasma*.

Además del síndrome de hipertensión endocraneana y de los signos focales, hay signos de sepsis: alteración del estado general, leucocitosis, hiperproteinorraquia con pleocitosis. La fiebre es escasa o falta con frecuencia. Si el absceso se abre en el espacio subaracnoideo se produce una meningitis, con rigidez de nuca y fiebre.

Traumatismos de cráneo y edema cerebral. Véase Comas. (Véase además Hemiplejías y Hemianestesias.)

Síndromes neurológicos de las afecciones sistémicas

Son múltiples las manifestaciones neurológicas que pueden provocar las enfermedades sistémicas.

La *hipoglucemia* puede ocasionar trastornos de conciencia, convulsiones y signos focales, estos últimos por competencia tisular de sustrato en presencia de escaso aporte hidrocarbonado.

La *diabetes* se asocia a neuropatía periférica mixta, mononeuropatía múltiple, radiculopatía, neuropatía visceral autónoma (que provoca trastornos tróficos, vasomotores y secretorios de la piel), neuropatía de nervios craneales, retinopatía y encefalopatia por lesiones vasculares múltiples. Es necesario recordar, finalmente, la posible instalación de coma diabético y coma hiperosmolar en el curso de la enfermedad.

Dentro de las enfermedades del metabolismo hidrocarbonado se producen repercusiones neurológicas varias en las *mucopolisacaridosis* y en las *tesaurismosis glucogénicas*.

Asimismo las *xantomatosis* se asocian a complicaciones neurológicas.

El *hipotiroidismo* puede producir neuropatía periférica, sordera, trastornos visuales, deterioro cognitivo con manifestaciones psiquiátricas, ataxia cerebelosa, trastorno de conciencia (coma hipotiroideo) y, raramente, convulsiones. También seudomiotonía.

El *hipertiroidismo* se asocia a temblor de actitud y voluntario, manifestaciones disautonómicas (sudoración, taquicardia, fenómenos vasomotores), síndrome miasteniforme, miopatía tirotóxica, corea y parálisis periódica. Se agregan ciertos trastornos oculares (exoftalmos benigno y maligno, oftalmoplejía).

En el *hipoparatiroidismo* se encuentran hiperexcitabilidad neuromuscular (tetania), convulsiones, trastornos mentales, calcificación de los ganglios basales y signos extrapiramidales, hipertensión endocraneana con edema de papila, y miopatía.

En el *hiperparatiroidismo* se pueden hallar trastornos mentales, cefalea, trastornos del sueño, trastornos de conciencia asociados a crisis de hipercalcemia, trastornos electroencefalográficos, signos extrapiramidales, ataxia cerebelosa, compromiso de pares craneales, signos medulares, neuropatia periférica y compromiso miopático.

La *insuficiencia renal* produce polineuropatía, convulsiones, trastornos electroencefalográficos, cefalea, retinopatía, trastornos de conciencia (coma urémico), mioclonías y fasciculaciones, asterixis, trastornos de pares craneales (amaurosis urémica), y los extraños casos de demencia vinculados a diálisis extracorpórea (demencia dialítica), hoy día excepcionales.

La *insuficiencia hepática* se asocia a encefalopatía progresiva vinculada a la hiperamoniemia de la hepatopatía. Es característica la aparición de asterixis y signos extrapiramidales.

El *síndrome de Reye* es una encefalopatía aguda asociada a degeneración visceral grasa.

Se produce encefalopatía por hiperbilirrubinemia en la *eritroblastosis fetal* con compromiso de los ganglios de la base (kernicterus).

Las *porfirias* producen característico dolor abdominal agudo, signos disautonómicos, convulsiones, trastornos mentales, polineuropatía ascendente aguda y compromiso de pares craneales, así como neuropatía periférica.

La *pancreatitis aguda* puede, excepcionalmente, producir una encefalopatía pancreática caracterizada por delirio, alucinaciones, convulsiones, clonus y Babinski bilateral, afasia y signos neurológicos focales múltiples, así como trastornos electroencefalográficos. El cuadro puede ser muy fluctuante variando entre el compromiso neurológico franco y la casi normalidad en el mismo paciente.

El *alcoholismo* produce repercusión en el sistema nervioso, derivada de la insuficiencia vitamínica B (tiamina) y nicotínica. Produce neuropatía periférica axonal, polioencefalitis superior hemorrágica aguda (síndrome de Wernicke), trastornos de la memoria

booksmedicos.org

(síndrome de Korsakoff), desmielinización ćallosa central (síndrome de Marchiafava-Bignami), atrofia cerebelosa, esclerosis cortical laminar (síndrome de Morel) y ambliopía (generalmente tabaco-alcohólica). La intoxicación alcohólica aguda provoca trastornos de conciencia, ataxia cerebelosa, impotencia sexual y convulsiones, estas últimas en el período de deprivación alcohólica. En la actualidad se acepta, cada vez más, la hipótesis del desarrollo de una atrofia cerebral secundaria a alcoholismo crónico.

Los trastornos del metabolismo hidroelectrolítico suelen producir síntomas del sistema nervioso. La *hipernatremia* produce sed, signos de deshidratación (sequedad de piel y mucosas, hundimiento de los globos oculares, pérdida de peso), trastornos de conciencia, mioclonías y convulsiones, estas últimas especialmente si se instaura una rehidratación brusca. También se observa hiperproteinorraquia y, eventualmente, depresión de los ritmos electroencefalográficos. La hipernatremia se ve, por lo común, en la infancia.

La *hiponatremia* produce ageusia, náuseas, calambres, especialmente en los dedos de la mano, astenia, trastornos mentales, temblor, asterixis, convulsiones. También se puede observar cefalea por hipertensión endocraneana secundaria a edema cerebral, con edema de papila. La hiponatremia prolongada se asocia, a veces, al desarrollo de mielinólisis central pontina. Esta se caracteriza por una desmielinización de la porción central de la protuberancia. Los síntomas consisten en una debilidad progresiva de la lengua y los músculos faciales, causando un severo trastorno de la palabra y deglución. Se agregan síntomas suprabulbares, cuadriparesia, ausencia de respuesta al dolor y ausencia de reflejo corneano.

La *hiperkalemia* y la *hipokalemia* se asocian a los cuadros de parálisis periódicas hiper e hipokalémicas. La hipokalemia puede provocar convulsiones. Desde el punto de vista electrofisiológico es importante recordar los trastornos electrocardiográficos producidos por las diskalemias.

La *acidosis* tiende a disminuir la excitabilidad neuromuscular (hiperreflexia) y la *alcalosis* a aumentarla (reflejos vivos, tetania, signos de Chvostek y Trousseau). Esto último se observa precisamente en la alcalosis respiratoria producida por el síndrome de hiperventilación.

La *hipomagnesemia* también se asocia a un cuadro de hiperexcitabilidad neuromuscular.

La *anemia megaloblástica* se asocia característicamente al cuadro denominado degeneración combinada subaguda, síndrome de Lichtheim o mielosis funicular, producido por lesión de los cordones posteriores y laterales. Asimismo produce trastornos psiquiátricos y neuritis retrobulbar.

La *anemia ferropénica* puede producir cefaleas tenaces, síndrome de las piernas inquietas y retinopatía.

La *anemia falciforme* puede producir una retinopatía caracterizada por cambios vasculares, macroaneurismas, formaciones neovasculares, trombosis y hemorragias. Estos trastornos en vasos de pequeño calibre pueden producirse, también, en otros puntos del sistema nervioso central.

La *policitemia vera* produce un síndrome de hipoflujo cerebral por la hiperviscosidad provocada por la misma. Se producen, así, cefalea, vértigos, acúfenos, somnolencia y trastornos más severos de la conciencia. También se pueden producir infartos isquémicos cerebrales. Un cuadro parecido puede observarse en las poliglobulias secundarias a insuficiencia respiratoria.

La *diátesis hemorrágica* de cualquier origen puede producir complicaciones en el sistema nervioso central (hemorragia cerebral y medular). Las púrpuras pueden producir, asimismo, hemorragias petequiales encefálicas.

Las *cardiopatías* pueden causar complicaciones neurológicas derivadas de hipoflujo cerebral por bajo volumen minuto, hipotensión asociada a signos focales, cuando la misma se produce en presencia de estenosis hemodinámicamente significativas de vasos cerebrales, y cuadros focales por embolia en patologías como fibrilación auricular, estenosis mitral, mixomas, hipokinesia miocárdica generalmente secundaria a infarto de miocardio, miocardiopatías y endocarditis bacteriana. Suelen producirse complicaciones neurovasculares (infartos cerebrales) luego de la cirugía cardíaca.

Existen, además, un grupo de síndromes que combinan cardiopatía congénita y trastornos neurológicos (síndrome por rubéola congénita de Gregg, síndrome de Turner, mucopolisacaridosis y otros).

La *enfermedad de Rendu-Osler* (telangiectasia hemorrágica hereditaria) se asocia a malformaciones vasculares encefálicas y medulares.

La *insuficiencia respiratoria* produce una encefalopatía caracterizada por somnolencia y trastornos de conciencia, cefalea, temblores, mioclonías, convulsiones y asterixis. Estos síntomas se vinculan a la hipercapnia. Se suman parestesias, náuseas, trastornos de la agudeza visual, alteraciones de los reflejos y rigidez extrapiramidal. Se agregan también cambios electroencefalográficos, congestión venosa en el fondo de ojo, edema de papila, hipertensión endocraneana.

El *síndrome de Pickwick* (síndrome cardiorrespiratorio de la obesidad) produce somnolencia y trastornos del sueño, particularmente apnea del sueño.

booksmedicos.org

La *enfermedad de Paget* craneal puede asociarse a cefalea, acúfenos, hipoacusia, mareos e inestabilidad en la marcha. Los trastornos de pares craneanos se producen por estrechamiento de los orificios de pasaje de los mismos, debido a la hiperostosis de la enfermedad. Se pueden producir, así, anosmia, atrofia óptica, congestión venosa, edema de papila y hemorragias en el fondo de ojo, paresias oculomotoras, neuralgia del trigémino, parálisis o espasmos faciales y compromiso de pares craneanos bajos. Se produce, también, platibasia, o sea un desplazamiento hacia abajo del occipucio y agujero occipital, resultando en una invaginación de la apófisis odontoides del axis a través de este agujero. Se asocian signos de compromiso troncal y cerebeloso, así como hidrocefalia secundaria obstructiva. El Paget vertebral puede producir lumbalgia, cuadros radiculares y compresión medular.

La *osteopetrosis* (enfermedad de Albers-Schönberg) produce compromiso neurológico por compresiones tronculares de los nervios (atrofia óptica, oftalmoplejia, nistagmo, exoftalmos, cambios en el fondo de ojo parecidos al Paget, parálisis facial, hipoacusia, anosmia, neuralgia del trigémino). A diferencia del Paget, sin embargo y a pesar del compromiso de la base del cráneo que se ve en esta enfermedad, el compromiso de los pares craneales bajos es muy raro. También se ha descripto hidrocefalia.

Compromisos neurológicos de características parecidas a los anteriores han sido descriptos en las displasias de cráneo (displasia fibrosa, osteosclerosis, displasias craneotubulares, hiperostosis craneotubulares y otras).

Las *craneosinostosis* o *craneostenosis* por cierre prematuro de suturas craneales producen retardo psicomotor, hidrocefalia, convulsiones, estrabismo, atrofia óptica, anosmia y compromiso piramidal.

También se produce compromiso neurológico en las llamadas *osteoartropatías neurotróficas* que son trastornos esqueléticos, causados o asociados a lesiones del sistema nervioso. Estas osteoartropatías pueden mostrar signos fundamentalmente sensitivos, motores o disautonómicos. Ejemplos y causas de las mismas son la tabes dorsal, la siringomielia, la lepra, la diabetes, las osteólisis constitucionales, las osteoartropatías neurotróficas postraumáticas, las osteólisis esenciales, las neuropatias que producen indiferencia congénita al dolor, los trastornos esqueléticos hallados en la poliomielitis, en la ataxia de Friedreich y en las neurofibromatosis, asi como en la distrofia simpática refleja (atrofia de Sudeck, síndrome doloroso regional complejo, SDRC).

En la *artritis reumatoidea* puede observarse neuropatía distal sensitiva, sensitivomotora o mononeuropatia múltiple. También se observan neuropatías por atrapamiento de los nervios mediano (síndrome deí túnel carpiano), cubital, radial, ciático (paresia del ciático poplíteo externo o peroneo superficial, y compromiso del ciático poplíteo interno o tibial posterior—síndrome del túnel tarsiano—). Se observan, también, polimiositis y miositis focal, compromiso del sistema nervioso autónomo (trastornos vasomotores, síndrome de Raynaud), y síntomas laríngeos por nódulos reumáticos, miositis de íos músculos laríngeos o neuropatía del nervio recurrente, aunque la causa más frecuente parece ser la artritis cricoaritenoidea. El compromiso del sistema nervioso central puede manifestarse por compresión medular que puede seguir a un cuadro de radiculopatía previa. Se puede observar, también, síndrome de la cola y cono. Se pueden producir trastornos encefálicos vasculares por compresión de las arterias del territorio vertebrobasilar. Se han descripto, también, vasculitis cerebral, meningoencefalitis, síndrome de hiperviscosidad, leucoencefalopatía multifocal progresiva y mielinólisis central pontina, así como cuadros convulsivos.

La *espondilitis anquilopoyética* produce escasas pero reconocidas complicaciones neurológicas: atrofia muscular, neuralgias ciática e intercostal y síndrome de cola de caballo, como complicación probablemente más frecuente. También, insuficiencia vertebrobasilar y compromiso neurológico por subluxación vertebral cuando hay compromiso cervical severo. Excepcionalmente, compresión medular. La enfermedad parece asociarse en forma significativa a la esclerosis múltiple.

La *mielopatía* o *espondilosis cervical* (estenosis del canal raquídeo, conducto medular estrecho) se asocia a paraplejía espástica y a una lesión radicular con amiotrofia más o menos extensa, parestesias (se presenta con frecuencia el signo de Lhermitte), hipoestesia superficial, trastornos de la sensibilidad profunda y compromiso esfinteriano. Puede presentarse el síndrome de Brown-Séquard. Se describen formas amiotróficas, ataxoespasmódicas e incluso hemipléjicas –se trata más bien de un síndrome piramidal asimétrico–. Algunas formas pueden evolucionar en brotes, remedando una esclerosis múltiple (aunque en la mielopatia cervical no se observan signos cerebelosos ni vestibulares).

La *sarcoidosis* produce compromiso variado de los pares craneales y de íos nervios espinales. Así se observa, característicamente, parálisis facial periférica, hasta en un casi 40% de íos casos, edema de papila, neuritis óptica, atrofia óptica por compresión, oftalmoplejía externa, anosmia, hipoestesia y parestesias trigeminales, hipoacusia y disfunción vestibular, y compromiso de pares craneanos bajos. Varios pares

booksmedicos.org

craneanos pueden comprometerse simultáneamente conformando un cuadro de neuropatía múltiple craneal. En los nervios espinales pueden producirse polineuropatía y mononeuropatía. El sistema nervioso central puede alterarse por compresión medular granulomatosa provocando un cuadro de paraparesia. También, por masa ocupante cerebral (sarcoide), hidrocefalia por sarcoidosis meníngea, compromiso hipotalámico (diabetes insípida, hipotermia, somnolencia, obesidad y estrías cutáneas) y meningoencefalitis.

Las manifestaciones neurológicas del *golpe de calor* por insolación (*heat stroke* o *coup de chaleur*) incluyen cefalea, mareos, pérdida de fuerza general, confusión, euforia, alucinaciones y pérdida del conocimiento. Se pueden producir convulsiones y signos de compromiso multifocal. Es característica la rigidez muscular. Pueden producirse compromisos residuales crónicos, particularmente síndrome cerebeloso.

La *hipertermia maligna* se produce durante la anestesia con inhalantes y se exacerba por relajantes musculares como la succinilcolina. La temperatura corporal puede aumentar hasta 45º y se produce, característicamente, una marcada rigidez, principalmente en los músculos mandibulares y del cuello, a la que pueden agregarse intensas fasciculaciones.

Las lesiones del sistema nervioso por *electrocución* son variadas. Aparte de las quemaduras directas y de las necrosis de coagulación, puede haber pérdida de conocimiento, convulsiones, trastornos motores diversos, síntomas cerebelosos, síndrome parkinsoniano y de sección trasversa de médula, y cuadros amiotróficos espásticos (tipo esclerosis lateral amiotrófica).

En el curso evolutivo de un tumor maligno o con antelación a su diagnóstico clínico, pueden aparecer manifestaciones nerviosas que no dependen de la acción mecánica del tumor o de sus metástasis (*síndromes neurológicos paraneoplásicos*). Pueden preceder con mucha anticipación a la neoplasia. Las formas de manifestación más frecuentes son: polineuropatía sensitivomotora, paraparesia de instalación rápida (con edema medular y nivel sensitivo simulando una compresión medular), síndrome cerebeloso (por atrofia), enfermedad de la neurona motora (con un cuadro similar a la esclerosis lateral amiotrófica), y el síndrome de Eaton-Lambert, cuadro de tipo miasteniforme paradójico, en el cual la astenia muscular en su expresión más habitual, la ptosis palpebral, mejora con el esfuerzo o a lo largo del día, en lugar de empeorar como en la miastenia-enfermedad. Además, síndrome cordonal posterior, polimiositis o miopatías.

Las *leucosis* pueden producir complicaciones en prácticamente todos los niveles del sistema nervioso. Estas complicaciones traducen un estadio avanzado de la enfermedad y anuncian un mal pronóstico. Su incidencia ha aumentado en los últimos tiempos, probablemente debido a la mayor sobrevida de los pacientes con leucosis. Se puede observar compromiso meníngeo con hipertensión endocraneana y repercusión en los pares craneales de tipo encefalítico, particularmente los oculomotores. El LCR muestra aumento de la presión, pleocitosis hasta varios miles por mm^3, hiperproteinorraquia, a veces hipoglucorraquia; la pleocitosis es lo más persistente y de más valor diagnóstico. El hallazgo de blastos lo confirma. Se pueden observar hemorragia cerebral o subaracnoidea (más frecuentes en las leucosis agudas), hematomas subdurales, infartos cerebrales múltiples por coagulación intravascular diseminada, compromiso infiltrativo de pares craneales (se han descripto complicaciones en todos ellos), bulimia por compromiso hipotalámico, diabetes insípida, trastornos de conciencia, convulsiones, mioclonías, mielinólisis central pontina, hemorragias retinianas, edema de papila, atrofia óptica, infiltraciones retinianas, mielitis, neuropatía periférica sensitivomotora.

Los *linfomas* producen complicaciones por metástasis o infiltración, o por efectos no metastáticos. Las metástasis pueden ser craneales con extensión intracerebral, durales, subdurales, leptomeníngeas o cerebrales. Estas últimas son más comunes en los linfomas no Hodgkin que en los Hodgkin. Las metástasis también pueden ser medulares, generalmente por contigüidad y compresión. Lesiones infiltrativas pueden ocurrir en pares craneanos y nervios espinales, generalmente en los agujeros de salida y conjunción. Se observa, frecuentemente, neuropatía mentoniana por infiltración de las ramas distales del nervio maxilar inferior que produce hipoestesia mentoniana uni o bilateral. Se describen cuadros dolorosos radiculares, interpretados como de origen articular o discal, que finalmente revelan ser debidos a aracnoiditis linfomatosa. Los compromisos más frecuentes se observan en el plexo braquial, simpático cervical, nervios recurrente y frénico y plexo lumbosacro. Entre las complicaciones no metastáticas de los linfomas se cuentan la encefalopatía metabólica, hipercalcémica e hiponatrémica y los síndromes paraneoplásicos.

El *linfoma de Burkitt* produce, más frecuentemente que los otros linfomas, complicaciones del sistema nervioso. Se produce compromiso múltiple de los pares craneales y/o compromiso radicular o neuropatía periférica, muchas veces como expresión de recidiva.

Es importante destacar que los agentes quimioterápicos (vincristina) utilizados en estas patologías producen, con frecuencia, neuropatía periférica tóxica sensitivomotora en los cuatro miembros, además de miopatía tóxica, neuropatía autonómica con compro-

booksmedicos.org

miso intestinal, urinario o sexual y toxicidad central (convulsiones).

Las complicaciones neurológicas del *mieloma múltiple* pueden ser compresivas, infiltrativas o por efectos neurológicos indirectos. Las más frecuentes son las primeras, en donde la compresión comúnmente se produce a nivel radicular o medular, particularmente en la región torácica, produciendo cuadros radiculares o paraparesias. La enfermedad puede comenzar con una lumbociatalgia asociada a hiperglucorraquia, con una paraparesia prolongada de causa poco clara o con un síndrome neuromuscular de miembro superior con atrofia, y eventualmente, también, con un cuadro encefalopático. Los pares craneanos se complican con menos frecuencia. La polineuropatía periférica se observa como expresión paraneoplásica o por infiltración amiloidótica. El síndrome del túnel carpiano se observa con frecuencia. El mieloma puede producir infiltración leptomeníngea y del sistema nervioso central. Los efectos neurológicos indirectos comprenden neuropatía periférica, encefalopatías hipercalcémica y urémica, síndrome de hiperviscosidad, infecciones (herpes zóster, herpes simple, torulosis, toxoplasmosis, amiloidosis).

Las *crioglobulinemias* producen neuropatía periférica, compromiso de pares craneales, accidentes cerebrovasculares.

La *macroglobulinemia* o *enfermedad de Waldenström* produce accidentes cerebrovasculares, síndromes focales, hemorragia subaracnoidea, encefalopatía. Se observan con frecuencia un cuadro vestibular y signos piramidales. También puede producirse mielitis.

La *tromboangeítis obliterante* cerebral puede producir cefalea vascular, vértigo, accidentes isquémicos transitorios y constituidos.

El *síndrome del arco aórtico* es aquel debido a la obstrucción del mismo y de sus ramas principales. Las complicaciones neurológicas se derivan de las ramas obstruidas. Este síndrome se observa en la enfermedad de Takayasu, en los aneurismas disecantes, en las estenosis proximales de las arterias vertebral y subclavia.

El *lupus eritematoso sistémico* produce síntomas corticales como trastornos de conducta, trastornos neuropsicológicos, convulsiones, signos focales, todo ello como expresión de la llamada "cerebritis lúpica". También se observan coreoatetosis, compromiso de pares craneales, ataxia cerebelosa, mielitis, polineuropatía periférica y compromiso muscular miopático proximal. Se describe, también, un cuadro de meningitis aséptica e hipertensión endocraneana (seudotumor cerebral) y síndrome protrombótico por anticuerpos antifosfolípidos.

La *poliarteritis nodosa* produce compromisos en el sistema nervioso periférico y central. El primero es el más frecuente; se observa mononeuropatía múltiple, polineuropatía simétrica sensitivomotora, con dolor marcado a la palpación de las masas musculares, que puede ser rápidamente progresiva. Se han señalado, también, casos de compromiso radicular, plexual y síndrome de Guillain-Barré. Se describe, también, compromiso miopático en más del 50% de los casos, proximal, con o sin dolor y con elevación de enzimas musculares. El compromiso del sistema nervioso central se caracteriza por síndrome meníngeo y disfunción cortical que puede adoptar distintas características: cuadro psiquiátrico con ideas delirantes, demencia progresiva o trastorno creciente de conciencia. Asimismo se citan una mayor frecuencia de accidentes cerebrovasculares isquémicos o hemorrágicos, convulsiones, compromiso ocular, ya sea del globo (uveítis, escleritis, coroiditis, queratitis), del nervio óptico (papilitis isquémica) o del sistema oculomotor (paresias del III o IV nervio). Asimismo se describe compromiso de los nervios craneales V, VII y VIII.

La *arteritis de células gigantes de la arteria temporal superficial* (arteritis temporal) produce complicaciones neurológicas en el 25 al 30% de los casos. Estos se caracterizan por trastorno mental o síndromes focales neurovasculares isquémicos y amaurosis. El cuadro general se caracteriza por cefalea en la región temporal, creciente, fiebre y malestar general, dolor a la palpación de la arteria temporal superficial, con disminución de amplitud de su pulso, y eritrosedimentación francamente acelerada.

La *polimialgia reumática,* caracterizada por dolor y rigidez en cinturas escapular y pelviana, matinal y progresivo, con fiebre, malestar general y eritrosedimentación francamente acelerada, se considera una variante clínica de la arteritis temporal.

La *granulomatosis de Wegener* produce neuropatía periférica, compromiso de pares craneales, hemorragias intracerebral o subaracnoidea, infartos cerebrales, síndrome meníngeo y aracnoiditis quiasmática.

El *granuloma de la línea media* produce compromiso de los nervios craneales, por extensión directa hacia el nasofárinx y las órbitas, y síndrome meníngeo consecuente, si aquél no es tratado.

La *esclerodermia* produce queratoconjuntivitis seca, cataratas, oftalmoplejías, sordera de conducción, y compromiso del sistema muscular en por lo menos el 50% de los casos: atrofia muscular de tipo proximal y elevación de enzimas musculares. Se observa también un síndrome miasteniforme. El cuadro muscular es de origen miosítico. Asimismo se producen polineuropatía, mielopatía con compromiso de cordón posterior o generalizado de la médula y encefalopatía

booksmedicos.org

difusa. En la esclerodermia localizada se producen hemiatrofias musculares en el lugar de la lesión.

Se describen complicaciones neurológicas en los trastornos hereditarios del tejido conectivo (síndrome de Ehlers-Danlos y síndrome de Marfan).

El *síndrome de Sjögren* (queratoconjuntivitis seca, xerostomía y artritis crónica) puede producir mononeuropatía o polineuropatía periférica, neuropatía craneal, neuropatía sensitiva trigeminal, vasculitis cerebral, depresión y miositis.

La *enfermedad de Addison* produce trastornos mentales, debilidad muscular, hipo, convulsiones, síncopes, dolor abdominal, parestesias, edema de papila, rigidez de nuca de origen no meníngeo, contracturas abdominocrurales en flexión y trastornos sensoriales olfato-gustativos.

El *síndrome de Cushing* produce un cuadro psiquiátrico de tipo delirante, debilidad y atrofia muscular proximales.

Trastornos musculares se describen en el *hiperaldosteronismo;* cefalea, ansiedad y trastornos visuales en el *feocromocitoma.*

La *eclampsia* consiste en la aparición de convulsiones durante la hipertensión arterial, inducida o agravada por el embarazo. En este cuadro se pueden producir hemorragias cerebrales, angiopatía cerebral posparto, trombosis del seno venoso (puerperales poseclámpticas), encefalopatía hipertensiva, infartos cerebrales, espasmos arteriales retinianos con trastornos visuales severos y, eventualmente, trastornos psiquiátricos. La eclampsia puede producir trastornos encefálicos en los fetos nacidos de madres eclámpticas: retardo intelectual, epilepsia, parálisis cerebral.

La *fiebre hemorrágica argentina* producida por el virus Junín (perteneciente al grupo Tocaribe) y transmitida por artrópodos produce un cuadro caracterizado por hipertermia, cefalea, astenia, anorexia, náuseas y vómitos, vértigo, somnolencia, hipotonía muscular, hipo o arreflexia profunda, dolor a la compresión de masas musculares, temblor, nistagmo y ataxia. Pueden observarse en casos graves convulsiones y coma. El líquido cefalorraquídeo suele ser normal.

El *síndrome de inmunodeficiencia adquirida* (SIDA) presenta síntomas neurológicos en el 30% de los casos. Los mismos consisten en confusión y letargia, convulsiones, abscesos únicos o múltiples por *toxoplasma,* atrofia cerebral con demencia, incontinencia urinaria, meningoencefalitis por *Mycobacterium avium-intracellulare* y coccidioidomicosis, leucoencefalopatía multifocal progresiva, meningitis por criptococo y otras infecciones por microbios oportunistas (TBC), linfomas primarios del sistema nervioso central y un síndrome Guillain-Barré símil que complica el curso de muchos enfermos.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

18
Síndromes funcionales y su detección

En la práctica médica cotidiana es muy frecuente la consulta por síntomas y signos del sistema nervioso, que, *no* siendo propios de enfermedad estructural, pueden sin embargo simularla. Estas manifestaciones *funcionales* pueden deberse a causas psicológicas (conversión de origen psiquiátrico), sociales (simulación con el fin de obtener un beneficio secundario penal, civil o económico), o culturales (repercusión física de creencias religiosas, sobrenaturales o supersticiosas). Como el pronóstico y el manejo de cada una de estas situaciones difiere, es esencial descartar o confirmar semiológicamente la presencia de enfermedad estructural ante un paciente con indicios clínicos de alteración del sistema nervioso.

Además, ante manifestaciones de explicación incierta, y en tiempos de consumo medicamentoso múltiple, no debe olvidarse tampoco su posible origen farmacológico, en este caso obviamente tóxico y no funcional, pero habitualmente no estructural.

Es importante subrayar que bajo el término *funcional* se agrupan varios otros, de uso variable a través de las épocas, no siempre directamente intercambiables, pero con el significado común de la ausencia de enfermedad estructural: psicógeno, psiquiátrico, psicosomático, histérico, hipocondríaco, neurasténico. Algunos perfiles sintomáticos han llegado a reconocerse como entidades psiquiátricas nosológicamente definidas, tales como los trastornos conversivo, de somatización o facticio, para los que se refiere al lector al capítulo de semiología psiquiátrica de esta obra.

Interrogatorio

Algunos datos del interrogatorio sugieren, más o menos fuertemente, el origen no estructural de los síntomas:

- Multiplicidad: manifestaciones de inagotable aparición a lo largo del relato, ("Ah, y también tengo...."). Cuanto más quejas haya menos probable será su origen estructural
- No sistematización: ausencia de relación orgánicamente razonable entre los síntomas, que aparecen como no sistematizados, salpicados y desordenados, no configurando un síndrome clínico reconocible
- Relato cambiante: variaciones o inconsistencias en las características de los síntomas cuando se vuelve a interrogar sobre ellos
- Predominancia de síntomas difusos: "cansancio", "agotamiento", "embotamiento", "falta de concentración", "estar tirado", "no dar más"
- Trauma psíquico desencadenante: los síntomas comienzan a partir de una ruptura sentimental, divorcio, fallecimiento o enfermedad de un ser querido, cesantía laboral, quiebra económica, episodio emocional
- Comienzo temporal incierto: a pesar de reiterados intentos, no puede lograrse que el paciente precise la fecha aproximada de comienzo de sus manifestaciones. Una buena táctica es preguntarle, no cuándo comenzaron sus síntomas, sino cuándo se sintió *bien* por última vez. Esto a veces cambia su esquema mental y lo "reinicia" o "resetea", porque prefiere hablar de cuando se siente mal y no de cuando se siente bien.
- Multiplicidad de consultas previas: el paciente ha consultado a múltiples profesionales, de distintas especialidades, sin resultado diagnóstico o terapéutico. Y probablemente lo siga haciendo después. Ninguna consulta lo satisface, aunque se le haya explicado que "lo suyo es psicosomático..."
- Multiplicidad de exámenes complementarios e incluso intervenciones terapéuticas previos: el paciente concurre a la consulta con el característico paquete repleto de radiografías, tomografías, resonancias, estudios electrofisiológicos, análisis, estudios gastroenterológicos, cardiológicos, respiratorios, etc, y todos han resultado normales o no relevantes. Los intentos terapéuticos, a veces hasta quirúrgicos, han fracasado
- Atribución subjetiva, obsesiva, a una causa predeterminada: es más frecuente que un paciente funcional concurra con una idea diagnóstica fija, preestablecida, que uno con enfermedad estructural, que habitualmente se sorprende con un

booksmedicos.org

diagnóstico inesperado. A menudo, esto se vincula a un componente fóbico (ver a continuación)
- Focalización corporal, fóbica, en determinados sectores u órganos: quien tema un tumor cerebral relatará cefalea, quien tema enfermedad desmielinizante relatará parestesias, quien tema cáncer gástrico o intestinal referirá dolor abdominal. Es frecuente que las fobias se vinculen a enfermedades sufridas anteriormente por miembros de la familia, que el paciente teme tener
- Antecedentes de enfermedad o tratamientos psiquiátricos: es muy frecuente que estos pacientes ya hayan sido objeto de evaluaciones y tratamientos psiquiátricos, por el mismo u otro motivo de consulta. Muchos son depresivos. Se debe tener cuidado, no obstante, de no incurrir en el rechazo de los pacientes insistiendo en el factor psiquiátrico, ya que se trata de personas que precisamente rehúsan la idea de que sus síntomas puedan tener ese origen
- Medio personal disfuncional: dificultades de relación personal, sentimental, afectivo, laboral, familiar, sobrecarga de trabajo, de responsabilidades familiares, restricciones económicas constituyen muchas veces el contexto de estas personas
- Antecedente de disfunciones sexuales: insatisfacción sexual, trastornos de la potencia *coeundii,* frigidez, anorgasmia, eyaculación precoz, antecedentes de abuso o violación y otros trastornos relacionados convierten con frecuencia hacia síntomas funcionales. Charcot decía que subyacente a las histerias existia "siempre, siempre, la cosa genital". La posible existencia de estos trastornos debe interrogarse con sumo cuidado y prudencia, quizás mejor por sexólogos u otros profesionales especializados en estos temas, para evitar ofensas o rechazos por parte de pacientes susceptibles.

No debe olvidarse por último que un paciente con síntomas que impresionan en primera instancia como funcionales puede tener en realidad ya sea una verdadera causa orgánica subyacente, o bien asimismo síntomas de origen estructural superpuestos o coexistentes, por lo que es desaconsejable precipitarse a un diagnóstico de funcionalidad antes de haberse confirmado la inexistencia de patología estructural.

Síndrome de Münchhausen

Toma su nombre de un personaje histórico del siglo XVIII, el Barón de Münchhausen, quien era famoso por contar historias de aventuras extravagantes que nunca le habían sucedido.

En este caso el paciente finge, inventa o crea deliberadamente, en forma reiterada y continua, dolencias físicas diversas para asumir el papel de enfermo, impulsado por una necesidad psicológica de ser considerado o asistido por los demás, de la que puede no ser consciente. A veces llega hasta autolesionarse o a ingerir o inyectarse productos tóxicos. Suele motivar múltiples consultas, exámenes y hospitalizaciones que resultan todas negativas. La motivación es psicológica y no hay búsqueda de beneficio secundario.

Signos de funcionalidad en el examen clínico

Algunos de estos signos, ya considerados en otras secciones de este libro en relación con el diagnóstico diferencial de cada trastorno, se recapitulan aquí en forma más amplia, junto a otros especialmente descriptos en este capítulo.

Déficit motores funcionales

Debe tenerse en cuenta que la incomprensión de las órdenes o consignas por déficit cognitivo, o la colaboración inadecuada, pueden limitar el valor de las maniobras para su detección que se describen a continuación. Además, el dolor y la ansiedad pueden acentuar el tono y los reflejos, y el dolor unilateral puede asociarse eventualmente a asimetría refleja. El reflejo plantar puede no obtenerse en un déficit funcional.

Hemiplejía funcional

- Falta la parálisis facial
- La marcha, en lugar de ser en semicírculo o de segador como en las hemiplejías estructurales, se hace arrastrando el pie afectado por detrás del cuerpo y por el suelo, cual cuerpo inerte
- No hay signos de piramidalismo: no hay reflejo plantar extensor de Babinski, ni sucedáneos, clonus o sincinesias. Los reflejos profundos y cutáneos abdominales son normales
- Ambos músculos cutáneos del cuello se contraen simétricamente (signo del cutáneo del cuello de Babinski)
- La excursión del antebrazo, en su flexión pasiva sobre el brazo, es bilateralmente simétrica, y no mayor en el lado afectado como se observa en las plejías fláccidas estructurales (signo de la flexión del antebrazo de Babinski).
- La mano del miembro superior afectado, extendido en supinación, no prona, porque no hay hipertonía piramidal de los músculos pronadores (signo de la pronación automática de Babinski).
- Al solicitársele al paciente en decúbito dorsal que se siente con los brazos cruzados sobre su

booksmedicos.org

tórax, los miembros inferiores se levantarán simétricamente, sin que se eleve más alto el lado afectado como se observa en la plejia estructural (signo de la elevación del miembro inferior paralizado de Babinski).

Paraplejía funcional

- Típicamente, el paciente concurre en silla de ruedas porque "no puede caminar".
- "No puede" mover los miembros inferiores, pero tono, trofismo y reflejos son normales
- La sensibilidad es habitualmente normal, porque el trastorno conversivo o fóbico se focaliza sólo en la función motora, así como en la anestesia funcional se focaliza sólo en la sensitiva.
- A pesar de "no poder caminar", o "no poder mover las piernas", el paciente es a menudo capaz de "quedarse parado" cuando se lo pone pasivamente de pie ("sí, puedo quedarme parado pero no mover las piernas" (!!))

Monoplejía funcional del miembro inferior

Maniobra y signos de Hoover. Se basa en el hecho de que una persona normal, cuando flexiona la cadera y muslo de un lado contra resistencia, extiende en forma refleja el muslo contrario. Se puede explorar de dos maneras:

1. Evaluando la *extensión* de cadera/muslo del lado afectado:

Primer paso (evaluación directa). Estando el paciente en decúbito dorsal, se le solicita que extienda la cadera o muslo del lado afectado, hacia atrás o hacia el plano de la cama. El explorador percibe el grado de esfuerzo realizado poniendo su mano bajo el talón. Este esfuerzo será probablemente deficitario.

Segundo paso (evaluación indirecta). Se solicita a continuación la *flexión* de la cadera y muslo del lado *no* afectado, oponiendo el explorador resistencia con una mano, mientras al mismo tiempo controla con la otra mano, bajo el talón del lado contrario, el grado de contracción extensora refleja contralateral. Si éste último es mayor que el percibido en el primer paso, habrá seguramente un déficit funcional del lado afectado. Se puede obtener un resultado más notorio si se le dice al paciente que se "concentre bien" en la "pierna sana", es decir, la que flexiona

2. Evaluando la *flexión* de cadera/muslo del lado afectado: al paciente igualmente en decúbito dorsal, se le solicita, inversamente a la maniobra anterior, que flexione esta vez el lado afectado espontáneamente, mientras se controla el grado de contracción extensora refleja contralateral, con la mano bajo el talón del lado no afectado. Como el esfuerzo de flexión será voluntariamente deficitario, también lo será la contracción extensora refleja contralateral.

La maniobra puede efectuarse igualmente evaluando *abducción* del muslo, controlando con la abducción del lado opuesto.

La maniobra de Hoover tiene algunas limitaciones:

-El dolor en el miembro afectado puede inhibir el esfuerzo directo, por impotencia funcional

-La hemineglígencia o hemiinatención de origen cortical (véase "Palabra y funciones cerebrales superiores") puede dar lugar a un signo de Hoover falso positivo

Monoplejías funcionales

Maniobra de la caída del miembro en una monoplejía. En una plejía estructural, el miembro afectado caerá pesadamente al soltarlo desde una postura de extensión o abducción. En el déficit funcional la caída se interrumpe, se fragmenta, o se produce lentamente, por respuesta refleja del tono muscular. A veces, permanece extendido (*pseudocatatonía*).

Fenómeno del colapso motor de miembros. Consiste en déficit brusco y caída del miembro mantenido en una posición solicitada, ni bien se lo toca o estimula exteroceptivamente. Es frecuente signo de déficit funcional.

Evaluación de la influencia de la voluntad sobre la motricidad.

- Ordenarle al paciente que "al contar hasta 3, impídame la flexión (o extensión)" de un miembro
- Solicitarle que se oponga a la fuerza aplicada a un miembro mientras se la Incrementa gradualmente en forma lenta y sostenida

Co-contracción. Consiste en la contracción funcional del músculo antagonista del que se está evaluando, por ej el tríceps cuando se evalúa el bíceps. No se observará signo de la navaja, propia de la hipertonía piramidal. El signo de la rueda dentada por rigidez extrapiramidal no puede lograrse voluntariamente, de modo que si se detecta será siempre orgánicoestructural. Es necesario descartar la presencia de contrarresistencia (*gegenhalten*) de origen estructural en relación con el contexto del cuadro (ver Tono).

Pseudoptosis

La ptosis estructural se caracteriza por déficit motor del elevador del párpado superior, con hipercontracción compensadora del músculo frontal homolateral y plegamiento cutáneo más acentuado (véase ptosis palpebral y ptosis reforzada en funciones craneanas oculomotoras). La cejas tienen altura simétrica.

booksmedicos.org

En la ptosis funcional suele contraerse el músculo orbicular de los párpados, la ceja homolateral desciende y consiguientemente el músculo frontal, al contrario de lo observado en la ptosis estructural, se relaja, con el resultante borramiento, en lugar de acentuación, de los pliegues cutáneos, todo a la inversa de lo observado en la ptosis estructural. Suele agregarse, subjetivamente, fotofobia, ausente en la ptosis estructural.

Paresia facial funcional

Suele manifestarse sólo en el sector facial inferior, y acompañar a la ptosis funcional, precisamente por la exacerbación motora de los restantes músculos de la hemicara involucrada. A veces, se asocia desviación de la lengua hacia el lado no afectado.

Como por la hipercontracción del orbicular el ojo tiene a cerrarse, no se observan los signos oculares típicos de la paresia facial del sector superior. Además, el lagoftalmos y el signo de Bell no pueden lograrse por influencia de la voluntad.

Déficit sensitivos funcionales

La situación clínica habitual es que el paciente manifiesta "no sentir" un miembro o segmento corporal.

Anestesia monomélica

Con frecuencia, el paciente manifiesta "no sentir" un miembro desde su raíz (hombro o ingle), lo que sugiere fuertemente anestesia funcional

Síndrome hemisensitivo funcional

- El paciente "no siente la mitad del cuerpo". Suele ser más frecuente del lado izquierdo, posiblemente por el predominio del lóbulo parietal derecho en el control de funciones como la somatognosia, el esquema y la hemiatención corporales.
- El límite del área de anestesia superficial suele encontrarse en la *exacta* línea media. Como los ramos terminales superficiales de los nervios intercostales se superponen parcialmente en la línea media, en la anestesia estructural el límite suele encontrarse a 1 o 2 cm más allá, o en todo caso, mostrar un contorno más irregular.
- La anestesia *no muestra una distribución acorde con la inervación anatómica cutánea,* y además suele ser en parches.
- El paciente puede referir "sentir menos vibración" en el lado afectado al explorar la batiestesia en cada borde esternal. En la anestesia estructural no se debe producir tal disociación, porque el esternón constituye una unidad ósea y vibra uniformemente.

Debe advertirse no obstante que, como es el paciente quien debe comunicarle al explorador lo que siente, la evaluación de la sensibilidad comporta un elemento inevitablemente subjetivo, que variará en relación con la actitud, personalidad y estado de ánimo de la persona explorada, más si se sospecha alteración funcional. Los hallazgos pueden y suelen incluso ser muy variables en el curso de un mismo examen. Por todo ello, se requerirá la máxima habilidad, perspicacia, intuición y experiencia por parte del explorador para alcanzar el diagnóstico correcto.

Cuando a pesar de un examen semiológico minucioso de la sensibilidad persisten las dudas, se podrán efectuar potenciales evocados somatosensitivos (PESS) para confirmar o descartar la preservación de las vías sensitivas.

Crisis pseudoepilépticas, pseudocrisis o crisis psicógenas

La presencia de las siguientes características sugieren su diagnóstico:

- Desencadenamiento luego de una situación emocional
- Desencadenamiento habitualmente delante de terceros
- Evolución gradual, no repentina
- Reflejo fotomotor preservado
- Reactividad a estímulos durante la "pérdida de consciencia"
- Teatralidad, actitudes estereotipadas
- Evita lesionarse, mira hacia atrás al caer, cae sobre superficies mullidas
- Manifestaciones motoras atípicas para crisis epiléptica:
  - Propósito o intencionalidad en los movimientos
  - Movimientos ondulantes
  - Movimientos de miembros asincrónicos
  - Movimientos pélvicos rítmicos o copulatorios
  - Opistótonos ("arco histérico")
  - Rotación cervical de un lado a otro
  - Atonía, quietud
  - Llanto, quejidos, vocalización
  - Ojos cerrados tónicamente, resistencia motora a su apertura pasiva
  - Boca cerrada tónicamente, resistencia motora a su apertura pasiva
  - "Convulsiones" > 2 minutos de duración

La inducción de la crisis mediante la inyección intravenosa de un placebo (solución fisiológica), habiéndo-

booksmedicos.org

sele advertido al paciente que la sustancia le desencadenará el episodio (sugestión), reforzará fuertemente el diagnóstico. En épocas recientes se ha tendido a desaconsejar este recurso, por el componente engañoso que conlleva, comprometiéndose así la confianza que por el contrario debe preservarse en la relación médico-paciente.

Movimientos anormales de origen funcional

La gran variabilidad semiológica de los movimientos anormales hacen particularmente difícil la detección de su eventual causa funcional.

Las siguientes características sugieren su diagnóstico:

- Comienzo brusco o repentino. Es menos frecuente en los de causa estructural
- Variabilidad importante en frecuencia, amplitud o distribución
- Remisiones frecuentes
- Aspecto estereotipado y atípico
- Atenuación cuando el paciente no es observado directamente
- Mejoría con maniobras de distracción, tales como esfuerzos cognitivos de concentración mental (por ej, de atención y cálculo), o bien maniobras motoras (movimientos manuales alternantes)

Temblor

Suele aparecer en miembros superiores, sin que se afecten otros segmentos corporales.

Maniobra de "arrastre". Es una maniobra de distracción en caso de temblor unilateral. Se le solicita al paciente hacer un movimiento rítmico voluntario más bien lento (3 Hz) con el miembro (mano o pie) no afectado. En caso de temblor funcional, el miembro normal influencia y "arrastra" al mismo ritmo al lado afectado, o bien el movimiento solicitado se hace en forma irregular o incompleta.

Respuesta del temblor al peso. Signo de coactivación. Cuando se agrega peso a un temblor funcional o el miembro afectado es mantenido en actitud fija o quieta por el explorador, el temblor aumenta de amplitud, mientras que en el temblor orgánico o estructural la amplitud disminuye. El fenómeno se atribuye a coactivación de agonistas y antagonistas: signo de coactivación.

La acelerometría y el EMG pueden contribuir a aclarar el diagnóstico.

Distonía fija

Es una forma clínica de distonía en la que el factor psicógeno es relevante. Hasta un 40% de pacientes con distonía fija tienen diagnósticos psiquiátricos que sugieren causa psicógena, trastornos de somatización, disociativos o afectivos. Debe recordarse que en todas las distonías suele haber con frecuencia un componente psíquico o psicopatológico agregado más o menos relevante. Aún así, en muchos pacientes con distonía fija no puede identificarse causa estructural o psicógena.

Suele manifestarse en manos o pies y, como en las distonías estructurales, se acompaña de dolor. Pero se diferencia de la distonía estructural por los hallazgos siguientes:

- contracción fija, no fluctuante
- no se acentúa con la motilidad voluntaria (no es acción-específica)
- no hay "truco sensorial" o "sensitivo".

En las manos, se caracteriza por:

- actitud fija de puño cerrado distónicamente en hiperflexión
- flexión de los dedos en la articulación metacarpofalángica o interfalángicas, predominando en 4° y 5° dedos.

En los pies:

- flexión-inversión del pie y flexión de dedos.

El diagnóstico de distonía fija se refuerza si el cuadro cede con anestesia general, sugestión/hipnosis, o placebo

Muchos pacientes con distonía fija tienen el antecedente de trauma en el miembro afectado, y alrededor de un 20% cumple criterios diagnósticos de *síndrome doloroso regional complejo* (SDRC), la denominación actual para el cuadro antes llamado "distrofia simpática refleja", "causalgia", "atrofia de Sudek", o "síndrome hombro mano", entre otras terminologías. Esta es una patología claramente orgánica, postraumática, que puede acompañarse o no de lesión demostrable de un nervio periférico, y aparte de la distonía, se caracteriza por alteraciones que no se observan en la distonía fija típica:

- dolor hiperpático frente a estímulos mínimos, es decir no proporcionado a los estímulos desencadenantes,
- trastornos de la sudoración
- trastornos de la vasomotricidad
- trastornos tróficos cutáneos
- edema.

Hay criterios consensuados para su diagnóstico, y alteraciones demostrables en la radiología ósea simple (osteopenia) y en la centelleografía ósea con Tecnesio en tres fases (hipercaptación del radiotrazador).

Mioclonías funcionales

Los movimientos musculares varían en amplitud y frecuencia. Pueden ser marcadamente estímulo-sensiti-

booksmedicos.org

vos o estímulo-dependientes, desencadenándose por ejemplo al tacto, la exploración de los reflejos, o el ruido brusco. Las mioclonías estímulo-dependientes también se observan en la encefalopatía hipóxica (*síndrome de Lance y Adams),* pero en el caso de las funcionales el tiempo de latencia entre el estímulo y la mioclonía es más largo (hasta varios segundos) y además variable.

Otros movimientos anormales funcionales

Se han descripto movimientos paroxísticos, hemiespasmo facial y parkinsonismos funcionales. La variabilidad, el aspecto estereotipado y atípico y la mejoría con distracción sugerirán su diagnóstico.

Trastornos de la marcha funcionales

Como ya se mencionó, en la hemiplejía funcional, o monoplejía funcional de miembro inferior, la marcha se hace arrastrando la pierna por detrás del cuerpo, como si fuera una bolsa, lastre o cuerpo inerte. La cadera se encuentra en rotación externa o interna, de modo que el pie apunta hacia fuera en abducción, o bien hacia adentro en aducción. Es frecuente que al solicitársele al paciente que se acueste, éste levante o "ayude" a levantar su miembro inferior con ambas manos.

Otras características de trastorno de la marcha funcional son:

- Lentitud marcada para iniciar la marcha
- Pseudoakinesia o pseudoapraxia: el paciente se "pega" al piso, pero no llega a destrabarse, como suele suceder con las akinesias o apraxias estructurales de origen extrapiramidal o vascular
- Marcha "resbaladiza", como si se produjera sobre agua o hielo. Marcha cautelosa, con aumento de la base de sustentación, pasos cortos e inseguros, escasa flexoextensión de los pies. A veces se acompaña de abducción de brazos, como equilibrista
- Marcha con combamiento de rodillas, o flexión de caderas y rodillas, en actitud agachada
- Pseudoataxia: marcha inestable con piernas cruzadas
- Posturas estereotipadas al caminar, tales como desplazamiento eccéntrico del centro de gravedad, o adelantar las piernas sin hacerlo con el tronco, dejándolo "atrás"

Mareos y vértigos funcionales

Los "mareos" son síntomas de consulta muy frecuente. A menudo son funcionales, pero pueden no serlo. Se remite al lector al capítulo en el que se consideran las funciones craneanas de equilibrio (VIII par), para repasar el diagnóstico diferencial de las múltiples causas orgánicas o estructurales de "mareos", que deben siempre descartarse antes de concluir en una causa funcional.

Los pacientes suelen confundir o superponer los términos "mareo", "vértigo", "inestabilidad" o "desequilibrio", y a veces es muy difícil lograr que precisen sus síntomas. Se propone una guía para su interrogatorio en el capítulo mencionado.

Hay algunas características que sugieren la causa funcional del trastorno, en pacientes en los que por otra parte el examen vestibular es normal (ver nervios craneanos):

- Caminar continuamente asiéndose o apoyándose en muebles y paredes
- Requerir siempre el apoyo o la ayuda de terceros para caminar
- Aducir la imposibilidad *absoluta* de poder caminar o mantenerse de pie sin apoyo. El paciente rehúsa férreamente el intento, repitiendo "no puedo, me voy a caer" (evitación fóbica)
- Es frecuente y razonable que pacientes que han sufrido un vértigo orgánico-estructural, cuyos síntomas suelen ser subjetivamente muy desagradables, eviten las posturas o movimientos cefálicos que lo desencadenaron. Pero a veces, el "terror de que se repitan" genera una evitación fóbica secundaria que se prolonga
- Puede haber además desencadenantes fóbicos: estímulos visuales, ambientes cerrados o hacinados, muchedumbre en la vía pública
- Es importante relevar antecedentes psiquiátricos, que a menudo pueden manifestarse con "mareos"

Trastornos visuales y oculomotores funcionales

Déficit visual o ceguera funcional

Varios signos permiten sospechar su presencia:

- Preservación bilateral de la oclusión palpebral refleja frente a la amenaza manual (reflejo de amenaza)
- Pupilas normales y simétricas
- Preservación de los reflejos pupilares, que revelan indemnidad de la vía aferente visual, y también de la eferente oculomotora
- Preservación del nistagmus optokinético, porque se preserva agudeza visual suficiente
- Preservación del seguimiento ocular, en particular cuando el paciente no es observado

booksmedicos.org

Cuando el déficit aducido es unilateral:

- Preservación del tamaño pupilar con la oclusión del ojo no afectado (indemnidad de la aferencia visual a través del nervio óptico, no hay "déficit aferente pupilar", ver nervios craneales)
- Reflejo de amenaza presente manteniendo ocluido el ojo no afectado
- Prueba oftalmológica del enturbiamiento ("fogging test"). Se evalúa la agudeza visual binocular con los optotipos de Snellen, colocando lentes de amplitud de poder creciente en el ojo no afectado. La visión borrosa progresiva inducida así hará en última instancia imposible mantener la agudeza visual de ese ojo, por lo que si el paciente puede seguir identificando los optotipos, lo estará haciendo con el ojo "afectado"

La normalidad de la vía visual puede confirmarse con potenciales evocados visuales (PEV).

Déficit campimétricos funcionales

El más frecuente es la *visión tubular* o *en caño de escopeta*. Se produce una retracción concéntrica del campo visual, que origina visión tubular, *pero el área campimétrica se mantiene igual tanto en la exploración cercana como alejada, es decir no aumenta con la distancia.*

La hemianopsia monocular es habitualmente funcional. Los déficit campimétricos monoculares estructurales son pequeños, periféricos y temporales, por lesiones rostrales contralaterales de la cisura calcarina (*semiluna temporal monocular,* ver nervio óptico en nervios craneanos). En una hemianopsia monocular, hallar sorpresiva y paradojalmente una hemianopsia total reforzará el diagnóstico de funcionalidad. A veces, al presentar dos estímulos en el hemicampo "ciego", el paciente refiere que puede ver el más cercano al ojo no afectado.

Resultados de exámenes campimétricos con distribución en espiral o en estrella sugieren fuertemente causa funcional. Es frecuente además que las hemianopsias de distribución "exacta" e idéntica en ambos ojos sean más probablemente funcionales, a diferencia de las estructurales, en las que son comunes diferencias en la distribución entre uno y otro ojo. Como en otros trastornos funcionales, la variabilidad en la distribución del déficit en distintas sesiones de exploración reforzará la sospecha.

Diplopía funcional

Es frecuente que se manifieste en la visión monocular, lo que es fisiológicamente imposible ("con este ojo veo doble"). Sin embargo, algunas patologías oftálmicas, como la herniación incipiente del cristalino, pueden causar dobles contornos, aunque no literalmente diplopía o imagen doble.

La normalidad de la oculomotricidad extrínseca sugerirá el diagnóstico.

Hipoacusia funcional

Los hallazgos que permiten sospecharla son:

- Preservación del reflejo cocleopalpebral: se preserva la oclusión palpebral refleja frente a un estímulo auditivo brusco e intenso (dejar caer un objeto pesado al suelo) *y sorpresivo* o *inadvertido*
- Preservación del reclutamiento auditivo: el paciente eleva el volumen de voz frente a estímulos auditivos de creciente volumen. Es preferible el uso de audífonos para efectuar esta prueba
- En caso de hipoacusia subjetiva unilateral es útil, aunque algo engorrosa, la prueba de Sahli: con un tubo de goma o plástico (guía de suero o sonda nasogástrica) en cada oído, de 1 m de largo, que cierren herméticamente el conducto auditivo externo, y un embudo. en el extremo contrario, se pronuncian, detrás del paciente, varios números alternativamente en cada embudo, y se le solicita que los repita. En la verdadera hipoacusia, el paciente sólo repetirá los números suministrados al oído sano. En la hipoacusia funcional, la fatiga hará que con el progreso de la prueba el paciente comience a repetir números pronunciados en el lado afectado. Conviene disponer de un listado previo de los números que se pronunciarán en cada lado.

Confirmar si es necesario indemnidad de vía auditiva con potenciales evocados auditivos o de tronco (PEA).

Disfagia funcional

Es el clásico "globo histérico". El paciente se queja de que "se le cierra la garganta" o de que tiene allí "una pelota" que le impide deglutir. Es de instalación repentina y particularmente común en mujeres. La manifestación es típica. Pero además la normalidad de las funciones craneanas vinculadas a la deglución (nervios craneales IX y X) y la ausencia de antecedentes que permitan suponer lesiones estructurales del tronco cerebral o de esos nervios craneanos apuntarán a la causa funcional, que además las imágenes cerebrales de fosa posterior podrán confirmar.

Una patología en particular puede manifestarse con trastorno deglutorio sin causa aparente: el *tumor*

booksmedicos.org

del glomus de la vena yugular, por afectación del X nervio, adyacente a esa vena, a su salida de la base del cráneo. Son las imágenes de base de cráneo, y no de fosa posterior, las que confirman este diagnóstico, pero si no se piensa en él no se efectuarán. Aún así, en este caso el déficit es lentamente progresivo, sin el perfil conversivo del "globo histérico".

Disfonía funcional

Típicamente el paciente fona en susurros, a veces luego de un trauma psíquico, en ausencia de patología laríngea. Se puede prolongar semanas o meses. La fonación no adopta el patrón distónico, de fonación entrecortada, explosiva o inspirativa, de las distonías laríngeas abductora o aductora, que, además de las patologías laríngeas locales, fácilmente descartables, es el diagnóstico diferencial a considerar.

Disartria funcional

El patrón sintomático no coincide con el de las disartrias de origen estructural (ver Lenguaje). La articulación suele ser lenta, hesitante, asociada a fonación de tono grave, estereotipada, en especial con los fonemas propios de letras como la "r" o la "l". Los hallazgos son atípicos para las disartrias estructurales (ver Palabra y funciones cerebrales superiores).

Trastornos cognitivos funcionales

Amnesia funcional

La más frecuente queja subjetiva funcional cognitiva es la "falta de memoria". Es curioso como socialmente la memoria se identifica, en forma simplista, con la inteligencia. Tener "una buena memoria" es motivo de admiración, de respeto. Encontrarse "desmemoriado" descalifica, aunque ello pueda no ser más que la expresión de distractibilidad en personalidades introvertidas o esquizoides, que precisamente suelen tener coeficientes intelectuales altos, o en situaciones de ansiedad. La "buena memoria" otorga socialmente autoridad y consideración. La "mala memoria", conmiseración. De ahí que la sensación subjetiva de "mala memoria" provoque alarma.

Cuando es el mismo paciente quien consulta por trastorno mnésico, es muy probable que éste sea funcional. En las amnesias estructurales, hay menos conciencia de enfermedad y habitualmente son traídos a la consulta por un allegado más preocupado que el paciente.

Por amnesia funcional consultan personas en la edad media de la vida, en quienes las múltiples responsabilidades de la vida diaria (trabajo, cónyuge, hijos, padres, preocupación por el dinero y la diaria subsistencia) causan tensión psíquica y terminan por superar el rango de atención, induciendo distractibilidad. Esto compromete la memoria de corto plazo y el recuerdo diferido, y así la persona adquiere la sensación subjetiva de olvido. Los antecedentes de entorno mencionados, la normalidad del examen y de las pruebas de memoria, efectuada en circunstancias de tranquilidad y sin distracciones, confirmarán el diagnóstico.

Debe considerarse la posibilidad diagnóstica de *Trastorno de la memoria asociado a la edad,* que es propia del envejecimiento normal, y cuyos criterios diagnósticos se describen en el capítulo de síndromes cognitivos.

No debe dejar de señalarse que una proporción de pacientes con un diagnóstico inicial de amnesia funcional evolucionan más tarde hacia una amnesia y eventual compromiso cognitivo de características organicoestructurales, mostrando retrospectivamente que la queja inicial estaba revelando un déficit no funcional incipiente. Por eso, el seguimiento y control es recomendable.

Síndrome de Ganser (síndrome de las respuestas aproximadas)

Característicamente, el paciente ofrece respuestas aproximadas, cuasicorrectas, a las preguntas efectuadas. Por ej, suministra el año, mes o día de la semana inmediatamente anterior o posterior al preguntado, la calle aledaña, la dirección correcta salvo por uno de los números que la componen, el piso aledaño. Las fallas pueden ser por supuesto genuinas, pero lo que llama la atención es lo sistemático y persistente del tipo de falla: todas o casi todas son aproximadas o "no del todo correctas". Esto sugiere que la persona explorada se "cuasiequivoca" deliberadamente, *precisamente porque sabe cuál es la respuesta correcta*.

El síndrome se ha vinculado tanto a causas estructurales (trauma craneoencefálico, alcoholismo, lúes, delirium tóxicofarmacológico), como psiquiátricas (psicosis, conversión), funcionales o simulación. Es de nosología controvertida y existencia cuestionada, pero es cierto que esporádicamente surgen pacientes con este perfil clínico.

Conviene descartar la eventual patología estructural, causal o asociada, con imágenes cerebrales.

Trastornos cognitivos funcionales facticios (simulación)

Surgen habitualmente en la situación medicolegal cuando la persona explorada busca exculparse, evitando una condena penal o civil.

booksmedicos.org

Una de las manifestaciones más frecuentes es la de la *amnesia disociada* o *selectiva,* situación en la que la persona dice no recordar en absoluto las circunstancias en las que cometió un delito, aunque preserva la memoria para todo lo demás.

La amnesia disociada es motivo de profunda controversia medicolegal, ya que hay quien considera que la exacerbación emocional que puede asociarse a un delito, pasional por ejemplo, podría comprometer el recuerdo del hecho. En realidad, la exacerbación emocional tiende a reforzar, más que a debilitar, la función mnésica. Los hechos asociados a emociones fuertes se recuerdan más vívidamente. La legislación argentina incluye la figura jurídica de *emoción violenta,* considerándola como atenuante de penas por desinhibición involuntaria de actos impulsivos, pero siempre que la persona actúe conscientemente, es decir, con conservación de la cognición (art 81, inc 1° a del Código Penal Argentino). De lo contrario, no resultaría imputable. Es por eso que la presencia de amnesia disociada hace sospechar fuertemente la búsqueda de inimputabílidad.

Fuera de la manifestación subjetiva de amnesia disociada, la exploración formal de la memoria y de las restantes funciones cognitivas, y toda la evaluación física y exámenes son normales en relación con el síntoma.

Otro de los trastornos cognitivos facticios es la simulación de deterioro demencial para lograr impunidad. Las pseudomanifestaciones varían, según lo que el sujeto quiera hacer aparecer. Puede haber desorientación temporoespacial, anomias, amnesia, acalculía, apraxía. Son más frecuentes las respuestas "no sé", "no me acuerdo" o "me olvidé", que las fallas concretas, pero esto es variable. En general, como son personas recelosas o desconfiadas, la colaboración con el examen es inadecuada.

Existen algunas pruebas destinadas a detectar la presencia de compromiso cognitivo facticio. Las pruebas están diseñadas de tal forma de exponer o desenmascarar la manipulación voluntaria o intención de engañar por parte de la persona explorada.

Prueba de la "moneda en la mano" de Kapoor. Se basa en una realidad tan simple y obvia, no verbal, que la persona de buena fe no debería equivocar.

1 Se le muestran al sujeto ambas palmas del explorador, en una de las cuales se ha colocado una moneda, solicitándole que se fije bien en cuál está
2 Se cierran y pronan ambos puños, de modo que la moneda queda oculta
3 Se le pide que cuente de 10 a 0, en voz alta y con los ojos cerrados
4 Se le solicita luego que señale en qué mano se encontraba inicialmente la moneda

Se repite varias veces la prueba (habitualmente un mínimo de 6), para detectar variabilidad, que es lo que apunta al componente facticio.

La extrema simplicidad de la prueba genera en el simulador la impresión de que "debe haber algo detrás", desconcertándolo, inspirándole desconfianza, y llevándolo a dudar, manipular las respuestas y cometer falsos errores. Salvo déficit cognitivos muy graves, que por eso resultarán evidentes, el sujeto honesto no puede dejar de responder correctamente esta simple prueba. Las respuestas incorrectas, que suelen aparecer de inmediato, estarán revelando una actitud calculadora, manipuladora y mendaz.

Algunas pruebas cognitivas más especializadas para la detección de déficit facticio son: la Prueba de Memoria de 15 ítems de Rey (*Rey 15-item Memory Test),* la Prueba de Memoria de Palabras (*Word Memory Test),* la Prueba de Simulación Mnésica (*Test of Memory Malingering),* y el Perfil Indicador de Validez (*Validity Indicator Profile).* Estos instrumentos utilizan dígitos, palabras o figuras, son simples de administrar y tienen razonable especificidad, aunque diferente sensibillidad.

Trastornos de conciencia funcionales

El paciente se encuentra aparentemente inconsciente pero está fisiológicamente despierto. No responde preguntas, ni se pueden evaluar sus funciones mentales. No es frecuente entre los trastornos funcionales, pero puede ser de difícil diagnóstico. Se asocia a varias patologías psiquiátricas: trastorno de conversión (por histeria, depresión, neurosis, o bien reactivo, secundario a enfermedad estructural), estupor catatónico de la esquizofrenia, trastorno disociativo o depresión psicótica grave. También puede ser facticio.

"Pseudocoma psicógeno" por trastorno de conversión o conversivo

Sus caracteristicas son las siguientes:

- Decúbito pasivo con ojos cerrados y aparente ausencia de consciencia
- Ritmo respiratorio normal o eventualmente exacerbado (hiperventilación)
- Resistencia a la apertura pasiva ocular, y rápida reoclusión palpebral al interrumpir la maniobra (a diferencia de la lenta reoclusión observable en el coma verdadero)
- Evitación de fijación visual al abrirse pasivamente los ojos

booksmedicos.org

- Pupilas normales, simétricas y reactivas a la luz (si no lo están descartar causa farmacológica)
- Reflejos oculovestibulares (ROV) presentes con respuesta de nistagmus de fase rápida, lo que revela presencia de fijación visual y vigilia (el paciente está despierto)
- No hay movimientos de vagabundeo ocular
- Respuesta antagonista tónica normal al movimiento pasivo de los miembros, en especial si éste se induce repentinamente (co-contracción, ver monoplejía funcional)
- Caída interrumpida o fragmentada de un miembro al soltarlo desde una postura de extensión, sobre todo cuando cae sobre la cara (evita autolesionarse) (ver monoplejía funcional)
- Retracción al estímulo doloroso: variable, puede no encontrarse
- Reflejos osteotendinosos preservados, pero el paciente puede inhibirlos voluntariamente, en cuyo caso acentuará el tono muscular
- Reflejos plantares ausentes o normales
- EEG de vigilia (ritmo alfa), con respuesta normal a la apertura ocular

Debe tenerse en cuenta que el paciente, si bien despierto, puede encontrarse sedado farmacológicamente, precisamente por su trastorno psiquiátrico, y algunos signos inhibirse por ese motivo. También debe recordarse que un paciente con una enfermedad organicoestructural conocida de base puede desarrollar un pseudocoma psicógeno reactivo.

Estupor catatónico

Es más difícil de diagnosticar que el pseudocoma por trastorno conversivo. La reacción catatónica puede ser de origen tanto psiquiátrico (por esquizofrenia, depresión o psicosis) como organicoestructural (encefalopatías difusas, hidrocefalia, secuela de trauma encefálico, toxicofarmacológica). De modo que el cuadro cabalga fisiopatológicamente entre ambas causas, y muestra elementos que sugieren organicidad.

Sus características son las siguientes:

- Paciente con aspecto más bien obnubilado o estuporoso que en "coma"
- Decúbito, posición semisentada o sentada con ojos total o parcialmente *abiertos*
- Arreactivo, mutismo
- Mirada sin fijación, "perdida"
- Taquicardia
- Taquipnea
- Hipertermia a veces (38° promedio)
- Salivación, babeo
- Inmovilidad, pasividad motora
- Disminución del parpadeo
- Reflejo de amenaza visual a menudo ausente
- Pupilas dilatadas, pero con reflejo fotomotor preservado
- ROV presentes con respuesta de nistagmus (pueden no ser evaluables por resistencia del paciente)
- Los miembros mantienen la posición en que se los coloca pasivamente (catatonía), con resistencia plástica o cérea (*flexibilitas cerea*), a veces prolongadamente (catalepsia, ver estos signos en tono muscular)
- A veces, trastornos esfinterianos
- Eventualmente, movimientos coreiformes
- Reflejos osteotendinosos presentes
- EEG con ritmo alfa normal, o bien ritmos rápidos (beta), y respuesta normal a la apertura ocular

El interrogatorio o entrevista bajo Amital

Se interroga o conversa amigablemente con el paciente mientras se le inyecta lentamente amobarbital por vía endovenosa (25 mg/minuto). En el paciente con enfermedad organicoestructural se deprimen inmediatamente sus funciones neurológicas (desorientación, confusión, obnubilación) al inyectarse la droga, y puede aparecer respuesta plantar extensora. En cambio, en el paciente con estupor catatónico se requieren con frecuencia dosis sensiblemente más altas de amital para alcanzar el efecto depresor, y, por el contrario, las dosis iniciales lo mejoran, lo conectan y pueden llegar a normalizarlo. El método es controvertido, por el "rebote" sintomático psiquiátrico que pueden tener los pacientes una vez pasado el efecto del amital.

Síndromes, signos y síntomas funcionales: sinopsis

- Manifestaciones del sistema nervioso que simulan enfermedad estructural
- Causas psicológicas, sociales o culturales
- Considerar posible causa toxicofarmacológica
- Sinonimias de funcional: psicógeno, psiquiátrico, psicosomático, histérico, hipocondríaco, neurasténico
- Algunos perfiles sintomáticos constituyen entidades psiquiátricas definidas

booksmedicos.org

Interrogatorio

- Multiplicidad de síntomas, no sistematización, relato cambiante, síntomas difusos, trauma psíquico desencadenante, comienzo temporal incierto, multiplicidad de consultas y exámenes complementarios previos, atribución subjetiva a una causa predeterminada, focalización corporal fóbica, antecedentes psiquiátricos, medio personal disfuncional, disfunciones sexuales
- Considerar coexistencia con síntomas de origen estructural
- Síndrome de Münchhausen: invención deliberada y reiterada de dolencias físicas para "hacerse el enfermo", por necesidad psicológica de ser considerado por los demás. Esta puede no ser consciente. Autoagresiones y autolesiones. No hay búsqueda de beneficio secundario

Signos de funcionalidad en el examen clínico

Déficit motores funcionales. Considerar déficit cognitivo o inadecuada colaboración al interpretar las maniobras de detección. El dolor puede condicionar reflejos. El reflejo plantar puede no obtenerse.

- *Hemiplejía funcional:* no hay parálisis facial, arrastra el pie por detrás al caminar, no hay piramidalismo, contracción simétrica de cutáneos del cuello, excursión pasiva del antebrazo simétrica, no hay pronación de mano, no hay elevación de MI afectado al incorporarse del decúbito
- *Paraplejía funcional:* concurre en silla, "no puede" caminar ni mover las piernas, pero sí mantenerse de pie. Tono, trofismo, reflejos y sensibilidad normales.
- *Monoplejía funcional del miembro inferior.*
  - Maniobra y signos de Hoover. Ver descripción en el texto. Limitaciones: dolor, hemineglígencia
- *Monoplejías funcionales*
  - Maniobra de la caída del miembro en una monoplejía. Caída interrumpida o fragmentada, o no cae (pseudocatatonía)
  - Fenómeno del colapso motor de miembros. Caída con estímulo exteroceptivo mínimo. Ver descripción en texto.
  - Evaluación de la influencia de la voluntad sobre la motricidad. Ver descripción en texto.
  - Co-contracción. Contracción funcional del músculo antagonista al evaluado. No hay signo de la navaja. La rueda dentada es siempre organicoestructural. Descartar contrarresistencia estructural.
- *Pseudoptosis.* Contracción del orbicular, descenso de la ceja, relajación del frontal y borramiento de pliegues cutáneos, *todo a la inversa* de la ptosis estructural. Pseudofotofobia.
- *Paresia facial funcional.* Acompaña a la pseudoptosis en el sector facial inferior. No pueden lograrse voluntariamente los signos oculares de la paresia estructural del sector superior.

Déficit sensitivos funcionales. Paciente que dice "no sentir"

- *Anestesia mono o bimélica*. Típicamente, "no siente" desde la raíz de los miembros
- *Síndrome hemisensitivo funcional.* Más frecuente del lado izquierdo. Límite en la *exacta* línea media. Distribución en parches, o no acorde con la inervación anatómica cutánea. Hipo/anestesia en el borde esternal del lado afectado (no observable en la hemianestesia estructural).

Tener en cuenta componente inevitablemente subjetivo en la exploración de la sensibilidad. Confirmar con PESS si persisten las dudas.

Crisis pseudoepilépticas, pseudocrisis o crisis psicógenas

Ver características enumeradas en el texto. Inducción con solución fisiológica endovenosa.

Movimientos anormales de origen funcional

Ver características generales enumeradas en el texto.

- Temblor
  Maniobra de "arrastre". El temblor se ve influenciado y "arrastrado" a adoptar el movimiento rítmico lento que se solicita efectuar al lado no afectado.
  Coactivación. El temblor aumenta con el agregado de peso o con la fijación pasiva, al contrario del temblor orgánico
- Distonía fija
  Se asocia en un 40% a trastornos psiquiátricos de somatización, disociativos o afectivos.
  Postura inmóvil, fija, no fluctuante, no acción-específica, sin truco sensorial, hiperflexión de puño y dedos o flexión-inversión de pie y flexión de dedos.
  Cede con anestesia general, sugestión/hipnosis o placebo.
  En 20%: SDRC (ex Distrofia simpática refleja), con o sin lesión de nervio periférico. Se acompaña de alteraciones no observables en la distonía fija (hiperpatía, trastornos vasomotores, sudoríparos, tróficos, edema).
- Mioclonías funcionales
  Estímulo-sensitivas con tiempo de latencia más largo y variable que las de la encefalopatía hipóxica (diagnóstico diferencial)
- *Otros*

booksmedicos.org

Trastornos de la marcha funcionales
Ver características enumeradas en el texto

Mareos y vértigos funcionales
Descartar primero múltiples causas orgánicas posibles. Ver características enumeradas en el texto. El asirse de muebles, paredes y personas, y la evitación fóbica de mantenerse de pie o caminar son típicos. Examen vestibular normal.

Trastornos visuales y oculomotores funcionales
- *Déficit visual o ceguera funcional.* Ver características enumeradas en el texto
- *Déficit campimétricos funcionales*
  Visión tubular. No aumenta con la distancia.
  Hemianopsia monocular. Puede detectarse hemianopsia total paradojal. De 2 estímulos, ve el más cercano al ojo no afectado.
  Hemianopsia binocular. Distribución "exacta" e idéntica en ambos ojos
  Distribuciones atípicas

Confirmar con PEV.
- *Diplopía funcional.* Suele ser monocular. Oculomotricidad extrínseca normal

Hipoacusia funcional
Reflejo cocleopalpebral y reclutamiento normales. Prueba de Sahli positiva (ver texto). Confirmar con PEA.

Disfagia funcional
"Globo histérico". Si se prolonga descartar patología de tronco y tumor del glomus yugular.

Disfonía funcional
Fonación en susurros en ausencia de patología laríngea, a menudo posemocional. No distónica.

Disartria funcional
Articulación atípica de disartria estructural.

Trastornos cognitivos funcionales
- *Amnesia.* Tensional, distractibilidad, subjetiva, induce a la consulta personal. La amnesia estructural es menos subjetiva y el paciente es llevado por allegados. Evaluación mnésica normal. Considerar Trastorno de la memoria asociado a la edad.
- *Síndrome de Ganser:* síndrome de las respuestas aproximadas o cuasicorrectas. Organicoestructural, psiquiátrico o funcional. Controvertido pero esporádicamente observable.
- *Facticios (simulación).*

Circunstancia medicolegal. Búsqueda de exculpación.
Amnesia disociada o selectiva. Subjetiva y sólo para el hecho imputado. Como la figura jurídica de *emoción violenta* es sólo atenuante y requiere la conservación de la cognición, la amnesia disociada hace sospechar fuertemente la búsqueda de inimputabilidad. Evaluación mnésica, cognitiva, y física normal en relación con el síntoma.

Deterioro cognitivo factício. Sujetos recelosos, desconfiados, de colaboración inadecuada con el examen. Respuestas "no sé", "no me acuerdo" o "me olvidé". Prueba de la "moneda en la mano" (ver descripción en el texto) y otras, positivas.

Trastornos de conciencia funcionales
Aparentemente inconsciente pero fisiológicamente despierto. Patologías psiquiátricas o factifio.

"Pseudocoma psicógeno" por trastorno de conversión o conversivo
Ojos cerrados, simula un coma, ROV normales con nistagmus (vigilia preservada), EEG normal. Ver otras características enumeradas en el texto.

Estupor catatónico
Ojos abiertos, arreactivo, mutismo, EEG normal o rápido. Mejora con Amital endovenoso. Ver otras características enumeradas en el texto.

booksmedicos.org

19
Semiología psiquiátrica y comportamiento

La semiología psiquiátrica tiene por objeto el diagnóstico de las enfermedades de origen mental que afectan a la conducta o comportamiento. Se vincula estrechamente a las semiologías neurológica y sistémica, completándolas. Pero por las características de las alteraciones que explora, el examen psiquiátrico difiere del de la exploración somática.

El enfermo psiquiátrico puede tener o no conciencia de su enfermedad. En este último caso se tratará de un paciente *alienado*: la perturbación de la conducta compromete seriamente la autocrítica y la autonomía de su personalidad, hasta el extremo de ser irresponsable de sus actos.

La alienación mental "es el trastorno general y persistente de las funciones psíquicas, cuyo carácter patológico es ignorado o mal comprendido por el enfermo, y el cual impide la adaptación lógica y activa a las normas del ambiente, sin provecho para sí mismo ni para la sociedad" (Nerio Rojas).

Se denomina *psicosis* a la incapacidad para distinguir lo que es real de lo que no lo es, creándosele al paciente una "realidad alternativa", subjetiva. La percepción de la realidad objetiva es incorrecta, con asociaciones mentales que llevan a conclusiones claramente falsas e irrazonables.

Si bien un paciente psiquiátrico alienado es casi siempre psicótico, no todo paciente psicótico está necesariamente alienado, ya que la noción correcta de realidad puede recuperarse, parcial o totalmente, con tratamiento farmacológico.

Exploración psiquiátrica

Interrogatorio

La exploración psiquiátrica se inicia, como la de cualquier otra función, con la anamnesis y el interrogatorio. Sin embargo, con frecuencia el paciente psiquiátrico no colabora, no responde o resiste abiertamente el examen, muchas veces negando la presencia de enfermedad. Puede no llegar a la consulta de manera espontánea, sino conducido, a veces contra su voluntad, por terceros (casi siempre la familia). Otras veces es conducido por la fuerza pública por inconductas como ultraje público al pudor o comportamiento violento.

Cuando la familia interviene es porque ha observado cambios en el carácter como irritabilidad, pérdida o aumento de afectividad, melancolía, tristeza, llanto inmotivado, aislamiento, pérdida de la noción de realidad, incoherencia mental, agitación, agresión, ideas persecutorias o desinhibición.

Se procurará establecer, en primer lugar, la fecha más aproximada posible del comienzo de estas alteraciones; cuáles fueron las manifestaciones iniciales y cuáles las que llamaron más la atención de la familia o sus allegados; cuál fue la evolución desde que se iniciaron las perturbaciones hasta el momento actual, con sus alternativas de remisión o de recrudecimiento, o de modificación o aparición de nuevos síntomas, y también qué clase de tratamientos han sido indicados y realizados.

Se intentará que el propio enfermo relate su padecimiento. Si el paciente habla, el trastorno puede manifestarse inmediatamente. O bien éste puede aparecer a medida que avanza el relato, en un enfermo que habla correctamente, muestra buena memoria, se encuentra orientado, pero se cree perseguido o amenazado. Otros pacientes hablan por demás, "se van por las ramas", transmiten cantidad de detalles irrelevantes y es difícil detenerlos o reorientar su relato. En otros casos el paciente puede ponerse crecientemente irritable o agresivo.

Son relevantes los antecedentes hereditarios de enfermedad mental (depresión, esquizofrenia) o neurológica heredofamiliar. Entre los antecedentes personales, maduración psiconeurológica, trastorno de aprendizaje, escolaridad, epilepsia, meningitis, traumatismos de cráneo, malformaciones, adicciones, hábitos, grado de sociabilidad o integración social, antecedentes culturales (lecturas, aficiones artísticas), traumas psíquicos o emociones violentas, condiciones ambientales y laborales, pubertad, masturbación, relaciones sexuales, libido, matrimonio e hijos, y todo otro dato relevante para la conducta del paciente.

Debe establecerse si el paciente está orientado, explorando la orientación del modo en que se descri-

booksmedicos.org

be en la evaluación cognitiva (véase Síndromes cognitivos). El Mini-Mental State Test allí mencionado es útil como evaluación rápida global. Si la orientación se preserva, debe indagarse si el enfermo tiene conciencia de su situación y de su enfermedad, mediante preguntas como las siguientes: ¿Qué hace aquí? ¿Vino porque quiso o lo hicieron venir? ¿Quiénes son las personas que lo acompañan? ¿Qué hacen? ¿Está usted enfermo? ¿De qué o por qué cree que está/no está enfermo? ¿Cree que puede mejorarse? ¿Cómo? ¿Necesita que lo ayuden? ¿Quiénes?

Se observarán la indumentaria y porte del paciente, lo mismo que su actitud y comportamiento durante el interrogatorio. Algunos pacientes psiquiátricos muestran atuendo extraño, extravagante o inadecuado a las circunstancias (histeria, desorden histriónico de la personalidad), otros con roturas, en mal estado o malas condiciones de higiene, revelando autoabandono, tanto más llamativo cuando se trate de personas con antecedentes de pulcritud (depresión, demencia frontotemporal), otros evidencian un esmero exagerado en su indumentaria, cuidando celosamente los menores detalles (rasgos obsesivos).

De la observación, relato y respuestas que se obtengan del paciente, el médico obtendrá el diagnóstico de su estado psíquico y sus rasgos de personalidad.

Exploración de las funciones psíquicas y sus alteraciones

Comprende fundamentalmente la exploración de las funciones psíquicas: afectividad, percepción, ideación, pensamiento, imaginación, voluntad o actividad, y personalidad. Esta exploración está estrechamente ligada, además, a la de las funciones cerebrales superiores y cognitivas, que ya han sido descriptas en los capítulos correspondientes.

Afectividad

Los afectos, emociones, sentimientos y pasiones se manifiestan por estados de ánimo que pueden ser placenteros o displacenteros.

Estos componentes de la afectividad se exploran con el interrogatorio, que busca determinar las reacciones emocionales predominantes, tendencias, afectos, sentimientos y pasiones, y sus cambios a lo largo del tiempo. También se determinará el estado de ánimo o humor habitual: alegre o triste, social o asocial, expansivo o retraído. El equilibrio entre ambos polos de la afectividad (placer-displacer) constituye la *eutimia.*

La afectividad puede exacerbarse o inhibirse. La exacerbación de la afectividad recibe el nombre de *hipertimia,* que a su vez puede ser de tipo placentero o displacentero. En la *hipertimia placentera* o *distimia* hay diversos grados y alteraciones:

- *Euforia simple,* en que el sujeto se muestra locuaz, optimista, satisfecho, alegre.
- *Moria (Witzelsucht),* alegría sin motivo en la que el sujeto tiende al chiste insulso y a una conducta pueril.
- *Hipomanía,* estado de euforia y aceleración incontenible.
- *Manía,* la euforia que caracteriza a la hipomanía se prolonga y se produce con facilidad el pasaje a la cólera y el furor.

En la *hipertimia displacentera* o *distimia* existen los siguientes grados:

- *Depresión.* El individuo se siente triste.
- *Melancolía.* Tristeza habitualmente sin causa, de naturaleza endógena, con importante repercusión vegetativa en el apetito, la libido y el sueño.

La hipertimia también puede ser mixta, es decir, presentar elementos placenteros y displacenteros como en la *melancolía agitada,* en la que a la tristeza de fondo se agrega excitación psíquica y motriz.

La inhibición o disminución de la afectividad constituye la *hipotimia* o indiferencia afectiva, comprobable en el retardo madurativo, la esquizofrenia y la demencia. La falta absoluta de afectividad constituye la *atimia.*

Las alteraciones cualitativas de la afectividad se denominan *paratimias*, dentro de las cuales se encuentran:

- la *labilidad afectiva,* en la que la afectividad sufre bruscos y repentinos cambios hacia la alegría o la tristeza;
- la *tenacidad afectiva,* en la cual un estado afectivo persiste y se fija patológicamente, como odio o rencor;
- la *ambivalencia afectiva,* en la que el enfermo experimenta en el mismo instante sentimientos opuestos, como amor y odio hacia la misma persona;
- la *perplejidad,* en la que el enfermo no sabe o no acierta a comprender cuál es su situación;
- la *catatimia,* estado en el que la afectividad provoca una desviación del juicio, como el caso de las madres que creen que sus hijos son los mejores o superiores a otros.

Percepción

La sensación originada por la estimulación de los distintos receptores sensoriales es elaborada y registrada en la corteza cerebral, donde se produce su comprensión e interpretación, es decir su integración. Se logra así en la conciencia una representación psíquica, que se denomina *imagen.*

booksmedicos.org

La exploración de la percepción corresponde a la exploración de las funciones visual, auditiva, y sensitivas que ya han sido descriptas, pero la orientación psiquiátrica de la exploración apunta en particular al componente subjetivo de la percepción: que el paciente "oiga" voces que le hablan, o "vea" objetos, personas o animales, sin que exista una correspondiente estimulación de los órganos sensoriales (*alucinaciones auditivas* o *visuales*). O que perciba a personas u objetos existentes como deformados o distintos (*ilusiones*). Generalmente el paciente con una afección psiquiátrica relata espontáneamente estos síntomas, que él siente como vivencias reales.

Las *alucinaciones* pueden ser auditivas, visuales, olfativas, gustativas y táctiles.

Las *alucinaciones auditivas* son a veces indiferenciadas, como ruidos, zumbidos, cuchicheos, silbidos. Otras veces están representadas por palabras o frases nítidas, que generalmente entrañan amenazas o insultos y que parecen proceder de una misma o de distintas personas, de ubicación cercana o lejana. Son típicas en la esquizofrenia, y cuando no se acompañan de conciencia de enfermedad, o se ha perdido la noción de realidad, no suelen ser causadas por lesión estructural detectable, aunque siempre habrá que descartarla.

Las *alucinaciones visuales* se caracterizan porque el paciente ve colores o determinadas formas, o, en un grado más avanzado, imágenes nítidas de animales, objetos o personas. Tienen por lo común carácter desagradable y a menudo terrorífico. A diferencia de las auditivas, es más frecuente que sean causadas por lesiones estructurales o enfermedad neurológica (lesiones pedunculares, de la corteza visual, epilepsia, narcolepsia, intoxicación con alucinógenos, delírium trémens). La imagen alucinatoria puede agrandarse (*macroproxiopsia*) o achicarse y verse lejana (*microteleopsia*).

Las *alucinaciones olfatorias* y *gustativas* están generalmente asociadas y son menos frecuentes que las auditivas y visuales. Si no son causadas por lesiones irritativas de las vías olfatorias (tumores basales, crisis epilépticas uncinadas, véase Nervio olfatorio), suelen vincularse a los alimentos y crean en el enfermo el temor de ser envenenados.

Las *alucinaciones táctiles* se presentan en forma de contacto eléctrico, quemaduras, pinchazos o toques, pero es esencial descartar que no se trate de parestesias de origen estructural, ya que en este caso al médico no le es posible confirmar con la observación el carácter psiquiátrico de los síntomas. En general, si ellos se desencadenan o agravan con la estimulación sensitiva es más probable que sean de origen estructural.

Ideación

La ideación representa la elaboración de las ideas. Estas formarán los elementos del juicio y el raciocinio que caracterizan al pensamiento. Por *idea* se entiende el conocimiento que permite la comprensión de las cosas, de los seres y de los hechos. El conjunto de ideas (o *conceptos*) adquirido en el trascurso de la existencia constituye el capital ideativo, y su monto y calidad están en dependencia directa con la capacidad intelectual. Cabe distinguir varias clases de ideas:

-Ideas concretas. Son las que tienen su origen en la relación y contacto directo de los objetos y de los seres captados por los sentidos y también de lo que ocurre en el interior del individuo, de lo cual toma conciencia por medio de la *cenestesia*.

-Ideas abstractas. Son las ideas que tienen su origen en el razonamiento, pudiéndose así concebir nuevas ideas o conocimientos que carecen de realidad objetiva. Los conceptos o nociones son ejemplos de ideas abstractas.

-Ideas símbolo. Son ideas que surgen por abstracción de una idea concreta, con la cual se forman conceptos genéricos, que a su vez se simbolizan por medio del lenguaje. Aunque los objetos constituyan ejemplos de ideas concretas, las palabras con las que los designamos son ideas símbolo, porque cambian de una lengua a otra, es decir el objeto (idea concreta) no varía pero su nombre (idea símbolo) sí.

-Ideas creencias. Son aquellas no basadas en un fundamento racional pero aceptadas como verdaderas o probables.

-Ideas mágicas. Ideas creencias basadas en una supuesta influencia, beneficiosa o perjudicial, pero inexplicable, de objetos o personas: talismanes, adivinos, superstición, telepatía, "sexto sentido".

-Ideas intuitivas. Son las que aparecen en la conciencia de manera más o menos súbita o repentina, con la apariencia y nitidez de lo verdadero

La ideación puede tener alteraciones cuantitativas y cualitativas. En el primer caso puede estar disminuida o retardada, o bien acelerada. La ideación retardada se observa en la lentitud psicomotora (desconexión frontosubcortical), confusión mental, retardo madurativo, demencia, epilepsia y depresión. La ideación acelerada aparece en la manía.

Las alteraciones cualitativas consisten en las denominadas ideas patológicas, de las que se distinguen varios tipos:

-Ideas delirantes. Son producto de un juicio desviado o alterado y encierran un error que el enfermo no puede rectificar. El paciente dominado por la idea delirante no reconoce ni admite su error, ni la aparta de la conciencia. Por el contrario, procura sostenerla e imponerla. Las

booksmedicos.org

ideas delirantes son verosímiles cuando pueden ser admitidas como probables, como cuando el enfermo afirma que es perseguido o que es objeto de infidelidad conyugal, o inverosímiles, cuando son claramente imposibles o absurdas, por ejemplo, si el enfermo dice que intervino en el cruce de los Andes junto a San Martín. Según su contenido, las ideas delirantes son:

- *megalómanas*, es decir, ideas de grandeza;
- *místicas,* cuando el enfermo se cree un ser divino o sobrenatural;
- *hipocondríacas,* si el enfermo refiere malestares físicos inexistentes;
- *melancólicas,* es decir de inutilidad, incapacidad, ruina, autoculpabilidad;
- *de perjuicio,* si el enfermo se cree perjudicado;
- *de control,* si se cree controlado por alguna influencia externa;
- *referenciales,* cuando el paciente cree que las ideas, pensamientos o acciones de terceros se refieren a él;
- *persecutorias,* si se siente perseguido;
- *reivindicatorias,* por las cuales el paciente se afana por ser reivindicado de la arbitrariedad de la que se supone es objeto;
- *celotípicas,* cuando manifiesta celos enfermizos de su cónyuge, pareja o allegados;

-Ideas obsesivas. Son ideas erróneas, pero el paciente reconoce su carácter patológico y lucha por apartarlas, aunque sin éxito. Las ideas obsesivas pueden ser:

- *puras:* se caracterizan por no dar lugar a impulsos o temores;
- *impulsivas:* en este caso el enfermo se siente impulsado a la ejecución de actos, que pueden incluso estar en oposición con las normas que impone la convivencia social: exigir que se le limpie siempre el asiento en el que se va a sentar, pedir que se le abra y cierre la puerta dos veces antes de entrar a un lugar público, es decir ideas absolutamente irrazonables;
- *fóbicas:* el enfermo está con un permanente estado de temor o miedo, carente por otra parte de motivación real. Estas ideas fóbicas pueden referirse a enfermedades (*nosofobia*), a personas, como a las mujeres (*ginecofobia*) o a los hombres (*antropofobia*), a lugares cerrados (*claustrofobia*) o abiertos (*agorafobia*).

-Ideas sobrevaloradas. Surgen de creencias o concepciones filosóficas, religiosas, ideológicas, políticas o sociales que hacen incurrir al paciente en un estado afectivo pasional, por el cual ordena y canaliza su actividad y su vida en el sentido de esas creencias o concepciones. Estas ideas sobrevaloradas pueden trasformarse fácilmente en delirantes.

Pensamiento

Puede definirse como la facultad del ser humano de comparar, combinar y estudiar las ideas. En la elaboración del pensamiento intervienen varias actividades psíquicas: la asociación de ideas, el juicio, el raciocinio, la abstracción y la generalización. Las alteraciones pueden verificarse tanto en el curso como en el contenido del pensamiento.

Las perturbaciones del *curso* del pensamiento consisten en:

-Aceleración del pensamiento. Se evidencia por la *verborragia*, o necesidad que experimenta el enfermo de expresar verbalmente todas las ideas que acuden con gran precipitación a su mente. En la llamada *fuga de ideas*, pasa de un tema al otro rápidamente sin detenerse, manteniendo sin embargo cierta ilación, de modo que aunque incurra en muchas desviaciones, retoma el tema inicial de su exposición. En la *disgregación de ideas,* éstas ya no guardan relación coherente entre sí, aparecen una tras otra como ideas sueltas, muchas veces de significado incompleto. El pensamiento no progresa por falta o debilitamiento de una idea directriz, se fragmenta en partes que carecen de conexión, resultando ilógico e incomprensible.

-Retardo y bloqueo del pensamiento. El "tren del pensamiento" se lentifica. El enfermo muestra una seria dificultad para ilar sus ideas, su asociación es muy lenta, y puede bloquearse o detenerse por varios segundos. El enfermo suele tener conciencia de lo que le sucede y evidencia la extrañeza y la angustia que le provoca esa detención.

-Minuciosidad del pensamiento o *circunstancialidad*. Consiste en diluir el proceso mental en una infinidad de detalles accesorios, que impiden concretar o "cerrar" el pensamiento. El enfermo va "abriendo paréntesis" en sus ideas, sin eventualmente "cerrarlos", lo que lo aleja cada vez más de la idea inicial.

-Tangencialidad del pensamiento. Similar al anterior, pero sin su decurso. Las palabras sugieren la idea pero no la terminan de precisar, son tangenciales, "le dan vueltas al asunto" pero "no van al grano".

-Perseveración del pensamiento. Es la repetición más o menos periódica o recurrente de ideas o palabras que se intercalan en el curso del pensamiento. Es frecuente que tales palabras o frases se repitan como estribillo con el fin de obtener tiempo para relacionar conceptos.

-Interceptación del pensamiento. Es la interrupción brusca del curso del pensamiento en cualquiera de sus etapas, que se reanuda luego en términos completamente diferentes. Como con el bloqueo, el paciente puede ser consciente del fenómeno, y a veces trata de explicárselo como resultado de una acción o

booksmedicos.org

influencia externa (*robo del pensamiento*). Se observa con frecuencia en la esquizofrenia.

-Rigidez del pensamiento. El pensamiento es perturbado por la persistencia de una idea o grupo de ideas a las que el enfermo dispensa preferencia y se resiste a abandonar, condicionando toda su forma de pensar a ellas. Se observa en las paranoias.

-Estereotipia del pensamiento. En este caso se repiten continuamente palabras o frases que se intercalan en el curso del pensamiento, con la particularidad de que no participan ni tienen relación alguna con el tema de fondo, distinguiéndose por ello de la perseveración.

-Retumbamiento del pensamiento. Se asocian palabras por su fonética, sonido o resonancia, dando por resultado un discurso rimado, rítmico, reverberante o "en estribillo".

Desde el punto de vista de su *contenido* podemos encontrarnos con tres alteraciones del pensamiento:

-Pensamiento incoherente. En este caso se hace totalmente incomprensible y es imposible mantener una conversación con el enfermo. Puede verse en la esquizofrenia o en el delirium (véase Síndromes cognitivos).

-Pensamiento delirante. El contenido del pensamiento está integrado por ideas delirantes, ya descriptas. Se observa en los síndromes paranoicos.

-Pensamiento obsesivo. Su contenido está integrado por ideas obsesivas, típicas de la neurosis obsesiva.

Imaginación

Es una actividad psíquica íntimamente relacionada con la memoria de evocación. Pueden distinguirse dos modalidades: la *imaginación reproductora* y la *imaginación creadora*.

La *imaginación reproductora*, que es la más común, es la capacidad de evocar imágenes, representaciones y situaciones vividas, y someterlas a diversas elaboraciones, que permiten construir asociaciones más complejas.

La *imaginación creadora* implica lograr creaciones insospechadas, a veces geniales, y nuevas nociones para el conocimiento. Se deben a la imaginación creadora los progresos de la humanidad: la invención de los más diversos instrumentos, aparatos y sistemas, que facilitan la vida y la labor del hombre, y la inspiración, a la que se deben las más bellas creaciones de la literatura, la plástica, la arquitectura y la música.

La imaginación puede estar alterada cuantitativa o cualitativamente. Entre las *alteraciones cuantitativas* se hallan la *exacerbación,* que se observa en los estados de excitación psicomotriz (manía, delirios, intoxicaciones), y la *inhibición* de la imaginación (depresión, retardo madurativo, demencias frontotemporal y subcortical).

Las *alteraciones cualitativas* de la imaginación consisten en:

-Mentira y *fabulación.* La mentira puede ser, aunque éticamente censurable, un fenómeno normal o patológico. La fabulación, que es frecuente en los niños, es patológica en los adultos. Consiste en una fantasía que lleva a crear una ficción, mito o fábula sin realidad. La *mitomanía* es la fabulación repetida y sistematizada, constituyerndo una verdadera personalidad fabuladora. La fabulación se observa en la histeria y en la manía, en los débiles mentales, los delirantes y los dementes.

-Empobrecimiento o *aplanamiento* de la imaginación. Las ideas son escasas, banales, sin capacidad de abstracción, y las asociaciones son simples y primarias. Ocurre en la depresión, retardo madurativo, demencias frontotemporal y subcortical.

Voluntad o actividad

La actividad del pensamiento puede desembocar en actos motores que tienen un fin determinado. Normalmente, ellos son *actos voluntarios*: son conscientes, controlados por la voluntad. En todo acto voluntario existen dos etapas: la primera es la intención consciente de actuar (etapa implícita), la segunda, la ejecución del acto (etapa explícita). Las alteraciones de la voluntad pueden producirse en la primera o segunda etapa.

Como alteraciones de la etapa implícita se encuentran:

-la *hipobulia* o *abulia,* disminución o ausencia de voluntad, o su exacerbación (*hiperbulia*);

-los *impulsos,* tendencia a actos violentos y descontrolados;

-las *compulsiones,* en las que el paciente experimenta la vivencia psíquica de dos fuerzas opuestas: por un lado, un deseo o impulso morboso de un acto que busca desencadenarse, y por el otro una inhibición que lo lleva a resistir tenazmente su ejecución.

Dentro de las alteraciones de la etapa de ejecución se encuentran:

-la *ecopraxia,* que consiste en la imitación de actos realizados por otras personas;

-el *amaneramiento,* en que los actos pierden su simplicidad y espontaneidad normales por el agregado de movimientos alambicados o sobreactuados; el amaneramiento excesivo culmina en la *extravagancia*;

-las *estereotipias,* en que el enfermo repite los actos motores sin ninguna utilidad ni significación;

-el *negativismo,* en que el paciente se niega a ejecutar actos necesarios de la vida diaria como comer, beber, higienizarse, cuidar su atuendo, y se resiste a cambiar de actitud.

booksmedicos.org

Personalidad

La *personalidad* humana constituye la culminación de la vida psíquica mediante la cual cada persona es consciente de que constituye una entidad inconfundible en el mundo en que vive y del que forma parte, que goza de completa autonomía, que es diferente de los demás. La personalidad está determinada por factores físicos y psíquicos, pero son estos últimos los que la expresan más acabadamente, a través de los llamados *rasgos* de la personalidad. Estos rasgos son percibidos por los demás como característicos, sugieren un "patrón" de personalidad ("simpático", "hosco", "tímido", "alegre", "meticuloso") y hacen predecible la reacción y actitud de la persona frente a los eventos del medio.

Métodos de exploración psiquiátrica

Psicodiagnóstico. Con el objeto de explorar las funciones mentales se han ideado una serie de pruebas o *tests*, destinadas en unos casos a la exploración de una determinada función psíquica y en otros casos a la exploración de dichas funciones en su conjunto, expresada en puntajes o *scores*. Aunque no son siempre necesarios en el diagnóstico psiquiátrico, constituyen medios auxiliares que tienen aplicación en determinadas circunstancias.

Estas pruebas se dividen fundamentalmente en dos grupos:

Tests de inteligencia. Proporcionan un puntaje que expresa la capacidad intelectual (*coeficiente* o *cociente intelectual, CI*). Los más empleados son el *test de Binet* cuyos resultados se obtienen con diversos procedimientos o escalas, y el *test de Wechsler (WAIS, Wechsler Adult Intelligent Scale),* cuyo puntaje normal de coeficiente intelectual es 100. Se puede obtener también el llamado *índice de eficiencia*, dividiendo el puntaje del coeficiente intelectual de un determinado individuo, por el puntaje promedio de la edad en que el coeficiente es máximo (20-25 años). El índice de eficiencia disminuye con la edad, mientras que el coeficiente intelectual (*índice de inteligencia*), en un individuo normal, se mantiene sin cambios, porque siempre se obtiene con referencia al rendimiento teórico para la edad del individuo estudiado.

Tests de personalidad. Comprenden dos tipos de procedimientos: los *cuestionarios* y los *tests proyectivos,* que pretenden captar la totalidad de la estructura psíquica, es decir, la personalidad global, e incluso analizar aspectos no conscientes de ésta. Esos *tests* proyectivos comprenden diversos procedimientos, entre los que ha tenido especial desarrollo el denominado *psicograma* o *psicodiagnóstico de Rorschach.*

El método de Rorschach se basa en la percepción e interpretación de manchas de tinta reproducidas en una serie de láminas de papel, algunas con tinta negra y otras de color. El paciente recibe las láminas por riguroso orden de numeración, y al tiempo de entregarle la lámina respectiva se le pregunta qué puede representar. Se tratará de obtener siempre el mayor número de respuestas posibles. Sobre la base de la observación se harán valoraciones cualitativas y cuantitativas, como originalidad, variedad y número de respuestas. De acuerdo con estos resultados se deduce el tipo de personalidad y el compromiso de las distintas funciones psíquicas. Es un método que exige una trabajosa labor previa de aprendizaje y un análisis cuidadoso de los resultados.

Psicoanálisis. Basado en los trabajos de Sigmund Freud y sus continuadores, este método, que por su desarrollo y enfoque constituye una escuela particular dentro de la psiquiatría, tiene como objetivo fundamental la exploración del inconsciente para el tratamiento de trastornos neuróticos. Para ello recurre a la interpretación de sueños, de experiencias en la infancia y adolescencia, de actos fallidos, olvidos, actitudes, y vivencias. El paciente relata sus experiencias en sucesivas sesiones de "asociación libre", sin interferencia del psicoanalista, que adopta una actitud sólo receptiva, tomando nota de las ideas más salientes, e interpretándolas. Según el método descripto por Freud, el paciente se coloca en decúbito dorsal y el terapeuta se coloca detrás de su cabecera, fuera de la vista del paciente. En la actualidad, sin embargo, son numerosos los psicoanalistas que se apartan del método ortodoxo. El psicoanálisis, además, se ha subdividido en diversas escuelas y enfoques.

Síndromes psiquiátricos

La siguiente reseña de ningún modo es exhaustiva. Se han seleccionado aquellos síndromes que por su frecuencia o características deben tenerse en cuenta en el contexto de un examen semiológico del sistema nervioso como el que se describe a lo largo de este libro, y que pueden influir o interferir con él. La descripción detallada de las afecciones psiquiátricas podrá encontrarse en los textos de psiquiatría.

Trastornos de la personalidad

Se producen cuando el funcionamiento social u ocupacional de un individuo se altera por maladaptación debida a variación *persistente* de uno de los pa-

booksmedicos.org

trones o estilos básicos de personalidad. El 5º Manual Diagnóstico y Estadístico de Enfermedades Mentales de la American Psychiatric Association (DSM-5, 2013) divide estos trastornos en tres grupos, que subrayan los rasgos conductuales y emocionales salientes para cada grupo. Si bien estos rasgos pueden coincidir con los de personalidades normales, a diferencia de éstas lo que distingue al trastorno es la falta de flexibilidad para adaptarse a diferentes circunstancias. Tales rasgos probablemente reflejan tensiones y motivaciones subyacentes vinculadas a vivencias previas en la vida del individuo, generalmente en su etapa madurativa, de las que éste no es enteramente consciente, por lo que no reconoce lo inapropiado de su comportamiento.

La clasificación que sigue es la adoptada en el DSM-IV, que se mantiene en el nuevo DSM-5. En éste último, sin embargo, se propone un modelo alternativo, híbrido, categorial dimensional, para los trastornos de la personalidad, con el fin de estimular la investigación de este sistema modificado de clasificación.

Trastornos de la personalidad del Grupo A

Estos pacientes muestran un comportamiento extraño, excéntrico, receloso o desconfiado. Se distinguen los siguientes tipos:

Trastorno paranoide: el paciente es confrontativo, receloso, rencoroso, con una persistente tendencia a sospechar y desconfiar de las intenciones de terceros hacia su persona, que interpreta como maliciosas, por lo que no suele formar relaciones cercanas. Son sujetos con tendencia a la sobreestimación de sí mismos, que se sienten superiores a los demás y se creen poseedores exclusivos de la razón, tienen un elevado sentimiento de amor propio y son muy susceptibles o quisquillosos, provocadores de conflictos, disconformes, egoístas y desconfiados. En realidad, proyectan sus propios pensamientos y emociones sobre los demás. No hay sin embargo ideas delirantes, lo que convertiría al cuadro en una *psicosis* paranoide. Predomina en varones, de niveles socioeconómicos más bajos, y es más frecuente la presencia de esquizofrenia en familiares directos. Se han mencionado a las experiencias infantiles de ira paterna extrema o restricción de contacto con otros niños por parte de los padres como factores coadyuvantes.

Trastorno esquizoide: paciente retraído, solitario, emocionalmente indiferente o con escasa expresividad afectiva. Suelen vivir solos y buscar trabajos solitarios. No hay pensamiento psicótico. Entre los factores predisponentes se mencionan infancia emocionalmente carenciada y ansiedad excesiva.

Trastorno esquizotípico: percibidos por los demás como excéntricos o raros, estas personas muestran digresión, disgregación o circunstancialidad en su discurso, pensamiento vago, ideas mágicas, y atribuyen significado personal o idiosincrático a expresiones de terceros o sucesos comunes de la vida diaria (véase ideas referenciales). También hay experiencias perceptivas inhabituales (como ilusiones corporales), afectividad escasa, desconfianza y tendencia a la soledad. No hay pérdida franca de noción de realidad, no hay psicosis. El cuadro se asemeja a una manifestación larvada de esquizofrenia. Se lo observa más cuando hay familiares cercanos con esta última enfermedad.

Trastornos de la personalidad del Grupo B

Se caracterizan en general por conductas dramáticas, emocionales o erráticas.

Trastorno narcisista: personas pretenciosas, megalómanas, que se autoatribuyen mayor importancia o merecimientos que los que tienen, rasgos que enmascaran sentimientos de vulnerabilidad, inferioridad y una insatisfecha e ilimitada necesidad de estima y admiración. Tienen exageradas fantasías de éxito. Se sienten especiales o únicos, y consideran que sólo pueden relacionarse con las pocas personas "que están a su nivel", lo que a menudo significa nadie. Buscan con persistencia la notoriedad, sin vacilar en servirse de los demás para ello. Con frecuencia logran por eso obtener cargos de poder e influencia, que no consiguen sin embargo mantener por su tendencia a denigrar o a desacreditar a otros inmerecidamente. Se lo ha considerado un síndrome de egocentrismo infantil del adulto, cuadro de inmadurez atribuible a sobrevaloración o expectativas desproporcionadas manifestadas por los padres durante la niñez del paciente. Es más frecuente en hombres.

Trastorno histriónico: más clásicamente llamado *histérico*. Estos pacientes son constantes buscadores de atención. Procuran y logran ser el centro de atención de toda reunión de personas, desplegando para ello comportamientos teatrales, exagerados, sobreactuados o sobredramatizados, muchas veces sexualmente seductores o provocadores, con los que tratan de controlar la realidad. Utilizan el aspecto físico para llamar la atención: atuendos llamativos, sexualmente provocadores o con colores chillones, maquillaje sobrecargado, peinados espectaculares. La actitud y discurso son frívolos. Son típicamente sugestionables e influenciables por los demás. Más común en mujeres, ha sido clásicamente vinculado por los estudios de Freud a traumas sexuales infantiles. Sería la manifestación adulta de una relación manipuladora con los padres, platónica y seductora con el padre en el caso de las mujeres, y de identificación con una madre histriónica en el caso de los varones.

booksmedicos.org

Trastorno antisocial: pacientes tradicionalmente llamados "sociópatas" o simplemente "psicópatas". Tienen comportamiento irritable y agresivo, de desprecio y falta de respeto por los derechos de los demás; no se adaptan a las normas sociales, transgrediéndolas o cometiendo delitos, muchas veces de deshonestidad (estafa, mentira, robo de identidad); son despreocupados, irresponsables en relación con sus allegados inmediatos y terceros; justifican su conducta dañosa sin remordimientos. Puede haber otros familiares directos con el trastorno, por lo que no se descarta un componente genético. Se ha vinculado a negligencia, abandono y abuso infantil. Se observa más en niveles socioeconómicos bajos y en familias con padres alcohólicos.

Trastorno límite: el término "límite" se refiere a personalidades que no son psicóticas, pero que están en riesgo de descompensarse hacia la psicosis ante mínimos desequilibrios emocionales. Se caracterizan por inestabilidad emotiva, en la autoimagen y en las relaciones interpersonales, impulsividad, hostilidad y actitud demandante. Tienden a involucrarse en sucesivas relaciones intensas pero efímeras, en las que alternan los sentimientos de extrema idealización o devaluación, lo que desconcierta, exaspera y termina enfrentando a allegados, que se sienten impotentes para ayudar. La impulsividad se manifiesta por excesos en gastos, sexo, abuso de sustancias, ingesta de comida, conducción de vehículos o en la relación con los demás (peleas intensas). Ante una amenaza o sospecha de abandono, hacen esfuerzos desesperados para evitarlo, recurriendo a amenazas o intentos reales de autoagresión para mantener la dependencia y el vínculo con los allegados, o con el médico, que suele verse en la situación de querer desprenderse de un paciente que no cumple el tratamiento indicado. Se ha vinculado el trastorno a inmadurez afectiva, imposibilidad de afirmarse psicológicamente como individuo (con consiguiente insalvable psicodependencia de los demás), o abuso psicofísico o sexual infantil.

La denominación "trastorno límite" de la personalidad ha sido motivo de críticas, en el sentido de que resulta confusa y refuerza estigmas o estereotipias sociales. Se han propuesto en su lugar los términos "trastorno de la regulación emocional" o "trastorno de disregulación emocional".

Trastornos de la personalidad del Grupo C

Sus características generales son la ansiedad y el temor.

Trastorno obsesivo-compulsivo: los individuos manifiestan excesiva preocupación por el orden, el perfeccionismo, el autocontrol y el control de los demás, a expensas de la flexibilidad, la espontaneidad y la eficiencia. Son inflexibles, rígidos, obstinados, detallistas ("se pegan a los detalles"), no toleran las imperfecciones o los cambios de orden y rutina, y son reacios a delegar trabajo en otros. Estos rasgos les pueden hacer perder el objetivo principal de su actividad, impedirles dar fin a una determinada tarea (nunca está suficientemente perfecta). Son adictos al trabajo y a la productividad, estrictos en valores eticomorales, ahorrativos o incluso avaros, y reniegan del ocio. Muchos son individuos de éxito y buen rendimiento en su actividad, pero difícilmente soportables para los demás. Los rasgos del trastorno constituyen la terca exageración de caracteres en principio positivos. Se considera que constituye la canalización de sentimientos de ira y agresión a través de las ideas, en individuos competitivos deseosos de éxito, renombre y poder. No alcanza la gravedad del *trastorno de ansiedad obsesivo-compulsivo* (véase más adelante), que resulta invalidante.

Trastorno por evitación: como en el trastorno esquizoide, estos individuos se aíslan y tienden a la soledad. Por el contrario, tienen una gran necesidad de afecto, aceptación y apoyo de los demás, pero temen y los afecta sobremanera su rechazo o indiferencia, lo que los lleva a evitar su contacto y aislarse. Sienten inhibición social, sentimientos de inferioridad, hipersensibilidad a la evaluación negativa, y gran miedo a ser avergonzados o ridiculizados. Evitan actividades que impliquen contacto interpersonal y se ven a sí mismos como socialmente ineptos o inferiores. En su aislamiento, suelen interesarse en las artes y humanidades. Se ha vinculado el trastorno a inseguridad causada por haber sido objeto de rechazo o menosprecio durante la infancia, por parte de sus familiares directos.

Trastorno por dependencia: como en el caso anterior, tienen gran inseguridad y falta de confianza en sí mismos. En este caso, sin embargo, toleran mal la soledad y buscan por ello "pegarse" a cualquier persona que les ofrezca contención emocional, los ayude a tomar decisiones, que tienen gran dificultad en tomar por sí mismos, e incluso los ayude o sostenga económicamente. Esto termina por agotar y exasperar a quien les haya ofrecido inicialmente apoyo, y el consiguiente temor al abandono o separación refuerza el comportamiento de sumisión y adhesión. No se animan a expresar desacuerdo con los demás, a hacer las cosas a su manera, y se sienten desamparados cuando se quedan solos. Sin embargo, como lo que les falta no es motivación sino decisión, puede generarse resentimiento contra quien decida por ellos, lo que lleva eventualmente a los pacientes a obstruir o bloquear esas decisiones indirecta o pasivamente, evolucionando hacia lo que se ha denominado *trastorno pasivo-agresivo* de la personalidad. Ambos trastornos se relacionan

booksmedicos.org

con infancias sometidas a padres severos o autoritarios que han quitado constantemente todo margen de autonomla o decisión personal a sus hijos, que entran en la edad adulta sin haber madurado en ese sentido. Se observa más en mujeres y en hijos menores.

Trastornos del estado de ánimo

Son los trastornos psiquiátricos más frecuentes. Afectan a 10% de la población general. Además de manifestarse aisladamente, pueden ser la consecuencia de enfermedades neurológicas, o asociarse a ellas: enfermedad cerebrovascular, epilepsia, Parkinson (en la que puede preceder largamente a las manifestaciones motoras) y otros trastornos extrapiramidales, demencias. La depresión, a su vez, puede causar compromiso cognitivo, que cuando es exclusivo plantea el diagnóstico de *síndrome demencial de la depresión* o *seudodemencia* (véase Síndromes cognitivos).

El término "estado de ánimo" se refiere a las emociones que se experimentan en un determinado momento, y que pueden ser positivas, como la alegria, o negativas, como la tristeza, disgusto y enojo. El término "afecto" se refiere al espectro conductual en el que el estado de ánimo se manifiesta. El afecto se define cuantitativamente por la intensidad, el rango y la estabilidad del estado de ánimo, y cualitativamente por su calidad y adecuación. El estado de ánimo es el contenido del afecto, y es a éste lo que el tiempo (condiciones meteorológicas diarias) es al clima (condiciones prevalentes del tiempo, a largo plazo, en una región determinada, determinadas por la latitud, posición relativa a océanos o continentes, altitud, etc.).

Los trastornos del estado de ánimo son clasificados en el DSM-5 como *trastornos depresivos* o *trastornos bipolares*.

Trastornos depresivos

Se caracterizan por uno o más períodos de depresión, sin historia de episodios maníacos o hipomaníacos (véase más adelante). Pueden ser *primarios* o *endógenos,* es decir no motivados por ningún factor, hecho o enfermedad desencadenante, o *secundarios, exógenos* o *reactivos,* cuando responden a uno de esos factores, que actúan como causa desencadenante, cuyos ejemplos más frecuentes son muerte o abandono de un ser querido, separación de pareja, pérdida de empleo o desventura económica. Se denomina *trastorno de adaptación con estado de ánimo depresivo* a eventos depresivos desencadenados por hechos como los mencionados, de no más de 6 meses de duración, que pueden considerarse una reacción previsible y normal frente a un acontecimiento pasible de causar tristeza, siempre que no cause ideas suicidas o inhibición motora invalidante.

Se distinguen el *trastorno depresivo mayor* y el *trastorno distímico*.

Trastorno depresivo mayor: el paciente está deprimido la mayor parte del día, ha perdido interés o placer en toda actividad (*anhedonia*), está sin apetito, ha tenido una pérdida significativa de peso (> 5% del peso habitual, en un mes), tiene trastorno del sueño (insomnio o hipersomnia), falta de libido, fatiga, lentitud psicomotora, falta de concentración, llanto e ideas de autodescalificación, muerte o suicidio. La sensación general es de desesperación y ruina. Conviene preguntar específicamente sobre las ideas de suicidio porque a menudo los pacientes no las refieren espontáneamente, por pudor, sentido religioso o moral, de culpa o transgresión: si "quiere morirse", si se quitaría la vida y si pensó en cómo hacerlo. El riesgo de suicidio es tanto más alto cuanto más preciso es el paciente, especialmente si confiesa el método elegido.

Se denomina *melancolía* (del griego *melanos,* negro, y *chole,* bilis) a la depresión en la que predominan los trastornos vegetativos (sueño, apetito, libido, placer). Este cuadro es grave y con mucha frecuencia lleva al suicidio.

Si no se trata, el cuadro se prolonga alrededor de un año, y recidiva en 50% de los casos. Un 10% de los pacientes se suicidan. Un 15-20% se hacen crónicos.

Se ha atribuido el trastorno depresivo mayor a desequilibro del sistema de neurotransmisión catecolamínico central. La tendencia genética es significativa: la prevalencia es de 25% en caso de que uno de los padres esté afectado y de 50% si están afectados ambos. Se ha descripto la no supresión del cortisol plasmático frente al estímulo con dexametasona, un hallazgo de valor diagnóstico incierto, aunque se ha señalado su reversión con el tratamiento como signo de buena evolución.

Trastorno distímico: depresión que se prolonga por al menos dos años, la mayor parte de los días. Los síntomas son similares a los del trastorno mayor, pero menos intensos.

Trastorno bipolar

En este caso el trastorno depresivo se alterna con *episodios maníacos* (del griego *mania,* furor) o *hipomaníacos* (*tendencia ciclotímica*). Ambos tipos de episodios son similares, diferenciándose sólo por su duración: una semana o más el maniaco, no menos de 4 días el hipomaníaco. Se caracterizan por un lapso de estado de ánimo persistentemente elevado, ex-

booksmedicos.org

pansivo o irritable, con autoestima exagerada o grandiosidad, disminución de la necesidad de sueño, verborragia, fuga de ideas o experiencia subjetiva de pensamiento acelerado, distractibilidad, aceleración psicomotora, hiperactividad placentera de potenciales consecuencias penosas (compras irrefrenables, inversiones económicas irresponsables, indiscreciones sexuales, manejo alocado de vehículos).

Al polo maníaco le sigue el polo depresivo: el enfermo siente temor, insomnio, y una devastación y desesperación de la que no puede escapar. Hay severa inhibición motora: toda actividad física representa un insuperable esfuerzo. El intento de suicidio es común en este período.

Espontáneamente, el cuadro se prolonga 3 a 9 meses y es recidivante. También hay intervalos de relativa normalidad anímica: entre los episodios depresivos y maníacos el paciente puede estar compensado. Los trastornos se subclasifican en grupos I y II, según que manifiesten uno o varios episodios maníacos.

Trastornos psicóticos

El término *psicosis* se refiere a una alteración en la capacidad para distinguir lo que es real de lo que no lo es. En el paciente psicótico se produce una "realidad" alternativa que le es propia, lo que origina interpretaciones e inferencias incorrectas, a pesar de su irrazonabilidad. La psicosis tiene diversas manifestaciones: delirio o ideas delirantes, alucinaciones, pensamiento y conducta incoherentes. Su causa más frecuente es la esquizofrenia.

Esquizofrenia

Fue llamada inicialmente *dæmentia precox* por Emil Kraepelin. Eugen Bleuler le dio en 1908 su nombre definitivo: *esquizofrenia* (del griego *sjizo* o *schizein,* disociar o dividir, y *phren,* espíritu, mente o inteligencia). Comienza en la adolescencia o edad juvenil, afecta a ambos sexos por igual y se prolonga por varios meses. Se caracteriza por pensamiento incoherente en su contenido, ideas delirantes de control, persecutorias o referenciales y alucinaciones, típicamente auditivas: el paciente oye voces que le hablan. El afecto se aplana o se hace lábil o ambivalente. Hay una alteración de la noción del yo (cuyos límites se borran), retracción social y aun autismo. Pueden observarse varias manifestaciones semiológicas reconocibles, y descriptas en diversos puntos de este libro: catatonía o flexibilidad cérea, mutismo, rigidez, postura en flexión, paratonía.

El comienzo puede ser brusco, con incoherencia mental aguda, o lento, con cambios del carácter, despreocupación por el cuidado personal, comportamiento anómalo con la familia y allegados. El paciente se torna aparentemente burlón, ríe o llora sin motivo. Parece desconectarse del medio en que vive, su personalidad psíquica se fragmenta. Memoria, afectividad y atención se van alterando en forma gradual. Hay frecuentes paramnesias (fenómeno del *déjà vu o* "ya visto"), y pérdida paulatina de sentimientos afectivos: el esquizofrénico se va alejando de amigos, allegados y parientes cercanos. Puede contemplarse en el espejo durante mucho tiempo, creyendo notar cambios en su físico (*signo del espejo*). Parece vivir en un mundo aparte, característica por excelencia de la esquizofrenia. Bleuler la denominó *autismo,* que expresa aislamiento del paciente al romper el vínculo con el mundo exterior. El paciente puede negarse a comer, hablar, higienizarse, vestirse, dejarse cuidar (*negativismo*). Puede obedecer incondicionalmente (*sugestibilidad*). Puede repetir un mismo movimiento o actitud continuamente (*estereotipia,* del griego *stereos,* sólido, y *tipos,* figura), o conservar una actitud a la que ha sido llevado pasivamente (*catatonía*). Habla en voz baja, monótona y con monosílabos o cae en el mutismo. También puede repetir recurrentemente palabras o frases incoherentes (*estereotipia del lenguaje*), o mostrar lenguaje incomprensible *o* con uso de neologismos (*esquizofasia* o "ensalada de palabras"). Son características las alucinaciones auditivas.

La esquizofrenia evoluciona en brotes y períodos de remisión.

Otros trastornos psicóticos

El *trastorno delirante* se caracteriza por una idea delirante o delirio (del latín *delirare,* salir del surco, divagar) persistente, no extraño, es decir que implica situaciones verosímiles, que ocurren en la vida real: ser seguido o perseguido, envenenado, espiado, engañado, marginado, tener una enfermedad, creer que una determinda persona está enamorada de él. Existen distintos tipos según el delirio que se manifieste (persecutorio, celotípico, somático, erotomaníaco, de grandeza o megalómano). Comienza en general en la edad media de la vida, y es algo más frecuente en mujeres.

El paciente elabora el delirio sobre la base de interpretaciones basadas en un razonamiento tendencioso pero muy vigoroso (delirios de interpretación). Cuando el delirio está constituido por varios tipos de ideas se constituye el denominado *delirio polimorfo.*

En general estos delirios no se acompañan de alteración de otras facultades mentales. Siempre que

booksmedicos.org

no se toque el tema del delirio, los enfermos conservan su memoria, interactúan normalmente en sociedad y son capaces de realizar su trabajo con eficacia por mucho tiempo, mientras coexiste el trastorno.

Los *trastornos esquizofreniforme* y *psicótico breve* son similares a la esquizofrenia pero más breves (al menos un mes en el primero y menos en el segundo) y de mejor pronóstico.

En el *trastorno esquizoafectivo* hay síntomas psicóticos y del estado de ánimo, con depresión mayor o manía.

En el *trastorno psicótico compartido* se desarrolla un trastorno psicótico en una persona previamente libre de tales síntomas, luego de entablar una relación estrecha con otra que ya lo tiene. Generalmente se trata de ideas delirantes, y son similares en ambos pacientes. La interrupción de la relación puede mejorar los síntomas. Se observa más en mujeres. La psiquiatría clásica llama a este trastorno *folie à deux* (locura de a dos).

Otros trastornos psicóticos son aquellos inducidos farmacológicamente (*trastorno psicótico inducido por sustancias*), o los secundarios a patologías cerebrales como el *delirium* o las *demencias,* y sus respectivas causas (véase Síndromes cognitivos).

Trastornos de ansiedad

La ansiedad es un estado emocional de preocupación o miedo que puede experimentarse normal o patológicamente. Puede tener un motivo especifico o no. El organismo puede responder a la ansiedad en forma normal o adaptada, ajustando las funciones psicomotoras para corregir o remover el factor causal, o anormal e incapacitante (inhibición motora). Puede enfrentar la causa de ansiedad o rehuirla (*fight or flight*, lucha o huida).

La respuesta a la ansiedad habitualmente consiste en acentuación del tono adrenérgico, con taquicardia, midriasis, excitación psicomotora, temblor, sudoración palmar. Pero el origen o causa desencadenante del cuadro puede diferir, lo que da lugar a los diversos tipos de trastorno de ansiedad.

Ataque o *crisis de pánico* o *angustia*

Se caracteriza por episodios de ansiedad o miedo extremos, de comienzo brusco, acompañados de síntomas físicos y psíquicos como palpitaciones, sensación de ahogo, temblor, opresión torácica, sudoración, inestabilidad o mareo, miedo intenso a morir o a "volverse loco", sensación de irrealidad o despersonalización. Los ataques sobrevienen sin pródromos y duran unos 10 minutos. Los pacientes ignoran cuándo tendrán el ataque siguiente, por lo que pueden sufrir un estado de ansiedad de base (miedo a los ataques). Comienzan en general alrededor de los 30 años, tanto en hombres como en mujeres. Suelen asociarse a *agorafobia*: miedo a encontrarse en lugares o situaciones en donde escapar puede ser difícil, o en donde puede no disponerse de ayuda (estar solo fuera de casa, en lugares públicos, especialmente con mucha gente, viajar en transportes públicos). El pánico asociado a agorafobia es más frecuente en mujeres.

Las crisis de pánico pueden desencadenarse con antagonistas adrenérgicos alfa-2 o lactato de sodio y tienen aumento de la sensibilidad a la respiración de CO_2. La respuesta a benzodiazepinas sugiere un papel del GABA en la génesis de los ataques, durante los cuales hay además hipoflujo frontal.

Fobias

Es un miedo intenso, excesivo o irracional, a un objeto o situación específicos, que genera un comportamiento de evitación. Los tipos de fobia se clasifican según su factor desencadenante: *animal* (animales, insectos), *ambiental* (tormentas, precipicios), *situacional* (transportes públicos, ascensores, aviones, túneles, recintos cerrados), *social* (reuniones o situaciones en las que hay personas no allegadas o conocidas).

Trastorno de ansiedad generalizado

Ansiedad y preocupación excesivas por varios o múltiples acontecimientos/actividades de la vida diaria. Se asocian inquietud o impaciencia, fatigabilidad, dificultad para concentrarse, irritabilidad, cuadros tensionales musculares o insomnio precoz. Ocurre en hombres y mujeres. Se asocia a depresión, fobia social y trastorno obsesivo-compulsivo. Parece haber una tendencia heredofamiliar en un 30% de los casos.

Trastorno obsesivo-compulsivo

Se caracteriza por la intrusión mental recurrente de pensamientos o ideas (obsesiones) que urgen o condicionan al paciente a actuar de una forma particular, estereotipada, para calmar la ansiedad que causan tales ideas (compulsiones). Las compulsiones alivian pasajeramente el pensamiento obsesivo. Los síntomas interfieren severamente con la actividad del paciente, le hacen perder inútilmente el tiempo, y causan rechazo y sensación de displacer.

Las obesiones-compulsiones más frecuentes son el miedo a contaminarse o contaminar a otros, limpieza u orden exagerados (lavado repetido de manos, puesta en orden de objetos), controlar repetidamente llaves de luz o gas, o cerraduras, antes de salir de la

booksmedicos.org

casa. También pueden ser sólo mentales: repetir palabras, contar.

La buena respuesta del trastorno a inhibidores de la recaptación serotonínica sugiere un trastorno de este sistema neurotransmisor. Se ha observado también una acentuación del metabolismo de la glucosa en el lóbulo frontal, la circunvolución cingular y la cabeza del núcleo caudado. Síntomas obsesivo-compulsivos han sido observados también en patologías neurológicas que comprometen los ganglios basales (corea de Sydenham, parkinsonismo posencefalítico, enfermedad de Gilles de la Tourette), por lo que el hallazgo resulta interesante. Los síntomas obsesivo-compulsivos mejoran con la lobotomía frontal, y los pacientes con hipofunción frontal son desinhibidos e impulsivos, contrariamente a los obsesivo-compulsivos, que suelen ser exageradamente cumplidores y serios en su comportamiento.

Trastorno por estrés o estrés postraumático

Es un trastorno en el que la persona ha sido expuesta, sufrido, experimentado, presenciado, o bien le han relatado un acontecimiento traumático consistente en muertes o amenazas para su integridad física o la de los demás, al que ha reaccionado con miedo, horror o desesperación intensos. El acontecimiento es reexperimentado repetidamente a través de recuerdos, sueños, estímulos que recuerdan el acontecimiento o sensación de estar reviviéndolo, con gran malestar psicológico y repercusión fisiológica o somática. Se desarrolla como consecuencia un comportamiento de evitación, ausente antes del trauma, consistente en esfuerzos para evitar pensamientos, conversaciones, actividades, lugares, personas y todo otro estímulo que lo recuerde; incapacidad para recordar un aspecto importante del acontecimiento, reducción del interés o participación en actividades, restricción de la vida afectiva, sensación de desapego y pesimismo. Hay dificultad en conciliar el sueño, hipervigilancia, irritabilidad, dificultad para concentrarse y sobresaltos exagerados.

Los síntomas comienzan al poco tiempo del trauma, aunque su reexperimentación puede empezar más tarde. Los pacientes muestran una respuesta exagerada al estímulo adrenérgico, alteraciones en las fases del sueño, atención, concentración y memoria.

Una forma conocida del trastorno es el llamado "trauma de guerra", trastorno descripto en excombatientes. En éstos es tanto más frecuente cuanto más intensos han sido los combates en que han participado. En mujeres ocurre en las que han sido víctimas de agresiones personales (violencia, violación). Se puede asociar a depresión y abuso de sustancias. Parece haber una tendencia heredofamiliar. El trastorno tiende a hacerse crónico.

Trastornos de inicio en la infancia o adolescencia

Discapacidad intelectual o trastorno del desarrollo intelectual

Es el anteriormente denominado retraso o retardo mental o madurativo.

Consiste en la detención del desarrollo neuropsíquico producida en los primeros años de la vida. Múltiples patologías cerebrales pueden causarla, algunas mencionadas a lo largo de este texto. También puede ser de causa desconocida. El paciente muestra una capacidad intelectual significativamente inferior al promedio (CI $\leq$ 70) y déficit o alteraciones concurrentes de la actividad adaptativa actual en comunicación, cuidado personal, vida doméstica, habilidades sociales/interpersonales, autocontrol y otras áreas del comportamiento.

Existen diversos grados discapacidad intelectual: leve (CI 55-70), moderado (CI 35-55), grave (CI 25-35) y profundo (CI < 25).

Otros trastornos madurativos

Pueden manifestarse como alteraciones o trastornos de aprendizaje en determinadas áreas cognitivas o psicomotoras: *trastorno de la lectura, del cálculo, de la expresión escrita, del lenguaje expresivo* o *receptivo-expresivo, fonológico (articulación), tartamudeo, del desarrollo de la coordinación.*

Trastornos por déficit de atención con hiperactividad (Attention Deficit Hyperactive Disorder, ADHD)

Se caracteriza por desatención o dispersión de la atención asociado a hiperactividad o impulsividad motoras. El niño no presta atención suficiente a detalles o incurre en errores por descuido en las tareas escolares, tiene dificultades para mantener la atención en sus juegos, no parece escuchar cuando se le habla, no sigue instrucciones ni finaliza tareas, encargos u obligaciones, tiene dificultades para organizarse, evita o rehúye tareas que requieren un esfuerzo mental sostenido, extravía objetos, se distrae fácilmente y es descuidado. Es hiperactivo, inquieto, se remueve en su asiento, mueve en exceso manos y pies, abandona su asiento en clase, corre o salta excesivamente, manipula o arroja al suelo objetos incesantemente (lo que exaspera a allegados), habla en exceso. Es impulsivo: responde antes de tiempo, no espera su tur-

booksmedicos.org

no, interrumpe o se inmiscuye en actividades de otros. La hiperactividad e impulsividad pueden ser mínimas o no estar presentes. El síndrome puede prolongarse hasta la adultez. Antiguamente se lo denominaba *disfunción cerebral mínima*.

Trastornos generalizados del desarrollo

Trastornos del espectro autista

Trastorno autista: es una alteración cualitativa de la interacción social y de la comunicación asociada a patrones estereotipados de comportamiento. Aparece antes de los 3 años de edad. El paciente muestra incapacidad para desarrollar relaciones o compartir o disfrutar con otros intereses y objetivos, falta de reciprocidad social o emocional, y alteración de formas de comunicación no verbal (contacto visual, expresión facial, gestos, actitudes o posturas). Hay ausencia o retraso de lenguaje oral, o dificultad para iniciar o mantener una conversación, y lenguaje estereotipado. En el comportamiento se observan estereotipias y manierismos motores, repetitivos, con adhesión perseverante a rutinas o rituales y preocupación exagerada por partes de objetos.

Trastorno de Asperger: similar al trastorno autista, y formando parte del mismo espectro, es una alteración cualitativa de la interacción social con patrones estereotipados de comportamiento, pero en este caso sin alteración significativa de la comunicación, lenguaje o desarrollo cognitivo.

Otros trastornos generalizados del desarrollo

Trastorno o síndrome de Rett: entre los 5 meses y los 4 años de edad, se produce una detención o desaceleración del desarrollo cerebral y craneal, que hasta ese momento había sido normal. Se pierden las habilidades manuales previamente adquiridas, que se reemplazan por movimientos estereotipados (frotarse las manos), hay grave retraso lingüístico y psicomotor e incoordinación de la marcha y movimientos del tronco.

Trastornos de la conducta alimentaria

Anorexia y bulimia nerviosas

La *anorexia* se caracteriza por un patrón de conducta consistente en rechazo a mantener el peso corporal igual o por encima del valor mínimo normal, con miedo intenso a aumentar de peso o "engordar". Hay una alteración de la percepción del peso o silueta, con exageración de su importancia y negación del peligro que puede representar bajar exageradamente de peso. Se observa con mayor frecuencia en mujeres, en las que se acompaña de amenorrea.

La anorexia se asocia con frecuencia a la *bulimia*, en la que se producen frecuentes atracones de comida, con ingesta exagerada de alimento en lapsos cortos y sensación de descontrol o no poder parar de comer. Se agregan conductas compensatorias inapropiadas y reiteradas, con el fin de no ganar peso (provocación de vómitos, uso excesivo de laxantes, diuréticos o enemas, exceso de ejercicio).

Semiología psiquiátrica y comportamiento: sinopsis

- Exploración de la conducta o comportamiento
- Alteración psiquiátrica:
  - con conciencia de enfermedad
  - sin conciencia de enfermedad (alienación)
- Psicosis: incapacidad para distinguir lo real de lo no real, "realidad" alternativa. Puede cursar con o sin conciencia de enfermedad.

Exploración

- Interrogatorio
- Afectividad:
  - Exacerbación:
    - Hipertimia placentera: euforia, moria, hipomanía, manía
    - Hipertimia displacentera (distimia): depresión, melancolía
  - Inhibición: hipotimia o indiferencia afectiva
  - Paratimias (alteraciones cualitativas): labilidad, tenacidad, ambivalencia afectivas, perplejidad, catatimia
- Percepción:
  - Alucinaciones: auditivas, visuales, olfativas, gustativas y táctiles.
- Ideación: ideas concretas, abstractas, símbolo, creencias, mágicas, intuitivas
  - Alteraciones cuantitativas: ideación acelerada o retardada

booksmedicos.org

- Alteraciones cualitativas:
  - Ideas delirantes: megalómanas, místicas, hipocondríacas, melancólicas, de perjuicio, de control, referenciales, persecutorias, reivindicatorias, celotípicas
  - Ideas obsesivas: puras, impulsivas, fóbicas
  - Ideas sobrevaloradas
- Pensamiento:
  - Alteraciones del curso: aceleración, retardo/bloqueo, minuciosidad, tangencialidad, perseveración, interceptación, rigidez, estereotipia, retumbamiento
  - Alteraciones del contenido: pensamientos incoherente, delirante, obsesivo
- Imaginación: reproductora y creadora
  - Alteraciones cuantitativas: exacerbación, inhibición
  - Alteraciones cualitativas: mentira/fabulación, aplanamiento
- Voluntad (actividad): etapas implícita (intencional) y explícita (ejecutiva)
  - Alteraciones de la etapa implícita: hipo o abulia, impulsos, compulsiones
  - Alteraciones de la etapa explícita: ecopraxia, amaneramiento, estereotipias, negativismo
- Personalidad: rasgos→patrón

Métodos de exploración

- Psicodiagnóstico:
  - Tests de inteligencia: WAIS (inteligencia/eficiencia), Binet
  - Tests de personalidad: Rorschach
- Psicoanálisis

Síndromes psiquiátricos

- Trastornos de la personalidad
  - Grupo A: paranoide, esquizoide, esquizotípico
  - Grupo B: narcisista, histriónico, antisocial, límite
  - Grupo C: obsesivo-compulsivo, por evitación, por dependencia
- Trastornos del estado de ánimo:
  - Primarios o endógenos
  - Secundarios, exógenos o reactivos
  - Trastornos depresivos:
    - Trastorno depresivo mayor (con predominio vegetativo: melancolía)
    - Trastorno distímico
  - Trastorno bipolar
- Trastornos psicóticos:
  - Esquizofrenia
  - Otros: delirante, esquizofreniforme, psicótico breve, esquizoafectivo, compartido, inducido por sustancias, secundarios
- Trastornos de ansiedad:
  - Ataque o crisis de pánico o angustia
  - Fobias
  - Trastorno de ansiedad generalizado
  - Trastorno obsesivo-compulsivo
  - Trastorno por estrés o estrés postraumático
- Trastornos de inicio en la infancia o adolescencia
  - Discapacidad intelectual o trastorno del desarrollo intelectual
  - Otros trastornos madurativos: según el área cognitiva o psicomotora afectada
  - Trastornos por déficit de atención con hiperactividad
  - Trastornos generalizados del desarrollo:
    - Trastornos del espectro autista
      - Trastorno autista
      - Trastorno de Asperger
    - Otros trastornos generalizados del desarrollo
      - Trastorno o síndrome de Rett
- Trastornos de la conducta alimentaria:
  - Anorexia/bulimia

booksmedicos.org

20
Estudios complementarios

Como su nombre lo indica, estos estudios complementan al examen clínico. En algunos casos (imágenes en los tumores o lesiones vasculares, EEG en la epilepsia, EMG en las lesiones radiculares o tronculares), si son positivos prácticamente certifican el diagnóstico. En otros (imágenes en demencias o en síndrome confusional), a veces aportan datos sin certificar el diagnóstico, y otras veces resultan normales en presencia de un examen clínico claramente anormal.

Por eso, nunca lo suplantan. La forma correcta de llegar a un buen diagnóstico es seguir adecuadamente los pasos del examen: el interrogatorio, que correctamente efectuado debe poder brindar un 50% de posibilidades diagnósticas, el examen físico-semiológico, que brinda un 30% más, y luego los estudios complementarios, que aportarán el 20% restante. Lo importante de seguir esta secuencia es que un adecuado interrogatorio y examen semiológico orientará mejor al médico a ordenar aquellos estudios que sean relevantes, descartando otros que serán superfluos, sobreabundarán en información inútil y además generarán gastos innecesarios al paciente y al sistema de salud. Inversamente, un correcto abordaje clínico inicial posibilitará una apropiada y equilibrada interpretación de los resultados de los estudios complementarios. Demasiados errores, que incluso dan lugar a demandas medicolegales, se cometen por interpretar erróneamente esos resultados, sin considerarlos en el contexto de la evaluación clínica justamente porque la misma ha sido deficiente o incompleta.

Se mencionarán a continuación aquellos estudios de mayor importancia diagnóstica en los trastornos del sistema nervioso, señalando en cada caso los síndromes o patologías en los que su utilidad es mayor. Se soslayará la descripción de sus características técnicas, que puede encontrarse en textos especializados.

Examen del líquido cefalorraquídeo (LCR)

El LCR circula por el espacio subaracnoideo y sus ensanchamientos, las cisternas. Se genera en los plexos coroideos de los ventrículos laterales, y los espacios perivasculares, por filtración y secreción. Circula por las cavidades ventriculares y espacios subaracnoideos, y se reabsorbe en su mayor parte en las vellosidades aracnoideas. Se desplaza caudalmente desde los ventrículos laterales, pasa por el agujero de Monro al tercer ventrículo, luego al cuarto ventrículo a través del acueducto de Silvio, y después a las cisternas basales por los agujeros de Luschka y Magendie, desde donde se distribuye al resto del espacio subaracnoideo. Brinda protección mecánica al encéfalo y la médula, y transfiere sustancias entre el tejido nervioso y el medio interno.

En un contexto clínico, el LCR se obtiene para su análisis por punción lumbar (PL). Actualmente la PL para estudiar el LCR se efectúa con menos frecuencia que en el pasado, gracias al progreso de otros estudios complementarios, como las imágenes, de mayor precisión diagnóstica.

Técnica de la punción lumbar

Se utilizan agujas estériles descartables, especialmente diseñadas para PL, de calibre variable: los más utilizados son 18G, 19G, 20G o 21G. Las agujas son huecas, con el extremo distal biselado y el orificio en la punta, y mango en el extremo proximal. Lleva un mandril que calza dentro de la aguja y obtura el orificio distal. Últimamente se han diseñado nuevas agujas llamadas "atraumáticas", de superficie extremadamente lisa y deslizante, en las que el orificio, de forma oval (1,5 mm), se ubica lateralmente, en lugar de en el extremo, y éste es cerrado, terminando en forma de ojiva.

- El operador coloca al paciente sentado o acostado en decúbito lateral, con la mayor flexión posible del tronco, para obtener con ello una buena separación entre las apófisis espinosas.
- Marca la altura de las crestas ilíacas.
- Las une luego con una cinta o hilo y se marca con la uña, en cruz, la piel de la línea media a la altura de la columna, que corresponde aproximadamente a la V vértebra lumbar, y algo por encima el espacio comprendido entre la IV y la V vértebra lumbar, que será el lugar en que se efectuará la punción.

booksmedicos.org

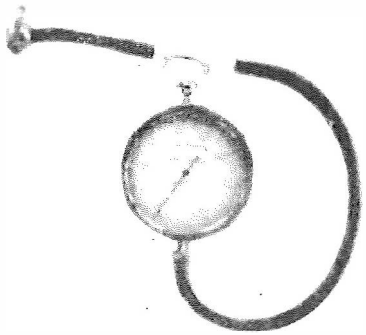


Fig. 19-1. Manómetro de Claude.

- Pincela la columna con alcohol yodado en forma circular y centrífuga (en espiral), hasta los flancos.
- Desinfecta sus manos con un antiséptico y usando guantes estériles, efectúa primero una inyección intradérmica de un anestésico local (lidocaína al 2%). Luego espera unos minutos y evalúa el efecto de la anestesia tocando suavemente el área anestesiada con una gasa estéril, para comprobar la pérdida de sensibilidad.
- Luego quita la aguja de su envase, la toma por el extremo del mandril y la introduce exactamente en el punto marcado, empujándola hacia adelante y un poco hacia arriba, hasta vencer una cierta resistencia correspondiente al ligamento amarillo.
- Retira entonces el mandril y observa si fluye el LCR. Es conveniente, al retirar el mandril, conectar la aguja con el manómetro de Claude, para determinar así la tensión del líquido (fig. 19-1).
- Recoge el LCR en tres tubos de ensayo esterilizados; en el primero recolecta las gotas iniciales, que pueden venir con sangre de la punción; en el segundo recoge la mayor parte y será la muestra que se utilizará para el examen, y en el tercero colocará unos cristales de oxalato de potasio para evitar la coagulación, que enviará para el examen citológico. En general no se extraen menos de 10 cm^3 en total. Se debe obtener el líquido muy lentamente y la presión no deberá reducirse por debajo de la mitad inicial.

Después de la PL el paciente debe permanecer en decúbito ventral durante algunas horas en posición horizontal, sin almohadas, para evitar el rezumamiento de LCR a través del agujero de punción de la duramadre. La PL puede provocar en ciertos pacientes cefalea intensa al sentarse, que disminuye o desaparece al acostarse, y se debe a hipotensión del LCR posterior a la PL. Se puede tratar haciéndole beber al enfermo agua en abundancia durante el reposo. A veces la cefalea pospunción puede durar varios días.

Semiología del LCR

Comprende la determinación de la tensión, aspecto, exámenes citológico, químico y bacteriológico y eventualmente el cultivo.

Tensión o *presión*

Se mide con el manómetro de Claude (fig. 19-1) o Ayer (el primero es de tipo aneroide y el segundo de agua). Cuando se obtiene por punción lumbar, la tensión en posición sentada en el paciente adulto oscila entre 18 y 25 centímetros de agua. En posición horizontal (decúbito lateral con la cabeza al mismo nivel que la columna lumbar), la tensión es menor, oscilando entre 8 y 18 centímetros de agua. La tensión aumenta con el peso, por aumento de la presión abdominal, y en obesos puede ser de hasta 25 cm en decúbito lateral. Se puede tener una idea de la tensión, observando cómo sale el LCR por la aguja. Si la tensión es normal, fluye gota a gota.

Si se comprimen ambas yugulares en forma simultánea, maniobra denominada de Queckenstedt-Stookey (fig. 19-2), la presión aumenta rápidamente hasta 40 cm o más luego de 10 segundos de compresión; al cesar la misma, la presión vuelve al nivel original en un plazo no mayor de 10 segundos. Esto indica que la circulación del LCR es libre. Sin embargo, una prueba normal no excluirá la existencia de un bloqueo *incompleto* de la circulación del LCR. En estos casos, al realizar la compresión yugular, la presión se eleva rápidamente, casi como en el normal, pero la caída es lenta y el nuevo nivel de la tensión queda por encima del inicial.

La maniobra de Queckenstedt-Stookey no determina aumento de la presión del LCR cuando hay bloqueo o impedimento *completo* de la circulación del mismo, como ocurre en las compresiones o bloqueos medulares. Sin embargo, en estos casos, si el paciente contiene la respiración o hace esfuerzos, la respuesta a la compresión yugular puede simular ser normal.

Finalmente, la maniobra de Queckenstedt-Stookey puede ser positiva de un solo lado, como sucede en los casos de trombosis de un seno venoso encefálico o de una vena yugular. En estos casos, la maniobra sólo es positiva al comprimir la vena yugular del lado no afectado.

Se debe señalar que la maniobra de Queckenstedt-Stookey se ha ido dejando de lado, hoy en día, por la posibilidad de que la misma, al producir una

booksmedicos.org

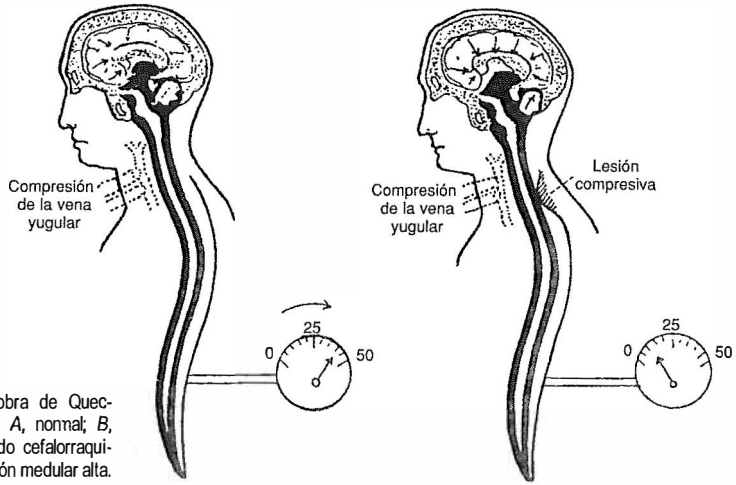


Fig. 19-2. Maniobra de Queckenstedt-Stookey. *A*, normal; *B*, bloqueo del líquido cefalorraquideo por compresión medular alta.

marcada diferencia de presiones, pueda agravar una compresión medular en su comienzo. Aun la punción lumbar, sin efectuar esta maniobra, puede producir dicha agravación, por lo que se deberá valorar estrictamente la necesidad de la misma.

Si se va a efectuar una mielografía, es aconsejable extraer el líquido al efectuar la punción, antes de la introducción de la sustancia de contraste.

La tensión del LCR puede descender (hipotensión) o aumentar (hipertensión).

Hay hipotensión cuando, con el paciente acostado, se registran tensiones de 4 cm de agua o menos. Por el contrario, se considera que hay hipertensión cuando la tensión, con el paciente en la misma posición, se encuentra por encima de los 25 cm de agua.

La salida del líquido, en el caso de hipotensión, se hace muy lentamente, en tanto que en los casos de hipertensión, el líquido fluye a chorros.

Se observa hipotensión en la compresión medular total o en procesos que originan abundante pérdida líquida, por ejemplo, shock, vómitos, diarreas, deshidratación.

Existe hipertensión en el síndrome de hipertensión endocraneana, pudiendo llegar a 80 centímetros de agua y aun más (véase este síndrome).

Cuando haya signos clínicos de hipertensión endocraneana, sobre todo si hay edema de papila, debe evitarse la PL, pues la descompresión brusca puede determinar la muerte del paciente por enclavamiento bulbar.

Aspecto

El LCR normal es límpido, claro, e incoloro como el cristal de roca. Depositado en un tubo, no precipita ni coagula.

En estado patológico, puede presentar las siguientes variaciones en su aspecto:

LCR claro, pero formándose, cuando se lo deja algún tiempo en reposo, un leve retículo fibrinoso con aspecto de *velo de novia,* que flota en su seno con el movimiento y que es indicio de inflamación meníngea (red de Myà). Es indicio de meningitis tuberculosa, pero no siempre se lo observa. En esta enfermedad el LCR es a menudo claro y de aspecto normal.

LCR opalescente o *turbio.* Se debe a la presencia de piocitos (polimorfonucleares). Varía desde una simple turbidez a una purulencia franca. Indica meningitis purulenta.

LCR hemorrágico. En este caso hay que dilucidar, por medio de la prueba de los tres tubos si la sangre procede del espacio subaracnoideo o bien de una vena cutánea o epidural por acción traumática de la PL.

Si la hemorragia es subaracnoidea, el aspecto hemorrágico será idéntico en los tres tubos. Si únicamente se tiñe el primero y con menor intensidad los otros, o *sea si se destiñe, la hemorragia provendrá del traumatismo local.*

Subrayamos nuevamente que en la actualidad se prefiere no realizar la PL ante la sospecha de hemorragia intracraneal, por la posibilidad de agravación. En casi todos los casos este diagnóstico se hace hoy en día con imágenes cerebrales.

LCR xantocrómico. Cuando la hemorragia lleva un tiempo de producida, el líquido puede perder su aspecto sanguinolento y adoptar, por degradación de la hemoglobina, un color amarillento: *xantocromía* (del griego *xanthos,* amarillo, y *chroma,* color). También puede observarse xantocromía por ictericia e hiperproteinorraquia (meningitis, compresión medular total, síndrome de Guillain-Barré). Si a una xantocromía acen-

booksmedicos.org

tuada se une coagulación masiva, se constituye el clásico *síndrome de Nonne-Froin.* Se observa en la compresión medular, pero la PL ya no se indica en estos casos.

Examen citológico

El LCR normal no contiene más de 4 células/mm³, habitualmente linfocitos, y a veces mononucleares grandes. Cuando el número de células se eleva a 10/mm³, hay *pleocitosis ligera;* si llega a 50/mm³, hay *pleocitosis moderada* y cuando es mayor, *pleocitosis intensa.*

En las pleocitosis la fórmula citológica puede mostrar linfocitos o polinucleares neutrófilos en proporción que varía según el proceso causal. En algunas afecciones pueden observarse abundantes hematíes (encefalitis por herpes simple, absceso cerebral).

Pleocitosis moderadas o *intensas con predominio de linfocitos:*

- meningitis tuberculosa;
- meningitis viral;
- meningitis criptocócica;
- encefalitis;
- neurosífilis;
- poliomielitis anterior aguda;
- meningitis linfocitaria benigna;
- micosis.

Pleocitosis moderadas o *intensas, con predominio de polinucleares neutrófilos (≥ 75%, 500-1.000 células/mm³, eventualmente piocitos):*

- meningitis bacterianas (meningococos, *haemophylus,* neumococos, estafilococos);
- absceso cerebral.

Pleocitosis ligeras, con predominio polinuclear o linfocitario:

- reacciones meníngeas: meningitis serosas o procesos infecciosos vecinos a las meninges (mastoiditis, sinusitis paranasales). En estos casos, la pleocitosis puede hacerse intensa y con predominio de polinucleares, sin que se pueda encontrar germen alguno en LCR, constituyendo *reacciones meníngeas asépticas.*

Pleocitosis con predominio de eosinófilos: cisticercosis

Pueden hallarse en otros procesos patológicos: hematíes, histiocitos, plasmocitos (mieloma) y células neoplásicas (leucosis, meningitis carcinomatosa).

Examen químico

El LCR representa desde el punto de vista químico un ultrafiltrado del plasma sanguíneo ligeramente modificado. Sus componentes principales son:

Proteínas. Las proteínas totales tienen un valor normal en el adulto de 15 a 45 mg% (150-450 mg/l). El 80% corresponde a albúmina y el 20% a globulinas. Gran parte de estas proteínas provienen de la sangre, y su llegada al espacio subaracnoideo tiene lugar por filtración selectiva a nivel de los plexos coroideos y está regida por el peso molecular. Por ello, las proteínas comprobables en el LCR no tienen un peso molecular superior a 150.000. Un pequeño porcentaje es de origen hístico, y no se las halla en el plasma humano normal, sino en extractos de tejido cerebral.

El espectro proteico de origen plasmático en el LCR está formado por las siguientes fracciones:

Fracciones	Peso molecular
Prealbúmina	61.000
Albúmina	69.000
Alfa-1-glucoproteína ácida	44.100
Alfa-2-antitripsina	45.000
Haptoglobina	100.000
Ceruloplasmina	160.000
Hemopexina	80.000
Transferrina	90.000
IgG	150.000
IgA (vestigios)	180.000

La prealbúmina y la transferrina parecerían tener una función especial; la primera muestra una concentración relativamente alta.

En estados patológicos, la proteinorraquia puede sufrir importantes modificaciones que corresponden a procesos propios del sistema nervioso, o ser reflejo de enfermedades extraneurológicas que cursan con modificaciones de las proteínas plasmáticas, como mieloma (plasmocitoma), síndrome nefrótico o cirrosis hepática. En general todo aumento de células va acompañado de aumento de las proteínas; de lo contrario se produce la denominada *disociación proteinocitológica* o *albuminocitológica.*

Se observa aumento de proteínas totales (*hiperproteinorraquia*) en:

- meningitis bacterianas, virales y TBC;
- encefalitis;
- poliomielitis anterior aguda;
- neurosífilis;
- tumores u otros procesos que bloquean el conducto raquídeo;

booksmedicos.org

- síndrome de Guillain-Barré: aparece a los 7-10 días con disociación albuminocitológica;
- vasculitis o angeítis granulomatosa del sistema nervioso central;
- compresión o bloqueo medular: con síndrome de Nonne-Froin (cuadro 19-1).

El aumento de globulinas es compatible con una cantidad normal de proteínas totales aunque, generalmente, en todos los casos de aumento de proteínas totales hay aumento del componente globulínico.

La elevación de las globulinas puede determinarse por electroforesis, inmunoelectroforesis y determinación inmunoquímica de las diferentes fracciones proteicas. En la esclerosis múltiple, en procesos inflamatorios de evolución crónica (sífilis, micosis) y en la leucoencefalitis esclerosante subaguda de van Bogaert, la proteinorraquia total es normal o sólo está aumentada levemente, pero su inmunoelectroforesis revela un aumento franco de la γ-globulina, que muestra además heterogeneidad, es decir, distribución discontinua u oligoclonal: por ejemplo, acentuación del trazo de precipitación de la inmunoglobulina G y, en algunos casos, una segunda línea de precipitación accesoria, paralela o unida parcialmente con la línea principal. La inmunoelectroforesis muestra en la neurosífilis y en la tripanosomiasis alteraciones de la IgA y de la IgM. En enfermedades de tipo degenerativo como atrofias cerebrales y cerebelosas, esclerosis lateral amiotrófica, neuroanemia o síndrome de Lichtheim se ha encontrado una fracción llamada tau-globulina, que se ubica entre la β y la α-globulina.

En los últimos años se ha podido determinar la presencia y concentración de la llamada *proteína básica mielínica* en el LCR. Esta es una proteína que forma parte en un 30% de la composición de la mielina, siendo el 70% restante de la misma, de composición lipídica. Un proceso desmielinizante de cualquier origen libera esta proteína al LCR. Al mismo tiempo, la inyección de proteína básica mielínica produce en el animal de experimentación (conejo, cobayo) la llamada encefalitis alérgica experimental (EAE), que se considera el modelo experimental de la esclerosis múltiple humana. Es de valor, entonces, el poder determinar esta proteína en el LCR, por radioinmunoensayo. La presencia de proteína básica mielínica en el LCR no es específica ni diagnóstica de esclerosis múltiple porque otros procesos pueden aumentarla, como infartos y hemorragias cerebrales, leucodistrofias, leucomalacias, leucoencefalopatia multifocal progresiva y mielitis transversa. Este estudio tiene en la esclerosis múltiple valor de seguimiento, ya que aumenta particularmente en ocasión de los brotes, constituyendo un estudio que valora la actividad clínica de la enfermedad. La concentración normal de proteína básica mielínica es menor de 4 nanogramos/ml. En los brotes agudos de esclerosis múltiple la misma puede aumentar a cifras del orden de 60 o más nanogramos/ml.

Glucosa. Concentración normal: 40-60 mg% en el paciente en ayunas ("la mitad que en sangre"). Puede disminuir (hipoglucorraquia) o aumentar (hiperglucorraquia).

Se debe siempre correlacionar la glucorraquia con la glucemia. En razón de la barrera hematoencefálica, la glucorraquia normal corresponde a los valores de glucemia hallados dos horas antes de la punción lumbar. De este modo se evitarán malas interpretaciones de la cifra de glucorraquia, dado que esta última corresponde, en líneas generales, al 60% de la cifra de glucemia.

La *hipoglucorraquia* se observa en las meningitis agudas purulentas y en la meningitis tuberculosa; en estos casos la disminución de la glucosa puede llegar hasta el estado de vestigios. Las variaciones de la glucosa constituyen un índice de mejoría, agravación o recaída en el curso de la meningitis tuberculosa. También hay hipoglucorraquia en la meningitis carcinomatosa y en la hipoglucemia. No suele bajar la glucosa en las meningitis virales o en las reacciones meníngeas asépticas.

La *hiperglucorraquia* se observa en la *diabetes mellitus,* aunque el aumento de la cifra de glucosa se ha-

Cuadro 19-1. Proteínas del LCR en varias enfermedades

Enfermedad	Aspecto	Total proteínas (mg/100 ml)	Reacciones globulínicas
Normal	Claro, incoloro	15 a 45	Negativo o leve
Meningitis purulenta	Turbio o purulento, con pleocitosis	100 a 500	+ a +++
Meningitis tuberculosa	Incoloro, retículo fibrinoso, pleocitosis	50 a 300	+ a +++
Meningitis linfocitaria benigna	Claro, incoloro, linfocitosis	30 a 100	Negativo
Encefalitis	Claro, incoloro, con pleocitosis	15 a 100	Negativo
Poliomielitis aguda	Claro, incoloro	10 a 300	Negativo
Esclerosis múltiple	Claro, incoloro	25 a 50	Negativo o +; sólo aumenta la gammaglobulina

booksmedicos.org

ce en menor proporción que en la sangre. Moderada o ligera hiperglucorraquia se encuentra en la encefalitis letárgica, en las reacciones meníngeas asépticas, en las virosis, uremia y poliomielitis. Las meningitis o encefalitis que lesionan el diencéfalo pueden ocasionar hiperglucorraquia.

Cloruros. Concentración normal: 700-750 mg%. Puede haber hipoclorurorraquia o, raramente, hiperclorurorraquia.

Se observa *hipoclorurorraquia* acentuada en las meningitis bacterianas y especialmente en la meningitis tuberculosa de los niños (500-550 mg%), donde constituye un signo muy importante. En las meningitis agudas, las cifras oscilan alrededor de 650 mg%. También se encuentra hipoclorurorraquia en infecciones sistémicas (neumonía).

Hiperclorurorraquia ligera puede observarse en las afecciones con retención clorurada: síndrome nefrótico, uremia.

La clorurorraquia tiene importancia en el diagnóstico diferencial: en casos de meningoencefalitis con LCR claro (viral vs. TBC), la normoclorurorraquia abona la primera.

Componentes normales del LCR

Proteínas totales	15	a	45	(mg/100 ml)
Albúmina	10	a	30	(mg/100 ml)
Globulinas	5	a	15	(mg/100 ml)
Glucosa	40	a	80	(mg/100 ml)
Cloruros	700	a	750	(mg/100 ml)
Sodio	138	a	150	(mEq/l)
pH	7,45			

Examen bacteriológico

Se efectúa para determinar el germen causal de las meningitis bacterianas: meningococo, bacilo de Koch, *haemophylus*, estafilococo, estreptococo, neumococo, bacilo de Eberth, menos frecuente *Klebsiella pneumoniae,* criptococo y otros hongos. En algunos casos se aíslan dos clases de gérmenes (infecciones mixtas). Se lo debe completar con cultivo y antibiograma del germen sospechado.

En las meningoencefalitis virales se podrá determinar elevación de los títulos de anticuerpos en la fase aguda, eventualmente aislarse el agente mediante cultivo de muestras de faringe, heces y LCR, en el que es raramente positivo. Actualmente puede lograrse, en centros de referencia, un diagnóstico más preciso mediante la llamada *PCR (Polymerase Chain Reaction, reacción de polimerasas en cadena)*. Las polimerasas son varias enzimas que catalizan la formación de ácidos nucleicos, a punto de partida de ADN o ARN preexistente, que actúa de patrón u horma original. Inducir esa reacción permite identificar el patrón iniciador y con ello determinar el virus causal.

Reacciones biológicas

Diagnóstico de la sífilis. Se utilizan fundamentalmente dos reacciones: VDRL y FTA-Abs (o su equivalente, MHA-TP).

La reacción de *VDRL (Venereal Diseases Research Laboratory)* es positiva en los casos de sífilis. Sólo se positiviza en plasma algunas semanas después de la aparición del chancro de inoculación. En el LCR es positiva en caso de neurolúes, aun en ausencia de síntomas neurológicos. *No se negativiza con el tratamiento. No es específica*: puede ser positiva en hiper-γ-globulinemias, paraproteínemias, colagenopatías, embarazo y, a veces, sin causa identificable.

La reacción específica para sífilis es la *FTA-Abs (Fluorescent Treponema Antibody Absorption)*. Es más frecuentemente positiva que la VDRL, y los falsos positivos son mucho menos frecuentes. Es excepcional que un paciente tenga ambas reacciones falsamente positivas, por lo que la FTA-Abs se efectúa para confirmar una sospecha de sífilis en presencia de una VDRL positiva. La VDRL es el estudio de rutina y catastro para sífilis, siendo menos complicada y costosa.

Otras reacciones. En el LCR pueden realizarse reacciones similares a las del suero como la de Sabin-Feldman para toxoplasmosis, la de Machado-Guerreiro para tripanosomiasis, la de Huddleson para brucelosis y la de HIV para SIDA.

Utilidad clínica de la punción lumbar y del examen del LCR

Utilidad diagnóstica

El examen de LCR es útil para el diagnóstico de las siguientes situaciones:

- Diferenciación etiológica de las meningitis y meningoencefalitis: véase cuadro 19-1.
- Síndrome de Guillain-Barré: para la búsqueda de *disociación albuminocitológica* (aumento de proteinorraquia con células en cantidad normal), *después de 7-10 días de instalado.*
- Neuropatías periféricas crónicas, inflamatoria o desmielinizante: para determinar hiperproteinorraquia.
- Hemorragia subaracnoidea, *en el caso en el que las imágenes sean negativas.* Si éstas muestran la hemorragia, la PL es innecesaria y es mejor no efectuarla.

booksmedicos.org

- Enfermedad desmielinizante (esclerosis múltiple): para la búsqueda de *banda oligoclonal*, dosaje de *inmuglobulinas* y dosaje de *proteína básica de la mielina*.
- Enfermedades metabólicas del sistema nervioso (neurometabolias): dosaje de determinados compuestos según la enfermedad.
- Neurosífilis: para efectuar las reacciones de *VDRL, FTA-Abs* o *MHA-TP*.
- Vasculitis granulomatosa del sistema nervioso central: para buscar aumento de proteínas y variaciones en la celularidad.
- Meningitis carcinomatosa o leucótica: para buscar aumento de proteínas y células malignas.
- Hipertensión intracraneal idiopática (seudotumor cerebral), para comprobar ascenso en la presión del LCR, *habiéndose descartado previamente presencia de tumor*.
- Enfermedad de Jakob-Creutzfeldt: para dosar *proteína 14-3-3*, aunque no patognomónica, aumentada en esta enfermedad.
- Inyección de sustancias de contraste para efectuar mielografía o mielorradiculografía: esta indicación ha caído prácticamente en desuso desde el advenimiento de la resonancia magnética.

Utilidad terapéutica

- Tratamiento de la *hidrocefalia normotensiva* (*síndrome de Hakim-Adams*), mediante PL repetida, con el objeto de drenar LCR en exceso, que no se reabsorbe normalmente, para aliviar las consecuencias de la hidrocefalia.
- *Parche raquídeo*: tratamiento de la hipotensión intracraneal idiopática, por descenso espontáneo en la presión del LCR, no precedido de PL. Es secundario a rezumamiento o filtración de LCR, frecuentemente por desgarro meníngeo posterior a trauma craneal o maniobra de Valsalva intensa. A veces no hay causa aparente. La presión del LCR es baja. El parche se logra inyectando una pequeña cantidad de sangre en el espacio subaracnoideo, que por hemostasia ocluye la filtración.
- Aplicación de anestesia peridural.
- Administración de fármacos intratecales.

Contraindicaciones de la punción lumbar

- Hipertensión endocraneana.
- Lesiones expansivas en la fosa posterior del cráneo (peligro de enclavamiento bulbar).
- Hemorragias intraparenquimatosas en las que la PL puede agravar el efecto de masa (enclavamiento). Además no se considera ya útil en esta patología.
- Compresiones y tumores medulares (peligro de enclavamiento medular). Tampoco es ya útil ante la posibilidad diagnóstica de la RMI.
- Infecciones en el sitio de punción (piel y celular subcutáneo).
- Diátesis hemorrágicas o paciente anticoagulado.

Exploraciones bioquímicas especiales

En las neurometabolias, enfermedades metabólicas que afectan al sistema nervioso, ciertas determinaciones bioquímicas permiten efectuar el diagnóstico. Algunos ejemplos son:

- Oligofrenia fenilpirúvica: la fenilalanina se acumula en suero y tejidos, pudiendo ser hasta 30 veces superior a lo normal, y se elimina por la orina como ácido fenilipirúvico. Se pone de manifiesto al tomar la orina un color verde oliva oscuro cuando se le agrega ácido acético y unas gotas de solución de cloruro de hierro al 5 o al 10 por ciento. El test de Guthrie (crecimiento de *bacillus subtilis)* evidencia el nivel elevado de fenilalanina en la sangre.
- Enfermedad de Hartnup (síntomas pelagroides asociados a ataxia cerebelosa y a debilidad mental), aumento urinario de indicán y ácido indolacético.
- Síndrome de Lowe (arreflexia, glaucoma, retardo mental): aminoaciduria.
- Argininasuccinoaciduria (retardo mental, ataxia, ataques epilépticos): aumento de ácido argininasuccínico en orina, sangre y LCR.
- Enfermedad de la orina de jarabe de arce (retraso mental, rigidez muscular generalizada, arreflexia, mioclonías, edema cerebral, opistótonos): así llamada por el olor de la orina, en la que hay aumento de alfacetoácidos correspondientes a valina e isoleucina.
- Leucodistrofias (afecciones hereditarias con desmielinización extensa de la sustancia blanca, deterioro intelectual progresivo y cuadriplejía espástica): trastornos enzimáticos que pueden detectarse por el examen de la orina o de los leucocitos.
  - Leucodistrofia metacromática: déficit de arilsulfatasa-A;
  - Leucodistrofia de células globoides (enfermedad de Krabbe): déficit en cerebrosidosulfotransferasa.
- Enfermedad de Wilson: la cupruria (cobre en orina) aumenta hasta 20 veces, y la ceruloplasmina plasmática disminuye.
- Distrofias musculares progresivas: creatinuria aumentada >50 mg/día; la administración oral de

booksmedicos.org

8-10 g de creatina —prueba de sobrecarga— revela la retención de sólo 20-60% de la creatina administrada (normal 70-100%). Aumento plasmático de creatinfosfoquinasa o creatinquinasa (CPK o CK), aldolasa y transaminasa glutamicooxalacética (GOT).

En ciertos trastornos neurológicos se pueden producir alteraciones de las globulinas plasmáticas: mieloma (plasmocitoma, puede presentarse con radiculopatías), enfermedad de Waldenström (puede presentar mononeuritis múltiples, aparece macroglobulina anormal eventualmente también presente en LCR).

El frío es capaz de desencadenar mononeuritis múltiples sensitivomotoras en las crioglobulinemias, o sea en estados en que existen globulinas precipitables por el frío.

Estudios electrofisiológicos

Electromiograma (EMG)

Evalúa trastornos neuromusculares, originados ya sea en alteraciones de las astas anteriores medulares, raíces, nervios, unión mioneural o músculos. Detecta los segmentos radiculomedulares afectados, como una compresión radicular por protrusión de disco intervertebral.

Se basa en el registro de potenciales de acción, determinados por la llegada de su impulso, voluntario o provocado por una corriente externa, a la unión neuromuscular, mediante electrodos de aguja conectados con un amplificador, un oscilógrafo de rayos catódicos y un altavoz, que permite recibir señales acústicas. Se registra en forma de trazado gráfico. Se emplean electrodos de aguja, que se introducen en profundidad, o electrodos superficiales, para registrar la actividad del músculo subyacente. En general, los electrodos permiten determinar hasta un 10% de las variaciones de potencial por la elevada resistencia de los tejidos. Pueden utilizarse electrodos unipolares o bipolares, o también multielectrodos que permiten registrar la propagación de la actividad sincrónica, mediante una derivación simultánea en varios puntos. El músculo funciona por unidades motoras (el conjunto de fibras musculares que están inervadas por un mismo axón). El potencial de acción registrado es directamente proporcional al número de fibras musculares que, constituyendo la unidad motora, se contraen al mismo tiempo. Los potenciales de acción tienen una frecuencia en el músculo esquelético de 30 a 50 impulsos por segundo y en los músculos oculares de hasta 300 impulsos por segundo. Aunque varíe la magnitud de la unidad motora, es decir, aunque una rama nerviosa terminal tenga bajo su dependencia un número pequeño o elevado de fibras musculares, la imagen electromiográfica es fundamentalmente idéntica.

En reposo existe una diferencia de potencial entre la membrana muscular externa, cargada positivamente, y su cara interna, cargada negativamente: es el potencial de reposo. Cuando se excita el músculo, el potencial de reposo desaparece y aparece el potencial de acción de la fibra aislada. La amplitud del potencial del músculo depende: del número de fibras que se descarga sincrónicamente, del tamaño de la unidad motora y del tamaño de los electrodos. La duración del potencial de acción es de más fácil apreciación que la amplitud, pues en ésta puede haber un margen de error. La duración de un solo potencial es de 8 a 15 metros por segundo. Por regla general, de un punto de derivación pueden explorarse de 4 a 6 unidades motoras.

En la relajación muscular no hay potencial de acción, pero aparece un potencial de irritación al clavar o insertar el electrodo en el músculo. Una contracción voluntaria débil produce potenciales de acción de unidades motoras aisladas que tienen una amplitud de 200 microvoltios: *trazado simple o intermedio;* en una contracción voluntaria intensa se producen de 20 a 50 potenciales por segundo, creando lo que se llama un *trazado* o *patrón de interferencia* o *de reclutamiento,* por superposición de la acción de varias unidades que no pueden descomponerse en sus potenciales aislados.

Los trazados electromiográficos se obtienen: 1) en reposo; 2) durante la contracción voluntaria; y 3) durante la estimulación física o eléctrica del músculo.

En la *denervación,* cuando la fibra muscular pierde su inervación axónica, ya sea por compromiso del nervio (radiculopatía o polineuropatía) o del asta anterior (poliomielitis, esclerosis lateral amiotrófica), se producen:

- aumento de la actividad al insertar la aguja;
- en reposo, potenciales de fibrilación bifásicos y estrechos que acústicamente producen un ruido, como de llovizna sobre un techo metálico o como de fritura (figs. 19-3, *A* y *B*);
- también en reposo, los llamados potenciales positivos de denervación, que suelen ser más constantes y persistentes que los potenciales de fibrilación (fig. 19-4, *A* y *B*);
- disminución del reclutamiento, que está en relación con la cantidad de unidades motoras afectadas.

En las *miopatías* hay reposo eléctrico en la relajación, potenciales aislados de amplitud reducida y duración acortada, muy variables entre sí, y patrón de interferencia o reclutamiento en la contracción mínima, lo que produce un aspecto y un ruido polifásico carac-

booksmedicos.org

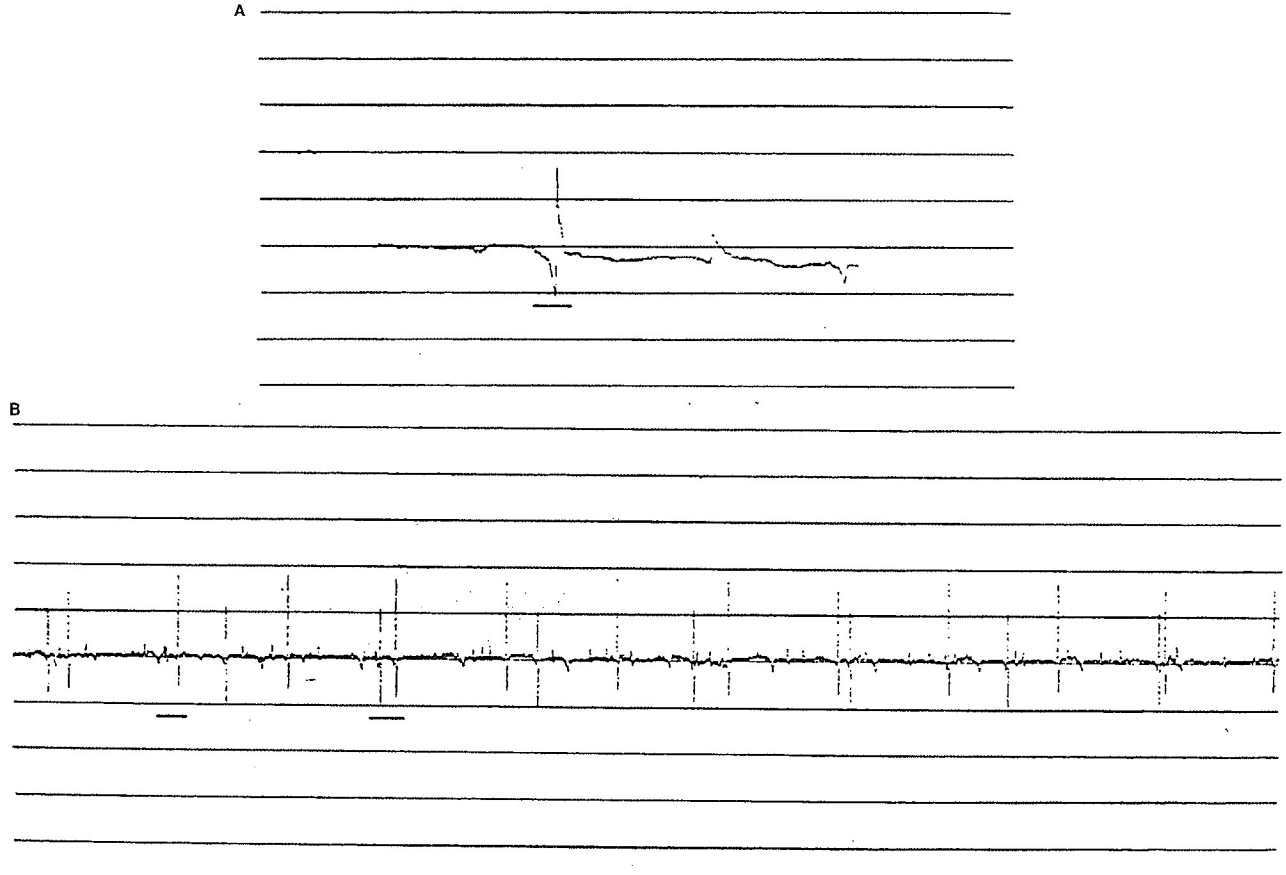


Fig. 19-3. *A*, una onda aguda positiva (fibrilación); *B*, ondas agudas positivas (fibrilación). (Gentileza de la doctora A. M. Pardal.)

booksmedicos.org

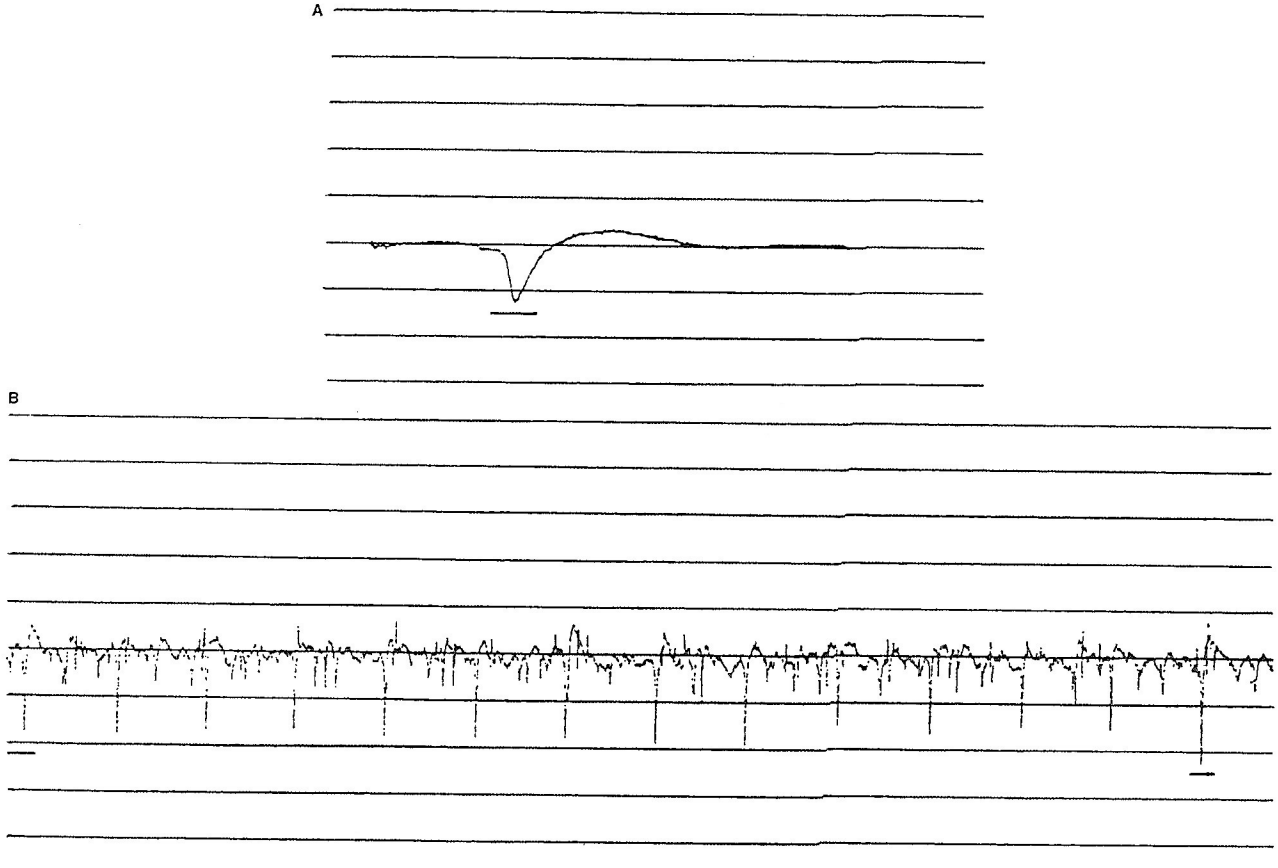


Fig. 19-4. *A*, un potencial positivo de denervación; *B*, potenciales positivos de denervación. (Gentileza de la doctora A. M. Pardal.)

booksmedicos.org

terístico. No hay potenciales de fibrilación ni potenciales positivos de denervación, o sea que no hay signos de denervación.

En la *miotonía* (véase cap. 6), el trastorno de la relajación se expresa electromiográficamente por un potencial decreciente con ruido de "bombardero en picada". En la *seudomiotonía*, dicho potencial se interrumpe en forma brusca, en lugar de disminuir progresivamente hasta extinguirse.

En la *miastenia*, en la que hay tendencia a la fatiga, el EMG revela normalidad en los primeros esfuerzos, pero al irse bloqueando progresivamente mayor cantidad de placas motoras, su voltaje disminuye y llegará a cero si se continúa con la estimulación. La estimulación repetida produce una disminución progresiva de la amplitud del potencial de acción obtenido con cada estímulo (comportamiento miasteniforme). En el *síndrome de Eaton-Lambert* el resultado es inverso, es decir, la amplitud aumenta con cada estímulo.

Los signos más precoces de regeneración de una lesión nerviosa se pueden comprobar por medio del EMG: aparecen potenciales espontáneos de fibrilación y en la contracción, potenciales de acción polifásicos (compuestos por más de tres fases).

Se puede determinar la velocidad de conducción motora o sensitiva. La motora se lleva a cabo registrando el potencial en un músculo efector, por ejemplo el pedio, y estimulando el nervio de quien el mismo depende (para el pedio, el peroneo común o ciático poplíteo externo). La velocidad de conducción sensitiva se obtiene estimulando un nervio sensitivo, por ejemplo el sural (safeno externo), y registrando el potencial en un punto más proximal del mismo nervio. El cálculo de la velocidad se hace dividiendo el tiempo que tarda en obtenerse el potencial, por la distancia recorrida entre el punto de estimulación y el punto de registro. La velocidad de conducción disminuye con la edad y con la reducción de la temperatura ambiente. El valor normal de la velocidad de conducción motora para un adulto joven, a 20° C de temperatura, en el ciático poplíteo externo, es de 45-50 metros/segundo.

La velocidad de conducción disminuye en las patologías que afectan al nervio periférico, como el síndrome de Guillain-Barré y las polineuropatías. La causa más importante de la disminución de la velocidad de conducción es la desmielinización del nervio. Ciertas neuropatías que comprometen la conducción axonal sin producir desmielinización, afectan poco la velocidad de conducción (neuropatías toxicofarmacológicas). La velocidad de conducción sensitiva puede alterarse antes de que disminuya la motora.

En las enfermedades de la neurona motora del asta anterior, la velocidad de conducción no se altera. Sin embargo, en un estadio avanzado de las mismas, puede estar levemente reducida porque se preservan ya sólo neuronas con fibras amielínicas que conducen más lentamente el estímulo.

En las miopatías la velocidad de conducción es normal.

También es útil determinar la latencia de conducción nerviosa distal en los síndromes tronculares de atrapamiento, por ejemplo, en el síndrome del túnel carpiano (nervio mediano), en el síndrome del canal de Guyon (nervio cubital) y en el síndrome del túnel tarsiano (nervio tibial posterior). La latencia distal, en estos casos, está prolongada.

El EMG de fibra única es útil para el diagnóstico de miastenia. Se obtiene con registros de contracción voluntaria en los que el paciente efectúa una mínima contracción registrable.

Utilidad clínica del EMG

Utilidad diagnóstica

- Afecciones de asta anterior medular: fibrilaciones, potenciales positivos, velocidad de conducción preservada (patrón de denervación).
- Afecciones radiculares y plexuales: permite determinar las raíces afectadas según los niveles en los que se encuentran signos de denervación y potenciales polifásicos, así como el tiempo de evolución del trastorno.
- Patologías de los nervios craneales: conducción del nervio facial en las parálisis de Bell, y su control evolutivo.
- Toda patología que afecte el nervio periférico (mononeuropatías, polineuropatías, lesiones traumáticas): en las neuropatías desmielinizantes (por ej., síndrome de Guillain-Barré) la conducción muestra velocidad francamente disminuida o bloqueo; en las neuropatías axonales (por ej., tóxicas), la velocidad de conducción está leve o moderadamente disminuida.
- Neuropatías de atrapamiento (por ej., síndrome del túnel carpiano): se prolonga la latencia distal.
- Enfermedades de la placa neuromuscular: potencial decreciente con la estimulación repetitiva en la miastenia gravis, creciente en el síndrome de Eaton-Lambert.
- Miopatías: potenciales cortos de amplitud reducida, y patrón de reclutamiento en la contracción mínima, con aspecto y un ruido polifásico característico (patrón miopático). Potencial decreciente en "bombardero en picada" en la distrofia miotónica. *Conviene efectuar el EMG después de la extracción de sangre para dosar enzimas musculares*, ya que éstas pueden aumentar como consecuencia

booksmedicos.org

de la introducción muscular de los electrodos para el estudio.
- Registro de temblor para precisar y documentar su frecuencia, regularidad y amplitud y facilitar su diagnóstico.

Utilidad terapéutica

- El reclutamiento logrado por la contracción voluntaria, evidenciable por el EMG es útil para lograr una retroalimentación positiva para la rehabilitación de déficit motores (*feed-back machine*).

Potenciales evocados

Consiste en el registro de un potencial obtenido por un estímulo aplicado a una terminación nerviosa a distancia. Esto permite valorar la conducción de la vía estudiada.

Los potenciales evocados visuales (PEV) se obtienen estimulando lumínicamente la vía óptica y registrando en la piel de la región craneal occipital vecina a la corteza visual (occipucio). Puede utilizarse destello (*flash*), que estimulará la retina periférica, cuyo registro representará fundamentalmente la conducción obtenida por la visión periférica, o una figura de damero (*pattern*) obtenida en un monitor, con cuadros cambiantes (los cuadros negros del damero se transforman en blancos y viceversa, a intervalos repetidos de 1-2 s), que estimulará la mácula, cuyo registro representará la conducción obtenida por la visión macular o central. Utilizar ambos estímulos es importante porque en la neuritis óptica desmielinizante la pérdida visual es macular, por lo que se alterará especialmente el registro obtenido con *pattern*.

Los potenciales evocados auditivos (PEA) o de tronco se obtienen con un estímulo auditivo y con registro en ambas zonas temporales.

Los potenciales evocados somatosensitivos (PESS) son probablemente los de más compleja realización. El estímulo se coloca en miembros inferiores (nervio tibial posterior) o superiores (nervio mediano). El registro puede hacerse en cualquiera de los puntos de la vía sensitiva estudiada, entre el comienzo del estímulo y la corteza cerebral a la altura de la piel de la región craneal parietal. Puede así registrarse un potencial del plexo braquial en el punto de Erb (región supraclavicular), un potencial medular a cualquiera de los niveles lumbar, dorsal, cervical, o uno cerebral en la región parietal. Del registro de los tiempos de latencia y de la distancia recorrida se podrán obtener, en forma similar que para la velocidad de conducción nerviosa, las velocidades de conducción entre las terminaciones nerviosas y la médula a distintos niveles y entre ésta y la corteza cerebral. Esto permite ubicar, con más precisión, el punto donde está alterada la conducción.

Finalmente, los potenciales motores (PM) se obtienen estimulando la región craneal frontal y obteniendo registro en un músculo periférico, y permiten evaluar la conducción motora.

Cada tipo de potencial muestra una serie de ondas identificables correspondientes a la llegada del estímulo a los distintos niveles estructurales del sistema nervioso por los que se conduce.

Utilidad clínica de los potenciales evocados

-PEV: diagnóstico de neuritis ópticas, en particular la retrobulbar debida a esclerosis múltiple. Aun en ausencia de síntomas visuales, puede haber un retardo en la aparición de la onda principal P100 de estos potenciales, que aparece a los 100 ms; diagnóstico diferencial de cegueras estructurales (conducción alterada) vs. funcionales (conducción preservada) (en las cegueras por lesión cortical occipital la conducción puede preservarse, pero en ese caso se observarán lesiones en los estudios de imágenes).

-PEA: diagnóstico de hipoacusias, particularmente las congénitas; esclerosis múltiple; patologías del tronco cerebral (vasculares, tumorales, mielinólisis pontina, leucodistrofias); diagnóstico de muerte cerebral (ausencia de conducción troncal).

-PESS: diagnóstico de la conducción medular en la esclerosis múltiple; diagnóstico topográfico de nivel de bloqueo de la conducción en lesiones periféricas; monitoreo de la conducción medular en cirugías vertebrales; diagnóstico de epilepsia mioclónica progresiva (potenciales corticales gigantes); diagnóstico diferencial de anestesias estructurales (conducción alterada) vs. funcionales (conducción preservada).

-PM: evaluar integridad de la vía motora; diagnóstico diferencial de paresias estructurales (conducción alterada) vs. funcionales (conducción preservada).

Electroencefalograma (EEG)

Surgido de los trabajos de Hans Berger, consiste en la inscripción gráfica de la actividad eléctrica de la corteza cerebral, registrada en *forma de ondas* que representan la actividad *global* sincronizada de sus neuronas, originada en las variaciones de potencial de su membrana celular. Las ondas presentan una tendencia a la ritmicidad, con frecuencia y potencial o amplitud variables. Como estas ondas son de gran frecuencia y pequeña amplitud, se utilizan para su re-

booksmedicos.org

gistro, en vez del galvanómetro corriente, los oscilógrafos: el electromagnético con inscriptor de tinta o el de rayos catódicos. Los aparatos poseen un sistema de amplificación diferencial y son de 8 a 16 canales. Por medio de electrodos, constituidos por pequeñas placas metálicas, aplicados con una pasta de conducción especial sobre la piel, previamente humedecida con solución fisiológica o alcohol, la corriente es recogida y llevada al oscilógrafo por cables de conducción.

Habitualmente, los electrodos se colocan en las siguientes regiones: frontal, central o motora, parietal, occipital, temporal y en la línea media, pudiéndose agregar electrodos en posiciones intermedias. Se pueden utilizar derivaciones *bipolares* o *unipolares.* En las bipolares ambos electrodos son activos y se colocan en puntos próximos de la región craneal a explorar. En las unipolares, un electrodo es activo y se coloca en la región a explorar, y el otro, indiferente, se coloca en un lugar considerado inactivo (lóbulo de la oreja).

A diferencia de la electrocardiografía, la electroencefalografía registra los fenómenos eléctricos de las áreas más próximas a la colocación de los electrodos. No hay, sin embargo, diferencia entre el EEG obtenido a través del cuero cabelludo y el obtenido directamente de la corteza cerebral, puesta al descubierto, en el curso de una intervención quirúrgica (EEG cortical o electrocorticograma).

Caracteres normales del EEG. Las ondas del trazado se analizan en su forma o amplitud, que se mide en microvoltios (μV), y en su período, o sea la duración expresada en milisegundos (ms) o ciclos por segundo (c/s); 40 ms equivalen a 1 c/s. Según su período hay puntas o espigas que tienen una duración de 50 ms, ondas agudas que tienen una duración de 50-150 ms y ondas lentas con una duración >150 ms. En los adultos normales, el EEG obtenido en reposo, con ojos cerrados, en relajación muscular, sin realizar trabajo mental y evitando toda emoción, muestra varias clases de ondas:

- Ondas *alfa*, que se producen con una frecuencia de 8-13 c/s (término medio: 10), con una amplitud de 5-50 μV. Se localizan en particular en la región parietooccipital.
- Ondas *beta,* de mayor frecuencia o rapidez, 14-25 c/s, de menor amplitud (5-10 μV), y sucesión irregular. Predominan en la región precentral.
- Ondas *theta*: se encuentran, a veces, en las áreas temporales y tienen una frecuencia de 4-7 c/s y una amplitud ≤ 30 μV.
- Ondas *delta,* muy lentas (0,5-3 c/s), y de gran amplitud, >200 μV (cuadro 19-2).

La sucesión de las ondas alfa constituye el *ritmo alfa o ritmo de Berger* (fig. 19-5) y aparece en el trazado en períodos de duración variable, especialmente en la región occipital, con ojos cerrados. Desaparece al abrir los ojos, con la emoción o el trabajo mental.

La sucesión de las ondas beta constituye el *ritmo beta o actividad rápida;* predomina en las regiones frontales y se observa en regiones parietooccipitales en circunstancias en que la actividad cortical aumenta por estímulos sensoriales (sustituye al ritmo alfa al abrirse los ojos en un ambiente iluminado), esfuerzos de atención o mentales, cuadros tensionales o de ansiedad, o efecto farmacológico, en especial por antidepresivos.

Pueden hallarse ondas alfa y beta entremezcladas: es el *ritmo mixto,* de aspecto irregular, que se encuentra en regiones o en situaciones en que no se registra el ritmo alfa o beta.

El *ritmo theta* se observa hasta la pubertad, reduciéndose en el adulto a áreas muy pequeñas, pero puede reaparecer a consecuencia de diversos procesos.

Las *ondas delta o actividad muy lenta* se encuentran en estados en que se comprueba una disminución fisiológica o patológica de la actividad neuronal, (hipoglucemia, anoxia, insuficiencia hepática, renal, epilepsia).

Como en condiciones de reposo pueden no aparecer expresiones anormales en los trazados, se recurre a los procedimientos de sensibilización para detectarlos:

- hiperventilación, para lo que se invita al paciente a efectuar durante 3 minutos inspiraciones y espiraciones profundas, con una frecuencia de 20 por minuto;
- estimulación luminosa intermitente o fotoestimulación, mediante un estroboscopio emisor de destellos de frecuencia e intensidad conocidas;
- estimulación auditiva, mediante producción de ruidos variados;
- sueño espontáneo o provocado.

Cuadro 19-2.

	Frecuencia	Amplitud
Ondas alfa	8 a 13 por segundo	5 a 50 microvoltios
Ondas beta	14 a 25 por segundo	5 a 10 microvoltios
Ondas theta	4 a 7 por segundo	menos de 30 microvoltios
Ondas delta	1/2 a 3 por segundo	200 o más microvoltios

booksmedicos.org

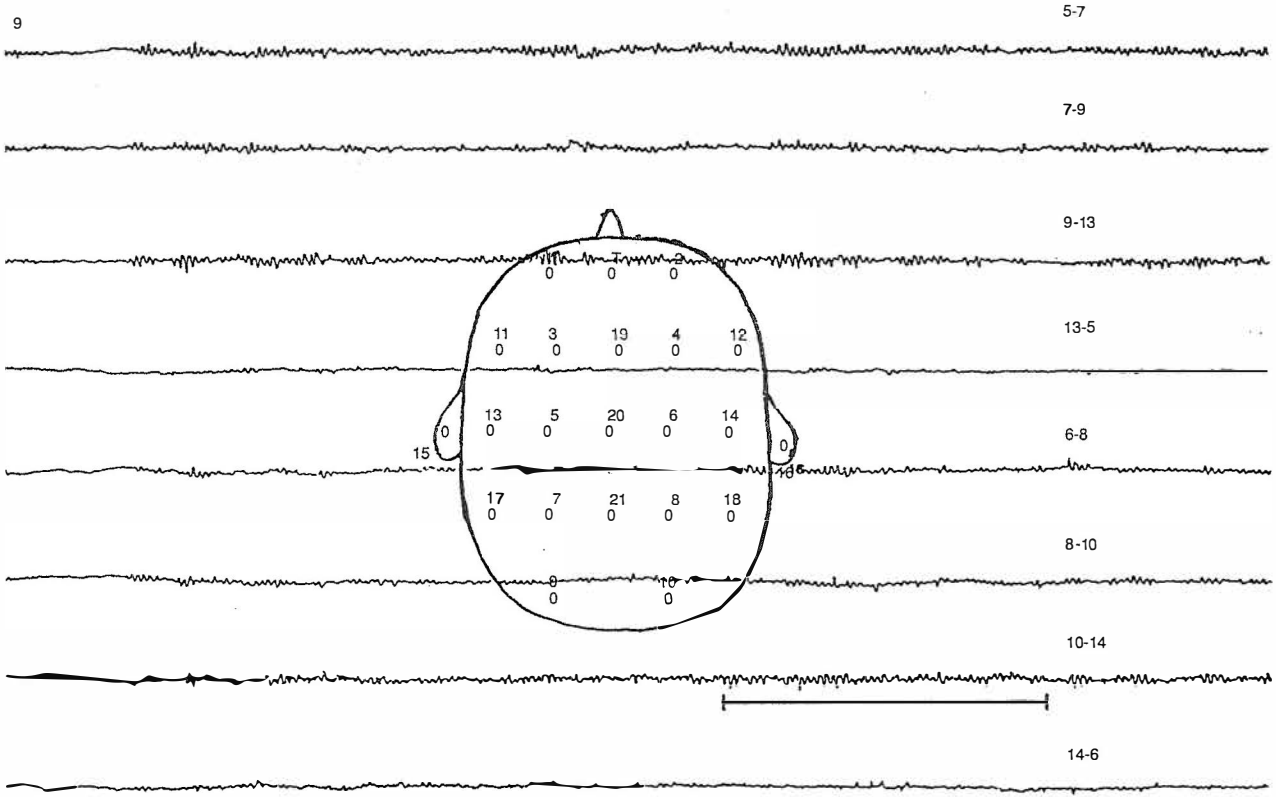


Fig. 19-5. Ritmo alfa característico en región parietooccipital.

booksmedicos.org

Debe destacarse por último que el *monitoreo ambulatorio electroencefalográfico* permite registrar la actividad eléctrica cerebral por espacio de 24 horas; es de utilidad en caso de sospecha de epilepsia en la que el EEG convencional ha resultado normal.

EEG anormal o patológico. Como el EEG va reflejando el proceso de maduración bioeléctrico desde el nacimiento hasta la juventud, hay diferencias entre el EEG del niño, del adolescente y del adulto.

En los primeros años de vida se comprueba una progresiva aceleración de los ritmos, que comienzan lentos, y una disminución de las amplitudes que son elevadas. Hasta los 3 meses después del nacimiento el ritmo delta predomina, luego comienza a aparecer el ritmo theta, que se hace dominante al llegar a los 3 o 4 años de edad; después va apareciendo el ritmo alfa, que se hace dominante alrededor de los 10 años de edad.

Pueden observarse las siguientes alteraciones en el EEG:

- ondas de menor frecuencia o más lentas que lo normal;
- ondas de amplitud superior o inferior a las normales;
- desaparición o ausencia de ondas;
- cambios en la forma de las ondas: en vez de conservar la disposición sinusoidal, las ondas pueden presentarse aplanadas o con la cúpula muy redondeada (ondas lentas), o bien con un vértice muy agudo, como espiga o punta de lanza (puntas y ondas agudas);
- asincronismo del EEG obtenido en zonas simétricas de ambos hemisferios cerebrales.

Estas modificaciones constituyen *disritmias cerebrales*, que pueden ser *difusas*, abarcando toda la corteza cerebral, o *focales*, si se circunscriben a una región, y *permanentes* (continuas) o *paroxísticas* (en forma de accesos de aparición y terminación bruscas). *El término disritmia cerebral es sólo descriptivo, define a una alteración del ritmo del EEG y no constituye per se ninguna enfermedad o entidad nosológica: no siempre tiene valor patológico, pudiendo presentarse en sujetos normales, por lo que el EEG debe ser siempre correlacionado con el cuadro clínico del paciente para darle su justo valor diagnóstico.*

En situaciones patológicas la disritmia se encuentra en:

-Epilepsia y estados convulsivos: aparece durante los ataques y en el intervalo entre los mismos (*período interictal*), revistiendo modalidades que difieren según el tipo clínico (véase Convulsiones-Mioclonías, en Manifestaciones motoras de hiperexcitabilidad central y periférica).

En la *epilepsia generalizada convulsiva* (*gran mal*) se registra durante la crisis una descarga generalizada de puntas de alto voltaje que tienden a sincronizarse (*descargas hipersincrónicas*). Al finalizar la crisis aparecen ondas lentas para restablecerse luego, progresivamente, el ritmo previo a la misma. Fuera de ella pueden encontrarse puntas focales o polifocales, mezcladas con ondas lentas (banda *theta)* en cantidad variable (véase fig. 10-1). Dichas alteraciones pueden aparecer espontáneamente o durante la hiperventilación o fotoestimulación.

En las *ausencias* (*petit mal*) aparece durante la crisis una descarga generalizada y alternada de complejos "punta-onda", con una frecuencia de 3 c/s y 200 µV de amplitud. Estos complejos pueden registrarse muy a menudo en el período interictal, o ser provocados por hiperpnea o fotoestimulación (véase fig. 10-2).

En la *epilepsia mioclónica infantil (síndrome de West)*, el EEG muestra el aspecto característico de la llamada *hipsarritimia*: espigas y ondas lentas hipervoltadas e irregulares que varían en duración y localización.

En la *epilepsia psicomotora* se registra durante la crisis una descarga de ondas agudas temporales (con o sin generalización) seguida de lentificación ulterior. El registro interictal suele mostrar ondas temporales agudas o lentas, espontáneas o provocadas por hiperventilación o fotoestimulación (véase fig. 10-3).

En las *epilepsias parciales* se pueden observar ondas agudas focales correspondientes al área cortical comprometida, durante o fuera de la crisis, evidenciando la existencia de un estímulo irritativo local.

-Lesiones localizadas del cerebro. El EEG puede mostrar alteraciones en lesiones focales (tumores, quistes, abscesos, hematomas, infartos). Si la lesión se halla cercana a la corteza cerebral se observarán ondas lentas (banda delta), o agudas en esa región (fig. 19-6), o bien en todo el hemisferio si es profunda. Hoy en día el mejor método para el diagnóstico de lesiones focales son las imágenes.

-Traumatismos craneanos. En el período que sigue a un traumatismo craneano severo se pueden registrar ondas lentas o hemisféricas del lado lesionado, que se atenúan con el tiempo. Si se origina epilepsia postraumática, podrán observarse puntas u ondas agudas o lentas en el sitio correspondiente. Un traumatismo leve puede causar a los 30-60 minutos lentificaciones de pronta remisión, más detectables en niños y ancianos.

-Lesiones vasculares. Los infartos y hemorragias cerebrales pueden producir ondas lentas focales o hemisféricas. Los fenómenos pueden atenuarse progresivamente (fig. 19-7).

-Hipoxia/isquemia cerebral global. La anoxia cerebral por paro cardiorrespiratorio causa lentificación y disminución del voltaje generalizados. También pueden observarse:

booksmedicos.org

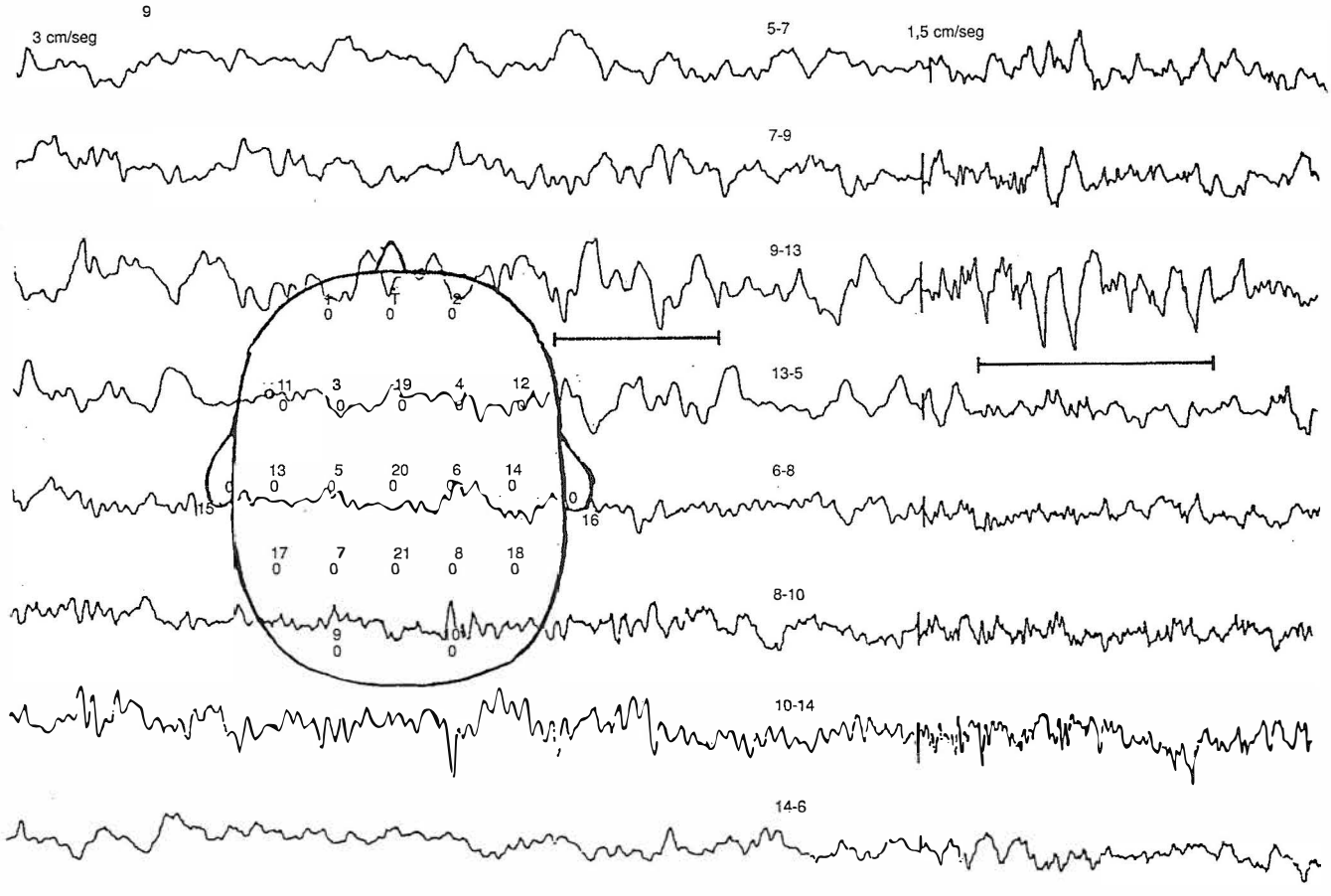


Fig. 19-6. Ondas lentas parietooccipitales izquierdas (banda *delta*). Glioma parietal izquierdo. Velocidades de 3 y 1,5 cm/seg.

booksmedicos.org

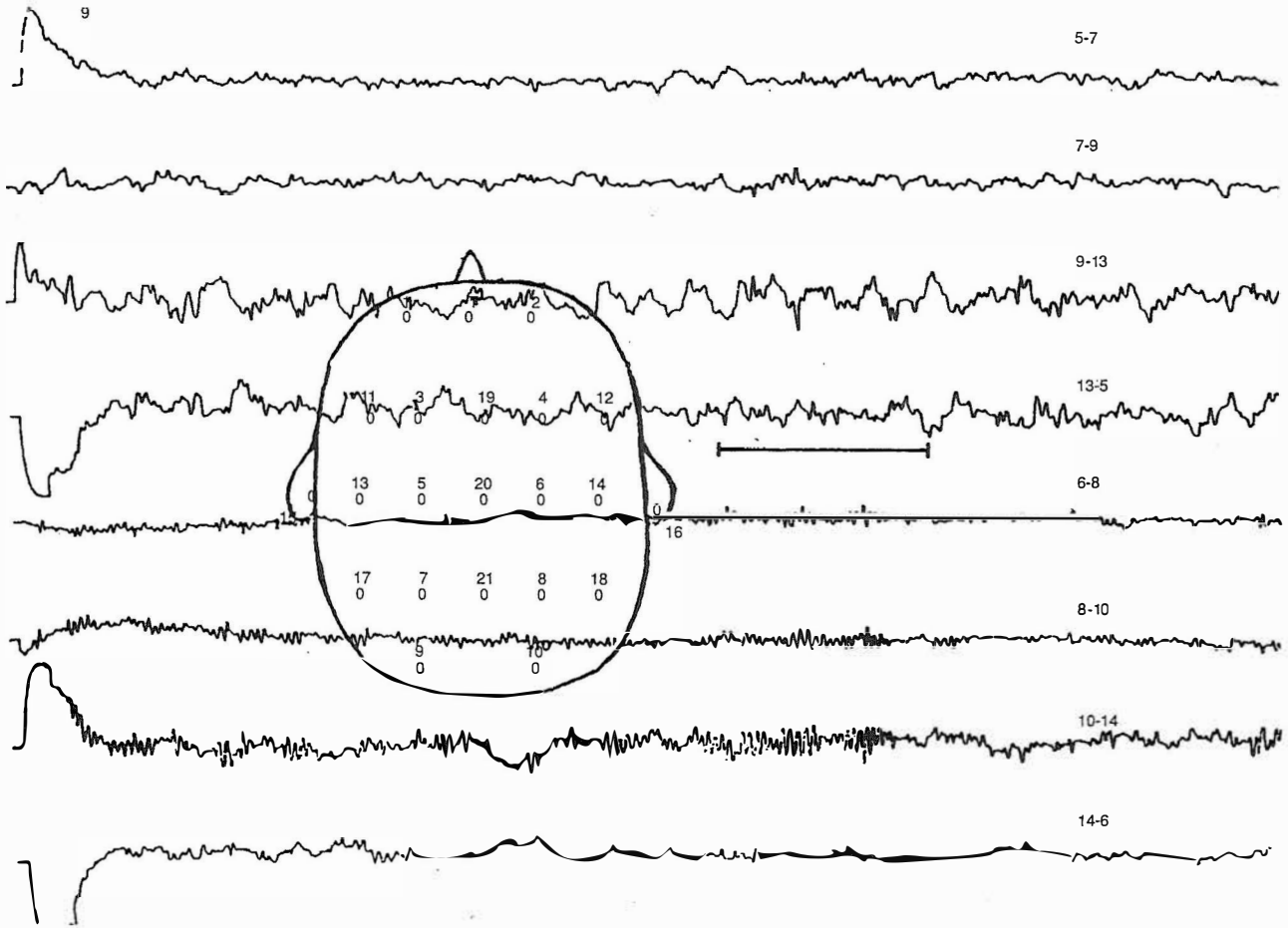


Fig. 19-7. Ondas lentas hemisféricas izquierdas (bandas *theta* y *delta*). Paciente con infarto capsuloestriado izquierdo.

booksmedicos.org

- *"Coma alfa"*: coma con ritmo de frecuencia alfa, pero generalizado, de predominio frontal y que no se modifica con estímulos externos.
- *Patrón de descarga-supresión*: alternancia de descargas esporádicas de ondas lentas y amplias, que pueden acompañarse de mioclonías, con períodos intermedios de franca disminución o supresión del voltaje.
- *Patrón periódico*: espigas generalizadas de aparición periódica (1-2/s), acompañadas de mioclonías.

-Enfermedades difusas cerebrales. En las atrofias cerebrales y demencias corticales se produce lentificación generalizada y progresiva, desorganización y períodos o "trenes" de ondas lentas (fig. 19-8). En las hidrocefalias de presión elevada o de presión normal (síndrome de Hakim-Adams) se produce lentificación y aparición difusa de descargas de ondas lentas, más notorias en áreas frontotemporales (fig. 19-9). En la encefalitis se observan ondas muy lentas, generalizadas, de 0,5 a 1,5 c/s, de mediano y alto voltaje.

-Enfermedades sistémicas. Enfermedades como las insuficiencias respiratoria, renal y hepática, síndrome de Pickwick, hipoglucemia, alteraciones hidroelectrolíticas, y comas en general pueden originar disminución de la actividad bioeléctrica, lentificación y desorganización del EEG. En la encefalopatía hepática pueden verse *ondas trifásicas*, amplias, bilaterales y simétricas de predominio frontal. En la hipercalcemia y en la intoxicación plúmbica pueden aparecer descargas tipo gran mal.

-Enfermedades psiquiátricas. Suelen observarse diversos cambios inespecíficos en el EEG. En el retardo madurativo el EEG suele estar claramente lentificado.

-Muerte cerebral. El criterio electroencefalográfico de muerte cerebral es un trazado plano en el que no se registra actividad eléctrica alguna (véase Comas).

Utilidad clínica del EEG

- Diagnóstico de epilepsia: es la utilidad más importante del EEG en la actualidad.
- Diagnóstico de trastorno de conciencia de origen epiléptico: estado crepuscular de ausencias, estado epiléptico no convulsivo.
- Diagnóstico diferencial de trastornos de conciencia orgánicos (EEG alterado) vs. funcionales o psicógenos (EEG normal).
- Diagnóstico de encefalitis: en especial en las etapas iniciales en las que las imágenes pueden no ser positivas (herpes simple).
- Diagnóstico de mioclonías de origen encefálico (enfermedades de Jakob-Creutzfeldt, Rasmussen).
- Diagnóstico de hipoxia cerebral.
- Diagnóstico de muerte cerebral.

Ultrasonografía Doppler

El estudio por ultrasonografía Doppler es la evaluación de la circulación en un vaso determinado, mediante la utilización de un haz ultrasónico que interactúa con la columna de flujo intravascular. De esta interacción se obtiene y registra una imagen sónica que varía según que la columna sanguínea se acerque o se aleje del punto en donde se aplica el haz, con motivo de obstáculos en su paso (estenosis, oclusiones, sinuosidades o malformaciones vasculares). El método más efectivo es el que utiliza un haz pulsado y bidireccional, con análisis de frecuencias de la onda de flujo (transformada de Fourier), y registro de un ecograma del vaso comprometido (estudio eco-Doppler).

El *eco-Doppler de vasos de cuello* se utiliza en sistema nervioso para la valoración no invasiva de estenosis u oclusiones arteriales de los vasos extracraneales (troncos supraaórticos): arterias carótida primitiva, carótida interna y externa, subclavia y vertebral, así como la arteria temporal superficial en las arteritis. El transductor se coloca en la piel de cuello o el cráneo.

El *Doppler transcraneal* se utiliza para la valoración no invasiva de los vasos del polígono de Willis: arterias carótidas, silvianas, cerebrales anteriores y posteriores, vertebrales intracraneales y tronco basilar. El transductor se coloca en puntos determinados del cráneo que permiten una mejor llegada del haz ultrasónico (ventanas óseas temporales, orbitarias y foramen magno).

Utilidad clínica de la ultrasonografía Doppler

De vasos de cuello

- Evaluación de vasos de cuello como parte de un estudio vascular general.
- Evaluación de vasos de cuello, en especial de arterias carótidas (con o sin soplo) para decidir la conveniencia o no de angiografía invasiva según el grado de estenosis que se encuentre.
- Seguimiento de una estenosis carotídea considerada no pasible de intervención.
- Seguimiento de endarterectomía o angioplastia carotídeas en el posoperatorio inmediato.
- Control de posible reestenosis posterior a endarterectomía o angioplastia carotídeas.
- Diagnóstico y seguimiento de patologías vasculares no ateroscleróticas (fibrodisplasias, disecciones, Takayasu).
- Determinación del *espesor miointimal* en la pared profunda de la carótida primitiva (marcador precoz de enfermedad vascular endotelial, en particular de hipertensión arterial).

booksmedicos.org

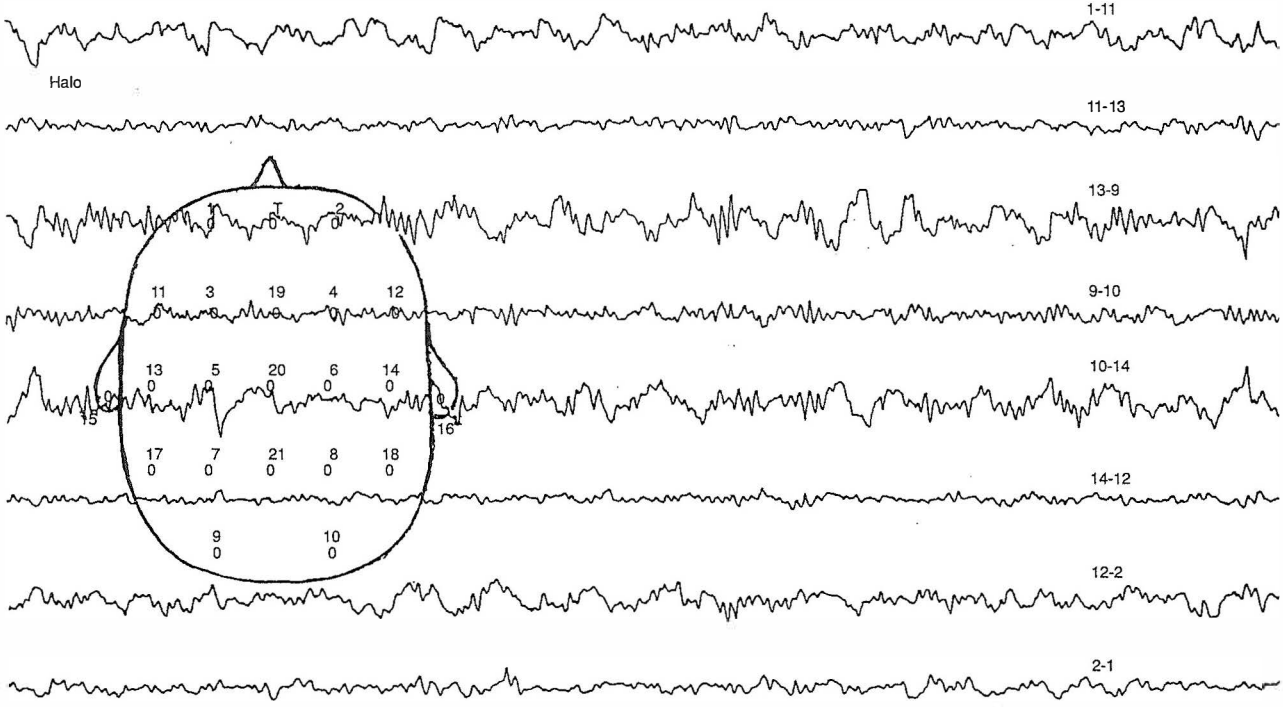


Fig. 19-8. Lentificación generalizada unida a trenes de ondas lentas. Paciente con síndrome demencial.

booksmedicos.org

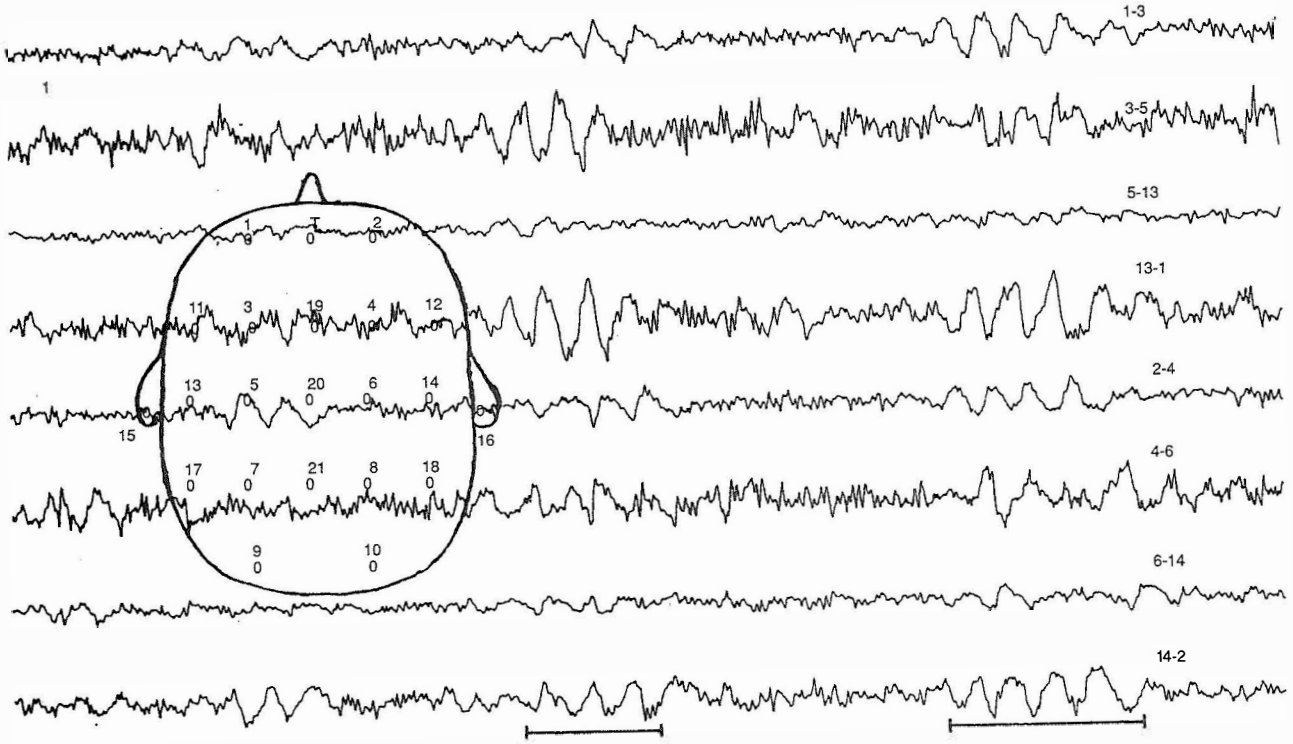


Fig. 19-9. Aparición difusa de descargas de ondas lentas (banda *delta*). Paciente con síndrome de Hakim-Adams (hidrocefalia normotensiva).

booksmedicos.org

- Evaluación de vasos de cuello cuando otros estudios (angiorresonancia magnética [ARM], angiografía) están contraindicados o son rehusados por el paciente.

Transcraneal

- Evaluación de la significación o repercusión hemodinámica de una estenosis carotídea (por medio de la determinación de la *reserva hemodinámica cerebral,* y su respuesta frente al CO_2).
- Diagnóstico de estenosis intracraneales.
- Diagnóstico y seguimiento de vasoespasmo en las hemorragias subaracnoideas y traumatismos de cráneo.
- Detección de *HITS* (*High Intensty Transient Signals*), signo de probables microembolias, antes, durante y después de intervenciones carotideas.
- Diagnóstico de embolia paradójica a través de un foramen oval cardíaco permeable, por la llegada precoz de sustancias ecogénicas (solución fisiológica) a la circulación intracraneal.
- Diagnóstico de muerte cerebral, para comprobar la ausencia de flujo.

Ultrasonografía cardíaca

Se basa en principios similares a los de la ultrasonografía Doppler ya mencionada, esta vez aplicada a las cavidades cardíacas. La importancia de la ultrasonografía cardíaca radica en la necesidad de establecer la presencia de fuentes cardíacas de embolia y riesgo de infarto embólico cerebral. Su comprobación hará necesaria la prevención cerebrovascular con antitrombóticos. Pueden efectuarse:

Ecocardiograma o eco-Doppler cardíaco transtorácico (ETT). Se efectúa con un transductor externo, aplicado sobre el tórax. Se puede llevar a cabo en una (ecocardiograma modo A) o dos dimensiones (ecocardiograma bidimensional modo B). Evalúa las aurículas, los ventrículos, sus dimensiones, el grosor de sus paredes, sus características de contracción y relajación, sus funciones sistólica y diastólica, y las válvulas. Para el diagnóstico de foramen oval permeble (FOP), se puede efectuar con la inyección intravenosa de solución fisiológica, que es ecogénica, para comprobar si se produce su pasaje a través del tabique interauricular.

Ecocardiograma o eco-Doppler cardíaco transesofágico. Se realiza en modo B, con un transductor que se introduce en el esófago en un paciente levemente sedado, lo que permite un acceso más próximo a las cavidades cardíacas y una detección más segura de trombos intracavitarios, que en el ETT pueden no verse, como los intraauriculares. Además, permite la observación de eventuales placas en el arco aórtico, como fuente de ateroembolia, y otras patologías de ese vaso. Este método es superior al ETT para diagnosticar FOP y aneurisma del septum interauricular (ASIA), que son fuentes cardíacas de embolia cerebral.

Utilidad clínica de la ultrasonografía cardíaca

Ecocardiograma transtorácico

- Evaluación global de las cavidades cardíacas, sus paredes, y su función; evaluación de las válvulas cardíacas.
- Evaluación del tamaño auricular izquierdo, cuyo aumento es indicio de estasis sanguínea y probable presencia de trombos intraauriculares.
- Detección de ondas de estasis ("humo") auriculares izquierdas.
- Evaluación de la función ventricular izquierda y presencia de hipertrofia ventricular izquierda (HVI) como signos de enfermedad vascular.
- Detección y control de fuentes cardíacas de embolia: estenosis mitral, miocardiopatía dilatada, endocarditis y vegetaciones valvulares, áreas de hipo o akinesia ventricular, válvulas protésicas, trombos endocavitarios (por este método habitualmente sólo pueden detectarse los cercanos a la punta).
- Diagnóstico de FOP, con infusión intravenosa de solución fisiológica como sustancia ecogénica: este diagnóstico se hace hoy más frecuentemente con ETE.

Ecocardiograma transesofágico

- Detección de trombos endocavitarios auriculares (orejuela) y ventriculares.
- Diagnóstico de FOP y ASIA.
- Detección de patologías aórticas (placas ateroembólicas).

Estudios de imágenes

Radiografía simple de cráneo

Se obtiene en posición de frente o lateral (perfil derecho o izquierdo), y en posiciones especiales como las de Hirtz, Towne y Stenvers.

En la *placa de frente* se puede estudiar el contorno de la bóveda craneana, las órbitas, los senos frontales, las estructuras de las alas menores del esfenoides y de la hendidura esfenoidal que se proyectan a través de las órbitas, la sutura coronaría, que es paralela a la curvatura del contorno de la bóveda, la sutu-

booksmedicos.org

ra parietooccipital y las impresiones vasculares, tanto venosas como arteriales; se podrán observar también calcificaciones correspondientes a la glándula pineal y a la hoz del cerebro, que son normales.

En la *radiografía lateral* aparecen superpuestas ambas mitades, aunque es más nítida la mitad próxima a la placa. Se observa el contorno de la bóveda formado por las tablas interna y externa (imagen densa), y entre ambas el díploe (imagen trabecular). En algunos puntos, el contorno de la bóveda se interrumpe por la unión de suturas como el bregma o unión de la sutura coronaria y la sutura longitudinal, y el lambda, que es la unión de la sutura parietooccipital con la sagital. Se destaca asimismo la eminencia occipital externa, cuya base constituye el inión u occipucio, seguida de una depresión correspondiente al hueso occipital. Se observa también la base del cráneo, que en su parte anterior está constituida por el piso de la órbita, al que continúan hacia atrás las apófisis clinoides anteriores, la silla turca y las apófisis clinoides posteriores. Se divisa la parte inicial del canal basilar del occipital, el peñasco y las celdillas mastoideas, a cuya altura se ven las opacidades de los pabellones auriculares. Finalmente, se aprecian los surcos vasculares, unos finos y rectilíneos que corresponden a la arteria meníngea media y sus ramas, y otros más gruesos y tortuosos, irregulares, que corresponden a trayectos venosos.

La radiografía de cráneo puede tomarse en diversas posiciones o incidencias, algunas de las cuales se mencionan a continuación.

Posición de Hirtz. Permite obtener una buena imagen de la base del cráneo, maxilar inferior, piezas dentarias anteriores, ala mayor del esfenoides, seno esfenoidal, agujeros oval y redondo menor. Además se proyecta el peñasco, en el que puede llegar a reconocerse el conducto auditivo interno. En la línea media se observa la protuberancia occipital, el arco interno del atlas y la apófisis odontoides, y a sus lados, los cóndilos del occipital y el agujero rasgado posterior.

Posición de Towne. Llamada también *incidencia hemiaxil, occipital* o *cerebelosa,* se obtiene colocando al occipucio en contacto con la placa y angulando el tubo 35º en dirección caudal desde la línea orbitomeatal. Esta incidencia expone bien al hueso occipital, con las impresiones correspondientes al seno longitudinal, los senos laterales y el agujero occipital. Permite que el macizo facial se proyecte de tal modo que se puedan observar detalles de la silla turca, peñascos y fosa posterior. En la línea media se percibe el dorso de la silla turca y ambas apófisis clinoides anteriores, y a los costados se proyectan los peñascos con su punta o vértice, el conducto auditivo interno, la eminencia arqueada, y más allá, las apófisis y celdillas mastoideas.

Posición de Stenvers. Llamada también *incidencia occipitocigomática.* La cara se rota 45º hacia el lado contrario al que se radiografía, la región cigomática se pone en contacto con la placa, la línea orbitomeatal es perpendicular a la película, y el rayo central pasa por el plano del conducto auditivo externo. Se utiliza especialmente para el estudio del conducto auditivo interno.

Utilidad clínica de la radiografía simple de cráneo

Las radiografías simples de cráneo sirven para poner de manifiesto:

- Alteraciones de los huesos: fracturas, tumores, deformaciones, diastasis de las suturas por hidrocefalia o por tumores encefálicos.
- Calcificaciones encefálicas correspondientes a ciertas neoplasias (*psammomas*), glándula pineal, cisticercosis, craneofaringiomas, angiomatosis encefalotrigeminal (enfermedad de Sturge-Weber-Dimitri).
- Alteraciones de la silla turca: aumento de su cavidad, desflecamiento o desaparición de las apófisis clinoides (tumores hipofisarios o de la fosa craneana posterior).
- Dilatación del agujero auditivo interno por tumores del nervio acústico (raro).
- Enfermedad de Paget (aumento de grosor y densidad del diploe).
- Mieloma múltiple (imágenes en sacabocado en la calota).

Hoy en día la utilidad de la radiografía simple de cráneo es escasa, ya que las patologías intracraneales que pueden alterarla pueden observarse con mucha mayor precisión con tomografía computada o resonancia magnética. Su valor en los traumatismos de cráneo es también muy relativo: la presencia de fracturas no implica necesariamente lesiones cerebrales, y su ausencia no las descarta, por lo que, si se considera necesario un estudio de imagen, más útil será la tomografía computada, que además mostrará mejor las fracturas.

Radiografías simples de la columna vertebral

Se obtienen en incidencias frontal, lateral y oblicuas derecha e izquierda, de los tres sectores de la columna: cervical, dorsal y lumbosacro. Como en la proyección frontal o lateral de la columna cervical no se pueden estudiar en detalle las dos primeras vértebras, se puede utilizar la proyección transbucal o transoral de la columna cervical, que permite identificar las masas laterales del atlas, el cuerpo del axis, su apófisis odontoides, y la articulación atloidoaxoidea.

booksmedicos.org

En la radiografía lateral de la columna cervical puede no distinguirse la 7ª vértebra cervical en individuos de cuello corto, a causa de la superposición del macizo del hombro. En las proyecciones laterales los espacios intervertebrales aparecen muy claros. Las proyecciones oblicuas sirven especialmente para el estudio de los agujeros de conjunción y las apófisis articulares. Para el estudio de la 5ª vértebra lumbar y el sacro se utiliza la proyección de Ferguson, colocando al paciente en decúbito dorsal y haciéndole apoyar las piernas sobre una silla o banco, de modo que los muslos queden en ángulo recto con el tronco y las piernas a su vez en ángulo recto con los muslos.

Utilidad clínica de las radiografías simples de columna vertebral

- Comprobación de fracturas de los cuerpos vertebrales.
- Diagnóstico de tumores (mieloma, osteosarcomas), metástasis (próstata, pulmón, mama, colon) y enfermedad de Pott, habitualmente de los cuerpos vertebrales.
- Diagnóstico de artrosis y uncartrosis (osteofitosis) vertebral.
- Diagnóstico de compresión o estrechamiento de los agujeros de conjunción vertebral (en las placas oblicuas).
- Diagnóstico de pinzamientos vertebrales (disminución de la altura de los espacios intervertebrales), secundarios a discopatías.
- Diagnóstico de osteoporosis (disminución de la densidad ósea, en particular de los cuerpos vertebrales).
- Diagnóstico de enfermedad de Paget (hiperdensidad "en marco de cuadro" de los cuerpos vertebrales: *signo de Rouault*).

El diagnóstico de las patologías de columna se ha hecho hoy mucho más preciso desde el advenimiento de la tomografía computada y, en especial, de la resonancia magnética.

Angiografía o arteriografía cerebral

Consiste en la inyección de una sustancia radioopaca en los vasos del encéfalo, para obtener una imagen radiográfica de la red arterial cerebral.

Ideada por Egas Moniz, la técnica tradicional consistía en la punción e inyección, en la carótida interna a la altura del cuello, de una solución de yoduro de sodio al 25%. Hoy en día el moderno método de la angiografía digital ha disminuido sustancialmente los riesgos de la angiografía convencional. Se hace inyectando la sustancia de contraste por cateterismo de las arterias femoral o humeral. Los arteriogramas, y el llenado sucesivo de arterias, capilares y venas, se obtienen mediante un programa de computación que permite la sustracción de imágenes indeseables y la sumación de aquellas que se busca obtener. Se requiere así muy poca sustancia de contraste (2 o 3 cm^3 para una inyección intraarterial). Con un buen programa de sustracción se puede incluso obviar la inyección de contraste en la arteria, pudiéndose obtener imágenes fidedignas sólo con inyección endovenosa, cuando por ejemplo sólo se desea explorar las arterias del cuello. Para el estudio del árbol intracraneano sigue siendo más útil la inyección intraarterial. El método es perfectamente tolerado y la única contraindicación admisible es un trastorno de la coagulación que impida una buena hemostasia de la zona del cateterismo arterial. A diferencia de las inyecciones endovenosas, la alergia al yodo se presenta sólo excepcionalmente cuando se hace una inyección intraarterial.

En el sujeto normal, la incidencia radiográfica lateral posinyección en la carótida interna muestra en trazo opaco el trayecto de la arteria hasta el agujero carotídeo, más allá del cual se inclina hacia adelante, dibujando una especie de U, denominada sifón carotídeo. De la carótida intracraneal se rellenarán sus ramas: arterias oftálmica, cerebral anterior, silviana o cerebral media, coroidea anterior y comunicante posterior, a través de la que se rellena la arteria cerebral posterior, rama del tronco basilar (fig. 19-10). Si la sustancia de contraste se inyecta en la arteria vertebral, se rellenará el territorio vertebrobasilar: arteria vertebral, tronco basilar, arterias cerebrales posterio-

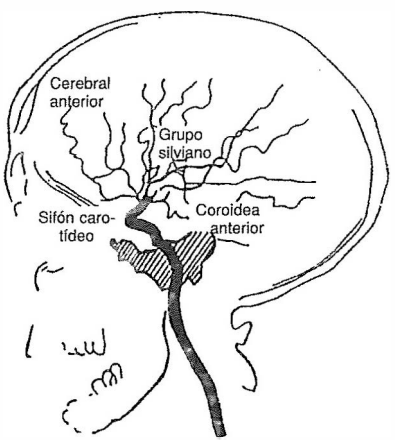


Fig. 19-10. Esquema de una angiografía encefálica. Imagen normal.

booksmedicos.org

res. Las ramas secundarias de todas estas arterias se rellenan posteriormente.

El llamado *parenquimograma cerebral* muestra el árbol arterial cerebral en forma global. Se obtiene efectuando la inyección del contraste proximalmente, a distancia, en la aorta, y observando el relleno intracraneal, que puede resultar normal, pleno, con relleno de las pequeñas ramificaciones vasculares (*imagen en árbol de verano*), o bien incompleto, con relleno de los grandes troncos cerebrales solamente, sin sus ramificaciones (*imagen en árbol de invierno*), lo que demuestra repercusión hemodinámica (hipoflujo) en el sector estudiado, generalmente por causa de una estenosis carotídea extracraneal. En este caso, al hacerse la inyección del contraste directamente en la arteria afectada, puede verse lentitud en el relleno, y al hacerse en la arteria contraria, relleno de ambos territorios intracraneales (el comprometido se rellena a expensas del sano).

Hoy en día el objeto primordial de una angiografía cerebral es la evaluación de las enfermedades cerebrovasculares (angiografía de cuatro vasos cerebrales) (figs. 19-11 y 19-12).

La angiografía para la evaluación de tumores continúa efectuándose para estudiar su vascularización, y la dominancia hemisférica en el caso en que se plantee resección de tejido cerebral (test de Wada por inyección de barbitúricos en la circulación carotídea de cada lado). El tumor puede mostrar imagen avascular o de inyección tumoral o peritumoral, cuyas características pueden brindar información sobre su naturaleza: los tumores malignos (glioblastomas) originan inyección precoz de vasos neoformados ("rodetes" vasculares). Un absceso cerebral puede aparecer en forma de imagen redondeada, avascular.

La angiografía cerebral tiene un riesgo de morbimortalidad que actualmente no debería superar el 1% en centros de referencia.

Utilidad clínica de la angiografía cerebral extra e intracraneal

Su valor diagnóstico es importante en las siguientes entidades:

- Aneurismas y malformaciones vasculares.
- Vasoespasmo: hemorragia subaracnoidea, migraña (en ésta la angiografía puede ser riesgosa durante el ataque y debe indicarse sólo en casos seleccionados).
- Determinación del grado de estenosis extracraneal a los fines de la toma de decisión de terapéutica eventualmente invasiva (cirugía, angioplastia), en particular en la estenosis carotídea: es el método considerado más fidedigno ("patrón oro") para este fin.
- Estenosis intracraneales, para la eventual necesidad de tratamiento endovascular (angioplastia con *stent*).
- Determinación de la repercusión hemodinámica cerebral de una estenosis extracraneal, en particular carotídea (parenquimograma).
- Enfermedades arteriales no ateroscleróticas: fibrodisplasia carotídea, disecciones, angeítis o arteritis granulomatosa cerebral, enfermedades de Takayasu, Kawasaki y moyamoya.
- Estudio del paciente con enfermedad vascular en distintos territorios (panvascular).
- Control de tratamiento quirúrgico o endovascular previo (reestenosis, deformación de *stent*).
- Masas ocupantes cerebrales: características de su vascularización.
- Determinación invasiva de la dominancia hemisférica (test de Wada).

Contraindicaciones de la angiografía cerebral

- Hipertensión arterial severa o inestable.
- Riesgo aumentado de crisis convulsivas o estado de mal epiléptico.

Fig. 19-11. Angiografía digital. Estenosis importante del sifón carotídeo izquierdo.

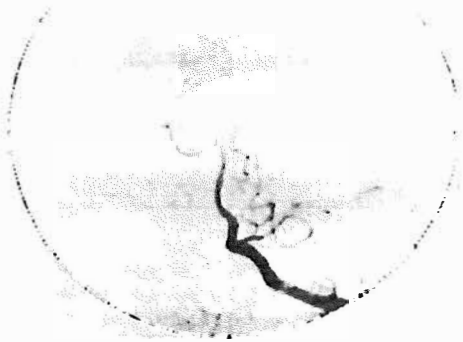


Fig. 19-12. Angiografía digital. Arteria vertebral izquierda, tronco cerebral y arterias cerebrales posteriores. Se observa irregularidad y tortuosidad de la arteria cerebral posterior izquierda.

booksmedicos.org

- Insuficiencia renal con gran retención nitrogenada.
- Trastorno de hemostasia.
- Ataque de migraña.
- Riesgo aumentado de anafilaxia al yodo.

Tomografía computada (TC)

El advenimiento de la TC cerebral, introducido en 1972 por Hounsfield y Ambrose, constituyó un progreso sustancial en la exploración del cerebro, porque por primera vez pudo contarse con un método que permitía visualizar claramente la anatomía cerebral.

El procedimiento se basa en las diferencias de densidad radiológica de las distintas estructuras estudiadas (tomodensitometría). Salvo por la inyección intravenosa de sustancia de contraste cuando es necesario (yodo o metrizamida, contraste intratecal, hidrosoluble, de baja neurotoxicidad), el método es no invasivo. Como el estudio requiere que el paciente permanezca inmóvil durante su desarrollo, aquellos que no colaboran (niños, adultos con trastornos de conciencia o excitados) deben sedarse farmacológicamente.

La instalación comprende una fuente de rayos X rotatoria con cristales detectores, que toma más de 28.000 lecturas durante el examen. Estas lecturas se procesan por computadora, proporcionando figuras cuyo brillo es proporcional al coeficiente de absorción de los rayos. Estas figuras constituyen verdaderos cortes anatómicos de cuyo análisis se extraen las conclusiones sobre la existencia o no de alteraciones y su localización, y se denominan tomogramas.

La baja absorción del LCR hace que éste muestre un aspecto particularmente *hipodenso* (oscuro), delimitándose así claramente los ventrículos cerebrales y los surcos que separan a las circunvoluciones de la corteza. Las restantes estructuras cerebrales muestran grados variables de densidad radiológica. Las estructuras craneales se muestran marcadamente *hiperdensas* (blancas).

Utilidad clínica de la TC

La TC cerebral *sin contraste* constituye el método diagnóstico de primera línea en los accidentes cerebrovasculares.

Las *hemorragias intracerebrales* o intraparenquimatosas se observan espontáneamente hiperdensas desde el comienzo, con cierto grado de edema perilesional hipodenso (figs. 19-13 y 19-14). Con el tiempo y debido a la reabsorción del hematoma, la densidad disminuye progresivamente, pudiendo dejar como secuela una lesión de baja densidad. En la hemorragia subaracnoidea se observa hiperdensidad (sangre) en

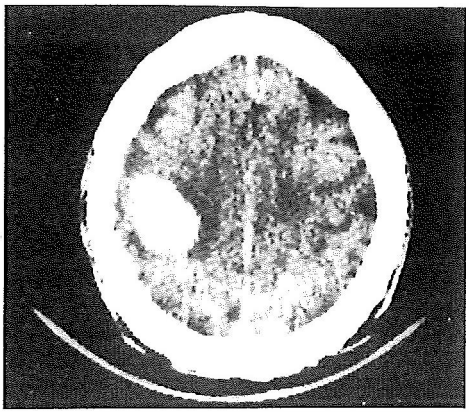


Fig. 19-13. Hematoma parietal derecho con edema perilesional.

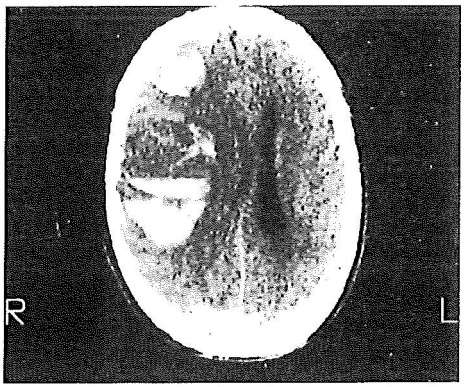


Fig. 19-14. Hematoma frontal derecho y gran hematoma temporoparietal derecho con edema, efecto de masa (compresión ventricular) y nivel líquido. Complicación de terapéutica anticoagulante.

ese espacio, rellenando cisternas y surcos y brindándoles, al revés que en la situación normal, una imagen "en negativo de foto".

Los *hematomas subdurales* se observan como una imagen alargada entre el diploe y el cerebro, de densidad variable según el tiempo de evolución del hematoma: hiperdenso en el agudo o subagudo, iso o hipodenso en el crónico. Cuando es más basal puede no verse. Los *hematomas extradurales*, que suelen sospecharse clínicamente más pronto, muestran en general imagen hiperdensa ovalada o en cuña. Ambos tipos de hematomas muestran grados variables de efecto de masa.

Los *infartos cerebrales* se caracterizan por imágenes hipodensas que aparecen progresivamente o se van haciendo visibles en las primeras horas. En las primeras etapas, cuando estas imágenes aún no aparecen, pueden observarse los llamados *signos precoces* de infarto cerebral:

booksmedicos.org

-Hiperdensidad espontánea de la arteria cerebral media: el trayecto de la arteria silviana a la altura del polígono de Willis se observa hiperdenso (no debe confundirse con calcificaciones, que se observan como imágenes puntuales y no como trayecto arterial). Este signo revela trombosis del tronco de la arteria silviana y preanuncia un infarto en su territorio.

-Hiperdensidad espontánea del tronco basilar: revela trombosis de esta arteria.

-Borramiento del núcleo lenticular: comparado con el del lado sano, los límites del núcleo lenticular se borran y se hacen difícilmente delimitables. Revela infarto en evolución en la región silviana profunda.

-Borramiento de la corteza insular: se esfuma la "cinta cortical" de la corteza de la ínsula, situada por fuera del núcleo lenticular en la región profunda del valle silviano. Revela infarto en evolución en la región.

-Borramiento de los surcos corticales: del lado del infarto en curso los surcos desaparecen por edema de las circunvoluciones, que se dilatan y los obliteran. Revela infarto córtico-subcortical en evolución.

Cuando los infartos se hacen evidentes (*infartos estructurados*) muestran la llamada distribución vascular: triangulares, de base externa y vértice interno, cuando asientan en los lóbuos cerebrales (infartos córtico-subcorticales o lobares de las arterias terminales), pequeños y redondos cuando se producen en la región capsuloganglionar (infartos lacunares de las arterias perforantes), y variables cuando se localizan en las regiones intermedias (figs. 19-15 a 19-18). Los *infartos con contenido hemorrágico* muestran en su interior áreas hiperdensas de homogeneidad variable. Este contenido puede aparecer desde el comienzo, o bien tardíamente, hacia el 5° o 6° día de instalado el infarto.

La *leucoaraiosis* es una hipodensidad de la sustancia blanca periventricular, periependimaria y a veces córtico-subcortical, a predominio bifrontoparietal y sin efecto de masa, vinculable mayoritariamente a encefalopatía vascular (enfermedad de Binswanger, fig. 19-19).

La *angiografía por TC (angio-TC)* y *la TC helicoidal* son modernos métodos para la observación de estructuras vasculares, que compiten en precisión y nivel de resolución con la angiorresonancia magnética

Fig. 19-16. Infartos isquémicos biparietooccipitales con leve contenido hemorrágico.

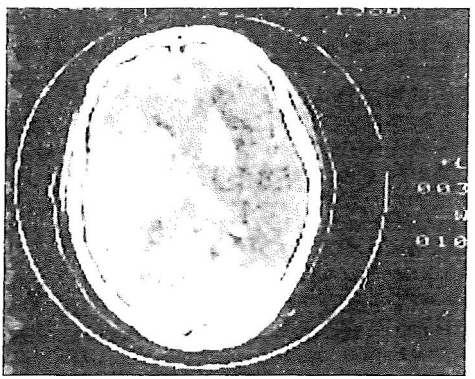


Fig. 19-17. Gran infarto córtico-subcortical silviano izquierdo con contenido hemorrágico.

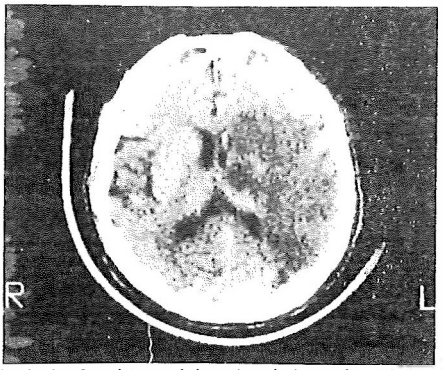


Fig. 19-15. Gran infarto córtico-subcortical con efecto de masa en territorio silviano izquierdo.

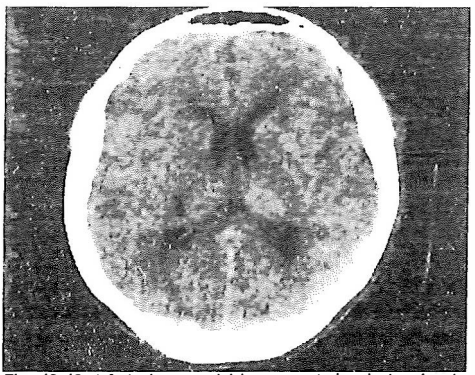


Fig. 19-18. Infarto lacunar del brazo posterior de la cápsula interna derecha.

booksmedicos.org

(ARM, véase más adelante). Son útiles cuando la ARM está contraindicada, pero por otra parte se ven limitados en caso de calcificaciones vasculares por los artificios introducidos por las mismas.

La TC es igualmente útil para el diagnóstico de *tumores cerebrales*, que se traducen por signos directos e indirectos. Los primeros se deben a la existencia de hiper, hipo o isodensidad (densidad similar a la del parénquima circundante), debiéndose precisar extensión, homogeneidad, aspecto de los contornos, presencia de calcificaciones o de cavidad líquida. Los signos indirectos se vinculan con el lugar que el tumor ocupa en el cerebro. Los mismos representan el denominado efecto de masa: compresión, deformación o desplazamiento de los ventrículos o bien de la línea media hacia el lado opuesto, con borramiento de los surcos de la convexidad.

En los tumores intracraneales es útil el contraste endovenoso para mayor precisión diagnóstica. La presencia de bordes tumorales mal definidos, de densidad heterogénea que se acentúa con el contraste endovenoso, y de un halo perilesional hipodenso (edema) sugieren malignidad, pero hay muchas variaciones según la estirpe del tumor.

Los *gliomas* (fig. 19-20) muestran en el estudio sin contraste áreas hipodensas e isodensas intraparenquimatosas, con edema circundante leve. El efecto de masa es a menudo importante. El contraste muestra un reborde irregular rodeando áreas de necrosis central, pero a veces se observan tumores homogéneos, como el astrocitoma, que se caracteriza por hipodensidad homogénea, más o menos bien delimitada y con efecto de masa, sin refuerzo poscontraste. El refuerzo caracteriza a los astrocitomas de grado elevado.

Los *oligodendrogliomas* pueden presentar calcificaciones, a veces en guirnalda, con áreas hipodensas y efecto de masa. El refuerzo con contraste sugiere oligodendroglioma anaplásico, de alto grado de malignidad.

Las *metástasis* suelen ser pequeñas, presentan una densidad espontánea variable, pudiendo ser hiper (fig. 19-21), hipo o isodensas (tumor sólido + necrosis central), y refuerzan con contraste. El edema peritumoral es a menudo muy importante, de aspecto festoneado ("en dedos de guante"), y puede abarcar gran parte del hemisferio. Pueden observarse tumores nodulares (melanoma, cáncer de mama) o refuerzo de contraste en anillo (cáncer de pulmón).

Los *meningiomas* suelen ser espontáneamente hiperdensos, homogéneos con el contraste, y pueden mostrar calcificaciones y grados variables de edema. La relación estrecha del tumor con las estructuras meníngeas, la base del cráneo o la bóveda es uno de los elementos importantes en el diagnóstico. La TC también permite observar las modificaciones óseas a ni-

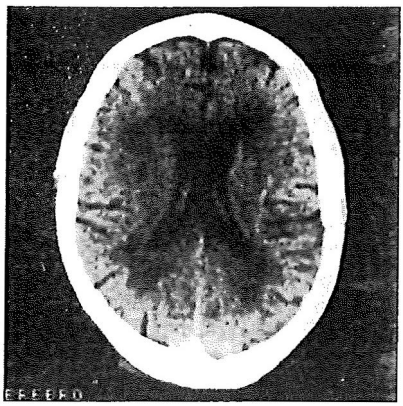


Fig. 19-19. Acentuada hipodensidad de la sustancia blanca periependimaria bifrontoparietal.

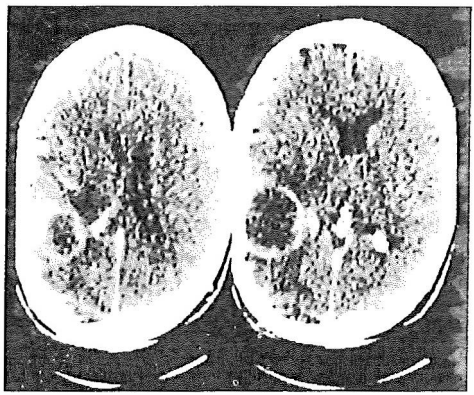


Fig. 19-20. Glioma parietal derecho.

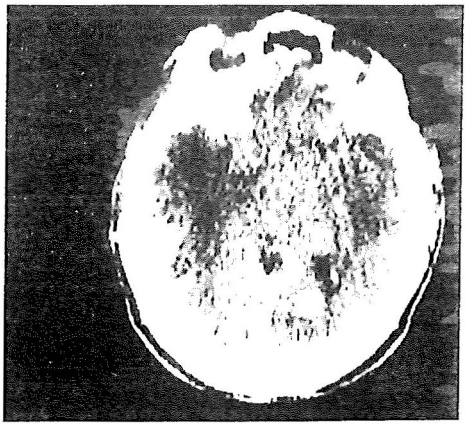


Fig. 19-21. Imágenes de metástasis temporal posterior derecha con extenso edema, y occipital izquierda.

booksmedicos.org

vel del contacto con el tumor (hiperostosis o destrucción ósea).

Los *neurinomas del acústico* extracanaliculares se observan como una masa isohiperdensa en el ángulo pontocerebeloso, con refuerzo homogéneo poscontraste.

Los *craneofaringiomas* además de la presencia de calcificaciones pueden tener zonas quísticas de baja densidad.

Los *abscesos* bacterianos o micóticos pueden mostrar múltiple loculación y localización, así como los granulomas (micóticos, tuberculosos) y quistes parasitarios (quiste hidatídico).

En la *encefalitis por herpes simple* se observan características imágenes hipodensas frontotemporales con áreas hemorrágicas de hiperdensidad lineal.

En la *esclerosis múltiple* pueden existir lesiones pequeñas de baja densidad que a veces se refuerzan con el suministro de contraste.

Pueden hallarse lesiones hipodensas de sustancia blanca características en las *leucodistrofias* y *leucoencefalopatías*. En la *leucoencefalopatía multifocal progresiva* son confluentes.

La *retracción cortical* se caracteriza por el ensanchamiento de los surcos, y la dilatación de las cisternas y sistema ventricular (hidrocefalia ex vacuo, fig. 19-22). Se acentúa con la edad. La deshidratación y algunas intoxicaciones (alcohol, valproato) pueden provocarla, en cuyo caso puede revertir con adecuado tratamiento o remoción del factor tóxico. Cuando hay razonable correlato clínico, la distribución de la retracción cortical permite sospechar atrofia cerebral por enfermedad de Alzheimer (atrofia difusa predominante en áreas posteriores) o de Pick (atrofia frontotemporal). La retracción cortical también puede constituir un simple hallazgo tomográfico en un paciente sin alteraciones en sus funciones cognitivas.

En el *síndrome de Hakim-Adams* (hidrocefalia normotensiva) se observa notable dilatación ventricular, en ausencia de retracción cortical (fig. 19-23).

La TC se puede utilizar también para el diagnóstico de lesiones vertebrales y paravertebrales, pero la resonancia magnética es más útil.

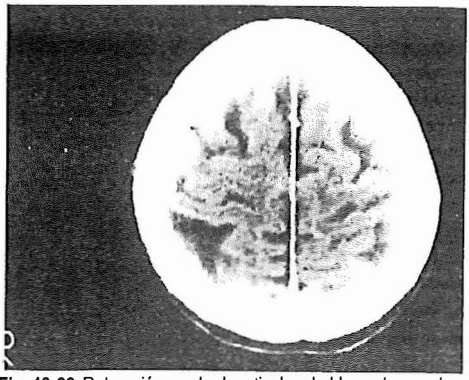


Fig. 19-22. Retracción cerebral cortical probablemente por atrofia.

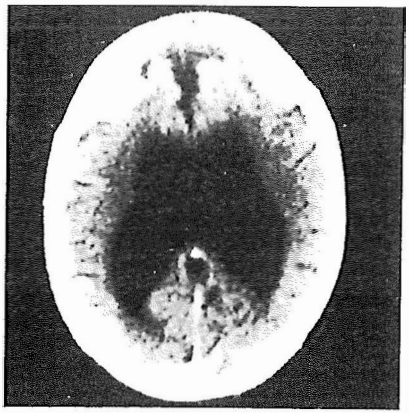


Fig. 19-23. Marcada dilatación ventricular bilateral y simétrica (síndrome de Hakim-Adams).

Cisternografía radioisotópica

La inyección de una sustancia radiactiva (DTPA, tecnecio 99 metaestable) en el espacio subaracnoideo permite estudiar y clasificar las hidrocefalias y detectar eventuales pérdidas de LCR a través de fístulas. El radionúclido se inyecta por PL y pasa normalmente a las cisternas basales 2-6 horas después, observándose en la región parasagital en 24-48 horas. En caso de hidrocefalias comunicantes, el radionúclido se detecta dentro del sistema ventricular (particularmente en los ventrículos laterales) y persiste a las 24 y 48 horas (estasis ventricular). Por el contrario, en la hidrocefalia no comunicante obstructiva el radiotrazador no pasa a los ventrículos, a pesar de que con el aumento de la presión endocraneana puede hallarse alteración en la circulación del LCR hacia la convexidad cerebral, persistiendo el marcador en el espacio subaracnoideo a las 24 y 48 horas. Este método permite también establecer la presencia de fístulas traumáticas, visualizando su trayecto en las imágenes tempranas y tardías (pérdida de LCR por conducto auditivo externo o fosas nasales).

Resonancia magnética por imágenes (RMI)

Antes llamada resonancia magnética nuclear, se basa en los cambios que ocurren en los protones (io-

booksmedicos.org

nes H^+) tisulares al ser expuestos a un campo magnético estático y posteriormente estimulados con un campo magnético rotatorio. No se utilizan rayos X, y los huesos no interfieren con el registro de las imágenes, como sucede con la TC.

Se fundamenta en el descubrimiento de la rotación de núcleos atómicos sometidos a campos magnéticos, efectuado por Edward Purcell en Harvard y Félix Bloch en Stanford, en 1946, por el que recibieron el Premio Nobel de Física en 1952.

Estos estudios fueron más tarde aprovechados por R. R. Damadian (1971) para realizar investigaciones para la obtención de imágenes, y Paul Lauterbur logró luego las primeras imágenes del cuerpo humano efectuadas con RMI. El método se basa en que los núcleos de los átomos de ciertos elementos, como el hidrógeno, cuando se someten a un fuerte campo magnético exterior pueden, por influencia de ondas de alta frecuencia, emitir una señal que es posible convertir en imágenes.

Existe un fenómeno físico-acústico denominado resonancia, que se puede observar en los instrumentos de cuerda. Cuando se fricciona el arco contra la cuerda de un violín, haciéndola vibrar y originando el sonido característico, las cuerdas restantes también vibran secundariamente. Un fenómeno similar ocurre con los protones de los núcleos atómicos colocados en un campo magnético estático que, por la rotación que experimentan, generan, a su vez, otro campo magnético, produciéndose así un fenómeno de "resonancia magnética": durante la estimulación de los protones, se reproducen campos magnéticos fluctuantes por la presencia de otros elementos vecinos del medio, que varían según su composición química.

Para la formación de imágenes se utiliza la resonancia del protón de hidrógeno (H^+), que es el más abundante en la naturaleza e integra el mayor componente volumétrico del cuerpo humano: el agua. En un objeto colocado en un campo magnético homogéneo, todos los hidrogeniones tendrán la misma frecuencia de resonancia sin importar su posición en el espacio. Si se coloca un gradiente en el campo magnético, es decir, si se varía el valor del campo en un eje, la frecuencia de resonancia en ese eje también variará. La correlación entre la frecuencia de resonancia y la posición espacial de los núcleos de hidrógeno forma la base de la imagen de la resonancia magnética, pero un corte en un plano no puede lograrse con una sola proyección y, como en el caso de la TC, se requiere una reconstrucción, realizada por la computadora, de una serie de proyecciones tomadas desde varios ángulos. De las proyecciones obtenidas rotando el objeto en el campo, la computadora reconstruye una imagen de la distribución espacial de agua en el área de interés.

La resonancia magnética consiste pues en la señal emitida por los protones de los núcleos atómicos de hidrógeno, cuando colocados en un campo magnético interno son estimulados por una onda electromagnética en la gama de frecuencia de las ondas de radio (ondas de radiofrecuencia).

El aparato de RMI se compone de: a) un imán principal que permite obtener un campo magnético y que en la mayoría de los casos es de tipo supraconductor; b) bobinas de radiofrecuencia que sirven para enviar la onda de radiofrecuencia y recoger así la señal emitida por los núcleos de hidrógeno; c) bobinas de gradiente que se utilizan para localizar la señal emitida por los protones del organismo, y d) un sistema electrónico y de computación.

Existen varios tipos de bobina adaptados al tipo de órgano a estudiar. Cuando se realiza un examen del cráneo y su contenido se utiliza la denominada bobina "cabeza" que rodea el cráneo del paciente; cuando, por el contrario, se trata de la médula y el raquis se utiliza la bobina "cuerpo" que envía la onda de radiofrecuencia, y otra de superficie aplicada contra el dorso del paciente para recoger la señal correspondiente.

La imagen de la RMI depende de las propiedades del tejido, de su contenido en agua y de los denominados "tiempos de relajación": longitudinal (T1) y trasverso (T2). Debido a la composición química diferente, cada tejido y órgano tiene diferentes valores de T1 y T2. Los tiempos de relajación de los procesos patológicos son diferentes a aquellos de los tejidos normales.

El aumento del contenido de agua, principalmente en la sustancia blanca, caracteriza a las enfermedades del sistema nervioso. Al tener mayor número de protones, la sustancia blanca tiene una relajación más corta que la sustancia gris. El T1 está prolongado en los trastornos de ambas sustancias. El T2 es más lento en el agua extracelular (agua libre) que en el agua intracelular (agua unida a las proteínas). Por esta razón el T2 se acorta en el edema citotóxico. La pérdida de líquido de la mielina contribuye al alargamiento de los tiempos: por ello se pueden identificar las enfermedades desmielinizantes con una mayor resolución y efectividad que con la TC (fig. 19-24).

La imagen T1 tiene como ventaja el mayor contraste entre el LCR y el parénquima, que es específico para el diagnóstico de sangrado agudo o crónico. Presenta como desventaja, sin embargo, el menor contraste del tejido sano con el patológico con excepción de la sangre y la grasa.

La imagen T2 tiene como ventaja el máximo contraste para la mayoría de las lesiones, aunque no específicas, y la posibilidad de obtención de imágenes no observables en la tomografía computada como in-

booksmedicos.org

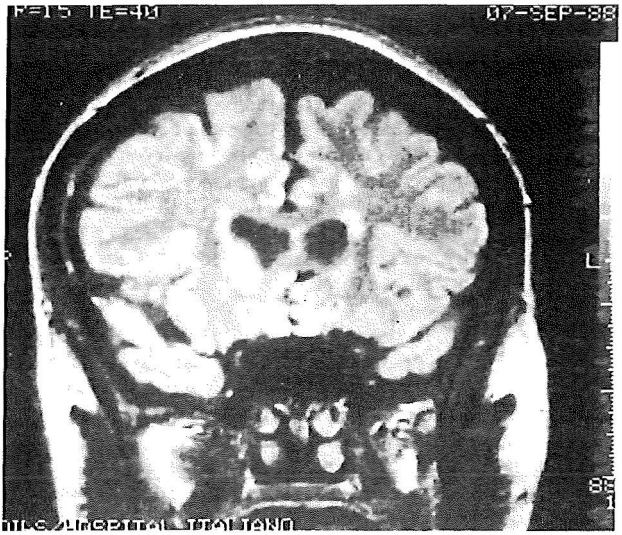


Fig. 19-24. Esclerosis múltiple con áreas de desmielinización paraventricular en la sustancia blanca frontal izquierda (imágenes hiperdensas).

fartos pequeños, y diferenciación entre neoplasia y lesión benigna inflamatoria de los senos paranasales.

Ciertas sustancias denominadas paramagnéticas poseen un gran efecto magnético intrínseco y pueden provocar cambios en el campo magnético reduciendo el T1 de los protones circulantes. El uso de estas sustancias como contraste se emplea así para mejorar el diagnóstico. Las sustancias paramagnéticas pueden ser externas (gadolinio) o internas (oxígeno molecular, cobre y algunas formas del hierro). El cobre presente en el hígado en algunas formas de cirrosis puede reducir el T1.

Utilidad clínica de la RMI

La RMI puede aplicarse al estudio del neuroeje, nervios y músculos, columna vertebral, órbitas, cuello, faringe, laringe, corazón, pulmones, mamas, hígado, páncreas, riñones y aparato osteoarticular. Es el método de elección para estudiar los órganos de la pelvis: vejiga, próstata y órganos ginecológicos.

El *infarto cerebral* produce un gran influjo de agua y por ello los tiempos T1 y T2 están prolongados, aumentando con la cronicidad. En los infartos agudos se ven áreas netamente delimitadas, imágenes en las que se utiliza mayor peso de T2, que se deben, a su vez, al edema de las células que rodean al área de necrosis. Las primeras etapas del infarto cerebral, equivalentes a aquellas en las que en la TC se observan los signos precoces, pueden evaluarse mediante técnicas de difusión y perfusión. La *RMI por difusión (Diffusion-Weighted MRI, DW-MRI)* mostrará el área en la que la isquemia ya ha causado necrosis, el área ya infartada, por difusión del trazador dentro de la misma. La *RMI por perfusión (Perfusion-Weighted MRI, PW-MRI)* mostrará el área isquémica sometida a hipoflujo por obstrucción vascular, que puede coincidir con el área de necrosis mostrada por la difusión, o no coincidir, sobrepasándola. Cuando *no* coincide y es mayor (en inglés: *mismatch,* falta de correspondencia o coincidencia), significa que existe una porción del área de isquemia que todavía no ha sido suficiente para ocasionar necrosis: es la llamada *área de penumbra,* importante de detectar porque identifica tejido recuperable en la medida en que se recupere el flujo. En esto se basan las actuales hipótesis de tratamiento farmacológico precoz de la isquemia cerebral, con drogas que restablezcan rápidamente el flujo antes de que la penumbra isquémica devenga en necrosis mayor.

Los infartos secuelares pueden observarse en T1 como un área central hipointensa (oscura), de necrosis, circundada por otra hiperintensa (clara), de degeneración walleriana y gliosis (fig. 19-25). La hipointensidad central es similar a la del LCR y representa el agua global con tiempo de relajación más largo. En T2 el área de necrosis se observa hiperintensa. Los infartos profundos pequeños y los cambios isquémicos incipientes de la sustancia blanca se observan mejor en las secuencias *FLAIR (Fluid Attenuation Inversion Recovery).*

Las *hemorragias* acortan el tiempo de relajación con un gradiente de acortamiento hacia el centro. La metahemoglobina ocasiona acortamiento de T1 y por ello la detección de hematomas no es tan inmediata como con la TC.

booksmedicos.org

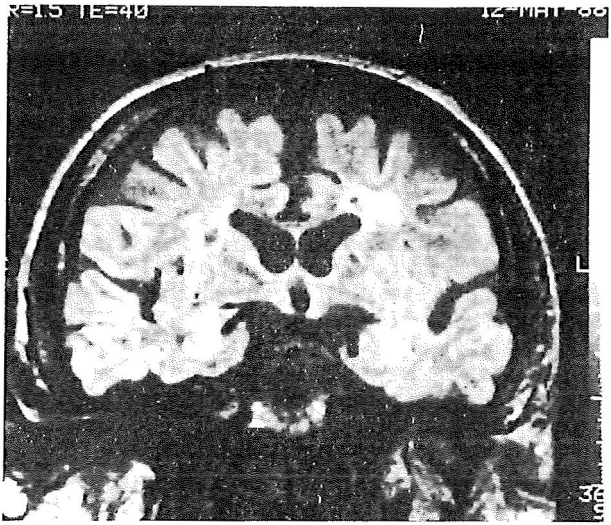


Fig. 19-25. Encefalopatia vascular múltiple. Leucomalacia paraventricular bifrontal con infartos lacunares múltiples en los ganglios basales y sustancia blanca.

Las *microhemorragias* pueden observarse en pacientes asintomáticos como imágenes puntiformes hipointensas en T2, en secuencias *spin-echo*, pero en forma mucho más evidente en secuencias llamadas de *gradiente de eco (echo-gradient).* La importancia de identificarlas reside en reconocer el mayor riesgo hemorrágico en un paciente que se intenta anticoagular o que ya está anticoagulado.

La RMI es útil para detectar *malformaciones vasculares no o poco visibles a la arteriografía: aneurismas arteriales trombosados, malformaciones arteriovenosas pequeñas, angiomas venosos, angiomas cavernosos (cavernomas), telangiectasias capilares y pequeñas malformaciones trombosadas.* Los aneurismas > 2,5 cm se visualizan perfectamente con RMI. Las malformaciones arteriovenosas aparecen como señales hipointensas curvilíneas bien visibles en relación al parénquima cerebral y al LCR. Los angiomas venosos pueden dar lugar a una señal hipointensa en T1 y otra hiperintensa en T2. Los cavernomas aparecen de manera casi constante rodeados de un anillo hipointenso en T2. En el interior de la lesión presentan una señal heterogénea con áreas de hipo, iso o hiperintensidad.

Los vasos sanguíneos se pueden observar sin administrar contraste alguno y aparecen en negativo por la ausencia de señal proveniente de los mismos, dada la movilidad de los glóbulos rojos que pasan a través del campo durante el estudio, que son estimulados con radiofrecuencia cuando están en el campo magnético y envían su señal de respuesta cuando ya han salido del mismo. Por este motivo la RMI es útil para descubrir oclusiones y malformaciones vasculares (fig. 19-26). En la *angiorresonancia magnética (ARM)* el programa ha sido diseñado para captar la resonancia del árbol vascular, que entonces permite la visualización de vasos sanguíneos extra o intracraneales sin administrar sustancia de contraste. Este estudio aprovecha los fenómenos de flujo que se generan por la forma de adquisición de las imágenes (fig. 19-27). Por ARM se pueden visualizar tanto los vasos extra como los intracraneales. Si el programa utilizado ofrece la posibilidad de visión tridimensional (soft 3D), la ARM constituye un método útil, junto a la ultrasonografía Doppler, para establecer el grado de estenosis carotídea extracraneal en forma no invasiva. Con los programas de última generación, ello resulta razonablemente confiable si los

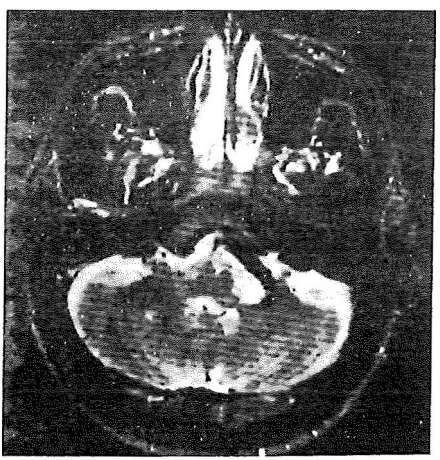


Fig. 19-26. Dolicoectasia del tronco basilar.

booksmedicos.org

hallazgos coinciden con los del Doppler, lo que permite eventualmente evitar una angiografía invasiva si el grado de estenosis hallado es bajo y se considera no pasible de intervención. Se pueden observar asimismo estenosis intracraneales, ectasias, aneurismas, malformaciones vasculares, patologías arteriales no ateroscleróticas y venosas. La no observación de alguno de los territorios explorados, por ejemplo el carotídeo derecho, equivale a falta de flujo por probable oclusión proximal en ese sector.

Donde la RMI adquiere gran valor es en el estudio de *patologías de fosa posterior* (cerebelo y tronco encefálico). Pueden identificarse los núcleos de los pares craneanos y los tractos más importantes.

Las *lesiones desmielinizantes* se observan hiperintensas en T2, y en particular en FLAIR, y refuerzan con gadolinio en su etapa aguda.

La RMI es superior a la tomografía en el diagnóstico del *astrocitoma hemisférico de baja malignidad* y otros tumores (figs. 19-28 y 19-29). La comprobación experimental de alteración de los tiempos de relajación en tejidos cancerosos es el motivo que impulsó el desarrollo de la RMI para su aplicación en medicina. La lesión de las células produce liberación de proteínas y actúa generando campos fluctuantes. Las células cancerosas, al igual que las células embrionarias, tienen mayor contenido de agua libre, es decir, no unida a proteínas, lo que causa que los tiempos de relajación se alarguen, ya que el agua al tener campos muy uniformes no puede entregar o disipar energía y es mayor el tiempo que tarda en pasar del estado de alta al de baja energía.

En general las lesiones se observan mejor en la serie de excitaciones por pulsos de radiofrecuencia del campo magnético rotatorio que hacen que el vector magnetizado se desplace a 90° y a –90°, y otra vez a 90° donde se registra la emisión. Esta secuencia se denomina eco del spin (*spin-echo*).

En la *hipófisis* tanto la TC como la RMI son útiles para el diagnóstico de tumores, aunque la RMI es mejor para la obtención de imágenes sagitales.

En los *neurinomas del acústico* la RMI detecta lesiones intracanaliculares, aunque para demostrar anormalidades en el hueso temporal resulta mejor la TC.

En los *traumatismos craneoencefálicos* la RMI es superior a la TC al evaluar mejor el efecto de masa sobre el tronco cerebral y cisternas. En cambio la TC muestra mejor la hemorragia subaracnoidea.

Sirve asimismo para objetivar *lesiones de la médula espinal* y diferenciar así los tumores extraaxiales de los intraaxiales con facilidad e igualmente diferenciar los tumores típicos de la médula espinal con la siringomielia.

La *mielitis transversa* y, en general, la *esclerosis múltiple (desmielinización)* muestran hiperintensidad

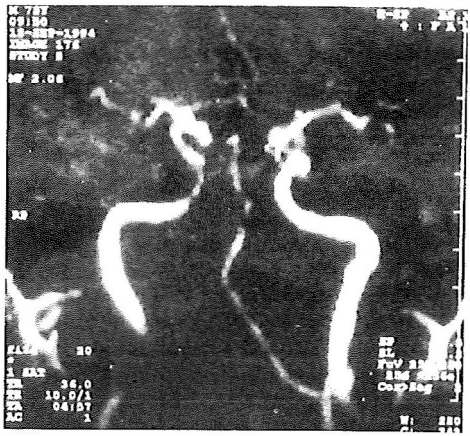


Fig. 19-27. Angiorresonancia. Estenosis significativa del sifón carotídeo derecho.

Fig. 19-28. Lesión frontal derecha metastásica de adenocarcinoma de riñón.

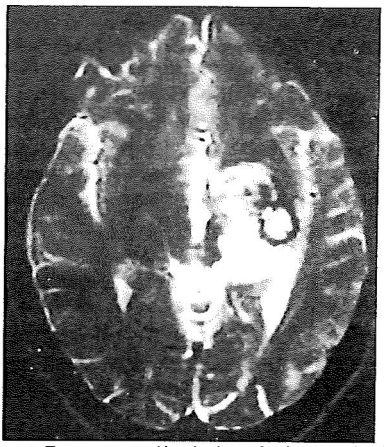


Fig. 19-29. Tumor temporal izquierdo profundo con extensión a mesencéfalo.

booksmedicos.org

en T2, que refuerza con gadolinio en las etapas agudas de las lesiones. El tamaño y volumen medular se preservan.

Los *tumores medulares* muestran típicamente aumento de tamaño y volumen medular e hiperintensidad en T2 que refuerza con gadolinio.

La RMI es superior a la mielografía para estudiar *lesiones de los cuerpos vertebrales*. La señal de alta intensidad de la médula ósea se convierte en otra de baja intensidad cuando aquélla está reemplazada por un tumor. En las zonas de conversión de la médula espinal desaparece la señal normal del LCR. La relación entre la médula espinal y la masa que la comprime se demuestra mejor que con la TC. Los pequeños osteofitos y los depósitos pequeños intradurales aparecen más nítidos en la TC.

La RMI es claramente superior a la TC para el estudio de los *trastornos degenerativos discales*: permite identificar claramente los discos intervertebrales y distinguir los normales de los patológicos, hernias, protrusiones, hipertrofias facetarias y engrosamientos ligamentarios. En los pacientes con lumbalgia posquirúrgica persistente (síndrome lumbar fallido) la RMI con gadolinio sirve para diferenciar el tejido discal, que no refuerza, del tejido de granulación cicatrizal, que refuerza claramente, para la correlación anatomoclínica del dolor. El hallazgo adquiere especial valor si persiste 3-6 meses después de la cirugía, una vez pasada la etapa de inflamación, edema y neovascularización del posquírúrgico inmediato.

La RMI permite detectar los *tumores del globo ocular y nervio óptico*, por secciones múltiples en los planos axial, coronal y sagital. Las proyecciones sagitales suministran buena delimitación anatómica de la región del quiasma y de la alteración patológica del mismo por lesiones tumorales. Para la estructura ósea de las órbitas puede ser de mayor utilidad la TC.

Las diferencias con otros métodos actuales de diagnóstico por imágenes son las siguientes:

- *Con los rayos X.* Este método suministra proyecciones en un plano de la estructura interna del cuerpo humano, colocando al paciente entre la fuente de rayos X y una película. La imagen plana, con el fin de aclarar bien las estructuras externas, se complementa con varias vistas o proyecciones (frontal, lateral, oblicuas). La distinción entre órganos blandos es más bien pobre, debido a la casi idéntica penetración de los mismos por parte de los rayos X.

- *Con la medicina nuclear.* Las imágenes en este método se logran por medio de isótopos radiactivos que inyectados o ingeridos se acumulan en los diferentes tejidos alterados. Las emisiones radiactivas exponen en una película de rayos X, las imágenes que se aproximan al órgano elegido.

- *Con la ultrasonografía.* Las imágenes ultrasónicas son producto de la reflexión de las ondas de sonido de las interfases de los órganos y tejidos (ecografía).

- *Con la TC.* En ella se obtienen imágenes acoplando la computadora al aparato de rayos X y haciendo rotar el tubo de este último en un arco circular alrededor del paciente, en conjunción con la rotación coordinada del detector detrás del enfermo. Se proyectan así una serie de imágenes que, con la ayuda de una computadora digital, pueden ser convertidas en otras tantas imágenes de corte seccional. Sin embargo, las imágenes en este método pueden estar limitadas en los planos transversales, no pudiendo ser obtenidas en el plano sagital. Este método no permite visualizar las pequeñas partes de los tejidos internos.

Las ventajas de la RMI consisten en evitar rayos X y material radiactivo, ofrecer información cuantitativa de las lesiones y permitir la obtención de una mejor reproducción de los órganos y tejidos blandos, introduciendo imágenes en cualquier plano.

Contraindicaciones para la RMI

- Existencia de objetos metálicos en tejidos blandos que puedan desplazarse con el campo magnético: clips vasculares neuroquirúrgicos metálicos, *stents*, cuerpos extraños intraoculares o intracerebrales (proyectiles, esquirlas). Los clips vasculares metálicos ya van siendo actualmente reemplazados por otros no magnéticos.
- Marcapaso.
- Válvulas cardíacas mecánicas.
- En algunos casos prótesis ortopédicas.
- Claustrofobia: por la índole de los equipos, la RMI causa en algunos pacientes insoportable sensación de claustrofobia. Este impedimento está siendo actualmente superado por la introducción en el mercado de equipos abiertos.
- Falta de colaboración: es necesario que el paciente permanezca inmóvil por el tiempo que dure el estudio, que puede ser prolongado. En pacientes excitados, con trastornos de conciencia o niños, se puede recurrir a sedación, pero si no se logra la inmovilidad requerida el examen no puede efectuarse, porque se introducen múltiples artificios en las imágenes.

Tomografías por emisión de fotón único y por emisión de positrones

La *tomografía por emisión de fotón único (Single Photon Emission Tomography, SPECT)* permite estudiar el *flujo cerebral* en distintas áreas encefálicas,

booksmedicos.org

mediante la utilización de radionúclidos de vida más bien larga (tecnecio 99 metaestable). Este estudio es accesible y particularmente útil para la evaluación de hipoflujo cortical en las demencias, ya que facilita la detección de las áreas en proceso de atrofia (demencias frontotemporales, afasia progresiva primaria, degeneración corticobasal, enfermedad de Alzheimer).

La *tomografía por emisión de positrones (Positron Emission Tomography, PET)* es un método que permite valorar el *metabolismo cerebral*, mediante la utilización de radionúclidos que decaen por la emisión de un positrón, pequeña partícula con la misma masa de un electrón pero de carga opuesta. Después de desplazarse unos pocos milímetros a través del tejido, el positrón se detiene e interacciona con un electrón, lo que resulta en la destrucción de ambos. Este efecto de acumulación crea dos fotones gamma que se difunden desde el punto de anulación en direcciones opuestas. Estos fotones son captados por pares de detectores sólo cuando los mismos llegan a cada par en forma simultánea. El mecanismo hace que la medición de la actividad sea mucho más precisa porque evita los problemas creados por el exceso de difusión de radiactividad. De los distintos montos de radiactividad detectada se obtiene una imagen reconstruida de la radiactividad tisular cerebral, pudiéndose así valorar, en forma más o menos precisa, los distintos niveles de metabolización de una sustancia marcada (glucosa, O^{15}) en puntos diferentes del cerebro. El equipo necesita de un ciclotrón para su funcionamiento, por lo que su costo y el del estudio son elevados. El método se utiliza por ello casi exclusivamente para investigación y no es de aplicación diagnóstica corriente.

Ambos métodos se han aplicado en isquemias cerebrales (hipoflujo en áreas de penumbra), demencias (hipoflujo e hipometabolismo en las regiones corticales de atrofia), enfermedad de Parkinson (hipometabolismo en ganglios basales) y enfermedades psiquiátricas (patrones diferentes de actividad metabólica en la esquizofrenia y en el trastorno bipolar).

Biopsias

La exploración del sistema nervioso se complementa en ciertas circunstancias con el estudio histopatológico de una muestra obtenida de los tejidos nerviosos. La biopsia puede ser obtenida del sistema nervioso central, nervios, músculos, u otras estructuras cuya observación histológica sea relevante para un diagnóstico neurológico.

Para obtener *biopsias cerebrales* se requiere una intervención quirúrgica que permita el acceso a la cavidad craneana. Es excepcional pero importante en la certificación de enfermedades cuyo cuadro clínico no lo permite, y en las que el diagnóstico puede tener consecuencias sustanciales epidemiológicas o terapéuticas: por ejemplo, enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (encefalopatía espongiforme), por su carácter transmisible; angeítis granulomatosa (biopsia de polo temporal), por su diagnóstico diferencial con linfoma, meningitis carcinomatosa o encefalitis por herpes simple; SIDA, para la identificación de lesiones cerebrales (¿toxoplasmosis? ¿linfoma? ¿tuberculoma?). Es más frecuente su indicación para el diagnóstico del tipo histológico de un tumor cerebral, a fin de adecuar el tipo de tratamiento oncológico requerido y establecer pronóstico.

La *biopsia muscular* es útil por su inocuidad y por los datos que puede suministrar para el diagnóstico diferencial entre miopatía y neuropatía.

Las *miopatías* se manifiestan por la mezcla desordenada o anárquica de fibras musculares normales o en diversos grados de atrofia, sin agrupamiento de unidades motoras, por la pérdida de la estriación transversal, proliferación abundante de núcleos, migración de éstos desde la periferia hacia el centro de la fibra, y homogeneización de su citoplasma.

Las *miositis* se caracterizan histológicamente por infiltrados inflamatorios intersticiales con degeneración y necrosis parenquimatosas.

La *biopsia de nervio*, habitualmente llevada a cabo en el nervio safeno externo (sural), puede efectuarse para el diagnóstico de ciertas neuropatías periféricas: heredofamiliares (aspecto característico en *onion bulb* o *catáfila de cebolla* en las neuropatías hipertróficas), neuropatías por vasculitis, inflamatorias y desmielinizantes y su diagnóstico diferencial.

La *biopsia de la arteria temporal superficial* se efectúa para confirmar el diagnóstico de arteritis craneal o temporal de células gigantes. El cuadro clínico es sin embargo generalmente típico y permite instaurar tratamiento sin necesidad de recurrir a la biopsia. De efectuarse, debe ser amplia y en lo posible bilateral, porque de otro modo la posibilidad de encontrar las células gigantes típicas de la enfermedad es menor, al tratarse de una vasculitis segmentaria.

booksmedicos.org

Bibliografía clásica y general

Adie WJ: Tonic pupils and absent tendon reflexes. Brain, 1932; 55: 98.

Alajouanine Th et al: Sur six cas d'atrophie cérébelleuse du type corticalle tardif (Pierre Marie-Foix-Alajouanine) observés chez des alcooliques chroniques. Rev Neurol 1959; 100: 411-29.

Albert D: Atlas of Diseases of the Ocular Fundus. W.B. Saunders Co, Philadelphia, 1972.

Albert ML: Clinical Neurology of Aging. Oxford University Press, New York, 1984.

American Psychiatric Association (APA): Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders 5th Edition (DSM-5), 2013.

Aminoff MJ, Boller F„Swaab DF: (editors): Handbook of Clinical Neurology. 3rd Series, Elsevier, Amsterdam, 2003 en adelante.

Alzheimer A: Über eine eigenartige Erkrankung der Hirnrinde. Allgemeine Zeitschrift für Psychiatrie und Psychisch-Gerichtliche Medizin 1907; 64: 146-8.

Babinski J: Contribution a l'étude des troubles mentaux dans l'hémiplegie organique cérébrale (Anosognosie). Rev Neurol 1914; 22: 845-8.

Babinski J: De L'assynergie cérébelleuse. Rev Neurol 1899; 22.

Baddeley A: Your Memory. A User's Guide. Penguin Books, London, 1982.

Balado M, Romero LF, Noiseux PJ: El electroencefalograma humano. El Ateneo, Buenos Aires, 1939.

Barbeau A: Disorders of Movement. MT Press Ltd, Lancaster, 1981.

Barnett HJM, Stein BM, Mohr JP, Yatsu FM: Stroke. Pathophysiology, diagnosis and management. Churchill Livingstone Inc., New York, 1998.

Barraquer Bordas L: Neurología fundamental, Fisiopatología, semiología, síndromes, exploración. 3ª Ed. Ediciones Toray, Barcelona, 1976.

Bell C: The Anatomy of the Brain. T N Longman and O. Rees T. Cadell and W. Davies, London, 1802.

Benson DF: Aphasia, Alexia and Agraphia. Churchill Livingstone. Edinburgh, 1979.

Benton AL, Hamsher K, Varney NR, Spreen O: Contributions to Neuropsycological Assessment. A Clinical Manual. New York, 1983.

Bergmann G: Krankheiten des Nervensystems. J Springer. Berlin und Wien, 1939.

Bickerstaff ER: Basilar artery migraine. Lancet 1961; i: 15-17.

Biller J: Practical Neurology. 4th Edition. Wolters Kluver (Health)/ Lippincott, Williams & Wilkins. Philadelphia, 2012.

Biller J, Gruener G, Brazis P: DeMyer's The Neurologic Examination: A Programmed Text. 6th Edition. McGraw-Hill, New York, 2011.

Bing R, Haymaker W: Textbook of nervous diseases. Mosby, St. Louis, 1939.

Bleuler E: Lehrbuch der Psychiatrie. J. Springer, Berlin und Wien, 1937.

Bogousslavsky J, Regli F, Uske A: Thalamic infarcts: clinical syndromes, etiology and prognosis. Neurology 1988; 38:837-48.

Brain R (Lord Brain): Speech Disorders. Aphasia, Apraxia and Agnosía. Butterworths, London, 1961.

Bramwell B: The Diseases of the Spinal Cord. MacLachlan and Stewart, Edinburgh, 1882.

Brandt-Zawadzki M, Norman D: Magnetic Resonance Imaging of the Central Nervous System. Raven Press, New York, 1987.

Brass LM, Stys PK: Handbook of Neurological Lists. Churchill Livingstone Inc. New York, 1991.

Brazis PW, Masdeu JC, Biller J: Localization in Clinical neurology, 6th Edition. Wolters Kluver (Health)/ Lippincott, Williams and Wilkins. Philadelphia, 2011.

Broca P: Remarques sur le siège de la faculté du langage articulé, suivies d'une observation d'aphémie (perte de la parole). Bull Soc Anat Paris, 2e. série, 1861; 6: 332-3/343-57.

Brock S, Krieger HP: The Basis of Clinical Neurology. Williams & Wilkins, Baltimore, 1963.

Brodal A: Neurological Anatomy in relation to Clinical Medicine, Oxford University Press, New York, 1975.

Brodmann K: Vergleichende Lokalisationslehre der Großhirnrinde in ihren Prinzipien dargestellt auf Grund des Zellaufbaus. Barth, Leipzig 1909, Neudruck 1925.

Buerger A, Tobis JS: Neurophysiologic aspects of rehabilitation Medicine. Charles Thomas, Springfield, 1976.

Bumke O, Foerster O: Handbuch der Neurologie. Springer, Berlin, 1935.

Cairns H et al: Akinetic mutism with an epidermoid cyst of the third ventricle. Brain 1941; 64: 273-90.

Cambier J, Dehen H, Poirier J, Ribadeau Dumas JL: Propedéutica Neurológica, Toray-Masson, Barcelona, 1980.

booksmedicos.org

Cambier J, Masson M: Manual de Neurología, Toray-Masson, Barcelona, 1988.
Carmona S, Marelli E: Neuro-otología. Rosario, 2003.
Carpenter M, Sutin J: Human Neuroanatomy, Williams & Wilkins, Baltimore, 1983.
Carrillo R: Yodoventriculografía. Fosa posterior. El Ateneo, Buenos Aires, 1937.
Changeux JP: L'homme neuronal. Fayard, Paris, 1983.
Charcot JM: Oeuvres complètes. Bourneville et Louis Bataille, Paris, 1892.
Charcot JM: Sur un cas de migraine ophtalmoplégique (paralysie oculomotrice périodique). Progr Med (Paris), Série II, 1890; 12: 83-99.
Cheyne J: Cases of Apoplexy and Lethargy. Thomas Underwood, Adam Black, Walter Duncan and Gilbert and Hodges, London, 1812.
Christensen A: El diagnóstico neuropsicológico de Luria. Pablo del Río Editor SA, Madrid, 1978.
Chusid IG: Correlative Neuroanatomy and Functional Neurology, 14th. Ed. Lange, Los Altos, California, 1970.
Claude H: Maladies du système nerveux. Baillière et fils, Paris, 1932.
Coërs C: Semiología Neurológica, Toray-Masson, Barcelona, 1968.
Cogan DG: Neurology of the Ocular Muscles. Thomas, Springfield, 1948.
Cooke JA: Treatise on Nervous Diseases. Longman, Hurst, Rees, Orme and Brown. London, 1820.
Cooper PR: Head injury, 3rd. Ed. Williams & Wilkins, Baltimore, 1993.
Cossa P: Physiopathologie du système nerveux. Masson et Cie., Paris, 1936.
Craigmyle MBL: The Mixed Cranial Nerves. John Wiley & Sons, Chichester, 1985.
Creutzfeldt HG: Über eine eigenartige herdförmige Erkrankung des Zentralnervensystems. Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie 1920; 57: 1-18.
Critchley M, Henson RA: Music and the Brain. William Heinemann Medical Books Ltd, London, 1980.
Critchley M: The Parietal Lobes. Hafner Press. New York, 1953.
Critchley M: Arteriosclerotic parkinsonism. Brain 1929; 52: 53.
Crouzon MO: Dysostose cranio-faciale héréditaire. Bull Soc Méd Hôp Paris, 1912; 33: 145.
Culp W, Ochoa J: Abnormal Nerves and Muscles as Impulse Generators. Oxford University Press, New York, 1983.
Cushing H: Intracranial Tumors: Notes upon a Series of two thousand Verified Cases. Thomas, Springfield/Illinois, 1932.
Dam M, Gram L: Comprehensive epileptology. Raven Press, New York, 1991.
De Ajuriaguerra J, Hécaen H: Le cortex cérébral. Etude neuro-psycho-pathologique. Masson, Paris, 1949.
De Jong RN: The Neurologic Examination, 3rd. Ed., Hoeber, New York, 1967.
De Renzi E: Disorders of Space Exploration and Cognition. John Wiley & Sons, Chichester, 1982.
Déjerine J, Roussy G: Le syndrome thalamique. Rev Neurol 1906; 14 : 521-32.
Déjerine J, Thomas A: L'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière 1900; 13: 330-70.
Déjerine J: Sémiologie des Affections du Système Nerveux. Masson et Cie, Paris, 1914.
Delamónica E: Electroencefalografía. Editorial El Ateneo, Buenos Aires, 1977.
Delmas J, Delmas A: Voies et centres nerveux. Masson, Paris, 1948.
Denny-Brown D: Primary sensory neuropathy with muscular changes associated with carcinoma. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 1948; 11: 73.
Denny-Brown D: The Basal Ganglia and Their Relation to Disorders of Movement. Oxford University Press, London, 1962.
Denny-Brown D: The Cerebral Control of Movement. Liverpool University Press, Liverpool, 1966.
Duus P: Topical Diagnosis in Neurology. Anatomy, Physiology, Signs and Symptoms. Thieme-Stratton, New York, 1983.
Dyck PJ, Thomas PK: Peripheral neuropathy (4th. Ed.). W. B. Saunders, Philadelphia, 2005.
Eccles JC: Physiology of motor control in man. Appl Neurophysiol 1981; 44: 5.
Edwards B: Drawing on the right side of the brain. Fontana-Collins, Glasgow, 1982.
Elliot HC: Textbook of the nervous system. Lippincott and Co., London, 1947.
Eskuchen K: La punción lumbar. Calpe, Madrid, 1921.
Eyzaguirre C, Fidone SJ: Fisiología del sistema nervioso. Editorial Médica Panamericana, Buenos Aires, 1977.
Ferguson F, Critchley M: A clinical study of an heredo-familial disease resembling disseminated sclerosis. Brain, 1929; 52: 203.
Ferreiro JL: Neurología básica. Buenos Aires 2001..
Ford FR: Diseases of the Nervous System in Infancy, Childhood and Adolescence, 5th. Ed. Thomas Publisher, Springfield, Illinois, 1966.
Freud S: Die Traumdeutung, Leipzig und Vienna, 1899.
Fulton JF: Physiology of the Nervous System. Oxford Medical Publications, New York, 1938.
Fumarola G: Diagnostica delle malattie del sistema nervoso. Pozzi, Roma, 1922.
Fustinoni O, Passanante DA: Gerontología y Geriatría. López Libreros Editores, Buenos Aires, 1986.
Gamstorp L et al: Episodic hereditary adynamia. A disease clinically resembling familiar periodic paralysis, but characterized by increasing serum potassium during the paralysis attack. Amer J Med 1957; 23: 385.
Gastaut H: Epilepsies. Encyclopédie Médico-Chirurgicale. Paris, 1963.

booksmedicos.org

Gelineau JBE: De la Narcolepsie. Gazette des Hópitaux 1880; 53: 626-28/635-37.

Gerstmann J: Zur Symptomatologie der Hirnläsionen im Ubergangsgebiet der unteren Parietal und mittleren Occipital-windung (Das Syndrom: Fingeragnosie, Rechts-Links-Störung, Agraphie, Akalkulie). Nervenartzt 1930; 691-5.

Geschwind N, Galaburda AM: Cerebral Lateralization. Biological Mechanisms, Associations, and Pathology. MIT Press, Massachusetts, 1987.

Geschwind N: Language and the brain. Sci Amer 1972; 226:76-83.

Gibbs F, Gibbs E: An Atlas of Electroencephalography. Addisson Wesley Press, Cambridge (Mass), 1952.

Gowers WR: A Manual of Diseases of the Nervous System. P. Blakiston, Son & Co. Philadelphia, 1888.

Green AR, Costain DW: Pharmacology and Biochemistry of Physiatric Disorders. John Wiley & Sons, Chichester, 1981.

Gregory RK: Eye and Brain. The Psychology of Seeing. 3rd. Ed. Weidenfeld and Nicolson, London, 1977.

Guillain G, Barré JA, Strohl A: Sur un syndrome de radiculonévrite avec hyperalbuminose du liquide céphalorachidien sans réaction cellulaire. Remarques sur les caractères cliniques et graphiques des réflexes tendineux. Bull Soc Méd Hópitaux, Paris, 1916 ; 1462-70 (oct 13).

Guyton AC: Structure and Function of the Nervous System. Saunders, Philadelphia, 1972.

Hakim S, Adams RD: The special clinical problem of symptomatic hydrocephalus with normal cerebrospinal fluid hydrodynamics. J Neurol Sci 1965; 2: 307-27.

Head H: Aphasia and Kindred Disorders of Speech. Cambridge, University Press, London, 1926.

Head H: Studies in Neurology. Oxford University Press, London, 1920.

Hécaen H, Lanteri-Laura G: Les fonctions du cerveau. Masson, Paris, 1983.

Hécaen H: Les gauchers (Etude neuropsychologique). Presses Universitaires de France, Paris, 1984.

Heilman KM, Valenstein E: Clinical Neuropsychology, 2nd. Ed. Oxford University Press, New York, 1985.

Hill JDN, Parr G: Electroencephalography. Macdonald, London, 1963.

Holmes G: A form of familial degeneration of the cerebellum. Brain, 1907; 30: 466.

Holmes G: Introduction to Clinical Neurology. Williams and Wilkins, Baltimore, 1952.

Holmes G: The cerebellum of man. Brain 1939; 62: 1.

Holmes G: The symptoms of acute cerebellar injuries due to gunshot injuries. Brain 1917; 40: 461.

Horton BT: Histamine cephalalgia. JAMA 1941; 116: 377.

Hunt JR: Dyssinergia cerebellaris myoclonica. Brain 1921; 44: 190.

Hunt R: Geniculate neuralgia. Arch Neurol Psychiat (Chicago), 1937; 37: 253.

Jackson JH: Selected writings of John Hughlings Jackson. Taylor, Hodder and Stroughton, London, 1931.

Jakob A: Über eine der multiplen Sklerose klinisch nahestehende Erkrankung des Zentralnervensystems (spastische Pseudosklerose) mit bemerkenswertem anatomischem Befunde. Mitteilung eines vierten Falles. Med Klin 1921; 17: 372-6.

Jaspers K: General Psycopathology. J Hoening and M Hamilton, Manchester University Press, Manchester, 1963.

Jennett B, Teasdale G: Management of Head Injuries. FA Davis, Philadelphia, 1981.

Johnson RH, Lambie DG, Spalding JMK: Neurocardiology. WB Saunders Company, London, 1984.

Joynt FJ, Griggs RC: Baker's clinical neurology on CD-Rom. Lippincott, Williams and Wilkins. 2000.

Kertesz A, Muñoz DG: Pick's disease and Pick complex. Wiley-Liss. Toronto and New York, 1998.

Kestenbaum A: Clinical methods of Neuroophtalmologic Examination. Grune-Stratton, New York, 1946.

Kleist K: Sensorische Aphasien und Amusien auf myeloarchitektonischer Grundlage. Thieme, Stuttgart, 1959.

Klüver H: The temporal lobe syndrome produced by bilateral ablations. In: Neurological Basis of Behaviour. Ciba Found Symp. Churchill, London, 1958.

Kool KA, Tucker RP, Marshall RE: Fundamentals of Electroencephalography. Harper & Row Publishers, Hagerstown, Maryland, 1978.

Kraepelin E: Psychiatrie, JA Barth, Leipzig, 1910.

Kretschmer E: Das apallische Syndrome. Z Ges Neurol Psychiat 1940; 169: 576.

Kugelberg E, Welander L: Heredofamilial juvenile muscular atrophy simulating muscular distrophy. Arch Neurol Psychiat, Chicago, 1956; 75: 500-9.

Laidlaw J, Richens A, Chadwick D: A textbook of epilepsy. Churchill Livingstone, Edinburgh, 1992.

Lanari A: Miotonías. Editorial El Ateneo, Buenos Aires, 1942.

Landry O: Note sur la paralysie ascendante aigüe. Gazette hebdomadaire 1859; 472-4 (Jul 29); 1859 ; 486-8 (Aug 5).

Lange O: O liquido cefalo-raquidiano em clinica. Melhoramentos de São Paulo, São Paulo, 1937.

Latorre P, Kulisevsky J, Codina M: Esquemas Clínico-Visuales en Neurología. Ediciones Doyma, Barcelona, 1990.

Laurent B, Fischer C, Trillet M: Les Amnésies. Laboratoires UCB, Lyon, 1985.

Lees AJ: Tics and Related Disorders. Churchill Livingstone, Edinburgh, 1985.

Leigh RJ, Zee DS: The neurology of eye movements. 3ª Ed. Davis, Philadelphia, 1999.

Leiguarda RC: Neurología. Editorial El Ateneo, Buenos Aires, 2005.

Lejonne P, L'Hermitte J: Atrophie olivo-rubro-cérébelleuse. N Iconogr Salpêt 1909; 22: 605.

booksmedicos.org

Lennox WG, Lennox MA: Epilepsy and Related Disorders, Vol. I-II, Little, Brown & Co, Boston, 1960.
Lévy Valensi I: Précis de diagnostic neurologique, Baillière, Paris, 1925.
Lezak MD: Neuropsychological Assessment, 3ª Ed. Oxford University Press, New York, 1995.
Liepmann H: Das Krankheitsbild der apraxie. Karger, Berlin, 1900.
Liepmann H: Die apraxie. Monatschrift für Psychiatrie und Neurologie 1900; 8: 15-44.
Luria AR: The Man With a Shattered World. Penguin Books, Harmondsworth, Middlesex, 1975.
Luria AR: The Mind of a Mnemonist. Penguin Books, Harmondsworth, Middlesex, 1975.
Luria AR: The Working Brain. Penguin Books, Harmondsworth, Middlesex, 1973.
Magnus R: Körperstellung. Springer, Berlin, 1924.
Marchiafava E, Bignami A: Sopra un'alterazione del Corpo Calloso Osservata in Soggetti Alcoolisti. Rivista di Patología Nervosa e Mentale 1903; 8: 544-9.
Marie P: Foyers lacunaires de désintégration et différents autres états cavitaires du cerveau. Rev Méd 1901; 21: 281.
Marie P: Sur l'hérédo-ataxie cérébelleuse. La Semaine médicale 1893; 13: 444-7.
Marie P: Travaux et mémoires. Masson, Paris, 1926.
Marshall J: The Management of Cerebrovascular Disease, 3rd. Ed., Churchill, London, 1976.
Masdeu JC, Sudarsky L, Wolfson L: Gait Disorders of Aging. Falls and Therapeutic Strategies. Lippincott-Raven. Philadelphia, 1997.
Matzke HA, Foltz FM: Synopsis of Neuroanatomy, 4th. Ed. Oxford University Press, New York, 1983.
Maugière F, Laurent B, Trillet M: Mémoire et Amnésie. Laboratoires UCB, 1985.
Méndez M, Cummings JL: Dementia. A Clinical Approach. 3rd Edition. Butterworth-Heinemann, Elsevier, Philadelphia, 2003.
Miller E: Recovery and Management of Neuropsychological Impairments. John Wiley & Sons, Ltd, Chichester, 1984.
Monrad Krohn GH: Clinical examination of the nervous system. HK Lewis, London, 1933.
Morel F: Une forme anatomo-clinique particulière de l'alcoolisme chronique: Sclerose corticale laminaire alcoolique. Rev Neurol 1939; 71: 280-8.
Moruzzi G, Magoun HW: Brainstem reticular formation and activation of the EEG. Electroencephal Clin Neurophysiol 1949; 1: 455-73.
Moscalenko YE: Biophysical Aspects of Cerebral Circulation. Pergamon Press Ltd., Oxford, 1980.
Mumenthaler M: Exploración Física y Análisis de los Síndromes Neurológicos. Ediciones Doyma, Barcelona, 1990.
Mumenthaler M: Neurologie, Thieme, Stuttgart; 7th. Ed., 1982.
Negro F: Fisiopatologia delle sindromi parkinsoniane. Lampografico, Roma, 1923.
Nielsen JM: A textbook of Neurology. Hoeber, New York, 1946.
Nonne M: Syphilis und Nervensystem. S. Karger, Berlin, 1908.
Norris FH: Electromyography. Grune-Stratton, New York, 1963.
Oppenheim H: Lehrbuch der Nervenkrankheiten. Karger, Berlin, 1923.
Owman C, Edvinsson L: Neurogenic Control of the Brain Circulation. Pergamon Press, Oxford, 1977.
Parkes JD: Sleep and its disorders, WB Saunders, London, 1985.
Parkinson J: An essay on the shaking palsy. Whittingham and Rowland, 1817.
Patten J: Neurological Differential Diagnosis. Harold Starke Limited, London, 1977.
Pavlov JP: Conditioned reflexes and psychiatry. Intl Publi, New York, 1928.
Pearlman AL, Collins R: Neurological Pathophysiology, 3rd. Ed. Oxford University Press, New York, 1984.
Pebet M: Movimientos oculares. Oficina del libro Fefmur. Montevideo, 2003.
Penfield W, Jasper HH: Epilepsy and the Functional Anatomy of The Human Brain. Little and Brown, Boston, 1954.
Piaget J: La psychologie de l'intelligence. Armand Colin, Paris, 1967.
Pick A: Über die Beziehungen der senilen Hirnatrophie zur Aphasie. Präger Medizinische Wochenschrift 1892; 17: 165-7.
Plum F, Posner JB: The Diagnosis of Stupor and Coma. 3rd. Edition. FA Davis, Philadelphia, 1980.
Poch GF: Las enfermedades del colágeno. Manifestaciones neurológicas, musculares y psiquiátricas. López Libreros Editores, Buenos Aires, 1960.
Poch GF, Breglia M: Neurología. López Libreros Editores, 6ª Ed. Buenos Aires, 1991.
Pulst SM: Neurogenetics. Oxford University Press. Oxford and New York, 2000.
Purves Stewart J: The diagnosis of nervous diseases. Arnold, London, 1937.
Ramón y Cajal, S.: El Nuevo Concepto de la Histología de los Centros Nerviosos. Revista de Ciencias Médicas de Barcelona, 1892; 18: 457-76.
Ranson SE, Clark SL: The Anatomy of the Nervous System. WB Saunders Company. Philadelphia, 1959.
Ranson SW, Magoun HW: The central path of the pupillo-constrictor reflex in response to light. Arch Neurol Psychiat (Chicago) 1933; 30: 1193.
Refsum S: Heredopathia atactica polyneuritiformis: Phytanic acid storage disease (Refsum's disease) with particular reference to therapeutic and pathogenetic aspects. In: The Nervous System. Vol II. D.B. Tower. The Clinical Neurosciences. Raven Press, New York, 1975, pp. 229-234.

booksmedicos.org

Reynolds EH, Trimble MR: Epilepsy and Psychiatry. Churchill Livingstone, London, 1981.
Roach ES, Bettermann K, BillerJ: Toole's Cerebrovascular Disorders, 6th. Ed. Cambridge University Press, London, 2010
Roch Lecours A, Lhermitte F, Bryans B: Aphasiology. Baillière Tindall, London, 1983.
Ropper AH, Brown RH: Adams and Victor's Principles of Neurology. 8th Ed. McGraw Hill. New York, 2005.
Ropper AH, Samuels MA: Adams and Victor's Principles of Neurology, Mc. Graw Hill Book Company, New York, 2009.
Rose S: The Conscious Brain. Penguin Books, Harmondsworth, Middlesex, 1976.
Roussy G, Levy G: Sept cas d'une maladie familiale particulière: Troubles de la marche, pieds bots el áreflexie tendineuse généralisée, avec, accesoirement, légère maladresse des mains. Rev Neurol 1926; 1, 4: 427-50.
Rowland LP, Pedley T: Merritt's Neurology Lippincott Williams & Wilkins 12th Ed. Philadelphia, 2009.
Rudge P: Clinical Neurootology. Churchill Livingstone, London, 1983.
Sahli H: Lehrbuch der Klinischen Untersungsmethoden. F. Deuticke, Leipzig, 1931.
Samii M, Jannetta P: The Cranial Nerves. Springer-Verlag, Berlin, Heidelberg, 1981.
Schadé JP: The Peripheral Nervous System. Elsevier Publishing Company, Amsterdam, 1966.
Schaumburg HH, Berger AR, Thomas PK: Disorders of peripheral nerve, 2nd. Ed. Davis, Philadelphia, 1992.
Sézary J: La syphilis du système nerveux. Masson et Cie., Paris, 1938.
Shepherd GM: Neurobiology. Oxford University Press, New York, 1983.
Sherrington C: Selected writings of Sir Charles Sherrington. Denny Brown, Hamish Hamilton Medical Books, London, 1939.
Sherrington C: The Integrative Action of The Nervous System. Cambridge University Press, London, 1947.
Sholl DA: The Organization of The Cerebral Cortex. Methuen Co. Ltd, London, 1956.
Silberstein SD, Lipton RB, Dalessio DJ: Wolff´s Headache and other head pain. Oxford University Press. Oxford and New York, 2001
Sperry RW: The great cerebral commissure. Sci Amer 1964; 210: 42-52.
Spiegel R, Aebi HJ: Psychopharmacology (An introduction). Page Bros, Norwich, 1983.
Spreen O, Tupper D, Risser A, Tuokko H, Edgell D: Human Developmental Neuropsychology. Oxford University Press, New York, 1984.
Spreen O, Strauss E: A compendium of neuropsychological tests. Oxford University Press. New York, 1991.
Springer SP, Deutsch G: Left Brain, Right Brain. W. H. Freeman and Co., San Francisco, 1981.
Spurling RC: Practical neurological diagnosis. Thomas, Springfield, 1944.
Stone J, Carson A, Sharpe M: Functional symptoms and signs in neurology: assessment and diagnosis. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2005; 76 (Suppl I): i2-i12
Strümpell A: Diagnóstico neurológico. Editorial Paracelso, Madrid, 1924.
Taveras JM, Wood EH: Diagnóstico Neurorradiológico. Ed. Médica Panamericana. Buenos Aires, 1978.
Thévenard A: L'artropathie ulcéro-mutilante familiale. Rev Neurol. (Paris) 1942; 1: 193.
Thomson AF: Fundamentos anatomofisiológicos de la semiología neurológica. Editorial Beta, Buenos Aires, 1978.
Thornton EM: Hypnotism, Hysteria and Epilepsy. An historical synthesis. William Heinemann Medical Books Limited, London, 1976.
Trillet M: L'Homme el sa Mémoire. Laboratoires UCB, Lyon, 1985.
Vogt O, Vogt C: Allgemeinere Ergebnisse unserer Hirnforschung. J Psych 1925; 1: 25.
von Economo C: Die Encephalitis Lethargica. Urban und Schwanzarberg, Berlin und Vienna, 1929.
Wartenberg R: Reflejos musculares profundos. José Janés Editor, Barcelona, 1952.
Wartenberg R: Diagnostic Tests in Neurology. The Year Book Publisher, Chicago, 1953.
Wernicke K: Der Aphasische Symptomkomplex. Breslau: Kohn & Neigart, 1874.
Wernicke K: Lehrbuch der Gehirnkrankheiten, vol. 2, 47, Theodor Fischer (Kassel and Berlin), 1881, 229-42.
Wilder BJ, Bruni J, Perchalski MS: Seizure Disorders. A Pharmacological approach to treatment. Raven Press Books Ltd., New York, 1981.
Willis T: The Anatomy of the Brain and Nerves. T. Dring, C. Harper, J. Leigh and S. Martyn, London, 1861.
Willmer WH: Atlas Fundus Oculi. MacMillan, New York, 1934.
Wilson SAK: Modern Problems in Neurology. Arnold, London, 1928.
Wilson SAK: Progressive lenticular degeneration: a familial nervous disease associated with cirrhosis of the liver. Brain 1912; 34: 295.
Wolf JK: The Classical Brain Stem Syndromes. Charles C. Thomas Publisher, Springfield, Illinois, 1971.

booksmedicos.org

booksmedicos.org

Índice alfabético

A

Abadie, signo, 297
abarestesia, 297
abarognosia, 297
abatiestesia, 297
abolición de los reflejos, 229, 231
  bulbocavernoso y anal, 231
  corneano y conjuntival, 231
  faríngeo y velopalatino, 231
absceso, 494
  encefálico, 433
abulia, 457
acatisia, 271
  tardía, 271
accidente,
  cerebrovascular,
    constituido o completado, 373
    en evolución, 373
  isquémico transitorio, 373
acidosis, 435
acinesia, en la enfermedad de Parkinson, 259
  psicógena metaparalítica, 111
acriestesia, 296
acromatognosia, 353
acromatopsia, 38
acroparestesia, 288
actitud, 21
  alteraciones, 23
    en ataxias, 24
    en el coma hemipléjico, 24
    en el tétanos, 23
    en la ciática, 24
    en la corea, 24
    en la enfermedad, de Little, 24
      de Parkinson, 24
    en la hemiplejía, capsular con contractura, 24
      fláccida, 23
    en la histeria, 25
    en la meningitis aguda, 23
    en la parálisis radial, 25
    en la paraplejía, espástica, 24
      fláccida, 24
    en las radiculalgias, 24
    en miopatías, 24
  antálgica, 24
  en gatillo de escopeta, 431
  o estación de pie, 22
  vestibular, 25
  y marcha, 21
actividad, neuronal, caracteres generales, 6
  postural, 169
actos psicomotores intencionales, 348
acúfenos, 76, 78, 79
  cliqueantes, 78
  pulsátiles, 78
Addison, enfermedad, 439
adiadococinesia, 174, 205
Adie, síndrome, 49
adinamia episódica hereditaria, 176
adiposis dolorosa de Dercum, 181
Adson, maniobra, 296
afalgesia de Lannois, 297
afasia(s), 338, 339
  anómica, 346
  causas, 347
  cruzadas, 341
  de Broca, 338, 345
  de comprensión, 345
  de conducción, 345
  de expresión, 345
  de Wernicke, 345
  definición, 339
  diagnóstico diferencial, 346
  doctrina, 347
    clásica, 347
    de Head, 347
    de Pierre Marie, 347
  exploración, 342
  hipofluentes, 338
  nominal, 346, 347
  progresiva primaria, 385
  putaminales, 346
  semántica, 348
  síndromes semiológicos, 344
  sintáctica, 348
  talámicas, 346
  transcortical, mixta, 346
    motora, 345
    sensorial, 346
  transitorias, 347
  verbal, 347
afecciones sistémicas, síndromes neurológicos, 434
afectividad, exploración, 454
afemia, 338
ageusia(s), 115
  transitorias, 116
agnosia(s), 350, 353
  auditivas, 354
  causas, 355
  cromática, 38
  de los ruidos, 355
  melódica, 355
  para los colores, 353
  para los objetos, 353
  somestésicas, 354
  tonal, 355
  verbal, 354
  visuales, 353
  visuoespaciales, 353
agorafobia, 463
agrafestesia, 297
agrafías, 339
agramatismo, 343
agripnia, 309, 310
agudeza visual, alteraciones, 38
  examen, 36
agujero rasgado, anterior, síndrome, 127
  posterior, síndrome, 127
Albers-Schönberg, enfermedad, 436
Albright-Forbes, síndrome, 428
alcalosis, 435
alcoholismo, 434
alestesia, 298
aleteo, ocular, 64
  psicógeno, 64
Alexander, ley, 80
alexia(s), 339, 345
  con agrafia, 345
  sin agrafia, 345
Alföld, signo, 181
algia, 286
algiacusia, 76
algofilia, 286
alienación mental, 453
aloquiria, 298
alteraciones, de la actitud, 23
    en el decúbito, 23
    en la estación de pie, 24
    en los miembros, 25
      mano, 25
      pie, 26
  de la marcha, 27
  de las reacciones pupilares, 49
  del globo ocular, 58
  pupilares, 47
    intermitentes o transitorias, 50
  tróficas, de las uñas, 181
    de los cabellos, 181
    de los músculos, 181
    del tejido celular subcutáneo, 181
alucinaciones, 455
  auditivas, 78, 455
  gustativas, 116, 455
  hipnagógicas, 309
  hipnopómpicas, 309
  olfatorias, 33, 455
  táctiles, 455
  visuales, 41, 455
alucinosis auditiva troncal, 77
Alzheimer, enfermedad, 385
  escala de evaluación, 383
amaneramiento, 457
amaurosis, 38
  fugaz, 38, 372
ambliopía, 38
amimia, 174
amiotrofia(s), 181

booksmedicos.org

de Charcot-Marie-Tooth, 184
espinales primarias, 415
peronea o en liga, 184
amnesia, 355
de corto plazo, causas, 357
funcional, 448
global transitoria, 357
postraumática, 357
anacusia, 75, 77
anafia, 296
analgesia, 297
testicular, 297
visceral, 297
anartria, 338, 347
anatomía, 1
André, tic doloroso, 104
André-Thomas, pruebas, de dismetría, 204
de pasividad, 205
anemia, 366
falciforme, 435
ferropénica, 435
megaloblástica, 435
anestesia, 297
disociada, 297
en silla de montar, 302, 408
monomélica, 444
aneurismas, 497
angiografía cerebral, 489
contraindicaciones, 490
utilidad clínica, 490
por tomografía computada, 492
angiomatosis encefalotrigeminal, 181
angiopatía amiloide, 367
angiorresonancia magnética, 497
ángulo pontocerebeloso, síndrome, 128
anhedonia, 461
anisocoria, 46, 47
congénita, 47
anisodiscoria, 46
anisometría, 47
anomia, 343
anorexia nerviosa, 181, 465
anosmia, 33
anosodiaforia, 354
anosognosia, 40, 210, 354
visual, 354
antecedentes, heredofamiliares, 19
personales, 18
Anton, síndrome, 354
apalestesia, 297
aparato reticular de Golgi, 2
apertura palpebral, apraxia, 71
apnea, del sueño, 311
poshiperventilación, 316
apnea-hipopnea, central, síndrome, 312
obstructiva, síndrome, 311
apneusis, 317
apoplejía, 361
apraxia(s), 348, 350
agnósica, 348
bucolinguofacial, 351
callosa, 352
constructiva, 351
de imantación, 352
de la apertura palpebral, 71, 352
de la marcha, 29, 210, 352
de la oclusión palpebral, 71
del vestido, 351
diagonística, 352
ideatoria, 350
ideomotriz, 350
magnética, 29, 210, 352
meloquinética, 352
ocular, 65
congénita, 352
oculomotoras, 351
selectivas, 352
simpática, 352
tipos de lesión que provocan, 352
troncopedal, 352
unilaterales, 352
aracnoides, 1
aracnoiditis, 397
Aran-Duchenne, síndrome, 182
arco reflejo, 8, 213
áreas, motoras de la corteza cerebral, 138
sensitivas corticales, 281
argininasuccinoaciduria, 473
Argyll-Robertson, signo, 49
invertido, 50
arreflexia, 229
por lesión, centromedular, 230
de la motoneurona periférica, 230
de las raíces y cordones medulares posteriores, 230
de las ramas aferentes o eferentes del arco reflejo, 229
del músculo efector, 230
profunda, 229
superficial, 230
arteriografía cerebral, 489
arteritis temporal, 438
artritis, agudas, contracturas, 176
reumatoidea, 436
artropatía(s), 190
ulceromutilante de Thévenard, 412
asa lenticular, 253
asimbolia táctil, 354
asinergia, 203, 204
astasia, 202, 203
astasia-abasia, 29
astasobasofobia, 29
astenia, 202
astereognosia, 297, 354
asterixis, 263
astrocitoma, 498
astrocitos, 5
ataque(s), de caída, 88, 166
de pánico, 463
isquémicos transitorios, 159, 373
ataxia(s), 193
actitud, 24
centrales, 198
cerebelosa, 198
precoz con reflejos preservados, 209
corticales, 210
de Friedreich, 198, 208
de la esclerosis múltiple, 198
de la mielopatía cervical, 198
de la siringomielia, 198
de tronco, 203
degeneración combinada, 198
dinámica, 196
episódicas o paroxísticas, 211
espinocerebelosas, 208
frontal de Bruns, 210, 352
hereditarias, 11
laberíntica, 210
medular, 198, 412
mixtas, 211
neurítica, 197
óptica, 210
periférica, 197
por abetalipoproteinemia, 209
por deficiencia de vitamina E, 209
por déficit de hexosaminidasas, 209
por hipobetalipoproteinemia, 209
por lesiones bulbopontopedunculares, 210
respiratoria, 317
talámica, 210
ataxia-telangiectasia, 209
atermoestesia, 296
ateroembolia, 363
atetosis, 267
atimia, 454
atonía, 171, 202
atrofia(s), de papila, 42
multisistémicas, 262
muscular(es), 181
bulboespinal ligada al cromosoma X, 420
degenerativas, 182
espinales, 182, 415
mielopáticas, 182
miopáticas, 185
neuríticas, 184
neuropáticas, 182
no degenerativas, 185
por inactividad, 182
reflejas, 189
olivopontocerebelosa, 262
audición, 71
alteraciones, 77, 78
exploración, 75
audiometría, 76
aura, 239
ausencias, 481
epilépticas, 241
autismo, 462
autocriticismo, 352
autofonía, 77
autotopoagnosia, 354
Avellis, síndrome, 128, 155
axón, 2

B

Babinski, ley de simetría, 229
prueba de la raya horizontal, 203
signo, 221

booksmedicos.org

Babinski-Nageotte, síndrome, 155
Babinski-Weil, marcha, ciega, 210
en estrella, 210
bahnung, 214
baile de los tendones, 266
Baillarger-Jackson, fenómeno, 343
bailoteo ocular, 64
Balint, síndrome, 62
Bárány, índice, desviación, 207
pruebas, 81, 86
reflejo, 83
barber sign, 287
barestesia, 278
exploración, 284
barognosia, 278, 297
exploración, 284
trastornos, 207
Barré, maniobra, 143, 146
prueba de la plomada, 81
Bassen-Kornzweig, enfermedad, 209
Bastian, ley, 230
batiestesia, 278, 297
exploración, 284
Beau, surco, 181
Bechterew, reflejo, 218
signo, 297
Becker, distrofia muscular, 186
Bell, parálisis, 110
signo, 20, 109
Benedikt, síndrome, 152
Bergara-Wartenberg, signo, 111
Berger, ritmo, 479
Bickerstaff, migraña vertebrobasilar, 289
Bielschowsky, prueba, 58
Biernacki, signo, 297
Bikele, signo, 432
Binda, fenómeno del hombro, 224
Binet, test, 458
Bing, signo, 222
Binswanger, enfermedad, 29, 352, 492
biopsia(s), 500
cerebrales, 500
de la arteria temporal superficial, 500
de nervio, 500
muscular, 500
blefarospasmo, 71, 269
Blessed, escala, 383
bloqueo, signo, 174
bobbing ocular, 321
boca oblicua-oval, 109
Bonnet, signo, 294
bostezo, signo, 228
botulismo, 62
Bourneville, enfermedad, 159, 181
bradibasia, 28
bradicinesia, en la enfermedad de Parkinson, 259
bradicoria, 49
bradilalia, 337
braditeleoquinesia, 205
Brissaud, reflejo, 222
tortícolis mental, 272
Broca, afasia, 338, 345
Brown-Séquard, síndrome, 157, 281, 301
Brudzinski, signo, 431
Brueghel, síndrome, 269
Brunner, hipoacusia central troncal, 77
Bruns, ataxia frontal, 210, 352
bruxismo, 313
bulbo raquídeo, afecciones, 418
bulimia nerviosa, 465
Burkitt, linfoma, 437
Bums, maniobra, 295
Buzzard, maniobra, 216

C

cabellos, alteraciones tróficas, 181
Cacciapuoti, signo, 227
cacosmia, 33
CADASIL, 289
caída de la cabeza, maniobra, 174
Cairns, mutismo aquinético, 314
Caisson, enfermedad, 162
calambre(s), 248
del escribiente, 270
calcinosis universal, 181
campo, auditivo, 76
ocular frontal, 318
lesión, 319
visual, alteraciones, 39
camptocormia, 25
canalolitiasis, 86
canalopatías, 10
cardiopatías, 435
catalepsia, 172
cerebelosa, 203
cataplexia, 309,428
catatimia, 454
catatonía, 172, 203, 462
causalgia, 286
Cecilia Vogt, síndrome, 268
cefalea(s), 288
acuminada, 112
cervicogénica, 292
crónicas, 290
de Horton, 112, 289
de las enfermedades vasculares, 291
de rebote, 290
en racimos, 112, 289
histamínica, 112, 289
oftalmogénica, 292
por pérdida espontánea de LCR, 291
pospunción lumbar o raquídea, 291
postraumática, 291
primarias, 288
secundarias, 290
tensional, 289
toxicofarmacológicas, 292
y algias faciales, 292
ceguera, cortical, 41
cromática, 38
monocular transitoria, 372
células, de Purkinje, 4
ependimarias, 5
cerebellar fits, 428
cerebelo, 1, 199
conexiones y vías, 200
fisiopatología, 202
localizaciones, 202
tumores, 427
cerebritis lúpica, 438
cerebro, 1, 422
afecciones, 422
lesiones localizadas, 481
tumores, 426
Chaddock, signo, 221
Charcot, enfermedad, 414
Charcot-Marie-Tooth, enfermedad, 184
Charles Foix, síndrome, 126
Cheyne-Stokes, respiración, 316
Chiray, signo, 294
Chvostek, signo, 247
ciatalgia, 293
ciática, 293
actitud, 24
causas, 294
clases, 294
diagnóstico diferencial, 295
funicular, 295
ganglionar, 294
histérica o simulada, 295
plexual, 295
radicular, 294
troncular, 294
cilindroeje, 2
cinestesia, 278
circulación, en el examen del comatoso, 316
círculos de Weber, 283
cisternografía radioisotópica, 494
Claude, síndrome, 152
Claude Bernard-Horner, síndrome, 147
claudicación intermitente de la cola de caballo, 303
clonus, 225, 247
de la mano, 226
de la rótula, 226
del pie, 225
cluster, 317
cóclea, 71
Cogan, signo, 71
síndrome, 88, 352
cola de caballo, claudicación intermitente, 303
síndrome, 302, 408
columna vertebral, radiografías simples, 488
coma, 314
alcohólico, 326
barbitúrico, 327
causas, 323
circulación, 316
cocaínico, 327
dépassé, 330
diabético, 324
endocrino, 326
evaluación del paciente, 315
exógeno, 326
gradación, 315
hemipléjico, actitud, 24
hepático, 325
hipercalcémico, 326
hipercápnico, 326
hiperosmolar, 324
hipocalcémico, 326
hipoglucémico, 324

booksmedicos.org

hipoosmolar, 325
infeccioso, 327
lactacidémico, 326
metabólico, 324
motilidad, general, 321
ocular conjugada, 318
movimientos oculares anormales, 321
opiáceo, 327
por alcohol metílico, 326
por drogas sedantes y psicotrópicas, 327
por lesión, infratentorial, 324
supratentorial, 323
por monóxido de carbono, 327
pupilas, 317
reflejo(s), corneano, 318
oculocefálicos, 319
oculovestibulares, 320
ritmo respiratorio, 316
tóxico, 326
urémico, 325
vigil, 314
compás de Weber, 283
complejo Pick, 385
comprensión de la palabra, exploración, 343
compresión, cervical, alta, 416
baja, 416
medular, brusca, 416
dorsal, 416
lenta, 416
lumbar, 416
progresiva, 160
síndrome, 416
microvascular, 88
compulsiones, 457
conciencia, 314
enturbiamiento, 314
trastornos, 314
conducción saltatoria, 8
conductibilidad, 6
conducto auditivo interno, sindrome, 127
confabulación, 381
cono, de implantación, 2
medular, síndrome, 302, 416
contracción(es), fásicas o clónicas, 21
paradójica de Westphal, 174, 223
tónica, 21
contractura(s), 176
en el síndrome meníngeo, 431
en el tétanos, 176
en la intoxicación por estricnina, 177
en la picadura de la araña "viuda negra", 177
en las artritis agudas, 176
en las meningitis, 176
en las peritonitis agudas, 176
facial, 111
funcionales, 177
isquémica de Volkmann, 177
tensionales, 177
Contrast Sensitivity Testing, 37
convulsiones, 237
causas, 237
clónicas, 237
examen electroencefalográfico, 238
exploración, 238
fisiopatología, 237
focales, 237
generalizadas, 237
tónicas, 237
tonicoclónicas, 237
cordones anterolaterales, síndrome sensitivo, 302
corea, 266
actitud, 24
causas, 266
conversiva, 266
de Huntington, 11, 266, 386
variante de Westphal, 262
de Sydenham, 266
definición, 266
farmacológica por L-dopa, 267
gravídica, 267
hereditaria, 266
histérica, 267
marcha de *clown*, 29, 266
menor, 266
coreoatetosis, 268
Cornelia de Lange, enfermedad, 190
corpúsculos, de Golgi, 278
de Krause, 277
de Meissner, 277
de Nissl, 2
de Pacini, 278
de Ruffini, 277
Corti, ganglio espiral, 72
Costen, sindrome, 105
coup de chaleur, 12, 437
cráneo, radiografía simple, 487
craneofaringiomas, 429, 494
craneosinostosis, 436
craneostenosis, 436
Crigler-Najjar, síndrome, 268
crioglobulinemias, 438
crisis, cerebelosas, 207, 428
de pánico, 463
del área motora suplementaria, 244
epilépticas, generalizadas, 239
atónicas, 241
ausencias, 241
mioclónicas, 239
tonicoclónicas, 239
parciales, 242
motoras, 242
sensitivas y sensoriales, 244
temporales, 244
psicógenas, 244, 444
oculógiras, 63
otolíticas de Tumarkin, 88
pseudoepilépticas 444
uncinadas, 33
versivas, 62
cromosomas, 10
Crouzon, enfermedad, 21
cuadrantopsia, 39
cuadrilátero de Pierre Marie, 347
cuadriplejía, 143, 163
cuerpo, calloso, tumores, 428
de Lewy, 386
de Luys, 253
estriado, 251
cupulolitiasis, 86
Cushing, síndrome, 428, 439

D

dancing eye, 64
decúbito agudo, 180
déficit (s)
campimétricos funcionales 447
neurológico isquémico reversible, 373
motores funcionales 442
sensitivos funcionales 444
visual o ceguera funcional, 446
degeneración, combinada, 198
subaguda, 415
corticobasal, 385
estrionígrica, 261
walleriana, 7
Déjerine, síndrome, 155
de las fibras radiculares largas, 302
Déjerine-Gombault-Sottas, neuropatía intersticial hipertrófica, 184
Déjerine-Klumpke, parálisis, 164, 399, 400
Déjerine-Roussy, síndrome, 299
delirio, hipotiroideo, 326
polimorfo, 462
delirium, 387
trémens, 263, 326, 455
demencia, 379
causas, 385
cortical, 380
causas, 385
corticosubcortical, 380
causas, 386
diagnóstico diferencial, 384
dialítica, 386
frontal, 385
frontotemporal, 385
por cuerpos de Lewy, 386
semántica, 386
subcortical, 380
causas, 386
tipo Alzheimer, 386
dendritas, 2
Denny-Brown, neuropatía sensitiva hereditaria, 412
denominación, exploración, 343
trastorno, 343
depresión, 309, 311, 454
Dercum, adiposis dolorosa, 181
dermatomas, 282
dermatomiositis, 188
descuido, somestésico, 354
visual, 353
desviación, conjugada de cabeza y ojos, 62
oblicua vestibular, 80
sesgada, alternante, 64
u oblicua, 64
Devic, enfermedad, 413
síndrome, 160
diabetes, 434

booksmedicos.org

diadococinesia, 23, 202
diagnóstico, etiológico, 16
fisiopatológico, 16
lesional, 16
topográfico, 16
diátesis hemorrágica, 435
difusión de los reflejos, 228
dinamogenia, 214
dinamómetro, 146
diplejía, braquial, 143, 163
facial, 20, 111, 143
diplopía,
binocular, reglas útiles en la exploración, 57
funcional 447
exploración, 56
disartria, ataxia, 337
bradicinética, 337
funcional 448
hipertónica, 337
hipocinética, 337
hipotónica, 337
disautonomia familiar de Lesch- Nyhan, 287
discinesia(s), 270
aguda, 271
bucolinguofacial, 272
inducidas, por L-dopa, 272
por neurolépticos, 270
por psicoestimulantes, 272
orolingual, 271
oromandibular, 271
paroxística, cinesigénica, 270
no cinesigénica, 271
tardía, 271
respiratoria, 271
discordancia emotiva de Monrad- Krohn, 110
discoria, 44, 46, 47
discos de Merkel, 277
discromatopsia, 38
disejecución frontal, síndrome, 426
disestesias, 287
disfagia funcional 447
disfonía, 336
espasmódica, 270
funcional 448
dislalias, 337
dismetría, 202, 203
atáxica, 65
pruebas, 203
disociación, albuminocitológica, 398
de la sensibilidad, síndromes, 298
periférica, 298
proteinocitológica, 470
siringomiélica, 298
tabética, 298
disosmia, 33
disritmias cerebrales, 481
difusas, 481
focales, 481
paroxísticas, 481
permanentes, 481
distimia, 457
distonía(s), 172, 177, 268
cervical, 269
con respuesta a L-dopa, 269
conversiva, histérica o psicógena, 270
de Oppenheim, 269
de torsión primaria, 269
espasmódica, 336
fija, 445
focales o segmentarias, 269
generalizadas, primarias, 269
secundarias, 269
laríngea, 270, 336
matinal inducida por L-dopa, 270
oromandibular, 270
palpebral, 269
paroxística nocturna, 313
plus, 269
por lesión de nervios periféricos, 270
profesionales, 270
tardía, 270, 271
distrofia(s), miotónica, 175, 187
muscular(es), 10, 185
congénitas, 187
de Becker, 186
de Duchenne, 186
de Emery-Dreifuss, 187
de herencia, autosómica, 187
recesiva, 186
"de las cinturas", 187
facioescapulohumeral, 188
oculofaríngea, 188
progresivas, 473
Dix-Hallpike, prueba, 86
dolor, 286
central, 286
en las enfermedades del sistema nervioso, 288
facial de Fothergill, 104
insensibilidad congénita, 287
periférico, 286
radicular, 293
dominancia para el lenguaje, 340
génesis, 340
Doppler, transcraneal, 484
ultrasonografía, 484
drop attacks, 88, 166, 428
Duane, síndrome, 61
Duchenne, distrofia muscular, 186
Duchenne-Erb, parálisis, 164, 399
duramadre, 1

E

Eaton-Lambert, síndrome, 437
eclampsia, 439
ecocardiograma, transesofágico, 487
transtorácico, 487
eco-Doppler, cardíaco, transesofágico, 487
transtorácico, 487
de vasos de cuello, 484
ecolalia, 346
ecopraxia, 445
ectropión bucal, 20
edema, celular, 324
de papila, 42
vasogénico, 324
Edimburgo, protocolo, 342
edrofonio, prueba, 165
ejercicios a lo Foumier, 196
Ekbom, síndrome, 273, 312
electrocución, lesiones del sistema nervioso, 437
electroencefalograma, 478
anormal o patológico, 481
caracteres normales, 479
monitoreo ambulatorio, 481
utilidad clínica, 484
electromiograma, 474
de fibra única, 166
trazado, de interferencia o reclutamiento, 474
simple o intermedio, 474
utilidad, diagnóstica, 477
terapéutica, 478
electronistagmografía, 66, 83
embolia, 364
Emery-Dreifuss, distrofia muscular, 187
emprostótonos, 23
encefalitis, 433
de Rasmussen, 241
de von Economo, 9, 61
epidémicas, 433
herpéticas, 433
letárgica, 260
por herpes simple, 494
encefalomielitis aguda diseminada, 414
encefalopatía, de Wernicke, 61, 422
espongiforme humana, 287
vascular, 368
enfermedad(es), de Addison, 439
de Albers-Schönberg, 436
de Alzheimer, 385
de Bassen-Kornzweig, 209
de Binswanger, 29, 352, 480
de Bourneville, 159, 181
de Caisson, 162
de Charcot, 414
de Charcot-Marie-Tooth, 184
de Cornelia de Lange, 190
de Crouzon, 21
de Devic, 413
de Eulenburg, 175, 189
de Friedreich, 198
de Friedreich-Montgomery, 191
de Gamstorp, 163, 176
de Gilles de la Tourette, 272
de Hartnup, 11, 473
de Heine-Medin, 417
de Huntington, 262, 266
de Jakob-Creutzfeldt, 241
de Katayama, 9
de Krabbe, 473
de Kugelberg-Welander, 184
de la "vaca loca", 287
de la motoneurona, 414
de la orina de jarabe de arce, 473
de Lafora, 241
de Little, 424
actitud, 24
de Ménière, 88
de Niemann-Pick, 11
de Oppenheim, 269
de Paget, 436

booksmedicos.org

de Parkinson, 170, 173, 258
actitud, 24
de Parry-Romberg, 190
de Pick, 385
de Raynaud, 288
de Refsum, 184, 211
de Rendu-Osler, 435
de Romberg, 21
de Segawa, 269
de Steele-Richardson-Olszewski, 63, 261
de Steinert, 175, 187
de Strümpell-Lorrain, 412
de Sturge-Weber-Dimitri, 181
de Tay-Sachs, 11, 209
de Thomsen, 175, 189
de von Economo, 9, 61
de von Recklinghausen, 159, 181
de Waldenström, 438, 473
de Werdnig-Hoffmann, 184
de Werner, 181
de Wilson, 173, 261, 473
de Yamanachi, 9
degenerativas, 9
del sistema nervioso, síntomas, 17
difusas cerebrales, 484
extrapiramidales, 386
genéticas, 9
hereditarias de la motoneurona, 11
heredodegenerativas, con compromiso medular y periférico, 412
medulares, 412
moyamoya, 159
priónicas, 11
psiquiátricas, 484
sistémicas, 484
enoftalmos, 20
ensueños, 308
enuresis, 313
ependimocitos, 5
epicono, síndrome, 416
epifora, 20
epilepsia(s), 238
bravais jacksoniana, 242
centroencefálica, 237
corticorreticular, 237
electroencefalograma, 481
esencial, 238
generalizada convulsiva, 481
mioclónica(s), de herencia mitocondrial, 241
de Unverricht-Lundborg, 241
infantil, 481
juvenil, 239
progresivas, 241
secundarias, 241
parciales, 481
partialis continua, 244
psicomotora, 481
rolándica, 244
sintomática, 238
vertiginosa, 89
y estados convulsivos, 469
eritroblastosis fetal, 434
eritropsia, 38
escala, de Blessed, 383
de deterioro global, 382
de evaluación para la enfermedad de Alzheimer, 383
de Glasgow, 315
de Hachinski, 383
de Hamilton, 383
escalofrío, 244
escaras de decúbito, 180
Escat, signo del trago, 119
esclerodermia, 181, 438
esclerosis, "en placas", 412
lateral amiotrófica, 414
múltiple, 412, 494, 498
ataxia, 198
tuberosa, 181
escotoma(s), 39
anulares, 39
arquatos, 39
cecocentral, 39
centelleante, 39
central, 39
negativo, 39
positivo, 39
puntuales, 39
centelleantes, 288
escritura, 338
trastornos, 206
escucha dicótica, examen, 342
espacio, intersináptico, 3
subaracnoideo, 1
espasmo, cínico, 21
del reflejo de convergencia, 61
espesor miointimal, determinación, 484
espondilitis anquilopoyética, 436
espondilosis cervical, 436
esquizofasia, 462
esquizofrenia, 462
estado, apálico, 314
de conciencia mínimo, 314
de gran mal epiléptico, 239
de pequeño mal epiléptico, 241, 242
desaferentado, 314
marmóreo, 268
vegetativo, 314
persistente, 314
estereognosia, 278
exploración, 285
estereotipias, 457, 462
estrabismo, exploración, 56
estrés postraumático, 464
estrías de Mees, 398
estricnina, contracturas por intoxicación, 177
estudios, de imágenes, 487
electrofisiológicos, 474
estupor, 307, 314
catatónico, 450
euforia simple, 454
Eulenburg, enfermedad, 189
paramiotonía congénita, 175
eumetria, 23, 202
eupraxia, 348
eutimia, 454
Ewald, ley, 82
examen, de escucha dicótica, 342
de la agudeza visual, 36
de la dominancia hemisférica, 342
de la fuerza muscular, 146
de la laringe, 118
de la motilidad activa voluntaria, 142
del campo visual, 37
del fondo de ojo, 38
del líquido cefalorraquídeo, 467
del velo del paladar, 118
general, 19
neurológico, particularidades, 15
neurovascular, 370
excitabilidad, umbral, 6
exploración(es), bioquímicas especiales, 473
de la motilidad lingual, 124
de las pupilas, 46
del campo visual, 37
método, de confrontación, 37
"de la amenaza", 38
del globo ocular, 55
del sistema nervioso, 15
etapas diagnósticas, 16
psiquiátrica, 453
interrogatorio, 453
métodos, 458

F

fabulación, 457
facies, 19
de Hutchinson, 20
de la hemiatrofia facial, 21
de la hemihipertrofia facial, 21
de la miastenia gravis, 20
de la parálisis facial periférica, 20
de rana, 21
de risa sardónica, 21
de Wilson, 21
del ataque cerebral o accidente cerebrovascular, 21
del seudobulbar o suprabulbar, 21
del síndrome de Horner, 20
figée, 19
hipomímica, 19
miopática, 21
parkinsoniana, 19
por parálisis de algunos nervios craneanos, 20
facilitación, 214
facomatosis, 11
fantososmias, 33
fasciculaciones, 179, 248
fenilcetonuria, 11
fenómeno, cerebeloso de imitación, 206
de Baillarger-Jackson, 343
de Flynn, 50
de Grasset y Gaussel, 228
de Hoover, 227
de la muesca de Kernohan, 322
de los acortadores, 223
de los alargadores, 223
de Marcus Gunn, 59, 111
de oposición del talón, 227
de perseveración, 343

booksmedicos.org

de Riddoch, 40
de Schilder, 206
de Sterling, 228
de suma temporal, 214
de Tournay, 46
de Tullio, 80
de Wilbrand-Saenger, 47
del hombro de Binda, 224
feocromocitoma, 439
Feuerstein, signo, 294
fibras, estriopalidofugales, 253
estriopalidopetales, 253
internunciales, 253
radiculares largas, síndrome de Déjerine, 302
rubrofugales, 253
rubropetales, 253
fiebre hemorrágica argentina, 439
Figura Compleja de Rey, prueba, 356
Fisher, síndrome del uno y medio, 63, 111
fisiología, 6
fístula perilinfática, 88
flapping tremor, 265, 380
Flatau, signo, 431
flexibilitas cerea, 203
flujo cerebral, 499
Flynn, fenómeno, 50
fobias, 463
Foix, maniobra, 148
Foix-Alajouanine, mielopatía necrotizante subaguda, 162
Foix-Chavany-Marie, síndrome, 351
Foix-Thévenard, maniobra, 224
Folstein, test, 356, 382, 391
fondo de ojo, 372
alteraciones, 42
examen, 38, 372
Ford, maniobra, 174, 259
fórmula cinética, 348
fosa petroesfenoidal, síndrome, 126
Foster-Kennedy, seudosíndrome, 33
síndrome, 33, 427
Fothergill, dolor facial, 104
Fournier, ejercicios, 196
Foville, inferior, síndrome, 62, 111, 154
superior, síndrome, 62, 153
freinage, 196
Friedreich, ataxia, 198, 208
enfermedad, 198
Friedreich-Montgomery, enfermedad, 191
Froment, pruebas, 401
signo del periódico, 403
fuerza muscular, examen, 146
función(es), motora, pérdida episódica, 166
psíquicas, exploración, 454

G

Gamstorp, enfermedad, 163, 176
ganglio(s), 1, 2
espiral de Corti, 72
vestibular de Scarpa, 72
Garcin-Guillain, síndrome, 128
Gastaut-Lennox, síndrome, 242
gegenhalten, 174
Geigel, reflejo, 221
Gelineau, síndrome, 309
gen, 10
Gerhartz, signo, 221
Gerlier, vértigo paralizante, 89
germinomas, 428
Gerstmann, síndrome, 354, 427
gestos proposicionales, 348
intransitivos, 348
transitivos, 348
Gilles de la Tourette, enfermedad, 272
glándula pineal, tumores, 428
Glasglow, escala, 315
gliomas, 493
del nervio y quiasma óptico, 429
globo ocular, alteraciones, 58
exploración, 55
de la diplopía, 56
de los movimientos, de seguimiento, 56
sacádicos, 56
de reflejos, oculocefálicos, 56
oculovestibulares, 56
del estrabismo, 56
músculos y motilidad, 54
globus pallidus, 253
glosodinia posterior, 116
glossy skin, 26, 181
glove test, 354
gnosia, 278, 285, 353
alteraciones, 353
Golgi, aparato reticular, 2
corpúsculos, 278
golpe de calor, 437
Gonda, reflejo, 222
Gordon, reflejo tónico, 266
signo, 221
Gowers, signo, 186
Gowers-Bragard, maniobra, 294
Gradenigo, síndrome, 104, 126
grafestesia, 278
exploración, 285
gran asinergia, 203
gran mal epiléptico, 239
granuloma de la línea media, 438
granulomatosis de Wegener, 438
grasp reflex, 427
Grasset y Gaussel, fenómeno, 228
Graves, oftalmopatía tiroidea, 62
Grotton, pápulas, 188
Guillain-Alajouanine, reflejo, 219
Guillain-Barré, reflejo, 218
síndrome, 398
Guthrie, test, 473

H

Haab, reflejo cortical, 46
haces piramidales, 253
Hachinski, escala, 383
Hakim-Adams, síndrome, 29, 352, 386, 429, 484, 494
Hallervorden-Spatz, síndrome, 261
Halmagyi, prueba de la impulsión cefálica, 80
Hamilton, escala, 383
Hartnup, enfermedad, 11, 473
Head, doctrina, 347
heat, exhaustion, 12
stroke, 437
Heine-Medin, enfermedad, 417
hematoma(s), extradural, 367, 370, 491
lobares, 369
profundos, 369
subdural, 367, 370, 491
hematomielia, 416
hemianestesia(s), 298, 299
alternas, 300
capsular, 299
cortical, 298
de origen troncal, 300
subcortical, 299
talámica, 299
hemianopsia, 39
bitemporal, 37
hemiapraxia, 349
hemiasomatognosia, 354
hemiatetosis, 268
hemiatrofia facial, facies, 21
progresiva, 190
hemibalismo, 256, 268
hemicorea, 265
hemicránea crónica paroxística, 290
hemiespasmo, facial, clónico, 112
posparalítico, 111
masticatorio, 105
hemihipertrofia facial, facies, 21
progresiva, 191
hemiinatención, 353
heminegligencia, 353
hemiplejía(s), 143, 147
alternas, 150
bulbares, 155
capsular, 149, 150
con contractura, actitud, 24
causas, 157
cerebral infantil, 158
cortical, 149
cruciata, 157
diagnóstico topográfico, 149
directas, 149
espástica, 148
fláccida, 148
actitud, 23
funcionales, 159, 442
histérica, 159
homónima, 157
marcha, 27
orgánicas, 157
pedunculares, 152
piramidoextrapiramidal, 151
por lesiones de ganglios basales, 151
protuberanciales, 153
reconocimiento durante el coma, 147
subcortical, 150
subtalámica, 151
talámica, 150
variedades topográficas, 149
hemorragia(s), 366, 496
extraparenquimatosas, 367
lesiones, 370
intracerebrales, 491

booksmedicos.org

intraparenquimatosas 366
lesiones, 369
subaracnoidea, 367, 370
heredoataxias, 208
de herencia autosómica, dominante, 208
recesiva, tipo Friedreich, 208
tipo no Friedreich, 209
de herencia incierta, 209
por alteración del ADN mitocondrial, 209
hernia o protrusión del núcleo pulposo del disco intervertebral, 407
hidrocefalia(s), 386, 429
ex vacuo, 430
hipersecretoria, 430
no obstructivas, 430
obstructivas, comunicantes, 429
no comunicantes, 429
hiperacusia, 77, 78
hiperafia, 296
hiperaldosteronismo, 439
hiperalgesia, 297
hiperbulia, 457
hiperclorurorraquia, 472
hipercriestesia, 296
hiperdiadococinesia, 206
hiperekplexia, 274
primaria, 274
secundaria, 274
hiperestesia, 296
hiperexcitabilidad central y periférica, manifestaciones motoras, 237
hiperglucorraquia, 471
hiperkalemia, 435
hipermetría, 203
pruebas, 203
hipernatremia, 435
hiperosmia, 33
hiperparatiroidismo, 434
hiperpatía, 281
hiperproteinemia, 366
hiperreflexia, 228
profunda, 229
superficial, 229
hipersomnia, 309
enfermedades orgánicas, 310
hipertensión, arterial, 364, 366
alteraciones del fondo de ojo, 42
endocraneana, 290
benigna, sindrome, 430
síndrome, 425
hipertermia maligna, 437
hipertermoestesia, 296
hipertimia, 454
hipertiroidismo, 189, 434
hipertonía(s), 171, 173
extrapiramidal, 173
focales, 176
piramidal, 173
hipertrofias, musculares, 189
musculorum vera, 189
hiperventilación neurogénica central, 317
hipo, 244
hipoacusia, 75, 76, 77
central troncal de Brunner, 77
de conducción, 75, 76, 77
de percepción, 75, 76, 77
funcional 447
neurosensorial bilateral progresiva, 88
psicógena, 77
métodos para reconocerla, 77
hipoafia, 296
hipoalgesia, 297
hipobulia, 457
hipoclorurorraquia, 472
hipocriestesia, 296
hipófisis, 498
tumores, 428
hipofonía, 338
hipogeusia, 115
hipoglucemia, 366, 434
hipoglucorraquia, 471
hipokalemia, 435
hipomagnesemia, 435
hipomanía, 454
hiponatremia, 435
hipoparatiroidismo, 434
hiposmia, 33
hipotensión arterial, 365
hipotermoestesia, 296
hipotimia, 454
hipotiroidismo, 189, 434
hipotonía(s), 171, 172
por afecciones, del sistema nervioso, central, 173
periférico, 173
musculares, 173
hipoventilación, síndrome, 309
hipoxia/isquemia cerebral global, 481
hippus, fisiológico, 45
patológico, 49
pupilar respiratorio, 432
hipsarritmia, 481
Hirschberg, prueba, 57
histeria, actitud, 25
Hoffmann, signo, 233, 248
Holmgren, prueba, 37
homúnculo motor, 139
Hoover, fenómeno, 227
Horner, síndrome, 47, 155
Horton, cefalea, 112, 289
Huntington, corea, 11, 386
enfermedad, 266
signo de la tos, 228
husos neuromusculares, 140
Hutchinson, facies, 20
ojo cuajado, 21

I

ictus, 361
amnésico, 357
ideación, 455
ideas, abstractas, 455
concretas, 455
creencias, 455
delirantes, 455
intuitivas, 455
mágicas, 455
obsesivas, 456
símbolo, 455
sobrevaloradas, 456
idioglosia, 338
ilusiones, 455
visuales, 41
imagen(es), 454
estudios, 487
hipnagógicas, 309
onlricas, 308
imaginación, 457
impotencia funcional, 143
impulsos, 457
índice de Bárány, desviación, 207
inducción, simultánea, 214
sucesiva, 214
infarto(s), aspecto hemorrágico, 369
cerebral(es), 491, 496
córtico-subcorticales, 368
de tronco, 369
de zonas terminales, 367
hemorrágico, 492
lacunares, 367
inhibición, 214
central, 214
refleja, 214
volitiva, 214
inmunodeficiencia adquirida, síndrome, 439
insensibilidad congénita al dolor, 287
insomnio, 309, 310
enfermedades orgánicas, 311
estados de excitación psíquica, 311
farmacológico y de rebote, 311
insuficiencia, hepática, 434
renal, 434
respiratoria, 435
interneuronas, 8
interrogatorio, 16, 441
entrevista bajo Amital, 450
motivo de consulta y enfermedad actual, 17
intoxicación(es), 9
acuosa, 326
coma, 326
intrusiones sacádicas, 64
inversión, de los reflejos, 231
profundos, 231
del reflejo, aquiliano, 231
cutáneo plantar, 232
estilorradial, 232
tricipital, 231
Ishihara, láminas, 37
isostenia, 202
isquemias, 363
lesiones, 367
mecanismo, combinado ateroembolia-hemodinámico, 365
hemodinámico, 365

J

Jackson, síndrome, 128, 155
Jacobson-Bechterew, reflejo, 233

booksmedicos.org

jactatio capitis, 274, 313
Jaeger, prueba, 36
Jakob-Creutzfeldt, enfermedad, 241
jaqueca, 288
Jendrassik, maniobra, 217
  reflejos espinales, 215
jergafasia, 343

K

Katayama, enfermedad, 9
Kearns-Sayre, síndrome, 209
kernicterus, 268, 434
Kernig, signo, 431
Kernohan, fenómeno, 322
Kiloh-Nevin, síndrome, 402
Kimura, prueba, 342
Kleine-Levin, síndrome, 310
Klippel y Mathieu-Pierre Weil, signo, 227
Klüver-Bucy, síndrome, 385, 427
Knapp, seudoataxia temporal, 85
Kocher, reflejo, 223
Kocher-Debré-Semelaigne, síndrome, 190
Köllner, ley, 39
Korsakoff, síndrome, 398
Korsakoff-Wernicke, síndrome, 357
Krabbe, enfermedad, 473
Krause, corpúsculos, 277
Kugelberg-Welander, enfermedad, 184
Kussmaul, respiración, 324

L

laberinto, irrigación, 74
labio de tapir, 21
Lafora, enfermedad, 241
lagoftalmos, 20
lágrimas de cocodrilo, síndrome, 111
lagunas, 368
lalación, 337
láminas de Ishihara, 37
Lance y Adams, síndrome, 246
Landau-Kleffner, síndrome, 347
Landouzy-Déjerine, distrofia muscular facioescapulo-humeral, 188
Landry, parálisis ascendente aguda, 163, 418
Lannois, afalgesia, 297
Lasègue, signo, 293
lateropulsión, 28
L-dopa, corea farmacológica, 267
lectura, 338
lengua, inspección, 124
  palpación, 124
lenguaje, 338
  alteraciones, 344
  áreas, 339
  automático, exploración, 343
  desarrollo, 338
  dominancia, 340
    aleatoria, 340
    génesis, 340
  espóntaneo, exploración, 343
  exploración, 342
  mecanismo, 339
leptomeningitis, 430
Lesage, signo, 432
Lesch-Nyhan, síndrome, 266, 287
lesiones, ampollosas, 180
  de la médula espinal, 498
  de los cuerpos vertebrales, 499
  desmielinizantes, 498
  hemisféricas o coliculares, 65
  hemorrágicas, 369
  infecciosas e inflamatorias, 9
  isquémicas, 367
  vasculares, 9, 158, 481
letargia, 309
leucoaraiosis, 29, 387, 492
leucodistrofias, 473, 494
leucoencefalopatías, 494
  multifocal progresiva, 494
leucosis, 437
Lewinson, signo, 431
Lewy, cuerpos, 386
ley, de Alexander, 79
  de Bastian, 230
  de Ewald, 82
  de Köllner, 39
  de la polaridad dinámica de la neurona, 3
  de las tres raíces, 140
  de simetría de Babinski, 229
  de Wernicke y Mann, 149
  del todo o nada, 6
Lhermitte, paraplejia, 160
  signo, 287, 413
  y Mac Alpine, síndrome, 151
Lichtheim, síndrome, 28, 160, 198, 287, 415
líneas blancas de Mees, 181
linfoma(s), 437
  de Burkitt, 437
lipoatrofia semicircular, 181
lipodistrofia progresiva, 181
lipofucsinosis ceroideas, 241
líquido cefalorraquídeo, 1
  aspecto, 469
  examen, 467
    bacteriológico, 472
    citológico, 470
    químico, 470
  reacciones biológicas, 472
  tensión, 468
Little, enfermedad, 424
    actitud, 24
    marcha, 27
lóbulo, frontal, tumores, 426
  occipital, tumores, 427
  parietal, tumores, 427
  temporal, síndrome, 427
    tumores, 427
localizaciones, motoras medulares, 140
  parasitarias, 9
locus niger, 170, 253
logoaudiometría, 76
logoclonía, 337
logorrea, 343
Louis-Barr, síndrome, 209
Lowe, síndrome, 473
Lucie Fray, síndrome, 116
lupus eritematoso sistémico, 438
Luys, cuerpo, 253

M

Maas, reflejo, 232
macroglobulinemia, 438
macroproxiopsia, 455
Magnus-de Kleijn, reflejo, 224
mal de San Vito, 266
malformaciones vasculares, 366
mancha(s), "café con leche", 181
  de Mariotte, 39
manía, 454
maniobra, de Adson, 296
  de Barré, 143, 146
  de Burns, 295
  de Buzzard, 216
  de Foix, 148
  de Foix-Thévenard, 224
  de Ford, 174, 260
  de Gowers-Bragard, 294
  de Jendrassik, 217
  de la caída de la cabeza, 174
  de Mingazzini, miembros inferiores, 143
    miembros superiores, 143
  de Naffziger, inferior, 294
    superior, 294
  de Queckenstedt-Stookey, 468
  del empellón, 224
  del torniquete, 402
Mannkopf, signo, 286
mano, 25
  caída, signo, 398
  ciega, 296
  de Aran-Duchenne, 26
  de cadáver, 26
  de la enfermedad de Wilson, 26
  de partero, 247
  de predicador, 26
  de Schneider, 26
  "del policía venal", 26
  en actitud de pellizcar, 402
  en garra, 26
  en pico de pato, 401
  lenticular, 26
  parietal, 299
  parkinsoniana, 26
  simiana, 25
  suculenta de Marinesco, 26
  talámica, 26
manzana de Adán, signo, 118
Marañón, signo, 431
marcha, 21, 22
  alteraciones, 27
  apráxica, 29, 210, 352
  atáxica, 28
  ataxicoespástica, 28
  cautelosa, 29
  cerebelosa, 28
  ciega, 210
    prueba, 81

booksmedicos.org

con ojos cerrados, prueba, 81
de *clown* en la corea, 29
de dromedario, 269
de ebrio, 28, 203
de los estados histéricos o facticios, 29
de pato, 28, 186
de pequeños pasos, 28
de sapo, 28, 186
de segador, 27, 149
de Todd, 27, 149
en estrella, 28, 210
de Babinski-Weil, prueba, 81
en guadaña, 27, 149
en la enfermedad, de Little, 27
de Parkinson, 28
de Thomsen, 29
en la hemiplejía, 27
en la paraplejía espástica, 27
en tijera, 28
exploración, 27
festinante, 28
helicópoda, 27, 149
jacksoniana, 242
parética, 27
pareticoespástica, 27
sin avanzar, prueba, 81
tabética, 28
tabetocerebelosa, 28
tipos, 27
titubeante, 203
vestibular, 28
Marcus Gunn, fenómeno, 59, 111
signo, 40, 50
mareo, 78
y vértigos funcionales, 446
Marin-Amat, síndrome, 59, 111
Marinescu, reflejo, 233
Mariotte, mancha, 39
máscara tetánica, 21
mass-reflex, 215, 223
médula espinal, 1
afecciones, 409
Mees, estrías, 398
líneas blancas, 181
Meissner, corpúsculos, 277
melancolía, 454, 461
agitada, 454
Melkersson-Rosenthal, síndrome, 111
melodía práxica, 348
memoria, 355
alteraciones, 357
anterógrada, 355
de corto plazo, 355
trastornos, 357
de largo plazo, 355
trastornos, 357
declarativa, 355
espacial, 356
exploración, 356
inmediata, 355
trastornos, 357
no declarativa, 355
no verbal, 355
operativa, 356
procedural, 355
retrógrada, 355
autobiográfica, 355
telescopado, 357
temporal, 356
verbal, 355
Mendel-Bechterew, reflejo, 232
Ménière, enfermedad, 88
síndrome, 88
meninges, 1
meningiomas, 493
de la hoz, 427
del ala menor del esfenoides, 429
supraselares, 429
meningismos y reacciones meníngeas, 433
meningitis, 430
aguda(s), actitud, 23
bacterianas, 432
virales, 432
cerebroespinal aguda epidémica, 432
contracturas, 176
fúngicas, 433
infecciosa, 432
subagudas bacterianas, 432
meningoencefalitis, 433
meningorradiculitis, 397
mentira, 457
meralgia parestésica, 293
Merkel, discos, 277
metabolismo cerebral, 500
metacromatopsia, 38
método, de confrontación en la exploración del campo visual, 37
"de la amenaza" en la exploración del campo visual, 38
de Sahli, 78
Pinhole Test, 37
miastenia, electromiograma, 477
gravis, 61, 165
diagnóstico, 165
facies, 20
microglia, 5
microhemorragias, 497
microteleopsia, 455
midriasis, 45, 46, 47
espasmódica, 49
intermitente, 51
paralítica, bilateral, 49
unilateral, 48
unilateral episódica benigna, 51
mielina, vaina, 2
mielinólisis central pontina, 326
mielitis, 417
transversa, 498
mieloma múltiple, 438
mielopatía(s), 417, 436
cervical, ataxia, 198
necrotizante subaguda de Foix-Alajouanine, 162
mielosis funicular, 198, 415, 435
miembros, movimientos periódicos durante el sueño, 312
migraña, 288
hemipléjica, 289
oftalmopléjica, 289
vertebrobasilar de Bickerstaff, 289
vertiginosa, 88
Milian, signo, 148, 231
Millard-Gubler, síndrome, 111, 153
Miller-Fisher, síndrome, 61
Mingazzini, maniobras, 143
Mini-Mental State Test, 356, 382, 391
mioclonía(s), del sueño, 312
epilépticas, 237
funcionales, 445
intencionales, 246
no epilépticas, 244
palatina, 246
segmentarias, 247
toxicometabólicas, 246
mioclonus, 247
miopatía(s), 185, 500
actitud, 24
antimicrotubular, 189
autofágica, 189
corticoidea, 189
inflamatorias, 188
bacterianas, 188
idiópaticas, 188
parasitarias, 188
virales, 188
miotónica proximal, 176
necrotizante, 189
primarias, 185
secundarias, 188
tipos, 185
toxicometabólicas, 189
mioquimias, 248
miosis, 46, 47
paralítica, bilateral, 48
unilateral, 47
miositis, 500
por cuerpos de inclusión, 188
miotonía, 174
condrodistrófica, 176
congénita, 175
familiar, 189
de respuesta a la acetazolamida, 176
fluctuans, 176
monitoreo ambulatorio electroencefalográfico, 481
monocromatopsia, 38
mononeuropatía múltiple, 397
monoplejía(s), 143, 164
cerebrales, 164
funcionales, 165, 443
del miembro inferior 443
histéricas, 165
medulares, 164
neuríticas, 165
radiculares, 164
Monrad-Krohn, discordancia emotiva, 110
Monro, agujero, síndrome, 428
morfea, 181
moria, 454
Morvan, panadizo analgésico, 180
motilidad, 135
activa voluntaria, examen, 142
alteraciones, 146
cinética, 21, 135
estática, 21, 135

booksmedicos.org

exploración, 142
fisiopatología, 135
general, en el examen del comatoso, 321
lingual, exploración, 124
ocular, conjugada, en el examen del comatoso, 318
control supranuclear, 51
parálisis, 146
motoneurona(s), alfa, 170
central y periférica, diferencia funcional, 140
enfermedad, 414
gamma, 170
movimientos,
anormales, 251,
de origen funcional 445, 446
automáticos, 135, 255
aprendidos, 135
asociados, 23, 135
copulatorios, 271
de seguimiento, exploración, 55
involuntarios, 135
oculares, anormales, 64
en el examen del comatoso, 321
de convergencia/divergencia, 54
de origen vestibular, 53
de seguimiento, 318
lento, control cortical, 51
sacádicos, 51, 318
control cortical, 52
pasivos, trastornos, 205
periódicos de los miembros, 246
durante el sueño, 312
reflejos, 135
rítmicos durante el sueño, 313
sacádicos, exploración, 56
trastorno en el inicio, 64
versivos, 135
voluntarios, 135
moyamoya, enfermedad, 159
muerte cerebral, 330, 484
diagnóstico, diferencial, 331
erróneo, 331
multiinfarto, 368
multineuropatía, 397
músculos, masticadores, trismo, 104
trastornos tróficos, 181
mutismo, 343
aquinético de Cairns, 314
Myerson, signo, 229

N

Naffziger, maniobras, 294
superior, signo, 407
narcolepsia, 309
negativismo, 457, 462
neglect, 353
Negro, signo, 20, 109, 173
neologismos, 343, 344
Neri, signo, 227, 294
nervio(s), 7
auditivo, 71
alteraciones de la rama, coclear, 77
vestibular, 83
causas, 85
anatomía, 72
exploración de la rama, coclear, 75
vestibular, 78
fisiología, 74
autónomos, 2
ciático, parálisis del tronco, 407
poplíteo, externo, parálisis, 405
interno, parálisis, 406
circunflejo, parálisis, 401
coclear, 71, 72
craneales, 1
crural, parálisis, 405
cubital parálisis, 402
espinal, 120
acción, 121
alteraciones, 121
causas, 121
anatomía, 120
conexiones centrales, 120
exploración, 121
parálisis, 121
facial, 105
alteraciones, 108, 112
causas, 110
anatomía, 105
conexiones centrales, 107
exploración, 107
función, motora, 107
sensitiva, 107
parálisis, central, 110
periférica, 108
glosofaríngeo, 112
acción, 114
alteraciones, 115
causas, 115
anatomía, 112
conexiones centrales, 114
exploración, 115
gusto, 115
motilidad, 115
sensibilidad, 115
parálisis, 115
hipogloso mayor, 123
acción, 124
alteraciones, 124
causas, 125
anatomía, 123
conexiones centrales, 124
exploración, 124
parálisis, 124
interóseo anterior, parálisis, 402
maxilar, inferior, 100
superior, 100
mediano, parálisis, 401
mixtos, 2
motor ocular, común, 42
anatomía, 42
externo, 44
anatomía, 44
neumogástrico, 116
acción, 118
alteraciones, 119
causas, 119
anatomía, 116
conexiones centrales, 118
exploración, 118
parálisis, 119
obturador, parálisis, 405
oftálmico, 100
olfatorio, 31
alteraciones, 33
anatomía y conexiones centrales, 32
exploración, 32
óptico, 33
alteraciones, 38
de la agudeza visual, 38
de la visión de los colores, 38
del campo visual, 39
del fondo de ojo, 42
anatomía y conexiones centrales, 33
exploración, 36
del campo visual, 37
examen, de la agudeza visual, 36
de la visión de los colores, 37
del fondo de ojo, 38
otros síntomas visuales, 41
patético, 42
anatomía, 43
periféricos, 1
centrífugos, 1
centrípetos, 1
craneales, 1
del sistema nervioso autónomo, 1
raquídeos, 1
radial, parálisis, 400
serrato mayor, parálisis, 400
torácico inferior, parálisis, 400
trigémino, 99
alteraciones, 102, 104
causas, 103
lesión, infranuclear, 102
nuclear, 103
supranuclear, 103
anatomía, 99
conexiones centrales, 101
exploración, 101
vestibular, 71, 72
neuralgia, 293
amiotrófica, 165, 296
cervicobraquial, 296
ciática, 293
crural, 293
de Sluder, 112
del femorocutáneo, 293
del ganglio, esfenopalatino, 112
geniculado, 112
del nervio vidiano, 112
del trigémino, 104
frénica, 296
glosofaríngea, 116
intercostal, 296
neurilema, 2
neurinomas del acústico, 494, 498
neuritis, braquial, 296
óptica, 42
bulbar, 42
retrobulbar, 42
vestibular, 89

booksmedicos.org

neurodocitis, 295
neuroeje, 1
neurofibrillas, 2
neurofibromatosis, 181
neuroglia, 5
neuromiotonías, 176
neurona(s), 1, 2, 6
bipolares, 4
de conexión, internunciales o intercalares, 8
ley de la polaridad dinámica, 3
motora, 135
multipolares, 4
neurosecretoras, 2
unipolares, 4
neuropatía(s), auditiva, 90
intersticial hipertrófica de Déjerine-Gombault-Sottas, 184
periféricas, 184, 397
sensitivomotoras heredofamiliares, 10
sensitiva hereditaria de Denny-Brown, 412
neurosecreción, 7
neurotransmisores, 3, 6, 7
Niemann-Pick, enfermedad, 11
Nissl, corpúsculos, 2
nistagmo, 58, 65, 207
agotable, 65
inducido por la mirada, 66
alteraciones, 67
binocular, asimétrico, 69
simétrico, conjugado, 67
disconjugado, 69
cerebeloso, 67
congénito, 67
de convergencia, 68, 321
en resorte, 65
en serrucho, 69, 321
espontáneo, 79
exploración, 65
fisiopatología, 66
inagotable, 65
laberíntico, 66
monocular, 69
optocinético, 54, 66
oscilatorio, 65
parético, 67
pendular, 65, 67, 68, 69
retráctil, 321
rítmico, 65
espontáneo, 68
inducido por maniobras de exploración, 68
secundario a ceguera monocular, 69
térmico, 83
vertical, 69
vestibular, 66
voluntario, 64
nódulos de Ranvier, 3, 8
Noica, signo, 174
Nojka, signo, 260
Nonne-Froin, síndrome, 417, 470
núcleo(s), basales, 251
caudado, 252
cocleares, conexiones, 72
lenticular, 252
magnocelular, 253
optoestriados, 251
parvocelular, 253
pulposo del disco intervertebral, hernia o protrusión, 407
rojo, 253
conexiones, 253
subtalámico, 253
vestibulares, conexiones, 73
Nylen-Bárány, prueba, 86

O

obnubilación, 307, 314
"ocho y medio", síndrome, 111
oclusión, ocular, prueba, 58
alternante, 58
palpebral, apraxia, 71
oftalmopatía tiroidea de Graves, 62
oftalmoplejía(s), 58
externas o extrínsecas, 58
infranucleares, 58
internas o intrínsecas, 58
internuclear, 63
múltiples, 61
nuclear(es), 58
de la abducción, 63
supranucleares, 58, 62
conjugadas, 62
disconjugadas, 63
totales, 58
oftalmoscopia, 38
ojo cuajado de Hutchinson, 21
oligodendrocitos, 5
oligodendrogliomas, 493
oligofrenia fenilpirúvica, 473
Onanoff, reflejo, 223
ondas, alfa, 479
beta, 479
cuadradas, 64
delta, 479
theta, 479
opistótonos, 23
Oppenheim, enfermedad, 269
reflejo, 233
signo, 221
opsoclonus, 64, 247
optotipos, 36
de Jaeger, 37
oreiller psychique, 174
ortótonos, 23
oscilopsias, 42, 67
osteoartropatías neurotróficas, 436
osteopetrosis, 436

P

Pacini, corpúsculos, 278
Paget, enfermedad, 436
palabra, 335
alteraciones, 336
de la articulación, 337
de la fonación, 336
de la prosodia, 337
de la resonancia, 337
de la respiración, 336
articulación, 336
escandida, 337
exploración, 336
de la comprensión, 343
de la denominación, 343
de la dominancia, 342
de la escritura, 344
de la fluencia, 343
de la lectura, 344
de la repetición, 344
del lenguaje, 342
fonación, 335
prosodia, 335
respiración, 335
trastornos, 206
de origen cerebral, 338
palestesia, 278, 297
exploración, 284
palilalia, 337
palinopsia, 42
palpación de la lengua, 124
paludismo cerebral, 327
panadizo analgésico de Morvan, 180
Pancoast, síndrome, 48
pancreatitis aguda, 434
panencefalitis esclerosante subaguda, 241
pápulas de Grotton, 188
paquimeningitis, 430
parabalismo, 267
paracusia, 77
parafasia(s), 338, 343
literal, 344
verbal, 344
parageusia, 115
paragrafía, 344
paralexias, 344
parálisis, 146
ascendente aguda de Landry, 163, 418
central, 143
cerebral, síndrome, 424
corticoespinal, 147
de Bell, 110
de Déjerine-Klumpke, 164, 399, 400
de Duchenne-Erb, 164, 399
de Todd, 158, 242
del espinal, 121
del glosofaríngeo, 115
del motor ocular, común, 58
externo, 60
del nervio, ciático poplíteo, externo, 405
interno, 406
circunflejo, 401
crural, 405
cubital, 402
interóseo anterior, 402
mediano, 401
obturador, 405
radial, 400
torácico inferior, 400

booksmedicos.org

del neumogástrico, 119
del patético, 60
del plexo, braquial, 399
lumbosacro, 404
del sábado a la noche, 303
del serrato mayor, 400
del sueño, 309
del trigémino, 102
del tronco del nervio ciático, 407
espinomuscular, 147
facial, *a frigore*, 110
central, 110
causas, 112
emocional, 110
periférica, 108
causas, 110, 111
secuelar, 111
volicional, 110
infantil, 417
infranuclear, 146
labioglosofaringolaríngea, 420
miopática, 143
monocular de la elevación, 64
nuclear, 143, 146
periférica(s), 143, 398
periódica hiperkalémica, 176
plexual, de tipo, inferior, 400
medio, 399
superior, 399
total, 399
por compromiso de la placa neuromuscular, 165
radial, actitud, 25
supranuclear, 143, 146
progresiva, 63, 261
paramioclonus multiplex, 247
paramiotonía congénita, 189
de Eulenburg, 175
paraparesia espástica familiar, 412
paraplejía(s), 143, 159
braquiales, 163
cerebral en flexión, 210
de Lhermitte, 160
diagnóstico topográfico de las lesiones medulares, 163
espásticas, 160
actitud, 24
causas, 160
marcha, 27
flácida, 160
actitud, 24
causas, 162
medular, 160
neuropática, 162
funcionales, 163, 443
histérica, 163
intermitentes, 162
periódicas de Westphal, 162
por alteraciones graves de la sensibilidad, 162
parasomnias, 309, 311
paratimias, 454
paratonía, 174
parenquimograma cerebral, 490
pares craneanos, 31, 99
asociados, síndromes, 125
nociones generales, 31
paresia, 143
facial funcional, 444
parestesias, 287
estados en que se observan, 287
objetivas, 297
Parinaud, síndrome, 51, 63, 428
Parkinson, enfermedad, 170, 173, 258
actitud, 24
mano, actitud, 26
marcha, 28
plus, 261
parkinsonismo(s), 260
arteriosclerótico, 260
farmacológico, 260
posencefalítico, 260
postraumático, 261
tóxicos, 261
vascular, 260
parosmia, 33
parpadeo, anormalidades, 112
párpados, 70
alteraciones, 70
retracción y rezago, 70
causas, infranucleares y nucleares, 71
supranucleares, 71
Parry-Romberg, enfermedad, 190
Parsonage-Turner, síndrome, 165, 296
patología, 9
pedúnculos cerebrales, 1
afecciones, 421
pensamiento, alteraciones, 456
pequeña asinergia, 204
pequeño mal, 242
mioclónico, 241
percepción, exploración, 454
período, de latencia, 214
refractario, 6, 214
peritonitis aguda, contracturas, 176
perseveración, 343, 349
cinética, 349
clónica, 349
intencional, 349
tónica, 349
personalidad, 458
trastornos, 458
pesadillas, 312
piamadre, 1
picadura de la araña "viuda negra", contracturas, 177
Pick, complejo, 385
enfermedad, 385
Pickwick, síndrome, 309, 435
picnolepsia, 242
pie, 26
amiotrofia en la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth, 184
cavo, 26
deformación, en la enfermedad, de Charcot-Marie-Tooth, 26
de Friedreich, 26
en la neuritis del ciático poplíteo externo, 26
equino varo, 26
piecemeal approach, 351
piel luciente, 181
Pierre Marie, cuadrilátero, 347
doctrina, 347
prueba de los tres papeles, 343
Pierre Marie-Fox, reflejos, 223
Pierre Marie-Mac Cormack, reflejo, 216
pinealomas, 428
pineoblastomas, 428
Pinhole Test, método, 37
piramidalismo, 149
Pitres, signo, 297
placas motoras terminales, 140
pleurotótonos, 23
plexo lumbosacro, parálisis, 404
polaridad dinámica de la neurona, ley, 3
poliarteritis nodosa, 438
policitemia, 366
vera, 435
poliglobulia, 366
polimialgia reumática, 188, 438
polimiositis, 188
polineuritis, 397
polineuropatía, 397
polioencefalitis hemorrágica superior aguda, 61, 422
poliomielitis anterior aguda, 184
epidémica, 417
polirradiculoneuritis, 398
polirradiculoneuropatía, 398
polisomnografía, 309
porfirias, 434
posición antálgica, 25
posnistagmo optocinético, 54, 66
postura de tenor, 24, 186
potencial(es), de acción, 6, 474
polifásicos, 477
de fibrilación, 474
de reposo, 6
evocados, 466
auditivos, 478
somatosensitivos, 478
utilidad clínica, 478
visuales, 478
motores, 478
positivos de denervación, 474
postsináptico, de excitación, 7
de inhibición, 7
Poussep, reflejo, 232
praxia, 348
alteraciones, 350
exploración, 349
presbiacusia, 77
progeria, 181
propulsión, 28
prosopagnosia, 353
prosopalgia, 104
proteína básica mielínica, 471
protocolo de Edimburgo, 342
protuberancia anular, 1
afecciones, 420
prueba(s), calórica, 83
resultados en casos patológicos, 83
complementaria de la inestabilidad oculógira, 81
de Bárány, 81, 86

booksmedicos.org

de Bielschowsky, 58
de dismetría de André-Thomas, 204
de Dix-Hallpike, 86
de Estado Mental Mínimo, 356
de Froment, 401
de Hirschberg, 57
de Holmgren, 37
de Jaeger, 36
de Kimura, 342
de la adaptación estática de Rademaker-Garcin, 81
de la flexión, de la pierna, 205
del tronco, 205
de la impulsión cefálica de Halmagyi, 80
de la inversión, de la mano, 204
del tronco, 205
de la marcha, ciega, 81
con ojos cerrados, 81
en estrella de Babinski-Weil, 81
sin avanzar, 81
de la plomada de Barré, 81
de la prensión del vaso, 204
de la raya horizontal de Babinski, 203
de la resistencia de Stewart-Holmes, 206
de las marionetas, 205
de las palabras seriadas, 343
de las pesas, 206
de los tres papeles de Pierre Marie, 343
de Nylen-Bárány, 86
de oclusión ocular, 58
alternante, 58
de pasividad de André-Thomas, 205
de Rinne, 76
de rotación horizontal, 87
de Schwabach, 76
de sensibilidad de contraste, 37
de Snellen, 36
de Wada, 342
de Weber, 75
de Wecker, 36
del arrodillamiento, 205
del cloruro de edrofonio, 165
del diapasón, 75
del gateo, 204
del índice, y la nariz, 196
y la oreja, 196
del nistagmo por rotación, 82
del reloj, 75
del talón y la rodilla, 196
del Tensilon, 165
dinámicas, 81
estáticas, 81
Figura Compleja de Rey, 356
posicional lateral, 87
rotatoria, 82
resultados en casos patológicos, 82
vestibulares de respuesta inducida, 82
pseudocoma psicógeno, 449
pseudoptosis, 443
psicalgias, 287
psicoanálisis, 458
psicodiagnóstico, 458
psicograma de Rorschach, 458
psicosis, 453, 462
ptosis, palpebral, 20, 61, 70
causas, infranucleares y nucleares, 70
supranucleares, 70
reforzada, 70
puente de Varolio, 1
pulso(s), carotídeo, 370
exploración, 370
periféricos, 370
supraorbitario, 370
temporal superficial, 370
punción lumbar, 467
contraindicaciones, 473
utilidad, diagnóstica, 472
terapéutica, 473
pupila(s), 44
alteraciones, 47
de las reacciones, 49
diámetro y tamaño, 44
ectópica, 47
en el examen del comatoso, 317
exploración, 46
forma, 44
reacciones, 45
situación, 44
tónica, 49, 50
Purkinje, células, 4
putamen, 253

Q

Queckenstedt-Stookey, maniobra, 468
quiromegalia, 26

R

Rademaker-Garcin, prueba de la adaptación estática, 81
radiculalgias, 293
actitud, 24
radiculitis, 397
radiculopatía(s), 397
periféricas, 184
radiografía simple, de cráneo, 487
utilidad clínica, 488
de la columna vertebral, 488
utilidad clínica, 489
Raeder, síndrome paratrigeminal, 105
Raimiste, signo, 227
Ramsay-Hunt, síndrome, 89, 111
Ranvier, nódulos, 3, 8
raquialgia, 292
Rasmussen, encefalitis, 241
raya meningítica de Trousseau, 432
Raynaud, enfermedad, 288
reacción(es), de FTA-Abs, 472
de inclinación oculocefálica, 80
de VDRL, 472
pupilar(es), 45
a la acomodación y a la convergencia, 46
a la luz, 45
alteraciones, 49
receptores cinestésicos, 278
Redlich, reflejo, 221
reflejo(s), 213
a la acomodación, ausente, 50
con conservación del reflejo a la luz, 50
abdominales profundos, 219
abolición, 229, 231
acortadores, 223
alargadores, 223
alteraciones, 228
anal, 223
aquiliano, 216
bicipital, 218
bulbocavernoso, 223
caracteres fisiológicos, 213
carpometacárpico, 218
cerebroespinales, 214
cilioespinal, 46
clasificación, 214
cocleopalpebral, 77
conjuntival, 102, 220
consensual, 46
ausencia, 50
contralateral de los aductores, 216
corneano, 102
en el examen del comatoso, 318
córneo, 220
corneomandibular, 102
cortical de Haab, 46
cremasteriano, 220
cruzado de los dedos del pie, 232
cubitopronador, 218
cuboideo, 232
cutáneos, 220
abdominales, 220
de acomodación, 46
de acortamiento, 224
de alargamiento cruzado, 223
de apoyo, 22
de automatismo medular, 223
de Bárány, 83
de Bechterew, 218
de Brissaud, 222
de conjunto, 215, 223
de convergencia, 61
de eyaculación, 223
de Geigel, 221
de Gonda, 222
de Guillain-Alajouanine, 219
de Guillain-Barré, 218
de hociqueo, 233
de Jacobson-Bechterew, 233
de Kocher, 223
de Maas, 232
de Magnus, 22
de Magnus-de Kleijn, 224
de Marinescu, 233
de Mendel-Bechterew, 232
de Onanoff, 223
de Oppenheim, 233
de Pierre Marie-Fox, 223
de Pierre Marie-Mac Cormack, 216
de postura, 223
de Poussep, 232
de prensión forzada, 233, 427
de Redlich, 221
de Riddoch, 223

booksmedicos.org

de Rose-Hirschberg, 222
de Rossolimo, 232
de sostén, 22
de succión, 233
de Wertheim-Salomonsen, 224
del aductor mayor, 216
del pectoral mayor, 218
del pisiforme, 218
del tríceps sural, 221
difusión, 228
epicondíleo, 218
escrotal, 223
espinales de Jendrassik, 215
estilorradial, 218
estornutatorio, 102, 220
exacerbación, 228
exploración, 215
exteroceptivos, 215
faríngeo, 220
flexor de los dedos, 218
fotomotor, 45, 46
ausente, 49
con conservación del reflejo a la acomodación, 49
lento, 49
vías, 45
glabelar, 102
glúteo, 223
hiperreflexia, 228
ideomotor, 46
inversión, 231
localización, 215
maseterino, 102, 219
medio pubiano, 219
medioesternal, 219
miotáticos, 22, 215, 169
mixtos, 214
mucosos, 220
nasal, 102, 220
nasopalpebral, 102, 219
nauseoso, 220
oculocefálicos, en el examen del comatoso, 319
exploración, 56
oculovestibulares, 56, 63
en el examen del comatoso, 319
exploración, 56
olecraneano, 218
optocinético, 54, 66
osteotendinosos, 215
palmomentoniano, 233
patelar, 215
patológicos, 232
de la cabeza, 233
de los miembros, inferiores, 232
superiores, 233
pendulares, 205, 228
perióstico tibial, 218
peroneofemoral posterior, 218
plantar, 221
tónico, 232
policinético, 228
profundos, 215
de la cabeza, 219
de los miembros, inferiores, 215
superiores, 218
del tronco, 219
propioceptivos, 215
pupilares, 45
pupilopalpebral, 46
rotuliano, 215
superciliar, 102, 219
superficiales, 220
de la cabeza, 220
de los miembros inferiores, 220
del tronco, 220
exploración, 220
tibiofemoral posterior, 217
tónico(s), 223
de evitación, 233
de Gordon, 267
profundos del cuello, 224
tricipital, 218
valor localizador, 234
vegetativos, 214
velopalatino, 220
viscerocepticos, 215
viscerotrófico, 189
Refsum, enfermedad, 184, 211
reinervación anómala, 111
Rendu-Osler, enfermedad, 435
repolarización, 6
resonancia magnética por imágenes, 494
contraindicaciones, 499
utilidad clínica, 496
respiración, apnéusica, 317
de Cheyne-Stokes, 316
de Kussmaul, 324
en racimo, 317
retículo endoplásmico granular, 2
retracción cortical, 494
retraso mental, 464
retropulsión, 28
Rett, síndrome, 465
reverberación, 344
Revilliod, signo, 110, 148
Reye, síndrome, 188, 434
Riddoch, fenómeno, 40
reflejo, 223
rigidez, 173
de decorticación, 321
de descerebración, 321
de nuca, 176
descerebrada de Sherrington, 170
en la enfermedad de Parkinson, 260
Rinne, prueba, 76
risa sardónica, 21
ritmo, alfa, 479
beta, 479
circadiano, alteración, 310, 311
de Berger, 479
mixto, 479
respiratorio, en el examen del comatoso, 316
theta, 479
robo vascular, 365
Rochon-Duvigneaud, síndrome, 126
rodete miotónico, 175
Romberg, enfermedad, 21
signo, 81, 197
laberíntico, 197, 210
Rorschach, test, 458
Rose-Hirschberg, reflejo, 222
Rosenbach, signo, 231
Rossolimo, reflejo, 232
rotaciones cefálicas, 80
Rouault, signo, 489
rueda, de Wartenberg, 283
dentada, signo, 173
Ruffini, corpúsculos, 277
Russell, síndrome, 181

S

sacadomanía, 64
Sahli, método, 78
sarcoidosis, 436
Scarpa, ganglio vestibular, 72
Schäfer, signo, 221
Schilder, fenómeno, 206
Schlesinger-Pool, signo, 248
Schmidt, síndrome, 128, 155
Schwabach, prueba, 76
Schwann, vaina, 2
Schwartz-Bartter, síndrome, 326
Schwartz-Jampel, síndrome, 176
scissors gait, 28
sectoranopsia, 40
Segawa, enfermedad, 269
semiología psiquiátrica y comportamiento, 453
sensación, 277
sensibilidad, 277
alteraciones, 285
combinada, alteraciones, 297
de la piel, 277
disociación, 297
distribución radicular y periférica, 281
dolorosa profunda, exploración, 285
epicrítica, 278
estereognósica, 278
exploración, 283
grafestésica, 278
muscular y ósea, 278
objetiva, alteraciones, 296
pérdida transitoria, 303
profunda, alteraciones, 297
consciente, 278
exploración, 284
protopática, 277
subjetiva, alteraciones, 285
superficial, alteraciones, 296
consciente, 277
exploración, 283
y profunda combinadas, 278
exploración, 285
trastornos psicógenos, 304
vías, 278
visceral, 278
alteraciones, 297
seudoataxia temporal de Knapp, 85
seudobabinski periférico, 222
seudocontracturas, 177
seudocrisis epiléptica, 244
seudodemencia, 383
seudomiotonías, 176
seudosíndrome, de Foster-Kennedy, 33
de Weber, 375

booksmedicos.org

seudotabes periférica, 198
seudotics, 272
seudotumor cerebral, 430
Sherrington, experimento, 170
shock, espinal, 215
  medular, 230
Shy-Drager, síndrome, 262, 287
Sicard-Collet, síndrome, 128
sida, 439
sífilis, reacciones para el diagnóstico, 472
signo, de Abadie, 297
  de Alföld, 181
  de Argyll-Robertson, 49
    invertido, 50
  de Babinski, 221
    significado fisiopatológico, 222
    sucedáneos, 221
  de Bechterew, 297
  de Bell, 20, 109
  de Bergara-Wartenberg, 111
  de Biernacki, 297
  de Bikele, 432
  de Bing, 222
  de Bonnet, 294
  de Brudzinski, 431
  de Cacciapuoti, 227
  de Chaddock, 221
  de Chiray, 294
  de Chvostek, 247
  de Cogan, 71
  de Feuerstein, 294
  de Flatau, 431
  de funcionalidad en el examen clínico 442
  de Gerhartz, 221
  de Gordon, 221
  de Gowers, 186
  de Hoffmann, 233, 248
  de Kernig, 431
  de Klippel y Mathieu-Pierre Weil, 227
  de la "almohada psíquica", 174
  de la charretera, 401
  de la corbata o blusa sucias, 262
  de la cortina de Vernet, 115
  de la elevación del miembro inferior paralizado, 159
  de la flexión exagerada del antebrazo sobre el brazo, 159
  de la mano caída, 398
  de la manzana de Adán, 118
  de la navaja, 173
  de la nuca-plantar de Marañón, 431
  de la pronación automática, 159
  de la rueda dentada, 173
  de la silla, 256
  de la tos de Huntington, 228
  de las pestañas de Souquès, 110
  de Lasègue, 293
  de Lesage, 432
  de Lewinson, 431
  de Lhermitte, 287, 413
  de los interóseos de Souquès, 228
  de Mannkopf, 286
  de Marcus Gunn, 40, 50
  de Milian, 148, 231
  de Myerson, 229
  de Naffziger superior, 407
  de Negro, 20, 109, 173
  de Neri, 227, 294
  de Noica, 174
  de Nojka, 260
  de Oppenheim, 221
  de Pitres, 297
  de Raimiste, 227
  de Revilliod, 110, 148
  de Romberg, 81, 197
    laberíntico, 197, 210
  de Rosenbach, 231
  de Rouault, 489
  de Schäfer, 221
  de Schlesinger-Pool, 248
  de Stransky, 221
  de Strümpell, 227, 231
  de Tinel, 402
  de Trömner, 233
  de Trousseau, 247
  de Turyn, 294
  de von Graefe, 71
  de Westphal, 230
  de Wilson, 266
  del bloqueo, 174
  del bombón, 271
  del bostezo, 228
  del cazamoscas, 271
  del cutáneo del cuello, 159
  del espejo, 462
  del fumador de pipa, 147
  del ojo de tigre, 262
  del ordeñador, 266
  del periódico de Froment, 403
  del "rodeo", 63
  del trago de Escat, 119
simpatalgias, 286
simultagnosia, 353
sinapsis, 3
  axoaxónica, 4
  axodendrítica, 3
  axosomática, 3
  dendrodendrítica, 4
  excitadora, 7
  ganglionar, 7
  inhibidora, 7
  periférica, 7
  posganglionar, 7
  preganglionar, 7
  somatodendrítica, 4
sincinesia(s), 226
  de acomodación-convergencia, 46
  de coordinación, 227
  de imitación, 226
  faciotrigeminal, 111
  global, 227
síncope, 239
síndrome(s), antifosfolípidos, 267
  bulbar, 420
    anterior, 155
    diagnóstico diferencial, 420
    lateral de Wallenberg, 362
  centromedular, 298
  cerebeloso, 199
    causas, 207
    diagnóstico topográfico, 209
    lateral, hemisférico o neocerebeloso, 210
    manifestaciones clínicas, 203
    medial, vermiano o paleocerebeloso, caudal, 210
    rostral, 209
    trastornos, cinéticos, 203
    estáticos, 203
  cognitivos, 379
  confusional agudo, 387
    causas, 390
    diagnóstico diferencial, 389, 393
    etiología y patogenia, 387
    exploración, 389
    semiología, 387
  de Adie, 49
  de Albright-Forbes, 428
  de Anton, 354
  de apnea-hipopnea, central, 312
    obstructiva, 311
  de Aran-Duchenne, 182
  de Avellis, 128, 155
  de Babinski-Nageotte, 155
  de Balint, 62
  de Benedikt, 152
  de Brown-Séquard, 157, 281, 301
  de Brueghel, 270
  de captura, 315
  de cautiverio, 164, 315
  de Cecilia Vogt, 268
  de cefalea hípnica, 290
  de Charles Foix, 126
  de Claude, 152
  de Claude Bernard-Homer, 147
  de Cogan, 88, 352
  de compresión medular, 416
  de Costen, 105
  de Crigler-Najjar, 268
  de Cushing, 428, 439
  de Déjerine, 155
  de Déjerine-Roussy, 299
  de Devic, 160
  de disejecución frontal, 426
  de Duane, 61
  de Eaton-Lambert, 437
  de Ekbom, 273, 312
  de Foix-Chavany-Marie, 351
  de Foster-Kennedy, 33, 427
  de Foville, inferior, 62, 111, 154
    superior, 62, 153
  de Ganser, 448
  de Garcín-Guillain, 128
  de Gastaut-Lennox, 242
  de Gelineau, 309
  de Gerstmann, 354, 427
  de Gradenigo, 104, 126
  de Guillain-Barré, 11, 398
  de Hakim-Adams, 29, 352, 386, 429, 484, 494
  de Hallervorden-Spatz, 261
  de herniación, cerebral, 322
    cingular, 322
    transcalvaria, 322
    transtentorial o central, 322
    uncal, 322

booksmedicos.org

de hipertensión endocraneana, 425
benigna, 430
de hipoventilación, 309
de Horner, 20, 47, 155
de inmunodeficiencia adquirida, 439
de Jackson, 128, 155
de Kearns-Sayre, 209
de Kiloh-Nevin, 402
de Kleine-Levin, 310
de Klüver-Bucy, 385, 427
de Kocher-Debré-Semelaigne, 190
de Korsakoff, 398
de Korsakoff-Wernicke, 357
de la arteria espinal anterior, 161
de la cola de caballo, 302, 408
de la fosa petroesfenoidal, 126
de la mano ajena, 352
de la pared externa del seno cavernoso, 126
de la persona tiesa, 176
de la rodilla capsular, 150
de Lance y Adams, 246
de Landau-Kleffner, 347
de las arterias, cerebelosas, 300
espinales posteriores, 161
de las fibras radiculares largas de Déjerine, 302
de las lágrimas de cocodrilo, 111
de las piernas, dolorosas y dedos móviles, 273
inquietas, 273, 312
de las respuestas aproximadas, 448
de Lesch-Nyhan, 266, 287
de Lhermitte y Mac Alpine, 151
de Lichtheim, 160, 198, 287, 415, 435
de los cordones posteriores medulares, 302
de los cuatro últimos nervios craneanos, 128
de Louis-Barr, 209
de Lowe, 473
de Lucie Fray, 116
de Marin-Amat, 59, 111
de Meige, 269
de Melkersson-Rosenthal, 111
de Ménière, 88
de Millard-Gubler, 111, 153
de Miller-Fisher, 61
de Münchhausen 442
de Nonne-Froin, 417, 470
de oftalmoplejía externa crónica progresiva, 62
de Pancoast, 48
de parálisis cerebral, 424
de pares craneanos asociados, 125
de Parinaud, 51, 63, 428
de Parsonage-Turner, 165, 296
de Pickwick, 309, 435
de Pisa, 271
de Ramsay-Hunt, 89, 111
de Rett, 465
de Reye, 188, 434
de Rochon-Duvigneaud, 126
de Russell, 181
de Schmidt, 128, 155
de Schwartz-Barrter, 326
de Schwartz-Jampel, 176
de Shy-Drager, 262, 287
de Sicard-Collet, 128
de Sjögren, 439
de Susac, 77
de Tapia, 128
de Tolosa-Hunt, 126
de Vernet, 127
de Villaret, 128
de Wallenberg, 48, 301
de Weber, 152
de West, 241, 481
de Wilfred-Harris, 116
del acento extranjero, 335, 337
del agujero, de Monro, 428
rasgado, anterior, 127
posterior, 127
del ángulo pontocerebeloso, 110, 128
del arco aórtico, 438
del conducto auditivo interno, 127
del cono medular, 302, 416
del epicono, 416
del lóbulo temporal, 427
del "ocho y medio", 111
del tope de la basilar, 369
del túnel, carpiano, 402
tarsiano, 406
del uno y medio, de Fisher, 63, 111
vertical, 64
demencial, 379
características generales, 379
causas, 385
clasificación clínica, 380
diagnóstico diferencial, 384
examen neuropsicológico, 382
exploración, 380
escapuloperoneo de Stark-Kaeser, 184
extrapiramidales, 251
funcionales y su detección 441
Interrogatorio 441
hemianestésicos, 298
hemisensitivo funcional 444
meníngeo, 430
causas, 432
mioclónico-distónico, 247
neuroanémico, 198
de Lichtheim, 28
neurológicos, de las afecciones sistémicas, 434
paraneoplásicos, 437
palpebral más-menos, 71
pancerebeloso, 210
paralítico unilateral global de los nervios craneanos, 128
paraneoplásicos, 11
paratrigeminal de Raeder, 105
parkinsonianos, asociados, 261
primarios, 258
secundarios, 260
peduncular, anterior, 152
posterior, 152
posconmocional, 425
protuberancial inferior, 111, 153
psiquiátricos, 458
sensitivo(s), 298
de disociación de la sensibilidad, 298
de los cordones anterolaterales, 302
medulares, 301
diagnóstico diferencial, 303
periféricos, 303
pléjico, 301
por lesiones de los nervios, 303
radiculares, 302
seudobulbar, 424
SUNCT, 290
suprabulbar, 424
talámico, 299
vasculares, 361
diagnóstico, 372
examen neurovascular, 370
pruebas funcionales, 371
fisiopatología, 363
lesiones, 367
medulares, 161
vertiginosos, 85
vestibular, central, 85
causas, 85
periférico, 85
causas, 85
sinergia, 23, 202
oculopalpebral, 70
sinestesia, 298
siringobulbia, 415
siringomielia, 415
ataxia, 198
disociación de la sensibilidad, 298
siringopontia, 415
sistema, extrapiramidal, 22, 251
anatomohistología, 251
fisiopatología, 255
motor, alfa, 140
gamma, 140
nervioso, central, 1
afecciones, 408
exploración, 15
periférico, 1
afecciones, 397
síntomas de enfermedad, 17
trastornos, estudios complementarios, 467
piramidal, 22
Sjögren, síndrome, 439
Sluder, neuralgia, 112
Snellen, prueba, 36
sobresalto del sueño, 246
somatoparafrenia, 354
somatotopognosia, 299
somniloquia, 312
sonambulismo, 312
soplos vasculares, 370
búsqueda, 370
objetivos, 370
subjetivos, 370
sordera, 76
verbal pura, 345
Souquès, signo, de las pestañas, 110
de los interóseos, 228
stammering, 338
Stark-Kaeser, síndrome escapuloperoneo, 184
Steele-Richardson-Olszewski, enfermedad, 63, 261

booksmedicos.org

Steinert, enfermedad, 175, 187
steppage, 27
Sterling, fenómeno, 228
Stewart-Holmes, prueba de la resistencia, 206
Stransky, signo, 221
stroke, 361
Strümpell, signo, 227, 231
Strümpell-Lorrain, enfermedad, 412
Sturge-Weber-Dimitri, enfermedad, 181
stuttering, 338
stützreflex, 22
sudor gustatorio, 116
sueño, 307
  alteraciones, 309
  apneas, 311
  exploración, 308
  fases, 308
  movimientos rítmicos, 313
  parálisis, 308
  patologías clínicas, 313
  REM, trastorno del comportamiento, 313
  sobresalto, 246
sugestibilidad, 462
suma, espacial, 214
  temporal, 214
SUNCT, síndrome, 290
superpolarización, 6
surco de Beau, 181
Susac, síndrome, 77
sustancia, blanca, 1
  gris, 1
  negra, 253
Sydenham, corea, 266

T

tabes dorsal, 412
  ataxia, 198
tálamo óptico, 251
Tapia, síndrome, 128
tartamudez, 338
taxia, 193
  alteraciones, 197
  dinámica, 195
    ejercicios a lo Fournier, 196
    prueba(s), del índice, y la nariz, 196
      y la oreja, 196
      del talón y la rodilla, 196
      para el tronco, 196
      para los miembros, inferiores, 196
      superiores, 196
  estática, 197
  exploración, 195
Tay-Sachs, enfermedad, 11, 209
tejido celular subcutáneo, alteraciones tróficas, 181
telangiectasia hemorrágica hereditaria, 436
telescopado de la memoria, 357
telodendron, 2
temblor, 257, 445
  cinético, 257
    o intencional, 205
  de actitud, 203, 257
    causas, 263
  de reposo, 174, 257
    causas, 258
  definición y clasificación, 257
  diagnóstico, diferencial, 263
    reglas útiles, 266
  en el alcoholismo crónico, 265
  en la enfermedad de Parkinson, 259
  en la escritura, 263
  en la hipertensión arterial, 265
  en la insuficiencia, hepática crónica, 265
    renal, 265
    respiratoria, 265
  en la voz, 262
  en las afecciones funcionales, 265
  en las enfermedades espinocerebelosas, 265
  en los síndromes de malabsorción, 265
  esencial, 263
  estático, 257
  exploración, 257
  fisiológico, 257
  intencional, 257
    causas, 265
  mixto, 265
  ortostático, 263
  por ansiedad y fatiga, 263
  por fármacos, 263
  por fiebre, 263
  por hipertiroidismo, 265
  por intoxicación, alcohólica aguda, 265
    mercurial crónica, 265
  postraumático, 261
  rubral, 265
  senil, 263
  simulación, 258
  voluntario, 257
tercer miembro fantasma, 354
termoanestesia, 296
terrores nocturnos, 312
test(s), de Binet, 458
  de Folstein, 356, 382, 391
  de Guthrie, 473
  de inteligencia, 458
  de personalidad, 458
  de Rorschach, 458
  de Wechsler, 458
  del guante, 354
  del reloj, 383
  Mini-Mental State, 356, 382, 391
  psicométricos, 382
tetania, 247
  causas, 248
  signos, 247
    humorales, 248
tétanos, actitud, 23
  contracturas, 176
  facies, 21
Thévenard, artropatía ulceromutilante, 412
Thomsen, enfermedad, 175, 189
  marcha, 29
tic(s), 272
  convulsivo, 112
  doloroso de André, 104
  primarios o idiopáticos, 272
  secundarios, 272
tick paralysis, 165
Tinel, signo, 402
tinnitus, 77, 79
Todd, marcha, 149
  parálisis, 158, 242
Tolosa-Hunt, síndrome, 126
tomografía, computada, 491
    helicoidal, 492
    utilidad clínica, 491
  por emisión, de fotón único, 499
    de positrones, 500
tono muscular, 169
  alteraciones, 172
  exploración, 172
  inspección, 172
  palpación, 172
  realización de movimientos pasivos, 172
topoestesia, 298
topognosia, 277
tortícolis, espasmódico, 268
  mental de Brissaud, 272
Tournay, fenómeno, 46
trastorno(s), bipolar, 461
  cognitivos funcionales 448
    facticios (simulación), 448
  de ansiedad, 463
    generalizado, 463
  de conciencia funcionales 449
  de conversión (pseudocoma psicógeno), 449
  de inicio en la infancia o adolescencia, 464
  de la barognosia, 207
  de la conducta alimentaria, 465
  de la escritura, 206
  de la marcha funcionales, 446
  de la palabra, 206
  de la personalidad, 458
  de los movimientos pasivos, 205
  degenerativos discales, 499
  del estado de ánimo, 460
  del sistema nervioso, estudios complementarios, 467
  delirante, 462
  depresivos, 461
  físicos y alérgicos, 12
  generalizados del desarrollo, 464
  inmunológicos, 11
  metabólicos, 11
  mnésico, 355
  obsesivo-compulsivo, 463
  por déficit de atención con hiperactividad, 464
  por estrés, 464
  psicóticos, 462
  psíquicos, 12
  tróficos, de la piel y anexos, 180
    de los músculos, 181
    del sistema osteoarticular, 190
  visuales y oculomotores funcionales 446
traumatismos, 9, 158, 160

booksmedicos.org

craneanos, 481
craneoencefálicos, 498
trigémino, neuralgia, 104
trismo, 177
de los músculos masticadores, 104
trofismo, 179
alteraciones, 179
exámenes complementarios, 179
exploración, 179
inspección, 179
palpación, 179
tromboangeítis obliterante, 438
Trömner, signo, 233
Trousseau, signo, 247
Tullio, fenómeno, 80
Tumarkin, crisis otolíticas, 88
tumores, 11
bulbares, 428
cerebrales, 291, 426, 493
de la base o región orbitaria, 427
de la glándula pineal, 428
de la hipófisis, 428
de la región, de los tubérculos cuadrigéminos, 428
infundibulohipofisaria, 428
rolándica, 426
del ángulo pontocerebeloso, 428
del cerebelo, 427
del cuarto ventrículo, 429
del cuerpo calloso, 428
del globo ocular, 499
del lóbulo, frontal, 426
occipital, 427
parietal, 427
temporal, 427
del nervio óptico, 499
del tercer ventrículo, 428
encefálicos, 426
frontales parasagitales, 427
medulares, 499
pedunculares, 428
protuberanciales, 428
túnel, carpiano, síndrome, 402
tarsiano, síndrome, 406
Turyn, signo, 294

U

úlcera perforante, 180
ulceraciones de decúbito, 180
ultrasonografía cardíaca, 487
utilidad clínica, 487
ultrasonografía Doppler, 484
utilidad clínica, 484
umbral de excitabilidad, 6
unidad motora, 140
Unverricht-Lundborg, epilepsia mioclónica, 241
uñas, alteraciones tróficas, 181

V

vaina, de mielina, 2
de Schwann, 2
Varolio, puente, 1
vasoespasmo, 365
verborrea, 343
Vernet, signo de la cortina, 115
Vernet, síndrome, 127
vértigo(s), 79, 85
central paroxístico de tronco, 89
crónicos, 85, 89
de días de duración, 89
de Ménière, 85, 88
de minutos u horas de duración, 88
de segundos de duración, 86
fisiológicos, 85
funcionales, 90
girans, 79
orgánicos, 86
paralizante de Gerlier, 89
paroxístico benigno de la infancia, 88
posicional(es), 85
central, 88
paroxísticos benignos, 86
pruebas, 86, 87
postural fóbico, 90
síndromes troncales, 89
sistematizado, 79
titubans, 79
vacillans, 79
vesículas sinápticas, 3
vía(s), del reflejo fotomotor, 45
extrapiramidales, 253
medulares, 253
gustativa, 114
motora, directa, 135, 137
extrapiramidal, 135
indirecta, 135
piramidal, 135, 137
voluntaria, 135, 137
olfatoria, 32
óptica, 34
vientre, en batea, 432
en tabla, 176
Villaret, síndrome, 128
visión, bultos, 36
cuentadedos, 36
de los colores, alteraciones, 38
exploración, 37
en embudo, 39
en túnel, 39
luz, 37
normal, 36
Volkmann, contractura, 177
voluntad, 457
von Economo, encefalitis, 9, 61
von Graefe, signo, 71
von Recklinghausen, enfermedad, 159, 181

W

Wada, prueba, 342
Waldenström, enfermedad, 438, 473
Wallenberg, síndrome, 48, 301
bulbar lateral, 362
Wartenberg, rueda, 283
watershed infarctions, 367
Weber, círculos, 283
compás, 283
prueba, 75
seudosindrome, 375
síndrome, 152
Wechsler, test, 458
Wecker, prueba, 36
Wegener, granulomatosis, 438
Werdnig-Hoffmann, enfermedad, 184
Werner, enfermedad, 181
Wernicke, afasia, 345
encefalopatía, 61, 422
y Mann, ley, 149
Wertheim-Salomonsen, reflejo, 224
West, síndrome, 241, 481
Westphal, contracción paradójica, 174, 223
enfermedad, 162
signo, 230
whiplash, 301
white spots, 181
Wilbrand-Saenger, fenómeno, 47
Wilfred-Harris, síndrome, 116
Wilson, enfermedad, 173, 261, 473
facies, 21
signo, 267
witzelsucht, 454
working memory, 356
wrist drop, 25

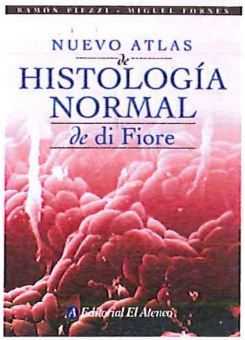
X - Y

xantocromía, 469
xantomatosis, 434
xantopsia, 38
Yamanachi, enfermedad, 9

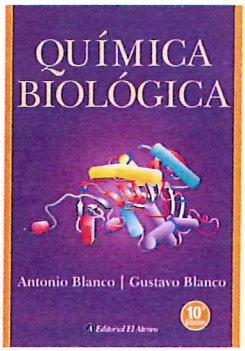
booksmedicos.org

booksmedicos.org

Otros títulos de Editorial El Ateneo



Nuevo atlas de histología normal de di Fiore



Química biológica

Manual de emergencias médicas

booksmedicos.org

SEMIOLOGÍA DEL SISTEMA NERVIOSO

DE FUSTINONI

La 15ª edición de *Semiología del Sistema Nervioso*, totalmente revisada y actualizada, reafirma su continuidad ininterrumpida, respondiendo a su invariable y cálida recepción por parte de la comunidad médica.

Desde su primera edición en 1936, el avance de las neurociencias ha sido enorme. La aceleración de los tiempos médicos, el progreso incesante del diagnóstico por imágenes y de las terapéuticas farmacológicas e instrumentales, que no existían cuando esta obra se publicó por primera vez, han llevado a la semiología clásica, cuyo valor se mantiene inalterado, a extremar su celeridad o precisión.

A siete años de la anterior, en esta nueva edición se han introducido capítulos completamente nuevos, y se han actualizado los preexistentes, con nuevos cuadros de semiología comparativa en diplopías y oftalmoplejías, hipoacusias y síndromes de pares craneanos asociados. También tiene un desarrollo novedoso la fisiopatología de la enfermedad de Parkinson, se ha ampliado el diagnóstico diferencial de las cefaleas y se ha incluido la causa psicógena en el diagnóstico diferencial de los comas. Además, nuevas fotos obtenidas en la práctica diaria asistencial ilustran distintas patologías.

Editorial El Ateneo
www.editorialelateneo.com.ar

booksmedicos.org