

F) *Tumores de la región de los tubérculos cuadrigéminos.* Existen trastornos visuales: parálisis premonitoria de los movimientos asociados de los ojos, particularmente imposibilidad de mirar hacia arriba (síndrome de Parinaud) o hacia abajo, conservándose los movimientos de lateralidad, y trastornos auditivos. Estos trastornos visuales y auditivos son seguidos, a veces después de meses, por un síndrome cerebeloso. Se ha observado algunas veces el signo de Argyll-Robertson, por compresión de los tubérculos y la comisura posterior. Los signos pueden ser bilaterales.

Manifestaciones semejantes se observan en los tumores de la glándula pineal, que anatómicamente está como acostada sobre los tubérculos cuadrigéminos, con la diferencia de que se añaden signos propios de la glándula; así en los niños se observa macrogenisotomía precoz, consistente en precocidad mental, crecimiento anormal del esqueleto y desarrollo prematuro de los genitales y caracteres sexuales secundarios. La radiografía simple de cráneo suele ser muy útil revelando desplazamiento pineal.

G) *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.* En esta clase de tumores los signos de hipertensión endocraneana son muy acentuados, presentándose en forma de crisis paroxísticas. Igualmente pueden producirse trastornos paroxísticos del tono muscular, en forma de pérdidas transitorias del mismo (cataplexia) con caídas bruscas y aflojamiento general ("drop attacks"). Hay, asimismo, trastornos de la vigilia: períodos de obnubilación o narcolepsia con crisis de sueño invencible (síndrome de Gelineau), que a veces pueden acompañarse o alternarse con crisis de cataplexia. Estas alteraciones constituyen el "síndrome del agujero de Monro", causado por la brusca oclusión de éste por un tumor pediculado, como ser un quiste del tercer ventrículo. En este caso se produce cefalea intensa en la postura erecta que puede calmar instantáneamente en el decúbito. Otros síntomas que pueden añadirse, traducen la irritación de los importantes centros diencefálicos que se disponen a los lados y en el suelo de este ventrículo: poliuria, polidipsia, glucosuria, bulimia, adiposidad, o sea trastornos del metabolismo de los hidratos de carbono, grasas, etc., y ocasionalmente perturbaciones de la regulación térmica, irregularidades del pulso y la respiración y tras-

tornos psíquicos como indiferencia y amnesia de fijación.

b) *Tumores de la hipófisis.* La mayoría son adenomas del lóbulo anterior de la hipófisis. Desde el punto de vista funcional pueden producir hipersecreción de somatotrofina, de adrenocorticotrofina, de hormona melanocitoestimulante y de prolactina, traduciéndose entonces por los siguientes síndromes endocrinos: acromegalia, enfermedad de Cushing, hiperpigmentación y síndrome de galactorrea-amenorrea de Albright-Forbes, respectivamente. Desde el punto de vista neurológico causan: 1º: cefalea, que puede ser frontal, orbitaria, temporal bilateral o bien localizarse en el vértex craneano; 2º: hemianopsia, que suele comenzar por una hemianopsia del cuadrante superior (cuadrantopsia bitemporal superior), que ulteriormente se transforma en hemianopsia bitemporal. La causa es el compromiso circulatorio de los *vasa nervorum* y la compresión que ejerce el tumor sobre el quiasma desde abajo y sobre el centro del mismo. Esta compresión del quiasma afecta también a los nervios ópticos y lleva progresivamente a la atrofia de papila y a la ceguera total. La radiografía de cráneo muestra alteraciones a nivel de la silla turca, consistentes en un aumento de tamaño y osteoporosis con destrucción de las apófisis clinoides anteriores y posteriores.

c) *Craneofaringiomas.* Son tumores desarrollados a expensas de restos de la bolsa de Rathke. Se ven especialmente en niños y adolescentes, de preferencia entre los 10 y 15 años, pero se describen casos aun en la edad adulta. Por lo general, son inicialmente sólidos para ser ulteriormente quísticos, conteniendo un líquido espeso amarillento; generalmente se desarrollan por encima del diafragma de la silla turca, o sea son supraselares, y se sitúan cerca del tallo hipofisario. Se caracterizan por signos precoces de hipertensión endocraneana con cefalea y edema de papila; hemianopsia bitemporal, que puede comenzar por el cuadrante inferior porque, en este caso, el tumor comprime al quiasma óptico desde arriba; signos endocrinos como detención del crecimiento y síndrome adiposo genital de Fröhlich, por compromiso hipotalámico. A veces, como en el caso original de Cairns, se pueden manifestar por mutismo aquinético (ver Comas) cuando hay compresión de las paredes del III ventrículo. Radiológicamente, aparecen en dos tercios de los casos importantes calcificaciones supraselares.

d) *Meningiomas supraselares.* Se presentan

en la vida adulta, originándose en las meninges que recubren los senos venosos que rodean el diafragma de la silla turca. Se caracterizan por presentar una sintomatología visual, que depende de la zona inicial de instalación del tumor, consistente en disminución de la visión unilateral y hemianopsia bitemporal u homónima; en general se afecta más un ojo que el otro. Se comprueba ausencia de síntomas endocrinos, normalidad radiológica de la silla turca, pudiendo aparecer calcificaciones supraselares.

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. Se presentan signos visuales como hemianopsia lateral homónima del lado opuesto a la lesión, atrofia óptica y exoftalmia homolateral. Además pueden afectarse el tercer y quinto pares craneanos; la presión del tumor sobre el lóbulo temporal puede dar lugar a crisis epilépticas con trastornos psíquicos.

f) *Gliomas del quiasma óptico*. Producen 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 como pubertad precoz, diabetes insípida o disfunción pluriglandular.

H) *Tumores del IV ventrículo*. Los núcleos de los nervios craneanos y los importantes centros vegetativos que se disponen en el suelo del IV ventrículo, dan lugar a una gran variedad de signos y síntomas en los tumores que asientan en el mismo. Existen vértigos, favorecidos por los cambios de posición de la cabeza, alteraciones de la respiración y del pulso, a veces glucosuria, rigidez de nuca, síndrome cerebeloso (que ocupa de ordinario un lugar de importancia en la sintomatología de estos tumores), parálisis del IV par; el enfermo mantiene a veces la cabeza en inclinación lateral, falta el nistagmo provocado por la prueba rotatoria. Es de regla la aparición precoz e intensa de gran hidrocefalia obstructiva con hipertensión endocraneana severa y edema de papila; sin embargo, por excepción, su aparición puede ser tardía. En ocasiones, el cuadro clínico de los tumores del IV ventrículo se inicia con fiebre alta; el hipo es de frecuente observación.

Naturaleza de los tumores encefálicos. Deben distinguirse los tumores propiamente dichos como el glioblastoma, el astrocitoma, el oligo-

dendroglioma, el sarcoma, el meningioma, el fibroma, el papiloma, el lipoma, etc., y los pseudotumores dentro de los cuales se encuentran los quistes (dermoideos, hidatídicos, cisticercos), los tuberculomas, los gomas luéticas, etcétera.

Las neoplasias secundarias pueden metastatizar en el cerebro siendo frecuentemente múltiples, invadiendo el parénquima o meninges, o bien el cráneo y los nervios craneales. Las metástasis suelen proceder de pulmón, mama, riñón y tracto gastrointestinal.

Meningitis. En ciertos casos, las meningitis agudas pueden evolucionar con un cuadro de hipertensión endocraneana y con un leve o esbozado síndrome meníngeo.

La denominada *meningitis serosa ventricular* debida a una inflamación del epéndimo y que puede ser de evolución aguda o crónica, nada tiene que ver con la meningitis. Constituye más bien una hidrocefalia adquirida. Se la ha denominado pseudotumor, porque clínicamente se presenta como si existiese un tumor sin que el mismo se encuentre.

Fracturas del cráneo. Ya sean de la bóveda o de la base, las fracturas del cráneo pueden dar lugar a un síndrome de hipertensión endocraneana, y si los fragmentos óscos o la hemorragia que se produce comprimen zonas no mudas del encéfalo, pueden observarse signos focales semejantes a los descritos en los tumores encefálicos.

Hidrocefalias. Hidrocefalia significa literalmente "agua en la cabeza". Es el aumento de tamaño ventricular asociado a un aumento en el volumen de líquido cefalorraquídeo (LCR). Las hidrocefalias que producen hipertensión endocraneana son debidas a obstrucción de la circulación del líquido cefalorraquídeo (*hidrocefalias obstructivas no comunicantes*) o a hipersecreción del mismo como consecuencia de un papiloma de los plexos coroideos.

Las causas de hidrocefalia obstructiva 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 (fig. 15-1).

Hidrocefalias comunicantes. 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). Pueden ser obstructivas o no obstructivas.

La causa de las primeras es la fibrosis del espacio subaracnoideo que produce una disminución de la reabsorción de LCR e hidrocefalia consecuente. Las patologías que pueden provocar esta fibrosis 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 comunicante obstructiva secundaria. Tumores vecinos al III ventrículo, capaces de provocar una obstrucción parcial del mismo, pueden también provocar esta hidrocefalia que será comunicante mientras la obstrucción no sea total. En general, estas hidrocefalias se desarrollan en forma lenta y solapada, motivo por el cual 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 del paciente que pudieran asociarse a esta patología, en el caso en que la misma se sospeche.



Fig. 15-1. Hidrocefalia.

La hidrocefalia comunicante no obstructiva es aquella que se produce como consecuencia de atrofia cerebral que produce un agrandamiento compensatorio del sistema ventricular. Se la denomina, por este motivo, hidrocefalia ex vacuo.

Hemorragias endocraneanas. La más importante es la hemorragia de la arteria meníngea media, consecutiva a un trauma (hematoma extradural). Es característico de la misma el *intervalo libre* (free interval), espacio de tiempo (que suele ser variable) que transcurre entre el momento del traumatismo y la aparición de los síntomas.

Abscesos encefálicos. Son colecciones purulentas en el parénquima cerebral provocadas por la propagación de procesos supurados de la vecindad, por implantación embólica desde un foco séptico distante o por infección secundaria de un hematoma intracerebral, etcétera.

Pueden ser: a) traumáticos (fractura de los huesos del cráneo); b) consecutivos a otitis supuradas o enfermedades de los senos paranasales; c) metástasis de otros abscesos, por ejemplo: endocarditis bacteriana, bronquiectasias, abscesos de pulmón, pleuresias purulentas, osteomielitis, endometritis, pioemias. El más común es el absceso de origen otítico, que tiene dos localizaciones electivas: el lóbulo temporal del cerebro y el cerebelo. Otras localizaciones de los abscesos encefálicos son: el lóbulo occipital y el frontal del cerebro. 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 supuración: alteración del estado general, leucocitosis, hiperproteorraquia 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.

Edema cerebral. El aumento del contenido en agua del cerebro o edema, 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, a veces, moderado y no tener traducción clínica.

En el edema cerebral aumenta habitualmente el compartimiento extracelular del cerebro, que corresponde de un 15 a un 20 % del volumen cerebral total, coexistiendo, en ciertos casos, con un edema intracelular. La hipertensión

endocraneana al ejercer compresión en los vasos capilares puede causar, a su vez, mayor edema que agrave la hipertensión. En el caso de los tumores de cerebro, el edema se localiza, en principio, en la periferia (edema extracelular vasogénico) para ganar extensión a medida que aumenta la presión endocraneana.

Una crisis de hipertensión arterial puede causar también edema cerebral, provocando un cuadro caracterizado por convulsiones, estupor, coma y signos de hipertensión endocraneana y, a veces, focales, comprobándose, en este caso, el elevado nivel de la tensión arterial, tanto sistólica como diastólica (encefalopatía hipertensiva). Puede ser complicación de una nefritis aguda, eclampsia, insuficiencia renal crónica o de un feocromocitoma. Puede acontecer luego de la ingestión de medicamentos inhibidores de la monoaminoxidasa y comida con alto contenido en tiramina. Otras veces será la resultante de la suspensión brusca del tratamiento antihipertensivo, sobre todo con clonidina. Es dable destacar, asimismo, que en muchas ocasiones el aumento brusco de la presión endocraneana por hidrocefalia obstructiva, tumor cerebral o hematoma subdural, puede precipitar hipertensión grave, de la misma manera que puede hacerlo la encefalopatía plúmbica en los niños.

Reglas a tener en cuenta respecto al síndrome de hipertensión endocraneana. El diagnóstico debe ser hecho lo más precozmente posible. Todo enfermo que se queje de cefalea, con las características ya indicadas, puede tener un tumor cerebral y deben realizarse todos los exámenes tendientes a demostrar su existencia o inexistencia.

Ningún enfermo debe llegar a la ceguera, por atrofia de papila, por haberle su médico sometido a una investigación superficial, cuando la naturaleza de la cefalea requería los exámenes del fondo de ojo y neurológico completos.

Diagnosticado un tumor cerebral, el enfermo debe ser remitido al neurocirujano, para que realice lo que corresponda.

Hipertensión intracraneal 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 par, suele ser negativo.

Puede ser idiopática o consecutiva a hipofunción corticosuprarrenal o paratiroidea, al síndrome de amenorrea-galactorrea, a intoxicación por vitamina A, a tratamiento con corticoesteroides muy prolongado, o también a trombosis séptica o aséptica de los senos venosos; esta última se ve en el estado de embarazo. Asimismo puede asociarse con traumatismo craneoencefálico, ingestión de anticonceptivos y policitemia, así como con patología del oído medio y una serie de medicamentos de prescripción habitual (ácido nalidixico, nitrofurantoina, tetraciclinas y sulfonamidas). En algunos casos se ha postulado la presencia de resistencia al libre flujo de líquido cefalorraquídeo por las vellosidades aracnoideas.

SINDROME CEREBELOSO

Nociones generales sobre el cerebelo

El cerebelo es un órgano que forma parte del neuroeje, ocupando la fosa occipital del cráneo y estando separado del cerebro por una prolongación de las meninges denominada tienda del cerebelo. El cerebelo consta esencialmente de tres partes, una media e impar, el vermis, y dos laterales simétricas, los hemisferios cerebelosos.

El cerebelo presenta tres caras: una anterior, encima del 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 ofrece una multitud de surcos, generalmente curvilíneos, regularmente concéntricos y de diferente profundidad. Los más profundos, denominados surcos de primer orden, descomponen a las tres partes citadas en una serie de segmentos: los lóbulos. Surcos menos profundos dividen a los lóbulos en numerosos segmentos más pequeños que constituyen los *lobulillos*, las *láminas* y *laminillas*.

Del centro de la cara anterior salen, a cada lado de la línea media, unos cordones de sustancia blanca que pronto se bifurcan constituyendo los pedúnculos cerebelosos superior, medio e inferior 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 adyacentes 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. 15-2 y 15-3). 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. Está encargado de la coordinación de la motilidad voluntaria.

El cerebelo, como las demás partes 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 del órgano acúmulos conocidos con el nombre de 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

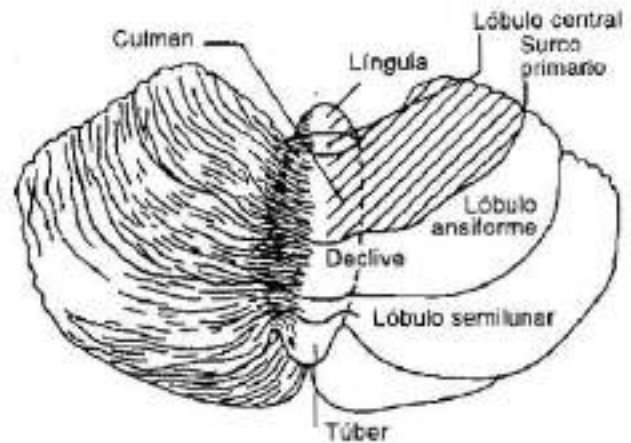


Fig. 15-2. Cerebelo visto por su cara superior.

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 nerviosas.

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, excitan las mencionadas células que, de este modo, estarían sometidas a dos influjos opuestos, sean ya excitadores o inhibitorios.

Las células de Purkinje representan el plano integrador dentro de la organización funcional del cerebelo, porque en ellas convergen la totalidad de las informaciones extra e intracerebelosas. El mensaje efector, que por medio de ellas sale de la corteza cerebelosa, ejerce su acción sobre la actividad de los núcleos profundos del órgano.

Los núcleos que se encuentran a ambos lados

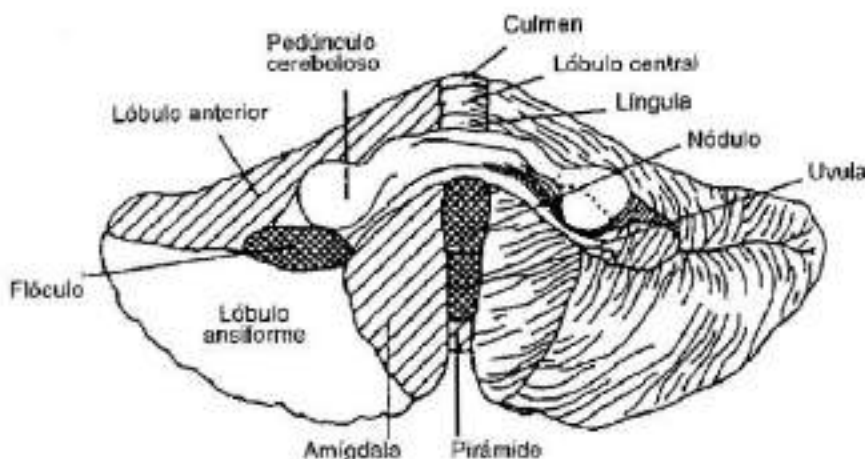


Fig. 15-3. Cerebelo visto por su cara inferior y una pequeña parte de la cara superior.

del cerebelo, constituyen masas grises situadas en plena sustancia blanca, tres de ellas en cada hemisferio: el *núcleo dentado* (el más voluminoso y lateral), el *emboliforme* y el *globosus*; la restante constituye los *núcleos del techo o fastigiales*, situados en el interior de la parte anterior del vermis, uno a cada lado de la línea media.

Los núcleos dentado, emboliforme y globosus, como se dijo, reciben las prolongaciones cilindroaxiales de las células de Purkinje y sus células originan, a su vez, fibras que abandonan el cerebelo, siguiendo 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; así, el núcleo del techo para el arquicerebelo, los núcleos emboliforme y globosus para el paleocerebelo y, finalmente, 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 intermedio de 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 unen zonas corticales de uno y otro hemisferio.

Conexiones y vías cerebelosas. 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. 15-4).

1º Pedúnculos cerebelosos inferiores. Continuación de los cuerpos testiformes del bulbo, los pedúnculos cerebelosos inferiores están constituidos en su mayor parte por fibras aferentes que traen impresiones propioceptivas del laberinto, de los músculos esqueléticos y de las articulaciones, y por fibras eferentes en menor número.

Fibras aferentes. Comprenden:

a) El haz cerebeloso directo o haz espinocerebeloso dorsal o de Flechsig que, procedente de la médula (columna de Clarke), va a terminar en la corteza paleocerebelosa del mismo lado (fig. 15-5, color).

b) Fibras arqueadas externas que, procedentes de los núcleos de Goll, de Burdach y cuneiforme lateral (von Monakow), se dirigen a la corteza paleocerebelosa.

c) Fibras provenientes de los núcleos sensitivos del V, VII, IX y X pares que, después de entrecruzarse, se dirigen a la corteza paleocerebelosa.

d) El haz vestibulocerebeloso directo que, de los núcleos vestibulares bulboprotuberanciales, va a la corteza arquicerebelosa del mismo lado. Algunos cilindroejos pueden alcanzar directamente esta misma corteza cerebelosa.

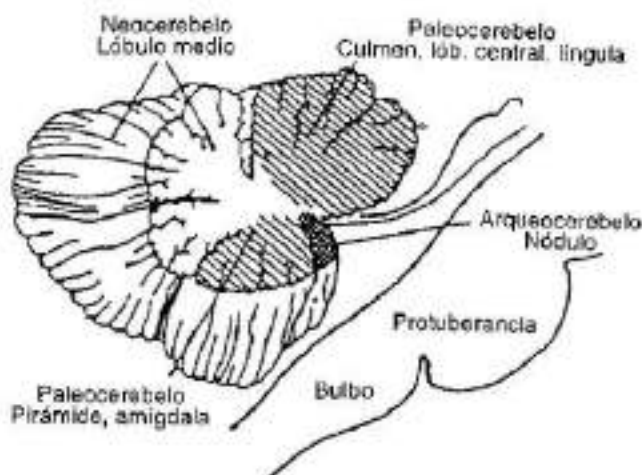


Fig. 15-4. Cerebelo y sus conexiones.

e) El haz olivocerebeloso que, naciendo de la oliva bulbar, se entrecruza y va a la corteza neocerebelosa.

f) Fibras reticulocerebelosas que, naciendo de los núcleos bulbopontinos, van a la corteza paleocerebelosa del mismo lado.

Fibras eferentes. Comprenden:

a) El haz cerebelovestibular, compuesto por fibras que nacen en la corteza arquicerebelosa, hace una estación en los núcleos del techo y va a parar a los núcleos vestibulares bulboprotuberanciales del mismo lado.

b) 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.

2º Pedúnculos cerebelosos medios. Unen el cerebelo con la protuberancia y están formados por fibras predominantemente aferentes:

a) 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).

b) Fibras que desde los núcleos cerebelosos de un lado van al hemisferio cerebeloso del lado opuesto.

3º Pedúnculos cerebelosos superiores o brazo conjuntival. 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 haz de Gowers o haz espinocerebeloso ventral, constituido por fibras que se originan en las células del núcleo de Bechterew de la médula, se entrecruza y continúa a través del bulbo, la protuberancia y el pedúnculo cerebral, alcanzado el cual se incurva para penetrar en el pedúnculo cerebeloso

superior, yendo a terminar en la corteza paleocerebelosa.

Fibras eferentes. Comprenden:

a) 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.

b) 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.

Estas fibras eferentes, como dijimos, se entrecruzan con las del lado opuesto, antes de ir a terminar en las formaciones a que están destinadas.

Por esta razón debe tenerse en cuenta que, si bien las fibras ascendentes conectan un hemisferio cerebeloso con el núcleo rojo y con el tálamo contralateral, y por intermedio de este último con la corteza cerebral, como, a su vez, los haces rubroespinal y piramidal también se entrecruzan, resulta que cada hemisferio cerebeloso gobierna, en último término, la mitad del cuerpo del mismo lado.

Las conexiones cerebelosas, como puede verse por lo antedicho, son complejas y son motivo, por ello, de dificultad para la sistematización funcional del órgano. Debe recordarse que las vías aferentes se dividen en cinco grupos principales, según su punto de partida: a) espinales (columna de Clarke y núcleo dorsal de Bechterew), 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; también le llegarían informaciones auditivas y visuales cuyas vías anatómicas no son conocidas.

La única vía eferente de la corteza cerebelosa está representada por los axones de las células de Purkinje, cuya mayoría terminan en los núcleos del cerebelo. Las vías eferentes, propiamente dichas, parten de estos núcleos y se sistematizan en esta forma: las provenientes del núcleo fastigial 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 contrala-

teral, 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 proyectan de nuevo sobre la corteza cerebelosa. Así se realizan circuitos neuronales complejos de retrocontrol, que constituyen la base anatómico-funcional de la función reguladora del cerebelo (para más detalles ver nociones generales de la *taxia*).

Fisiopatología. Los primeros investigadores atribuyeron erróneamente al cerebelo el papel de órgano del equilibrio, pero experiencias posteriores pusieron de relieve que el cerebelo, si bien es un órgano que interviene en el equilibrio, no está específicamente encargado de 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*, que seguía inmediatamente a la intervención, caracterizada por fenómenos de excitación: hipertonia, opistótonos, tendencia a la caída, temblor, nistagmo, etc., 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.

Atonia (del griego *a*, privativo; *tonos*, tensión), disminución del tono muscular en el lado correspondiente.

Astasia (del griego *a*, privativo; *stasis*, reposo estando de pie), imposibilidad de mantenerse el animal 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 inhibitoria del cerebelo sobre otros mecanismos nerviosos.

Estos trastornos característicos de la segunda etapa, o etapa de *deficit cerebeloso*, se mantienen un tiempo, después del cual 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), y, finalmente, con el tiempo, el animal llega a parecer casi normal. Esta etapa de compensación demuestra que las funciones cerebelosas pueden, en gran parte, ser desempeñadas por otras partes del sistema nervioso; se conocen casos de sujetos sin cerebelo (por agenesia congénita o por extirpación quirúrgica) que no han tenido trastornos.

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. Así en el reposo se observaba: temblor, hipotonía; durante los movimientos: titubeación, caída hacia un lado, dismetría, asinergia.

De todo lo que se sabe hasta hoy sobre el cerebelo puede afirmarse que este órgano ejerce sobre la motilidad cinética y estática una actividad reguladora que se sintetiza así:

1° Asegura la eumetría e isostenia de los movimientos, esto es, hace que el movimiento tenga la necesaria intensidad o fuerza y la exacta medida que requiere el fin buscado.

2° Asegura la sinergia y la diadococinesia, esto es, la coordinación de los diversos grupos musculares, cuando deben contraerse para realizar movimientos simultáneos o sucesivos, respectivamente.

3° Regula el tono muscular.

4° Interviene en el mantenimiento de la postura y del equilibrio.

Estas funciones cerebelosas son posibles gracias al importante conjunto de fibras aferentes, que le hacen llegar 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, probablemente por la vía frontopontocerebelosa. Estas incitaciones periféricas y centrales ponen en juego la acti-

vidad 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 paleocerebelo* (incluye arqui y paleocerebelo) 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.

Elementos del síndrome cerebeloso

El síndrome cerebeloso está constituido por una serie de signos estudiados casi todos por Duchenne, de Boulogne, y por Babinski y André-Thomas.

Estos signos son de dos órdenes: subjetivos y objetivos.

Signos subjetivos

Los signos subjetivos están constituidos por:

Vértigo. Es un síntoma muy constante en las lesiones cerebelosas. A veces aparece cuando el enfermo se encuentra en bipedestación, pero otras veces se presenta en el decúbito horizontal y en este caso se produce principalmente en determinado decúbito, en general, cuando el enfermo está acostado sobre el lado opuesto al de la lesión.

Cefalea.

Vómitos de tipo cerebral. Estos dos últimos síntomas están más bien vinculados a la hipertensión endocraneana que acompaña a lesiones cerebelosas ocupantes.

Signos objetivos

Se clasifican en cuatro grupos, que son: trastornos estáticos, trastornos cinéticos, trastornos de los movimientos pasivos y otros trastornos.

Trastornos estáticos. a) *Astasia.* En la es-

tación 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*; ésta es la ataxia cerebelosa no compensable ópticamente.

b) *Temblor de actitud*. Se observa haciendo extender al enfermo los miembros superiores en la actitud de juramento. Es un temblor de pequeña amplitud y rápido. Además del temblor estático, que aparece cuando el enfermo se esfuerza por conservar una actitud determinada, también hay, en los cerebelosos, temblor cinético o intencional (véase Trastornos cinéticos).

c) *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). La lateropulsión manifiesta puede observarse cuando hay lesión de un hemisferio cerebeloso o de sus vías (es hacia el mismo lado).

d) *Hipotonía muscular*. Los músculos del lado enfermo son menos tónicos que los del lado sano y los movimientos pasivos más amplios (véase Pruebas de pasividad).

e) *Catalepsia cerebelosa*. Este signo ha sido señalado por Babinski. Consiste en lo siguiente: se hace acostar al enfermo sobre el dorso, con los muslos en flexión sobre la pelvis, las piernas en extensión sobre los muslos y los pies algo separados uno del otro. El sujeto con lesión cerebelosa se mantiene en esta posición incómoda durante un tiempo mucho mayor que el sujeto normal. La fijeza con que se mantiene el cerebeloso llama la atención por su perfección; ni una oscilación, ni un temblor delatan cansancio en el paciente. Es un signo inconstante. Según Babinski, se debe a que, en los cerebelosos, mientras el equilibrio cinético, esto es, el equilibrio del cuerpo durante los movimientos, sufre grandes perturbaciones, el equilibrio estático, vale decir, el mantenimiento de una actitud dada, está perfectamente conservado y aun exagerado.

Trastornos cinéticos. Son los trastornos que aparecen en los movimientos activos:

a) *Gran asinergia*. Puede observarse, al intentar la marcha, la denominada *gran asinergia* de Babinski. El enfermo, al caminar, levanta más de lo necesario el pie del suelo, porque exagera la flexión del muslo; luego lleva el pie hacia adelante, pero no puede ir más lejos porque el tronco no ha avanzado al mismo tiempo,

sino que ha quedado atrás con respecto a los miembros; para poder seguir la marcha, el enfermo necesita ayuda, alguien debe sostenerlo e impulsar hacia adelante el tronco o bien, colocándose delante del enfermo y tomándolo por las dos manos, atraerlo hacia sí en el momento en que levanta la pierna.

A veces el enfermo puede ayudarse a sí mismo, tomándose, por ejemplo, de los objetos que estén a su alcance, como los muebles, etc., o bien apoyándose contra la pared. Esta gran asinergia o asinergia del tronco se debe a la falta de coordinación simultánea que debe existir entre los distintos grupos musculares que intervienen en la marcha.

b) *Marcha titubeante o marcha de ebrio*. Si el enfermo puede caminar se observa la *titubeación*: la cabeza y el tronco oscilan (ataxia de tronco) y el paciente es incapaz de marchar en línea recta, camina en zigzag y a cada paso parece que va a caer. En esta forma, va unas veces hacia la derecha y otras a la izquierda, chocando con las personas y los objetos, dando la impresión de un temulento, de ahí la expresión de *marcha de ebrio* que se da a la marcha del cerebeloso.

En algunas ocasiones, durante el andar, se observan desviaciones con tendencia a la caída, semejantes a las observables en la estación de pie, o sea que existirá, según los casos, lateropulsión a derecha o izquierda, retropulsión y excepcionalmente propulsión. La lateropulsión adquiere en estos casos igual significado.

c) *Hipermetría o disimetría*. La hipermetría consiste en la falta de medida en los movimientos, de manera que éstos sobrepasan el fin buscado. Es el resultado de la atonía y de la falta de sinergia entre los músculos que deben contraerse y los que deben relajarse. La hipermetría se comprueba por medio de ciertas maniobras que se describen a continuación:

Prueba del índice de Babinski. Se indica al enfermo que lleve su índice a la punta de la nariz o al lóbulo de la oreja. Se observa entonces que el dedo del enfermo llega al extremo de la nariz o al lóbulo de la oreja, pero no se detiene ahí, sino que va más allá y a veces choca con violencia con la nariz o con la oreja.

Prueba del talón. Estando el enfermo acostado sobre el dorso, se le ordena que toque su rodilla con el talón del lado opuesto. Se observa que el talón va más allá de la rodilla y, por ejemplo, choca con el muslo. Sólo en un segundo tiempo viene el talón a tocar la rodilla,

Se puede sensibilizar esta prueba pidiéndole al paciente que, luego de tocar la rodilla, bordee la espina tibial con el talón en forma descendente. Muchas veces la ataxia se manifiesta sólo con esta prueba sensibilizada. Estas pruebas del índice y del talón son iguales a las indicadas para explorar la taxia dinámica (figs. 15-6 y 15-7).

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 ordena al enfermo que trace líneas horizontales que reúnan estas verticales. El cerebeloso trazará rayas que sobrepasan la línea vertical de la derecha (fig. 15-8).

Pruebas de la disimetría de André-Thomas. Comprenden:

1) **Prueba de la prensión del vaso.** Cuando se ordena al enfermo tomar un vaso, se observa que abre la mano más de lo necesario, e igualmente, cuando suelta el vaso, su mano se abre de nuevo desmesuradamente (figs. 15-9 y 15-10).

2) **Prueba de la inversión de la mano.** Se ordena al enfermo que coloque sus manos en extensión con las palmas hacia arriba y que invierta simultánea e inmediatamente la posición de las mismas; si existe lesión cerebelosa, se nota que la mano del lado enfermo no se invierte con la misma rapidez que la del lado sano, pero desciende mucho más, lo que se observa sobre todo en el dedo pulgar (figs. 15-11 y 15-12).

3) **Prueba de la marcha a gatas.** Se observa que el enfermo marchando a gatas levanta más el miembro inferior o superior del lado afectado.

d) **Asinergia. Pequeña asinergia.** Consiste en la falta de sinergia (del griego *syn*, con, y *ergon*, trabajo), esto es, de contracción simultánea entre los distintos grupos musculares que intervienen en un movimiento más o menos complejo. La asinergia del tronco o gran asinergia de Babinski ha sido ya descrita; pero existe, también en los enfermos cerebelosos, la *pequeña asinergia* que es demostrable mediante pruebas especiales, señaladas todas por Babinski:

1) **Prueba de la flexión del tronco.** El sujeto permanece extendido en decúbito dorsal. Se le ordena entonces que cruce los brazos sobre el tórax y trate de incorporarse; el cerebeloso

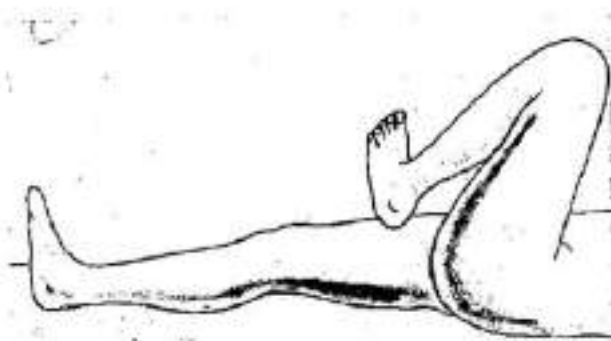


Fig. 15-6. Prueba del talón. Primer tiempo: el talón va más allá de la rodilla (hipermetría).

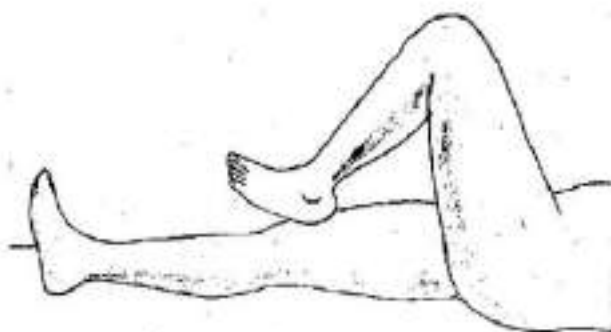


Fig. 15-7. Prueba del talón. Segundo tiempo: el talón toca la rodilla.

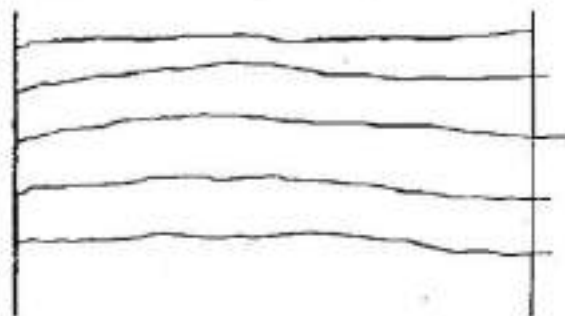


Fig. 15-8. Prueba de la raya horizontal de Babinski.

no logra hacerlo y entonces flexiona los miembros en extensión sobre la pelvis.

2) **Prueba de la flexión de la pierna.** Se invita al enfermo, que está en decúbito dorsal, a que flexione el miembro inferior en forma que trate de tocar la región glútea con el talón del mismo. Se observa que el sujeto normal cumple este acto sin que el talón abandone el plano sobre el que está acostado o, por lo menos, abandonándolo muy poco. En el cerebeloso, los movimientos se descomponen: el enfermo flexiona primero el muslo sobre la pelvis, dejando la pierna extendida, en un segundo tiempo, eleva mucho el talón sobre el plano hori-



Fig. 15-9. Prueba de la prensión del vaso. Sujeto normal.



Fig. 15-10. Prueba de la prensión del vaso. Sujeto cerebeloso.

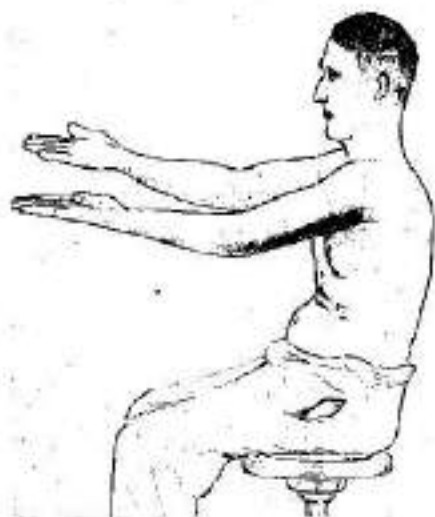


Fig. 15-11. Prueba de la inversión de la mano. (Primer tiempo).



Fig. 15-12. Prueba de la inversión de la mano. (Segundo tiempo).

zontal, flexiona la pierna bruscamente y el talón golpea contra el plano.

3) *Prueba de la inversión del tronco.* Estando el enfermo de pie, se le invita a que se incline hacia atrás. Un sujeto normal flexiona las piernas para mantener el equilibrio; en cambio, el cerebeloso permanece con las piernas rígidas y al no flexionar las rodillas pierde el equilibrio (figs. 15-13 y 15-14).

4) *Prueba del arrodillamiento.* Se indica al sujeto que tome con sus manos el respaldo de una silla y que se arrodille sobre el asiento, primero con un miembro y luego con el otro. El cerebeloso levanta la rodilla en el lado asinér-

gico más allá de lo necesario y luego al bajarla choca fuertemente contra el asiento.

e) *Adiadococinesia.* La diadococinesia (del griego *diadocos*, sucesivo, y *kinema*, movimiento) es la facultad de poder realizar movimientos alternativos con rapidez; por ejemplo, pronación y supinación. Esto es posible gracias a que la decontracción del músculo o grupo de músculos agonistas que pasarán a ser antagonistas es rápida, y lo mismo la contracción de los que eran antagonistas y pasan a ser agonistas. Ello exige una coordinación sucesiva de los movimientos, que es asegurada por la función



Fig. 15-13. Prueba de la inversión del tronco. Sujeto normal.



Fig. 15-14. Prueba de la inversión del tronco. Sujeto cerebeloso.

cerebelosa. La pérdida de esta facultad constituye la *adiadococinestesia* de Babinski, presente en el síndrome cerebeloso. Se explora mediante la prueba de *las marionetas*, que consiste en colocar, sucesivamente, las manos en pronación y supinación, o bien haciendo ejecutar al sujeto movimientos rápidos y al máximo de flexión y de extensión del antebrazo sobre el brazo. El cerebeloso cumple esto, lenta y torpemente, o no lo cumple; se observa también en extrapiramidales (enfermedad de Parkinson por ejemplo), pero en este caso la causa de su alteración es la rigidez simultánea de músculos agonistas y antagonistas.

f) *Temblores cinéticos*. Se observa cuando el sujeto realiza movimientos y especialmente al final de los mismos (temblor intencional); es tanto más pronunciado cuanto más rápidamente se ejecuta el movimiento.

g) *Braditeleoquinesia o descomposición del movimiento*. Señalada por Gordon Holmes, la braditeleoquinesia (del griego *bradys*, lento; *tele*, lejos; *kinesis*, movimiento) consiste en que el paciente realiza un acto o movimiento complejo, disociándolo en sus movimientos más simples y hasta no haber ejecutado cada uno de éstos completamente, no efectúa el que le sigue. Por ejemplo, estando en decúbito dorsal, se le pide que extienda su brazo verticalmente y toque, después, su nariz con el dedo índice. Un sujeto normal baja y flexiona simultáneamente el codo y toca su nariz con el índice. El cerebeloso, no; primeramente baja el brazo extendido, hasta colocarlo a un lado, y recién al-

canzada esta posición flexiona el codo y toca con el dedo la nariz.

h) *Reflejos pendulares*. En los cerebelosos, los reflejos profundos, como el patelar, etc., pueden adoptar el tipo pendular por su carácter oscilatorio (véase Reflejos).

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. Con el nombre de *pasividad* designa André-Thomas la posibilidad de imponer actitudes a las articulaciones sin que el sujeto las corrija u ofrezca la menor resistencia; algunas veces con relación al lado sano, la corrección no está más que retardada.

La pasividad se investiga, a nivel de los miembros, examinando los caracteres de los movimientos transmitidos a estos últimos, cuando se mueve el tronco o cuando se comunican ciertos movimientos a los miembros, fijándolos por un segmento de éstos. Pueden así ejecutarse las siguientes pruebas:

Pruebas de pasividad en los miembros superiores.

1º Estando el enfermo de pie, se toma a mano llena el tronco por encima de la cintura y dejando los brazos inertes se le imprimen movimientos alternativos de rotación a derecha e izquierda. Se observará en el cerebeloso que el miembro superior del lado enfermo presenta

oscilaciones mucho mayores que el del lado sano (fig. 15-15).

2° Se sacude el antebrazo, sosteniendo el brazo por encima del codo, o bien la mano, teniendo sujeto el antebrazo por encima de la muñeca, y se observa que los movimientos son, en el cerebeloso, más amplios en el lado afectado. Esto puede ser tan notable que a nivel de las manos se produzca un verdadero peloteo (*ballotement*).

3° La pasividad de las articulaciones radiocubitales se revela también por la facilidad con que se realizan movimientos pasivos sucesivos y alternantes de supinación y pronación. A la adiadococinesia de los movimientos activos corresponde una diadococinesia pasiva exagerada (hiperdiadococinesia pasiva de André-Thomas).

4° La pasividad se revela también por oscilaciones *pendulares*, que realiza el miembro al que se le provocan pasivamente movimientos, semejantes a las respuestas pendulares de los reflejos profundos. Para comprobarlo, se toman los brazos del enfermo, se los separa del cuerpo en abducción y luego se los empuja violentamente, como arrojándolos hacia adentro y atrás. Del lado enfermo el miembro adquiere la posición de reposo, después de un cierto número de oscilaciones pendulares.

5° Prueba de las *pesas*. El enfermo cierra los ojos; se le hace colocar los antebrazos en ángulo recto, con los brazos que caigan a lo lar-

go del cuerpo. Se cuelga, entonces, de cada antebrazo una canastilla, en la que se echan pesos iguales (pesas de un kilogramo, por ejemplo). Se verá que el miembro del lado sano casi no cambia de posición; si cede algo, vuelve rápidamente a la posición anterior; el del lado enfermo desciende y vuelve tardíamente a su posición anterior.

Pruebas de pasividad en los miembros inferiores: se realizan en forma semejante a las de los miembros superiores.

La pasividad cerebelosa es el resultado de la hipotonía que determina la lesión.

Prueba de la resistencia o prueba de Stewart-Holmes. Es otro medio de explorar los movimientos pasivos en los cerebelosos. Se ordena al sujeto que flexione, con fuerza, el antebrazo sobre el brazo y, al mismo tiempo, el observador se opone a ello, sujetando la muñeca fuertemente, que suelta luego, de pronto. Se observa entonces que 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; por el contrario, en el cerebeloso el antebrazo sigue su curso, flexionándose cada vez más y suele golpear bruscamente contra el hombro (fig. 15-16). Se debe a la falta de contracción tónica del músculo antagonista (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. Además de los signos descritos anteriormente, se observa en los cerebelosos:

a) *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; renglones en zigzag. La dismetría puede dar lugar a megalografía.

b) *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).

c) *Nistagmo.* Horizontal, rotatorio o vertical, atribuible a la hipotonía y ataxia de los



Fig. 15-15. Prueba de pasividad para miembros superiores. El brazo derecho tiene oscilaciones más amplias que el izquierdo.

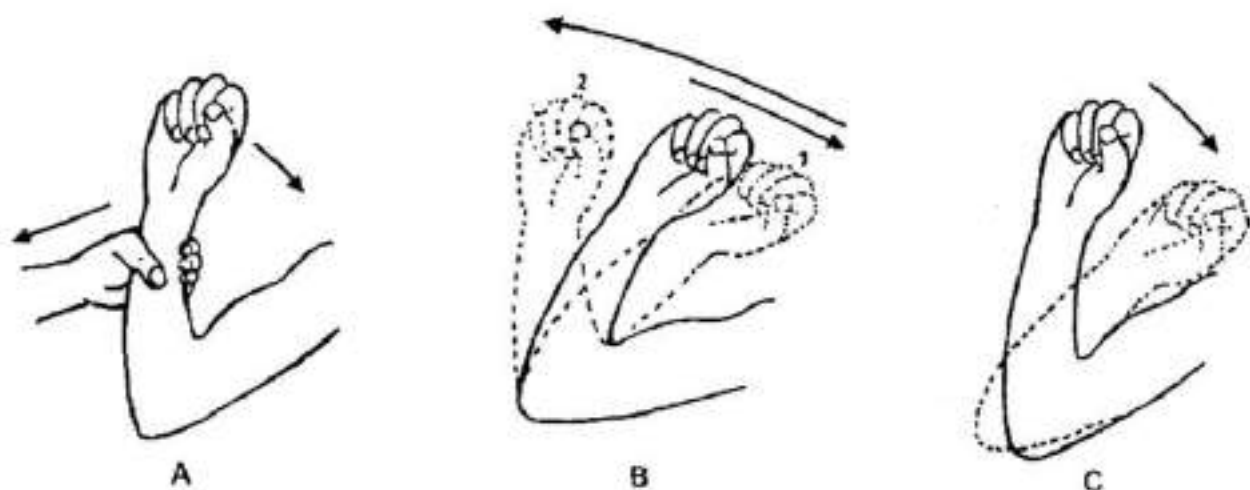


Fig. 15-16. Prueba de la resistencia o de Stewart-Holmes. *A*, el observador sostiene el antebrazo oponiéndose a la flexión; *B*, el observador suelta el antebrazo de pronto; la flexión del antebrazo continúa por un instante (1) pero se detiene y vuelve a extenderse (2); sujeto sano; *C*, soltado el antebrazo, éste se flexiona cada vez más y va a golpear el hombro; sujeto con lesión cerebelosa.

músculos oculares; es persistente. Se observa cuando hay lesión de las vías vestibulocerebelosas, que discurren por el pedúnculo cerebeloso inferior, o del vermis. Asimismo pueden observarse opsoclonos, alceos y disimetría ocular (ver Nistagmo, cap. 3).

d) *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 como en el sujeto normal (fig. 3-40). 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 3-40, *E*).

e) *Trastornos de la barognostia*. Haciendo apreciar al cerebeloso pesos iguales colocados en cada mano, se observará que la valoración en kilogramos, por ejemplo, es mucho más justa en el lado sano que en el enfermo; en éste generalmente se valora en menos.

f) *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

Según las causas que lo originan, el síndrome cerebeloso puede constituir el cuadro neurológico dominante en el conjunto de la enfermedad, existiendo, por así decir, puro o bien coexistir con otras manifestaciones neurológicas: piramidales, extrapiramidales, etc. Se pasará revista a sus causas, teniendo en cuenta estas situaciones.

El síndrome cerebeloso constituye el cuadro neurológico dominante. Sus causas pueden ser:

Tumores del cerebelo o de la fosa posterior. Puede asociarse, entonces, a un cuadro de hipertensión endocraneana. En este grupo de lesiones cabe señalar la variedad tumoral conocida con el nombre de *hemangioblastoma cerebeloso*, que constituye una neoplasia vascular de origen mesenquimatoso que aparece sobre todo en el adulto y, generalmente, en forma hereditaria. En este caso, la afección se revela más por los signos de hipertensión endocraneana que por la semiología cerebelosa que permanece con frecuencia bastante discreta. Se asocia, con frecuencia, a una poliglobulia roja y constituye la enfermedad de von Hippel-Lindau cuando lo hace a una angiomatosis retiniana.

Hemorragias e infartos cerebelosos.

Abscesos y quistes del cerebelo.

Degeneración parenquimatosa primaria del cerebelo o atrofia cerebelosa tardía de Pierre Marie-Foix-Alajouanine (1922).

Traumatismos que afectan al cerebelo.

Localización cerebelosa de la encefalitis epidémica.

Paraneoplásica. En sujetos afectados de carcinoma, preferentemente de pulmón, mama y próstata, aparecen manifestaciones cerebelosas, que no dependen de las metástasis y que pueden desaparecer al erradicarse el tumor. A veces se deben a atrofia cerebelosa paraneoplásica. Se describen asimismo en el carcinoma ovárico, los linfomas malignos y la macroglobulinemia de Waldenström.

Cerebelitis agudas sobrevenidas por enfermedades infecciosas, como el sarampión, la varicela y la difteria.

Hipotiroidismo. En el hipotiroidismo franco o frustrado pueden aparecer algunos signos cerebelosos, como pérdida brusca del tono muscular, caída, dismetría, etc., que retrogradan con la terapéutica sustitutiva.

Sífilis.

El síndrome cerebeloso está asociado a manifestaciones piramidales o extrapiramidales. Sus causas pueden ser:

Esclerosis múltiple. Se asocian signos de piramidismo. En ciertos casos, el síndrome cerebeloso constituye la única manifestación nerviosa de la esclerosis múltiple, en forma semejante a la cerebelitis aguda.

Esclerosis combinadas de la médula, familiares y degenerativas como la enfermedad de Friedreich, la heredoataxia cerebelosa de Pierre Marie, la enfermedad de Roussy-Levy, etc. (ver cap. 18).

Enfermedades heredodegenerativas del cerebelo como son la atrofia olivopontocerebelosa familiar tipo Menzel (1891), la atrofia olivopontocerebelosa esporádica o enfermedad de Déjerine y Thomas (1900), la atrofia cerebelo-olivaria familiar de Holmes (1907), la atrofia dentorrúbrica o disinergia cerebelosa mioclónica de Ramsay-Hunt (1921) y la enfermedad de Joseph (1975).

La atrofia olivopontocerebelosa familiar o esporádica presenta lesiones degenerativas de las olivas, núcleos del puente y pedúnculos cerebelosos medios. De comienzo tardío, hacia la quinta década, cursa con un síndrome cerebeloso progresivo, grave cuadro de deterioro psíquico y, en la mitad de los casos, signos extrapiramidales. Hay asimismo trastornos del lenguaje y la escritura.

La atrofia dentorrúbrica se caracteriza por

lesiones degenerativas a nivel del núcleo rojo y el núcleo dentado. De comienzo temprano, asocia un síndrome cerebeloso a crisis tónico-clónicas generalizadas y mioclonías.

Síndromes bulbares y protuberanciales en los que la vía cerebelosa está afectada: síndrome de Babinski-Nageotte, síndrome de hemiparesia atáxica, síndrome de disartria-mano torpe.

El síndrome cerebeloso se asocia a otras manifestaciones neurológicas. Sus causas pueden ser:

Enfermedad de Refsum. Se acompaña de polineuropatía, retinitis pigmentaria y sordera.

Abetalipoproteinemia de Bassen-Kornzweig.

Atrofia cerebelosa del alcoholismo. Puede asociarse retrospectivamente a otras manifestaciones propias del mismo como la encefalopatía de Gayet-Wernicke, la polineuritis de Korsakoff, etc. (véase capítulo 18).

Leucodistrofia metacromática. Debida a déficit de arilsulfatasa A, cursa asimismo con espasticidad y demencia.

Síndrome de Kearns-Sayre. A la ataxia se agregan oftalmoplejía y retinopatía, arritmia con miocardiopatía y otros trastornos.

Encefalopatía subaguda necrotizante de Leigh.

Enfermedad de la orina de jarabe de arce. Asocia retraso mental y epilepsia.

Enfermedad de Hartnup. A la ataxia intermitente se agregan retraso mental, espasticidad y coreoatetosis.

Ataxia telangiectásica de Louis-Bar. Es característica la presencia de telangiectasias conjuntivales.

Síndrome de Shy-Drager. Asocia hipotensión ortostática, trastorno miccional y parkinsonismo. Estas tres últimas entidades que cursan con manifestaciones extrapiramidales se podrían incluir en el apartado anterior.

Diagnóstico topográfico

Este diagnóstico tiene por objeto determinar la parte del cerebelo enferma, esto es, si la lesión asienta en el vermis, en los hemisferios o en las conexiones cerebelosas.

Aunque la semiología sea muy uniforme, cualquiera que fuese la topografía de la lesión, y es aleatorio querer aislar una sintomatología cerebelosa topográfica, clásicamente se distinguen tres grandes síndromes cerebelosos:

El síndrome cerebeloso medio, vermiano o

paleocerebeloso, que se caracteriza por la importancia de los trastornos de la estación de pie (postura y equilibrio) y de la motilidad de los miembros inferiores, con asinergia de tronco y tendencia a la retropulsión. El nistagmo, por compromiso de las vías vestibulocerebelosas, y la disartria suelen coexistir. Es un síndrome cerebeloso de predominio *estático* y de localización generalmente *bilateral*. En casos de afectación del pedúnculo cerebeloso inferior es *homolateral* a la lesión.

El *síndrome cerebeloso lateral*, de los *hemisferios* o *neocerebeloso* está dominado por la hipotonía muscular, la lateropulsión y, en especial, la incoordinación motriz de los miembros. Es de predominio *cinético*, se observa en las afecciones de los hemisferios cerebelosos y de los pedúnculos cerebelosos superiores y es *homolateral* a la lesión.

Si son las *conexiones cerebelosas* las comprometidas, se observarán síndromes cerebelosos asociados a manifestaciones sensitivas, motoras, de pares craneanos, etc., según los casos.

Datos importantes para retener: 1° Los síndromes cerebelosos puros y aislados pueden ser originados por tumores que asientan en el cerebelo y por localizaciones de enfermedades infecciosas agudas.

2° Un hemisíndrome cerebeloso obedece, si es aislado, a lesiones homolaterales.

3° Un síndrome cerebeloso asociado a manifestaciones piramidales acentuadas obedece muy a menudo, sobre todo en adultos entre 20 y 40 años, a la esclerosis múltiple.

SÍNDROME MENINGEO

El sistema nervioso central está envuelto por tres membranas que son, de afuera hacia adentro: 1°, la duramadre; 2°, la aracnoides, con sus dos hojas, parietal y visceral; y 3°, 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 la superficie de éste. 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 un síndrome de hipertensión endocraneana y modificaciones en la composición citoquímica del mismo. La asociación de los signos y síntomas de hipertensión endocraneana a los signos humorales del líquido cefalorraquídeo y a los fenómenos provenientes de la irritación que determina la misma inflamación meníngea, o la compresión por sus exudados sobre los elementos del sistema nervioso, da lugar al síndrome meníngeo. Este está constituido por los siguientes síntomas y signos:

Cefalea. Puede ser sorda y gravativa hasta muy intensa; en este último caso, generalmente, hace exhalar gritos a los enfermos. Suele ser continua o bien aparecer e intensificarse con los movimientos de la cabeza, la luz, el estornudo, la tos, etc. Es generalizada, pudiendo predominar en las regiones frontal y occipital. Junto con las contracturas constituye el elemento esencial del síndrome.

Vómitos de tipo cerebral, a veces.

Fotofobia. La luz provoca al enfermo una sensación molesta que lo obliga a cerrar los ojos. Suele presentarse también algoacusia.

Hiperestesia cutánea y muscular. El enfermo no puede soportar, algunas veces, el menor contacto, pues despierta reacciones dolorosas; otras veces no basta con una excitación cutánea (pellizcamiento de la piel, por ejemplo), sino que hay que comprimir los músculos para comprobar la hiperestesia; generalmente es en los miembros inferiores donde mejor se observa este signo.

Contracturas. Constituyen uno de los elementos capitales del síndrome. Afectan, por lo general, a ciertos grupos musculares, dando lugar a los diversos signos que se estudian a continuación:

Rigidez de nuca. Se debe a la contractura de los músculos de la nuca. Se aprecia al intentar flexionar la cabeza; se observa entonces una gran resistencia que impide la flexión pasiva y se despierta dolor al mismo tiempo. Lo mismo se observa al intentar extender pasivamente la cabeza o, a veces, al rotarla a derecha e izquierda. La rigidez puede ser tan acentuada que el

enfermo echa completamente la cabeza hacia atrás, dando lugar a la actitud de *opistótonos*. La rigidez de nuca es un signo de gran importancia y de aparición precoz en las meningitis agudas. 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. La contractura de los músculos vertebrales determina este signo: el enfermo no puede doblar el tronco. A veces, la rigidez del raquis, junto con la de la nuca, permite levantar al sujeto por la cabeza, como si fuera de una sola pieza.

Contractura de los músculos de los miembros inferiores. La contractura de los músculos flexores del muslo determina la flexión de los miembros inferiores, que, junto con el decúbito lateral que guarda el enfermo, da lugar a la actitud denominada en *gatillo de escopeta*. Hay quienes atribuyen esta actitud en gatillo de escopeta, tan especial del meningítico, a la hiperestesia de las regiones pubianas e isquiáticas que lleva al enfermo, para evitar los contactos dolorosos, a adoptar dicha actitud. De esta forma se relajarían las meninges y las raíces, evitando la producción de dolor. Esta contractura de los flexores muy a menudo está latente y se la revela buscando el signo de Kernig y los signos descritos por *Brudzinski*, que tienen gran importancia dentro del síndrome meníngeo por ser signos que pertenecen en propiedad a la irritación meníngea.

Signo de Kernig. Hay dos maneras corrientes de explorarlo:

1° Estando el enfermo en decúbito dorsal, se pasa un brazo por detrás de su espalda y se trata de hacerlo sentar pasivamente, mientras que la mano del brazo que ha quedado libre se apoya sobre las rodillas del enfermo, tratando de oponerse a todo movimiento de éstas. Si al tratar de sentar al enfermo éste flexiona las rodillas, pese a la oposición del observador, exis-

te signo de Kernig (fig. 15-17). Una vez flexionadas, al pretender extender las piernas empujando las rodillas contra el lecho, el observador podrá notar que existe una gran resistencia, apareciendo un intenso dolor al efectuar la maniobra.

2° Estando el enfermo también acostado se levanta uno de sus miembros inferiores, sosteniéndolo por el talón y extendido (en igual forma que para buscar el signo de Lasègue); se verá, al llegar a cierta altura, que el sujeto no puede mantener extendido su miembro, que flexiona forzosamente a nivel de la rodilla (fig. 15-18).

Signos de Brudzinski. Estando el enfermo en decúbito dorsal, sin almohada, se le flexiona con una mano fuertemente la cabeza (aunque con cierta delicadeza para que la flexión pasiva no sea muy dolorosa), mientras con la otra mano se le sujeta el pecho. Si el sujeto está afectado de meningitis se observa que las piernas se flexionan a nivel de las rodillas. Al explorar este signo se observa algunas veces que la pupila se dilata. Esto constituye el *signo de Flatau*.

Si al efectuar esta 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; en una palabra, el signo de Babinski (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 malaras, el enfermo levanta los brazos (signo de Brudzinski de la mejilla).

A diferencia de la opinión corriente que atribuye el Kernig y los signos de Brudzinski a la *contractura latente* de los músculos flexores de los miembros inferiores, evitando el estiramiento de las raíces nerviosas irritadas, Fulton

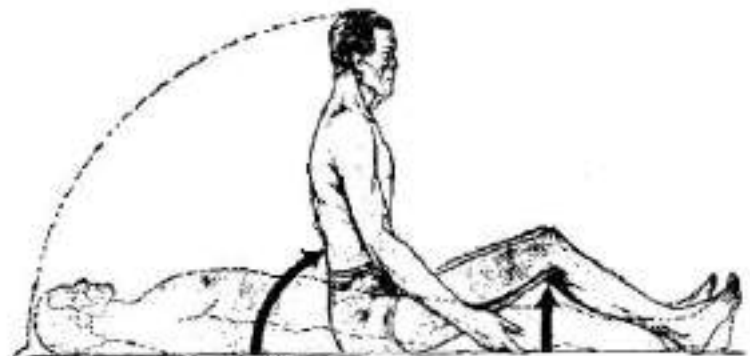


Fig. 15-17. Signo de Kernig. Enfermo acostado; al incorporarlo pasivamente, flexiona las rodillas.

Fig. 15-18. Signo de Kernig. Enfermo acostado; al levantar el miembro inferior pasivamente se produce la flexión de la rodilla.



sostiene que se trata de *reflejos de flexión* de origen medular, es decir, del mismo tipo que las respuestas reflejas del animal espinal.

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.

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 balsa*.

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*, etcétera.

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. El síndrome meníngeo se completa con la presencia, no obligatoria, sin embargo, de una serie de manifestaciones más, que pueden clasificarse así:

Motoras. Hemiplejías o monoplejías definitivas o, generalmente, fugaces; signos de piramidalismo; signos de Magnus y De Kleijn y de Binda (ver Exploración de reflejos); convulsiones generalizadas o localizadas que so-

brevienen al instalarse el síndrome o en el curso del mismo.

Oculares. Oftalmoplejías (ptosis, estrabismo, diplopía); midriasis pupilar, anisocoria; *hippus* pupilar respiratorio (la pupila se dilata en la inspiración y se contrae en la espiración); nistagmo; catalepsia ocular (fijeza de la mirada, hacia el techo, por ejemplo).

Psíquicas. Delirio, cambios de carácter, etcétera.

Vegetativas. Hipertermia, somnolencia, estupor y coma, constipación pertinaz, respiración irregular (por ej. de Cheyne-Stokes), bradicardia, congestión facial súbita seguida de palidez, etcétera.

Signos que suministra el examen del líquido cefalorraquídeo. El líquido cefalorraquídeo presenta una serie de alteraciones en su cantidad, tensión, aspecto, composición química y citología, en los síndromes meníngeos, a lo que se añade, a veces, la presencia de gérmenes diversos. Todas estas alteraciones dependen, naturalmente, de la causa del síndrome meníngeo. Su examen no puede omitirse, pues suministra el diagnóstico de la afección meníngea, aislando el germen y posibilitando, eventualmente, la terapéutica apropiada. Se remite al lector para mayores detalles al capítulo 14.

Causas del síndrome

Pueden ser muy diversas; se pasarán en revista las principales:

Meningitis agudas. 1) *Meningitis cerebroespinal aguda epidémica*, producida por el meningococo (*Neisseria meningitidis*). Sus principales características son: su comienzo brusco con cefalea intensa y fiebre alta, la gran evidencia de la rigidez de nuca y de los signos de Kernig y Brudzinski, la presencia de petequias, erupción purpúrica, herpes labial y exantema generalizado morbiliforme o escarlatiforme.

2) *Meningitis cerebrales agudas por diversos gérmenes: Haemophilus influenzae*, neumococo (*Streptococcus pneumoniae* o diplococo), *Staphylococcus aureus*, estreptococo, hongos (*Criptococcus neoformans*, *Candida*), bacilos gramnegativos, etc. Estas meningitis pueden ser primitivas, es decir, sin que haya una lesión previa en otro órgano de la economía debida al mismo germen, o bien secundaria, ya sea a lesiones de órganos próximos como afecciones del oído, o de los senos paranasales, o traumatismos craneanos, haciéndose la infección meníngea por contigüidad o por vía linfática, o ya sea a lesiones de órganos alejados (infección a distancia), como neumonía, endocarditis, tifoidea, infección puerperal.

3) *Meningitis agudas virales*. Son las más frecuentes. Diversos agentes virales como los de la enfermedad de Heine-Medin, el Coxsackie, el Echo, etc., pueden producir meningitis que se caracterizan por lo atenuado del cuadro meníngeo y por tener el líquido cefalorraquídeo claro, el cual puede presentar hiperproteínorraquia y linfocitosis. A este grupo pertenece la meningitis linfocitaria benigna, que puede confundirse con la meningitis tuberculosa.

Meningitis subagudas. *Meningitis tuberculosa*. Es de iniciación solapada, lenta y progresiva; casi siempre afecta a las meninges por vía hematogena. Son frecuentes las parálisis oculares. Ocasionalmente pueden presentarse convulsiones, monoplejías o afasias transitorias. La rigidez de nuca y el Kernig están, a veces, sólo esbozados o son de aparición tardía. En ciertos casos puede observarse en el examen del fondo de ojo tubérculos miliares en la coroides.

Estados no inflamatorios. 1) *Hemorragia meníngea*, ya sea por ruptura de un aneurisma cerebral (hemorragia subaracnoidea espontánea de los sujetos jóvenes debida, muchas veces, a la ruptura de aneurismas congénitos en el territorio del polígono de Willis), por traumatismo craneano, por diátesis hemorrágica o de otro origen como la que produce la hipertensión arterial (denominada epistaxis meníngea). En estos casos el comienzo es brusco y violento pudiéndose acompañar de un estado de shock. Puede sobrevenir durante la realización de esfuerzos físicos. El líquido cefalorraquídeo es hemorrágico o xantocrómico. El diagnóstico de certeza se hace mediante la arteriografía contrastada que revelará la dilatación arterial.

2) Se puede observar un cuadro meníngeo, también, en los *tumores del cerebelo* y en las *siembras meníngeas carcinomatosas* (meningitis leucémicas, etc.).

Meningismos y reacciones meníngeas.

Con estos nombres se conocen manifestaciones clínicas esbozadas del 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. También se ha visto después de un golpe de calor.

Procesos diversos. Hay una serie de procesos en los que puede observarse un síndrome meníngeo dependiente, unas veces, de una simple reacción meníngea, otras veces, de una verdadera meningitis. Son: la fiebre urliana o parotiditis epidémica; la sarcoidosis; la enfermedad de Heine-Medin (poliomielitis); la espiroquetosis icterohemorrágica de Weil; la fiebre tifoidea; el cuadro meníngeo inicia a veces la enfermedad (meningotifus); la encefalitis epidémica; las encefalomyelitis difusas del sarampión, varicela, etc.; el herpes zoster (meningitis herpética); la sífilis (meningitis sífilítica); los abscesos del cerebelo; el lupus eritematoso disseminado; las angiitis granulomatosas; la granulomatosis linfomatoide; la toxoplasmosis; la brucelosis; las enfermedades de Mollaret, Behçet y Vogt-Koyanagi-Harada; el síndrome de inmunodeficiencia adquirida: puede manifestarse con meningitis por criptococo o meningoencefalitis por *Mycobacterium avium-intracellulare* y coccidioidomicosis.

Causas de las meningitis bacterianas según la edad. En los adultos, el germen causal más frecuente es el *Streptococcus pneumoniae* (neumococo); le sigue en frecuencia la *Neisseria meningitidis* (meningococo). En los niños, el germen causal más frecuente es el *Haemophilus influenzae*, y luego el meningococo y el neumococo. En los neonatos (menos de un mes de edad), la causa francamente más frecuente la constituyen los bacilos gramnegativos, y luego los estreptococos del grupo B.

Agentes causales más frecuentes de meningitis viral Son, en orden decreciente, los enterovirus (Polio, Coxsackie, Echo), el virus del sarampión (Paramixovirus) que es, como causa única, la más frecuente de meningoencefalitis viral, y en frecuencia más o menos similar los herpes, arbo y adenovirus.

VERTIGOS

Se ha visto ya que el vértigo constituye un importante síntoma de los síndromes vesti-

bulares e indica una perturbación del sentido del equilibrio. Pero el vértigo tiene un alcance semiológico mucho mayor, por lo que será estudiado con cierta detención.

El vértigo (del latín *vertere*, rodar, volver, tornar) ha sido definido como la sensación ilusoria de desplazamiento de nuestro cuerpo con relación a los objetos que nos rodean o de éstos en relación con nuestro cuerpo. Los enfermos comparan la sensación vertiginosa a la que produce un movimiento rotatorio, por ejemplo, una serie de vueltas en redondo alrededor del mismo sitio. Unas veces, las más, tienen la impresión de que los objetos giran a su alrededor o de que ellos giran alrededor de los objetos (*vértigo girans*). Otras veces tienen la sensación de que son llevados hacia atrás o hacia adelante (*vértigo titubans*), o bien hacia los dos lados (*vértigo vacillans*). Cuando la sensación vertiginosa reviste siempre el mismo carácter, es decir, es idéntica todas las veces que se presenta, el vértigo se denomina *sistematizado*. Concomitantemente con el vértigo, el sujeto experimenta trastornos en el mantenimiento del equilibrio, de grado variable, desde la imposibilidad de mantenerse de pie o de marchar sin caer irremediamente, hasta los casos en que el enfermo puede permanecer de pie y aun andar, aunque realizando movimientos compensatorios con los miembros superiores e inferiores, o asegurándose en las paredes o muebles próximos. Además, todo vértigo está acompañado de un tono desagradable, que llega a veces a la ansiedad o a la angustia, agregándose otras manifestaciones penosas, como palpitaciones, náuseas, sudores fríos, etcétera.

No siempre los enfermos diferencian bien el vértigo de una perturbación del equilibrio. Algunos confunden la titubeación al caminar con el vértigo. Para que haya vértigo es necesario experimentar la sensación mencionada anteriormente en la definición.

Al respecto, es necesario subrayar que otros trastornos a los cuales el paciente puede denominar vértigo constituyen: a) la sensación de lipotimia inminente, en la que el paciente tiene sensación de caída y, a veces, refiere que "se le nubla la vista", debida generalmente a hipotensión sistémica; b) la sensación de falta de equilibrio que produce inseguridad y lateralización en la marcha, debida en muchos casos a diversas formas de ataxia (polineuropatías, mielopatías, etc.). En estos casos es útil preguntar al paciente dónde localiza el origen del vértigo ("en las piernas", "en el cuerpo", "en la cabe-

za"); c) muchos casos en los cuales, pese a un exhaustivo e insistente interrogatorio, no es posible lograr mayor precisión por parte del paciente de las características de sus síntomas, quedando así frecuentemente poco clara la causa del síndrome, si en el examen físico y complementario no surgen otros elementos diagnósticos.

Muchos pacientes suelen concurrir a la consulta acusando sensación de vahido y desmayo, que generalmente se acompaña de sofocación, opresión torácica e incapacidad para realizar inspiraciones profundas. Las parestesias son frecuentes así como el hallazgo al examen físico de reflejos vivos generalizados. Chvostek y Hoffmann bilateral. La hiperventilación (generalmente inconsciente) con niveles sanguíneos bajos de PCO_2 y disminución del flujo sanguíneo cerebral, provoca precisamente esta sensación. Se debe pedir al enfermo que hiperventile al máximo durante tres minutos: cuando esta maniobra reproduce exactamente las manifestaciones del paciente, sugiere que la hiperventilación y la angustia subyacente pueden estar desempeñando un importante papel en su génesis (síndrome de hiperventilación).

El vértigo puede iniciarse en forma brusca, cualquiera que sea la posición en que se encuentra el sujeto, o bien cuando el enfermo cambia de posición, por ejemplo, al levantarse o al sentarse. Ciertas personas de edad avanzada pueden presentar episodios de vértigo, diplopía, visión borrosa, pérdida de la visión o síncope al hacer los movimientos cotidianos habituales, sobre todo hiperextensión o flexión del cuello. Estos síntomas pueden reflejar participación de la arteria vertebral; el vértigo puede ser provocado por estímulos no balanceados que van de los músculos cervicales al aparato vestibular.

El vértigo puede ser pasajero, durando unos momentos, para reaparecer después de un tiempo variable. Algunas veces es permanente, exagerándose al menor cambio de posición, llegando a constituir un verdadero estado de mal vertiginoso. Puede sobrevenir también en forma paroxística, como ocurre en ciertas formas del vértigo de Ménière.

Fisiopatología. El vértigo constituye una perturbación del sentido del equilibrio; por eso se produce, sobre todo, en afecciones que alteran dicho sentido o que repercuten sobre él de una manera indirecta, o en ciertas circunstancias, que pueden denominarse fisiológicas, que obran sobre dicho sentido. De esto último son ejemplos el denominado *vértigo de las alturas*

que experimentan muchas personas desde un lugar elevado, y el vértigo que existe en el mal de mar o mareo que experimentan ciertos individuos cuando se encuentran embarcados. Las oscilaciones desiguales que experimenta el buque determinan, a su vez, movimientos desiguales en la endolinfa, que irritan las terminaciones del nervio vestibular. En ciertos casos, el mareo es más fácil de producir cuando el barco se mueve de proa a popa, que cuando lo hace de babor a estribor. Existe un coeficiente personal muy variable para sufrir el mal de mar, pero en ello hay una influencia psíquica evidente, pues en algunas personas es suficiente subir al barco, que, sin embargo, está inmóvil, para experimentar el mareo.

El vértigo, también, puede ser provocado en diversas formas; por ejemplo, haciendo mirar un espejo puesto en movimiento en el que se reflejan los objetos circundantes; al desplazarse estas imágenes, con frecuencia el sujeto experimenta el vértigo. También puede ser provocado mediante la aplicación sobre ambas apófisis mastoideas de dos electrodos, haciendo pasar una corriente de 10 a 15 miliamperios (vértigo galvánico).

El equilibrio es el resultado de una serie de actividades automáticas continuas que no originan, en condiciones normales, una sensación consciente; para que la sensación vertiginosa tenga lugar es menester una alteración o una disarmonía en esas actividades.

Fundamentalmente, el equilibrio resulta de una serie de estímulos periféricos que obran sobre la vista, sobre el aparato vestibular y sobre la sensibilidad profunda. En efecto, los ojos, el aparato vestibular y la sensibilidad profunda permiten tener una idea cabal de la posición del cuerpo en un momento dado. Estos estímulos periféricos alcanzan al cerebelo, que mantiene conexiones aferentes importantes con los núcleos vestibulares y con la médula, por intermedio de los pedúnculos cerebelosos inferiores, y con la vía óptica por intermedio de los tubérculos cuadrigéminos. Además, conexiones eferentes del cerebelo con la corteza cerebral del lado opuesto, por medio del pedúnculo cerebeloso superior y con los núcleos vestibulares, y las de estos últimos con los centros motores espinales por el haz vestibuloespinal y con los núcleos oculomotores por el haz longitudinal medio (cintilla longitudinal posterior), permiten, de una manera casi automática, el restablecimiento del equilibrio ante cualquier alteración. Es fácil comprender ahora cómo

trastornos o perturbaciones diversas que obran sobre el aparato vestibular, sobre el cerebelo o las vías cerebelosas aferentes o eferentes, sobre el cerebro, sobre el tronco cerebral, sobre la médula, sobre el órgano de la visión, pueden dar origen al vértigo.

Causas del síndrome

Desde este punto de vista deben distinguirse tres grandes tipos de vértigo:

Vértigos fisiológicos. En este grupo quedan englobadas todas esas variedades de vértigo que ya se han señalado y que aparecen cuando se provoca, transitoriamente, una irritación del aparato del equilibrio, como son el vértigo de altura, el mal de mar o mareo, el vértigo galvánico, etcétera.

Vértigos orgánicos. Comprenden los vértigos producidos por procesos patológicos del aparato vestibular o del sistema nervioso, que afectan las vías y centros que intervienen en el sentido del equilibrio, o bien de otros órganos, pero que repercuten funcionalmente sobre aquél.

Vértigos laberínticos. Alteraciones del laberinto de distinta naturaleza, agudas o crónicas, originan estos vértigos, que se acompañan generalmente de un síndrome vestibular periférico. Entre ellas se mencionan la contusión laberíntica por traumatismo de cráneo, la laberintitis aguda, etcétera.

Una variedad clínica aguda muy importante de esta clase de vértigo la constituye el *vértigo de Ménière*. Se trata de un síndrome caracterizado por presentarse en forma de accesos. Cada acceso se compone de una sensación vertiginosa asociada a zumbidos intensos en un oído (acúfenos), agregándose, en algunos casos, náuseas y vómitos, fotofobia y cefalea con diplopía. El enfermo cae, a veces, perdiendo momentáneamente la conciencia (forma apoplética), necesitando guardar cama y ocupar la posición de decúbito dorsal; los cambios de decúbito y las tentativas para sentarse pueden ocasionar la reaparición de los accesos. Estos pueden durar minutos, horas o días y repetirse con intervalos igualmente variables de horas, días o semanas. Cada acceso deja como secuela un déficit unilateral de la audición, que aumenta paulatinamente pudiendo llegar a una sordera de percepción completa, en donde desaparecen los mencionados accesos. Al parecer, la causa obedece a un edema brusco del sistema endolinfático que

produce una dilatación del laberinto membranoso y una degeneración progresiva de los receptores. El origen de este edema obedecería a una retención corporal de sodio, a fenómenos alérgicos diversos, a trastornos vasomotores, etc. Ménière imputaba las causas del vértigo a hemorragias laberínticas de origen traumático, arteriosclerótico, etcétera.

Otra variedad de vértigo laberíntico frecuente es el *vértigo postural paroxístico benigno*. Se caracteriza por crisis frecuentes de vértigo de corta duración, relacionadas con los cambios de posición cefálicos, sin síntomas cocleares agregados. Las crisis son intermitentes y pueden estar separadas por largos períodos de remisión. Este vértigo puede desencadenarse solicitando al paciente que se sienta en la camilla, siguiendo el eje mayor de la misma y lo más cerca posible de su borde, efectuando la siguiente maniobra semiológica: sosteniéndolo por los hombros, se desciende bruscamente el tronco y la cabeza, rotada hacia el mismo lado, a un nivel por debajo del de la camilla (prueba de Nylan-Bárány). En caso de vértigo posicional esta maniobra lo desencadena, agregándose característicamente un nistagmo con el componente rápido hacia el lado sano. El vértigo desencadenado es intenso. Se repetirá la maniobra hacia el otro lado.

Vértigos auriculares u otógenos. La aparición de vértigo es de frecuente observación en las afecciones del oído, de cualquier naturaleza que sean. A veces se trata de causas triviales, como un tapón de cera en el conducto auditivo externo; otras veces de otitis agudas o crónicas (otitis media crónica con colesteatoma), herpes zoster ótico, etcétera.

Vértigo de las afecciones del sistema nervioso. Diversas afecciones del sistema nervioso tienen al vértigo como síntoma, a veces, dominante: tumores encefálicos de la fosa posterior que comprimen el tronco cerebral, tumores que invaden o comprimen el nervio vestibular, insuficiencia vertebrobasilar, esclerosis múltiple. Muy especialmente lo originan las afecciones del arquicerebelo y de sus vías; el vértigo constituye uno de los elementos del síndrome cerebeloso. Causas menos frecuentes de vértigo están dadas por: encefalomyelitis diseminada parainfecciosa, polineuritis craneal parainfecciosa, síndrome de Ramsay-Hunt, meningitis granulomatosa, metástasis leptomeningeas, vasculitis y degeneración paraneoplásica del tronco cerebral. Algunos vértigos, finalmente, pueden ser de origen cortical: las

lesiones temporales pueden manifestarse como crisis vertiginosas.

Vértigos en afecciones del aparato circulatorio o de la sangre. Las alteraciones circulatorias cerebrales dependientes de enfermedades del aparato circulatorio o de la sangre pueden originar vértigo, como son: a) bloqueos cardíacos, de cualquier tipo, paroxísticos o no; el vértigo es debido, por lo general, en estos casos, al menor aporte sanguíneo, es decir, a la disminución de flujo vestibular, resultando de la disminución de la frecuencia cardíaca; b) arterioesclerosis e hipertensión arterial (particularmente crisis hipertensiva); c) cambios posturales de la tensión arterial, exageración de la arritmia respiratoria; d) lesiones valvulares aórticas y mitrales; e) anemias, leucemias y otras afecciones de la sangre, por la isquemia que originan en el sistema nervioso; f) hipoglucemia (aunque es propiamente un cuadro metabólico).

Vértigos visuales. En ciertas enfermedades oculares, especialmente oftalmoplejias o vicios de refracción, se pueden originar vértigos, al perturbarse la llegada de las impresiones visuales.

Vértigo paralizante de Gerlier. Esta forma interesante de vértigo, denominada también por los japoneses *kubisagara*, se observa únicamente en Europa, en la frontera franco-suiza y en el Japón. Ataca especialmente a los hombres y sólo a los que trabajan en establos y cuidan ganado. En el Japón ataca también a las mujeres que realizan esas mismas tareas. La enfermedad hace su aparición en el verano y desaparece en el invierno. Se presenta bruscamente y paraliza en posiciones diversas a los atacados, que se comparan a las del *ciego ebrio*, o del *individuo que duerme*, debido a que la parálisis de los elevadores de los párpados determina la ptosis palpebral y la paresia de los miembros inferiores engendra una titubación acentuada, o del *sujeto en recogimiento* (en este tipo, la cabeza cae hacia adelante por la parálisis de los músculos de la nuca). El nombre japonés que tiene la enfermedad, deriva precisamente de esta última circunstancia, pues significa *aquel a quien se le cae la cabeza*. El ataque dura generalmente poco, a lo sumo cinco minutos, pero puede repetirse muchas veces. La etiología es desconocida; puede contribuir una alimentación deficitaria de larga duración.

Vértigos funcionales. Con este nombre se comprende a los vértigos que aparecen en ciertas enfermedades funcionales del sistema ner-

vioso: neurosis, psiconeurosis. Así, los neurasténicos y psicasténicos con fobias y en especial con agorafobias, es decir, con miedo a encontrarse solos en espacios muy abiertos, como plazas o planicies del campo, o en las alturas, como en rascacielos o edificios, presentan muy comúnmente vértigos.

Entran en los vértigos funcionales muchos de los denominados *vértigos reflejos*, como el vértigo por estómago vacío (vértigo a *stomaco leso*) de Trousseau, el vértigo intestinal, el vértigo laríngeo, etcétera.

El vértigo laríngeo es, en realidad, un término acuñado por Charcot en 1876 para explicar el síncope tusígeno (que aparece tras varios accesos de tos, sobre todo en pacientes con bronconeumopatías crónicas), al que atribuyó a irritación de los nervios laríngeos y no, como se sabe hoy, al aumento de las presiones intratorácica e intraabdominal, con disminución del retorno venoso y del flujo sanguíneo cerebral (con el síncope consiguiente). A pesar de ello, se describe la presencia de vértigo, como tal, en el citado cuadro. Raramente el síncope tusi-

geno puede ser causado por tumores intracra-
neanos o del foramen magnum.

El vértigo por estómago vacío, si bien fue descrito por un observador tan sutil como Trousseau, es mejor no recordarlo. La mayoría de los pretendidos vértigos de Trousseau dependen de otras causas; en muchos casos estos vértigos no son más que la expresión de un síndrome de hiperventilación, el cual, como hemos visto anteriormente, tiene al vértigo y a la sensación de "estómago vacío" entre sus manifestaciones.

Reglas a retener con respecto a los vértigos. Cuando un enfermo acusa vértigos, se debe hacer un estudio atento del oído y de todo el sistema nervioso, cerebelo en particular, así como la búsqueda de todos los factores endo o exotóxicos que haya en el organismo, para eliminarlos, ya que por acción refleja pueden determinar el síndrome. Ser muy prudente en el diagnóstico del vértigo neurasténico.

A continuación se resumen en los cuadros siguientes las distintas variedades de vértigos con sus características y su patogenia.

Vértigos vestibulares periféricos

<i>Tipo</i>	<i>Duración</i>	<i>Características</i>	<i>Patogenia</i>
Otitis media crónica con colesteatoma	Semanas	Vértigo giratorio. Puede no estar afectada la audición	Invasión por el proceso de los conductos semicirculares
Herpes zoster ótico	Semanas	Vértigo giratorio, vómitos, dolor de oído, erupción vesicular y a menudo paresia facial	Infección viral
Daño vascular laberíntico	Semanas	Vértigo giratorio agudo y vómitos, con pérdida de la audición o sin ella	Isquemia de la arteria laberíntica
Contusión laberíntica	Pocos segundos; a veces semanas	Vértigo que depende de la posición o continuo	Traumatismo de cráneo que afecta el laberinto
Laberintitis aguda	Días a semanas	Vértigo giratorio agudo, vómitos, fiebre, generalmente acúfenos y pérdida de la audición	Infecciosa
Neuritis vestibular	Días a semanas	Vértigo giratorio agudo, vómitos, sin acúfenos y sin pérdida de la audición	Infecciosa o tóxica
Vértigo de Ménière	15 minutos-días	Accesos recidivantes de vértigo giratorio, acúfenos, hipoacusia, vómitos	Hipertensión del líquido endolabérntico
Vértigo postural paroxístico benigno	Menos de 30 segundos	Vértigo postural benigno, intenso, sin síntomas concomitantes	Alteración benigna de los conductos semicirculares y raramente por fistula de éstos
Cinetosis (mal de mar y de viaje)	Variable	Vértigo giratorio y oscilatorio con síntomas vegetativos agudos	Movimientos activos de cabeza al realizar movimientos giratorios pasivos

Vértigos vestibulares centrales

<i>Tipo</i>	<i>Duración</i>	<i>Características</i>	<i>Patogenia</i>
Tumor de la fosa craneana posterior	Minutos	Vértigo postural o leve sensación de mareo	Compresión del tronco cerebral
Neurinoma del acústico	Minutos	Vértigo postural, trastorno del equilibrio, pérdida de la audición e hipoestesia trigeminal	Compresión del nervio vestibular
Síndrome cerebeloso	Minutos	Vértigo intenso asociado con otros síntomas y signos cerebelosos	Lesiones vasculares o tumorales que afectan el vermis inferior del cerebelo
Síndrome de Wallenberg	Días a semanas	Vértigo giratorio súbito, con vómitos. Paresia del velo del paladar y síndrome cerebeloso homolateral. Trastorno alterno de la sensibilidad	Isquemia de la arteria cerebelosa posterior inferior
Esclerosis múltiple	Semanas-meses	Vértigo postural y oscilatorio con trastorno del equilibrio	Focos de desmielinización que afectan áreas y vías del equilibrio
Insuficiencia vertebrobasilar	Segundos	Ataques de vértigo al girar la cabeza y al levantarla	Presión mecánica sobre la arteria vertebral

Vértigos misceláneos

<i>Tipo</i>	<i>Duración</i>	<i>Características</i>	<i>Patogenia</i>
Insuficiencia vascular cerebral	Profundada	Inseguridad al caminar. Obnubilación. Mareo	Alteración circulatoria cerebral
Síndrome posconmocional	Semanas a meses	Vértigo, sobre todo ortostático, influible por cambios del tiempo	Cambios circulatorios motivados por traumatismos craneanos con conmoción cerebral
Disregulación ortostática	Segundos a minutos	Mareo y oscurecimiento del campo visual	Neurovegetativa
Epiléptico	Segundos	Aparición súbita de vértigo, a menudo con aura gástrica, al que le sigue la pérdida de la conciencia	Epilepsia del lóbulo temporal
Vértigo paralizante de Gerlier o Kubisagara	No más de 5 minutos	Vértigo de presentación brusca en época estival, seguido de parálisis en posición diversa	Probablemente nutricional

16. SINDROMES VASCULARES

Introducción, 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 "Accidentes o Ictus Cerebrovasculares (ACV)" o en forma más gradual y progresiva, dando lugar a cuadros de deterioro encefalovascular progresivo (demencia multivascular).

El término ACV se utiliza actualmente en lugar del más antiguo de "apoplejía", que significa "la consecuencia de haber sido acometido de estupor o de una brusca interrupción del estado de conciencia".

En inglés, el término utilizado habitualmente es el de "stroke", que significa literalmente "golpe". Tanto stroke como ACV, que supone un "suceso" o "acontecimiento" en el lecho CV, impresionan como términos vagos por no sugerir más claramente la causa del cuadro. Un trastorno cardíaco agudo lleva el nombre de "infarto o isquemia de miocardio" o "taquicardia paroxística" y no de "accidente cardiovascular".

Además, es incorrecta la denominación "cerebrovascular" ya que algunos de estos cuadros son expresión del compromiso de otros órganos encefálicos, como el tronco o el cerebelo, por lo que el término más apropiado sería el de "encefalovascular".

Finalmente, el término "ictus" no es más que la versión latina de "stroke", ya que también significa golpe y proviene del verbo icere (golpear). Probablemente lo que ha determinado que durante tantos años se haya usado este tipo de terminología, ha sido la imposibilidad de contar con un diagnóstico preciso de la lesión causante del cuadro hasta el advenimiento

de la tomografía computada (1973). Aún hoy, luego de 23 años de experiencia, a veces es difícil asegurar la lesión hasta tanto la misma no se confirme tomográficamente, y aun los hallazgos tomográficos resultan a veces dudosos. En cardiología, la electrocardiografía, de rápida disponibilidad, permite aclarar en la mayoría de los casos las dudas diagnósticas. De este modo, al no poder asegurar la presencia de un infarto o de una hemorragia cerebral, no se puede denominar el cuadro en cuestión sino como un "accidente" o "ictus", aunque términos más modernos serían "disfunción" o "déficit" encefalovascular.

Anatomía funcional del sistema arterial encefálico

El encéfalo está irrigado por las arterias carótidas interna derecha e izquierda, y por las arterias vertebrales que se anastomosan para formar el tronco basilar. Es el único órgano de la economía 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 de la arteria carótida: la arteria oftálmica, que irriga el globo ocular, las arterias cerebral anterior y cerebral media, y comunicante posterior. La arteria cerebral anterior irriga la cara medial de los lóbulos frontal y parietal en sus regiones cortical y subcortical, así como 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 en sus regiones cortical y subcortical, y a través de sus arterias perforantes, jun-

to con las arterias carótidas, ramas de la carótida interna, la zona capsular y de los ganglios de la base.

El territorio vertebrobasilar es el irrigado por las arterias vertebrales, el tronco basilar y sus ramas, 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).

En las figuras 16-1 A, B, C y D, *color* 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 la tomografía computada la necesidad de dicho esfuerzo se ha relativizado, ya que la ubicación sospechada de la lesión puede ser inmediatamente comprobada radiológicamente. Por otra parte, la tomografía también ha 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, a veces en lugares que no se asociaron a síntomas clínicos, o a veces en lugares en donde los síntomas no mostraron carácter focal (confusión, trastorno de conciencia).

FISIOPATOLOGIA

Una disfunción encefalovascular puede deberse a una brusca reducción de flujo en el árbol arterial encefálico, o sea a una isquemia, o bien a la ruptura de la pared vascular en algún punto de ese árbol, con lesión producida por la hemorragia secundaria.

Isquemias

Las isquemias pueden deberse a varias causas:

Ateroembolia. Es el mecanismo que en la actualidad se acepta como el más frecuente en la fisiopatología de las isquemias. Consiste en el desprendimiento de material plaquetario y ateromatoso de placas ulceradas de arterias de la circulación encefálica, ya sea intra o extracrancales.

La situación más típica es la de las placas ulceradas de la arteria carótida interna, aunque de ningún modo es la situación más común. Muy frecuentemente, por el contrario, se encuentran al mismo tiempo, placas en carótida y en sectores más altos, por ejemplo en el sifón carotídeo o en la arteria cerebral media. Este material, una vez desprendido, es arrastrado por la corriente sanguínea hasta que su avance se vea detenido por la estrechez del calibre del vaso. Esto produce una obstrucción del mismo, con caída del flujo distal a la obstrucción, o sea una isquemia (fig. 16-2).

Embolia. Es probablemente el segundo mecanismo en orden de frecuencia. La embolia proviene de las cavidades cardíacas: aurícula y ventrículo izquierdos, eventualmente de cavidades derechas en caso de que hubiera comunicaciones interauriculares o interventriculares. Las causas embolígenas más frecuentes son: estenosis mitral, fibrilación auricular y cambios bruscos del ritmo cardíaco, zonas de acinesia miocárdica (particularmente la producida por



Fig. 16-2. Ateroembolia. Desprendimiento de material ateromatoso de placas ulceradas; en este ejemplo, de una placa carotídea interna.

infartos anteriores), aneurisma ventricular, endocarditis bacteriana. Se está reconociendo como de importancia creciente al prolapso de válvula mitral como causa de embolia, sobre todo cuando el hallazgo ecocardiográfico del mismo se acompaña de signos de prolapso en otras válvulas (aórtica, tricúspide). Asimismo, se supone posible la embolia de calcio a partir de válvulas aórticas calcificadas (fig. 16-3).

Hipertensión arterial. La hipertensión arterial sostenida, o los ascensos bruscos e importantes de la presión arterial se asocian a lesiones isquémicas, aunque su mecanismo es aún poco claro. La hipótesis siguiente puede explicar estas lesiones. 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 ($PA = VM \times RP$), 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. 16-4).

Ante un aumento de la presión arterial, sobre todo si dicho aumento es brusco, el meca-

nismo 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 que puede terminar por ocluir la luz arterial, resultado de una "hiperregulación" vascular, y provocar una isquemia consiguiente. Este sería uno de los mecanismos por los cuales la hipertensión arterial provocaría lesiones isquémicas. El mismo está avalado por el hallazgo de curvas de "hiperregulación" de flujo en pacientes hipertensos, y por la descripción de zonas de intensa vasoconstricción segmentaria cerebral, en animales hipertensos.

Mecanismo hemodinámico. En una época, en la década de los años 60, se consideraba a este mecanismo como el fundamental en la génesis de las isquemias encefálicas. Se pensaba que las mismas se debían a bruscas hipotensiones arteriales que provocaban hipoflujos cerebrales suficientes como para producir los signos focales.

Posteriormente se pudo establecer que muchos pacientes que sufrían hipotensiones importantes no tenían isquemias encefálicas, y se comenzó a poner en duda la frecuencia de este mecanismo causal. En la actualidad si bien se considera al mismo menos frecuente, no por ello deja de ser importante en determinadas situaciones.

La hipotensión arterial, como se dijo más arriba, es poco probable que provoque isquemia cuando ella actúa como único factor. Sin embargo, se transforma en causa desencadenante cuando la misma se produce en presencia de



Fig. 16-3. Embolia. Embolos cardiogénicos.

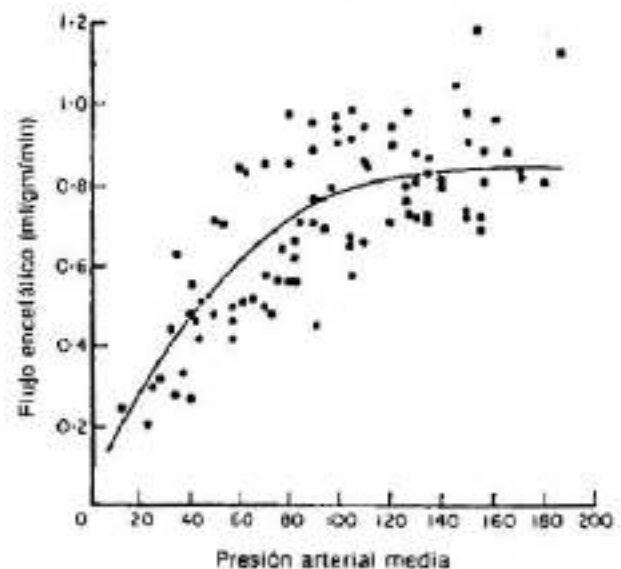


Fig. 16-4. Curva de autorregulación del flujo cerebral.

estenosis hemodinámicamente significativas de las arterias intra o extracraneanas. La suma de ambos factores puede llegar a provocar una isquemia encefálica (fig. 16-5). Una estenosis hemodinámicamente significativa es aquella que compromete la luz vascular en más de un 80 %.

Otra expresión clínica del mecanismo hemodinámico es el *robo vascular*. Esta situación 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 lecho 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 a su vez da origen a síntomas de isquemia en el territorio vertebrobasilar (fig. 16-6). Es frecuente que no haya manifestacio-



Fig. 16-5. Mecanismo hemodinámico. Hipoflujo posterior a una lesión estenosante (hemodinámicamente significativa), que puede ser agravado o precipitado por un episodio de hipotensión arterial.

nes clínicas de este fenómeno, sino cuando se produce una 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, vestirse, etcétera.

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

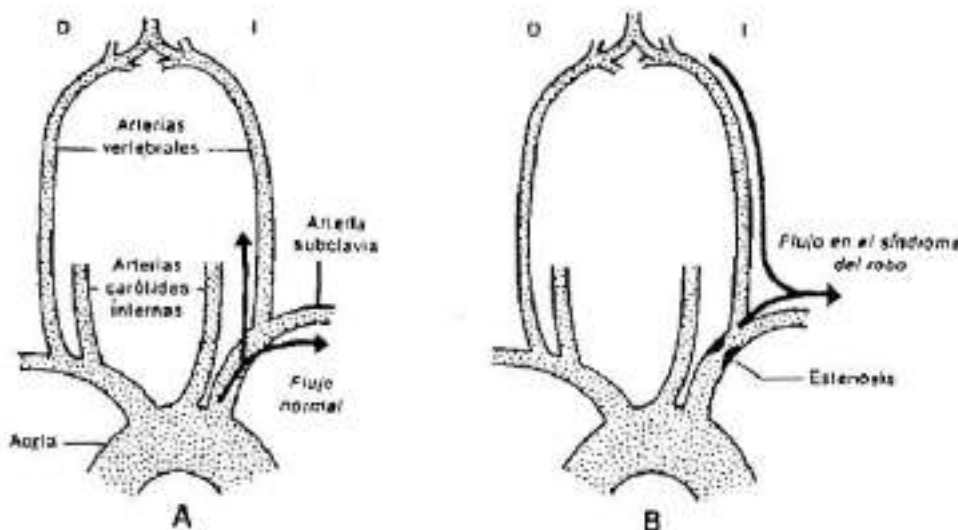


Fig. 16-6. Mecanismo hemodinámico: robo subclavio. Explicación en el texto.

(mecanismo hemodinámico secundario a oclusión brusca), situación que se ve agravada por una nueva oclusión más distal, consecuencia de una ateroembolia a punto de partida de la lesión oclusiva original (mecanismo ateroembólico) (fig. 16-7).

Vasoespasmó. El vasoespasmó con isquemia secundaria causante de síntomas, no se considera en la actualidad un mecanismo importante o frecuente de isquemia sino en dos situaciones específicas: las migrañas con síntomas y signos focales (migrañas hemiparética y oftalmopléjica) y los aneurismas fisurados, en los que buena parte del cuadro clínico es atribuible a vasoespasmó generalizado.

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. Este factor es muy importante de tener en cuenta por cuanto la hipoglucemia es motivo, con frecuencia, de cuadros focales que pueden confundirse con trastornos de origen vascular.



Fig. 16-7. Mecanismo combinado ateroembólico-hemodinámico. Explicación en el texto.

Hemorragias

Las hemorragias se deben a hipertensión arterial o a malformaciones vasculares.

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 la hemorragia que se producía en tales pacientes. Se discute en la actualidad si estos aneurismas son causa de hemorragia o más bien su consecuencia, en el sentido de que se trataría de pseudoaneurismas que se producen como resultado de hemorragias mínimas por efracciones de la pared vascular. Se considera también actualmente que la causa de hemorragia puede ser la ruptura simple de la arteria en ausencia de dilatación aneurismática.

Malformaciones vasculares. Producen hemorragias por ruptura de las mismas. De las malformaciones vasculares, las que más frecuentemente causan hemorragia por ruptura son los aneurismas arteriales. Estos se producen como consecuencia de un trastorno congénito de la capa media de la pared arterial, que causa una mayor laxitud de la misma y una dilatación secundaria con ruptura eventual. Los aneurismas asientan con más frecuencia en las zonas de bifurcación arterial. Se los observa en las arterias cerebral y comunicante anteriores, cerebral media y comunicante posterior, en su punto de origen de la carótida interna. El tipo de hemorragia causado con más frecuencia por la ruptura aneurismática es la *hemorragia subaracnoide*. En ella la sangre extravasada se vuelca principalmente al espacio subaracnoideo más que al parénquima encefálico. De este modo, los signos y síntomas revelan principalmente irritación meníngea (véase Síndrome meníngeo). Puede haber o no signos focales según la importancia del componente intraparenquimatoso de la hemorragia.

Como se ha descrito anteriormente, la ruptura de un aneurisma puede verse agravada por una isquemia secundaria al vasoespasmó que acompaña a dicha ruptura. Tal isquemia puede ser suficiente como para llegar a niveles críticos y provocar un infarto.

Las otras malformaciones vasculares que pueden causar hemorragia son las malformaciones arteriovenosas congénitas. Estas 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, disminuye el gradiente arteriovenoso, la malformación crece y en un momento dado puede producirse la ruptura de los vasos que la conforman. Esto origina un cuadro de hemorragia interparenquimatosa con signos focales. Es frecuente, sin embargo, que las malformaciones arteriovenosas causen síntomas de irritabilidad cortical (epilepsia focal) antes de una primera hemorragia. Esto induce la sospecha clínica y facilita el diagnóstico precoz.

Otras causas de hemorragia cerebral. En los últimos años, se ha señalado a la *angiopatía amiloide* (amiloidosis de la pared vascular de los vasos encefálicos) como causa de hemorragia cerebral espontánea. Estas hemorragias asientan por lo general en áreas corticales o córtico-subcorticales lobulares parietooccipitales, porque la angiopatía se produce esencialmente en los vasos de la sustancia gris de esas regiones. Se sospecha cuando se produce un hematoma de esta localización en pacientes no hipertensos (o que no han sufrido variaciones significativas en sus cifras de tensión arterial). Asimismo, suele observarse un cuadro de demencia asociado.

LESIONES

Isquémicas

Las lesiones producidas por las isquemias son los infartos. Estos pueden tener distintas características, aspecto radiológico y localización, que dependen de la fisiopatología que los origina.

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" de un río.

De este modo, los infartos terminales asientan en las zonas limitrofes 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 16-8.

Existe una segunda región de tipo limitrofe entre dos lechos vasculares. Las ramas terminales de las arterias cerebrales anterior, media

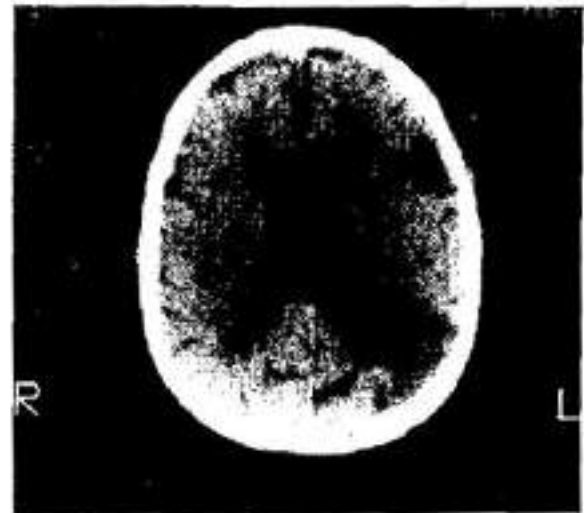


Fig. 16-8. Infarto limitrofe ("*watershed infarct*") entre arterias silviana y cerebral posterior izquierdas. La lesión restante es un infarto córtico-subcortical silviano izquierdo.

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 déficit encefalovasculares causados por o 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 un examen tomográfico como lesiones agregadas a la correspondiente al cuadro.

Cuando se producen múltiples infartos lacunares se suele denominar a este cuadro patológico *encefalopatía multi-infarto*. La hipertensión arterial y la diabetes son los factores de riesgo o causales más comúnmente asociados o subyacentes en estos casos.

Es necesario, sin embargo, llamar la atención sobre el hecho de que una pequeña hemorragia puntiforme puede dejar como lesión residual, un área de hipodensidad tomográfica muy similar y no diferenciada de la de un infarto lacunar. Es por ello que es más correcto denominar a la presencia de lesiones vasculares múltiples como *encefalopatía multivascular* (fig. 16-9).

Se observan ejemplos de infartos lacunares en las figuras 14-37 y 16-10.

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 es casi siempre la ateroembolia o la embolia de las arterias cerebrales. Suelen ser lesiones amplias, frecuentemente hemisféricas y con típica distribución vascular más o menos triangular con base externa y vértice interno (ver figuras 14-34, 14-36 y 16-11).

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 (fig. 14-35). La causa de tales lesiones es la embolia simétrica de ambas arterias cerebrales posteriores, causada por pasaje de un émbolo por el tronco basilar y distribución del mismo por ambas cerebrales posteriores.

Infartos de tronco. Los infartos de tronco merecen un capítulo aparte. Es probable que su aparición obedezca a mecanismos similares a los del resto del encéfalo, sólo que por ahora tales mecanismos son menos conocidos. Las dificultades diagnósticas se acrecientan porque estos infartos son más difícilmente identificables en la tomografía computada, porque el tronco y la fosa posterior, por su proximidad con estructuras óseas, es una región donde es frecuente la aparición de artificios radiológicos. Muchos de los infartos pequeños de tronco, además, no se observan en la tomografía como se están comprobando en la actualidad gracias al surgimiento de la resonancia nuclear magné-

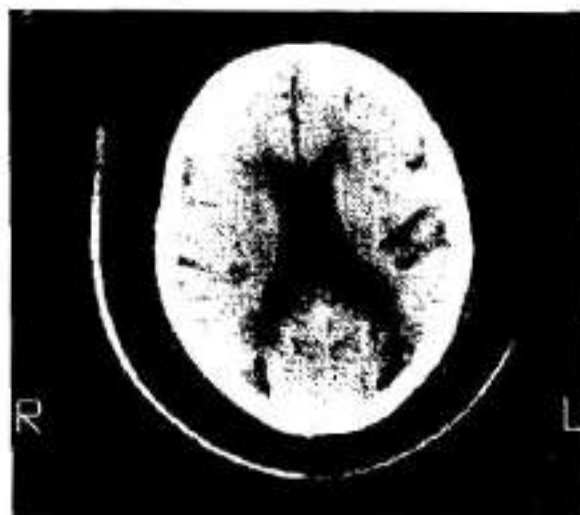


Fig. 16-9. Encefalopatía por lesiones vasculares múltiples.

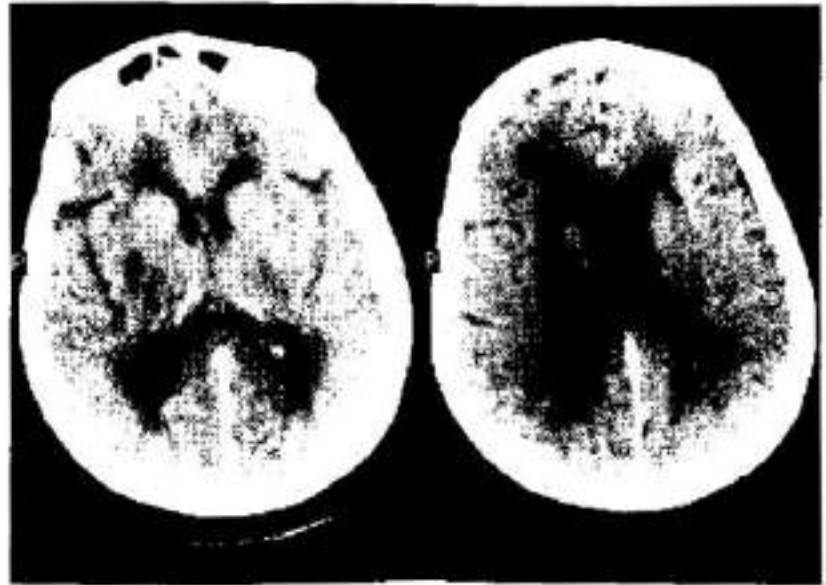


Fig. 16-10. Infartos lacunares paraventricular y en centro oval derecho.

tica. Este método diagnóstico, al eliminar las estructuras óseas de las imágenes obtenidas, permite una mayor precisión en el reconocimiento de estas lesiones.

Aspecto hemorrágico de los infartos. El contenido hemorrágico en los infartos es indicio de embolia como mecanismo causal. Sin embargo, en la mayor parte de los casos, la embolia no produce infartos hemorrágicos. El componente hemorrágico puede tardar en aparecer, haciéndose visible a veces sólo a las 24 o 48 hs. luego de aparecido el infarto. En particular, son los infartos córtico-subcorticales, comúnmente de origen embólico, los que pueden mostrar aspecto hemorrágico.

Hemorrágicas

Las hemorragias pueden producirse en áreas basales, constituyendo hematomas paracapsulares o profundos, o en áreas córtico-subcorticales, constituyendo hematomas lobares.

Hematomas profundos. Los hematomas profundos asientan en regiones putaminal o putamino-capsular, pudiendo extenderse hacia la cápsula externa y claustro o hacia el istmo del temporal. Esta es la localización más frecuente (fig. 16-12). 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 le-

sión 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 (fig. 14-32), aunque pueden naturalmente producirse en otros lóbulos, especialmente frontal y occipital (fig. 16-13).

Otros hematomas. Merecen destacarse los hematomas cerebelosos de fosa posterior, porque suelen provocar un síndrome de brusca hipertensión endocraneana, lo que impone la cirugía descompresiva.

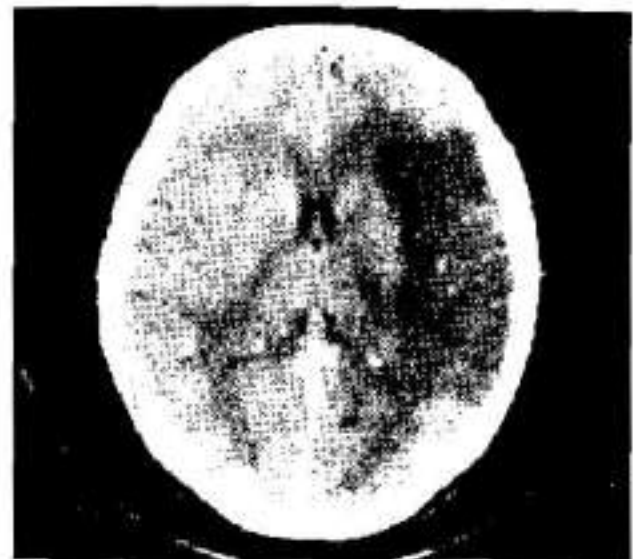


Fig. 16-11. Infarto córtico-subcortical amplio en región silviana izquierda.



Fig. 16-12. Hematoma profundo lenticular izquierdo.

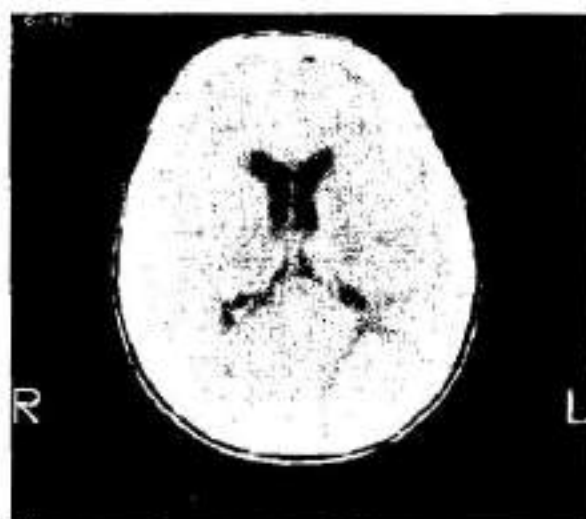


Fig. 16-13. Hematoma lobar occipital izquierdo.

EXAMEN NEUROVASCULAR

Además de efectuarse el examen neurológico completo, cuyas etapas han sido descritas 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 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 cartilago tiroideo. 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 angioesclerótica 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 (1.000). La búsqueda de soplos nos sirve, por lo tanto, para detectar estenosis vasculares.

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 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 encefalovascular, 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 pesquisado 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, piales, etc. Fi-

nalmente, el soplo de origen hiperdinámico, por aumento de velocidad circulatoria, también puede producirse en patología encefalovascular: 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.

a) *Prueba de la hiperemia muscular.* Se la mencionó al hacerse referencia al cuadro del robo de la subclavia. Suele ser provocada por el paciente antes de que el mismo concorra a la consulta. Consiste en inducir 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.

Como se dijo más arriba, es frecuente 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 de ese lado.

b) *Prueba de la hiperemia reactiva.* También tiene como fin explorar una estenosis subclavia proximal sospechada. Esta prueba se realiza cuando la hiperemia muscular no pro-

duce 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.

c) *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 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.

d) *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 carotídeos.

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 (fig. 16-14). 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 irre-

versible. Esta puede producirse por la ruptura o hemorragia de una placa ateromatosa, producida por la compresión manual. Por este motivo, la compresión carotídea, si bien puede ser útil semiológicamente, puede resultar severamente perjudicial y por lo tanto hoy en día es considerada desaconsejable.

e) *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 síncopec con la rotación de la cabeza o cuando el paciente se autoestimula involuntariamente el seno carotídeo: al afeitarse, prenderse el cuello de la camisa, etc. 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. No es ésta la oportunidad de desarrollar una descripción de todos los hallazgos oftalmoscópicos que pueden verse en patología vascular, pero sí es de importancia resaltar los más relevantes:

—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 algodinosos, 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.

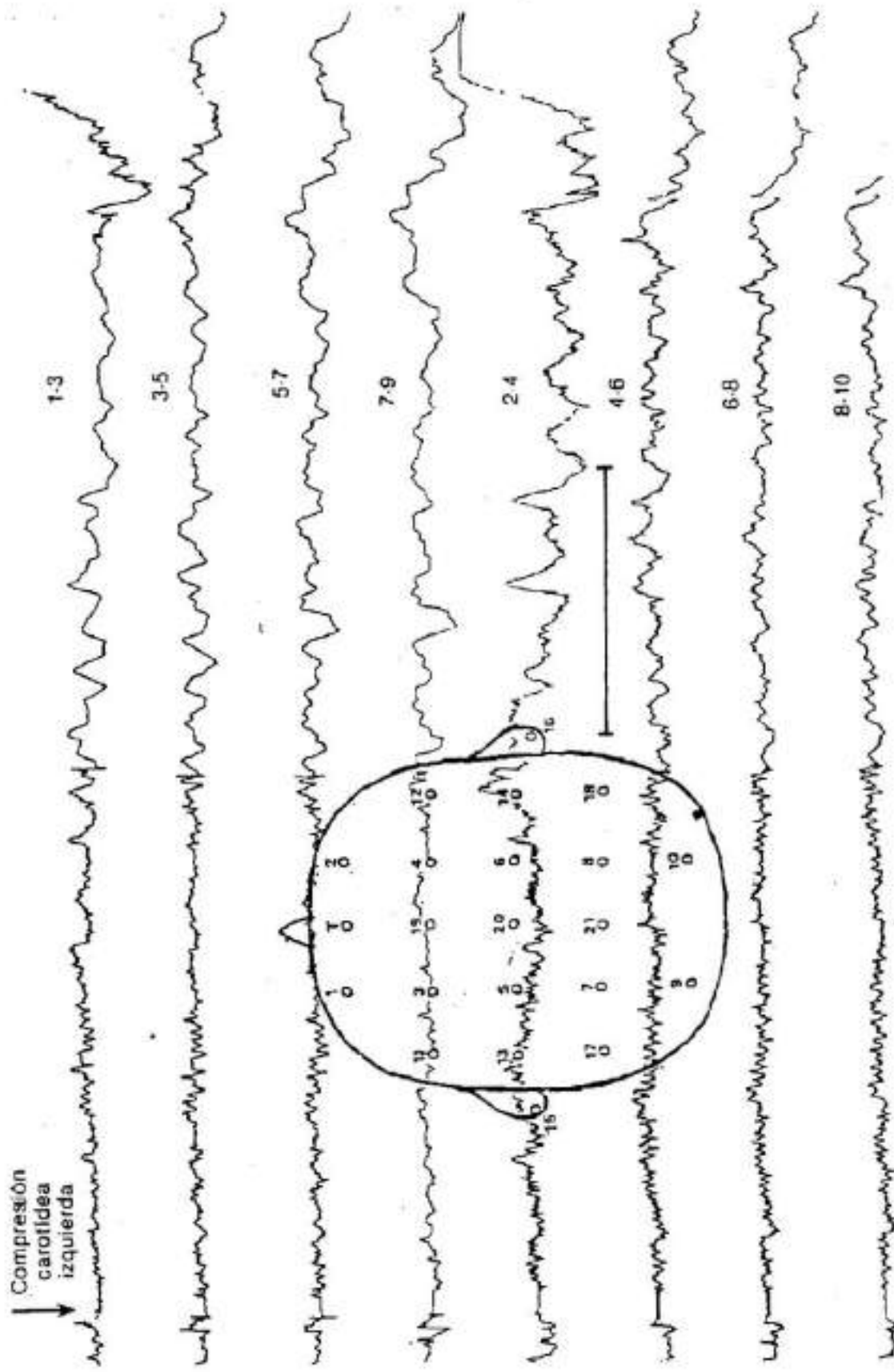


Fig. 16-14. Paciente con clínica de insuficiencia cerebrovascular izquierda. Se efectúa compresión carotídea izquierda produciéndose brusca aparición de ondas lentas (banda delta) en el hemisferio homólogo y en áreas frontales del hemisferio derecho.

DIAGNOSTICO

El diagnóstico de un accidente encefalovascular 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 carotídeo, el territorio vertebrobasilar o ambos.

Signos y síntomas que orientan hacia el compromiso del territorio carotídeo

—Amaurosis fugaz. 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 carotídea hemodinámicamente significativa (mecanismo hemodinámico). A la amaurosis fugaz también se la ha denominado ceguera monocular transitoria. Algunos investigadores tratan de establecer una distinción entre una y otra: la amaurosis fugaz tendría una duración menor y sería aquella debida exclusivamente a ateroembolia. Estas nociones, sin embargo, están en discusión, por lo que todavía los conceptos de amaurosis fugaz y ceguera transitoria se superponen mucho.

—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.

—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 caro-

tídeo. Sin embargo, no todo compromiso carotídeo se manifiesta de este modo.

Signos y síntomas que orientan hacia el compromiso del territorio vertebrobasilar

Son aquellos que revelan trastornos en el tronco cerebral:

—Vértigos - náuseas - disfonía - disfagia - diplopía.

—Trastornos de los pares craneales (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 una hemiataxia derecha, por compromiso de vías cerebelosas (directas) o de la sensibilidad profunda (que pueden no haberse aún decusado). Esta lesión puede al mismo tiempo causar una hipoestesia térmica y dolorosa izquierda (por compromiso del haz espinotalámico ya decusado).

—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 accidentes encefalovasculares 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 (ver 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. Estas lesiones son generalmente de tipo lacunar. Muchos de los AIT coinciden con crisis hipertensivas que se asocian a ese tipo de lesión.

Déficit neurológico isquémico reversible (DNIR). Es una disfunción encefalovascular

aguda que desaparece o se resuelve espontáneamente en un término mayor que el de 24 horas, generalmente en pocos días. Es, por así decir, un AIT que dura más de 24 horas. Valen aquí las mismas consideraciones expuestas a propósito de los AIT.

Accidente encefalovascular o cerebrovascular constituido o completado. Es una disfunción encefalovascular aguda 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) dependerá del tamaño y localización de la lesión, y de la importancia y localización de las lesiones vasculares.

Accidente encefalo o cerebrovascular en evolución. Es una disfunción encefalovascular aguda 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 decisión terapéutica de la situación del paciente.

Diagnóstico del tipo de lesión producido

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 la tomografía computada, pero es importante sospecharlo clínicamente, para obtener una orientación clínica más precoz. Además, la tomografía computada puede verse retardada por problemas técnicos o económicos, o no poder realizarse en forma

inmediata por falta de equipo (zonas alejadas, imposibilidad de trasladar al paciente, etc.).

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: no parece ser un factor de riesgo para enfermedad encefalovascular, pero sí lo es para cardiopatía coronaria e hipertensión arterial.

—Diabetes: factor de riesgo encefalovascular isquémico, particularmente encefalopatía multivascular.

—Antecedente o forma clínica de AIT o DNI: estas formas clínicas se asocian con más frecuencia a lesiones isquémicas.

—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 embólico cardíaco

—Presencia de foco embolígeno: estenosis mitral, fibrilación auricular, infarto de miocardio previo (en especial de cara anterior), acinesias y aneurismas ventriculares, endocarditis bacteriana, prolapso de válvula mitral.

—Accidente encefalovascular 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 encefalovascular constituido severo: generalmente, con expresión de hemiplejía severa. Estas hemiplejías se producen, en general, como consecuencia de infartos silvianos córtico-subcorticales extensos. Ya hemos visto al hablar de las lesiones que estos infartos son de origen embólico. A su vez, la mayor parte de los émbolos se dirigen hacia el lecho silvia-

no. Por este conjunto de motivos, es frecuente que una hemiplejía constituida severa sea de origen embólico.

Factores que orientan hacia el diagnóstico de hemorragia

—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.

Cuadro que resume la semiología de los síndromes neurovasculares

1. DEFINICION

Disfunciones del sistema nervioso central que se producen como consecuencia del compromiso de los vasos que lo irrigan.

2. LA FISIOPATOLOGIA

Isquemias

- Aterocombolia
- Embolia
- Hipertensión arterial
- Mecanismo hemodinámico
 - (hipotensión)
 - (hipoflujo)
 - (robo)
- Combinado aterocombolia - hemodinámico
- Vasoespasmio
- Anemia
- Poliglobulia
- Hiperproteinemia
- Hipoglucemia

Hemorragias

- Hipertensión arterial
- Malformaciones vasculares
- Angiopatia amiloide

3. LAS LESIONES

Isquémicas

- Infartos de zonas terminales
- Infartos lacunares
- Infartos córtico-subcorticales
- Infartos de tronco

Hemorrágicas

- Hematomas profundos
- Hematomas lobares
- Hematomas cerebelosos

4. EL 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
- Compresión carotídea
- Masaje seno carotídeo

—Fondo de ojo

5. DIAGNOSTICO DE TERRITORIO COMPROMETIDO

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)

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

6. DIAGNOSTICO DE LA FORMA CLINICA

- Accidente isquémico transitorio (AIT)
- Déficit neurológico isquémico reversible (DNIR)
- Accidente cerebrovascular constituido
- Accidente cerebrovascular en evolución

7. DIAGNOSTICO DE LESION

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:

- Signos de hipertensión endocraneana
- Signos meníngeos
- Signos de irritabilidad cortical
- Crisis hipertensiva

APENDICE

Infartos y hemorragias cerebrales. Clasificación de subtipos patológicos

INFARTOS SUPRATENTORIALES	Causa más probable
Corticales	
ACM Rama superior	Enf. grandes vasos
Rama inferior	Embolia
ACA	G. vasos, embolia
ACP	Embolia
Limitrofos	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
Juncionales	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. Inf. Lac.: infarto lacunar.

17. SINDROMES COGNITIVOS

Con esta denominación se agrupan los síndromes demencial y confusional que se estudian a continuación.

SINDROME 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 un mundo en el que se curan o previenen con éxito las enfermedades infecciosas, cardiovasculares o tumorales, la consecuencia es una mayor longe-

vidad 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 EE.UU., con características que se han considerado como de verdadera epidemia.

En la Argentina, la población mayor de 60 años es de 12,4 % y en la Capital Federal de 21,7 % (INDEC, Censo 1980). 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 país 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 han observado olvidos, errores o desorientación en el pasado reciente que, al reiterarse más allá de lo que parece razonable, los han alarmado. En esta etapa el diagnóstico puede ser muy difícil para el médico. El paciente puede mantener aún una razonable orientación temporoespacial, y los grandes trastornos que caracterizan a la demencia, como la afasia, apraxia, incontinencia y trastornos de conducta, aún no se han presentado. El médico deberá decidir si los trastornos que manifiesta

el paciente son los propios de su edad, como manifestación de envejecimiento normal, o si está presenciando los primeros síntomas de un síndrome demencial. Para ello deberá explorarlo minuciosamente según se describe más abajo. Si se trata realmente de un síndrome demencial, y el mismo, como sucede en la mayoría de los casos, responde a una causa no tratable, 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 hechos producidos años atrás que lo sucedido en 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 más presente a medida que se va perdiendo la memoria próxima. Paralelamente, los hechos de la memoria remota que evoca el paciente son cada vez más antiguos, de modo que la memoria remota 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 se ha ido instalando esta amnesia, otras fallas pueden haber empezado a aparecer: trastornos de la denominación crecientes, que llevan a un trastorno de la comprensión y finalmente a un síndrome afásico que en general es de tipo afasia de 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 de las habitaciones de la vivienda, todo ello provocando una desorientación espacial que es característica, y 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, etc. 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 infecciones respiratoria, urinaria, cutánea (por escaras) o generalizada.

Clasificación clínica. Las enfermedades que causan demencia son patologías en las que el factor fundamental es la pérdida neuronal. A veces, esta pérdida neuronal predomina en la corteza cerebral, otras en estructuras subcorticales y algunas en ambas. De esta diferencia depende el tipo de síndrome que se observa en la clínica. Así, las demencias pueden clasificarse en corticales, subcorticales o mixtas.

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 tardiamente. En las demencias subcorticales, las manifestaciones motoras están siempre presentes e incluso pueden preceder a la demencia propiamente dicha, o sea al trastorno cognitivo. En las demencias mixtas el trastorno cognitivo y los signos motores evolucionan en forma paralela.

Las manifestaciones motoras de las demencias subcorticales y mixtas son aquellas que caracterizan a la enfermedad de base: movimientos involuntarios (demencia de las enfermedades extrapiramidales), parestias o plejías con signos piramidales (enfermedades vasculares), *flapping tremor* (encefalopatía hepática), apraxia de la marcha (hidrocefalia), etc.

En el plano cognitivo y de la conducta, también existen diferencias, más sutiles, entre los síndromes demenciales corticales y subcorticales. En los primeros las dificultades verbales se producen desde el comienzo en el plano del lenguaje, con afasias, mientras que en los 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, todas las formas 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 mixtas se combinan síntomas corticales y subcorticales.

Exploración cognitiva del paciente con un síndrome demencial. La demencia es un síndrome que se caracteriza porque con frecuencia y en general en sus estadios iniciales no se manifiesta sino con compromiso exclusivo de las funciones mentales. El examen neurológico

<i>Demencia cortical</i>	<i>Demencia subcortical</i>
Motricidad normal	Trastornos motores (movimientos involuntarios, parestias, trastornos posturales y de la marcha)
Afasia	Disartria
Despreocupación	Depresión-Apatía

esquelético no muestra alteraciones, y el examen clínico general y los estudios de laboratorio de rutina son también normales. Aun en el caso de los síndromes subcorticales, en los que como se dijo sí se producen trastornos motores, éstos no son específicos de la demencia, es decir del trastorno cognitivo que muestra el paciente. Que se encuentre temblor, asterixis, mioclonías o parestias no significa que el paciente sufra un síndrome demencial mientras éste no se certifique. Es el trastorno cognitivo el que pone el sello del cuadro, sin el cual no se puede hablar de demencia.

Se impone entonces la necesidad de evaluar la función cognitiva del paciente. Esto puede llevarse a cabo en la consulta inicial o "al pie de la cama" en forma relativamente rápida, teniendo en cuenta por un lado que es necesario conocer desde el primer contacto con el paciente si hay manifestaciones de deterioro mental y por el otro que hay alteraciones cognitivas que se manifiestan desde el comienzo y que es necesario tipificar.

Se debe establecer antes que nada, que el paciente mantiene una vigilia normal. Toda exploración cognitiva efectuada en condiciones de alteración de la vigilia perdería valor diagnóstico, ya que un estado de obnubilación alterará las pruebas efectuadas. En otras palabras, todo trastorno cognitivo hallado en un paciente obnubilado puede ser causado exclusivamente por la depresión de la vigilia y no ser un compromiso cognitivo real.

Es importante determinar luego, mediante la observación cuidadosa, si el paciente es capaz de mantener niveles de atención normales. La dispersión de la atención también impedirá una correcta evaluación mental, y sugerirá por otro lado que el paciente esté sufriendo un síndrome confusional agudo, cuya característica es precisamente el trastorno atencional (ver más adelante), y no un síndrome demencial. El rápido pasaje de la atención del paciente de un objeto, persona o tema a otro, dejando respuestas o frases inconclusas como consecuencia de

la irrupción de otras en el discurso, por el permanente recambio ideacional subyacente, sugiere el diagnóstico de síndrome confusional.

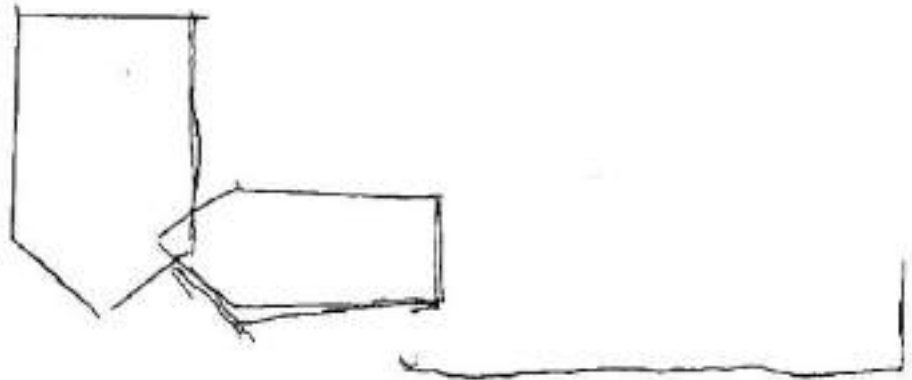
Dos elementos del examen del lenguaje se alteran con particular frecuencia y precozmente en las demencias: la denominación y la escritura. Los trastornos de la denominación o anomias suelen observarse al principio con nombres propios (nombre del presidente de la Nación, partido al que pertenece, principales ministros, capital del país o de países conocidos como España, Italia, Francia, etc.) y también con objetos o porciones de objetos nombrados con algo menor frecuencia en el lenguaje habitual (patilla, armazón de los anteojos, hebilla del cinturón, solapa, taco, nudo de la corbata, etc.). 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 ensayará la misma con el dictado de frases complejas, simples o palabras sueltas, en ese orden.

Una de las características más típicas del síndrome demencial es la llamada apraxia constructiva, que fue descrita en el capítulo 8. 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. 17-1). 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.

La orientación es un elemento que también se altera en forma relativamente 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), son muy sugestivas de 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 son

Fig. 17-1. Apraxia constructiva con mayor tendencia a copiar el modelo en la parte derecha e inferior y fenómeno del "closing-in" (superposición de la copia al modelo).



quizás las presumidas fallas de la memoria las que son más difícilmente interpretables, por la sensibilidad de esta función a la inhibición emotiva. Es por ello que en una primera orientación diagnóstica son los trastornos asociados descriptos más arriba los que ofrecen más valor semiológico. De todos modos, una prueba simple para evaluar memoria 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 denomina así a 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 es desaconsejable hacerlo, 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.

En resumen, las funciones básicas que deberán evaluarse en una primera consulta son la vigilia, atención, denominación, escritura al dictado, orientación temporoespacial 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.

Tests psicométricos utilizados en la evaluación del síndrome demencial. La necesi-

dad de los tests psicométricos surge de la dificultad de interpretar trastornos tan sutiles como los que a veces se producen en las funciones cerebrales superiores. En general, suele ser clara la presencia de paresia, temblor, ataxia u otros signos neurológicos esqueléticos. Con la sensibilidad las dificultades en la interpretación aumentan. Pero con las funciones mentales, lo que para un explorador puede ser patológico (alguna 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, forma de aprobación o desaprobación que adopte el explorador), el estado de los órganos sensoriales del paciente (cataratas, vicios de refracción, hipoacusias) son todos factores que inciden en forma importante en los resultados obtenidos. Finalmente, se agrega el hecho de que para estas funciones no hay exámenes complementarios que puedan aportar precisión cuantitativa al diagnóstico. No hay en este caso determinaciones equivalentes a la glucemia, uremia, gases en sangre por ejemplo o, como en neurología, velocidad de conducción nerviosa o frecuencia de ondas lentas en el electroencefalograma (EEG) que permitan establecer un grado de compromiso clínico y al mismo tiempo un seguimiento del paciente una vez iniciado el tratamiento. La tomografía computada muestra el tipo y localización de las lesiones corticales por lo que tiene valor de estudio sólo cualitativo en este contexto. La úni-

ca 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.

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, según mencionamos en el apartado anterior. 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. Aunque este punto todavía se discute, se acepta por ahora que para una población urbana y alfabetizada todos aquellos pacientes cuyos puntajes sean de 24 o más pueden ser considerados normales. En el rango de 24 a 30 entran aquellos pacientes cuyos errores en el test pueden ser atribuibles a envejecimiento normal.

El protocolo detallado de este test 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*) descrita por Reisberg en 1982. Esta correlación se muestra a continuación.

Las diferencias que distinguen los grados 4 a 7 de deterioro en la GDS, que comprenden a los pacientes con demencia, son de orden fun-

MMS		GDS
Sin Demencia	30 27-30	1. Sin deterioro cognitivo 2. Deterioro muy leve 3. Deterioro leve
Con Demencia	< 24	4. Deterioro moderado 5. Deterioro moderadamente severo 6. Deterioro severo 7. Deterioro muy severo

damentalmente 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 la mayor parte de los pacientes en el grado 3 no empeoran y aun mejoran con tratamiento sintomático, este grado puede representar un estadio límite (*"borderline"*) con la demencia. Un paciente que sea clasificado en este grado deberá ser entonces motivo de seguimiento cuidadoso ante la posibilidad de que evolucione negativamente.

El estadio o grado 2 (MMS de 27 a 30) ha sido considerado el de "olvido senescente benigno".

Escala de Hachinski (1974). Este test fue diseñado para el diagnóstico de demencia de origen vascular. Se obtiene recogiendo (por interrogatorio u observación) una serie de 13 factores que se asocian a enfermedad cerebrovascular. Cada factor recibe un determinado puntaje, que puede ser de 1 o 2 según el factor, si está presente, o de 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 causa 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 la tomografía computada podrá obviar la necesidad de obtener este índice para el diagnóstico, pero, una vez más, 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 (ver 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 pseudodemencia 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 2 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. Ya se mencionó anteriormente que la evaluación cognitiva puede mostrar fallas atribuibles a 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.

El problema del diagnóstico diferencial entre envejecimiento normal y demencia. Esta situación se presenta en la actualidad constantemente en los consultorios médicos. Este hecho puede deberse a dos factores: por un lado, como se mencionó al comienzo, al aumento en la incidencia de síndrome demencial asociado a la mayor cantidad de personas de edad avanzada en las poblaciones urbanas modernas; por el otro, a la mayor medicalización observable en la sociedad actual. Personas de edad, o incluso en la edad media de la vida, 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:

a) 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 deba ser llevado a consultar por sus familiares;

b) 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;

c) si este mismo paciente es mayor de 60 años, probablemente está sufriendo síntomas de envejecimiento cerebral. En este grupo etario, los olvidos de los nombres propios son los que llevan, característicamente, al paciente a la consulta. A veces, se agregan también anomias para objetos. Olvidos de detalles de la actividad del paciente, de algunos hechos de su vida cotidiana, pueden acompañar este cuadro. En general, sin embargo, son hechos fugaces, aislados, que alarman al paciente pero que no interfieren con su vida normal;

d) siempre tratándose de una consulta espontánea, entre los 40 y los 60 años ambos factores (atencional y cognitivo por envejecimiento) pueden estar presentes;

e) 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 lo que sufre el paciente es un síndrome depresivo, que puede ser tratado y mejorado francamente. Algunos detalles del examen clínico serán útiles en este diagnóstico diferencial. Estos se exponen en el cuadro que figura al pie de página (modificado de Grossberg y Nakra, 1988).

En caso necesario, se recurrirá al test de Hamilton para el diagnóstico diferencial.

f) Es en el grupo etario de pacientes mayores de 60 años en donde se hace más difícil diferenciar un envejecimiento normal de una demencia. En primer lugar, debe decirse, dejando de lado una posible leve rigidez extrapiramidal, que no debe haber signos motores en el paciente con envejecimiento normal. La mera presencia de estos signos sugerirá el diagnóstico de demencia subcortical.

Si no hay signos motores, habrá que detec-

tar una posible demencia cortical, y es aquí donde los tests cuantitativos adquieren especial importancia. Valores de MMS de 24 o más pueden ser considerados compatibles con envejecimiento normal, pero se recordará que el grupo de pacientes que muestran valores de 24 a 26 tiene riesgo aumentado de evolucionar a un deterioro más grave. El diagnóstico será por lo tanto cauteloso en este caso, y el seguimiento frecuente.

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 la enfermedad de Alzheimer y la de Pick.

La enfermedad de Alzheimer (1907), es la causa más frecuente de todas las demencias, ya que el 50 % de éstas son debidas a la misma.

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 temporoparieto-occipital, que es donde predomina la atrofia cerebral que caracteriza a esta enfermedad. Microscópicamente, hay tres tipos de lesiones características: las placas seniles, los anillos neurofibrilares y la degeneración granulovacuolar. Las placas seniles y los anillos 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 lesiones del tipo de esta enfermedad se encuentran también en cerebros de pacientes de edad avan-

Diagnóstico diferencial entre seudodemencia y demencia

<i>Seudodemencia por depresión</i>	<i>Demencia</i>
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

zada y que sin embargo no tienen demencia. Se ha sugerido que el compromiso cognitivo depende de la cantidad de lesiones que haya en el cerebro. Habría así un "umbral" patológico para el desarrollo de demencia.

En 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), y la amnesia y desorientación son más tardías. Patológicamente, hay inclusiones celulares características en esta enfermedad (cuerpos de Pick). Es 10 veces menos frecuente que la enfermedad de Alzheimer.

Existen variantes de estas dos entidades, cuando la atrofia inicial se produce o mantiene focalizada por largo tiempo en otras áreas (perisilviana, parietal, occipital).

La etiología de las enfermedades de Alzheimer y de Pick es desconocida y no tienen tratamiento. 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 todos estos procesos corticales bajo la denominación común de Demencia Tipo Alzheimer (DAT).

Causas de demencia subcortical. Las causas son las siguientes:

a) Enfermedades extrapiramidales: Estas enfermedades, debido a la alta prevalencia de enfermedad de Parkinson, son las más frecuentes. En la enfermedad de Parkinson 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.

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.

Otros trastornos extrapiramidales que se asocian a demencia son la enfermedad de

Wilson (degeneración hepatolenticular), la parálisis supranuclear progresiva (Steele-Richardson-Olszewski), las degeneraciones espinocerebelosas y la calcificación idiopática de los ganglios basales.

b) 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.

c) Causas tóxicas, metabólicas y sistémicas: Entre muchas otras, es importante mencionar al hipotiroidismo, causa frecuente de demencia que deberá ser siempre descartada mediante la valoración 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) (ver capítulo 18), y el déficit de cianocobalamina (B_{12}) que parece ser una causa de demencia más frecuente de lo que se supone. Las insuficiencias parenquimatosas pueden también producir compromiso cerebral (insuficiencia respiratoria, hepática, renal, cardíaca), describiéndose en especial una demencia vinculada a la diálisis renal. 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 (ver Síndrome Confusional Agudo). La importancia de diagnosticar estos cuadros radica en que, en su mayoría, son causa de demencia potencialmente reversible.

d) Depresión: Es también una causa subcortical. Este punto fue tratado en el apartado anterior.

Causas de demencia mixta (cortical-subcortical): La causa que predomina en este grupo es la vascular. La fisiopatología y las características de las lesiones encefálicas vasculares son ampliamente tratadas en el capítulo 16, y se ha hecho mención anteriormente de los signos que distinguen a este tipo de demencia, junto al test de Hachinski. Es la multiplicación de lesiones vasculares, con pérdida neuronal con-

siguiente, lo que causa la demencia, poniendo aquí de manifiesto nuevamente un fenómeno de "umbral" para las manifestaciones cognitivas. Las demencias vasculares representan aproximadamente el 20 % de los casos.

Otras causas de demencia mixta son las infecciones del sistema nervioso central (virus lentos, post-meningoencefalíticas, hús), los traumatismos (demencias pugilística y postraumática), las neoplasias cerebrales, las enfermedades hereditarias (leucodistrofias), la esclerosis múltiple y el síndrome de inmunodeficiencia adquirida.

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. Se deberá deslindar adecuadamente el diagnóstico de envejecimiento cerebral normal del de síndrome demencial.

SÍNDROME CONFUSIONAL AGUDO

El síndrome confusional agudo es un trastorno cognitivo de comienzo brusco, que se debe a patologías clínicas, neurológicas o tóxicas agudas, tratables. El síndrome confusional agudo es por lo tanto reversible. Este síndrome tiene diversas sinonimias: estado confusional agudo, psicosis tóxica, delirium, insuficiencia cerebral aguda, síndrome cerebral orgánico agudo o simplemente confusión aguda. Fue descrito ya en la antigüedad por Hipócrates que lo denominó, perspicazmente, "frenitis". En el síndrome confusional agudo predominan en forma típica los trastornos de la atención, de la percepción y de la psicomotricidad. Otra característica casi invariable es la fluctuación de los síntomas a lo largo del día, con rápidas exacerbaciones y remisiones, y agravación nocturna.

La mayoría de los síndromes confusionales agudos se producen en la edad avanzada. En la persona joven, la confusión aguda se asocia a circunstancias especiales, que se mencionarán más adelante.

Se describen factores predisponentes y factores facilitantes de confusión aguda (Lipowski, 1985). Los factores predisponentes pueden ser considerados factores de riesgo, es decir, que el riesgo de desarrollar confusión aguda aumenta cuando los mismos están presentes. Estos factores 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, agregándose al principal o principales factores causales. Son factores facilitantes el estrés, la inmovilización, la privación de sueño, la privación o la sobrecarga sensoriales. En algunos casos los factores facilitantes revisten la importancia de factores claramente causales: la privación de sueño en la confusión posoperatoria de los pacientes sometidos a cirugía cardiovascular, la privación sensorial en el caso de los operados de cataratas, la sobrecarga sensorial (y privación de sueño) de algunos pacientes internados en terapia intensiva.

Semiología del síndrome confusional agudo. Se destacan, como se mencionó al comienzo de la sección, 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 de la atención en cada objeto, situación o persona es muy corto, de modo que el objeto de atención cambia constantemente. Esto provoca una impresión de "aceleración" en quien explora al paciente. 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 alucinaciones que él vive como muy vívidas y reales. Esto se ha vinculado a la fisiopatología probable de la confusión debida a 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 REM (de movimientos oculares rápidos, ver capítulo 12). Esta situación se revierte bruscamente luego de que el paciente interrumpe la ingesta de alcohol. La