

vigilia se recupera y el sueño REM, inhibido previamente, reaparece, exacerbado, tanto como para "rebalsar" o desbordarse sobre la vigilia. Recordemos que el sueño REM corresponde a la fase de ensueños, con imágenes oníricas. De esta forma estas imágenes invaden la vigilia del paciente, en forma intensa, como rebote luego de haber estado inhibidas por el alcohol, y probablemente coinciden con las alucinaciones que se producen en el periodo de abstinencia. El paciente, de algún modo, "sueña despierto".

Esta hipótesis es coherente con el hecho de que el síndrome de abstinencia coincide con la exacerbación de la función autonómica adrenérgica. El temblor, la excitación, la taquicardia y también el sueño REM son expresiones de ello. Precisamente, en la intoxicación con anticolinérgicos, que altera el balance autonómico a favor del sistema adrenérgico, las alucinaciones que se producen pueden explicarse por el mismo mecanismo: irrupción del sueño REM en la vigilia y alucinaciones consiguientes.

En los síndromes confusionales de otras causas las ilusiones y alucinaciones pueden no tener tanta preeminencia pero son muy frecuentes. Muchas veces no surgen de la exploración si las mismas no se indagan especialmente, preguntando a los familiares, que efectivamente admitirán, luego de interrogarlos, que el paciente en varios o en algún momento de su evolución se dirigía a personas inexistentes (muchas veces parientes fallecidos), o pedía que le removieran objetos de la habitación que en realidad no se encontraban allí.

Característicamente, en el síndrome confusional son mucho más frecuentes las alucinaciones visuales que las auditivas, signo que tiene suma utilidad para el diagnóstico diferencial con síndromes psiquiátricos cuya expresión clínica puede ser parecida: la esquizofrenia. En esta enfermedad, como es sabido, son típicas las alucinaciones auditivas, habitualmente en forma de voces.

Las alucinaciones aumentan con la oscuridad. A esto se debe la exacerbación nocturna de los síndromes confusionales, con la excitación psicomotriz que generalmente se asocia. Por ello es que una forma sencilla de disminuir este efecto es mantener una luz prendida durante la noche en la habitación del paciente. También la música suave disminuye la excitación nocturna, quizás contrarrestando la aparición de alucinaciones auditivas.

Trastornos de la psicomotricidad. La inquietud y la acatisia caracterizan al paciente

confuso. Este se hace difícil de contener, se levanta de la cama, aparece caminando por el pasillo, una vez restituido a su cama se da vuelta constantemente, se tapa y destapa, desordena sus sábanas, se sienta, quiere bajarse nuevamente, manipula objetos de su mesa de luz, se quita la ropa, etc. Muchas veces el paciente es realmente incontenible, con el agravante de que si se lo inmoviliza se introduce un factor facilitante más de confusión.

Fluctuación horaria de los síntomas. Este factor es tan constante que el solo hecho de que el mismo no se encuentre pone en duda el diagnóstico. Ya se ha mencionado la intensificación nocturna. Pero además, hay fluctuaciones diurnas. La desatención se frena por momentos y el paciente parece más conectado, pero un rato más tarde vuelve a surgir como al principio. Las alucinaciones desaparecen y reaparecen. A veces el paciente se aquieta en su cama, pero minutos después vuelve a inquietarse, destapándose y dándose vuelta, manipulando el suero, etc.

Otros síntomas y signos. La disartria se produce con frecuencia, el enfermo articula dificultosamente y a veces su discurso es poco comprensible.

Pueden producirse alteraciones del lenguaje, con dificultades en la denominación e incoherencia, pero estos trastornos son en general secundarios a la confusión y no a una lesión focal causante de afasia.

Es importante para el diagnóstico que se encuentre al paciente desorientado en tiempo y espacio. Esta es una de las expresiones más típicas de la confusión, cuya expresión clínica es precisamente la desconexión con el medio. Sin embargo, este signo es de poca especificidad, ya que se encuentra también en las demencias, y tiene poco valor para el diagnóstico diferencial.

La vigilia puede alterarse en el síndrome confusional, pero ello es variable. A veces, no se altera: el paciente se mantiene normalmente despierto. Otras veces, se deprime y el paciente se obnubila. Si la vigilia se sigue deprimiendo, el paciente pasa del síndrome confusional al estupor o al coma: esto sugiere a la patología estructural del sistema nervioso como factor causal (vascular, traumático, infeccioso, tumoral). Otras veces, la vigilia puede considerarse exacerbada, como en el síndrome confusional delirante de la abstinencia alcohólica. Lo que quizás es más característico de señalar es la alteración del ciclo sueño-vigilia: el enfermo se

mantiene despierto durante la noche y dormita durante el día.

Los movimientos involuntarios son frecuentes en el síndrome confusional. Estos signos son de suma utilidad porque permiten orientar al médico hacia posibles factores causales: temblor de actitud o intencional (abstinencia alcohólica o de otras drogas), asterixis (insuficiencia hepática o respiratoria), mioclonías (dismetabolias, frecuentemente de origen renal), corea (intoxicación por algunas drogas como L-Dopa, hipertiroidismo).

El trastorno mnésico en la confusión aguda se considera secundario a la desatención.

Finalmente, una lentificación electroencefalográfica se produce durante el síndrome confusional. El electroencefalograma (EEG) es útil para el seguimiento evolutivo del síndrome.

Exploración del paciente con un síndrome confusional agudo. Este síndrome plantea dificultades semiológicas especiales. Un paciente confuso, excitado, alucinado y además inquieto no está en condiciones de ser sometido a un examen físico que, como el neurológico, requiere precisamente una especial colaboración de su parte. Tampoco se pueden utilizar en este caso tests cognitivos psicométricos. La evaluación deberá por lo tanto ser rápida y especialmente dirigida a aquellas funciones que estén probablemente más alteradas en relación con la sospecha diagnóstica. De este modo, los siguientes pasos deberán ser seguidos.

1) *Exploración de la atención y memoria.* Se puede llevar a cabo pidiéndole al paciente que relate las circunstancias de su afección o de su hospitalización, que nombre los meses del año (eventualmente en sentido inverso), o que cuente de 20 a 1. Si hay un trastorno atencional seguramente se agotará su rendimiento antes de completar estas pruebas.

2) *Exploración de la orientación.* Pedir al paciente que diga en qué lugar se encuentra, que nombre a sus familiares y que diga la fecha (día, mes y año), día de la semana y hora. Si todas estas respuestas son correctas, es muy difícil que se trate de un síndrome confusional. En cuanto a la identificación del lugar donde está el paciente, es común que pacientes hospitalizados digan que se encuentran en su casa.

3) *Exploración de la presencia de ilusiones, alucinaciones y de trastornos de la psicomotricidad (inquietud, acatísia).* Como se dijo anteriormente, estos síntomas son característicos. Se debe interrogar a los familiares respecto de los trastornos perceptivos.

4) *Comprobación de que el cuadro es fluc-*

tuante y, en especial, de que hay agravación nocturna. La fluctuación, como fue descrito, está casi siempre presente.

5) *Exploración de síntomas y signos asociados.*

Lenguaje incoherente o denominación incorrecta: pedirle al paciente que denomine algunos objetos sencillos.

Disartria: puede manifestarse en el lenguaje espontáneo o en la repetición.

Obnubilación: ver capítulo 12.

Movimientos involuntarios.

6) *Detección de signos neurológicos de origen focal.* Paresias o signo de Babinski son sugestivos de causa intracraneal. Por lo tanto, es fundamental detectarlos.

7) *Detección de posibles factores causales* (ver más adelante causas de síndrome confusional).

Diagnóstico diferencial entre síndrome confusional y síndrome demencial. Es frecuente que se confundan los síndromes confusional agudo y demencial. Esto se debe no sólo a la similitud de ambos en sus manifestaciones, sino también al hecho de que la confusión aguda es menos conocida como entidad sindromática independiente, diluyéndose en el lugar común de las "manifestaciones de senilidad cerebral" (remedando la "arteriosclerosis" del vulgo), como eventos terminales de la vida de las personas, lo que genera actitudes de abandono del paciente por parte de los médicos.

La importancia de que se reconozca adecuadamente la confusión aguda reside en que la misma es tratable y reversible y de ningún modo es sinónimo de evento terminal. Es más, dentro de los mismos síndromes demenciales, si bien minoritarios, los hay también reversibles, de modo que el adecuado conocimiento de los trastornos cognitivos es indispensable.

En el cuadro de la página siguiente se muestran las diferencias semiológicas entre los síndromes demencial y confusional agudo.

Las razones por las cuales el paciente desarrolla confusión. Hipótesis fisiopatológicas. Como se dijo anteriormente, los trastornos cognitivos focales, como las afasias, se deben a lesiones cerebrales localizadas que generalmente son de origen vascular o tumoral. En las demencias se observan patologías específicas, difusas que las provocan. En los síndromes confusionales agudos, dejando de lado aquellos debidos a lesiones focales, que son los menos frecuentes, no hay anatomía patológica específica. Por este motivo los síntomas se adjudican a un trastorno agudo del metabolismo neuronal

Diagnóstico diferencial entre síndrome demencial y confusional agudo

<i>Síndrome demencial</i>	<i>Síndrome confusional agudo</i>
Comienzo insidioso (meses)	Comienzo brusco (días)
Atención normal	Desatención
Amnesia	Memoria alterada por desatención
Percepción normal	Ilusiones - Alucinaciones
Paciente tranquilo	Paciente inquieto, acatisico, excitado
Despreocupación	Miedo, ansiedad
Afasia	Disartria - Leve anomia
Escritura alterada en función de la afasia	Disgrafía marcada
No hay o no varían los movimientos anormales	Tembor, mioclonías, asterixis de comienzo brusco
EEG normal o algo lentificado	EEG lentificado, desorganizado
No suele haber causa sistémica	Causa sistémica o tóxica clara

que se produce en cerebros que por envejecimiento se encuentran en un déficit funcional relativo, que se agudiza o agrava en condiciones de desestabilización sistémica. Los mecanismos íntimos de compromiso neuronal podrían ser los siguientes (modificado de Lipowski, 1987):

- Déficit de sustratos metabólicos.
- Compromiso de los mecanismos de liberación, conservación, transporte o movilización de dichos sustratos.
- Compromiso de la transmisión sináptica.
- Trastorno del potencial de acción y del transporte iónico, por alteración hidroelectrolítica o hipoxia.
- Síntesis insuficiente de sustratos metabólicos y componentes estructurales neuronales.

En el caso de las confusiones agudas inducidas por drogas, diferentes razones pueden justificar la susceptibilidad del anciano a la intoxicación:

- Trastorno de la conjugación hepática.
- Reducción de la excreción renal.
- Disminución de la capacidad de transporte unida a las proteínas.
- Reducción del agua corporal total.
- Trastorno de los mecanismos de regulación circulatoria (disautonomía) y térmica, que alteran el ritmo metabólico, el transporte de oxígeno y la temperatura corporal.
- Trastorno de la función, o reducción de los receptores centrales de las drogas.
- Interacción perjudicial de drogas, por polifarmacia.
- Dosificación exagerada en relación a la edad.

Causas del síndrome confusional. En el paciente de edad avanzada. Con motivo de la mayor frecuencia de factores predisponentes o

de riesgo en las personas ancianas (edad, patología cerebral previa), la mayor parte de las confusiones agudas ocurren en este grupo etario. Sus causas más frecuentes son las siguientes:

a) Las infecciones sistémicas suelen desencadenar confusión en el anciano, en especial las infecciones respiratoria y urinaria, pero también cutánea. Además, la confusión es una de las manifestaciones de la sepsis.

b) Los trastornos hidroelectrolíticos (deshidratación, hiponatremia, acidosis, hipokalemia, hipocalcemia, etc.), tan frecuentes en pacientes de esta edad, comienzan muchas veces sus síntomas con confusión.

c) Otras causas sistémicas del síndrome en esta edad son las insuficiencias respiratoria (hipoxia), renal (hiperazoemia, acidosis), hepática (hiperamoniemia) y cardíaca (hipoxia y estasis), la diabetes descompensada, la hipoglucemia, el abdomen agudo (en particular el íleo paralítico), la constipación prolongada, los traumatismos severos con fracturas, el hipotiroidismo, las deficiencias vitamínicas, la anemia y el síndrome de impregnación neoplásico.

El antecedente de cirugía como causa de desestabilización orgánica se encuentra muchas veces presente en las confusiones del anciano. Debe destacarse en particular la cirugía de cataratas como origen muy frecuente de síndrome confusional. Este se produce en el postoperatorio inmediato, en que el paciente se ve sometido a privación sensorial visual por la cobertura ocular. Con la cirugía moderna por recambio de cristalino, esta complicación se observa con menos frecuencia actualmente.

Dentro de las causas primariamente neurológicas de síndrome confusional en el anciano deben mencionarse las lesiones vasculares, isquémicas o hemorrágicas, parietales o

temporales derechas, que suelen presentarse con escasos signos de foco, y también occipitales, uni o bilaterales, que producen hemianopsias o ceguera cortical con anosognosia (que por este motivo no son reconocidas) y síntomas confusionales secundarios. También los hematomas subdurales subagudos pueden no producir sino confusión como expresión clínica. Se debe recordar que son dos los elementos que abonan el diagnóstico de patología estructural intracranial como causa de confusión aguda: la depresión progresiva de la vigilia (el paciente se pone estuporoso) y la aparición de signos de foco central, que deben ser buscados minuciosamente, ya que pueden ser poco evidentes o fluctuantes.

Las causas tóxicas de síndrome confusional en el anciano pueden ser externas (intoxicación con monóxido de carbono, tabaquismo acentuado, envenenamiento accidental) o internas, de origen farmacológico. Estas últimas constituyen quizás la causa más frecuente de síndrome confusional en este grupo etario. Una lista de las drogas capaces de inducir confusión aguda en el anciano es la siguiente:

- Anticolinérgicos
- Antidepresivos
- Neurolepticos
- Antihistamínicos
- Hipnóticos
- Digitálicos
- Cimetidina
- Amantadina
- Litio
- Reserpina
- AAS
- L-Dopa
- Hipoglucemiantes orales
- Bloqueantes cálcicos
- Diuréticos

En el paciente joven. Debe decirse que es muy poco frecuente que las patologías sistémicas o los fármacos mencionados en la sección anterior provoquen confusión aguda en el individuo joven. La aparición de confusión en este grupo sugiere fuertemente una enfermedad primaria del sistema nervioso central como causa. Dentro de éstas pueden mencionarse las siguientes:

a) Meningitis y meningoencefalitis de cualquier origen, pero especialmente virales. Debe mencionarse aquí al síndrome de inmunodeficiencia adquirida, cuya forma de comienzo neurológica, con compromiso cognitivo (confusión o demencia), es una de las que más ha aumen-

tado su incidencia en los últimos tiempos. Este síndrome se debe a las lesiones centrales de la enfermedad o de infecciones secundarias (leucoencefalopatía multifocal progresiva por papovavirus).

b) Epilepsia de expresión cognitiva, como se observa en el estado de ausencia, epilepsia temporal o parietal, epilepsia psicomotriz (crisis parciales complejas).

c) Patología psiquiátrica: psicosis aguda. Es muy útil en este caso el electroencefalograma, que no se altera.

d) Accidente cerebrovascular (ACV): debido a cualquiera de las causas de ACV en el individuo joven, pero en especial las arteritis primarias o secundarias a collagenopatías ("cerebritis" lúpica).

e) Porfiria intermitente aguda: el compromiso central de esta enfermedad se manifiesta típicamente con síndromes confusionales repetidos.

Las adicciones (cocaína, "crack", morfina, alcohol) son la causa tóxica más frecuente de confusión aguda en el joven. En estos casos el cuadro suele manifestarse con niveles elevados de agresividad y violencia, ya sea por intoxicación aguda o por abstinencia.

Finalmente, enfermedades infecciosas con compromiso sistémico severo pueden producir y también comenzar con confusión aguda. Pueden mencionarse en este sentido las virosis, rickettsiosis y bacteriemias agudas.

Una situación especial que se vincula a confusión aguda en el individuo joven (menor de 60 años) es el posoperatorio de cirugía cardiovascular. En estos enfermos, un síndrome confusional se produce hasta en el 30 % de los casos. La conjunción de diversos factores facilitantes (stress, inmovilización, sobrecarga sensorial por los constantes controles físicos al paciente y fragmentación del sueño), más las variaciones circulatorias y electrolíticas motivadas por la cirugía mayor, repercutiendo sobre cerebros que están en la edad media de la vida (los pacientes tienen en general entre 40 y 60 años o más), y posiblemente afectados por la misma patología vascular que motivó la cirugía, se vinculan con el trastorno cognitivo agudo en estos casos.

Las infecciones virales comunes, como la influenza, pueden provocar confusión y excitación en los niños.

En el cuadro de la página 380 (diagnóstico) se esquematiza la forma de conducirse frente a un paciente con síndrome confusional agudo.

APENDICE

Mini-Mental State (MMS). Test de Folstein. (Cada ítem vale 1 punto)

1. Orientación

- ¿Qué día es hoy? ()
 ¿Qué año? ()
 ¿Qué mes? ()
 ¿Qué día de la semana es hoy? ()
 ¿En qué estación estamos? ()
 ¿Puede decirme el nombre de este lugar? ()
 ¿En qué piso estamos? ()
 ¿En qué ciudad estamos? ()
 ¿En qué barrio? ()
 ¿En qué provincia? ()

2. Recuerdo inmediato

Nombrar al paciente las siguientes tres palabras al hilo y pedirle que las repita y las retenga.

- Pelota ()
 Bandera ()
 Arbol ()

3. Atención y cálculo

- ¿Cuánto es?
 100 - 7 = ()
 93 - 7 = ()
 86 - 7 = ()
 79 - 7 = ()
 72 - 7 = ()

4. Recuerdo

- ¿Recuerda las tres palabras?
 Pelota ()
 Bandera ()
 Arbol ()

5. Denominación

- Solicítarla de los siguientes objetos.
 Reloj ()
 Lápiz ()

6. Repetición

- Nada de noes, síes y/o peros ()

7. Orden en tres etapas

- Tome el papel con su mano derecha ()
 Dóblelo por la mitad ()
 Póngalo en el suelo ()

8. Lectura

- Sobre un papel escribir "CIERRE LOS OJOS" y pedirle al paciente que lo lea en voz baja y haga lo que está escrito.
 "CIERRE LOS OJOS" ()

9. Escritura

- Pedir al paciente que escriba una frase con sujeto y verbo ()

10. Copia de figura adjunta



TOTAL

Puntaje de Hachinski (historia de enfermedad cerebrovascular)

Item	Puntaje	Resultado
Cotruenzo abrupto	[2]	[]
Deterioro escalonado	[1]	[]
Curso fluctuante	[2]	[]
Confusión nocturna	[1]	[]
Preservación relativa de la personalidad	[1]	[]
Depresión	[1]	[]
Quejas somáticas	[1]	[]
Labilidad emocional	[1]	[]
Antecedentes de hipertensión	[1]	[]
Antecedentes de ACV	[2]	[]
Evidencia de aterosclerosis asociada	[1]	[]
Síntomas neurológicos focales	[2]	[]
Signos neurológicos focales	[2]	[]
TOTAL		[] []

Para cada ítem: 0: Ausente

1 a 2: Si está presente; de acuerdo con el puntaje de la columna de la izquierda

18. MANIFESTACIONES NEUROLOGICAS DE LAS PRINCIPALES AFECCIONES DEL SISTEMA NERVIOSO

AFECCIONES DEL SISTEMA NERVIOSO PERIFERICO

Radiculitis

Con este nombre se conocen los síndromes *sensitivos* o *sensitivo-motores*, caracterizados por la *distribución radicular* y ocasionados por una inflamación de las raíces raquídeas en su trayecto intrameningeo. Constituyen un tipo intermedio entre las afecciones de la médula espinal y las de los nervios periféricos y no rara vez los procesos que determinan las radiculitis afectan a la vez a la médula o a los nervios.

Desde su emergencia de la médula hasta algo antes de su reunión, para constituir el tronco nervioso periférico, las raíces anteriores y posteriores se acompañan de prolongaciones de la aracnoides que les forman una verdadera vaina y que representan verdaderos divertículos de la cavidad subaracnoidea; esta vaina aracnoidea es más larga para la raíz posterior que para la anterior. Su longitud también difiere según los segmentos medulares a que corresponden las raíces; así las vainas más largas son las de las raíces lumbares y las más cortas las de las raíces dorsales. Las radiculitis son, por lo general, consecuencia de la inflamación de esa vaina aracnoidea; son, más propiamente hablando, *meningoradiculitis*.

Etiología. Compresión de raíces nerviosas en los agujeros de conjunción por hernia de disco, hiperostosis o tumores, traumatismos, infecciones bacterianas o víricas, tuberculosis. Aracnoiditis que se observa con frecuencia como expresión de enfermedades linfoproliferativas (linfomas).

Sintomatología. Por lo general se afectan varias raíces posteriores; más rara vez las anteriores, o ambas juntamente, y a menudo las de un solo lado. Se comprueban los siguientes trastornos:

1° *Sensitivos.* Radiculalgias, parestesias, modificaciones de la sensibilidad objetiva de tipo radicular, esto es, hipo o anestesia superficial y/o profunda, en fajas paralelas al eje del miembro o perpendiculares al eje del tronco.

2° *Reflejos.* Hiporreflexia o arreflexia profunda y superficial de aquellos reflejos que corresponden a las raíces afectadas; no rara vez hay inversión de los reflejos profundos.

3° *Motores.* Son menos frecuentes que los trastornos sensitivos por ser las raíces anteriores menos afectadas que las posteriores; cuando existen, consisten en parálisis o paresias flácidas, con atrofia muscular (tipo lesión de la neurona motriz periférica), limitadas al territorio radicular.

4° *Tróficos.* Alopecia, incurvación de las uñas, etc.; sólo se ven en las formas crónicas.

5° *Trastornos vasomotores y simpáticos.* A veces, cianosis, palidez y enfriamiento de las extremidades.

6° *Trastornos en el líquido cefalorraquídeo.* Puede hallarse linfocitosis.

Las radiculitis evolucionan en forma aguda, subaguda o crónica. Según su localización, hay formas regionales: lumbosacras (las más frecuentes, aparentando la neuralgia ciática), cervicobraquiales, etc. Aisladas unas veces, otras están asociadas a enfermedades medulares: poliomiелitis, tabes; pueden también ser sintomáticas de las compresiones medulares (radiculitis secundarias; síndromes vértebro-radículo-medulares).

Polineuritis (polineuropatía)

Se designa así a una afección caracterizada por la inflamación de varios nervios periféricos, generalmente aguda, simultánea y simétrica, afectando a la vez a las fibras motoras y sensitivas, a veces más a unas que a otras. Cuando

existe compromiso sucesivo y asimétrico de varios nervios periféricos, se designa con el nombre de mononeuritis múltiple o multilineuropatía. Sólo excepcionalmente afecta a los pares craneanos.

Etiología. Las polineuritis se deben a infecciones: virales, diftérica, leprosa, brucelosis, etc.; a intoxicaciones: alcohol, plomo (polineuritis saturnina), arsénico, insecticidas clorados, talio, mercurio, sulfamidas; a dismetabolias: diabetes, porfiria; a colagenopatias: periarteritis nudosa; a carencias: beri-beri, otras avitaminosis. También pueden ser infiltrativas (linfomas) o paraneoplásicas (carcinoma de pulmón).

Las mononeuritis múltiples se observan en la diabetes, en la lepra, en algunas colagenopatias como la periarteritis nudosa y en ciertas enfermedades de la sangre y del sistema reticuloendotelial.

Sintomatología. Trastornos motores: parestesia o parálisis, tipo neurona motriz periférica, con flaccidez, atrofia muscular y reacción de degeneración. *Steppage*.

Trastornos sensitivos. Parestesias; dolores a la presión de las masas musculares y de los troncos nerviosos; perturbaciones de la sensibilidad objetiva a distribución periférica (hipo o anestesia primeramente distal, en bota o guante).

Trastornos reflejos. Hipo o arreflexia profunda.

Trastornos tróficos. Sobre todo en la piel (fig. 18-1), aparecen en general luego de unas semanas de evolución.

El líquido cefalorraquídeo es generalmente normal.

Existen variantes clínicas a veces en rela-



Fig. 18-1. Polineuritis con trastornos tróficos cutáneos en ambas manos (hiperqueratosis y piel macerada).

ción con la causa; así, hay formas puramente motoras o puramente sensitivas o mixtas. Por lo general las manifestaciones son simétricas, más comunes en los miembros inferiores y más acentuadas en las partes distales de los miembros. En la polineuritis saturnina se alteran los miembros superiores (grupo extensor, signo de la "mano caída"). La polineuritis alcohólica es una de las formas etiológicas más frecuentes y cuando se asocia con trastornos mentales como fabulación, amnesia de fijación y desorientación se constituye el síndrome de Korsakoff. La polineuritis diftérica se traduce por parálisis ciliar o de la acomodación, por parálisis velopalatina, que aparece entre el 10° y el 15° día de instalada la angina, y/o por paresia y trastornos de la sensibilidad en los miembros inferiores antes que en los superiores, que se presentan durante el 2° mes. En la diabetes adquiere el carácter pseudotabético por la combinación de ataxia, anestesia profunda y arreflexia patelar y aquilea. Las polineuritis carenciales se acompañan de parestesias manifiestas a nivel de los pies. La polineuritis arsenical puede alterar la coloración de la piel sin compromiso de las mucosas; las uñas presentan estrías transversales (estrías de Mees) y puede haber hiperqueratosis palmoplantar. La polineuritis por talio puede acompañarse de caída masiva del pelo de todo el cuerpo y ceguera.

En general las polineuritis tienen tendencia a la regresión. Esta evolución está, sin embargo, condicionada por la etiología y la posibilidad de corregir o suprimir la causa. Existen casos que pueden complicarse con una evolución ascendente (síndrome de Landry).

Polirradiculoneuritis o síndrome de Guillain-Barré

Se denomina así a un síndrome producido por una reacción hiperérgica a procesos de distinta etiología o por autoinmunidad. Puede acompañar a la mononucleosis infecciosa, porfiria, diabetes, hepatitis, difteria, a ciertas colagenopatias o a algunas intoxicaciones. Puede sobrevenir, asimismo, como consecuencia de inyecciones de sueros o vacunas o constituir un síndrome paraneoplásico. Se ha descrito un cuadro de este tipo en el síndrome de inmunodeficiencia adquirida. En realidad su etiología no ha sido precisada. Se trata, entonces, de una polineuropatía aguda de etiología indeterminada.

Precedidas generalmente por un cuadro fe-

bril de tipo gripal, aparecen a los pocos días manifestaciones nerviosas que consisten en parestesias y parálisis de instalación progresiva que se inician por los miembros inferiores (paraplejía) y afectan luego a los miembros superiores (cuadriplejía) y a algunos pares craneales, especialmente el facial (diplejía) aunque esto no es constante. La parálisis es de tipo periférico con hipotonía e hipotrofia. Los reflejos profundos están abolidos; no suele haber trastornos sensitivos ni tampoco de los esfínteres. La progresión de los trastornos motores puede ser lenta o fulminante; en casos graves se observa el cuadro de la parálisis ascendente aguda de Landry con compromiso de los músculos respiratorios y fenómenos bulbares. En el líquido cefalorraquídeo se comprueba, al cabo de 2 a 4 semanas, un signo de importancia diagnóstica, la disociación albuminocitológica; la albúmina se eleva, mientras que las células no aumentan o sólo lo hacen de manera muy moderada. Este signo tiene valor diferencial con la poliomielitis anterior aguda, en la cual aumentan la albúmina y las células conjuntamente; en la polirradiculoneuritis asociada a Sida ocurre un fenómeno similar.

La progresión se detiene al cabo de algunos días, permaneciendo estacionaria días o semanas, al cabo de los cuales suele iniciarse la recuperación, con o sin secuelas. Algunos casos, sin embargo, pueden ser progresivos y causar la muerte por complicaciones bulbares.

Parálisis periféricas

Comprenden las parálisis que afectan a los plexos y troncos nerviosos.

Parálisis del plexo braquial. *Recuerdo anatómico del plexo braquial.* El plexo braquial está constituido por cinco raíces medulares: la V, VI, VII y VIII cervicales y la I dorsal. La V y VI raíces cervicales se reúnen en un tronco: el tronco primario superior. La VII raíz cervical forma el tronco primario medio y la VIII raíz cervical y la I dorsal constituyen, por su unión, el tronco primario inferior. Tanto el tronco primario superior como el medio y el inferior se dividen, a su vez, cada uno en dos ramas: anterior y posterior. Las ramas anteriores del tronco primario superior y del tronco primario medio constituyen el tronco secundario superior, que origina el nervio musculocutáneo y la raíz externa del nervio mediano, en tanto que la rama anterior del tronco primario inferior constituye el tronco secundario inferior, que origina la raíz interna del mediano, el cubital, el braquial cutáneo interno y su accesorio. En cuanto a las tres raíces posteriores se unen to-

das, formando el tronco secundario posterior, que da origen al circunflejo y al radial. Tanto el radial como el mediano tienen fibras de todas las raíces del plexo. El cubital nace únicamente de la VIII cervical y la I dorsal. Esta última raíz envía al gran simpático el ramo comunicante que contiene las fibras dilatadoras del iris. Además de los nervios citados, que constituyen ramas terminales, el plexo braquial origina ramas colaterales que se dirigen a innervar distintos músculos. De esta manera las raíces cervicales V y VI suministran la innervación de los músculos deltoides, bíceps, braquial anterior, supinador largo, supra e infraespinoso, romboides, subescapular, haz clavicular del pectoral mayor y serrato mayor. La VII raíz cervical inerva al tríceps, a los extensores de la mano, al dorsal ancho y al haz costal del pectoral mayor. La VIII cervical y la I dorsal inervan los flexores y los pequeños músculos de la mano. Los músculos innervados por las raíces CV y CVI constituyen el grupo radicular superior, los innervados por la raíz CVII, el grupo radicular medio, y los innervados por las raíces CVIII y DI constituyen el grupo radicular inferior. Por el plexo braquial discurre la sensibilidad del miembro superior. En total, el plexo tiene aproximadamente la forma de un triángulo, cuya base corresponde a la columna vertebral y cuyo vértice truncado se dispone en el fondo de la región supraclavicular.

Las parálisis del plexo braquial pueden ser *totales* cuando todas sus raíces constitutivas están lesionadas, o *parciales* cuando sólo algunas raíces están comprometidas. Las parálisis parciales revisten tres tipos: el *superior* o *parálisis de Duchenne-Erb*, por lesión de las raíces V y VIC, el *medio* por lesión de la raíz VII C, y el *inferior* o *parálisis de Déjerine-Clumpke* por lesión de las raíces VIIIC y ID.

Etiología. Las parálisis del plexo braquial se producen a consecuencia de traumatismos, heridas de bala, heridas de arma blanca, accidentes automovilísticos (sección por el parabrisas), compresiones tumorales (por ganglios metastáticos, por invasión tumoral de la cúpula pleuropulmonar), procesos infecciosos (plexitis diftérica, etc.), costilla cervical supernumeraria, traumatismos obstétricos (tironeamiento de las raíces que sufre el feto durante el parto), radioterapia (parálisis posradioterápicas).

Sintomatología. Difiere según el tipo de la parálisis:

Parálisis total. Parálisis de todo el miembro superior, incluso el hombro, tipo neurona motriz inferior; anestesia que ocupa la mano y el antebrazo y a veces la cara externa del brazo; síndrome de Claude Bernard-Horner (enofthalmia, miosis, disminución de la hendidura palpebral).

Parálisis de tipo superior (Duchenne-Erb).

Parálisis del grupo muscular radicular superior: deltoides (inervado por el circunflejo), supra e infraespinoso (inervados por el supraescapular), bíceps y braquial anterior (inervados por el nervio musculocutáneo), supinador largo (inervado por el radial); la elevación del brazo y la flexión del antebrazo son imposibles, la abducción del brazo y la rotación externa están muy dificultadas. Generalmente la parálisis se limita al territorio de la V cervical; cuando —lo que es raro— se afecta a la vez la VI cervical, hay paresia del serrato mayor y del pectoral mayor. El brazo cuelga a lo largo del tronco, rotado hacia adentro a nivel del antebrazo. Los movimientos de la muñeca y de los dedos de la mano no están comprometidos.

La parálisis es del tipo neurona motriz inferior; hay, pues, atrofia considerable y flaccidez del músculo o de los músculos afectados; arreflexia del bicipital y estilorradiar; hipo o anestesia (no siempre) en la mitad externa del brazo y antebrazo y de los dos primeros dedos (índice y pulgar); sin embargo, en muchos casos la sensibilidad no sufre alteraciones. De este tipo son generalmente las parálisis obstétricas, es decir, las producidas por traumatismos durante el parto.

Parálisis de tipo medio. Se comporta como una parálisis radial que respeta al supinador largo (algunos autores incluyen la parálisis radial completa y del circunflejo), con hipoestesia del dedo medio y de la parte media de la mano. Hay abolición del reflejo tricipital.

Parálisis de tipo inferior (Déjerine-Klumpke). Parálisis del grupo muscular radicular inferior, o sea parálisis de los movimientos de la mano y de los dedos; atrofia de los músculos de la eminencia tenar e hipotenar y de los interóseos: la mano adopta el tipo *en garra* por la acción de los flexores largos de los dedos; anestesia de los dedos anular y meñique y de la mitad interna de la mano y del antebrazo; síndrome de Claude Bernard-Horner por parálisis del simpático cervical. Hay asimismo abolición del reflejo cubitopronador. Se observa, asociada a radiculalgias intensas, en el síndrome de Pancoast, por cáncer de la cúpula pleuropulmonar. Puede ser posradioterápica (irradiación terapéutica o profiláctica de metástasis linfáticas regionales, en caso de carcinoma mamario).

Parálisis del nervio torácico inferior o nervio del serrato mayor. *Recuerdo anatómico.* El nervio torácico inferior o nervio del serrato mayor es

una rama colateral del plexo braquial cuyos filetes de origen pertenecen a la V y VI raíces cervicales; siguiendo de arriba abajo la pared lateral del tórax va a distribuirse por las digitaciones del serrato mayor, músculo que une el borde espinal del omóplato a las nueve o diez primeras costillas y que por su acción atrae el omóplato hacia adelante y eleva el muñón del hombro, aparte de ser un músculo inspirador.

Etiología. Heridas o traumatismos, compresiones que lesionan al nervio en su trayecto, infecciones o intoxicaciones diversas.

Sintomatología. Consiste en la parálisis del músculo serrato mayor. Para descubrirla hay que ordenar al enfermo que contraiga los músculos de sus miembros superiores: se le hace que lleve sus brazos hacia arriba, cerrando y apretando sus manos al máximo; si hay parálisis, se observa que la escápula se levanta y hace prociencia en su borde interno, parte inferior (escápula alada).

Parálisis del radial. *Recuerdo anatómico.* El nervio radial nace, como se ha dicho, de un tronco común con el circunflejo, a cuya constitución concurren, a la vez, las cinco ramas del plexo braquial y hace un largo trayecto desde la axila hasta la flexura del codo, donde se bifurca, habiendo recorrido en toda su extensión el canal de torsión del húmero. Antes de su bifurcación emite una serie de ramas colaterales que inervan el tríceps, el ancóneo, el braquial anterior, el supinador largo y el primer radial externo y, además, una rama cutánea que se distribuye por la piel de la región posteroexterna del brazo. Un poco por encima de la interlínea articular del codo, el nervio radial se divide en dos ramas terminales, una anterior o cutánea destinada a la piel del dorso de la mano y de los dedos y otra posterior o muscular que inerva al segundo radial externo, al supinador corto, a los músculos de la región posterior del antebrazo, salvo el ancóneo.

Etiología. Se debe principalmente a lesiones que traumatizan al nervio a distintas alturas de su largo trayecto, por ejemplo, fracturas del húmero o del codo, que lo comprimen en el canal de torsión del húmero; heridas que lo seccionan, por ejemplo, peñas a cuchillo; compresión durante el sueño, cuando se duerme con la cabeza apoyada sobre el brazo, pero para esto es menester que el nervio esté ya predispuesto (alcoholismo); finalmente, la parálisis puede ser debida a procesos de neuritis, por ejemplo, en la intoxicación saturnina que da lugar a una parálisis radial bilateral.

El nervio radial es el nervio de la extensión del miembro superior.

Sintomatología. Parálisis de los músculos extensores del antebrazo y de la mano, adoptando ésta una actitud muy característica: al hacer extender el brazo, la mano cuelga doblada sobre el antebrazo (muñeca en gota o caída), los dedos están semidoblados en la palma de la mano, siendo imposible su extensión, lo mismo que levantar la mano (fig. 18-2). Tampoco el enfermo puede cerrar por completo los dedos, por ejemplo, para tomar un objeto. Los dedos pueden ser extendidos sólo cuando el observador levanta pasivamente la mano del enfermo, permitiendo así la contracción de los interóseos y lumbricales, que son los que producen la extensión de la segunda y de la tercera falange. Si se flexiona al enfermo pasivamente el antebrazo sobre el brazo y se le ordena que resista, no podrá hacerlo (parálisis del tríceps). Comúnmente se conserva la sensibilidad o se comprueban trastornos variables según el nivel de la lesión (hipoalgesia del dorso del pulgar, índice, mitad externa del medio —con excepción de las dos últimas falanges del índice y medio— y del lado radial de la mano si la lesión es alta (fig. 18-3, A, color) o del pliegue entre pulgar e índice si la lesión es baja) (fig. 18-3, B, color). Si obedece al saturnismo, la parálisis es simétrica, bilateral y respeta siempre al supinador largo. En la parálisis saturnina, el segundo y cuarto dedo pueden quedar indemnes y conservar la capacidad de extensión, con lo que la mano adopta la actitud de "hacer los cuernos".

Parálisis del nervio circunflejo. *Recuerdo anatómico.* Nacidas del plexo braquial por un tronco común con el nervio radial, las fibras del nervio circunflejo proceden de las cinco ramas del plexo braquial; rodea a modo de semicírculo el cuello quirúrgico del húmero, yendo a distribuirse en el espesor del músculo deltoides, habiendo emitido antes una rama destinada al músculo redondo menor y otra a la piel del hombro.

Etiología. Las afecciones traumáticas de la cabeza del húmero, fracturas, luxaciones, lo alteran con frecuencia. Otras veces es asiento



Fig. 18-2. Parálisis radial.

de procesos de mononeuritis (inflamación aislada de un nervio, a diferencia de las polineuritis que toman a varios), por ejemplo, diabética.

Sintomatología. Parálisis del músculo deltoides. La abducción del brazo es imposible. El músculo se atrofia, revelado por el aplanamiento del hombro; existen alteraciones de la sensibilidad a nivel del hombro y de la parte externa y superior del brazo; en el caso de mononeuritis existen dolores acentuados en la región del muñón del hombro, precediendo a la aparición de la parálisis.

Parálisis del mediano. *Recuerdo anatómico.* El nervio mediano en cuya constitución intervienen la V, VI, VII y VIII raíces cervicales y la I dorsal, nace del plexo braquial por dos voluminosos cordones, denominados, por su situación, raíz interna y externa del mediano, que convergiendo entre sí, se unen como las dos ramas de una V; constituido el nervio, desciende verticalmente por la parte interna del brazo y llega a la cara anterior de la epitroclea, donde inclinándose hacia afuera se aproxima poco a poco al eje del miembro para colocarse sobre este mismo, recorriendo la cara anterior del antebrazo y la muñeca y terminando en la palma de la mano por seis ramas. Durante su largo trayecto presta inervación a los músculos pronador redondo, pronador cuadrado, palmar mayor, palmar menor, flexor común superficial de los dedos, flexor propio del pulgar, a los dos haces externos del flexor común profundo de los dedos, o sea, a todos los músculos de la región anterior del antebrazo, menos el cubital anterior y los dos haces internos del flexor profundo de los dedos, que reciben su inervación del cubital; inerva asimismo, los dos primeros lumbricales y todos los músculos de la eminencia tenar, con excepción del aductor del pulgar y el haz interno del flexor corto, inervados por el cubital. Además suministra sensibilidad a la piel de la eminencia tenar y de la región palmar media, así como también a la cara palmar del pulgar, del índice, del medio y borde externo del anular y a la mayor parte de la cara dorsal del índice, del medio y de la mitad externa del anular.

Etiología. Lesiones traumáticas: heridas, fracturas; menos frecuentemente: oligoneuritis tóxica o infecciosa. Es afectado también en la hipertrofia del ligamento anular anterior del carpo, que determina el síndrome del túnel carpiano, más común en la mujer.

El nervio mediano es el nervio de la oposición del pulgar y comparte con el cubital la función de flexión de la mano sobre el antebrazo.

Sintomatología. Depende de la altura a que se lesiona el nervio; si la lesión actúa en la parte más elevada, se observa parálisis de la

pronación del antebrazo, de la flexión de la última falange del pulgar y de los dedos índice y mayor. La flexión de la muñeca puede realizarse sólo en parte, gracias al cubital anterior no paralizado, pero con desviación hacia adentro, o sea hacia el lado cubital. Hay parálisis de los músculos de la eminencia tenar, lo que impide el *movimiento de oposición del pulgar*. Este movimiento, característico de la especie humana, gracias al cual la cara palmar del pulgar se opondrá a la cara palmar de los otros cuatro dedos, se realiza por medio de los músculos de la eminencia tenar (abductor corto, flexor corto, oponente), que obran sobre el primer metacarpiano y la primera falange. La parálisis de la oposición del pulgar se reconoce porque el pulgar permanece en el mismo plano que los otros dedos, atraído hacia adentro por el aductor, que, innervado por el cubital, está respetado y además, por las pruebas de Froment, que consisten en lo siguiente:

1° Se hace oponer el pulgar, colocado en ángulo recto con respecto a la palma de la mano, a la extremidad del índice, que está con la primera falange flexionada en ángulo recto, y las últimas falanges extendidas; en este caso se contrae el abductor corto y la mano toma la actitud denominada *en pico de pato*.

2° Se hace oponer en igual forma el pulgar a la extremidad del dedo meñique, colocado en la misma actitud; en este caso se contrae el flexor corto. Variaciones en la innervación hacen que los dos o sólo el primero de estos movimientos de oposición estén paralizados. Así se evita la falsa oposición supletoria del pulgar, realizada por el aductor del pulgar, que innerva el cubital. La eminencia tenar se aplana a consecuencia de la atrofia de sus músculos.

Hay también anestesia, que ocupa la cara palmar del pulgar, del índice y del dedo medio, la mitad externa del anular y los dos tercios externos de la palma de la mano, y en la cara dorsal, las dos últimas falanges del índice y del dedo medio y del borde externo del anular (fig. 18-4, color).

Cuando el nervio mediano está lesionado a nivel de la muñeca sólo se observa la parálisis de la flexión de la mano y de los dedos ya indicados.

Los trastornos sensitivos y motores de la mano determinan una notable dificultad de los actos de prensión.

En el *síndrome del túnel carpiano*, las manifestaciones consisten en parestesias y a veces dolor, casi siempre nocturnos, localizados en la mitad externa de la mano, que pueden

propagarse al antebrazo y aun al hombro; debilidad muscular y atrofia de los músculos de la eminencia tenar. A veces hipoalgesia objetiva de la mitad externa de la cara palmar de la mano, la cara palmar de los tres primeros dedos y la mitad externa del anular; si se aplica un torniquete en la parte superior del brazo, que comprima por encima de la tensión arterial, aparecen rápidamente parestesias en los dedos afectados (*maniobra del torniquete*). La percusión del mediano a la altura del ligamento anular del carpo produce parestesias en la zona de distribución sensitiva del mediano (*signo de Tinel*). La hiperflexión de la muñeca provoca también parestesias en la zona correspondiente.

Baker y Baker reconocen 25 causas de síndrome del túnel carpiano: espontánea, traumática, neuropatía ocupacional, preñez, artrosis, artritis reumatoidea, diabetes, ganglión, anomalía congénita, mixedema, acromegalia, lupus, esclerodermia, gota, lepra, tuberculosis, infecciones piógenas, sarcoidosis, amiloidosis y mieloma múltiple, mucopolisacaridosis, insuficiencia cardíaca congestiva, enfermedad de Paget, fistula arteriovenosa del antebrazo, familiar y tumores benignos.

Parálisis del nervio cubital. *Recuerdo anatómico.* El nervio cubital, constituido por fibras que proceden de la VIII C y ID, se desprende del plexo braquial a nivel de la axila y desciende por la parte interna del brazo, como el mediano, pero en un plano más posterior; alcanza la epitroclea y desciende por detrás de ésta hasta la extremidad superior de la diáfisis del cúbito que rodea de atrás adelante, para descender por la cara anterior, parte interna del antebrazo, hasta la muñeca. Se divide, a la altura del hueso pisiforme, en dos ramas terminales, una superficial y otra profunda; la primera innerva al haz interno del flexor corto del pulgar y los haces internos del flexor común profundo de los dedos; por su rama terminal profunda innerva al aductor del pulgar y al haz interno del flexor corto del pulgar, que pertenecen a la eminencia tenar, a los cuatro músculos de la eminencia hipotenar (aductor, flexor corto y oponente del meñique y palmar cutáneo), a los dos últimos lumbricales y a todos los interóseos palmares y dorsales. Por sus ramos cutáneos, el cubital preside la sensibilidad de la piel de la mitad interna de la región dorsal de la mano, de la eminencia hipotenar, del meñique y de la mitad interna del anular.

Etiología. Traumatismos, heridas, sección por cuchillada, bala, etc., fracturas de la epitroclea o del cúbito, luxación del codo, que afectan al nervio en su trayecto; mononeuritis, particularmente leprosa.

El nervio cubital es el nervio de la prensión y de los movimientos de abducción y aducción (movimientos laterales) de los dedos.

Sintomatología. Depende de la altura a que es lesionado el nervio; si éste es afectado entre su origen y la epitroclea se produce la parálisis total del cubital, caracterizada por:

1° Imposibilidad de flexionar la mano e inclinarla sobre su lado interno o cubital, por parálisis del cubital anterior.

2° Imposibilidad de flexionar la tercera falange de los dedos meñique y anular, por parálisis de los haces internos del flexor común profundo, cuando estos dedos son colocados pasivamente en extensión.

3° Imposibilidad de mover el meñique por parálisis de los músculos de la eminencia hipotenar; el meñique queda en abducción permanente.

4° Imposibilidad o dificultad para realizar el movimiento de abanico de los dedos, es decir, la separación y aproximación alternada de éstos, por parálisis de los interóseos dorsales (abductores) y palmares (aductores); la abducción del índice está conservada por la acción de su flexor propio.

5° Actitud de la mano en garra (garra cubital): los dos últimos dedos, a veces también el índice y el medio, presentan sus primeras falanges en extensión y sus dos últimas en flexión (fig. 18-5); esta actitud es el resultado de la parálisis de los dos últimos lumbricales y de los interóseos (que obran flexionando la primera falange y extendiendo las dos últimas) y de la contracción de sus antagonistas: el extensor común, el flexor común superficial y el profundo de los dedos, que extienden la primera falange y flexionan la segunda y la tercera, respectivamente.

6° Imposibilidad de hacer la aducción del pulgar por parálisis del aductor corto del pulgar. Se pone en evidencia mediante la exploración del signo del periódico, de Froment (fig. 18-6); para ello se hace tomar al enfermo, entre el pulgar y el índice de cada mano, un diario y se le ordena que tire con fuerza del mismo, de cada lado; del lado sano, el papel es fuertemente apretado entre la cara externa de la primera o segunda falange del índice y la cara palmar del pulgar con la última falange extendida o algo flexionada, mientras que del lado paralizado el papel sólo es comprimido con la yema del pulgar, estando la última falange de éste visiblemente flexionada, lo que se destaca por el espacio vacío que queda entre el pulgar y el índice.

7° Aplanamiento de la eminencia hipotenar por atrofia de sus músculos.

8° Anestesia en la cara dorsal de la mitad interna de la mano y de los dedos hasta el eje del dedo medio, salvo las dos últimas falanges del dedo medio y de la mitad externa de las dos últimas falanges del anular. En la cara palmar, tercio interno de la mano, dedo meñique y mitad interna del anular (fig. 18-7, color).

Si la lesión del nervio cubital asienta en los tres cuartos inferiores del antebrazo, falta la parálisis del cubital anterior y de los haces internos del flexor común profundo; si la lesión se encuentra en la cara anterior de la muñeca, no hay trastornos sensitivos en la cara dorsal de la mano y de los dedos anular y meñique. La garra cubital, en estas lesiones inferiores, es por lo general más acentuada que en las lesiones altas, que originan la parálisis total, porque la conservación del flexor común profundo acentúa la flexión de los dos últimos dedos.

Parálisis del plexo lumbosacro. *Recuerdo anatómico.* El plexo lumbosacro está constituido por las cinco raíces lumbares y las cuatro sacras. Las cuatro primeras lumbares presentan anastomosis entre sí. La primera lumbar recibe una anastomosis del duodécimo nervio intercostal y envía otra a la segunda lumbar. Esta primera raíz se divide después en dos ramas, que forman los nervios abdominogenerales mayor y menor. La segunda lumbar envía una



Fig. 18-5. Parálisis del cubital.

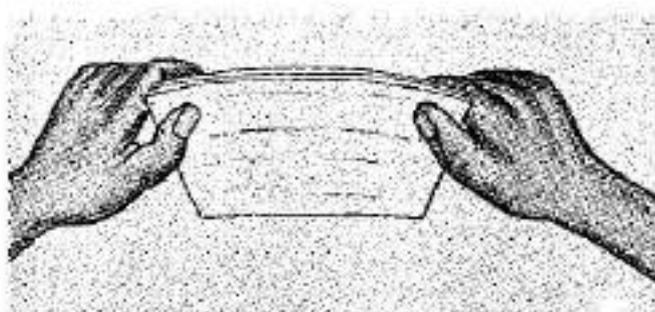


Fig. 18-6. Signo de Froment (parálisis del nervio cubital izquierdo).

anastomosis a la tercera lumbar y luego se divide en dos ramas, que constituyen el nervio femorocrural y el genitocrural. La tercera lumbar, después de haber dado un ramo de origen al nervio obturador, sigue su trayecto constituyendo el nervio crural. La cuarta lumbar se divide en tres ramas, una ascendente que se une al nervio crural, otra media que forma la rama principal del nervio obturador, y una rama descendente que se va a unir a la quinta raíz lumbar para constituir el tronco lumbosacro; éste a su vez es una de las más importantes ramas de origen del plexo sacro, y con él se fusionan para constituir dicho plexo las cuatro raíces sacras. El plexo sacro suministra varias ramas colaterales y una rama terminal, que es el nervio ciático mayor. Una de las ramas colaterales constituye el nervio glúteo inferior o ciático menor, que es nervio motor del músculo glúteo mayor y preside la sensibilidad de la piel del perineo, el escroto (en la mujer, el labio mayor), parte inferior de la región glútea, cara posterior del muslo y parte superior y posterior de la pierna. Una rama de la cuarta y quinta raíz sacra y el nervio coccígeo se anastomosan y forman el plexo sacrococcígeo. El nervio ciático mayor, después de haber dado varias ramas colaterales para los músculos de la región posterior del muslo y para la articulación de la cadera y de la rodilla, se divide en dos ramas terminales, denominadas nervio ciático poplíteo externo y nervio ciático poplíteo interno.

Etiología. Traumatismos, tumores, hernia de disco intervertebral.

Sintomatología. La parálisis del plexo lumbar comprende la de las raíces lumbares 1^o y 2^o, que se caracterizan por tener muy escaso componente motor y provocar una anestesia en banda oblicua hacia abajo y afuera en la cara anterior de la raíz del muslo, y la de las raíces inferiores 3^o y 4^o y algunas fibras de la 5^o, cuyo territorio motor es muy importante y comprende a los músculos anteriores e internos del muslo, cuádriceps y sartorio, inervados por el nervio crural, y aductores y recto interno, inervados por el nervio obturador. Además, su lesión paraliza al músculo tibial anterior. Por otra parte, las lesiones de las raíces inferiores del plexo lumbar determinan anestesia de la cara interna del muslo, de la cara anterior de la rodilla y de las caras interna y externa de la pierna y borde interno del pie, y abolición del reflejo patelar.

La parálisis del plexo sacro se manifiesta a través del nervio ciático mayor, y la causa más frecuente es la protrusión de discos intervertebrales. En este caso, las lesiones que afectan la 5^o raíz lumbar, determinan la paresia de los músculos extensores de los dedos, sobre todo del dedo gordo, con alteración de la sensibilidad en el borde interno del pie y conservación

del reflejo aquiliano. Las que afectan la primera raíz sacra ocasionan paresia, preferentemente de los músculos flexores de los dedos, anestesia que toma el borde externo del pie y el quinto dedo, y abolición o disminución del reflejo aquiliano (véase más adelante el párrafo de hernia del disco intervertebral).

Parálisis del ciático poplíteo externo. *Recuerdo anatómico.* Rama terminal del nervio ciático, del que se desprende a nivel del hueco poplíteo, el nervio ciático poplíteo externo rodea la cabeza del peroné, de atrás adelante, y atraviesa las inserciones del peroneo lateral largo, en cuyo interior se divide en los nervios musculocutáneo y tibial anterior, habiendo inervado previamente al músculo tibial anterior; el nervio musculocutáneo inerva los peroneos laterales largo y corto; el tibial anterior completa la inervación del músculo tibial anterior e inerva, además, al extensor común y al extensor propio del dedo gordo del pie, al peroneo anterior y al pedio. Además, el nervio ciático poplíteo externo, por sí y por sus ramas terminales, preside la sensibilidad de la región externa de la pierna y de la mayor parte de la cara dorsal del pie. Por su acción, es homólogo del nervio radial.

Etiología. Traumatismos, mononeuritis.

Sintomatología. 1^o Pie colgante en posición *varo equina*, estando el enfermo imposibilitado de extenderlo (flexión dorsal), por lo que al caminar se ve obligado a levantar muy arriba las rodillas: marcha en *steppage*.

2^o Imposibilidad de extender el dedo gordo del pie.

3^o Imposibilidad de realizar la abducción del pie, siendo, en cambio, posible la aducción.

4^o Anestesia del dorso del pie y cara externa de la pierna (fig. 18-8).

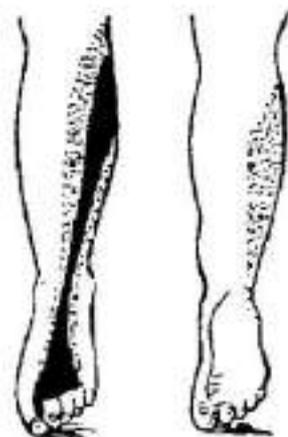


Fig. 18-8. Trastornos sensitivos por lesión del ciático poplíteo externo.

Tal es el síndrome de la parálisis total del ciático poplíteo externo, pero esta parálisis puede ser disociada, es decir, afectar sólo al musculocutáneo o al tibial anterior. En el primer caso, el pie se desvía hacia adentro (*pie varo*); en el segundo caso hay equinismo, pero es posible la abducción del pie.

Parálisis del ciático poplíteo interno y del tibial posterior. *Recuerdo anatómico.* Rama terminal del ciático mayor, el nervio ciático poplíteo interno nace en el hueco poplíteo, desciende verticalmente por debajo de los músculos gemelos y al llegar al anillo del sóleo toma el nombre de tibial posterior, con el cual desciende a través de este anillo por la cara posterior de la pierna, costea el borde interno del tendón de Aquiles, pasa por detrás del maléolo interno, a partir de donde se divide en plantar interno y externo. El nervio ciático poplíteo interno inerva los músculos gemelos, el poplíteo, el sóleo y el plantar delgado. El tibial posterior inerva el músculo tibial posterior, el flexor propio del dedo gordo y el flexor común de los dedos, además de completar la inervación del músculo poplíteo y del sóleo. El nervio plantar interno es homólogo del nervio mediano de la mano, en tanto que el plantar externo es homólogo del nervio cubital de la mano. El primero inerva varios músculos del dedo gordo y el primero y segundo lumbricales. El segundo, varios músculos del dedo pequeño, los lumbricales tercero y cuarto y todos los interóseos.

Etiología. Análoga a la anterior.

Sintomatología. Parálisis de los músculos de la pantorrilla y de la planta del pie. El enfermo no puede flexionar el pie ni los dedos. Estos últimos adoptan una actitud en garra homóloga a la cubital, es decir, extensión de la primera falange y flexión de las restantes. No puede tenerse sobre la punta del pie, marcha en *talus*, es decir, apoyando sobre el talón. Tampoco puede realizar el movimiento de abanico de los dedos del pie. Abolición del reflejo aquiliano. Anestesia de la planta del pie, extendiéndose algo por la región aquiliana, la porción externa del dorso hasta los dedos 4º y 5º, y el extremo del dorso de los dedos 1º, 2º y 3º. Atrofia de los músculos de la pantorrilla y del pie y, a menudo, mal perforante plantar.

La parálisis aislada del tibial posterior difiere en que quedan respetados los gemelos y el sóleo.

Otras parálisis. La lesión del tronco del nervio ciático reúne la parálisis de sus dos ramas terminales (ciático poplíteo externo e interno) a lo que se le agrega la parálisis de la flexión de la pierna sobre el muslo; no siempre

es así, es decir, cierto grado de flexión puede existir pues la rama de inervación del músculo semitendinoso, que sale de la porción más proximal del ciático, está frecuentemente preservada.

La lesión del nervio crural produce parálisis de la extensión de la pierna (músculo cuádriceps) y anestesia en la cara anterior del muslo, que se extiende por la cara interna de la pierna y el pie. La marcha está dificultada. Si la lesión es más alta, el enfermo no puede flexionar el muslo sobre la pelvis (psaos ilíaco y sartorio).

La lesión del nervio obturador produce anestesia en la cara interna del muslo y parálisis de los músculos aductores. La dificultad para la marcha suele ser escasa.

Ver asimismo neuralgia ciática y meralgia parestésica.

Síntesis sobre la parálisis de los nervios periféricos

Las alteraciones debidas a lesiones de orden tóxico o infeccioso aisladas sobre un solo nervio (oligoparálisis) son muy raras en general, debido a que los factores tóxicos o infecciosos actúan sobre varios nervios, produciendo polineuritis. Las lesiones limitadas a un nervio son, pues, por lo general, el resultado de acciones traumáticas.

Para reconocer las parálisis de cada nervio periférico aisladamente basta con estar informado respecto a los músculos que inervan; conociendo las funciones de los respectivos músculos, es fácil saber cuál es el movimiento cuya ejecución debe ordenarse para saber si existe o no parálisis, previa la comprobación, como ya se ha repetido tantas veces, de la inexistencia de causas extraneurales capaces de impedir la realización del movimiento, así como de simulación e histeria.

Hernia o protrusión del núcleo pulposo del disco intervertebral

Esta afección consiste en la protrusión de la parte central del disco intervertebral a través del anillo fibrocartilaginoso que lo rodea, determinando una compresión radicular, medular o radiculomedular. Causante frecuente de neuralgia ciática, reviste especial interés por ser susceptible de un tratamiento quirúrgico eficaz.

Su localización preferente es a nivel de los espacios entre la 4ª y 5ª vértebras lumbares (comprime la raíz L4) y entre la 5ª lumbar y la 1ª vértebra sacra (comprime la raíz L5). Su causa es habitualmente traumática (macro o microtraumatismos repetidos).

Se inicia con dolores lumbares o ciáticos o ambos a la vez, que se exacerban con los esfuerzos y mejoran mucho con el reposo; estos dolores suelen exacerbarse también con la tos y el estornudo, y lo que es muy importante, con los esfuerzos defecatorios. Se repiten durante meses o años, con lo que van aumentando en frecuencia, intensidad y duración. Además del sintoma dolor, el enfermo puede manifestar impotencia motriz en uno o ambos miembros inferiores, hormigueos, falta de sensibilidad a nivel de la pierna o del pie y trastornos esfinterianos. En la evolución es frecuente que el enfermo refiera que el dolor lumbar desaparece presentándose únicamente la ciatalgia.

En el examen físico se comprueba paresia o parálisis con hipotonía y, eventualmente, atrofia de los grupos musculares afectados, contractura uni o bilateral de los músculos de los canales vertebrales, escoliosis lumbar, trastornos sensitivos. El signo de Lasègue (ver Sensibilidad) y otras manifestaciones objetivas de la ciática se encuentran presentes. Puede haber dolor a la presión de la apófisis espinosa de la vértebra vecina a la raíz comprimida (cuando se investiga la raíz L5, debe hacerse la presión a la altura de la línea que une las dos crestas ilíacas. Para la S1, un través de dedo por debajo). Colocado el enfermo en decúbito dorsal, la compresión de las venas yugulares provoca o exagera el dolor lumbar y ciático (signo de Naffziger superior). Este signo se encuentra presente en un alto porcentaje de los casos. A esto se añaden determinados signos que sirven para localizar la raíz afectada. Si la raíz afectada es la L5, el dolor se irradia por la cara externa del muslo y anteroexterna de la pierna, llegando a la cara anterior y borde interno del pie, hasta el dedo gordo. La flexión dorsal del pie está perturbada: el enfermo no puede caminar sobre sus talones. Si la raíz comprometida es la S1, el dolor se irradia por la cara posteroexterna del muslo y pierna, al borde externo del pie incluyendo el último dedo. El reflejo aquiliano está en estos casos abolido; la fuerza de flexión de los dedos y la flexión plantar del pie están disminuidas: el enfermo no puede caminar en punta de pie con el miembro enfermo. El cuadro clínico se acompaña de hipoestesia o

anestesia que corresponde a los dermatomas afectados. La tomografía computada y la resonancia nuclear magnética de la columna lumbar ponen de manifiesto el pinzamiento o reducción del espacio intervertebral correspondiente.

Otra localización importante, aunque menos frecuente, es la de la columna cervical baja, generalmente entre la 6ª y 7ª vértebra cervical o entre esta última y la 8ª cervical. Difiere de la localización lumbar en que puede provocar, además de compresión radicular, compresión medular. Puede ser de comienzo violento, como consecuencia de un movimiento brusco hacia atrás, por accidente automovilístico, yudo, zambullida, etc. Se produce una cervicobraquialgia muy intensa, asociada a veces a un síndrome de Brown-Séquard incompleto y simulando, en otros casos, una esclerosis lateral amiotrófica. Mediante la tomografía computada o la resonancia nuclear magnética puede asegurarse el diagnóstico.

AFECCIONES DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

El sistema nervioso central se divide en tres grandes sectores, según su ubicación dentro de la cavidad craneorraquídea: 1º El sector raquídeo, que comprende la médula espinal, que ocupa el conducto raquídeo, y los 31 pares de raíces que, naciendo a derecha e izquierda, forman los nervios raquídeos, así como los sistemas simpático y parasimpático medular. 2º El sector subtentorial, constituido por el tronco cerebral, es decir, el bulbo raquídeo, la protuberancia anular y los pedúnculos cerebrales y, además, por los diez últimos pares de nervios craneales y el cerebelo; estos órganos se sitúan en la fosa posterior que se halla por detrás de la base del cráneo, por debajo de la tienda del cerebelo (de ahí la denominación de sector subtentorial), y por encima del agujero occipital que la pone en comunicación con el conducto raquídeo. 3º El sector supratentorial, que comprende el cerebro, los dos primeros pares de nervios craneales (olfatorio y óptico) y dos glándulas, la hipófisis y la epífisis. Estos órganos ocupan la parte superior del cráneo, por encima de la tienda del cerebelo, de ahí la designación de sector supratentorial, y se comunican con el plano subtentorial por un espacio libre: el foramen oval, situado por delante de la tienda del cerebelo.

Afecciones de la médula espinal

Nociones anatomofisiológicas sobre la médula espinal

La médula espinal es la parte del neuroeje que ocupa el conducto raquídeo; afecta la forma de un largo tallo cilíndrico, algo aplanado de adelante atrás, que se extiende desde la articulación occipitoatloidea, donde se continúa con el bulbo, hasta la segunda vértebra lumbar; presenta en su trayecto dos engrosamientos fusiformes que corresponden a la salida de las raíces nerviosas destinadas a los miembros superior (plexo braquial) e inferior (plexo lumbosacro), respectivamente; el primero cervical, comprendido entre la tercera vértebra cervical y la segunda dorsal, y el segundo lumbar, comprendido entre la novena y duodécima vértebras dorsales. Por debajo de esta última vértebra, la médula se afila, terminando en una especie de cono denominado cono terminal cuyo vértice corresponde a la segunda vértebra lumbar y del que parte una prolongación muy fina, el *filum terminale*, que llega hasta el cóccix.

Una sección transversal de la médula permite observar en el centro la sustancia gris, afectando la forma de una H, cuya rama horizontal constituye la comisura gris, atravesada en su parte media por el canal del epéndimo y cuyas ramas verticales tienen la forma de dos medias lunas; las partes anteriores de éstas constituyen las astas anteriores y las partes posteriores las astas posteriores de la médula. Las astas anteriores contienen los grandes cuerpos celulares de las neuronas motoras periféricas, cuyos cilindroejes salen de las mismas y atraviesan la médula, formando las raíces anteriores. Entre el asta anterior y el asta posterior escapa hacia afuera una pequeña porción de sustancia gris, denominada columna intermediolateral, constituida por células que originan las fibras del simpático. Al asta posterior van a parar las prolongaciones de las células ganglionares, que forman las raíces posteriores. La sustancia gris medular está rodeada totalmente por sustancia blanca; esta última es dividida en dos mitades laterales y simétricas por los surcos medioventral y mediodorsal.

Cada mitad de la sustancia blanca queda dividida por las raíces anteriores y posteriores en tres cordones: anterior, lateral y posterior; los dos primeros se suelen reunir con el nombre de cordón anterolateral. Estos cordones están constituidos por fibras nerviosas mielínicas de dos clases: unas, largas, relacionan la médula con otras porciones del neuroeje (fibras de proyección); otras, cortas, unen diferen-

tes segmentos de la médula (fibras intersegmentarias o de asociación). Estas fibras se agrupan, constituyendo dentro de cada cordón fascículos de mayor o menor volumen. Los fascículos o haces formados por las fibras de proyección son: unos, ascendentes, pues conducen impulsos a los centros superiores, y otros, descendentes, pues traen impulsos de los centros superiores a la médula.

Los cordones medulares quedan así sistematizados en una serie de haces o fascículos que gozan de una función determinada y que han sido citados repetidas veces en el curso de esta obra. Serán estudiados, ahora, en forma conjunta (fig. 18-9, *color*).

Sistematización de los cordones posteriores. Cada cordón posterior comprende dos fascículos de fibras ascendentes, uno situado en la parte interna, denominado *haz de Goll*, y el otro entre éste y el asta posterior, o *haz de Burdach*, y además, varios *haces intersegmentarios*.

Cada fibra radicular, al penetrar en la médula, se bifurca en una rama ascendente y otra descendente. Las ramas descendentes, luego de un corto trayecto por el cordón posterior, penetran en el asta posterior. Las ascendentes constituyen las fibras radicales cortas, medianas y largas, según la extensión de su trayecto por la médula. Las primeras conducen la sensibilidad térmica y dolorosa y penetran de inmediato en el asta posterior, las segundas (fibras radicales medianas) conducen la sensibilidad táctil protopática y recorren en los haces de Goll y de Burdach un trayecto de tres o cuatro segmentos medulares para penetrar en la sustancia gris, y las terceras (fibras radicales largas) conducen la sensibilidad profunda y táctil epicrítica, y son las que constituyen la mayor parte de los haces de Goll y de Burdach; estas fibras ocupan en el cordón posterior una situación tanto más interna y dorsal cuanto más baja es la raíz de que provienen. Así, en la región cervical, el haz de Goll contiene fibras que corresponden a las raíces sacras y lumbares y casi todas las de las raíces dorsales, en tanto que el haz de Burdach contiene fibras de las primeras raíces dorsales y cervicales.

Los haces intersegmentarios comprenden el *fascículo septomarginal*, que tiene diferentes posiciones dentro del cordón posterior, según el nivel de la médula que se considere, por lo que recibe distintos nombres: haz en virgula, centro oval de Flechsig y fascículo triangular de Gombault y Philippe, compuestos por fibras que unen las células de las astas posteriores de distintos segmentos medulares, por las ramas descendentes ya citadas de las fibras radicales, y el *fascículo posterior intersegmentario*, o *cordón fundamental posterior*, situado por detrás de la comisura gris, compuesto por fibras intersegmentarias.

Sistematización de los cordones anterolaterales. Cada cordón anterolateral se compone de fascículos ascendentes, descendentes e intersegmentarios;

Fascículos ascendentes. 1º *Haz espinocerebeloso dorsal*, denominado también *haz cerebeloso directo* o de *Flechsig*. Ocupa la parte posterior y externa del cordón lateral por fuera del haz piramidal cruzado y por delante del punto de penetración de las raíces posteriores; lo forman fibras que nacen en las células de la columna de Clarke (grupo de células de la parte interna de la base del asta posterior) del mismo lado; este haz llega al cerebelo, por el pedúnculo cerebeloso inferior (fig. 15-5).

2º *Haz espinocerebeloso ventral*, *haz cerebeloso cruzado* o de *Gowers*. Está situado en la parte anterior y externa del cordón lateral, por delante del haz de *Flechsig*; lo forman fibras que proceden del núcleo de *Bechterew* del lado opuesto, que emite un cilindro que atraviesa la línea media por la comisura gris anterior, asciende hasta el pedúnculo cerebral, donde se incurva hacia atrás para alcanzar el cerebelo a través del pedúnculo cerebeloso superior.

3º *Haz espinotalámico lateral o dorsal*. Situado inmediatamente por dentro del anterior, está formado por fibras que nacen en el asta posterior, en la sustancia gelatinosa de *Rolando*, pasan por la comisura gris anterior para alcanzar el cordón lateral de la hemimédula opuesta (fibras radicales cortas), en una porción ventral con relación al fascículo piramidal cruzado. Conduce impulsos de la sensibilidad térmica y dolorosa. A través del bulbo, la protuberancia y el pedúnculo cerebral alcanza el tálamo y finalmente la corteza cerebral.

4º *Haz espinotalámico ventral*. Está situado en el cordón anterior, por delante del haz espinotalámico dorsal; está constituido por fibras que nacen en el asta posterior del lado opuesto, continuando las fibras radicales medianas y conduce, pues, impulsos de la sensibilidad táctil protopática. Se une en el bulbo al lemnisco medio.

5º *Haz espinotectal*. Está situado en el cordón lateral inmediatamente por delante del haz espinotalámico dorsal; lo forman fibras que se originan en las células del asta posterior del lado opuesto y van a terminar en el tubérculo cuadrigémino anterior.

Fascículos descendentes. 1º *Haces piramidales:*

A) *Haz piramidal cruzado*. Se encuentra en el cordón lateral inmediatamente por dentro del haz espinocerebeloso dorsal y por delante de la cabeza del asta posterior; lo forman fibras procedentes de las células piramidales de la corteza cerebral que se han decusado en el bulbo. A medida que desciende disminuye su volumen.

B) *Haz piramidal directo*. Se encuentra en el cordón anterior, parte interna, limitando el surco mediano anterior; está constituido por fibras del mismo origen que el anterior, pero que se decusan poco a poco, a medida que descienden en la médula.

2º *Haces extrapiramidales*. Son haces de fibras descendentes que conducen incitaciones motoras no voluntarias:

A) *Haz rubroespinal*, *haz prepiramidal* o de *von Monakow*. Está situado en el cordón lateral, inmediatamente por delante del haz piramidal cruzado. Sus fibras provienen del núcleo rojo del lado opuesto. Tiene un recorrido corto ya que no se lo observa por debajo de la región cervical.

B) *Haz vestibuloespinal lateral o dorsal*. Está situado en el cordón lateral, inmediatamente por delante del anterior y por dentro del haz espinotalámico lateral; está formado por fibras que nacen en el núcleo de *Deiters* del lado opuesto.

C) *Haz vestibuloespinal ventral*. Está situado en el cordón anterior, al lado del haz piramidal directo. Sus fibras se originan en el núcleo de *Deiters* del mismo lado.

D) *Haz tectoespinal*. Situado en el cordón anterior, está formado por fibras procedentes del tubérculo cuadrigémino anterior del lado opuesto. Termina en la médula cervical.

E) *Haz olivoespinal de Helweg*. Ocupa únicamente la médula cervical; está formado por fibras procedentes de la oliva bulbar y se halla situado en la parte anterior del cordón lateral junto a la emergencia de las raíces anteriores.

F) *Haz reticuloespinal*. Es doble, uno *directo* o *medial*, situado en el cordón anterior, y el otro *cruzado* o *lateral*, situado en el cordón lateral; está formado por fibras que nacen en la formación reticular del puente y del bulbo, respectivamente.

Fascículos intersegmentarios. Son dos: uno *anterior*, situado en el cordón anterior, se compone de fibras que unen las células de las astas anteriores de un lado con las del lado opuesto, ya sean del mismo nivel medular o de diferentes niveles, y otro, *lateral*, formado por fibras de asociación entre los distintos segmentos de la sustancia gris, ya ascendentes, ya descendentes; por encima de la médula se continúa con el haz longitudinal medio (haz longitudinal posterior). Los haces intersegmentarios forman, en conjunto, el cordón fundamental anterolateral.

Las lesiones degenerativas de los cordones anterolaterales originan síntomas muy variados, según los haces afectados: motores, sensitivos, cerebelosos, que se presentan puros o asociados. Cuando se trata de procesos que afectan sólo a determinados haces o cordones medulares, respetando los demás, se producen las afecciones *sistematizadas* como la *tabes* o la enfermedad de *Friedreich* y cuando se afectan distintos haces y elementos de la sustancia gris, se engendran las afecciones difusas, como las *mielitis difusas*, la *esclerosis múltiple*, etcétera.

La sistematización cordonal de la médula hace de la misma un importante conductor que transmite excitaciones sensitivas y recibe incitaciones motoras, pero, además, la médula es un centro nervioso, pues en ella se elaboran numerosos actos reflejos, que aseguran el tono muscular, el trofismo, el juego de los esfínteres, las funciones genitales y también

las funciones simpáticas (vasomotoras, secreción sudoral, etc.). Se ha indicado ya en otra parte de este libro, la ubicación de los distintos centros de los reflejos profundos y superficiales, de los esfínteres y genitales y además las localizaciones motoras y sensitivas medulares segmentarias, que es de conocimiento muy importante para el diagnóstico topográfico de ciertas lesiones.

La médula se encuentra envuelta por las tres meninges, dentro del canal raquídeo, y está irrigada por el tronco espinal anterior, rama de la arteria vertebral, y por las arterias espinales posteriores, nacidas igualmente de la vertebral, que descienden verticalmente por delante y por detrás de la médula, respectivamente, y también por las arterias espinales laterales. Por sus anastomosis reciprocas, estas arterias forman alrededor de la médula un *círculo arterial perimedular*, de donde parten una serie de ramas que penetran en la médula, para distribuirse por las sustancias blanca y gris; un grupo de esas ramas penetra en la médula siguiendo el trayecto de las raíces anteriores y posteriores: son las arterias radiculares anteriores y posteriores, respectivamente, que irrigan a las astas anteriores y posteriores.

Las arterias *intramedulares* son terminales, no contraen anastomosis; la embolia o trombosis de las mismas originará siempre una zona de necrosis o de mielomalacia. La circulación de retorno se hace por venas intra y perimedulares; de la red venosa perimedular parten venas eferentes que atraviesan los agujeros de conjunción para ir hasta las venas extra-raquídeas (vertebrales, intercostales, lumbares y sacras laterales).

Además de las ramas nacidas de las vertebrales, intervienen ramas procedentes de las arterias intercostales, como la voluminosa arteria de Adamkiewicz que procede de una de las últimas intercostales o de una de las primeras arterias lumbares, e irrigan el sector dorsal bajo y lumbosacro de la médula.

Tabes dorsal o ataxia locomotriz. Consiste en una meningoradiculitis posterior ascendente sífilítica, que se acompaña rápidamente de esclerosis de los cordones posteriores (fig. 18-10). Aparece entre los 3 a 20 años de la infección primaria. Su frecuencia ha disminuido mucho con la eficacia de la penicilina en el tratamiento de la sífilis.

Sintomatología. Evoluciona en tres períodos: preatáxico, atáxico y paralítico.

1º Período preatáxico. Se caracteriza por signos irritativos radiculares; dolores fulgurantes en las extremidades, dolores en cinturón, crisis viscerales tabéticas; oftalmoplejías pasajeras, miosis, anisocoria, signo de Argyll-Robertson; arreflexia aquiliana y patelar (signo de Westphal). La arreflexia puede ser com-

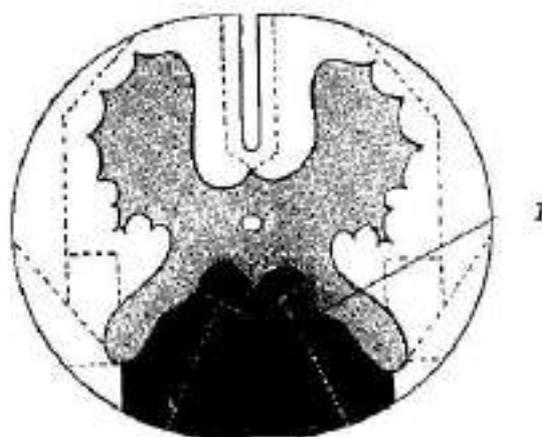


Fig. 18-10. Tabes. 1, esclerosis de los cordones posteriores (ataxia, disociación tabética de la sensibilidad).

binada; patelar de un lado y aquiliana del otro. Trastornos esfinterianos. Impotencia.

2º Período atáxico. Se caracteriza por la ataxia con signo de Romberg, marcha talonante, hipotonía muscular, disociación tabética de la sensibilidad, con aloquiria (errores de la lateralización en la apreciación de los estímulos), hipoalgesia testicular (signo de Pitres), peroneal (signo de Sicard), aquiliana (signo de Abadie), cubital (signo de Biernacki), traqueal, perimaria y a lo largo del borde cubital de los miembros superiores. Criestesia en la piel del dorso. Trastornos tróficos: mal perforante plantar, artropatías tabéticas. Frecuentemente taquicardia, aortitis suprasigmoidea, insuficiencia aórtica y aneurismas.

3º Período paralítico. La ataxia es tan intensa que el enfermo se ve obligado a guardar cama. Se caquectiza y es, finalmente, arrebataado por una afección intercurrente de las vías respiratorias, o bien por una pielonefritis, fenómenos bulbares, etcétera.

Alteraciones del líquido cefalorraquídeo y de la sangre. Suele haber un aumento de linfocitos aunque no muy intenso. Hay ligero aumento de la albúmina y las reacciones de globulinas suelen ser positivas. Las reacciones para lúes son, asimismo, positivas. Puede haber tabes sin alteraciones del líquido cefalorraquídeo. En la sangre las reacciones para lúes son positivas.

El pronóstico varía según el período en que se trate al enfermo; en el período preatáxico puede detenerse la evolución de la enfermedad; en el período atáxico o paralítico el tratamiento es poco eficaz.

Datos importantes a retener. La tabes debe ser reconocida precozmente, es decir, mucho antes que aparezca la ataxia, en el estado deno-

minado frustrado o preatáxico, salvo en aquellos casos que comienzan por ataxia aguda. Los signos más precoces son el de Argyll-Robertson y la desaparición de los reflejos aquilianos. Las crisis viscerales pueden preceder durante mucho tiempo a estos signos precoces, aunque ello no es frecuente. Hay que dudar del diagnóstico, pero no rechazarlo, cuando no hay signo de Argyll-Robertson. Debe diferenciarse de la seudotabes (véase capítulo sobre Ataxias).

Enfermedades heredodegenerativas medulares. Se pueden agrupar en: a) enfermedades con compromiso medular importante; y b) enfermedades con compromiso periférico importante. Las enfermedades degenerativas con compromiso cerebeloso predominante se describen en el capítulo 15 (ver Síndrome cerebeloso).

Enfermedades heredodegenerativas con compromiso medular importante. *Enfermedad de Friedreich (1863).* Es una degeneración de los cordones posteriores y laterales de la médula espinal, hereditaria y familiar (fig. 18-11). Los primeros síntomas comienzan alrededor de los 10 años.

Sintomatología. 1° Trastornos motores. Ataxia tabetocerebelosa con deambulación del mismo tipo. El signo de Romberg existe a veces.

2° Trastornos sensitivos. De la sensibilidad profunda (abatiestesia, apalestesia, abarestesia) y táctil epicrítica.

3° Trastornos reflejos. Arreflexia patelar y aquiliana con signo de Babinski bilateral (su aparición puede ser algunas veces posterior a los demás signos).

4° Signos cerebelosos. Temblor intencional, nistagmo, dismetría, adiadococinesia.

5° Trastornos de la palabra: Palabra lenta y escandida.

6° Trastornos tróficos. Cifoescoliosis, pie de Friedreich (varo equino y cavus).

Evoluciona lentamente y en forma progresiva. La dificultad para caminar ya se halla a los cinco años de la evolución. La muerte se produce por enfermedades pulmonares o cardíacas intercurrentes a los 15 años de la evolución.

Heredoataxia cerebelosa (1893). No es, probablemente, una enfermedad distinta de la de Friedreich. Se trata, lo mismo, de un proceso degenerativo familiar que comienza por el cerebelo y secundariamente se extiende a la médula. La sintomatología es muy semejante a la enfermedad de Friedreich. Son, sin embargo, más frecuentes en la heredoataxia, la exa-

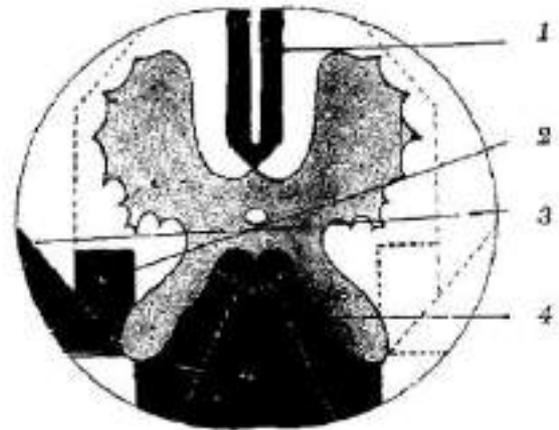


Fig. 18-11. Enfermedad de Friedreich. 1 y 2, esclerosis piramidal (signo de Babinski); 3, esclerosis de los haces cerebelosos (dismetría, adiadococinesia, asinergia); 4, esclerosis de los haces posteriores (ataxia, abatiestesia, apalestesia).

geración de los reflejos, las alteraciones tipo atrofia óptica y las oftalmoplejias. Además puede tener un comienzo más tardío, entre los 30 y 40 años, generalmente faltan la cifoescoliosis y el pie varo y no suele haber trastornos de la sensibilidad profunda. Su evolución no difiere de la de la enfermedad de Friedreich.

Distasia arrefléxica hereditaria o enfermedad de Roussy-Levy. En 1926 Roussy y Levy describieron, en una misma familia, 7 casos de una enfermedad similar a la de Friedreich, pero con tendencia a la estabilización, con el agregado de atrofiás musculares distales (adelgazamiento del tercio inferior de ambas piernas y amiotrofia de la mano) y con temblor más o menos característico. El compromiso periférico es similar al de la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth (ver cap. 6). Comienza en la infancia y su progresión es lenta.

Paraparesia espástica familiar o enfermedad de Strümpell-Lorrain (1880). Consiste en una paraparesia o paraplejía espástica (con hipertonía y piramidalismo) de carácter hereditario que puede iniciarse en la infancia, la adolescencia o la adultez. Se añaden en algunos casos signos cordonales posteriores (hipopalestesia, ataxia), cerebelosos, repercusión neuromuscular (atrofia), atrofia óptica y también, a veces, trastornos mentales y electrocardiográficos. Anatomopatológicamente existe degeneración de los cordones laterales medulares, predominando a nivel de los haces piramidales cruzados en su trayecto dorsolumbar con participación, a veces, de los espinocerebelosos; también pueden observarse signos degenerativos en el cordón posterior. Es de evolución muy lenta.

Enfermedad de Bassen y Kornzweig (1950). Estos autores describen la asociación de un síndrome vecino al de la enfermedad de Friedreich con el agregado de retinitis pigmentaria y anomalías eritrocitarias (acantocitosis). Estos trastornos coexisten con una hipolipidemia y un descenso brusco de las betalipoproteínas.

Ataxia de Sanger-Brown o ataxia espinocerebelosa (1892). Degeneración primaria acentuada de los haces espinocerebelosos y de la columna de Clarke, faltando, en general, las lesiones piramidales. La enfermedad tiene parecido con la de Friedreich; se diferencia de ella por su aparición más tardía. En los casos descritos por el autor al que la enfermedad debe su nombre, se inició entre los diecisiete y los treinta y cinco años, siendo familiar en cinco generaciones. La atrofia óptica es constante, asociándose ataxia cerebelosa, oftalmoplejías y demencia.

Ataxia hereditaria de Ferguson-Critchley (1929). Tiene parecido con la esclerosis múltiple desde el punto de vista sintomatológico. Se diferencia de ella por el carácter netamente hereditario y familiar, por la mayor frecuencia de las alteraciones de la sensibilidad superficial que pueden traducirse por zonas anestésicas evidentes, así como por la paresia en la mirada hacia arriba y por la existencia de signos extrapiramidales. La enfermedad, por otra parte, no tiene remisiones como la esclerosis múltiple. Comienza entre los treinta y cuarenta años, sin predilección por el sexo femenino como lo hace la esclerosis múltiple. A menudo la diferenciación entre las dos enfermedades es dificultosa.

Enfermedades heredodegenerativas con compromiso periférico importante. *Amiotrofia de Charcot-Marie-Tooth (1886)* y *neuritis intersticial hipertrófica de Déjerine-Sottas (1893)*. Se remite al lector al capítulo 6.

Artropatía úlcero-mutilante de Thèvenard (1942). Comienza en la infancia. Conocida también con el nombre de neuropatía sensitiva hereditaria de Denny-Brown, es una entidad que cursa con trastornos sensitivos preferentemente termoalgésicos y alteraciones tróficas en forma de mal perforante plantar, con compromiso óseo y fractura espontánea de los huesos del pie.

Enfermedad de Refsum (1945). El interés de esta entidad reside en la comprobación de una eliminación urinaria anormal de ácido fitánico; el error o defecto enzimático parece residir en la ausencia de fitánico-hidroxilasa encargada de la conversión del ácido fitánico en ácido pristánico. Se produce un aumento de

ácido fitánico que afecta principalmente la retina y los nervios periféricos. El cuadro clínico comienza, generalmente, en la adolescencia y asocia una retinitis pigmentaria con nictalopía, a manifestaciones polineuríticas (dolor, parestesias, ataxia con alteraciones de la sensibilidad profunda), cerebelosas y vestibulares. Frecuentemente hay sordera e ictiosis cutánea; los nervios cutáneos pueden, en ocasiones, ser palpables. Puede cursar con brotes.

Esclerosis múltiple o esclerosis en placas. Enfermedad de etiología desconocida, caracterizada por placas de desmielinización en todo el sistema nervioso, sin ninguna sistematización. Las fibras nerviosas se desmielinizan, conservándose íntegros los cilindroejes por mucho tiempo. La neuroglia prolifera, fagocitando los detritus y formando cuerpos granulados. Como etiologías probables se sospechan la autoinmune o la viral, aunque ninguna de ellas ha sido confirmada. Se observa con mayor frecuencia entre los veinte y cuarenta años (fig. 18-12).

Sintomatología. Tratándose de una afección de todo el neuraxje, no correspondería colocarla entre las afecciones medulares, pero se hace corrientemente así por la importancia de los signos espinales. Su comienzo suele ser agudo, subagudo o, más comúnmente, crónico. Predominan los síntomas y signos motores, por lo general. Se distinguen los siguientes:

1) Motores. Paresias que se inician por un solo miembro, generalmente uno de los inferiores, o por ambos (paraparesia o paraplejía), acompañadas de signos de piramidalismo (hiperreflexia profunda, arreflexia cutaneoabdominal, clonus, signo de Babinski, hipertonia); es la afección en la que se suele observar en su

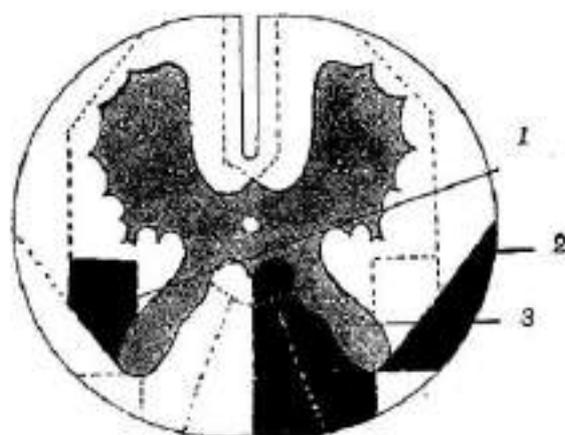


Fig. 18-12. Esclerosis múltiple. 1, placas de esclerosis piramidales; 2, esclerosis del haz cerebeloso; 3, esclerosis de los cordones posteriores.

plenitud toda la serie de signos piramidales. A veces hemiparesia o hemiplejía.

2) Sensitivos. Parestesias, a veces dolores erráticos; el signo de Lhermitte, que consiste en la sensación de descarga eléctrica que el enfermo tiene a lo largo del raquis al flexionar el médico la cabeza, observable en las localizaciones de la médula cervical; pueden hallarse algunos trastornos de la sensibilidad profunda por compromiso cordonal posterior: hipobastiesia, hipopalestesia, hipobarestesia. A veces hemianestesia y síndrome de Brown-Séquard.

3) Cerebelosos. Vértigos, falta de coordinación o de equilibrio (a veces son manifestaciones iniciales); temblor intencional, dismetría, adiadococinesia.

4) De los esfínteres. Trastornos en la micción y en la evacuación intestinal de tipo incontinencia o retención.

5) Oculares. Nistagmo (muy frecuente), oftalmoplejía internuclear; disminución de la agudeza visual o escotoma central, comprobándose una neuritis retrobulbar con palidez del sector temporal de la papila; diplopía con paresias oculomotoras, en ciertos casos.

6) De la palabra. Disartria, caracterizada por un hablar arrastrado, monótono y escandido, separando las sílabas por pausas.

7) Encefálicos. Muy raras veces crisis convulsivas y trastornos de conciencia.

8) Psíquicos. Emotividad exagerada y tendencia a la euforia, pese a hallarse en pleno padecimiento.

Todos estos síntomas y signos pueden intrincarse en forma muy variada, caracterizándose entonces la enfermedad por dar cuadros dispares de un paciente a otro. En la mayoría de los casos, las manifestaciones dominantes corresponden a la esfera ocular, medular o cerebelosa, sea en forma aislada o combinada. Resulta rara la presencia de afasia o síncope.

La enfermedad evoluciona por brotes, seguidos de remisión parcial o completa de duración variable. Es progresiva y tiende a llevar a la invalidez. La duración de la enfermedad una vez diagnosticada suele ser de 10 a 20 años, pero puede ser más corta o más prolongada.

El diagnóstico de la esclerosis múltiple se basa, precisamente, en el hallazgo de signos y síntomas de compromiso multifocal del sistema nervioso central, que aparecen y remiten en forma intermitente en el curso de meses y años (evolución característica en brotes seguidos de remisiones).

En el líquido cefalorraquídeo de dos tercios

de pacientes se encuentra un incremento de las gammaglobulinas y de la inmunoglobulina G, que en el espectro electroforético aparecen formadas por bandas oligoclonales; el aumento de la proteína básica miélica indica la existencia de un proceso activo de destrucción de la mielina.

Los potenciales evocados visuales se encuentran alterados en el 70% de individuos afectados de esclerosis múltiple (prolongación de la latencia y deformación del potencial), mientras que los somatosensitivos o auditivos sólo son anormales en un 50% de los casos.

La tomografía computada cerebral puede demostrar la presencia de imágenes hipodensas, muy frecuentemente periventriculares en la sustancia blanca. La resonancia nuclear magnética de cerebro evidencia en más del 90% de los casos la presencia de placas existentes (fig. 14-43).

La prueba del baño caliente, que consiste en sumergir al paciente en un baño de agua hasta el cuello, cuya temperatura se va incrementando dentro de límites tolerables, generalmente hasta unos 38,3° - 39° C, puede poner de manifiesto la aparición de signos y síntomas latentes de la enfermedad: signo de Babinski, diplopía, nistagmo o una oftalmoplejía internuclear (formas subclínicas de la enfermedad).

Poser establece el diagnóstico clínicamente definitivo o probable de esclerosis múltiple (véase el cuadro de la página siguiente) tomando los siguientes parámetros: número de brotes, evidencia clínica, evidencia paraclínica (potenciales evocados, tomografía computada o resonancia nuclear magnética) y bandas oligoclonales (BO) o inmunoglobulina G aumentada en el líquido cefalorraquídeo.

Enfermedad de Devic. Es en realidad un síndrome de comienzo agudo caracterizado por neuritis óptica y mielitis transversa con expresión de paraparesia o paraplejía. Estos dos compromisos pueden presentarse en forma simultánea o sucesiva con una diferencia de semanas o días en el orden de presentación. Puede deberse a esclerosis múltiple, encefalomielitis aguda diseminada, lupus eritematoso sistémico o sarcoidosis. Por ello es más propiamente un síndrome que una enfermedad. Su evolución suele ser variable según los casos.

Encefalomielitis aguda diseminada. Es una entidad que se presenta a raíz de una vacunación o de enfermedades virales que normalmente no afectan el sistema nervioso central. Clínicamente se asemeja mucho a un brote agudo de esclerosis múltiple, por lo que el diag-

Diagnóstica de la esclerosis múltiple

Categoría	Brotos	Evidencia (s) clínica (s)	Evidencia paraclínica	BO/IgG en LCR
Clínicamente definitiva	2	2		
	2	1	y	
	2	1	o	+
	1	2		+
	1	1	y	+
Probable	2	1		
	1	2		
	1	1	y	
	2			+

nóstico diferencial es, a veces, difícil. La evolución determinará este último ya que en la encefalomiélitis no se producen nuevos ataques como se observa en la esclerosis múltiple. A veces esta distinción se complica aún más porque en pacientes afectados de esclerosis múltiple se observan exacerbaciones en el curso de enfermedades virales intercurrentes.

Esclerosis lateral amiotrófica. También denominada enfermedad de Charcot, es una degeneración de las células de las astas anteriores, de las células piramidales y de los haces piramidales de la médula (fig. 18-13); afecta, pues, a la vez a la neurona motora central y periférica. Comienza habitualmente a nivel del engrosamiento cervical de la médula, entre la cuarta y séptima década de la vida.

Sintomatología. Se distinguen tres períodos.

1er. período o inicial: caracterizado por la aparición de una atrofia de los músculos de la mano del tipo Aran-Duchenne (degenerativa con fasciculaciones), acompañada de exageración de los reflejos y de contractura de los músculos menos afectados por la atrofia (debido a la degeneración de la neurona piramidal). La amiotrofia puede localizarse exclusivamente en los miembros inferiores; como los músculos anteroexternos de la pierna son los más afectados, el individuo adopta una marcha de tipo *steppage* similar a la de las polineuritis (forma pseudopolineurítica de Marie-Patrikios).

2do. período o de estado: al cabo de unos meses aparece una paraparesia o cuadriparesia espástica (la espasticidad domina sobre la paresia), con todos los demás signos de piramidismo: hiperreflexia profunda, clonus, Babinski (50% de los casos). La sensibilidad no presenta alteraciones; a veces hay, sin embargo, fuertes dolores (forma de tipo polineurítico). Los esfínteres no presentan trastornos.

3er. período o terminal: al invadir el proceso el bulbo, aparece una parálisis glosolabio-laríngea, que lleva al enfermo a la muerte, por fenómenos intercurrentes o por paro circulatorio o respiratorio.

La enfermedad es lentamente progresiva, rápida y fatal. La muerte se produce entre los dos y cuatro años del comienzo, aunque se pueden observar evoluciones prolongadas. Cuando comienza con signos bulbares (forma bulbar) su desenlace es más rápido.

El diagnóstico de la enfermedad de Charcot es fácil, por existir la asociación de atrofia de Aran-Duchenne a signos de piramidismo. La aparición precoz de fasciculaciones más extensas e intensas que en cualquier otra enfermedad de la neurona motora tiene importancia diagnóstica. El electromiograma confirmará denervación que puede incluir la lengua. El lí-

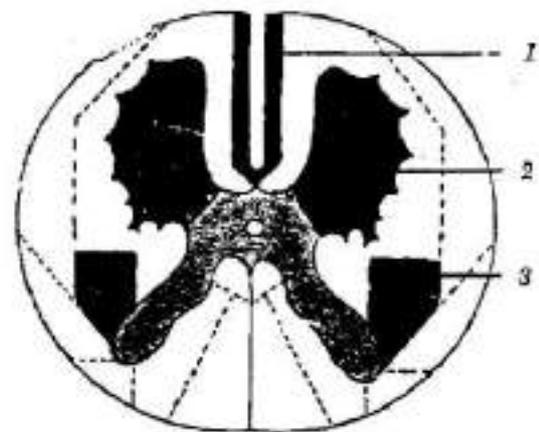


Fig. 18-13. Esclerosis lateral amiotrófica. 1, esclerosis de los haces piramidales directos; 2, destrucción de las células de las astas anteriores (amiotrofia degenerativa); 3, esclerosis de los haces piramidales cruzados (hipertonía, exageración de los reflejos profundos).

quido cefalorraquídeo demostrará normalidad, si se trata realmente de una esclerosis lateral amiotrófica.

Amiotrofias espinales progresivas. Comprenden la enfermedad de Kugelberg-Welander, la enfermedad de Werdnig-Hoffmann, el síndrome escapuloperoneo de Stark-Kaesler, así como otras formas intermedias, que se describen en otro capítulo (ver Trefismo).

Degeneración combinada subaguda, mielosis funicular o síndrome de Lichtheim. Constituye una esclerosis combinada de origen carencial por déficit de vitamina B₁₂, en la que se produce la degeneración de los cordones de Goll y Burdach y de los haces piramidales. Comienza por parestesias en miembros inferiores, asociando posteriormente un cuadro de ataxia medular a signos piramidales. La marcha será atáxica, espástica o ataxoespástica, según el mayor o menor compromiso lesional. Hay aclorhidria histaminorresistente y la concentración de vitamina B₁₂ en sangre está disminuida, determinando una anemia megaloblástica. Su evolución está subordinada a la rapidez con que se hagan el diagnóstico y tratamiento. Hoy en día se observa con poca frecuencia ya que el diagnóstico de esta avitaminosis suele establecerse antes de que se instale el cuadro neurológico correspondiente.

Siringomielia. Esta enfermedad se caracteriza por la invasión de la sustancia gris medular (atravesada por las vías de la sensibilidad térmica y dolorosa que van a conformar el haz espinotalámico lateral) y, a veces, bulbar por un proceso de proliferación de la neuroglia periependimaria (gliosis o gliomatosis); este tejido neoformado se licua y elimina, dejando cavidades (fig. 18-14). Se afecta con preferencia la médula cervical y lumbar. Es más frecuente en hombres, presentándose hacia la tercera o cuarta década de la vida.

Sintomatología. 1º *Trastornos tróficos.* Atrofia muscular de tipo Aran-Duchenne con fasciculaciones. Glossy skin. Mano succulenta de Marinesco. Panadizo analgésico de Morvan. Lesiones ampollosas de la piel; tórax con cifoescoliosis, artropatías siringomiélicas, fracturas espontáneas. Mal perforante plantar.

2º *Trastornos de la sensibilidad.* Disociación siringomiélica de la sensibilidad, es decir, termoanestesia más analgesia, con conservación de la sensibilidad táctil y profunda. En su comienzo, estas manifestaciones adoptan el carácter "suspendido" en su localización, es decir, limitadas hacia arriba y hacia abajo por sensibilidad normal.

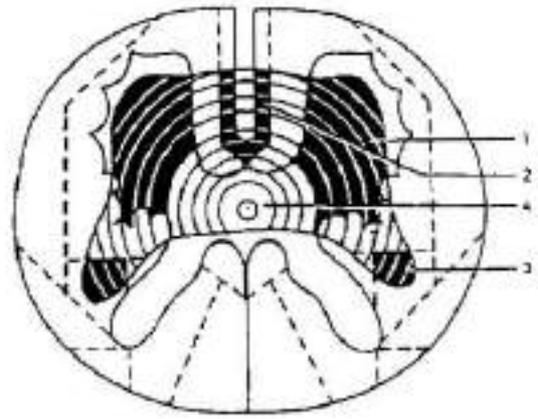


Fig. 18-14. Siringomielia cervical. 1, alteración de la sustancia gris anterior (amiotrofia degenerativa); 2 y 3, haces piramidales comprimidos por la cavidad siringomiélica distendida (paraplejía de los miembros inferiores); 4, alteración de las fibras de la sensibilidad termoalgésica que van a constituir los haces espinotalámicos laterales (disociación siringomiélica "suspendida").

3º *Trastornos motores.* Paraplejía espástica. El líquido cefalorraquídeo es normal.

La atrofia del tipo Aran-Duchenne que se observa en esta enfermedad se debe a que la gliosis comprime y destruye las astas anteriores de la médula cervical, que es el lugar de elección para el comienzo de la siringomielia, y la paraplejía espástica es debida a la compresión de la vía piramidal por el mismo proceso de invasión gliomatosa. Si este proceso sólo toma una mitad de la médula, una hemimédula, el cuadro que se presenta es el de un síndrome de Brown-Séquard con disociación siringomiélica de la sensibilidad. Si la gliosis invade los cordones posteriores, pueden aparecer ataxia y trastornos de la sensibilidad profunda, es decir, un cuadro cordonal posterior.

A veces la gliosis se propaga hacia el bulbo y la protuberancia, dando lugar a la *siringobulbia* y a la *siringopontia*, respectivamente. Entonces al cuadro de la siringomielia se añaden: disociación termoalgésica de la sensibilidad en la cara, parálisis bulbar, parálisis facial y otros trastornos protuberanciales.

La evolución de la enfermedad es lenta. La muerte ocurre por complicaciones infecciosas, por crisis vegetativas cardíacas y respiratorias, o por afectación y compromiso bulbar.

El diagnóstico de siringomielia se efectúa por resonancia nuclear magnética de la columna cervicodorsal; debe destacarse el hecho de que muchos tumores intramedulares, astrocitomas y ependimomas, sobre todo, y ciertas aracnoiditis espinales pueden dar un cuadro de

disociación siringomiélica y suspendido de la sensibilidad, lo cual obligará a realizar el diagnóstico diferencial, y en esto estriba precisamente la importancia de la resonancia nuclear magnética; por otra parte, el desarrollo de estos cuadros es más rápido en el tiempo.

Hematomielia. Consiste en una hemorragia o colección sanguínea dentro del parénquima medular que asienta con predilección en la sustancia gris, preferentemente de la región cervical o lumbar. Su causa más frecuente son los traumatismos vertebromedulares así como las malformaciones vasculares medulares. Generalmente da lugar a una parálisis brusca asociada a trastornos sensitivos que abarcan todas las formas de sensibilidad o solamente algunas (disociación siringomiélica). La parálisis es al comienzo flácida y según la topografía de la hemorragia puede adoptar el tipo monopléjico, parapléjico o tetrapléjico. En los miembros paralizados es posible observar trastornos tróficos. Los pequeños focos hemorrágicos pueden determinar sólo paresias distales en los miembros acompañadas de parestesias o raquialgias.

Su evolución depende de la intensidad de la hemorragia; así en las formas discretas se asiste a la regresión de los síntomas y a la recuperación, aunque es frecuente que persista la disociación de tipo siringomiélico de la sensibilidad. En formas más graves puede evolucionar hacia la espasticidad. La hematomielia cervical puede producir paro cardíaco o respiratorio.

En el período agudo la punción lumbar muestra un líquido cefalorraquídeo hemorrágico en grado variable que, a veces, pasados algunos días, se hace xantocrómico. Puede comprobarse disociación citoalbuminoidea, o sea aumento de linfocitos o polinucleares sin aumento de la albúmina.

Compresiones medulares. Estos síndromes pueden ser motivados por distintos factores que afecten a la columna vertebral, a la envoltura dural, al espacio subaracnoideo, y a las raíces y médula misma (síndromes vertebromedulares). Se distinguen dos tipos fundamentales de compresión medular: la *compresión medular brusca*, generalmente de origen traumático, en donde la lesión medular, más o menos total, se hace súbitamente, y la *compresión lenta*, originada por distintos procesos que van aplastando, en forma crónica y progresiva, un determinado sector medular. Tiene también importancia la localización alta o baja de la compresión medular en la aparición de las manifestaciones neurológicas.

Compresión medular brusca. Se distinguen dos fases, una *inmediata* o de *shock* medular, caracterizada por una plejía flácida, absoluta, con abolición completa de los reflejos, cuyo centro radica por debajo de la lesión, con hipotonía muscular y trastornos de los esfínteres, anestesia total hasta el nivel de la lesión y fenómenos tróficos de aparición precoz, y otra *tardía*, en que se asiste a la aparición de ciertos fenómenos dependientes del automatismo medular: fenómeno de los acortadores, *mass-reflex*, a veces reaparición de los reflejos profundos abolidos precedentemente y aun exageración de los mismos, clonus, Babinski y sucedáneos; a veces también se recupera el tono muscular, pero persisten la parálisis, la anestesia y los trastornos tróficos. La parálisis de los esfínteres, cuando se traduce por retención de orina y materias fecales, en la fase inmediata, se manifiesta en la fase tardía, por incontinencia. Si la compresión no es total, pueden observarse la reaparición de algunas manifestaciones de la sensibilidad y la restauración incompleta de los esfínteres.

Compresión medular lenta. Su sintomatología está constituida por dolores de distribución radicular o raquialgias en los segmentos correspondientes a la lesión. Primero unilaterales y luego bilaterales, al principio de duración breve, se presentan varias veces en el día. Luego aparecen los trastornos más característicos: parálisis flácida con atrofia y arreflexia a nivel de los segmentos afectados, y espástica por debajo; trastornos de la sensibilidad de grado diverso por debajo de la lesión y trastornos esfinterianos: retención de orina e incontinencia paradójica con retención, asimismo, de materias fecales, si la lesión asienta por encima de los centros de la vejiga y el recto, o bien incontinencia si afecta a los mencionados centros.

Según el nivel donde asiente la compresión, se obtienen las siguientes variaciones en altura:

Compresión de la médula cervical alta (C1 a C4). Cuadriplejía espástica. Parálisis del frénico y del espinal. La parálisis del frénico puede afectar a un hemidiafragma o a todo el diafragma, variando por ello su gravedad. Anestesia por debajo de la lesión.

Compresión de la médula cervical baja. Cuadriplejía, flácida de miembros superiores con atrofia y arreflexia, y espástica de los inferiores con hiperreflexia. Síntomas radiculares de plexo braquial. Anestesia. Trastornos esfinterianos.

Compresión de la médula dorsal. Es la compresión más común. Paraplejía espástica de miembros inferiores con anestesia, que llega tanto más arriba cuanto más alta es la situación de la lesión. Hiperreflexia rotuliana y aquiliana. Abolición de los reflejos cutáneos abdominales. Trastornos esfinterianos.

Compresión de la médula lumbar. Paraplejía flácida de miembros inferiores con anestesia. Arreflexia rotuliana con aquiliano normal o exagerado. Trastornos esfinterianos.

Síndrome del epicono (segmentos medulares L5 y S1). Parálisis de los peroneos laterales, tibial anterior (flexión dorsal del pie) y tríceps sural (gemelos y sóleo —flexión plantar del pie—). Reflejos aquiliano y plantar abolidos. Anestesia correspondiente. Trastornos esfinterianos.

Síndrome del cono medular (segmentos medulares S2, S3, S4 y S5). Anestesia en silla de montar y vesicopudenda. El reflejo plantar puede estar abolido. Trastornos esfinterianos e impotencia sexual.

En ciertos casos la compresión medular se presenta adoptando la forma de una claudicación intermitente medular, o sea de un déficit motor que sobreviene después de un cierto trecho de marcha, para ir constituyéndose lentamente un síndrome piramidal bilateral progresivo: paraparesia con hipertonia muscular, hiperreflexia profunda y signo de Babinski, al que puede asociarse un síndrome sensitivo de hipo o anestesia a diversas formas de la sensibilidad con un límite superior que corresponde al nivel lesional, pudiendo finalmente completarse el cuadro con trastornos esfinterianos.

Síndrome de la cola de caballo (segmentos radiculares L2 a L5 y S1 a S5). La médula llega hasta la primera vértebra lumbar, pero todas las raíces lumbares (con excepción del primer par) y sacras, que van emergiendo del canal raquídeo por debajo de esa vértebra, forman la denominada cola de caballo que realiza un trayecto intrarraquídeo hasta llegar a los agujeros de conjunción correspondientes, pudiendo, pues, ser comprimida por lesiones de la columna situadas por debajo de la primera vértebra lumbar. Se origina así el síndrome de la cola de caballo. Está constituido por paraplejía flácida *radicular* con intensos dolores de tipo ciático (paraplejía dolorosa), reflejos rotulianos y aquilianos abolidos, anestesia que toma periné, nalgas, muslos, piernas y pies, trastornos esfinterianos e impotencia sexual.

Causas. Tumores vertebrales primitivos o metastáticos, mal de Pott, espondilitis, hernia

de disco intervertebral, disglobulinemias, mielomas, meningiomas, neurinomas, aracnoiditis, tumores intramedulares, etcétera.

El diagnóstico de la compresión medular se hace con la tomografía computada, la resonancia nuclear magnética y la mielografía (que suelen complementarse en el diagnóstico no sólo topográfico sino también etiológico de la mayoría de las compresiones medulares). El estudio del líquido cefalorraquídeo revela disociación proteinocitológica (aumento de las proteínas con celularidad normal por encima del proceso bloqueante), xantocromía y coagulación masiva, lo cual constituye el *síndrome de Nonne-Froin*. En los tumores las proteínas pueden llegar a 300 mg % o más y el líquido puede arrojar la presencia de celularidad atípica, o bien la existencia de linfocitos si se trata de mielopatías inflamatorias. Si se sospecha una malformación vascular potencialmente quirúrgica, se efectuará una angiografía. El diagnóstico debe establecerse lo más rápido posible en todos los casos, ya que la eficacia del tratamiento se relaciona con ello.

Mielitis. Las mielitis son procesos inflamatorios agudos, supurados o no, que atacan en forma localizada o difusa a la médula espinal, sea en todo su través (mielitis transversa) o sólo tomando una parte. Pueden ser causadas por agentes bacterianos o víricos que parten de un foco infeccioso previo, en muchas ocasiones inaparente, lo que hace que impresionen como infecciones primarias. Pueden participar en el proceso inflamatorio las meninges (meningomielitis) o el resto del neuroeje (encefalomielitis). También pueden ser debidas a enfermedad desmielinizante (esclerosis múltiple) o a causa vascular (malformaciones vasculares, lupus eritematoso, obstrucción de la arteria de Adamkiewicz, aneurisma disecante de la aorta). En este último caso no se trata de "mielitis" propiamente dichas sino de infartos medulares. Se incluyen en esta clasificación porque, muchas veces, la clínica no permite identificar una clara causa vascular de la mielitis. Una causa frecuente es la mielitis paraneoplásica que se observa en el cáncer de pulmón y se acompaña de marcado edema medular que, muchas veces, llega a determinar una detención del material radiopaco en la mielografía, lo que motiva una intervención quirúrgica equivocada. Finalmente se deben mencionar la mielitis actínica (posradioterapia) y la idiopática.

La enfermedad se puede presentar con algunas manifestaciones subjetivas previas: malestar general, fiebre, parestesias y dolores en

los miembros que rápidamente pierden la fuerza y quedan pléjicos, asociándose trastornos esfinterianos. Según el segmento medular afectado, cervical, dorsal, lumbar, los trastornos se localizan en los miembros superiores e inferiores a la vez o aisladamente, originándose una tetraplejía o una paraplejía generalmente flácida. La sensibilidad queda total o parcialmente abolida y los reflejos, cuyo centro es subyacente a la lesión, desaparecen. Rápidamente se instalan trastornos tróficos: escaras de decúbito, erupciones de flietas o vesículas y trastornos vasomotores. En la sangre puede haber eritrosedimentación acelerada, leucocitosis con neutrofilia; el líquido cefalorraquídeo puede mostrar leve pleocitosis y aumento de albúmina y reacciones positivas de globulinas si hay participación meníngea; el diagnóstico se realiza por exclusión de otros procesos.

Evoluciona al cabo de algunos días de iniciada la enfermedad hacia la espasticidad, esbozándose el signo de Babinski y los reflejos de defensa. Puede evolucionar asimismo en forma de un síndrome de Landry, o sea que iniciada como una parálisis flácida de los miembros inferiores se comprometen rápidamente los músculos del tronco, de los miembros superiores y también los pares craneanos, ocasionando la muerte por parálisis bulbar. En otros casos el paciente puede mejorar, pero siempre con secuelas más o menos importantes.

Poliomielitis anterior aguda epidémica. Enfermedad de Heine-Medin o parálisis infantil. Se trata de una enfermedad infecciosa, contagiosa y epidémica, producida por un virus filtrable, entérico, que se incluye dentro de los "picorna" (de "pico": pequeño, RNA = ácido ribonucleico); aunque ataca a todo el organismo, tiene predilección por el sistema nervioso central y en especial por las astas anteriores de la médula. Se observa preferentemente en los primeros años de la vida, aunque puede verse también en jóvenes y adultos.

Sintomatología. Se distingue habitualmente un período de *invasión* o *preparalítico*, un período *paralítico* y un período de *regresión*.

En el período de *invasión* aparecen fiebre, que pasa los 39°, cefalea, astenia, taquicardia, dolores en músculos y articulaciones, fenómenos gastrointestinales, coriza, angina o bronquitis, a veces signos meníngeos, hiperestesia, sudores, convulsiones. Este período dura tres o cuatro días, apareciendo, al cabo de ellos, la parálisis que caracteriza al segundo período; la parálisis se instala bruscamente, en pocas horas, revistiendo, por lo común, la forma de una

monoplejía o paraplejía de los miembros inferiores, de tipo flácido con hipo o arreflexia profunda y superficial (la arreflexia patelar precede habitualmente a la paraplejía). Otras veces, la parálisis afecta al tronco (puede tomar músculos intercostales y diafragma) y a los miembros superiores. A veces hay parálisis de varios miembros diversamente asociadas: monoplejía braquial derecha y monoplejía crural izquierda, por ejemplo; pueden observarse también formas bulboprotuberanciales con parálisis maseterina, facial o palatofaríngea. Por lo general no hay trastornos esfinterianos. Hay alteraciones eléctricas: reacción de denervación parcial o total, según los músculos afectados; en los que se comprueban reacción de denervación total puede afirmarse que quedarán definitivamente paralizados. En el líquido cefalorraquídeo se comprueban discreta hiperalbuminosis y pleocitosis, primero polimorfonuclear y luego linfocitosis.

Después de un tiempo variable se produce, ordinariamente, una regresión de la sintomatología (período de regresión), mejorando las parálisis, que se van limitando a los grupos musculares más intensamente afectados que se atrofian; esta atrofia es rápida y conduce a estados de deformación y contractura como el *pie varo equino* paralítico, por atrofia de los músculos anteriores y laterales de la pierna, con contractura de los músculos antagonistas de los atrofiados, lo que acentúa la deformación.

Neuraxitis (encefalitis, encefalomyelitis, neuronitis). Con estos distintos nombres se conoce a un grupo de infecciones del sistema nervioso central por virus neurotrópicos, que han sido estudiadas en los últimos 40 años y constituyen entidades clínicas bien individualizadas; este vasto grupo susceptible de que se le incorporen nuevas afecciones comprende: la encefalitis epidémica o letárgica de von Economo, la encefalitis japonesa o tipo B, la encefalitis de Saint Louis, la encefalitis australiana, la encefalomyelitis de origen equino, la encefalitis estivo-primaveral de los bosques rusos, las encefalomyelitis europeas y el *louping-ill* o neuraxitis del ganado.

Se trata de cuadros complejos y polimorfos, que provienen de una combinación de alteraciones inflamatorias o degenerativas que abarcan cerebro, médula y meninges, con lesiones ya focales, ya difusas, pudiendo afectar el sistema motor, sensorial sensitivo, reflejo o autónomo, acompañándose por tanto de síntomas cerebrales, troncales, espinales, de los núcleos grises subcorticales, meníngeos.

Por este motivo se ha denominado a estos procesos los grandes simuladores de la neurología moderna, señalando como elementos característicos: 1º, noción de contagio o epidemio; 2º, una tríada integrada por: a) letargia, b) parálisis oculares, c) estado infeccioso; 3º, polimorfismo y singularidad de agrupación de los síntomas; 4º, frecuente aparición de síntomas o signos de la serie extrapiramidal; 5º, en el líquido cefalorraquídeo: pleocitosis generalmente linfomonocitaria (aunque, en ocasiones y en su comienzo, puede ser polinuclear), proteínas elevadas y glucosa normal; 6º, evolución tórpida. Pueden servir también los estudios serológicos efectuados durante la enfermedad y en la convalecencia, fijación del complemento, inhibición de la hemoaglutinación y anticuerpos neutralizantes.

En el examen del sistema nervioso puede comprobarse estado de somnolencia o simplemente de apatía; excepcionalmente puede observarse un estado de excitación o insomnio (forma agripnica o hiperquinética). Se verifican frecuentemente signos meníngeos, signos piramidales, por ejemplo parálisis con hiperreflexia y Babinski unilateral; otras veces las manifestaciones motrices corresponden a la lesión de la neurona motriz periférica, o sea parálisis flácida con arreflexia y atrofia muscular. Pueden comprobarse movimientos involuntarios: temblor, fasciculaciones, mioclonias, movimientos coreicos y atetósicos, y alteraciones de pares craneanos: oftalmoplejías, neuritis ópticas, parálisis facial, vértigos. En el examen del resto del organismo se observa fiebre generalmente elevada, cefalea, anorexia, vómitos, algias generalizadas, estreñimiento, taquicardia en concordancia con la elevación térmica, hipotensión y, a veces, trastornos del ritmo respiratorio.

Parálisis ascendente aguda de Landry. Se trata de una parálisis que comienza por los miembros inferiores, luego toma los músculos del tronco y de los miembros superiores y, finalmente, aparecen signos de parálisis bulbar. La parálisis es flácida, con arreflexia, es decir, por lesión de la neurona motriz periférica. A veces, en lugar de ascendente, es descendente en su evolución: comienza por los miembros superiores, tomando luego los inferiores.

Etiología. Más que una enfermedad es un síndrome, el síndrome de Landry, que puede depender de una mielitis agudísima, de una polineuritis o de una poliomielititis anterior, que hacen una evolución ascendente progresiva. A

veces es ocasionado por la gripe, por infecciones neurotropas y se ha señalado también como causa la toxemia grávida. Otras veces aparece como forma de evolución del síndrome de Guillain-Barré ya descrito, en cuyo caso es desconocida.

Sintomatología. En medio de fenómenos generales graves: fiebre, quebrantamiento, vómitos, raquialgia, se presenta una paraplejía flácida con o sin trastornos esfinterianos, agregándose, no raramente, trastornos tróficos, en especial grandes escaras de decúbito en los lugares clásicos (talón, maléolos, sacro). Los reflejos profundos desaparecen, el signo de Babinski puede presentarse, la sensibilidad está intacta o puede sufrir alteraciones variables. La parálisis toma luego los miembros superiores, desde su extremidad hasta su raíz, la nuca, el cuello; finalmente, las lesiones ganan los núcleos bulbares y aparecen los signos correspondientes: crisis asfícticas, trastornos de la deglución y de la articulación de la palabra, taquicardia, etc. Su evolución es rápida con fin frecuentemente fatal, aunque hay algunos casos que han mejorado.

Afecciones del bulbo raquídeo

Nociones anatomofisiológicas sobre el bulbo raquídeo. El bulbo raquídeo es la porción del neuroeje comprendida entre la médula espinal y la protuberancia anular, de la que está separada por el surco bulboprotuberancial; tiene la forma de un tronco de cono, que se une por su base menor a la médula y por su base mayor a la protuberancia, hallándose situado, en una pequeña parte, en la cavidad raquídea y el resto en la cavidad craneana, sobre el canal basilar del occipital; por detrás, lo recubre en gran parte el cerebelo.

Por delante, el bulbo raquídeo presenta un surco-medio anterior y dos surcos laterales: el ventrolateral y el dorsolateral, separados por el relieve de la oliva bulbar; el primero representa el lugar de origen aparente de las raíces del nervio hipogloso y el segundo, el de aquellas de los nervios glossofaríngeo, neumogástrico y espinal. Entre el surco medio y el ventrolateral se ven, a su vez, dos cordones blancos longitudinales y paralelos: las pirámides anteriores.

Por detrás está constituido, en su mitad inferior, por dos cordones de sustancia blanca, situados a cada lado, que son los fascículos de Goll y de Burdach; estos cordones, al llegar a la mitad del bulbo, se separan de sus similares del lado opuesto, limitando

un espacio angular, que forma el resto de la parte posterior del bulbo, y que junto con la protuberancia constituye el IV ventrículo, cuyo suelo no es más que un desplegamiento o dilatación romboidal del conducto del epéndimo medular. El IV ventrículo presenta un eje mayor vertical y medio que se extiende desde la desembocadura del acueducto de Silvio, por arriba, hasta el comienzo del conducto del epéndimo, por debajo. Este eje está recorrido por un surco llamado tallo del calamus scriptorius. Dentro de cada una de las dos mitades, divididas por el citado tallo, se distinguen el ala blanca interna, relieve fusiforme que corresponde al núcleo del hipogloso, y el ala blanca externa, relieve blanquecino limitado por dentro por un borde convexo y situado a nivel del ángulo lateral del suelo del IV ventrículo, que corresponde a los núcleos del nervio vestibular. Entre el ala blanca interna y el ala externa se encuentra una zona deprimida, que continuándose en la protuberancia adopta el aspecto de un reloj de arena, llamada ala gris; la misma corresponde a los núcleos vegetativos del neumogástrico y glossofaríngeo. Los bordes del cuarto ventrículo están formados por el borde interno de los pedúnculos cerebelosos inferiores y superiores, así como por parte de los medios. Entre ambos pedúnculos queda comprendido, a cada lado, el ángulo lateral.

La constitución interna del bulbo es compleja; una serie de cortes transversales revela la presencia en el mismo de una serie de formaciones, de sustancia blanca y de sustancia gris, que son, unas, continuación de formaciones semejantes de la médula espinal, y otras, propias del bulbo (fig. 18-15). En la parte más anterior puede verse un relieve longitudinal paramediano que se denomina pirámide bulbar y que corresponde al haz piramidal. A nivel del tercio inferior del bulbo, la mayor parte de las fibras piramidales se entrecruzan en bloque con las del lado opuesto, atravesando la línea media, dando origen a los haces piramidales directo y cruzado. Los haces de Goll y de Burdach medulares, llegados a la parte media del bulbo, encuentran dos núcleos de sustancia gris, que pertenecen propiamente al bulbo, denominados núcleos de Goll y de Burdach (situados en la parte posterior), donde ter-

minan. Nuevas fibras, nacidas de estos núcleos, forman un voluminoso fascículo que, dirigiéndose hacia adelante y adentro, se entrecruza por delante del conducto del epéndimo con el del lado opuesto y va a aplicarse contra la cara posterior de la pirámide; es la cinta de Reil o lemnisco medio. El fascículo espinotalámico anterior se junta en el bulbo con el lemnisco medio; por el contrario, el espinotalámico lateral, siempre colocado en un plano lateral, transcurre independientemente al lado del fascículo espinocerebeloso cruzado, ventral o de Gowers y del fascículo rubroespinal. Otras fibras corresponden al sistema extrapiramidal (fascículos reticulospinales, vestibulospinales, rubroespinal, tectoespinal y haz longitudinal medio o cintilla longitudinal posterior) y a las conexiones espinocerebelosas (haz espinocerebeloso directo o dorsal que se incorpora rápidamente al pedúnculo cerebeloso inferior y haz espinocerebeloso cruzado o ventral que alcanzará el pedúnculo cerebeloso superior).

La decusación piramidal, así como el entrecruzamiento de la cinta de Reil y la apertura del epéndimo para formar el suelo del IV ventrículo, introduce una profunda modificación en la sustancia gris medular. En efecto, las astas anteriores y posteriores quedan divididas en cuatro columnas longitudinales de sustancia gris, que al ser, a su vez, fragmentadas por las fibras arciformes, constituyen la serie de núcleos motores y sensitivos que, disponiéndose unos en el suelo del IV ventrículo y otros algo más hacia afuera y adelante, dan origen a las fibras motoras y sensitivas de los nervios craneales, respectivamente. Nacen así del bulbo raquídeo: el núcleo del hipogloso, situado en el suelo de IV ventrículo, a cada lado de la línea media, el núcleo ambiguo (núcleo motor común para el IX y X pares), y los núcleos sensitivos del IX y X pares, de las ramas vestibular y coclear del acústico y la raíz inferior o bulbar del trigémino.

En cuanto a las formaciones propias del bulbo están constituidas por los núcleos de Goll y de Burdach ya citados, la oliva inferior y sus conexiones (haz olivoespinal de Hellweg y haz central de la calota), los núcleos accesorios de la oliva y la formación reticular.

Formación reticular. Esta estructura ha cobre-

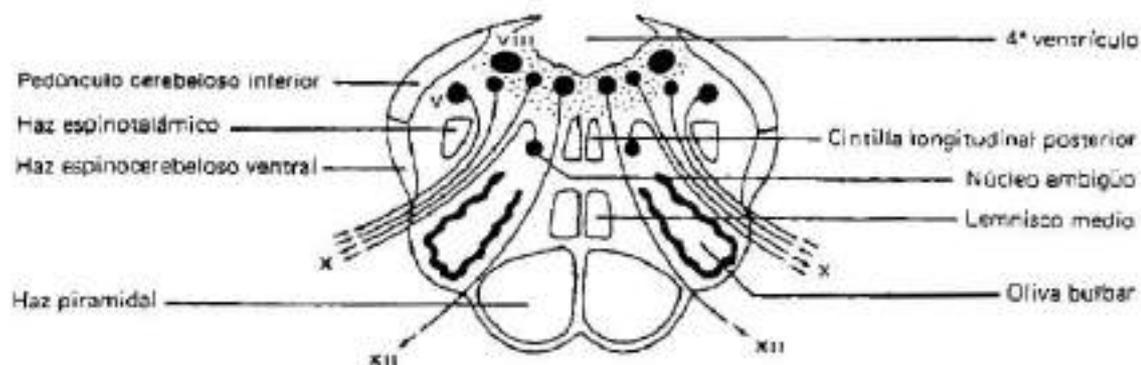


Fig. 18-15. El bulbo visto en un corte horizontal que pasa por la mitad de la oliva (bulbo bajo).

do gracias a los estudios de Brodal, Moruzzi y Magoun una especial importancia funcional. Desde el punto de vista filogenético es una estructura muy antigua que representa gran parte del sistema nervioso central en los animales inferiores pero que, como consecuencia de la encefalización progresiva, en los vertebrados superiores adquiere un desarrollo considerable. No se limita al bulbo, sino que se reparte por todo el tronco cerebral y tiene conexiones con los núcleos subcorticales y con el sistema límbico cerebral. Está formada por una especie de retículo de sustancia blanca y gris, integrado por numerosas neuronas con múltiples conexiones sinápticas y que desde las pirámides hasta el suelo del cuarto ventrículo ocupa la parte central del bulbo. En su estructura se observan núcleos y fibras aferentes y eferentes. Los primeros se presentan como aglomeraciones celulares que poseen diferente arquitectura. En ellos merecen citarse los núcleos reticulares centrales, los núcleos laterales y los medianos y paramedianos. Los núcleos centrales ocupan la mayor parte de la calota bulbar, protuberancial y mesencefálica. Son atravesados por el fascículo o haz central de la calota. Pueden dividirse en grupos secundarios, a saber: núcleos reticular ventral y gigantocelular, en el bulbo inferior y superior, respectivamente, núcleos pónicos caudal y oral en la protuberancia y núcleo mesencefálico en los pedúnculos cerebrales. Presentan dos partes, funcionalmente diferentes: una lateral y otra mediana. La primera, lateral, se halla en relación con colaterales sensitivas del lemnisco medio, fascículo espinotalámico y núcleos del trigémino, del fascículo solitario y cocleares y vestibulares. La parte media, efectora o motriz origina influjos descendentes y ascendentes. Los primeros, que van a la médula espinal, siguen el trayecto de los fascículos reticulo-espinales; los segundos se dirigen al mesencéfalo y tálamo, para posteriormente hacerlo a hipotálamo y corteza cerebral, siguiendo una vía polisináptica longitudinal de múltiples sinapsis intrarreticulares o una larga vía, la del fascículo central de la calota. Los núcleos lateral y paramediano rodean los núcleos centrales: el lateral se sitúa detrás de la oliva bulbar y el paramediano por dentro del núcleo central. Se conectan con las colaterales bulbares de los fascículos espinotalámicos y envían fibras eferentes hacia la corteza cerebelosa. Los núcleos medianos, finalmente, se sitúan en la línea media. Reciben aferencias del hipotálamo y del rinencéfalo por medio del fascículo basal y se unen, además, a los núcleos vegetativos del tronco cerebral.

La formación reticular interviene así en: a) la coordinación de los núcleos de los nervios craneanos entre sí, b) la vigilancia de los centros superiores, ejerciendo efectos facilitadores o inhibitorios sobre los centros suprayacentes, c) las relaciones y el control cerebeloso, y d) la unión entre los centros hipotalámicos o rinencefálicos y el tronco cerebral.

El papel de la formación reticular en el complicado mecanismo de la vigilia y sueño ya fue anali-

zado (ver Sueño).

El bulbo raquídeo es irrigado por las arterias que proceden de la vertebral o de sus ramas. La región posterior y lateral es irrigada, en parte, por las ramas de la cerebelosa posterior e inferior, importante rama, a su vez, de la arteria vertebral.

Fisiológicamente el bulbo es, a su vez, un conductor y un centro nervioso de gran importancia. En efecto, el bulbo es vía de pasaje para las incitaciones motoras provenientes de los centros superiores y para los impulsos sensitivos que llegan de gran parte del cuerpo; además, es el centro de los numerosos reflejos en que interviene los nervios que toman en él origen; también se sitúan en el bulbo los centros que presiden importantes funciones vegetativas, tales como el centro respiratorio, el centro cardiomodador, el centro de la deglución, etc. Todo esto hace del bulbo un órgano indispensable para la vida.

Síndrome bulbar. Se caracteriza por la asociación de la parálisis nuclear de los IX, X, XI y XII pares craneanos, que puede extenderse al núcleo del facial y motor del trigémino. Suele comenzar alrededor de los 50 años y tiene carácter progresivo.

Etiología. El síndrome bulbar constituye, unas veces, el cuadro clínico de una enfermedad autónoma, la *parálisis bulbar progresiva* o *parálisis labioglosolaríngea*, que es una verdadera polioencefalitis inferior crónica (polioencefalitis, del griego *polios*, gris; *enkephalos*, encéfalo, y el sufijo *itis*, inflamación, vale decir, que es una inflamación de los núcleos grises bulboprotuberanciales). Otras veces se asocia a algunas enfermedades medulares que pueden afectar a diversas partes del sistema nervioso, tales como la esclerosis lateral amiotrófica, la siringomielia (que entonces constituye la siringobulbia), la poliomielitis, los tumores bulbares o peribulbares. También el síndrome bulbar constituye la última etapa de la parálisis ascendente aguda de Landry. En ocasiones, el síndrome bulbar aparece en el curso de la oftalmoplejía nuclear progresiva de von Gräfe, por ser invadidos, por vía descendente, los núcleos bulbares en ese proceso. Finalmente, el síndrome bulbar se asocia, a veces, a la *miastenia gravis*.

Sintomatología. El cuadro general es el de la parálisis labioglosofaringolaríngea: disartria, atrofia de la lengua con fasciculaciones, boca entreabierta de la que fluye saliva por las comisuras, perturbación de la deglución, reflujo nasal con la ingestión de líquidos, disfonía, trastornos respiratorios (disnea, crisis de sofocación, imposibilidad de toser) y circulatorios (ta-

quicardia, síncope, a veces, terminal). En casos acentuados se pueden agregar signos cerebelosos, porque la lesión abarca a las vías cerebelosas. La muerte se produce por parálisis respiratoria, caquexia o enfermedades intercurrentes (bronconeumonía aspirativa).

Debe hacerse siempre el diagnóstico diferencial con respecto al síndrome pseudobulbar (véase más adelante) que también cursa con parálisis labioglosofaringolaríngea. En la tabla se exponen diversos parámetros que se deben tener en cuenta.

Miastenia gravis. Constituye una enfermedad producida por un trastorno a nivel de la placa neuromuscular y caracterizada por la aparición de parálisis que afectan la musculatura ocular, facial y de la deglución y que sobrevienen por la fatiga, mejorando con el reposo. Se observa a cualquier edad, pero especialmente en la tercera década, predominando en mujeres. Se la considera actualmente una enfermedad de tipo autoinmune; se ha demostrado la presencia de anticuerpos específicos que, ligándose a la proteína que actúa como receptora normal de la acetilcolina en la placa neuromuscular de la membrana postsináptica, ejercen un bloqueo a nivel de la misma, inactivándola.

La enfermedad se manifiesta por una sensación de cansancio y debilidad muscular que, afectando a los músculos de la cara y en especial los oculomotores, se acentúa a medida que avanza el día o con el ejercicio. El reposo nocturno hace disminuir los síntomas. Es frecuente observar ptosis palpebral, al comienzo unilateral o predominando de un lado, diplopía intermitente sin afectación pupilar, dificultad masticatoria por paresia de los maseteros, reflujo de líquidos por la nariz por compromiso del velo del paladar, debilidad de la voz y de la lengua; esta última puede presentar un surco

lateral longitudinal bilateral (lengua en tridente). También pueden alterarse los músculos del tronco y de las extremidades. Si hay compromiso de los músculos intercostales y del diafragma puede haber insuficiencia respiratoria. La evolución de la enfermedad es caprichosa aunque progresiva, a veces por brotes separados por remisiones parciales y transitorias. Puede asociarse a tumores del timo; la timectomía puede mejorar la enfermedad aunque no se encuentre tumor.

El diagnóstico de miastenia gravis se efectúa mediante la prueba del cloruro de edrofonio (Tensilon). Se inyecta por vía endovenosa al principio 1/5 de ml (2 mg) y se observa si no aparecen efectos colaterales: fasciculaciones musculares, sudoración, salivación. De no existir, se inyecta 1 ml (10 mg). Habiéndose controlado la fuerza muscular antes y después de la inyección, su aumento o normalización permite realizar el diagnóstico de miastenia. Es de destacar, sin embargo, que la prueba puede dar falso negativo en caso de miastenia ocular.

El electromiograma con estimulación repetitiva provoca una caída gradual de la amplitud del potencial (el estudio de fibra única también puede estar alterado) y, finalmente, el dosaje de A-A ChR (anticuerpos antirreceptores de acetilcolina) plasmáticos confirma el diagnóstico en el 90 % de los casos.

Véase, asimismo, Síndromes alternos bulbares, Hemianestias y Síndrome de Wallenberg.

Afecciones de la protuberancia anular

Nociones anatomofisiológicas sobre la protuberancia anular. La protuberancia anular o puente de Varolio continúa hacia arriba

Diagnóstico diferencial del síndrome bulbar y pseudobulbar

Lesión	<i>Síndrome bulbar</i>	<i>Síndrome pseudobulbar</i>
	<i>Núcleos bulbares</i>	<i>Haz geniculado (bilateral)</i>
Parálisis labioglosolaríngea	Presente	Presente
Atrofia de lengua	Presente	Ausente
Fasciculaciones	Presentes	Ausentes
Crisis de risa y llanto espasmódicos	Ausentes	Presentes
Reflejo maseterino	Disminuido o abolido	Exaltado
Reflejo de succión	Ausente	Presente
Manifestaciones piramidales y extrapiramidales	Ausentes	Presentes generalmente

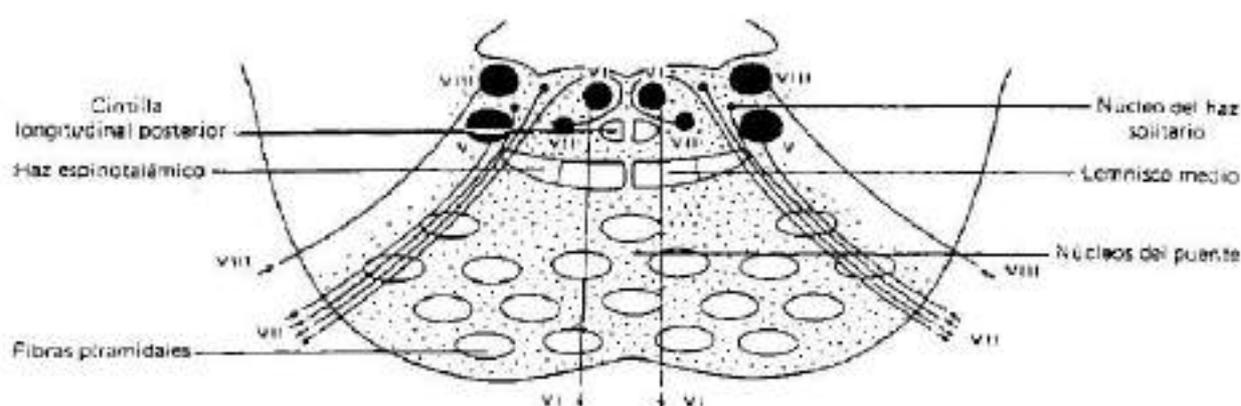


Fig. 18-16. La protuberancia vista en un corte horizontal (mitad inferior).

del bulbo raquídeo, estando unida hacia atrás al cerebelo por los pedúnculos cerebelosos medios y al cerebro por los pedúnculos cerebrales que la continúan.

Su cara anterior muestra una estricción transversal correspondiente a las fibras pónicas y en la línea media un surco longitudinal, el surco basilar. A cada lado se encuentra una fosita por donde emergen las raíces trigeminales motora y sensitiva, situándose esta última por fuera de la primera. A partir de este punto, la cara anterior se continúa con la cara lateral dando origen al pedúnculo cerebeloso medio. Su cara dorsal completa la cavidad en forma de rombo del IV ventrículo. Se distingue la formación conocida con el nombre de *calamus scriptorius*, ya analizada anteriormente. El ala blanca interna bulbar se continúa en la protuberancia con la eminencia *teres* o *eminencia redonda*, relieve fusiforme que corresponde al núcleo del motor ocular externo. A nivel del ángulo lateral del suelo del IV ventrículo se observa el ala blanca externa, formación que ya encontrábamos en el bulbo, que corresponde a los núcleos vestibulares. Entre estos dos relieves se encuentra el otro extremo ensanchado del reloj de arena, la denominada *fosa superior*.

En su interior, la posición central la ocupa la formación reticulada protuberancial ya descrita anteriormente. Además se encuentran, dorsalmente, los núcleos de origen de los pares craneales VI, VII, VIII y V, y está atravesada por vías ascendentes y descendentes. Las primeras están constituidas, desde adentro hacia afuera, por axones provenientes de los núcleos de Goll y de Burdach que forman el lemnisco medio o cinta de Reil, por el haz espinotalámico lateral y por el lemnisco lateral (ver fig. 18-16). Otras fibras ascendentes que transcurren por la protuberancia corresponden a las conexiones cerebelosas, particularmente del fascículo espinocerebeloso ventral o cruzado que alcanza el pedúnculo cerebeloso superior. Entre las vías descendentes se encuentra el haz piramidal que se separa en numerosos fascículos, dispersos entre las fibras transversales del puente, algunos de los cuales se conectan con los núcleos motores de los pares craneales

pontinos o hacen sinapsis en los núcleos reticulares (fibras corticopónicas). Otras vías descendentes corresponden al sistema extrapiramidal. La irrigación está asegurada por ramas provenientes del tronco basilar.

Síndromes protuberanciales. Se remite al lector al capítulo 4 (Síndrome de Millard-Gubler, Síndrome de Foville inferior) y al 11 (Hemianestias pontinas).

Afecciones de los pedúnculos cerebrales

Nociones anatomofisiológicas sobre los pedúnculos cerebrales. Los pedúnculos cerebrales o mesencéfalo están separados de la protuberancia por el surco pontopeduncular. Su cara anterior muestra dos relieves o cordones blancos (pie de los pedúnculos cerebrales derecho e izquierdo); cada uno penetra en el hemisferio cerebral correspondiente. Limitan por su borde interno el espacio perforado posterior, de forma triangular y vértice inferior. Este espacio está limitado por delante por los tubérculos mamilares. Entre el espacio perforado posterior y el borde interno de los pedúnculos cerebrales, queda un surco por donde se sitúa el origen aparente de las raíces del motor ocular común. La cara posterior de los pedúnculos cerebrales está constituida por la lámina cuadrigeminada; en ella se reconocen los tubérculos cuadrigéminos, dos anteriores o superiores y dos inferiores o posteriores, que están unidos a los cuerpos geniculados externo (lateral) e interno (medial) por medio de los brazos conjuntivales anterior y posterior, respectivamente. Los cuatro tubérculos están separados entre sí por una serie de surcos que, en conjunto, forman el surco cruciforme, cuya extremidad anterior sirve de lecho a la epífisis, y la posterior da inserción al frenillo de la válvula de Vicussens. A cada lado de esta formación tiene su origen aparente el nervio patético.

Al corte se distinguen dos regiones: una anterior o pie, otra posterior, calota o casquete (ver fig. 18-17). El pie está ocupado por el haz piramidal; por dentro se encuentran agrupadas las fibras desti-

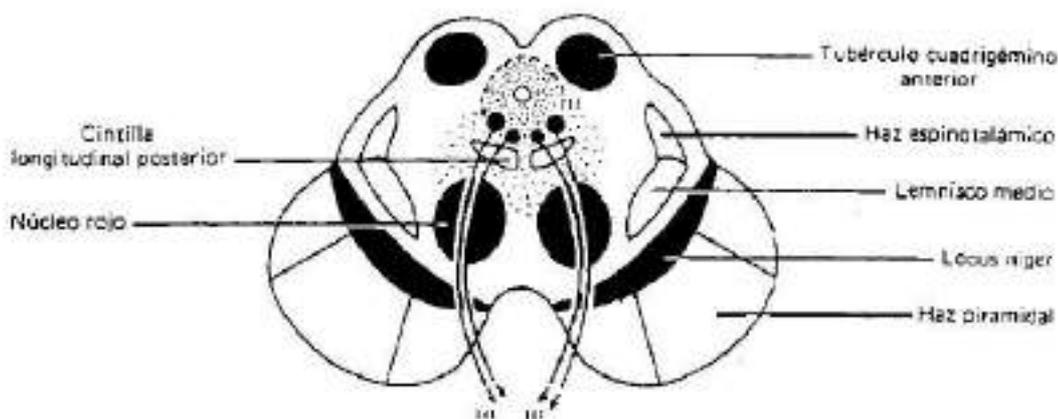


Fig. 18-17. Corte horizontal del mesencéfalo (mitad superior).

nadas a los núcleos motores de los nervios craneanos que constituyen el haz geniculado y, por fuera, las fibras que constituyen la vía piramidal propiamente dicha. En la calota se encuentran los núcleos rojos, que junto con el locus niger constituyen importantes centros del sistema extrapiramidal. La parte central de la calota presenta la cavidad correspondiente al acueducto de Silvio que une el tercer al cuarto ventrículo cerebral. Próximo al mismo acueducto se disponen los núcleos de origen del motor ocular común; sus fibras se dirigen hacia afuera y adelante, atravesando el núcleo rojo y el locus niger para emerger del neurojeje por la parte media de los pedúnculos. Por debajo del núcleo de origen del tercer par se sitúa también el núcleo de origen del cuarto par o patético. En la calota se encuentran también las fibras ascendentes del lemnisco medio y del haz espinotalámico lateral; estas últimas se intercalan entre las primeras y las fibras del lemnisco lateral que, asimismo, transcurre a este nivel, llevando los influjos cocleares. Por último, se encuentran las fibras del haz espinocerebeloso ventral, cruzado o de Gowers que alcanzan en la mitad inferior, el pedúnculo cerebeloso superior. Entre los fascículos de asociación del tronco cerebral se destaca el fascículo longitudinal medio o cintilla longitudinal posterior que corre a lo largo de la cara ventral del acueducto de Silvio; este tracto de fibras pone en contacto los núcleos de los nervios craneanos entre sí.

Polioencefalitis hemorrágica superior aguda de Wernicke. Se presenta habitualmente en alcohólicos subnutridos, manifestándose clínicamente por confusión mental, oftalmoplejía horizontal característicamente de la abducción de ambos ojos (si la enfermedad progresa se instala una oftalmoplejía externa total), nistagmo y ataxia de tipo cerebeloso, a lo que pueden agregarse temblor irregular de miembros y polineuritis con o sin trastornos de la memoria; por esto último, algunos autores prefieren unificar ambas entidades con la denominación de síndrome de Wernicke-Kors-

koff. El curso suele ser agudo, evolucionando en una a cuatro semanas y su pronóstico grave. Anatomopatológicamente se caracteriza por hemorragias puntiformes que toman las vecindades de los ventrículos, la región periacueductal y los cuerpos mamilares.

Oftalmoplejía nuclear progresiva u oftalmoplejía externa progresiva. Denominada también enfermedad de von Gräfe, se desarrolla lenta y solapadamente desde la infancia, siendo la primera manifestación una ptosis palpebral habitualmente bilateral, a la que se agregan parálisis oculares u oftalmoplejías, hasta que al cabo de varios años la inmovilidad del globo ocular es total. La motilidad ocular intrínseca no se halla nunca comprometida (reflejo fotomotor presente). Los enfermos adquieren una facies característica denominada de Hutchinson (ver Facies, cap. 2), con mirada de astrónomo. Es poco frecuente, tiene carácter familiar, aunque no siempre, debiendo diferenciarse de la miastenia, pero, a la inversa de ésta no mejora con las drogas colinérgicas o anticolinérgicas. Ha sido atribuida a patología neuronal nuclear en los casos en que el trastorno se ha asociado a compromiso neurológico de otros niveles, tales como neuropatía periférica, ataxia o síndromes medulares. Pero en los casos en que la oftalmoplejía progresiva se presenta aislada, se sospecha fuertemente que la misma pueda deberse a un trastorno primario de la musculatura ocular extrínseca (miopatía ocular). Esta distinción aún no se ha aclarado, ya que los cambios miopáticos oculares secundarios que se producen luego de la sección denervatoria del III par son muy similares a los cambios miopáticos primarios de las miopatías esqueléticas. La distinción anatomopatológica es, de este modo, muy difícil.

Síndromes pedunculares. Se remite al lec-

tor al capítulo 4 (Síndrome de Weber, Síndrome de Benedikt, Síndrome de Foville superior) y al capítulo 11 (Hemianestias pedunculares).

Afecciones del cerebro

Nociones anatomofisiológicas sobre el cerebro. Macroscópicamente el cerebro presenta dos partes a considerar: 1) la región cerebral profunda, centrada por el tercer ventrículo y en la que van incluidos los núcleos grises profundos y el hipotálamo, y 2) los hemisferios cerebrales, divididos en varios lóbulos separados por las cisuras de Rolando y de Silvio. Cuatro de ellos se denominan grandes y se distinguen en frontal, temporal, parietal y occipital, y dos se denominan pequeños y son el lóbulo de la insula, enterrado en el fondo de la cisura de Silvio, y el lóbulo límbico, que forma en la cara interna del hemisferio una especie de anillo que envuelve la región cerebral profunda; en este anillo límbico se distinguen, a su vez, un anillo periférico y otro profundo, formado por el asta de Ammon o hipocampo.

En el hombre, este órgano del sistema nervioso central alcanza su más grande desarrollo, comprobándose justamente con ello un notable grado de cerebrización funcional, o sea que muchas funciones nerviosas que en otros animales están a cargo de otras partes del sistema nervioso, pasan en la especie humana a ser desempeñadas por el cerebro. La parte esencial del órgano está constituida por la sustancia gris cortical. Por debajo de ella está la sustancia blanca y los núcleos grises corticales, formaciones estas últimas que ya hemos analizado al

ocuparnos de la semiología del sistema extrapiramidal.

La corteza cerebral tiene un espesor que oscila entre dos y cuatro milímetros y medio, formando un manto replegado que cubre todo el órgano. Púese alrededor de 14 billones de células y numerosas fibras que relacionan estas células de un modo extraordinariamente complicado. La corteza comprende, filogenéticamente considerada, dos partes: una reciente, denominada neopallio o isocortex, que abarca las once doceavas partes, y otra antigua denominada arquipallio o allocortex, que comprende el resto. El neopallio es la porción más importante. Citoarquitectónicamente comprende varias capas que son de fuera a adentro: 1ª, capa plexiforme o molecular; 2ª, capa de pirámides pequeñas; 3ª, capa de pirámides medianas; 4ª, capa de pirámides estrelladas y células estrelladas; 5ª, capa de pirámides profundas; 6ª, capa de células fusiformes (zona del neopallio parietotemporoccipital). Se ha visto que la citoarquitectura experimenta modificaciones en numerosas zonas; así, una capa adquiere mayor espesor, otra capa está ausente, o aparecen elementos especiales en alguna de ellas; por ejemplo, la corteza de la zona motriz (frontal ascendente o prerrolándica) carece de la capa cuarta, y la capa quinta presenta las grandes células piramidales de Betz. Se ha establecido así la existencia de 107 áreas distintas en el neopallio, que no tienen una relación con los límites impuestos por las circunvoluciones y cisuras que se encuentran en las descripciones del cerebro, de los tratados de anatomía clásicos.

En las figuras 18-18 y 18-19 están esquematizadas las áreas citoarquitectónicas según Brodman, y en distintas partes de esta obra, cuando hemos mencionado las áreas corticales, nos hemos referido a este autor, habiendo también señalado la localización de las funciones motoras, sensoriales, sensitivas, del lenguaje, etcétera.

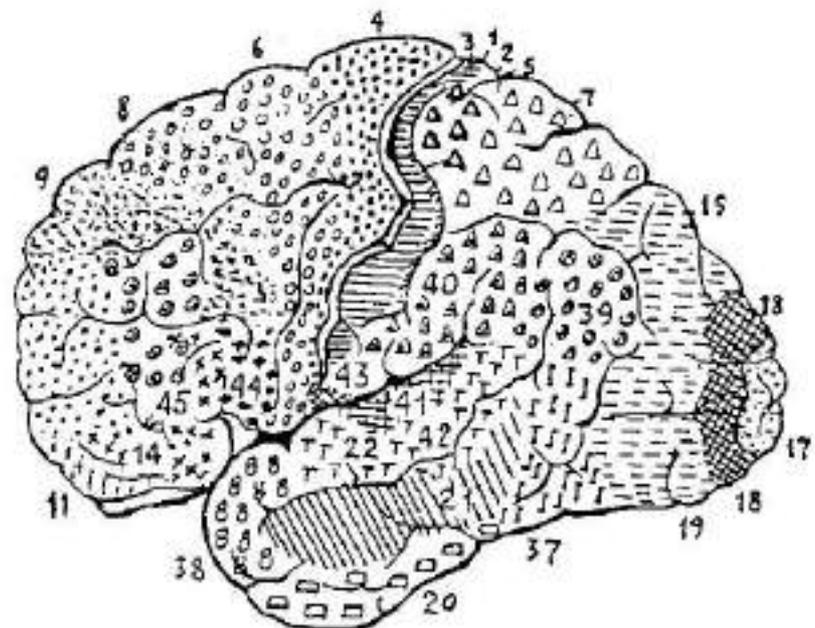


Fig. 18-18. Áreas corticales (Brodman). Cara externa del cerebro.

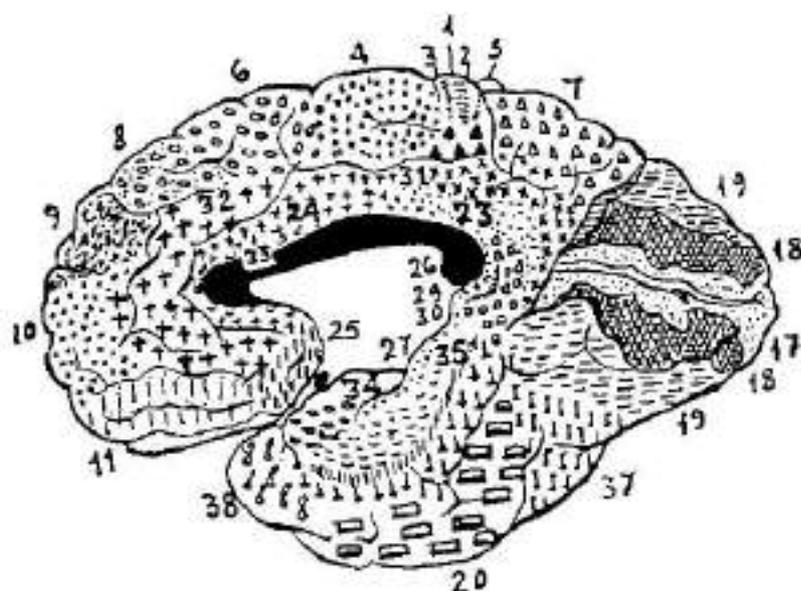


Fig. 18-19. Áreas corticales (Brodmann). Cara interna del cerebro.

Es un hecho cada vez más evidente que la corteza cerebral muestra un elevadísimo grado de localización funcional. En el lóbulo frontal fundamentalmente se distinguen a este respecto tres grandes áreas: 1°, prefrontal; 2°, premotora; 3°, motora. Aquí parecen encontrarse localizadas las funciones psíquicas más complejas: el juicio, el pensamiento abstracto, la restricción de los impulsos emocionales y el sentido del humor. De aquí que las lesiones prefrontales produzcan, por alteración del control emocional, síntomas traducidos en conducta antisocial, apatía, bradipsiquia, falta de iniciativa, euforia, moria, megalomanía, puerilismo, escaso juicio, fuga de ideas. Ya hemos señalado el papel del área premotora vinculada especialmente al sistema extrapiramidal cortical y el del área motora vinculada con la motilidad piramidal.

Las áreas del lóbulo temporal tienen que ver con la recepción de estímulos auditivos, vestibulares y olfatorios; además, almacenando recuerdos auditivos, verbales y visuales, desempeñan un importante papel en el mecanismo del lenguaje. También, como las áreas prefrontales, el lóbulo temporal posee importantes funciones psíquicas, habiéndose señalado en sus lesiones trastornos de conducta y psíquicos, como impulsividad, agresividad, retraso mental, confusión mental, alucinaciones, delirio, automatismos, crisis vegetativas, trastornos afectivos, depresión o euforia, anomalías en la esfera sexual, etc.

Las áreas del lóbulo parietal están relacionadas, sobre todo, con las funciones sensitivo-sensoriales y en él se encuentran importantes áreas gnósticas (estereognósticas, somatognósticas) y de la melodía práxica (ver Praxia).

El lóbulo occipital se halla especialmente relacionado con la visión. El *área striata*, o área 17, constituye la corteza visual primaria donde finalizan las fibras de proyección del cuerpo geniculado externo; el área 18 u occipital rodea a la anterior, y

finalmente el área preoccipital se halla relacionada con el pulvinar del tálamo óptico.

En la cara interna del hemisferio se encuentran las áreas 28 y 29 relacionadas con la olfacción y hay, además, varias circunvoluciones que rodean la parte más elevada del tronco cerebral y que Broca denominó el gran lóbulo límbico. Participan las circunvoluciones del cuerpo calloso, la subcallosa, la parahipocámpica, así como también la parte del hipocampo subyacente y la circunvolución dentada. Este lóbulo límbico ha llamado la atención por la constancia de su estructura macroscópica y microscópica a través de la filogenia. El lóbulo límbico, asociado a varios núcleos subcorticales como el hipotálamo, el complejo amigdalóide, núcleos del tálamo y de otros ganglios basales forma el denominado *sistema límbico*, que presenta conexiones con la formación reticular. Las experiencias asignan intervención de este sistema en el mecanismo de las emociones. Por otra parte, es posible que las funciones de este sistema sean más complejas y múltiples y que tengan que ver con acciones viscerales; también es posible que existan amplias referencias funcionales entre cada una de sus partes.

Entre ambos hemisferios cerebrales se desarrollan las formaciones comisurales, de las cuales la más importante es el cuerpo calloso que vincula, por medio de fibras asociativas, la corteza de los lados derecho e izquierdo del cerebro.

Los núcleos grises subcorticales han sido estudiados en otras partes de este libro. Entre éstos y la corteza se encuentra la sustancia blanca del centro oval, con importantes haces de proyección que vinculan la corteza con las estructuras subcorticales y haces que, a su vez, provienen de otros puntos del neuroeje y van a finalizar en la corteza. Se distinguen así una serie de haces entre los que revisten especial significación los que constituyen la cápsula interna. En ésta se diferencian el segmento ante-

rior, la rodilla y el segmento posterior con una porción lenticular y otra retrolenticular. Al respecto, se remite al lector a otros capítulos de la obra.

Por su importancia funcional merece destacarse, en la región cerebral profunda, el llamado hipotálamo que comprende la parte anterior del suelo y la mitad inferior de las caras laterales del tercer ventrículo. En el hipotálamo se distinguen una región lateral y otra media. Esta última se subdivide de adelante hacia atrás en tres zonas: 1º el hipotálamo anterior (situado por encima del quiasma óptico), que comprende los núcleos supraópticos y paraventriculares; 2º el hipotálamo medio (situado por encima del tallo de la hipófisis), que comprende los núcleos del túber, y 3º el hipotálamo posterior (situado por delante del pie de los pedúnculos cerebrales), que comprende los núcleos de los dos tubérculos mamilares. El hipotálamo está conectado con la formación reticulada del tronco cerebral, con el sistema límbico y con la corteza frontoorbitaria. Mediante estas conexiones el hipotálamo ejerce una función de primer plano en el control e integración de los comportamientos: apetito, sed, relación de furor y de pavor, sueño o estado de vigilia, emoción, memoria y regulaciones vegetativas indispensables en la supervivencia del individuo y de la especie, como control de la circulación, de la respiración, de la diuresis, de la termorregulación, de las funciones de reproducción, etcétera.

Revisten gran importancia en la génesis de las alteraciones cerebrales las lesiones de sus vasos, por lo que es conveniente recordar cómo se dispone la irrigación arterial del órgano. La irrigación cerebral es asegurada por las dos arterias carótidas internas y las dos vertebrales, que entran en amplia comunicación a nivel del polígono de Willis. La arteria carótida interna presenta un segmento intracavernoso (sifón carotídeo) y otro supraclinoideo. Del primero nace la arteria oftálmica que irriga el globo ocular. Del segundo nacen cuatro ramas terminales: cerebral anterior, cerebral media, comunicante posterior y coroidea. Las arterias vertebrales se unen para constituir el tronco basilar.

La arteria cerebral anterior irriga los dos tercios anteriores de la cara medial del hemisferio cerebral. Nace de la arteria carótida interna y suministra las siguientes ramas: la arteria frontopolar (irriga la parte anterior de la superficie medial del lóbulo frontal), la arteria callosomarginal (la parte posterior de la superficie medial del lóbulo frontal), la arteria pericallosa (irriga los dos tercios anteriores del cuerpo calloso) y la recurrente de Heubner (irriga la porción más anterior de los ganglios basales y de las cápsulas interna y externa adyacentes). Su oclusión determina hemiplejía contralateral (afecta sobre todo la extremidad inferior), signos frontales y apraxia de la mano izquierda (ver Apraxias unilaterales).

La arteria cerebral media o silviana irriga la mayor parte de la convexidad del hemisferio cerebral. Nace asimismo de la carótida interna, consti-

tuyendo su rama más gruesa. Sus ramas son las siguientes: arterias lenticular y lenticuloestriada (perforantes, que irrigan los ganglios basales, la cápsula interna y tálamo), la arteria frontoparietal ascendente (se distribuye por la porción posterolateral del lóbulo frontal y la parte lateral del lóbulo parietal), la arteria parietal posterior (para el lóbulo del mismo nombre), la arteria angular (para la región posterior del lóbulo parietal y la porción posterosuperior del lóbulo temporal) y, por último, la temporal posterior (irriga la porción posterior y superior del lóbulo temporal). La oclusión del tronco principal de la silviana puede causar hemiplejía contralateral (a predominio faciobraquial), hemianestesia, hemianopsia homónima y afasia si el comprometido es el hemisferio dominante.

La arteria cerebral posterior irriga el polo posterior, el tercio posterior de la porción medial del hemisferio cerebral y, asimismo, la porción inferior del lóbulo temporal. Nace de la arteria basilar, en cuya constitución, recordemos, intervienen las dos arterias vertebrales. Sus ramas están constituidas por las arterias temporales anterior y posterior (irrigan la superficie inferior del mencionado lóbulo), la arteria occipital posterior (para las porciones inferior y posteromedial del lóbulo occipital y el tercio posterior del cuerpo calloso —si la lesión es del lado dominante, causa la alexia sin agrafia—), la arteria calcarina (irriga la región pericalcarina) y, por último, las ramas talamogenuculada y talamoperforante (para el tálamo, los ganglios basales y mesencéfalo). La lesión del tronco principal puede causar el síndrome de Déjerine-Roussy (ver cap. 11), hemianopsia homónima con respecto de la visión macular y variadas formas de agnosia visual (ver Agnosia visual, cap. 13).

La arteria coroidea anterior irriga los dos tercios posteriores del brazo posterior de la cápsula interna, el *globus pallidus* y la cintilla y radiaciones ópticas. Finalmente, las ramas colaterales del tronco basilar irrigan el cerebelo y tronco cerebral.

Enfermedad de Little. Se trata de una enfermedad congénita, caracterizada por una diplejía o hemiplejía doble, con signos de piramidismo, debida a un trastorno del desarrollo encefálico atribuido comúnmente a anoxia perinatal.

Sintomatología. Los enfermos son niños de la primera infancia, que presentan rigidez o espasticidad en los miembros, generalmente predominando en los miembros inferiores, y a veces sólo en éstos (forma parapléjica, que corresponde a la que describió Little), con otros signos de piramidismo (hiperreflexia, Babinski); cuando el niño debe empezar a andar, se observa que no puede tenerse en pie; sostenido, presenta la marcha espástica en tijera; a menudo hay accesos convulsivos y mode-

rado grado de debilidad mental. Los trastornos motores mejoran con la edad.

Esta afección forma parte de un grupo de enfermedades que se presentan en el niño por lesiones perinatales o de la infancia y se reúnen con el nombre de *encefalopatía infantil o parálisis cerebral*, caracterizada por la tríada de debilidad mental, epilepsia y parálisis. Uno de estos componentes puede faltar o tener una importancia desigual; así, puede haber hemiplejía completa y psiquismo no alterado. La parálisis es espástica y se acompaña de hipoplasia del o de los miembros afectados (niños espásticos).

Síndrome pseudobulbar. Este síndrome se denomina así por su semejanza con el síndrome bulbar, pero es el resultado, no de una lesión nuclear de los últimos pares craneales, sino de una *lesión supranuclear y bilateral*, es decir, situada en una región más elevada que la de los núcleos bulbares y que interesa, por lo tanto, las fibras que a ellos van a parar (haz geniculado) o a los centros superiores que los rigen, de ambos lados.

Etiología. El síndrome es ocasionado por infartos cerebrales bilaterales. Los focos múltiples de encefalomalacia afectan áreas subcorticales y encefálicas comprometiendo a ambos haces geniculados en su trayecto corticobulbar y, muy frecuentemente, a ambos núcleos optoestriados, en especial al lenticular. Para que aparezca el síndrome se requieren lesiones bilaterales, ya que los pares de origen bulbar tienen una representación cortical doble, es decir, que sus fibras supranucleares proceden, para cada lado, de ambos hemisferios cerebrales. Con mucha frecuencia hay lesiones, a la vez, de la corteza, del haz geniculado y de los núcleos lenticulares.

Sintomatología. Antecedentes de pequeños *ictus* a repetición, que dejan, en pos de sí, trastornos cada vez más intensos; constituido el síndrome pseudobulbar, hay disartria, dificultad en la deglución, reflujo nasal de líquidos, parestia asimétrica de los músculos faciales, amimia, voz nasal, marcha a pequeños pasos o bradibasia (que se convierte a veces en una paraplejía espástica y que se denomina paraplejía de los ancianos o de Lhermitte), risa y llanto espasmódicos. Se asocian a menudo trastornos motores e intelectuales. Debido a la existencia de lagunas cerebrales producidas por los infartos (infartos lacunares), se designa también el síndrome con el nombre de *estado lacunar de Pierre Marie*. La tomografía computada y la resonancia magnética por imágenes pueden po-

ner de manifiesto la presencia de infartos lacunares múltiples bilaterales (figs. 14-44 y 16-9).

El síndrome pseudobulbar se diferencia del bulbar por la presencia del reflejo de succión de Oppenheim, por la falta de atrofia y fasciculaciones en los músculos paralizados, por la existencia de risa y llanto espasmódicos, y por la existencia, asimismo, de una hiperreflexia maseterina y aun generalizada. Como se ve, hay en el síndrome pseudobulbar una mezcla de manifestaciones piramidales y extrapiramidales, estas últimas producidas por las lesiones del cuerpo estriado (ver cuadro anterior).

Algunos autores pretenden distinguir una variedad estriada, exclusiva, del síndrome pseudobulbar, en la que existiría rigidez de tipo extrapiramidal, aparte de los demás síntomas, y una variedad ligada a doble lesión cortical o del haz geniculado, en la que faltarían las manifestaciones extrapiramidales, tales como la risa y el llanto espasmódicos. Pero prácticamente, a menudo, la distinción entre ambas variedades no es posible por su intrincación frecuente.

Síndromes cerebrovasculares. Se remite al lector al capítulo 16.

Hemorragia meníngea. Comprende la hemorragia subaracnoidea primitiva espontánea y las hemorragias meníngeas secundarias. Las causas de aquella son la ruptura de un aneurisma o de una anomalía arteriovenosa; la primera es la más frecuente. Las hemorragias secundarias se deben a traumatismos, a hemorragia previa intracerebral o a una discrasia sanguínea. En todos los casos, la sangre invade el espacio subaracnoideo, y su comprobación se puede hacer por medio de la punción lumbar, aunque esta última se desaconseja en la actualidad porque puede agravar el cuadro.

La hemorragia meníngea por ruptura de un aneurisma se presenta especialmente en personas jóvenes, y en general los aneurismas son de origen congénito y están localizados en las arterias que forman el polígono de Willis, sobre todo en la arteria comunicante anterior. Cuando la ruptura ocurre, el enfermo experimenta intensa cefalea frontooccipital, vómitos y fiebre, pudiendo llegar a la obnubilación o perder la conciencia. El examen revela la existencia de un síndrome meníngeo, y la demostración del aneurisma causal se obtiene mediante la arteriografía carotídea o vertebral, según el caso. Cuando la hemorragia meníngea es secundaria a una hemorragia intracerebral, que abriéndose paso a través de los tejidos lleva la

sangre al espacio subaracnoideo, se combinan los signos de hemorragia cerebral con los de hemorragia meníngea (hemorragia cerebromeníngea). La hemorragia meníngea por ruptura aneurismática puede resolverse en algunas ocasiones, pero es frecuente que se repita dos o tres veces más, terminando por llevar al paciente a la muerte. Su pronóstico es, pues, reservado.

Cuando el aneurisma es supraclinoideo, o sea, cuando la arteria carótida interna emerge del seno cavernoso, antes de su ruptura puede provocar cefaleas, dolor orbicular y la aparición de una parálisis de los músculos del ojo.

Hematoma extradural. Es de origen traumático y se debe generalmente a la ruptura de la arteria meníngea media. Se caracteriza porque a partir del traumatismo craneano, que puede haber sido seguido de conmoción más o menos pasajera, transcurre un período de lucidez de varias horas, denominado intervalo lúcido, al cabo del cual el paciente cae en coma. Con frecuencia se asocia una hemiplejía y se comprueba midriasis paralítica del lado de la lesión. La tomografía computada pone de manifiesto la colección correspondiente. Esta hemorragia extradural exige una intervención quirúrgica precoz.

Hematoma subdural. También tiene por origen un traumatismo craneano, cuya importancia varía de leve a intensa. Así, un traumatismo en la frente, sin pérdida de conciencia, puede determinar la ruptura de algún vaso cortical, y la sangre se acumula entonces en el espacio comprendido entre la hoja parietal de la aracnoides y la duramadre, a nivel de la convexidad del cerebro. El hematoma va creciendo lentamente, por lo que la sintomatología aparece después de cierto tiempo. Esta consiste en la instalación de una hemiplejía progresiva o en un cuadro de hipertensión endocraneana que se inicia con cefalea de intensidad cada vez mayor, apareciendo posteriormente vómitos y edema de papila. Es importante llamar la atención sobre el hecho de que en el paciente de edad, un hematoma subdural puede no manifestarse sino por cambio de conducta, somnolencia e incontinencia, síntomas que de persistir obligarán a realizar exámenes complementarios específicos (tomografía computada). Si no se corrige quirúrgicamente, el enfermo puede caer en coma y producirse la muerte.

Síndrome posconmocional. Muchos enfermos que tuvieron traumatismos craneanos entre leves y moderados presentan molestias subjetivas que pueden durar varios meses o incluso años. Los síntomas más comunes son cefa-

lea, irritabilidad, sensación de mareo o vértigo, temor, dificultad para concentrarse, falta de interés, preocupación, algoacusia, insomnio y leves trastornos mnésicos. Con frecuencia el examen físico es normal y el médico no encuentra explicación para el trastorno. Aunque es un cuadro muy frecuente, no se conoce su base anatómica. La recuperación es la regla, pero a veces puede tardar hasta varios años en completarse.

Síndrome de Hakim-Adams (1964) Denominado también hidrocefalia a presión normal, se caracteriza por la existencia de un notable crecimiento del sistema ventricular con ausencia o poca nitidez de las cisuras que están en la superficie cerebral. Clínicamente se caracteriza por la presencia de una tríada compuesta por alteraciones de la marcha, incontinencia urinaria y manifestaciones en la esfera psíquica que llevan insidiosa y gradualmente a la demencia. Los enfermos presentan disminución de la atención, del razonamiento abstracto, junto con descuido en su aspecto y persona. Los reflejos de prensión palmar y plantar suelen hacerse presentes. Pueden existir antecedentes de hemorragia subaracnoidea, traumatismos craneoencefálicos o meningitis, aunque muchas veces no puede identificarse causa alguna. Es más frecuente en hombres al finalizar la edad adulta o viejos. El diagnóstico se hace principalmente por el cuadro clínico, la tomografía computada y la cisternografía radioisotópica. La tomografía demuestra crecimiento ventricular notable (fig. 14-41), junto a hiperclaridad de la sustancia blanca periventricular debido al aumento de su contenido líquido. La cisternografía radioisotópica demuestra la presencia de "contaminación ventricular", por permanencia prolongada del isótopo en el sistema ventricular sin llegar a la convexidad de los hemisferios como en los sujetos normales (véase capítulo 14). La extracción de líquido cefalorraquídeo por punción lumbar puede causar notable mejoría transitoria. Los procedimientos quirúrgicos de derivación mejoran sólo la mitad de los casos.

Véase además Hemiplejías, Hemianestias, Síndrome de hipertensión endocraneana, Síndrome meníngeo y Neuraxitis.

Síndromes extrapiramidales

Enfermedad de Parkinson. Se designa con este nombre una enfermedad descrita por Parkinson en 1817, a la que llamó parálisis

agitante, producida por lesiones del sistema extrapiramidal y en especial del locus niger (degeneración abiotrófica). Aparece entre los 50 y 60 años de edad y es más frecuente en el hombre.

Signosintomatología. Temblor de reposo y de actitud, disartria, disminución del parpadeo y pérdida de los movimientos automáticos y asociados. Rigidez de tipo extrapiramidal con signo de la rueda dentada de Negro en codo, muñeca, rodilla y pie. Adiadococinesia (por rigidez simultánea de músculos agonistas y antagonistas). Acinesia o bradicinesia. Facies "figée" o de jugador de póker. Aspecto envarado. Marcha a pequeños pasos que puede hacerse progresivamente más rápida llegando a correr (marcha festinante). Reflejos profundos y superficiales, normales; nasopalpebral exaltado e inagotable. Reflejos posturales (contracción paradójica de Westphal), palmomentoniano, de hociqueo y de Poussep presentes. Sensibilidad normal. Micrografía. Trastornos vegetativos: enrojecimiento facial, sensación de calor, seborrea (cara de pomada), sudoración. Trastornos cognitivos.

Su evolución es prolongada y progresiva. A veces se experimentan estabilizaciones, pero finalmente el paciente suele terminar confinado en el sillón o en la cama. No son raras las complicaciones por enfermedades intercurrentes.

Los casos avanzados no ofrecen dificultad en el diagnóstico, pero al comienzo de la enfermedad los signos clínicos son sutiles. En los estadios iniciales el tono muscular puede estar aumentado en una o ambas muñecas. La activación del miembro contralateral —signo de Ford— puede ser útil para detectar una hipertonia mínima que, de otro modo, hubiera pasado inadvertida. La bradicinesia, que es la manifestación más incapacitante, puede explorarse a través de la realización de movimientos repetitivos y rápidos de pronosupinación en las extremidades superiores; después de un tiempo, el patrón rítmico se interrumpe por fluctuaciones irregulares en la velocidad del movimiento. El reflejo nasopalpebral puede tornarse tempranamente inagotable.

En la tabla siguiente se enumera la signosintomatología que *descarta* el diagnóstico de enfermedad de Parkinson y seguidamente entre paréntesis la entidad nosológica con la que puede asociarse.

- Piramidalismo no justificado por ACV previo
 - Signos scudobulbares
- } (Parkinsonismo vascular)

- Discinesia bucolingual (parkinsonismo medicamentoso, temblor tardío)
- Temblor de actitud o intencional predominante (temblor esencial)
- Parálisis de la mirada vertical hacia abajo o lateral (parálisis supranuclear progresiva)
- Ataxia cerebelosa (degeneración estriónica, atrofia olivopontocerebelosa)
- Inicio por trastornos de la marcha
- Incontinencia urinaria precoz
- Hipotensión ortostática acentuada (síndrome de Shy-Drager)
- Trastornos cognitivos discordantes por su gravedad o preeminencia en relación con la rigidez, la bradicinesia o el temblor (demencia tipo Alzheimer)
- Movimientos coreoatéticos (enfermedad de Wilson, enfermedad de Creutzfeldt - Jakob)

Parkinsonismos. Se designan con este nombre a aquellos procesos que presentan semejanza con la enfermedad de Parkinson, pero que sobrevienen a consecuencia de una encefalitis epidémica o letérgica que deja lesiones extrapiramidales que se presentan meses o años después de la afección (parkinsonismo postencefalítico); de lesiones isquémicas que afectan los núcleos basales (parkinsonismo vascular) o de intoxicación por monóxido de carbono o manganeso (parkinsonismo tóxico). Además, pueden presentarse por iatrogenia medicamentosa (fenotiazinas, butirofenonas) y, raramente, por traumatismos (en boxeadores).

Sintomatología. El parkinsonismo postencefalítico puede iniciarse años después de la encefalitis, incluso luego de cuadros subclínicos. Son frecuentes las crisis oculógiras y los síntomas vegetativos: sialorrea, sudores, seborrea. Se describen asimismo trastornos del sueño y otros movimientos anormales (tics —ver fig. 2-1—, distonias, corea). Es una entidad muy poco frecuente e. día de hoy.

El parkinsonismo vascular o "arteriosclerótico", como se denominaba antiguamente, aparece como manifestación de pequeños infartos múltiples del cuerpo estriado que pueden tomar, asimismo, diversas estructuras subcorticales (enfermedad vascular multiinfarto o estado lacunar de Pierre Marie). El signo más importante es la dificultad en la marcha; el enfermo camina a pasos cortos, tiene dificultad para iniciarla e inestabilidad al girar el cuerpo en bloque. Hay aumento del tono muscular pero, a diferencia de la enfermedad de Parkinson, el temblor es raro al igual que la amimia. La hipertonia puede revestir las características piramidales o extrapiramidales (a veces coexiste

un signo de la navaja asociado a una rueda dentada) o bien adoptar el tipo *gegenhalten*, paratonia o contrarresistencia. Es frecuente el síndrome pseudobulbar. Los reflejos profundos suelen estar exaltados por debajo del nivel lesional. Asimismo puede existir el signo de Babinski. El parkinsonismo vascular, que suele iniciarse en la ancianidad o bien en la edad media de la vida, puede evolucionar a una demencia multiinfarto.

El parkinsonismo medicamentoso por antipsicóticos se ve como consecuencia del bloqueo postsináptico de los receptores de dopamina del cuerpo estriado. Esto puede producir varios síndromes extrapiramidales: a) acatisia aguda o inquietud motora (del griego *α*, privativo, y *kathistemi*, me mantengo sentado), es decir, el paciente no puede mantenerse mucho tiempo en la misma posición, necesita moverse y teme además sentarse; b) reacciones distónicas agudas; c) crisis oculóginas en las que los ojos se desvían y se mantienen en posición fija entre minutos y horas, y d) discinesia tardía, trastorno similar a la corea, que suele presentarse como discinesia bucolingual. Sin embargo el coreico no puede mantener una contracción en forma sostenida, como tener la lengua protruida por 20 segundos o conservar el puño uniformemente cerrado (signo del ordeñador presente). Muchas veces el parkinsonismo medicamentoso puede semejar al Parkinson idiopático en todas sus manifestaciones. Recientemente se ha descrito un cuadro de parkinsonismo secundario al uso de drogas vasoactivas cerebrales (cinarizina, flunarizina) que retrograda, generalmente, luego de la suspensión de la medicación.

También se observan parkinsonismos como parte del cuadro clínico de otras enfermedades (degeneración estrionigrica o enfermedad de Joseph, parálisis supranuclear progresiva, síndrome de Shy-Drager, atrofia olivopontocerebelosa, síndrome de Hakim-Adams, enfermedad de Wilson, enfermedad de Creutzfeldt-Jakob, etc.).

La *degeneración estrionigrica* (1961) consiste, principalmente, en el compromiso del putamen y del locus niger, con participación ocasional de la oliva bulbar, la protuberancia y el cerebelo. Clínicamente se comprueba la existencia de síntomas parkinsonianos en primer término, acompañados a veces de elementos piramidales o cerebelosos. Los enfermos presentan un clásico estridor laríngeo. La tomografía computada puede demostrar la existencia de atrofia putaminal.

La *parálisis supranuclear progresiva* (en-

fermedad de Steele-Richardson-Olszewski, 1964) es una afección en la que se presentan síntomas parkinsonianos acinéticos y parálisis de la mirada. Es esporádica y raramente hereditaria. Suele afectar a varones entre los 50 y 70 años de edad. Generalmente se instala, al principio, una pobreza de movimientos, lentamente progresiva, que evoluciona en el plazo de años a una acinesia grave. Por el aspecto, a primera vista, parecen enfermos de Parkinson, aunque es rara la presencia de temblor. Pero, en la parálisis supranuclear progresiva, hay una importante afectación de la motilidad ocular: parálisis de los movimientos voluntarios de la mirada que contrasta con la presencia del fenómeno de los ojos de muñeca (... de los movimientos reflejos de origen vestibular), por lo que quedan excluidas una oftalmoplejía nuclear o periférica. Al principio se encuentra una parálisis de los movimientos verticales descendentes que evoluciona posteriormente a una oftalmoplejía total por compromiso de la motilidad ocular horizontal. Generalmente se va instaurando una demencia subcortical con disartria marcada y trastornos de la deglución. El ritmo vigilia-sueño puede alterarse. El enfermo presenta una distonía característica que lleva la cabeza a la hiperextensión y una sonrisa distónica con arrugas nasolabiales profundas (en vez de los surcos planos de la enfermedad de Parkinson). En la mitad de los casos hay signos piramidales y también cerebelosos, y la muerte sobreviene al cabo de pocos años. Las lesiones consisten en alteraciones neuronales con degeneración neurofibrilar, que afectan el cuerpo estriado, el sistema reticular y el locus niger.

El *síndrome de Shy-Drager* se caracteriza por un cuadro de hipotensión ortostática en relación con el compromiso de las neuronas simpáticas del asta intermediolateral de la médula. La incidencia de esta entidad en varones es más del doble que en mujeres. Comienza en la edad media o avanzada de la vida. Al principio sólo se manifiestan los signos de la hipotensión ortostática: mareos, astenia, trastornos de la conciencia o de la visión en posición erecta. Al cabo de meses o años se añaden otros fenómenos disautonómicos o demás signos neurológicos, que también pueden presentarse antes de la propia hipotensión: anhidrosis, impotencia, trastornos esfinterianos (incontinencia), anomalías pupilares. Las manifestaciones neurológicas pueden dar lugar a un cuadro parkinsoniano (rigidez, acinesia, temblor), atrofas musculares y fasciculaciones, signos piramidales, tras-

tornos oculomotores y atrofia del iris. Desde el punto de vista anatomopatológico se observan lesiones que afectan la corteza cerebral, el cerebelo y principalmente el locus niger, las fibras olivopontocerebelosas y los ganglios espinales.

Los otros cuadros se describen en otras partes del libro. Un parkinsonismo juvenil puede ser el hallazgo de una enfermedad de Wilson o una enfermedad de Huntington. En las formas juveniles de esta última enfermedad, la semiología hipertónica y acinética es de entrada predominante. Finalmente, una rigidez unilateral, más aún si se asocia con la ausencia de temblor, puede ser debida a la existencia de un tumor cerebral que deberá descartarse. Los procesos expansivos del lóbulo frontal pueden dar lugar a la presencia de signos pseudoparkinsonianos en el hemicuerpo contralateral.

Temblor esencial, coreas y atetosis. Se remite al lector al capítulo 10 (Sistema extrapiramidal).

Enfermedad de Wilson. Consiste esta enfermedad en la asociación de lesiones extrapiramidales a una cirrosis hepática y a trastornos del metabolismo del cobre, por lo que se denomina también degeneración hepatolenticular progresiva. Comienza entre los siete y quince años.

Etiología. De carácter heredofamiliar, es producida por depósitos anormales de cobre en el sistema nervioso e hígado, debido a déficit de ceruloplasmina circulante. Anatomopatológicamente se produce una degeneración esponjosa del neostriado (putamen y caudado).

Signosintomatología. Las distonías constituyen el síntoma inicial: posturas anormales de los miembros al extenderse o al andar. Existen temblor de actitud de tipo característicamente proximal en miembro superior ("wing beating" o batir de alas), temblor intencional, movimientos coreoatetóticos, disartria, rigidez extrapiramidal. **Facies de Wilson** con boca entrecabiada y sonrisa fácil. La cirrosis hepática, que acompaña a las lesiones nerviosas, se reconoce por sus signos propios y por las pruebas de insuficiencia hepática. Alrededor de la córnea se observa un anillo de color verde pardusco de 1 a 2 mm (anillo de Kayser-Fleischer); puede investigarse a simple vista o con la lámpara de hendidura. Suele haber un síndrome anémico hemolítico con reacción de Coombs negativa. La perturbación del metabolismo del cobre determina un depósito exagerado del mismo en el hígado, en los ganglios basales y en la córnea; la eliminación de cobre por la orina está elevada

(más de 100 microgramos/24 horas) y en el líquido cefalorraquídeo hay aumento del mismo. La ceruloplasmina plasmática, globulina que transporta el cobre, está muy disminuida (menos de 20 mg %) al igual que la cupremia (menos de 80 mg %).

Evoluciona irregularmente, con recaídas repentinas. La duración de la enfermedad, luego de la aparición de los síntomas, es de dos a cuatro años, aunque, hoy en día, la terapéutica con quelantes (penicilamina) ha mejorado la sobrevida de estos pacientes (e incluso se consiguen remisiones completas). Hacia el final pueden aparecer trastornos demenciales.

Seudoscrosis de Westphal-Strümpell. Esta enfermedad, descrita por Westphal y denominada pseudoscrosis, constituye una forma de la enfermedad de Wilson, pues presenta parecidas lesiones del cuerpo estriado y del hígado. Se observa entre los diecinueve y treinta y cinco años.

Signosintomatología. El temblor aleteante constituye generalmente el síntoma inicial. La rigidez es escasa. No hay otros signos neurológicos pero posteriormente pueden agregarse disartria y movimientos distónicos. El hígado muestra similares alteraciones; las pruebas diagnósticas son asimismo útiles, demostrando las mismas anomalías que en la enfermedad de Wilson. La enfermedad es más lenta.

Distonía de torsión de Oppenheim o disbasia lordótica progresiva. Se trata de un síndrome extrapiramidal, generalmente hereditario, cuya expresión clínica lo constituye la presencia de extensos espasmos que se manifiestan sobre todo durante la marcha. La anatomía patológica es variable. Aparece en la pubertad y con predilección en pacientes judíos.

Sintomatología. Se producen crisis de torsión involuntarias de todo el cuerpo, dando lugar a actitudes grotescas, debido a perturbaciones del tono muscular, que cambia continuamente, pasando un mismo grupo muscular de la hipotonía a la hipertonia: la primera permitiendo la torsión, y la segunda fijando luego, temporariamente, al grupo muscular que intervino en la posición torcida. En la postura erecta se observa una lordosis acentuada que se intensifica en la marcha, la que se realiza con un movimiento de balanceo anteroposterior, denominado "marcha de dromedario". Los trastornos suelen disminuir en la posición de decúbito y desaparecen durante el sueño.

El pronóstico es benigno en cuanto a la vida y evolución de la enfermedad. Puede haber re-

misiones y en algunos casos evolutivos, manifestaciones parkinsonianas. Se describe asimismo una forma encefalítica.

Torticólis espasmódico. Consiste en movimientos de lateralidad forzada de la cabeza y cuello por contracciones musculares lentas, involuntarias, intermitentes y, por lo común, dolorosas de los músculos del cuello (esternocleidomastoideo y otros) y, a veces también, de la cintura escapular. Puede ser una manifestación de la distonía de torsión o constituir toda la enfermedad.

Disfonía espástica. Los pacientes presentan característicamente una voz tenue, ronca u oprimida, debida al espasmo distónico de los músculos de la fonación. La aducción excesiva de las cuerdas vocales durante el proceso de la articulación de la palabra es prácticamente responsable de su voz característica. A veces el cuadro se acompaña de contracciones distónicas de la cara y de la musculatura del cuello.

Calambre del escribiente. El paciente presenta durante la escritura manual un calambre distónico del dedo, que acontece en forma relativamente rápida y lo incapacita en grado manifiesto. Puede permanecer localizado.

Distonía craneal o síndrome de Meige. En esta entidad se afectan los músculos inervados por el nervio facial. Inicialmente puede comenzar con un característico aumento del parpadeo que cada vez empeora más, apareciendo luego contracciones forzadas del orbicular de los párpados. Pueden afectarse los músculos labiales y, asimismo, los de la masticación, lengua y cuello. La luz brillante suele agravar el blefarospasmo, por ello muchos enfermos usan anteojos oscuros, incluso dentro de la casa. Cuando el blefarospasmo es intenso, suele imposibilitar la realización de actividades habituales cotidianas.

SINDROMES NEUROLÓGICOS EN RELACION CON ENFERMEDADES GENERALES O SISTÉMICAS

Son múltiples las manifestaciones neurológicas que pueden provocar las enfermedades sistémicas.

La *hipoglucemia* puede ocasionar trastornos de conciencia, convulsiones y signos focales.

La *diabetes* se asocia a polineuropatía mixta simétrica, neuropatía asimétrica (mononeuritis múltiple), radiculopatía, neuropatía

visceral autónoma (que provoca trastornos tróficos, vasomotores y secretorios de la piel), neuropatía de nervios craneales y retinopatía. También se describen polineuropatía diabética con signos sintomatología similar a la *tabes* (scudotabes diabética) y encefalopatía por lesiones vasculares múltiples. Es necesario recordar, finalmente, la posible instalación de coma diabético y coma hiperosmolar en el curso de la enfermedad.

Dentro de las enfermedades del metabolismo hidrocarbonado se producen repercusiones neurológicas varias en las *mucopolisacáridosis* y en las *tesaurismosis glucogénicas*.

Asimismo las *xantomatosis* se asocian a complicaciones neurológicas.

El *hipotiroidismo* puede producir neuropatía periférica, sordera, trastornos visuales, manifestaciones psicóticas, ataxia cerebelosa, trastorno de conciencia (coma hipotiroideo) y, raramente, convulsiones. También pseudomiotonía y, excepcionalmente, miotonía verdadera.

El *hipertiroidismo* se asocia a temblor de actitud y voluntario, manifestaciones disautónomas (sudoración, taquicardia, fenómenos vasomotores), síndrome miasteniiforme, miopatía tirotóxica, corea y parálisis periódica. Se agregan ciertos trastornos oculares (exoftalmos benigno y maligno, oftalmoplejía).

En el *hipoparatiroidismo* se encuentran hiperexcitabilidad neuromuscular (tetania), convulsiones, trastornos mentales, calcificación de los ganglios basales y signos extrapiramidales, hipertensión endocraneana con edema de papila, y miopatía.

En el *hiperparatiroidismo* se pueden hallar trastornos mentales, cefalea, trastornos del sueño, trastornos de conciencia asociados a crisis de hipercalcemia, trastornos electroencefalográficos, elevación de las proteínas en el L.C.R., signos extrapiramidales, ataxia cerebelosa, compromiso raro de pares craneales, signos medulares, polineuropatía y compromiso miopático.

La *insuficiencia renal* produce polineuropatía, convulsiones, trastornos electroencefalográficos, cefalea, retinopatía, trastornos de conciencia (coma urémico), mioclonías y fasciculaciones, asterixis, trastornos de pares craneales (amaurosis urémica), y los extraños casos de demencia vinculados a diálisis extracorpórea (demencia dialítica).

La *insuficiencia hepática* se asocia a encefalopatía progresiva vinculada a la hiperamonemia de la hepatopatía. Es característico la

aparición de asterixis y signos extrapiramidales. El síndrome de Reye es una encefalopatía aguda asociada a degeneración visceral grasa. Se produce encefalopatía por hiperbilirrubinemia en la eritroblastosis fetal con compromiso de los ganglios de la base (kernicterus).

Las *porfirias* producen característico dolor abdominal agudo, signos disautonómicos, convulsiones, trastornos mentales, polineuropatía ascendente aguda y compromiso de pares craneales, así como polineuropatía periférica.

La *pancreatitis aguda* puede, excepcionalmente, producir una encefalopatía pancreática caracterizada por delirio, alucinaciones, convulsiones, clonus y Babinski bilateral, afasia y signos neurológicos focales múltiples, así como trastornos electroencefalográficos. El cuadro puede ser muy fluctuante variando entre el compromiso neurológico franco y la casi normalidad en el mismo paciente.

El *alcoholismo* produce repercusión en el sistema nervioso, derivada de la insuficiencia vitamínica B (tiamina) y nicotínica. Produce polineuropatía periférica axonal, polioencefalitis superior hemorrágica aguda (síndrome de Wernicke), trastornos de la memoria (síndrome de Korsakoff), desmielinización callosa central (síndrome de Marchiafava-Bignami), atrofia cerebelosa, miopatía, esclerosis cortical laminar (síndrome de Morel) y ambliopía (generalmente tabaco-alcohólica). La intoxicación alcohólica aguda provoca trastornos de conciencia, ataxia cerebelosa, impotencia sexual y convulsiones, estas últimas en el período de privación alcohólica. En la actualidad se acepta, cada vez más, la hipótesis del desarrollo de una atrofia cerebral secundaria a alcoholismo crónico.

Los trastornos del metabolismo hidroelectrolítico suelen producir síntomas del sistema nervioso. La *hipernatremia* produce sed, signos de deshidratación (sequedad de piel y mucosas, hundimiento de los globos oculares, pérdida de peso), trastornos de conciencia, mioclonías y convulsiones, estas últimas especialmente si se instaura una rehidratación brusca. También se observa hiperproteinorraquia y, eventualmente, depresión de los ritmos electroencefalográficos. La hipernatremia se ve, por lo común, en la infancia.

La *hiponatremia* produce ageusia, náuseas, calambres, especialmente en los dedos de la mano, astenia, trastornos mentales, temblor, asterixis. También se puede observar cefalea por hipertensión endocraneana secundaria a edema

cerebral, con edema de papila. Se pueden producir, también, convulsiones. La hiponatremia prolongada se asocia, a veces, al desarrollo de mielinólisis central pontina. Esta se caracteriza por una desmielinización de la porción central de la protuberancia. Los síntomas consisten en una debilidad progresiva de la lengua y los músculos faciales, causando un severo trastorno de la palabra y deglución. Se agregan síntomas pseudobulbares, cuadriparesia, ausencia de respuesta al dolor y ausencia de reflejo corneano.

La *hiperkalemia* y la *hipokalemia* se asocian a los cuadros de parálisis periódicas hiper e hipokalémicas. La hipokalemia puede provocar convulsiones. Desde el punto de vista electrofisiológico es importante recordar los trastornos electrocardiográficos producidos por las diskalemias.

La *acidosis* tiende a disminuir la excitabilidad neuromuscular (hiperreflexia) y la *alcalosis* a aumentarla (reflejos vivos, tetania, signos de Chvostek y Trousseau). Esto último se observa precisamente en la alcalosis respiratoria producida por el síndrome de hiperventilación.

La *hipomagnesemia* también se asocia a un cuadro de hiperexcitabilidad neuromuscular.

La *anemia megaloblástica* se asocia característicamente al cuadro denominado mielosis funicular, producido por lesiones degenerativas de los cordones posteriores y laterales. También se denomina degeneración combinada subaguda o síndrome de Lichtheim. Asimismo produce trastornos psiquiátricos y neuritis retrobulbar.

La *anemia ferropénica* puede producir cefaleas tenaces y una leve retinopatía cuando es pronunciada.

La *anemia falciforme* puede producir una retinopatía caracterizada por cambios vasculares, macroaneurismas, formaciones neovasculares, trombosis y hemorragias. Estos trastornos en vasos de pequeño calibre pueden producirse, también, en otros puntos del sistema nervioso central.

La *policitemia vera* produce un síndrome de hipoflujo cerebral por la hiperviscosidad provocada por la misma. Se producen, así, cefalea, vértigos, acúfenos, somnolencia y trastornos más severos de la conciencia. También se pueden producir infartos isquémicos cerebrales. Un cuadro parecido puede observarse en las poliglobulias secundarias a insuficiencia respiratoria.

La *diátesis hemorrágica* de cualquier ori-

gen puede producir complicaciones en el sistema nervioso central (hemorragia cerebral y medular). Las púrpuras pueden producir, asimismo, hemorragias petequiales encefálicas.

Las *cardiopatías* pueden causar complicaciones neurológicas derivadas de hipoflujo cerebral por bajo volumen minuto, hipotensión asociada a signos focales, cuando la misma se produce en presencia de estenosis hemodinámicamente significativas de vasos cerebrales, y cuadros focales por embolia en patologías como fibrilación auricular, estenosis mitral, mixomas, zonas de hipocinesia miocárdica, generalmente secundarias a infarto de miocardio, miocardiopatías y endocarditis bacteriana. Suelen producirse complicaciones neurovasculares (infartos cerebrales) luego de la cirugía cardíaca.

Existen, además, un grupo de síndromes que combinan cardiopatía congénita y trastornos neurológicos (síndrome por rubéola congénita de Gregg, síndrome de Turner, mucopolisacaridosis y otros).

La *enfermedad de Rendu-Osler* (telangiectasia hemorrágica hereditaria) se asocia a malformaciones vasculares encefálicas y medulares.

La *insuficiencia respiratoria* produce una encefalopatía caracterizada por somnolencia y trastornos de conciencia, cefalea, temblores, mioclonías, convulsiones y asterixis. Estos síntomas se vinculan a la hipercapnia. Se suman parestesias, náuseas, trastornos de la agudeza visual, alteraciones de los reflejos, rigidez extrapiramidal y, excepcionalmente, signo de Babinski. Se agregan también cambios electroencefalográficos, congestión venosa en el fondo de ojo, edema de papila, hipertensión endocraneana.

El *síndrome de Pickwick* (síndrome cardiorespiratorio de la obesidad) produce somnolencia y trastornos del sueño, particularmente apnea del sueño.

La *enfermedad de Paget* craneal puede asociarse a cefalea, acúfenos, hipoacusia, mareos e inestabilidad en la marcha. Los trastornos de pares craneales se producen por estrechamiento de los orificios de pasaje de los mismos, debido a la hiperostosis de la enfermedad. Se pueden producir, así, anosmia, atrofia óptica, congestión venosa, edema de papila y hemorragias en el fondo de ojo, paresias oculomotoras, neuralgia del trigémino, parálisis o espasmos faciales y compromiso de pares craneales bajos. Se produce, también, platibasia, o sea un desplazamiento hacia abajo del occipucio y aguje-

ro occipital, resultando en una invaginación de la apófisis odontoides del axis a través de este agujero. Se asocian signos de compromiso troncal y cerebeloso, así como hidrocefalia secundaria obstructiva. El Paget vertebral puede producir lumbalgia, cuadros radiculares y compresión medular.

La *osteopetrosis* (enfermedad de Albers-Schöenberg) produce compromiso neurológico por compresiones tronculares de los nervios (atrofia óptica, oftalmoplejía, nistagmo, exoftalmos, cambios en el fondo de ojo parecidos al Paget, parálisis facial, hipoacusia, anosmia, neuralgia del trigémino). A diferencia del Paget, sin embargo y a pesar del compromiso de la base del cráneo que se ve en esta enfermedad, el compromiso de los pares craneales bajos es muy raro. También se ha descrito hidrocefalia.

Compromisos neurológicos de características parecidas a los anteriores han sido descritos en las displasias de cráneo (displasia fibrosa, osteosclerosis, displasias craneotubulares, hiperostosis craneotubulares y otras).

Las *craneosinostosis* o *craneostenosis* por cierre prematuro de suturas craneales producen retardo psicomotor, hidrocefalia, convulsiones, estrabismo, atrofia óptica, anosmia y compromiso piramidal.

También se produce compromiso neurológico en las llamadas *osteopatasias neurotróficas* que son trastornos esqueléticos, causados o asociados a lesiones del sistema nervioso. Estas osteopatasias pueden mostrar signos fundamentalmente sensitivos, motores o disautonómicos. Ejemplos y causas de las mismas son la *tabes dorsal*, la *siringomielia*, la *lepra*, la *diabetes*, las *osteólisis constitucionales*, las *osteopatasias neurotróficas postraumáticas*, las *osteólisis esenciales*, las *neuropatías* que producen indiferencia congénita al dolor, los *trastornos esqueléticos* hallados en la *poliomielitis*, en la *ataxia de Friedreich* y en las *neurofibromatosis*, así como en la *distrofia simpática refleja* (atrofia de Sudeck).

En la *artritis reumatoidea* puede observarse *polineuropatía distal sensitiva*, *sensitivo-motora* o *mononeuritis múltiple*. También se observan neuropatías por atrapamiento de los nervios mediano (síndrome del túnel carpiano), cubital, radial, ciático (paresia del ciático popliteo externo y compromiso del ciático popliteo interno —síndrome del túnel tarsiano—). Se observan, también, *polimiositis* y *miositis focal*, compromiso del sistema nervioso autó-

nomo (trastornos vasomotores, síndrome de Raynaud), y síntomas laríngeos por nódulos reumáticos, miositis de los músculos laríngeos o neuropatía del nervio recurrente, aunque la causa más frecuente parece ser la artritis cricoaritenoides. El compromiso del sistema nervioso central puede manifestarse por compresión medular que puede seguir a un cuadro de radiculopatía previa. Se puede observar, también, síndrome de la cola y cono. Se pueden producir trastornos encefálicos vasculares por compresión de las arterias del territorio vertebrobasilar. Se han descrito, también, vasculitis cerebral, meningoencefalitis, síndrome de hiperviscosidad, leucoencefalopatía multifocal progresiva y mielínolisis central pontina, así como cuadros convulsivos.

La *espondilitis anquilopoyética* produce escasas pero reconocidas complicaciones neurológicas: atrofia muscular, neuralgias ciática e intercostal y síndrome de cola, como complicación probablemente más frecuente. También, insuficiencia vertebrobasilar y compromiso neurológico por subluxación vertebral cuando hay compromiso cervical severo. Excepcionalmente, compresión medular. La enfermedad parece asociarse en forma significativa a la esclerosis múltiple.

La *mielopatía o espondilosis cervical* (estenosis del canal raquídeo, conducto medular estrecho) se asocia a paraplejía espástica y a una lesión radicular con amiotrofia más o menos extensa, parestesias (se presenta con frecuencia el signo de Lhermitte), hipoestesia superficial, trastornos de la sensibilidad profunda y compromiso esfinteriano. Puede presentarse el síndrome de Brown-Séquard. Se describen formas amiotróficas, ataxoespasmódicas e incluso hemipléjicas —se trata más bien de un síndrome piramidal asimétrico—. Algunas formas pueden evolucionar en brotes, remediando una esclerosis múltiple (aunque en la mielopatía cervical no se observan signos cerebelosos ni vestibulares).

La *sarcoidosis* produce compromiso variado de los pares craneales y de los nervios espinales. Así se observa, característicamente, parálisis facial periférica, hasta en un casi 40% de los casos, edema de papila, neuritis óptica, atrofia óptica por compresión, oftalmoplejía externa, anosmia, hipoestesia y parestesias trigeminales, hipoacusia y disfunción vestibular, y compromiso de pares craneales bajos. Varios pares craneales pueden comprometerse simultáneamente conformando un cuadro de poli-

neuritis craneal. En los nervios espinales pueden producirse polineuritis y mononeuritis. El sistema nervioso central puede alterarse por compresión medular granulomatosa provocando un cuadro de paraparesia. También, por masa ocupante cerebral (sarcoide), hidrocefalia por sarcoidosis meníngea, compromiso hipotalámico (diabetes insípida, hipotermia, somnolencia, obesidad y estrias cutáneas), y meningoencefalitis.

Las manifestaciones neurológicas del *golpe de calor* por insolación (*"heat stroke"* o *"coup de chaleur"*) incluyen cefalea, mareos, pérdida de fuerza general, confusión, euforia, alucinaciones y pérdida del conocimiento. Se pueden producir convulsiones y signos de compromiso multifocal. Es característica la rigidez muscular. Pueden producirse compromisos residuales crónicos, particularmente síndrome cerebeloso.

La *hipertermia maligna* se produce durante la anestesia con inhalantes y se exagera por relajantes musculares como la succinilcolina. La temperatura corporal puede aumentar hasta 45° y se produce, característicamente, una marcada rigidez, principalmente en los músculos mandibulares y del cuello, a la que pueden agregarse intensas fasciculaciones.

Las lesiones del sistema nervioso por *electricidad* son variadas. Aparte de las quemaduras directas y de las necrosis de coagulación, puede haber pérdida de conocimiento, convulsiones, trastornos motores diversos, síntomas cerebelosos, un síndrome de Parkinson y de sección trasversa de médula, y cuadros amiotróficos espásticos (tipo esclerosis lateral amiotrófica).

En el curso evolutivo de un tumor maligno o con antelación a su diagnóstico clínico, pueden aparecer manifestaciones nerviosas que no dependen de la acción mecánica del tumor o de sus metástasis (*síndromes neurológicos paraneoplásicos*). Pueden preceder con mucha anticipación a la neoplasia. Las formas de manifestación más frecuentes son: polineuritis sensitivo-motora, paraparesia de instalación rápida (con edema medular, nivel sensitivo y, a veces, "stop" mielográfico, lo que lleva a cirugía con un diagnóstico equivocado de compresión medular), síndrome cerebeloso (por atrofia), enfermedad de la neurona motora (con un cuadro similar a la esclerosis lateral amiotrófica), y el síndrome de Eaton-Lambert, cuadro de tipo miasteniforme paradójico, en el cual la astenia muscular en su expresión más habitual,

la ptosis palpebral, mejora con el esfuerzo o a lo largo del día, en lugar de empeorar como en la miastenia-enfermedad. Además, síndrome cordonal posterior, polimiositis o miopatías.

Las leucosis pueden producir complicaciones en prácticamente todos los niveles del sistema nervioso. Estas complicaciones traducen un estadio avanzado de la enfermedad y anuncian un mal pronóstico. Su incidencia ha aumentado en los últimos tiempos, probablemente debido a la mayor sobrevivencia de los pacientes con leucosis. Se puede observar compromiso meníngeo con hipertensión endocraneana y repercusión en los pares craneales de tipo encefalítico, particularmente los oculomotores. El L.C.R. muestra aumento de la presión, hiperulorraquia hasta varios miles por mm³, hiperproteinorraquia, a veces hipogluorraquia; la hiperulorraquia es lo más persistente y de más valor diagnóstico. El hallazgo de blastos lo confirma. Se pueden observar hemorragia cerebral o subaracnoidea (más frecuentes en las leucemias agudas), hematomas subdurales, infartos cerebrales múltiples por coagulación intravascular diseminada, compromiso infiltrativo de pares craneales (se han descrito complicaciones en todos ellos), bulimia por compromiso hipotalámico, diabetes insípida, trastornos de conciencia, convulsiones, mioclonías, mielinólisis central pontina, hemorragias retinianas, edema de papila, atrofia óptica, infiltraciones retinianas, mielitis, neuropatía periférica sensitivo-motora.

Los linfomas producen complicaciones por metástasis o infiltración, o por efectos no metastáticos. Las metástasis pueden ser craneales con extensión intracerebral, durales, subdurales, leptomeníngeas o cerebrales. Estas últimas son más comunes en los linfomas no Hodgkin que en los Hodgkin. Las metástasis también pueden ser medulares, generalmente por contigüidad y compresión. Lesiones infiltrativas pueden ocurrir en pares craneales y nervios espinales, generalmente en los agujeros de salida y conjunción. Se observa, frecuentemente, neuropatía mentoniana por infiltración de las ramas distales del nervio maxilar inferior que produce hipoestesia mentoniana uni o bilateral. Se describen cuadros dolorosos radicales, interpretados como de origen articular o discal, que finalmente revelan ser debidos a aracnoiditis linfomatosa. Los compromisos más frecuentes se observan en el plexo braquial, simpático cervical, nervios recurrente y frénico y plexo lumbosacro. Entre las complicaciones no

metastáticas de los linfomas se cuentan la encefalopatía metabólica, hipercalcémica e hiponatremia y los síndromes paraneoplásicos.

El linfoma de Burkitt produce, más frecuentemente que los otros linfomas, complicaciones del sistema nervioso. Se produce compromiso múltiple de los pares craneales y/o compromiso radicular o neuropatía periférica, muchas veces como expresión de recidiva.

Es importante destacar que los agentes quimioterápicos utilizados en estas patologías producen, con frecuencia, neuropatía periférica tóxica sensitivo-motora en los cuatro miembros, además de miopatía tóxica, neuropatía autonómica con compromiso intestinal, urinario o sexual y toxicidad central (convulsiones).

Las complicaciones neurológicas del mieloma múltiple pueden ser compresivas, infiltrativas o por efectos neurológicos indirectos. Las más frecuentes son las primeras, en donde la compresión comúnmente se produce a nivel radicular o medular, particularmente en la región torácica, produciendo cuadros radicales o paraparesias. La enfermedad puede comenzar con una lumbociática asociada a hipergluorraquia, con una paraparesia prolongada de causa poco clara o con un síndrome neuromuscular de miembro superior con atrofia, y eventualmente, también, con un cuadro encefalopático. Los pares craneales se complican con menos frecuencia. La polineuropatía periférica se observa como expresión paraneoplásica o por infiltración amiloidótica. El síndrome del túnel carpiano se observa con frecuencia. El mieloma puede producir infiltración leptomeníngea y del sistema nervioso central. Los efectos neurológicos indirectos comprenden polineuropatía, encefalopatías hipercalcémica y urémica, síndrome de hiperviscosidad, infecciones (herpes zoster, herpes simple, torulosis, toxoplasmosis, amiloidosis).

Las crioglobulinemias producen polineuropatía periférica, compromiso de pares craneales, accidentes cerebrovasculares.

La macroglobulinemia o enfermedad de Waldenström produce accidentes cerebrovasculares, síndromes focales, hemorragia subaracnoidea, encefalopatía. Se observan con frecuencia un cuadro vestibular y signos piramidales. También puede producirse mielitis.

La tromboangeliitis obliterante cerebral puede producir cefalea vascular, vértigo, accidentes isquémicos transitorios y constituidos.

El síndrome del arco aórtico es aquel debido a la obstrucción del mismo y de sus ramas

principales. Las complicaciones neurológicas se derivan de las ramas obstruidas. Este síndrome se observa en la enfermedad de Takayasu, en los aneurismas disecantes, en las estenosis proximales de las arterias vertebral y subclavia.

El *lupus eritematoso sistémico* produce síntomas corticales como trastornos de conducta, trastornos neuropsicológicos, convulsiones, signos focales, todo ello como expresión de la llamada "cerebritis lúpica". También se observan coreoatetosis, compromiso de pares craneales, ataxia cerebelosa, mielitis, polineuropatía periférica y compromiso muscular miopático proximal. Se describe, también, un cuadro de meningitis aséptica e hipertensión endocraneana (seudotumor cerebral).

La *poliarteritis nodosa* produce compromisos en el sistema nervioso periférico y central. El primero es el más frecuente; se observa mononeuritis múltiple, polineuropatía simétrica sensitivo-motora, con dolor marcado a la palpación de las masas musculares, que puede ser rápidamente progresiva. Se han señalado, también, casos de compromiso radicular, plexual y síndrome de Guillain-Barré. Se describe, también, compromiso miopático en más del 50 % de los casos, proximal, con o sin dolor y con elevación de enzimas musculares. El compromiso del sistema nervioso central se caracteriza por síndrome meníngeo y disfunción cortical que puede adoptar distintas características: cuadro psiquiátrico con ideas delirantes, demencia progresiva o trastorno creciente de conciencia. Asimismo se citan una mayor frecuencia de accidentes cerebrovasculares isquémicos o hemorrágicos, convulsiones, compromiso ocular, ya sea del globo (uveítis, escleritis, coroiditis, queratitis), del nervio óptico (papilitis isquémica) o del sistema oculomotor (paresias del III o IV nervio). Asimismo se describe compromiso de los nervios craneales V, VII y VIII.

La *arteritis de células gigantes de la arteria temporal superficial* (arteritis temporal) produce complicaciones neurológicas en el 25 al 30 % de los casos. Estos se caracterizan por trastorno mental o síndromes focales neurovasculares isquémicos y amaurosis. El cuadro general se caracteriza por cefalea en la región temporal, creciente, fiebre y malestar general, dolor a la palpación de la arteria temporal superficial, con disminución de amplitud del pulso en ella, y eritrosedimentación francamente acelerada.

La *polimialgia reumática* caracterizada por

dolor y rigidez en cinturas escapular y pelviana, matinal y progresivo, con fiebre, malestar general y eritrosedimentación francamente acelerada, se considera una variante clínica de la arteritis temporal.

La *granulomatosis de Wegener* produce neuropatía periférica, compromiso de pares craneales, hemorragias intracerebral o subaracnoidea, infartos cerebrales, síndrome meníngeo y aracnoiditis quiasmática.

El *granuloma de la línea media* produce compromiso de los nervios craneales, por extensión directa hacia el nasofárinx y las órbitas, y síndrome meníngeo consecuente, si aquél no es tratado.

La *esclerodermia* produce queratoconjuntivitis seca, cataratas, oftalmoplejías, sordera de conducción, y compromiso del sistema muscular en por lo menos el 50 % de los casos: atrofia muscular de tipo proximal y elevación de enzimas musculares. Se observa también un síndrome miasteniforme. El cuadro muscular es de origen miosítico. Asimismo se producen polineuropatía, mielopatía con compromiso de cordón posterior o generalizado de la médula y encefalopatía difusa. En la esclerodermia localizada se producen hemiatrofias musculares en el lugar de la lesión.

Se describen complicaciones neurológicas en los trastornos hereditarios del tejido conectivo (síndrome de Ehlers-Danlos y síndrome de Marfan).

El *síndrome de Sjögren* (queratoconjuntivitis seca, xerostomía y artritis crónica) puede producir mono neuropatía o polineuropatía periférica, neuropatía craneal, neuropatía sensitiva trigeminal, vasculitis cerebral, depresión y miositis.

La *enfermedad de Addison* produce trastornos mentales, debilidad muscular, hipo, convulsiones, síncope, dolor abdominal, parestesias, edema de papila, rigidez de nuca de origen no meníngeo, contracturas abdominocrurales en flexión y trastornos sensoriales olfato-gustativos.

El *síndrome de Cushing* produce un cuadro psiquiátrico de tipo delirante, debilidad y atrofia muscular proximales.

Trastornos musculares se describen en el *hiperaldosteronismo*; cefalea, ansiedad y trastornos visuales en el *feocromocitoma*.

La *eclampsia* consiste en la aparición de convulsiones durante la hipertensión arterial, inducida o agravada por el embarazo. En este cuadro se pueden producir hemorragias cerebrales, trombosis del seno venoso (puerperales

poseclámpticas), encefalopatía hipertensiva, infartos cerebrales, espasmos arteriales retinianos con trastornos visuales severos y, eventualmente, trastornos psiquiátricos. La eclampsia puede producir trastornos encefálicos en los fetos nacidos de madres eclámpticas: retardo intelectual, epilepsia, parálisis cerebral.

La *fiebre hemorrágica argentina* producida por el virus Junín (perteneciente al grupo Tocaribe) y transmitida por artrópodos produce un cuadro caracterizado por hipertermia, cefalea, astenia, anorexia, náuseas y vómitos, vértigo, somnolencia, hipotonía muscular, hipo o arreflexia profunda, dolor a la compresión de masas musculares, temblor, nistagmo y ataxia. Pueden observarse en casos graves convulsio-

nes y coma. El líquido cefalorraquídeo suele ser normal.

El *síndrome de inmunodeficiencia adquirida* (SIDA) presenta síntomas neurológicos en el 30 % de los casos. Los mismos consisten en confusión y letargia, convulsiones, abscesos únicos o múltiples por *toxoplasma*, atrofia cerebral con demencia, incontinencia urinaria, meningoencefalitis por *Mycobacterium avium-intracellulare* y coccidioidomicosis, leucoencefalopatía multifocal progresiva, meningitis por triptococo y otras infecciones por microbios oportunistas, linfomas primarios del sistema nervioso central y un síndrome Guillain-Barré simil que complica el curso de muchos enfermos.

19. SEMIOLOGIA PSIQUIATRICA

La semiología psiquiátrica tiene por objeto el diagnóstico de las enfermedades que afectan a la psique y que se suelen denominar *enfermedades mentales*. Está muy estrechamente vinculada con la semiología neurológica y también con la semiología clínica, pudiéndose decir que éstas son incompletas si no se lleva a cabo la primera. Precisamente por la singularidad de las alteraciones psíquicas, el examen psiquiátrico se aparta de las normas propias de la exploración somática, y se ha enriquecido en las últimas décadas con una serie de técnicas exploratorias. También se ha puesto de manifiesto la estrecha relación que existe entre un grupo de enfermedades somáticas y las alteraciones psíquicas, en las que se ve operar una doble corriente que fluye desde lo psíquico a lo somático y desde lo somático a lo psíquico, constituyéndose una rama particular de la medicina que se denomina psicósomática.

El enfermo mental o psíquico es aquel cuya sintomatología es de esencia psíquica. Puede ser alienado o no alienado. Se denomina *alienado* al enfermo mental en que la perturbación de sus funciones mentales compromete seriamente la autocritica y la autonomía de la personalidad, hasta el extremo de ser irresponsable de sus actos. En cambio, el *no alienado* es el paciente mental que en ningún momento de su enfermedad experimenta una alteración de su autocritica o su autodeterminación y conserva la autonomía de su personalidad. Los primeros, o sea los alienados, padecen de *psicosis* o de *locura*, mientras que los no alienados padecen de *neurosis*. Según Nerio Rojas, por alienación mental debe entenderse el trastorno general y persistente de las funciones psíquicas, cuyo carácter patológico es ignorado o mal comprendido por el enfermo, y el cual impide la adaptación lógica y activa a las normas del ambien-

te, sin provecho para sí mismo ni para la sociedad.

EXPLORACION PSIQUIATRICA

Interrogatorio

De la misma manera que en cualquier aparato o sistema, la exploración mental se inicia con la anamnesis y el interrogatorio, pero en este caso hay una circunstancia que conviene destacar, y es que el alienado, como la mayor parte de las veces no se considera enfermo, no colabora voluntariamente con el médico y por lo general no llega a la consulta de manera espontánea, sino que es conducido de grado o activamente por terceros (casi siempre la familia) y se niega u obstruye cualquier intento de exploración. Lo corriente es que el enfermo mental sea presentado como tal al médico por la familia; otras veces es conducido por la policía a causa de haber cometido un acto delictuoso como ultraje público al pudor, incendio, agresión, crimen, etc. Excepcionalmente concurre solo.

Cuando la familia interviene es porque ha observado cambios en el carácter como irritabilidad exagerada, afectividad perdida o aumentada, tendencia a la melancolía, la tristeza, el llanto, la soledad o el aislamiento; o porque habla solo o dice cosas ilógicas, emplea términos inadecuados o construye frases incoherentes; o porque se lo advierte muy agitado (estado denominado *maniaco*), ha revelado trastornos muy serios de conducta, se ha vuelto agresivo, incorrecto, desvergonzado, etc., o se han evidenciado fallas importantes de la memoria o de la atención, o risas injustificadas. También puede haber notado que habla de hechos absurdos o que teje alrededor de un acontecimiento,