
SÍNDROMES NEUROLÓGICOS

COMPLEMENTADO CON MATERIAL
AUDIOVISUAL

Editor:

Luis Cartier Rovorosa

Autores:

Cristián Toloza Ávila
Gonzalo Quiroz Zenteno
Luis Cartier Rovorosa

Ilustraciones:

Pamela Quiroz Zenteno

Edición versión digital:

Dra, Verónica Fernandez
Cristóbal Carvajal
Sofía Geisse

ÍNDICE

| | |
|--------------------------------------------------------------------|----|
| Prefacio _____ | 2 |
| I: Conceptos preliminares _____ | 3 |
| II: Síndrome Piramidal _____ | 4 |
| III: Síndromes Extrapiramidales _____ | 8 |
| IV: Los Síndromes Sensitivos _____ | 13 |
| V: Síndromes Cerebelosos _____ | 20 |
| VI: Síndromes Medulares _____ | 24 |
| VII: Síndromes de Nervios Craneales y del Tronco Cerebral _____ | 30 |
| VIII: Síndromes Neurorradiculares _____ | 39 |
| IX: Síndromes Miopáticos y Miasténicos _____ | 45 |
| X: Síndromes Visuales _____ | 49 |
| XI: Síndromes Corticales _____ | 54 |
| XII: Síndromes que Afectan el Nivel de Conciencia _____ | 56 |
| XIII: Síndromes Vestibulares _____ | 60 |
| XIV: Síndrome de Hipertensión Endocraneana _____ | 63 |
| XV: Síndrome Meningeo _____ | 66 |
| XVI: Síndromes Afásicos _____ | 69 |
| XVII: Síndromes Vasculares del Sistema Nervioso Central _____ | 73 |

PREFACIO

Los síndromes neurológicos representan el conocimiento clínico que se ha destilado en más de un siglo de neurología. Este saber surge de los cientos de clínicos e investigadores que han contribuido a establecer el perfil de los síndromes.

Queremos que nuestro libro se constituya en un homenaje para aquellos que nos enseñaron a ver y que nos enseñaron a comprender, en base a la observación y al examen metódico. Estableciendo que la medicina sigue siendo un arte y en particular, lo es la neurología.

En lenguaje bucólico, los síndromes neurológicos son los refranes de las neurociencias, que sintetizan el conocimiento acumulado, tal como los refranes representan el saber popular.

Hemos querido que el conocimiento neurológico quede expresado de la mejor forma posible en nuestro modesto libro, que no representa otra cosa que la recopilación o la reproducción de tantos otros autores que nos han precedido en la tarea de transmitir la experiencia en nuestro arte.

Finalmente, y con el mayor agrado, ponemos a disposición de todos los colegas que se interesan en la neurología, esta guía, que los ayudará en el manejo clínico.

CAPÍTULO I: *Conceptos preliminares*

Los **síndromes neurológicos** constituyen el pilar sobre el que se construye el diagnóstico clínico de las enfermedades del Sistema Nervioso. El examen debe iniciarse con una anamnesis detallada de los síntomas que relata el paciente o sus familiares, que permiten orientar el examen clínico segmentario.

En la obtención de la anamnesis es fundamental que se establezca con claridad y certeza el **perfil temporal** de la enfermedad, porque en neurología existen patrones evolutivos más o menos característicos, que sugieren causas etiológicas. Tenemos así un **perfil agudo**, de instauración brusca, como se observa en las patologías de origen vascular y en la epilepsia, o de instalación en horas o días como en los cuadros infecciosos como meningitis y encefalitis. El **perfil subagudo** suele observarse en las enfermedades inflamatorias que se desarrollan en pocos días o semanas como neuropatías y miastenia; el **perfil subcrónico** es característico de los tumores que tienen una instalación extenso-progresiva de semanas o meses y el **perfil crónico** que es ostentado por las enfermedades degenerativas que progresan en años. También resulta importante para el diagnóstico la presencia de recurrencias, el **perfil recurrente** que orienta a determinadas etiologías que muestran esta condición como la esclerosis múltiple y la migraña.

Los síndromes neurológicos buscan especialmente establecer una localización, que unido al perfil temporal de la enfermedad, definen el tipo de exámenes a realizar que permite identificar la posible etiología y el pronóstico de la patología en estudio.

La identificación de cada síndrome implica una actitud muy atenta del examinador respecto de signos que no siempre son evidentes. Siendo necesario, muchas veces, implementar más de una evaluación, porque un solo examen puede ser insuficiente para definir un determinado síndrome.

CAPÍTULO II:
Síndrome Piramidal
CAPITULO CON APOYO AUDIOVISUAL

Este síndrome, se llama piramidal porque toma el nombre de las estructuras anatómicas que forman la parte anterior del bulbo raquídeo, las "pirámides", que están formadas por haces de fibras implicadas en la motricidad, como el haz córtico-espinal o piramidal, entre otros. La vía motora es el sistema cortical eferente mejor conocido y es el único sistema sin intermediación entre la corteza y su destino en el tronco cerebral o la médula espinal, aunque tiene múltiples contactos sinápticos. El 80% del haz córtico-espinal se proyecta cruzadamente al ingresar al tronco y la médula espinal, de modo que las lesiones del hemisferio izquierdo se expresan en el hemicuerpo derecho y viceversa. Las fibras motoras presentan una somatotopía en todo su trayecto desde su inicio en la corteza hasta su conexión final, que siempre permitirá relacionar los síntomas con la lesión (Figura 1). Como ejemplo en la médula espinal la parte medial y anterior del fascículo lleva las conexiones motoras de las extremidades superiores; los pies tienen una representación lateral y posterior.

Una lesión aguda del haz piramidal se desarrolla en dos fases o etapas. Inicialmente aparece la **etapa flácida** que representa la inhibición del sistema motor producido por la lesión. La etapa flácida siempre se relaciona con lesiones agudas y se caracteriza por presentar **hipotonía, parálisis y arreflexia** de los segmentos comprometidos, este período tiene una duración variable, que va de 1 a 4 semanas, circunstancialmente puede ser permanente. Luego se instala la **etapa espástica** que es una significativa manifestación de la recuperación de la actividad segmentaria del sistema, expresando su desconexión central. Esta etapa es la que identifica apropiadamente al síndrome piramidal que se manifiesta con **hipertonía, hiperreflexia y [signo de Babinski](#)**, siempre acompañada de algún déficit motor como **paresia** o parálisis concordante con la noxa.

La **hipertonía piramidal** se identifica por un definido aumento

CAPÍTULO II: SÍNDROME PIRAMIDAL

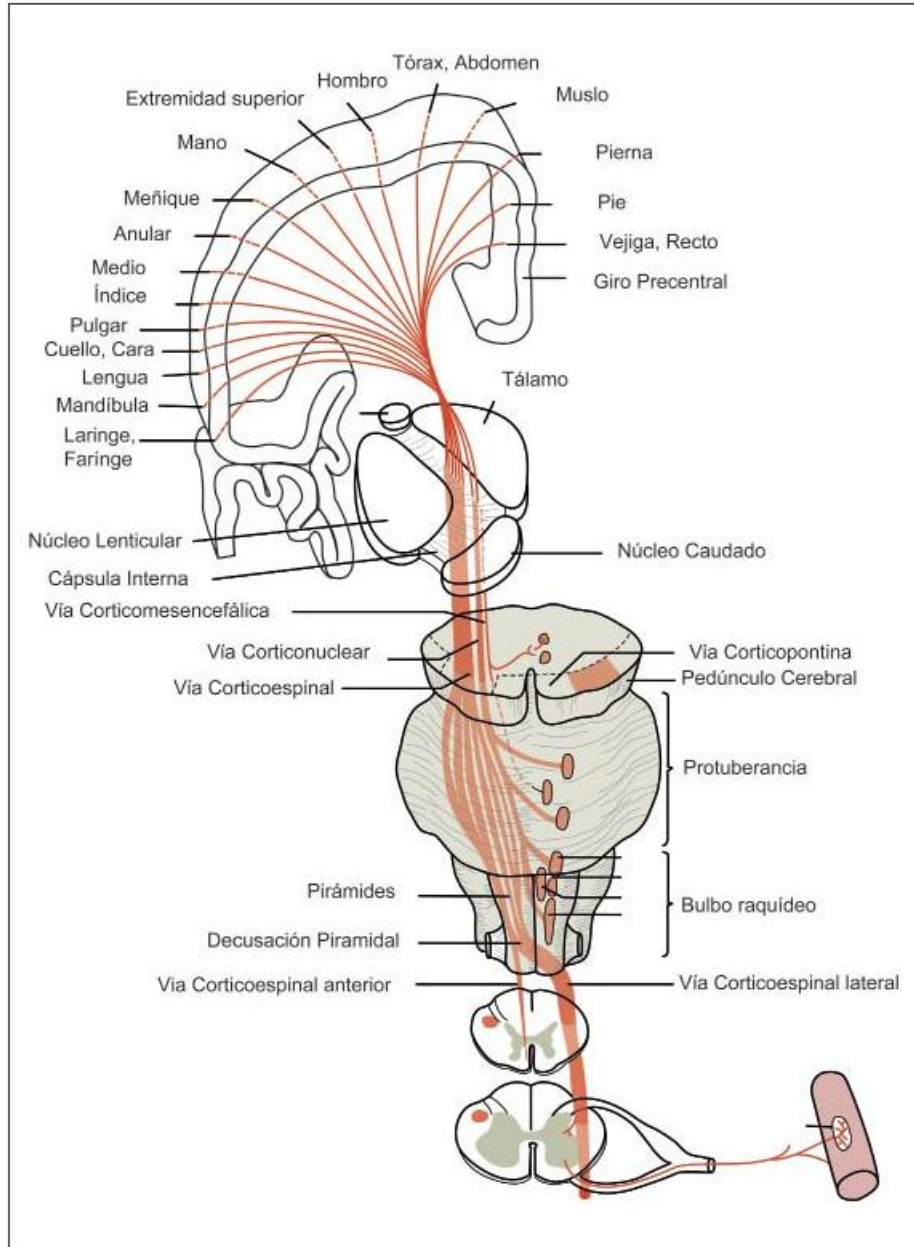


Figura 1. Vía Corticoespinal: representación somatotópica de la corteza motora, distribución en la cápsula interna, mesencéfalo, protuberancia, bulbo y su distribución directa y cruzada en la médula.

de la resistencia al iniciar el estiramiento del antebrazo y que bruscamente cede al continuar la maniobra, como un **muelle de navaja**. Luego al soltar la extremidad vuelve elásticamente al punto inicial, definiendo ambos hechos la hipertonía espástica. La espasticidad es más notable cuando se elongan los músculos flexores de las extremidades superiores y los músculos extensores de las inferiores. Esta especial hipertonía tiene su origen en la exaltación de la respuesta al estiramiento muscular, que se origina al lesionarse la vía motora y con ello la pérdida de influencias inhibitorias de origen cortical.

La **hiperreflexia** es la exaltación de los reflejos profundos u osteotendinosos, y se define por el **aumento en la amplitud** de la respuesta motora, por la extensión del **área reflexógena**, obtención del reflejo en áreas normalmente mudas, por la presencia de reflejos **policinéticos** (varias respuestas con un solo estímulo) y la **difusión** del reflejo que consiste en la contracción de músculos cercanos o contralaterales no estimulados. Otra expresión de la hiperreflexia es el **clonus** que es una forma de reflejo policinético que consiste en una serie de contracciones rítmicas, en respuesta al estiramiento brusco y sostenido de un tendón, generalmente es evocado en el pie o la rodilla, (clonus de pie y clonus de rodilla).

En el síndrome piramidal los reflejos cutáneos están abolidos o perversos. Clásicamente en este síndrome no se obtiene el reflejo cutáneo abdominal o el reflejo cremasteriano. El reflejo plantar que normalmente es flexor se invierte y constituye el **signo de Babinski**, que es el paradigma del síndrome piramidal. Se obtiene estimulando el área externa de la planta del pie, que produce la extensión del orjejo mayor y ocasionalmente una extensión en abanico de los demás orjejos, especialmente el quinto.

Esta misma respuesta puede obtenerse al estimular otras regiones como el borde externo del pie ("**sucedáneos de Babinsky**"), signo de Chaddock, la cara interna de la tibia, signo de Hopenheim, o al comprimir los músculos gemelos, signo de Gordon. Estos signos son la expresión más distal de una sinergia nociceptiva. En el síndrome piramidal pueden no estar todos los elementos descritos, sin embargo, el valor de algunos, como el signo Babinski es tan fundamental, que su sola presencia habla de un compromiso de la vía motora central.

En el síndrome piramidal pueden observarse movimientos involuntarios de las extremidades paréticas, que se producen al

realizar actos

voluntarios con el lado sano o con el enfermo. Estos movimientos son sincinesias de imitación o de coordinación, como el signo de Strûmpell, que consiste en la contracción del músculo tibial (dorsiflexión de pie) al intentar en posición supina flexar el muslo contra resistencia.

Debe destacarse que dependiendo del nivel de la lesión motora pueden observarse patrones semiológicos diferentes. Así, el **compromiso de las regiones motoras corticales** habitualmente da paresia o parálisis segmentarias, raramente hemiplejia y afecta de manera desigual las extremidades, estableciendo un compromiso disarmónico. En tanto que las lesiones de la cápsula interna y hacia distal, dan un compromiso proporcional o armónico de las extremidades superiores e inferiores, hemiplejia armónica.

La **lesión de la cápsula interna** puede expresarse con una mayor debilidad de los músculos extensores y rotadores externos en la extremidad superior y con un déficit que predomina en los músculos flexores y rotadores internos en la extremidad inferior. Este tipo de compromiso determina la clásica **postura del síndrome piramidal** donde la hipertonía domina en los músculos opuestos, que mantienen la extremidad superior en aducción, pronación y semiflexión de la mano con flexión digital, en la extremidad inferior se observa extensión de la pierna y pie y la extremidad en abducción. Esta postura, define la marcha de los hemipléjicos o **marcha de cegador** de la literatura clásica. Con el brazo aducido al cuerpo, rotando la cadera con la pierna en extensión y el pie en equino.

Cuando la paresia y la hipertonía son poco significativas no se observa la postura característica. En caso de sospechar un compromiso motor central, debe buscarse con las **pruebas de pequeña paresia**. Se hace levantar las extremidades superiores con la palma hacia atrás, si hay paresia se observa una pronación y caída de la extremidad del lado afectado. En las extremidades inferiores la prueba de pequeña paresia se define con la caída de la pierna parética, estando ambas levantadas en semiflexión sobre la cama.

Las lesiones que afectan la vía piramidal en el tronco cerebral pueden desarrollar los llamados síndromes alternos. Las lesiones del haz córtico-espinal a nivel medular pueden manifestarse unilateralmente, pero generalmente son bilaterales constituyendo **paraparesias** o paraplejias (compromiso de ambas piernas), si son dorsales, y tetraparesias o tetraplejias si son cervicales.

CAPÍTULO III: *Síndromes Extrapiramidales*

CAPITULO CON APOYO AUDIOVISUAL

Las alteraciones del sistema extrapiramidal afectan la actividad motora sin comprometer la vía córtico-espinal o piramidal, de allí lo de **extrapiramidal**. Los síndromes extrapiramidales son trastornos de la motricidad que se originan en sistemas que modulan los movimientos como la corteza prefrontal, el núcleo caudado y lenticular, la sustancia nigra, los núcleos subtalámicos y las neuronas gamma del asta anterior de la médula espinal (esquema) (Figura 2).

La motricidad voluntaria puede alterarse por un aumento del tono muscular, o por la aparición de actividad motora involuntaria en el contexto de un acto. De manera que dentro de los síndromes extrapiramidales caben desde las hipokinesias hipertónicas a las diskinesias hipotónicas. Esto se debe a actividades inhibitorias o liberadoras de las variadas estructuras de este sistema, que interactúan permanentemente en el control de los movimientos y que ante el defecto de uno se produce una sobreactividad de otro.

El **síndrome parkinsoniano** se origina por la alteración del circuito estrío-pálido-nigral y clásicamente se identifica por presentar tres síntomas mayores: hipokinesia, rigidez y temblor.

La **hipokinesia** o **akinesia** es la disminución o ausencia de la iniciativa motora, sin una pérdida significativa de fuerzas. Esta perturbación del impulso motor se traduce también por una lentitud de los movimientos o **bradikinesia**, a la que contribuye un reforzamiento particular del tono o **rigidez**. Identificable por un aumento simultáneo de la resistencia al estiramiento de los músculos flexores o extensores, constituyendo la llamada **rigidez en tubo de plomo**. La rigidez parkinsoniana produce una fijación de la postura que muestra a estos enfermos en una actitud arquetípica, debido al predominio de un hipertono flexor, con la cabeza sobre el pecho, el tronco curvado y las piernas y brazos en semiflexión. Los rasgos faciales también están fijos con la expresividad disminuida, como una máscara, por

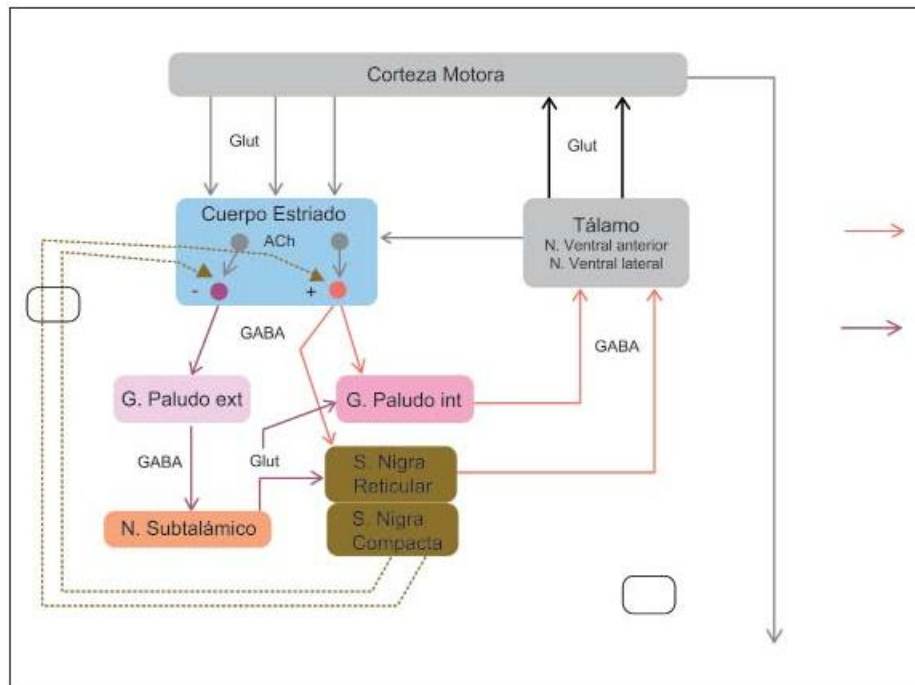


Figura 2. Esquema del funcionamiento del sistema extrapiramidal.

ello se habla de **hipomimia**. Además la rigidez y la bradikinesia interfieren en la marcha, generando un andar titubeante con pasos cortos y arrastrados, que establecen la **marcha a pequeños pasos**.

Del mismo origen es la disminución de los movimientos asociados como el braceo y la falla observada en las respuestas posturales, que dificultan al paciente la oportuna corrección de la postura o la mantención de su equilibrio. Algunos pacientes se ven obligados a apresurar la marcha persiguiendo su centro de gravedad, aceleración creciente que define la **marcha festinante**, que puede terminar en caída, por una brusca detención, debido a la aceleración incontrolada y a la falla de los reflejos posturales. Semiológicamente, en las hipertónías iniciales es necesario identificar el cambio del tono y para ello se busca el signo de Negro. Se obtiene flectando y extendiendo la muñeca, donde se percibe la resistencia del aumento de tono que se asocia a breves disminuciones que generan una sensación de resalto como de **rueda dentada**.

El **temblor** es otro de los síntomas cardinales en este síndrome. Se manifiesta en reposo y en determinadas posturas (temblor de actitud) y suele desaparecer con los movimientos voluntarios. Es más frecuente en las extremidades superiores y habitualmente se hace evidente con una prono-supinación de la mano acompañada de actividad de flexo extensión de los dedos que imitan el acto de **pildoreo**. El temblor puede observarse también en los pies, la mandíbula y la lengua. Es rítmico con una frecuencia de 4 a 6 ciclos por segundo. Como todas las disquinesias, desaparece durante el sueño y se exagera con los cambios afectivos. Este síndrome se acompaña además de alteraciones neurovegetativas como sialorrea y seborrea de la cara. Las causas más frecuentes de este síndrome es la Enfermedad de Parkinson y el uso de neurolépticos.

El **tortícolis espasmódico** pertenece al grupo de los síndromes distónicos. Esta condición es atribuida a la disfunción del sistema de información propioceptivo local, que originan una respuesta anormal y exagerada del esternocleidomastoideo y otros rotadores espinales, perpetuando la contractura de estos músculos sinérgicos. El paciente muestra una postura relativamente fija de la cabeza, que se mantiene rotada, inclinada y semiflectada lateralmente, principalmente por la contracción del músculo esternocleidomastoideo contralateral. Esta condición puede acompañarse de contracciones involuntarias y sucesivas del músculo que limitan o impiden los intentos del enfermo por enderezar la cabeza. Aunque eventualmente la contractura puede ceder, la cabeza tiende a volver a la postura viciosa. El desplazamiento cefálico tiende a repetirse de manera irregular.

Las **distonías de torsión**: son síndromes distónicos-diskinéticos complejos que no tienen una clara definición etiopatogénica. Se presentan como espasmos intermitentes de grupos musculares, que cambian el eje en la actitud del tronco y/o de los miembros, originando posturas bizarras de inclinación, torsión, anteflexión o retroflexión. Son contracturas y distorsiones que se asocian a los movimientos voluntarios, pero pueden llegar a ser permanentes, engendrando posturas aberrantes que limitan la actividad normal del enfermo. Cualquier movimiento voluntario tiene la capacidad de desencadenar contracciones sincinéticas en las áreas con distonía.

CAPÍTULO III: SÍNDROMES EXTRAPIRAMIDALES

La marcha es la principal generadora de estas distorsiones corporales. Los modelos suelen ser variables, pero siempre semejantes en un mismo sujeto. Las distonías tienden a evolucionar con el tiempo tanto en la forma de expresión, como en la posibilidad de comprometer nuevas áreas motoras.

Los síndromes **coreo-atetósicos** son síndromes diskinéuticos que se originan por la lesión de los núcleos caudado y putamen (núcleos estriados) que ocasionan la pérdida de control en la actividad motora. Ambas diskinesias cursan con hipotonía y tienen una pasividad aumentada. El **corea** se caracteriza por presentar movimientos involuntarios breves y rápidos en las extremidades, la cara, la cabeza y el diafragma. Suelen acompañar a los movimientos voluntarios, interfiriéndolos, tomando una apariencia de movimientos semipropositivos. Son movimientos asincrónicos y de apariencia gestual, simulando otras veces una inquietud motora, también pueden alterar el habla por bruscas contracciones del diafragma. Tienen una intensidad variable que va de lo gestual al descontrol motor con la alteración de las actividades del enfermo. Prototipos de estos síndromes son el Corea de Sydenhan (reumático, postinfeccioso, en jóvenes y transitorio), el Corea de Huntington (genético, autosómico dominante, acompañado de demencia). La **atetosis** se diferencia del corea por ser una diskinesia de carácter lento, con desplazamiento de apariencia ondulante, que afectan principalmente el cuello y las extremidades superiores. Estos movimientos tienen una tendencia extensora y desplazan la extremidad entera con idéntico modelo de manera repetitiva. Lo clásico de observar son los síndromes asociados o síndromes coreo-atetósicos, siendo infrecuente observar síndromes aislados.

El **balismo** es una **disquinesia** que identifica la lesión de los núcleos subtalámicos, en particular del Cuerpo de Luys. Es una diskinesia básicamente hipotónica, habitualmente unilateral, que presenta movimientos proximales paroxísticos de extensión de la extremidad superior (monobalismo), o del hemilado del cuerpo (hemibalismo). Es característico el desplazamiento amplio y brusco del brazo en hiperextensión hacia atrás, acompañado a veces de rotación de la cabeza hacia el mismo lado. Es un gesto repetitivo y agotador que puede tomar patrones diferentes dentro del mismo esquema. La intensidad, frecuencia y brusquedad de estos movimientos

pueden llevar a estos pacientes a la insuficiencia cardíaca. Son movimientos que suelen seguir en reposo, pero que se intensifican o reaparecen con los movimientos voluntarios y en particular con la marcha.

Diskinesia oro-lingual es un síndrome complejo de aparición tardía que se asocia al envejecimiento. Se presenta con movimientos de la lengua, que se protruye y es reintroducida en la boca continuamente. Es una actividad arrítmica e irregular, semejante al acto de degustar, donde suelen intervenir también los labios y la mandíbula en una actividad semejante a la de masticación. El modelo se repite constantemente con leves variaciones. Es un síndrome que puede asociarse al deterioro cognitivo o ser la consecuencia del uso de neurolépticos y formar parte de esas diskinesias.

Síndrome de Meige: es una distonía de aparición tardía y compleja. Donde el paciente se ve obligado a cerrar los ojos como en un pestañeo, pero queda impedido de abrirlos por minutos u horas produciéndose circunstancialmente un blefaroespasma. Sin embargo, frecuentemente los puede abrir si abre la boca, muchos de estos enfermos mantienen los ojos abiertos mientras hablan. Este síndrome suele acompañarse de otros fenómenos distónicos o diskinéuticos de la cara y extremidades.

CAPÍTULO IV: **Los Síndromes Sensitivos** CAPITULO CON APOYO AUDIOVISUAL

Si bien la calidad de las sensaciones son reconocidas por la

corteza parietal, la identificación de los estímulos sensitivos se inicia en receptores distribuidos en la piel, músculos, articulaciones y vísceras. Según su estructura y ubicación se especializan en recoger estímulos **táctiles** (corpúsculo de Meissner, de Meckel y en cesta), **térmicos** (corpúsculos de Krausse-frío, y de Ruffi ni calor), **dolorosos** (terminaciones libres), de **peso, presión** (corpúsculos de Pacinni) y de **postura** (Golgi, husos neuromusculares). Las neuronas bipolares del ganglio raquídeo reciben la información que llega por la raíz nerviosa posterior y la llevan al sistema nervioso central (Figura 3). Los síndromes sensitivos tienen expresiones clínicas definidas que permiten identificar el nivel de las lesiones, existiendo síndromes sensitivos corticales, talámicos, medulares, radicales y tronculares.

Los **síndromes sensitivos corticales** tienen dos modalidades semiológicamente identificables, la forma gnósico-postural y la definida por la total pérdida de las percepciones sensitivas. El **síndrome gnósico-postural** es la expresión de lesiones localizadas en el territorio parietal postcentral. En él, se observa la pérdida de la noción de postura, son incapaces de localizar el origen de los estímulos y de reconocer los objetos al tacto, debido a la **astereognosia** que es el nombre del defecto en la percepción de la textura, calidad y forma de los objetos. Este fenómeno se acompaña también de hipoestesia táctil, aunque está preservada la sensibilidad termoalgésica. Otro hecho semiológico es la **extinción sensitiva**, que se explora estimulando dos puntos homólogos contralaterales, y se define por la pérdida del estímulo en el lado enfermo. Otra alteración es la **asomatognosia** que consiste que se ignora el lado afectado, e incluso se cree que alguien ajeno yace a su lado. La alteración de la sensibilidad postural crea condiciones para la aparición de actividad involuntaria de las extremidades con un

carácter errático como de

CAPÍTULO IV: LOS SÍNDROMES SENSITIVOS

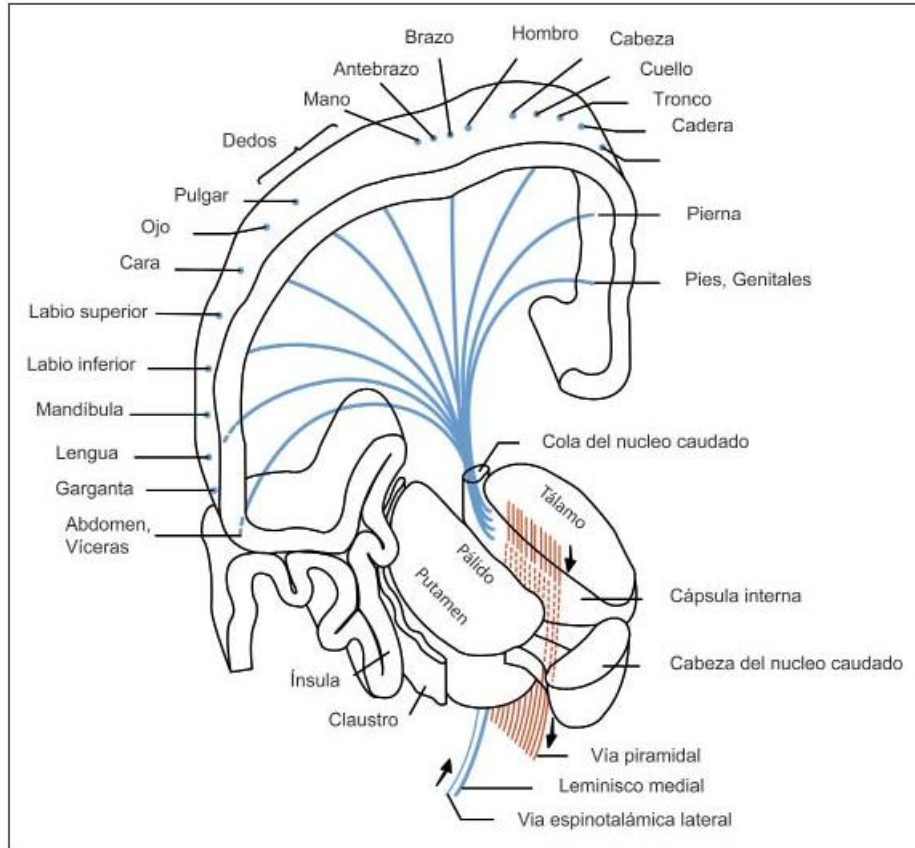


Figura 3. Vía Espinotalamocortica: representación somatotópica de la corteza sensitiva.

levitación, ignorada por el paciente. Estos movimientos afectan en particular la extremidad superior, El **síndrome sensitivo cortical de pérdida completa de la sensibilidad** es producido por la lesión del área sensitiva y sus conexiones.

Los **síndromes sensitivos talámicos** se originan por la lesión de los núcleos laterales del tálamo. La expresión más habitual de este síndrome es la pérdida de la **sensibilidad dolorosa**, donde los pacientes presentan hipoalgesia o analgesia contralateral. Lesiones más completas del tálamo y/o que afecten las conexiones sensitivas que van a la corteza producen un **síndrome sensitivo de pérdida**

completa de la sensibilidad, donde hay compromiso tanto de la sensibilidad superficial como de la profunda. También en un contexto donde se ha perdido la sensibilidad, por el daño talámico, puede desarrollarse un síndrome doloroso conocido como **hiperpatía talámica** o síndrome de Dejerine-Roussy, que consiste en la aparición de un dolor muy desagradable, difuso y persistente, que se instala y retira olísticamente de la extremidad afectada. Este dolor puede ser espontáneo u originarse con los movimientos u otros estímulos. Es de difícil control y ha sido interpretado como una alteración o perturbación del procesamiento sensitivo de estímulos no dolorosos que se transforman en dolor.

Los síndromes sensitivos originados en el tronco cerebral y médula serán estudiados en dichos capítulos (VI y VII).

El **síndrome sensitivo radicular**: Tiene una representación que corresponde a las raíces afectadas constituida por dermatomas (Figura 3). Se debe a lesiones de las raíces posteriores de la médula. El **dolor**, parestesias y disestesias en el territorio de la raíz afectada definen el compromiso radicular. Suele ser un dolor agudo e intenso y su persistencia depende de la causa. Las **parestesias** son percepciones anormales que no se originan en estímulos y que espontáneamente se expresan como hormigueo, ardor, quemadura, frío, o presión. Las **disestesias** son sensaciones pervertidas de los estímulos. Un estímulo táctil se puede percibir como ardor u hormigueo. Las causas más frecuentes de los síndromes radiculares son las lesiones compresivas de la raíz (discopatía, tumor) y las virales (Herpes Zoster). El dolor suele dominar el cuadro y su distribución es metamérica, se puede acompañar de déficit sensitivo (hipoestesia o anestesia). Las radiculopatías compresivas más frecuentes son las que comprometen las raíces L5 y S1, que originan el **síndrome ciático**. Son raíces que forman parte del nervio ciático y donde el compromiso radicular tiene su origen en discopatías lumbares. El síndrome ciático se caracteriza por un dolor espontáneo y persistente que aumenta en bipedestación, que se expresa en la región glútea y generalmente se irradia por la región posterior de la pierna hasta el tobillo. El **signo de Lasegue** identifica semiológicamente el compromiso de las raíces ciáticas. Este signo se explora con el enfermo en decúbito dorsal, se levanta suavemente la pierna afectada en extensión, el signo de Lasegue se considera positivo

cuando al levantar la pierna a 30° ó 40° sobre el plano de la cama aparece dolor. El síndrome ciático se puede acompañar de hipo o arreflexia aquiliana cuando se compromete L5. Algunos síndromes ciáticos tienen compromiso de la raíz anterior y presentan déficit motor (Figura 4).

Hay numerosas causas de **cervicobraquialgias**, entre ellas las radiculopatías compresivas cervicales que lesionan corrientemente las raíces entre C5 y C7. Presentan parestesias y dolores de la extremidad correspondiente, del cuello y a veces del ángulo de la escápula. Generalmente se acompañan de signos neurológicos que confirman este daño como la disminución de reflejos (Figura 6).

La electromiografía y los potenciales evocados son exámenes que pueden contribuir al diagnóstico en los síndromes radiculares.

Otro síndrome sensitivo metamérico es el producido por el virus del Herpes Zoster, que afecta las neuronas de los ganglios raquídeos. Esta infección produce dolor y lesiones de la piel consistentes en eritema y vesículas. Pasada la etapa eruptiva puede aparecer una **neuralgia post-herpética** que se expresa por disestesias percibidas como quemaduras o descargas eléctricas. El dolor y la disestesia pueden perdurar mucho después de pasado el brote.

Otro síndrome doloroso de origen nervioso es la **causalgia**, que es un síndrome sensitivo caracterizado por dolor permanente, que puede ser extraordinariamente intenso y perturbador. La sensación de quemazón se desencadena ante el menor estímulo, cambios de temperatura o situaciones afectivas. Suele acompañarse de trastornos vasomotores, apreciándose vasodilatación y trofoedema. La zona que abarca el síndrome supera habitualmente el territorio del nervio lesionado, pudiendo comprometer la extremidad entera. La causalgia es producto de una lesión casi siempre traumática y parcial de un nervio. Su fisiopatología aún no está clara, aunque su patogenia se ha interpretado como producto de una reactividad neurovegetativa desajustada, nacida de la formación de circuitos reverberantes ínter-neuronales en el metámero correspondiente y en otros adyacentes o contiguos. Sería la consecuencia de una sobrestimulación de una lesión periférica de apariencia menor.

Los síndromes sensitivos de los troncos nerviosos serán revisados en el capítulo VIII.

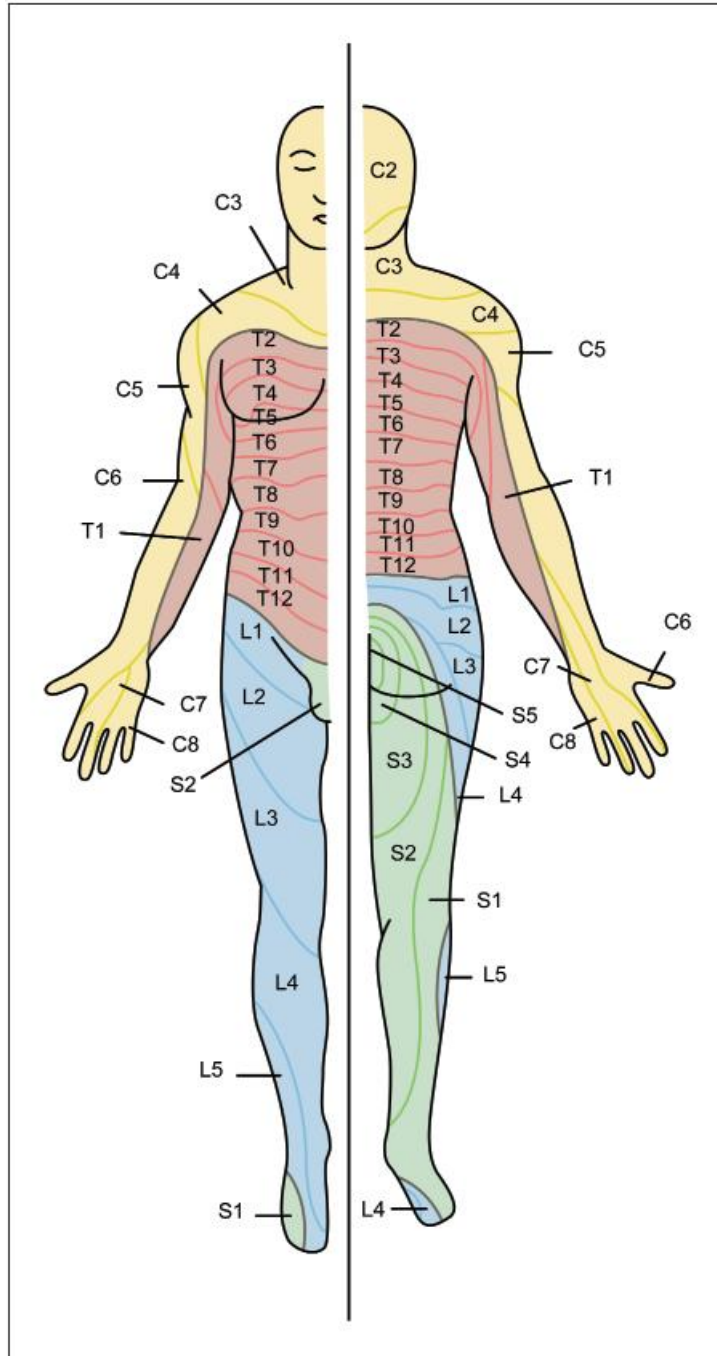


Figura 4.
Representación de los dermatomas, cara anterior y posterior.

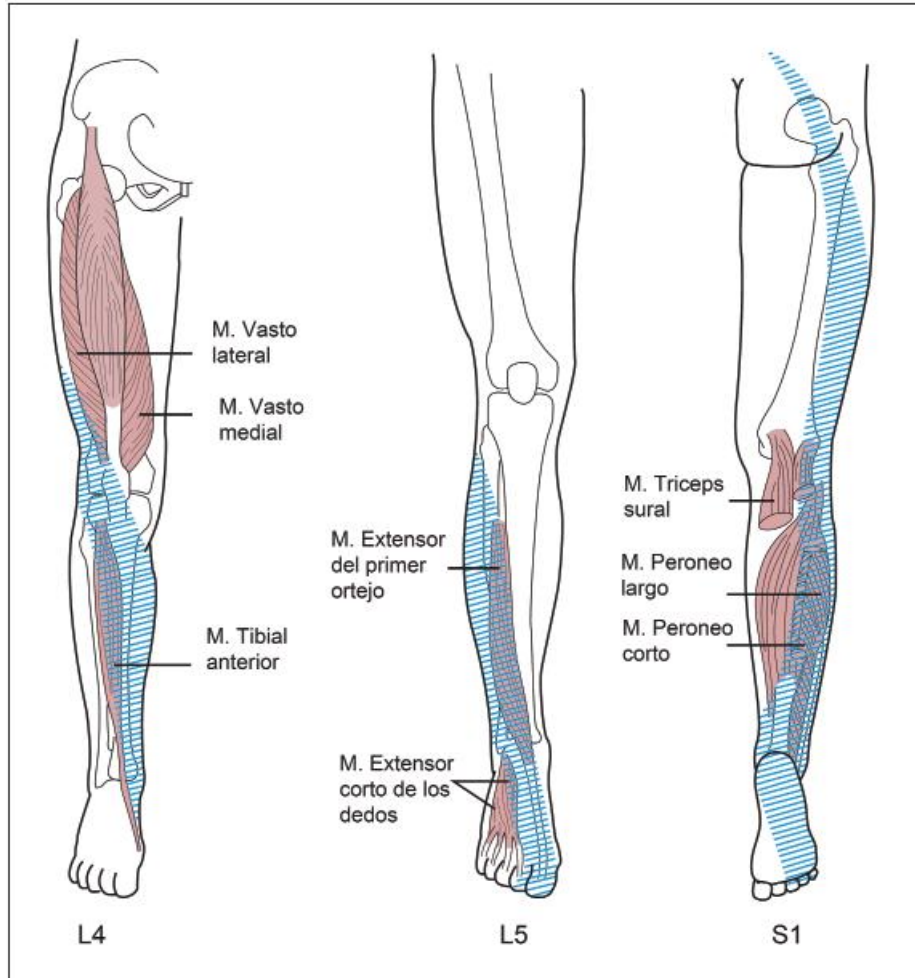


Figura 5. Distribución sensitiva y motora de las raíces L4, L5 y S1.

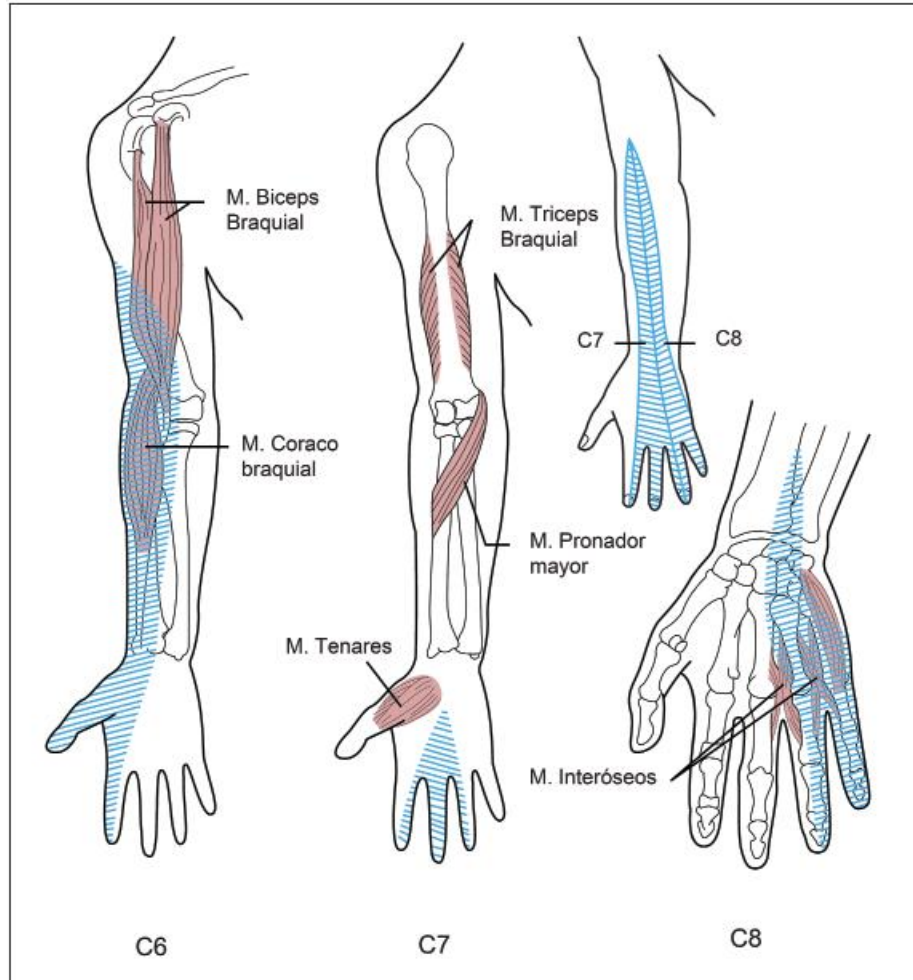


Figura 6. Distribución sensitiva y motora de las raíces C6, C7 y C8.

CAPÍTULO V:
Síndromes Cerebelosos
CAPITULO CON APOYO AUDIOVISUAL

El cerebelo participa en todas las instancias de una acción motora, desde la preparación de los sistemas para la realización de un movimiento, hasta el ajustado final del mismo, incluyendo la automatización, cuyo déficit puede constituir diferentes síndromes cerebelosos (Figura 7a). Pueden reconocerse dos síndromes principales, el que afecta las estructuras vinculadas al vermis, **síndrome vermiano** (paleocerebeloso) y el que compromete particularmente los hemisferios **síndrome hemisférico** (neocerebeloso), a ellos se pueden agregar síndromes que se originan en núcleos conectados a la función cerebelosa o de las vías aferentes y eferentes, así como manifestaciones somatotópicas específicas.

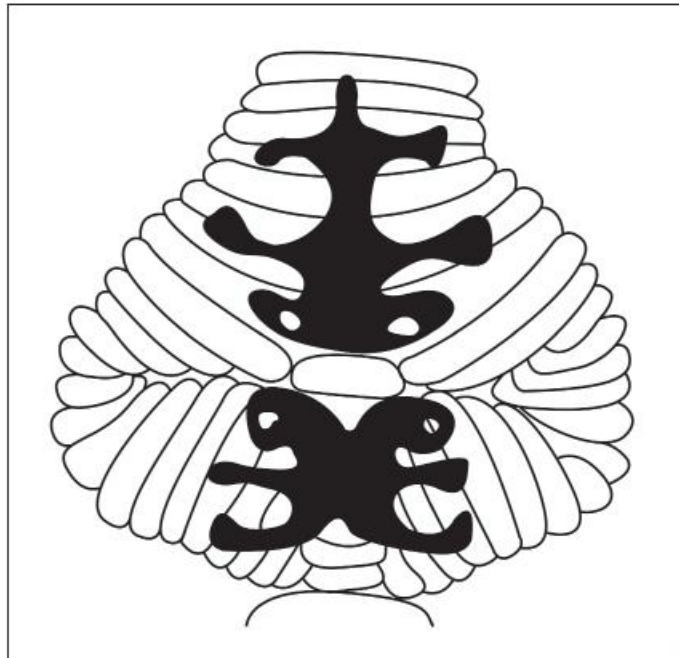


Figura 7a.
Homúnculo cerebeloso.

Las lesiones del cerebelo suelen tener un pronóstico distinto según sean las estructuras afectadas, las que afectan la corteza cerebelosa generalmente tienden a compensarse y a desaparecer con el tiempo. En cambio el compromiso de los núcleos dentados o de las vías eferentes del cerebelo puede ser permanente.

El **síndrome vermiano** se produce por lesiones del vermis anterior y/o posterior, del lóbulo flóculo-nodular o del núcleo fastigio. Estas son las estructuras filogenéticamente más antiguas del órgano, que corresponden al paleo y arquicerebelo. En el síndrome vermiano se altera la marcha, la postura del tronco y de la cabeza, también la oculomotilidad. Es un compromiso que afecta el eje del cuerpo y que no suele comprometer de manera ostensible la actividad de las extremidades. Clínicamente se expresa por alteraciones del eje postural que se manifiestan en la marcha y la presencia de nistagmus.

La **marcha** se realiza con un aumento de la base de sustentación (separando las piernas), los desplazamientos son lentos e irregulares debido a la inestabilidad del eje corporal que se ve afectado por látero, ántero y retropulsiones, comprometiendo la estabilidad del tronco. La prueba de Romberg suele ser negativa. La marcha en una línea (tándem) por anteposición de los pies está alterada. Aparece la marcha en estrella de Babinski. También se puede observar temblor cefálico y corporal, e inclinación lateral o de rotación del tronco. Durante la marcha pueden presentarse sacudidas rítmicas del tronco y la cabeza, que en reposo desaparecen.

El **nistagmus**, es una alteración de la oculomotilidad vinculada a lesiones de la vía vestibular central (cerebelo), o periférica. Se expresa como un movimiento de carácter rítmico oscilatorio, presente en uno o ambos ojos, que se desencadena, estando la mirada en posición central o lateral, y consiste en un lento retorno de los ojos al centro, seguido de un movimiento correctivo más rápido en el sentido de la mirada. El nistagmus puede ser espontáneo o postural y presentarse en las miradas verticales, particularidad que sólo ostentan las lesiones centrales. Las lesiones de las estructuras vermianas presentan nistagmus en el 51% de los casos y está presente en las lesiones de hemisferio izquierdo en el 31% y en el 25% en las lesiones derechas. El nistagmus postural (prueba de Nilen) se evoca con cambios en la postura o inclinación de la cabeza.

El nistagmus de rebote es típicamente cerebeloso, se caracteriza por presentar una fase rápida al iniciar la desviación de la mirada que decrece en intensidad hacia el extremo, desde donde se invierte su sentido después de algunos segundos (rebota). Esta forma puede aparecer en relación a enfermedades neurodegenerativas o tóxicas (atrofia olivo-ponto-cerebelosa o atrofias cerebelosas, e intoxicación con fenitoína).

El flóculo ha sido señalado como el área responsable del seguimiento de la mirada, otros sectores de las estructuras relacionadas con el vermis son responsables de su mantenimiento. Por consiguiente los movimientos rápidos de los ojos (sacádicos) se ven afectados por lesiones mediales, apareciendo dificultades en el direccionamiento de la mirada. Sin embargo, se debe decir, lo poco localizatorias que pueden resultar estas alteraciones.

El **síndrome hemisférico** o neocerebeloso se produce por lesiones de los hemisferios cerebelosos o del núcleo dentado correspondiente. Clínicamente estas lesiones van a producir: hipotonía, disimetría, disdiadococinesia, temblor, disartria y alteraciones de la oculomotilidad.

La **hipotonía** es definida como una disminución de la resistencia muscular a los movimientos pasivos, que se puede manifestar como una hiperextensividad segmentaria. Es un elemento clínico esencial en el síndrome cerebeloso hemisférico. Traduce la falta de influencias cerebelosas sobre las alfa y gamma motoneuronas de la médula espinal, las últimas responsables del control de los husos neuromusculares, cuya actividad decrece con las lesiones cerebelosas. Consecuencia de la hipotonía es la **hiporreflexia** y la presencia de **reflejos pendulares**. La hipotonía es siempre más intensa en las lesiones agudas, compensándose parcial o totalmente en etapas posteriores.

La **disimetría** es la incapacidad de realizar movimientos ajustados, sobrepasándose o no completando la proyección del acto. Esta alteración se estudia realizando pruebas como las de índice-nariz y talón-rodilla. La disimetría se asocia y es parte de la **disinergia**, que es la imposibilidad de realizar movimientos armoniosos, debido a las contracciones extemporáneas de los músculos requeridos para un acto. La disinergia y la disimetría le dan al movimiento una discontinuidad, que traducen la incongruencia en velocidad y secuencia con

CAPÍTULO V: SÍNDROMES CEREBELOSOS

que se activan los músculos que intervienen en el acto, produciendo la llamada **descomposición del movimiento**. Esta alteración no se modifica al cerrar los ojos.

La **disdiadococinesia** es la imposibilidad de realizar movimientos opuestos de manera alternada. Se explora golpeándose la cara palmar y dorsal de una mano contra la palma de la otra. También puede explorarse solicitando al paciente que imite el acto de atornillar una ampollita. La dismetría y la disdiadococinesia izquierda es más localizadora. Circunstanacialmente las lesiones vermianas pueden dar síntomas de lateralización.

La **disartria** cerebelosa tiene características que la identifican, es una alteración en la articulación de la palabra que se asocia especialmente a cambios en el ritmo y la velocidad de la articulación. La disartria cerebelosa incluye los conceptos de **palabra escandida**, explosiva, vacilante, lenta, silabeante y disprosódica. Esta disartria no tiene alteraciones gramaticales ni de significado. Los términos de palabra escandida son utilizados como sinónimo de disartria cerebelosa. Esta disartria suele acompañar especialmente las lesiones cerebelosas izquierdas (Figura 7b).

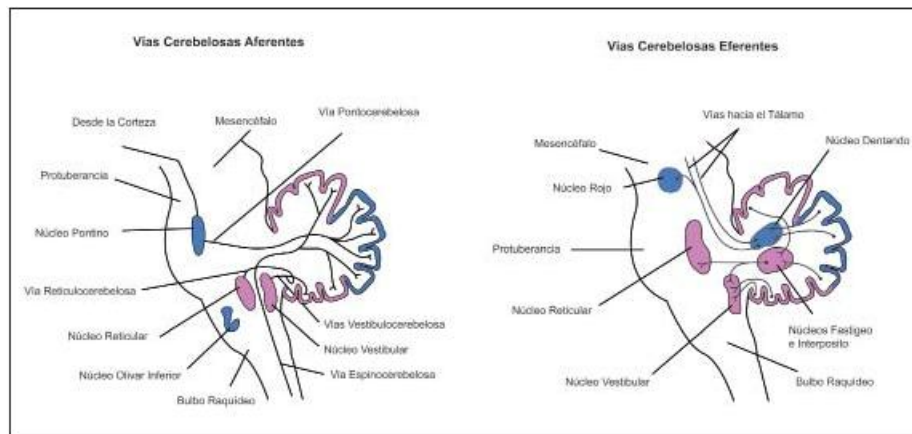


Figura 7b. Representación de las conexiones cerebelosas.

CAPÍTULO VI: *Síndromes Medulares*

La médula espinal forma parte del sistema nervioso central, aunque estructuralmente tiene la peculiaridad de disponer la sustancia gris en la región central. Es un órgano que intermedia las relaciones entre el encéfalo y las estructuras periféricas y ejecuta funciones motoras y vegetativas, además de receptor y modular los impulsos sensitivos, cumpliendo también actividades específicas y reflejas segmentarias. Su daño agudo o crónico configura distintos síndromes, al afectar una o más estructuras o funciones, debido a su forma y longitud.

El **síndrome de sección medular completa** distingue dos etapas, la inicial aguda o de shock espinal (arrefléctica) y la etapa tardía o crónica de desaferentación (hiperrefléctica). El **shock espinal** es el estado de inexitabilidad transitoria que afecta las funciones medulares bajo la lesión, clínicamente se observa **hipotonía y arreflexia, pérdida de la sensibilidad** superficial y profunda, **vejiga y ano neurogénicos, disfunción sexual** y fallas del control vasomotor. La duración de esta etapa es variable entre 1 y 6 semanas. El metámero que identifica el nivel de la lesión define un **nivel sensitivo** basado en la pérdida de la sensibilidad por debajo y la conservación de la misma por encima. Este segmento suele vincularse a una **banda de hiperpatía** y a una pérdida especial de las funciones motoras, por compromiso de las motoneuronas inferiores, que se asocia a la pérdida permanente de reflejos y atrofia muscular. En la **etapa tardía** aparece un **síndrome piramidal** con hiperreflexia, hipertonia espástica y signo de Babinski. Puede reaparecer un cierto control de los esfínteres, aunque suele perpetuarse una vejiga neurogénica. Aparecen automatismos medulares con **respuesta de triple flexión** (sincinesias nociceptivas). Cuando este reflejo de retirada se hace muy intenso, hablamos de **espasmos flexores**. Estas contracciones bruscas y espontáneas, pueden acompañarse de dolor, sudoración, piloerección, vaciamiento de la vejiga y evacuación intestinal,

llamados **reflejos en masa**, que eventualmente pueden ser evocados por estímulos táctiles. En la etapa más tardía el nivel sensitivo se hace menos definido, pero se puede mantener la anestesia al dolor, mientras existe una cierta recuperación táctil.

En el desarrollo del síndrome, de acuerdo al nivel de la lesión, presenta atributos clínicos característicos que permiten definir el metámero afectado. Así en el **nivel C2-C3** puede haber dolor occipital con irradiación a los hombros, hipostesia de la cara (núcleo descendente del trigémino), debilidad de los músculos esternocleidomastoideos y trapecios (núcleo espinal). **En C4** suele haber dificultad respiratoria por parálisis y falla de los automatismos respiratorios (pérdida de la conexiones al frénico y a la vía reticuloespinal). En **C5-C6** se observa dolor radicular del brazo, compromiso sensitivo de la mitad externa del brazo, con posible atrofia de los músculos deltoides y bíceps braquial. En **C8-D1** se puede generar un síndrome de Bernard-Horner, por la lesión del simpático cervical, atrofia de los músculos intrínsecos de la mano y compromiso sensitivo del borde cubital del antebrazo. En los **niveles torácicos** se identifica por un **síndrome radicular intercostal** caracterizado por el dolor en faja que da el nivel de la lesión (banda de hiperpatía). Lo mismo puede observarse en los **niveles lumbares**, con dolor lumbar y déficit sensitivo y motor de las piernas. EL **síndrome del cono medular** identifica la lesión de los niveles **S3-S5**, que se caracteriza por anestesia en silla de montar, parálisis esfinteriana e impotencia sexual.

Las lesiones medulares incompletas generan una gran variedad de síndromes que dependen de la etiología y el grado de compromiso de las diferentes estructuras de la médula espinal. Algunos procesos comprometen distintivamente neuronas o tractos blancos de manera independiente.

El **síndrome de hemisección medular** o síndrome de Brown-Sequard es un proceso que compromete simultáneamente la sustancia blanca y gris, pero de presentación poco habitual. Se caracteriza por **parálisis ipsilateral**, asociada a un síndrome piramidal (cordón lateral); compromiso de la **motoneurona inferior** local (asta anterior); pérdida de la **sensibilidad táctil y propioceptiva ipsilateral** (cordón posterior); Banda metamérica de anestesia global (asta posterior, ingreso de la raíz.). También puede existir **compromiso autonómico homolateral**, con hipo o anhidrosis.

Todas las manifestaciones descritas afectan el lado de la lesión. En el lado opuesto existe **anestesia superficial termoalgésica contralateral**, (compromiso del haz espinotalámico).

El **síndrome de las astas anteriores** origina **atrofia muscular** del territorio comprometido, que llevan a la parálisis y suele acompañarse de **arreflexia**. Los síndromes que afectan estas estructuras habitualmente son multisegmentario y crónico, como en las atrofiaciones espinales, donde las motoneuronas se van comprometiendo de manera sistemática en cada segmento. La única forma aguda de este tipo de compromiso es la poliomielitis.

El **síndrome siringomiélico**: es producido por una cavitación en el centro de la médula espinal (siringa = caña hueca). Compromisos quísticos o tumorales paraependimario anteriores afectan la zona de decusación de la vía termoalgésica desarrollando una **anestesia suspendida al dolor** y temperatura bilaterales con niveles de sensibilidad dolorosa conservadas por sobre y bajo la lesión y conservación de las otras formas de sensibilidad. La principal causa son los quiste siringomiélicos, y los ependimomas en jóvenes y los accidentes vasculares de la médula en los más añosos.

Un **síndrome piramidal** (descrito en el capítulo II) producen las lesiones del cordón lateral que comprometen el haz piramidal, que generalmente son de causa degenerativa, carencial o viral, y afectan siempre ambos cordones laterales, produciendo **paraparesias o paraplejas** crónicas progresivas.

Se define el **síndrome cordonal posterior (tabético)** por el compromiso de los cordones posteriores (sentido postural y de presión), además de alteraciones en la sensibilidad táctil. Se expresa por una **marcha taloneante**, difícil en la oscuridad (la visión es el bastón del tabético). Tienen **signo de Romberg**, el paciente cae hacia cualquier lado al cerrar los ojos, en ellos es indispensable el apoyo visual para mantenerse erguidos. La sensación térmica y dolorosa está conservada constituyendo la disociación tabética de la sensibilidad. La tabes es producto de lesiones sifilíticas radículo-medulares. Sin embargo, el cordón posterior puede ser lesionado por otras causas. Este trastorno sensitivo origina artropatías por microtraumatismos.

El **síndrome de esclerosis combinada subaguda** afecta tanto el cordón lateral (piramidal) como el posterior (Goll y Burdsh).

Se caracteriza por una **marcha ataxoespástica**. Son síndromes crónicos, asociados al déficit de vitamina B 12, aunque hay otras etiologías.

El **síndrome mixto motor** que incluye compromiso de la sustancia gris y blanca, tienen por prototipo a la **Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA)**, que se caracteriza por el compromiso de la vía piramidal (motoneurona superior), y del asta anterior (motoneurona inferior). Tiene hiperreflexia y Babinski, asociado a una amiotrofia plurisegmentaria que suele incluir la motoneurona de los pares craneanos y progresa más o menos rápidamente hasta la parálisis respiratoria.

El **síndrome de la arteria espinal anterior**, es un cuadro vascular agudo que lesiona el territorio que irriga esta arteria. Produce de manera clásica (hay variantes), compromiso bilateral de motoneuronas y disociación siringomiélica de la sensibilidad en los segmentos lesionados. Bajo la lesión, una paraparesia, paraplejia o monoplejia crural, que puede asociarse a trastornos sensitivos superficiales. Estas lesiones son propias de pacientes arterioscleróticos y con alteraciones importantes de la columna vertebral y aorta. También puede verse en los casos de neurosífilis meningovascular (Figuras 8 y 9).

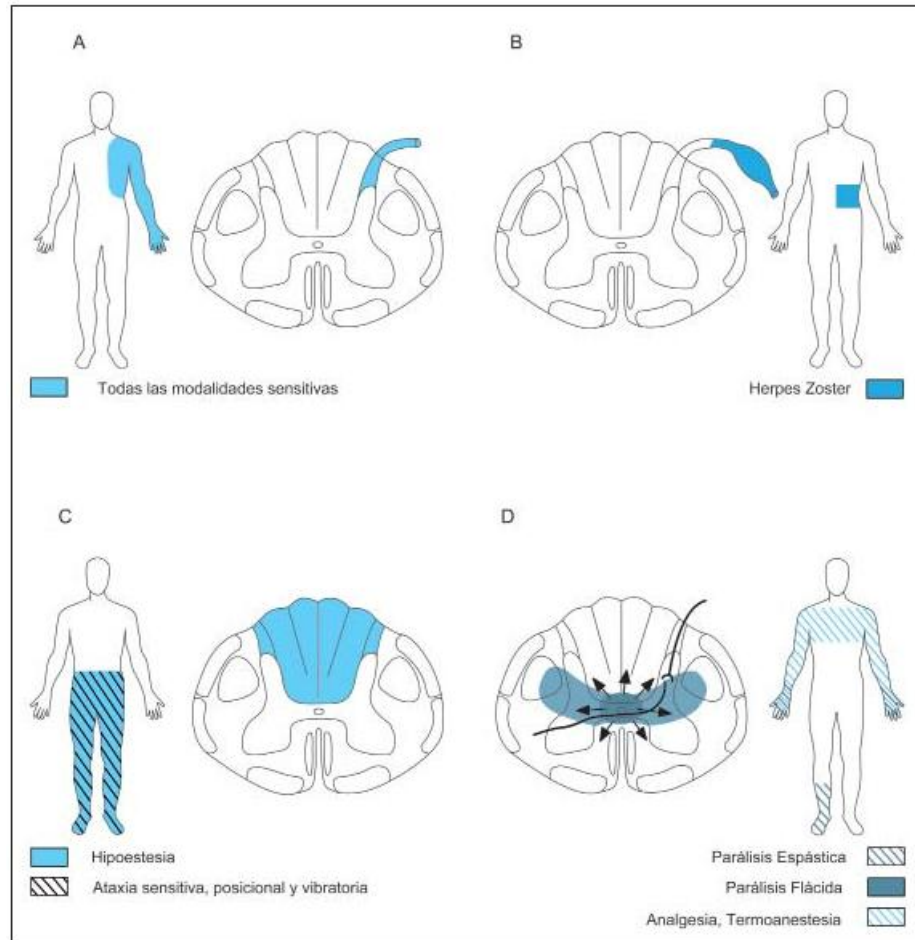


Figura 8. Representación de síndromes mieloradiculares: a) Síndrome radicular posterior; b) Síndrome ganglionar; c) Síndrome cordonal posterior; d) Síndrome siringomiélico.

CAPÍTULO VI: SÍNDROMES MEDULARES

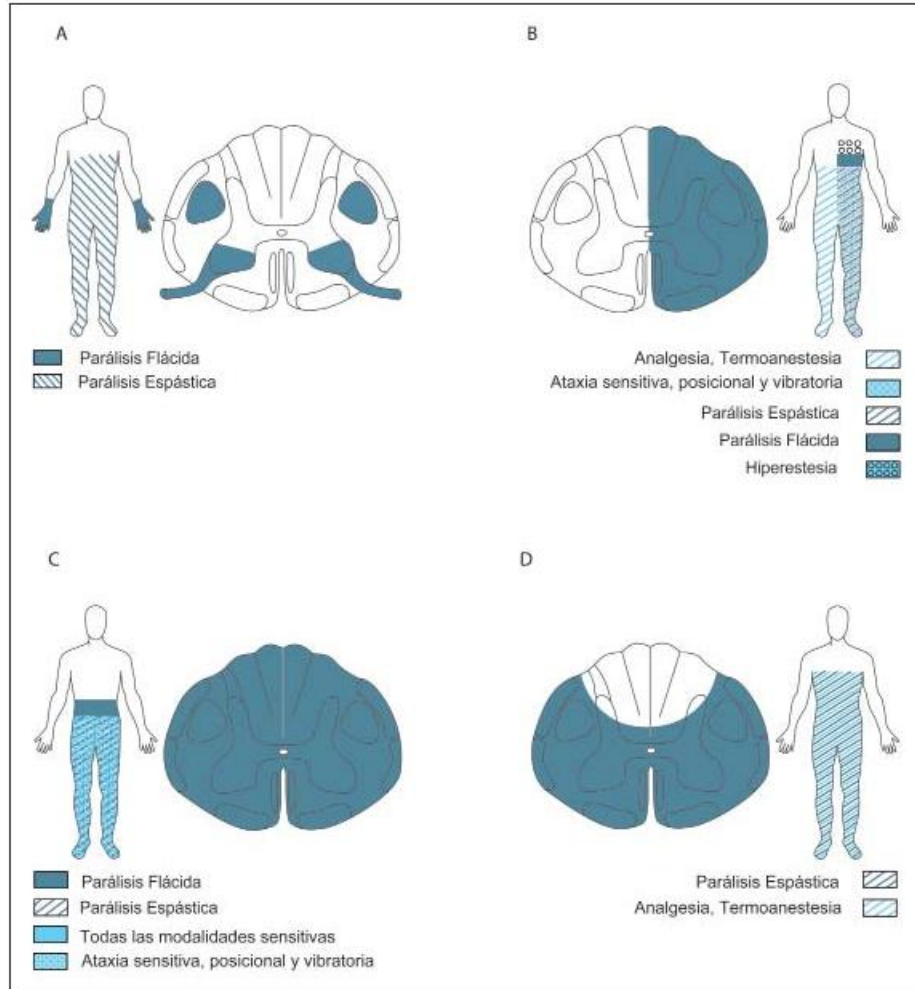


Figura 9. Representación de síndromes mieloradiculares: a) Compromiso de primera y segunda motoneurona; b) Síndrome del compromiso anterior de la médula (Arteria espinal anterior); c) Síndrome de hemisección medular; d) Síndrome de sección completa de la médula.

CAPÍTULO VII:
Síndromes de Nervios
Craneales y del Tronco Cerebral
CAPITULO CON APOYO AUDIOVISUAL

El examen de los nervios craneales es parte fundamental del examen neurológico. El modo de compromiso de estas estructuras perfila distintos síndromes, que habitualmente establecen el nivel del daño. Los nervios craneales cuando se lesionan dentro del tronco cerebral, desarrollan los llamados **síndromes alternos** compuesto por la disfunción del par o pares craneales homolaterales a la lesión y la alteración contralateral de vías motoras o sensitivas, que son cruzadas. Los pares craneales también se lesionan en su trayecto intra o extracraneal, constituyendo **mononeuropatías**. El compromiso de más de un nervio craneal define síndromes específicos, que muchas veces traslucen las etiologías. El **nervio olfatorio (I)**: está formado por múltiples fascículos que traspasan la lámina cribosa del etmoides y cuyo daño produce anosmia, sin embargo, la causa más frecuente de pérdida del olfato es la inflamación crónica o la lesión de la membrana pituitaria, que es el órgano receptor de la olfacción. Las estructuras intracerebrales de la vía olfatoria como la cintilla y el bulbo olfatorio, se dañan en relación a traumatismos encéfalo-craneales, o tumores que se desarrollan en el área, o en el lóbulo orbitario. Los tumores que se localizan allí, pueden generar el **síndrome de Foster Kennedy**, que asocia anosmia, atrofia de la papila ocular del lado lesionado y edema de la papila contralateral, como expresión de una hipertensión endocraneana. Por otra parte, la anosmia precedería a la demencia en la Enfermedad de Alzheimer.

El **nervio óptico (II)**: por su filogenia, resulta ser una prolongación del encéfalo, las lesiones de este nervio producen pérdida de la visión y/o alteración del campo visual. Los distintos síndromes que origina su lesión serán analizados en el capítulo X.

El **nervio motor ocular común (III)**: es el nervio cuya lesión

afecta la aducción, elevación, descenso del ojo y la elevación del párpado. El MOC puede lesionarse en sus núcleos, a la salida de los pedúnculos cerebrales o en su trayecto, determinando una parálisis parcial o total de la oculomotilidad y/o ptosis palpebral. El MOC en su trayecto extra mesencefálico puede comprometerse por lesiones compresivas, originadas por el desarrollo de aneurismas en la arteria comunicante posterior, o en las arterias carótidas. La parálisis aguda del III par, asociada a midriasis parálítica, que expresan el compromiso de las fibras simpáticas, incorporadas después de su salida del mesencéfalo, constituye el **síndrome completo del tercer par**. Otras neuropatías agudas del nervio suelen preservar la pupila, como en la mononeuropatía diabética, donde el daño es metabólicovascular y no compresivo. La alteración de la oculomotilidad también puede tener su origen en un daño intrínseco de la musculatura extraocular, como es el daño de la placa motora en la miastenia gravis o en el compromiso de origen supranuclear. Habitualmente en estos **compromisos extraneurales** de la oculomotilidad, los distintos músculos inervados por el MOC se pueden afectar de manera independiente y/o de manera parcial, constituyendo los **síndromes incompletos del tercer par**, que generalmente se expresan con un compromiso bilateral.

El **nervio patético (IV)**: su lesión se caracteriza por la imposibilidad de dirigir el ojo hacia abajo y adentro (acción del músculo oblicuo mayor). Produce una diplopía altitudinal. Es de los nervios craneales menos comprometidos aisladamente, generalmente su compromiso se ve asociado al de los otros oculomotores.

El **nervio motor ocular externo (VI)**: la lesión produce incapacidad para abducir el ojo (llevar el ojo hacia afuera). En los síndromes alternos de la protuberancia se puede ver asociado al facial, sin embargo, su compromiso aislado y extra-parenquimatoso es el más frecuente. Entre ellas la neuropatía de origen diabético, viral, traumático, o por hipertensión endocraneana, que no posee valor localizador. El músculo que inerva el VI par puede dañarse junto a otros oculomotores, en enfermedades miopáticas o de la placa motora. También contribuir a formar neuropatías múltiples como el **síndrome del seno cavernoso** que se manifiesta con la paresia o parálisis simultánea del III, IV, VI y de la rama oftálmica del V par, y tiene su origen en la trombosis del seno venoso. El **síndrome del**

vértice orbitario afecta al III, IV y VI en su trayecto intraorbitario y se debe a lesiones locales, que también pueden generar exoftalmos.

El **nervio trigémino (V)**: incluye un componente **motor** y otro **sensitivo**. El daño motor produce parálisis de los músculos masticatorios del lado lesionado, semiológicamente se explora haciendo abrir la boca al paciente y se produce la desviación de la mandíbula hacia el lado de la lesión. Esta respuesta se debe a la acción cruzada del pterigoideo sano, que es de inserción posterior. El compromiso sensitivo produce una anestesia que compromete la mitad anterior del cráneo y la hemicara, con abolición de los reflejos corneano y ciliar.

El compromiso del haz sensitivo del V par, tanto en la protuberancia como en el bulbo raquídeo, suele ser incompleta, se manifiesta con parestesias, disestesias o hipoestesias de distribución somatotópica en capas envolventes o en “telas de cebolla”. Este déficit sensitivo de origen central, suele mostrar un mayor daño medial (nariz) que se atenúa circularmente hacia la periferia. Las causas pueden ser vasculares, desmielinizantes y más raramente tumorales de la protuberancia. Las lesiones bulbares producen perturbaciones de la sensibilidad termoalgésica, en particular, debido al compromiso del núcleo descendente del trigémino. El ganglio de Gasser es el origen del nervio trigémino y da nacimiento a tres ramas que llevan el nombre de las áreas que inervan, la rama oftálmica, maxilar superior y maxilar inferior. Estas ramas suelen dar síndromes aislados. La **neuralgia del trigémino** afecta principalmente a la rama maxilar superior. Este síndrome consiste en la brusca aparición en la cara de un dolor de gran intensidad, de carácter tenebrante, que puede durar segundos o minutos. Puede manifestarse como dolor único o presentarse en salvas, que se repiten a intervalos variables. Generalmente es de comienzo espontáneo y/o provocado por diversos estímulos como frío, calor, masticación o contacto del área gatillo. Esta condición suele afectar a pacientes mayores de 50 años y puede producir una invalidez total.

El **nervio facial (VII)**: la lesión de este nervio motor produce parálisis de todos los músculos de la hemicara afectada. Se define clínicamente por la caída de la comisura labial, lagofthalmos (mayor apertura palpebral), y la incapacidad para ocluir completamente el ojo. Se explora haciendo cerrar los ojos, mostrar los dientes, soplar,

abrir la boca, o arrugar la frente. La causa más frecuente de su daño es una mononeuropatía de origen viral, “parálisis a frígori”, o **parálisis de Bell**. Como el facial transcurre conjuntamente con el nervio intermediario de Wrisberg, éste también se lesiona produciendo una **ageusia** (pérdida del gusto) en los 2/3 anteriores de la hemilengua. Esta perturbación se debe a la inflamación y edema del nervio. Las polirradiculopatías motoras como el **síndrome de Guillain-Barré** suelen asociarse con la parálisis facial y frecuentemente a una **diplejia facial**. La parálisis facial por alteraciones de la reinervación, puede evolucionar en el largo plazo a un **síndrome de hemiespasma facial** que es una hipertonia de la hemicara, que se asocia a contracciones bruscas, repetidas y a veces clónicas de los músculos faciales del lado afectado. Otra causa de hemiespasma facial está asociada a lesiones de la protuberancia, también a la compresión del nervio, sin parálisis. La actividad espasmódica del facial no tiene una interpretación patogénica identificable. El **síndrome de Ramsay-Hunt** asocia parálisis facial, ageusia y la presencia de erupciones herpéticas en la concha de la oreja y/o el conducto auditivo, que evoluciona con un intenso dolor neurítico. Producto de la infección por el virus de la varicela zoster.

El **nervio acústico y vestibular (VIII)**: la lesión del VIII par produce **sordera** y/o **desequilibrio**. El compromiso auditivo o coclear se manifiesta por hipoacusia o anacusia del oído afectado. Se investiga, semiológicamente con las pruebas de Rinne o Weber y con audiometría. Las causas de hipoacusia de origen neural son neuropatías degenerativas, neurosífilis, carcinomatosis meníngea y traumáticas, entre otras. Los síndromes intraprotuberanciales con compromiso coclear son excepcionales. Las formas más frecuentes y variadas de hipoacusia se relacionan con el aparato receptor. El componente vestibular del VIII par, será tratado en capítulo XI.

El **nervio glossofaríngeo (IX) y neumogástrico (X)**: son nervios complementarios y no siempre es posible dissociar su compromiso. El IX par es un nervio sensitivo-sensorial y su lesión produce la pérdida del gusto en el tercio posterior de la lengua y una hipoestesia de la región faríngea. El X par es motor, su lesión afecta la musculatura faringolaríngea ipsilateral. Este daño se traduce en trastornos del timbre y calidad de la voz, suele percibirse una voz bitonal, por parálisis de una cuerda vocal; también rinolalia, disfagia paradójica y

regurgitación nasal de los alimentos, por parálisis del velo. Ambos nervios se investigan con el reflejo del velo y el reflejo faríngeo. La **neuralgia del glossofaríngeo** se caracteriza por dolor de la raíz de la lengua y la región amigdalina, es un síndrome doloroso de excepción, generalmente idiopático.

El **nervio espinal (XI)**: (accesorio de Willis) es un nervio motor cuya lesión produce la parálisis del músculo esternocleidomastoideo y del tercio superior del trapecio. Es un nervio que por excepción se afecta de manera aislada,

El **nervio hipogloso (XII)**: es el nervio motor de la lengua y su lesión produce parálisis y hemiatrofia ipsilateral. Su compromiso bilateral generalmente denuncia una enfermedad de motoneurona que afecta los núcleos motores del bulbo. Se investiga haciendo protruir la lengua, que en caso de compromiso se desvía hacia el lado de la lesión.

SÍNDROMES DEL TRONCO CEREBRAL

Los síndromes del tronco cerebral se encuentran casi siempre asociados al compromiso de algún nervio craneano. Se configuran síndromes mesencefálicos, protuberanciales y bulbares, que definen sus aspectos clínicos de acuerdo a su localización.

Se distinguen al menos cuatro **síndromes mesencefálicos**, entre los que destaca el **síndrome de Weber** que compromete el III par y tiene un compromiso motor contralateral, que identifica la lesión en el pie del mesencéfalo; el **síndrome de Benedict** se identifica por la lesión del III par, compromiso cerebeloso y extrapiramidal, que definen el daño de la calota mesencefálica; el **síndrome de Claude**, se expresa por temblor de intención, hemicorea o hemiatetosis, hemihipoestesia contralateral a la lesión y parálisis del III par del lado de la lesión en la parte medial del mesencéfalo, que incluye compromiso del núcleo rojo y el haz espinotalámico. El **síndrome de Parinaud** se define por la incapacidad de elevar los ojos y de realizar la convergencia ocular, por lesión de los colículos superiores. Estos síndromes son casi siempre de etiología vascular (Figura 10).

Los **síndromes protuberanciales** por la amplitud de la protuberancia, se observan distintas manifestaciones según sea el nivel

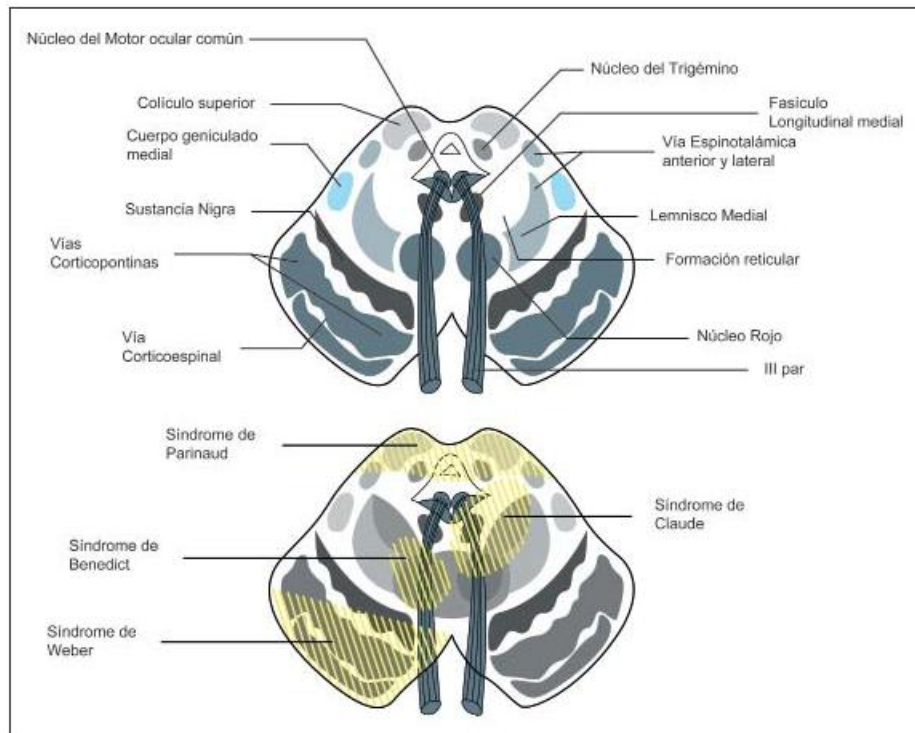


Figura 10. Síndromes mesencefálicos.

y pueden definir distintos síndromes la lesión en su parte superior (rostral) o inferior (caudal). El **síndrome de Raymond-Cestan** que afecta la parte media y rostral de la protuberancia incluye síndrome cerebeloso y temblor rubral (pedúnculos cerebelosos superiores), alteraciones sensitivas contralaterales (haz espinotalámico), parálisis conjugada de la mirada al lado de la lesión (formación reticular). Su extensión hacia anterior agrega compromiso motor contralateral (haz córticoespinal). El **síndrome de Marie-Foix**, afecta la parte laterorostral de la protuberancia, produciendo ataxia cerebelosa del mismo lado y hemiparesia contralateral. El **síndrome medio-pontino** se expresa por ataxia, y compromiso del nervio trigémino sensitivo y motor ipsilateral, hemiparesia contralateral (Figura 11). El **síndrome de Foville**, o síndrome dorsomedial del puente, origina parálisis facial y del motor ocular externo homolateral y asocia hemiparesia contralateral sin compromiso de la cara. El **síndrome de**

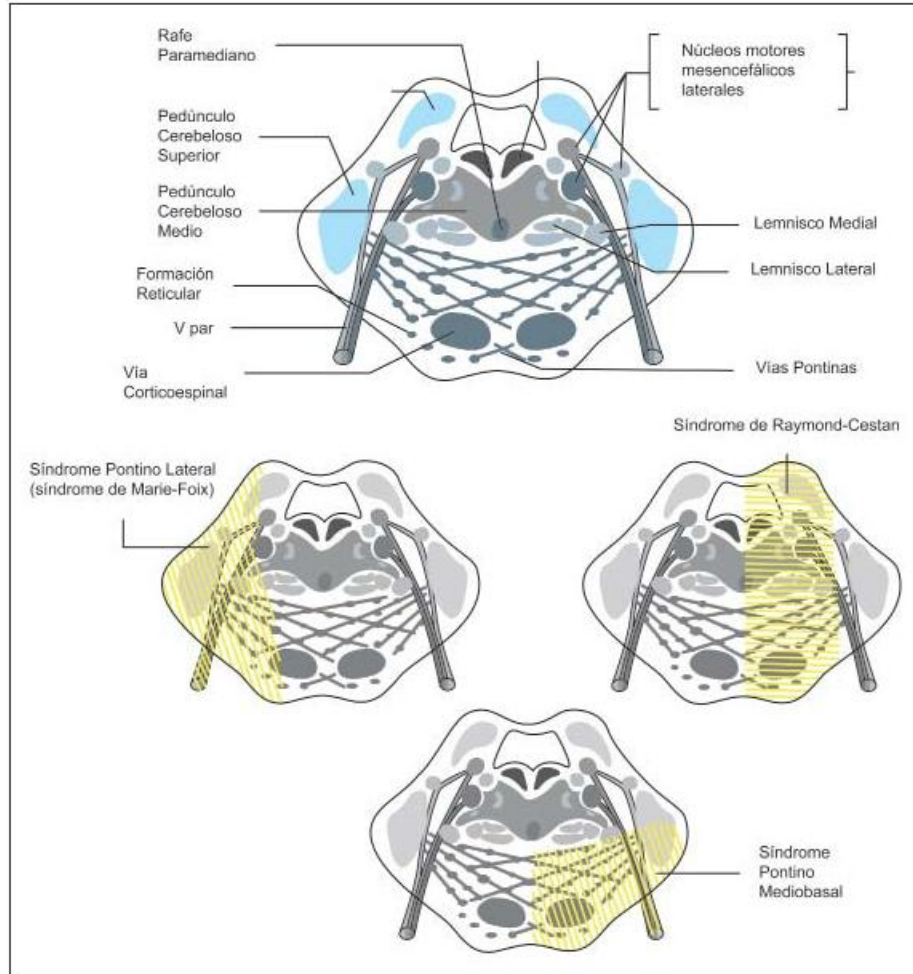


Figura 11. Síndromes protuberanciales superiores.

Millard-Gubler afecta el pie del puente, produciendo parálisis facial homolateral y hemiplejía del lado opuesto. El **síndrome de enclaustramiento** (Locked-in syndrome) se manifiesta por una cuadriplejía sin capacidad de expresión del lenguaje, por el compromiso de la vía motora central bilateral (Figura 12). El **síndrome del ángulo ponto-cerebeloso**, en su forma completa muestra desequilibrio, hipoacusia, parálisis facial, signos cerebelosos e hipostesia de la hemicara del lado de la lesión y ausencia del reflejo corneano, sin embargo,

el síndrome del ángulo suele estar incompleto, con predominio en el compromiso del VIII par, porque comúnmente tiene su origen en tumores del nervio vestibular y en schwannomas del acústico, menos frecuentemente del V o VII par, también se origina en meningiomas y tumores del cerebelo.

Los **síndromes bulbares** se limitan a dos cuadros clásicos. El **síndrome de Wallenberg** o síndrome lateral del bulbo, que se

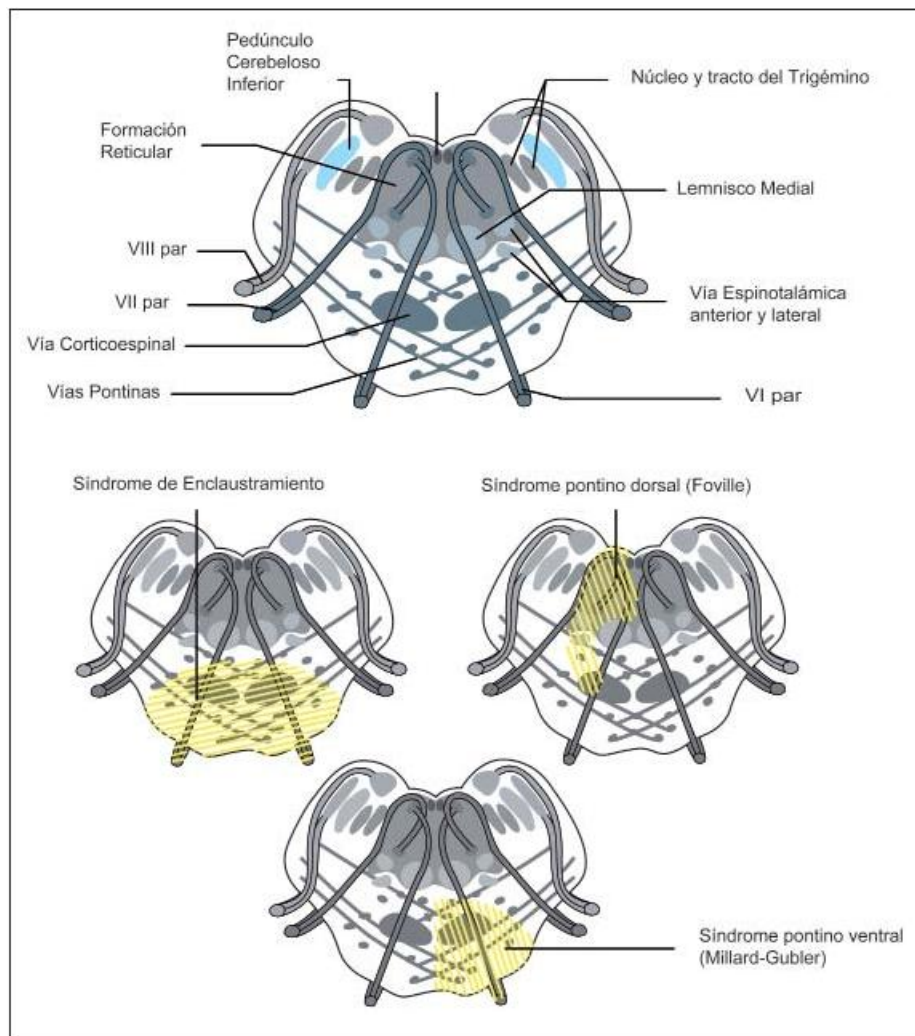


Figura 12. Síndromes protuberanciales inferiores.

manifiesta por dolor de la cara con hipoalgesia (haz descendente del trigémino), hemihipoestesia contralateral (haz espinotalámico), hipo o singulto (fascículo solitario), parálisis del velo y la cuerda vocal (X par), síndrome vestibular (VIII par) y signos cerebelosos (oliva bul-bar), además del **síndrome de Bernard Horner** que tiene miosis, enoftalmo y ptosis (simpático cervical) todos del lado de la lesión (Figura 12). El **síndrome de Dejerine** es el síndrome medio inferior del bulbo raquídeo, produce atrofia de la lengua con fasciculaciones por lesión homolateral del XII par, hemiplejía que respeta la cara (haz piramidal) y alteraciones propioceptivas (lemnisco medial), ambos contralaterales a la lesión (Figura 13).

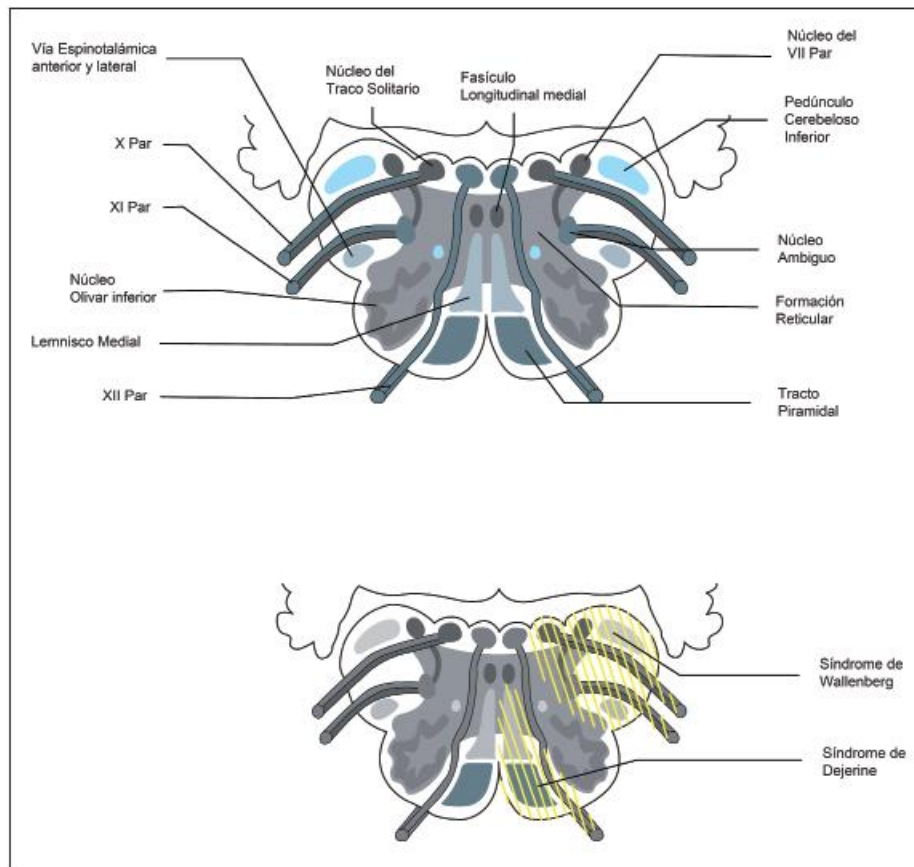


Figura 13. Síndromes bulbares.

CAPÍTULO VIII: **Síndromes Neurorradiculares**

Las raíces nerviosas y los nervios nacidos de ellas son las conexiones indispensables entre el sistema nervioso central y las distintas estructuras sensitivo-motoras, (receptores y efectores de ubicación cutánea, muscular, articular o vascular). Las raíces y nervios poseen axones mielinizados de distintos calibres y funciones, así como axones sin mielina. La somatotopía de las raíces nerviosas y la de los troncos nerviosos, tienen distinta representación, debido a que los troncos nerviosos están formados por parcialidades de más de una raíz.

Los nervios y raíces del sistema nervioso periférico se pueden lesionar aislada o colectivamente. Dentro de este contexto la **mononeuropatía** es el compromiso aislado de un tronco nervioso, y el daño *simultáneo* de más de un tronco nervioso es una **multineuropatía**. La **mononeuropatía múltiple** define el compromiso *sucesivo* de varios troncos nerviosos, que muestran etapas evolutivas distintas. El compromiso contemporáneo, generalizado y dispar de los nervios de las extremidades define las **polineuropatías**. Asimismo, la alteración sistemática y temporalmente relacionadas de múltiples raíces nerviosas se llama **poliradiculopatía**.

Las **mononeuropatías** (mononeuritis) generalmente son lesiones agudas y aisladas de algún nervio sensitivo, motor, o mixto, que por las características del compromiso suele transparentar su etiología. Los nervios mixtos de las extremidades que más frecuentemente se dañan son los nervios cubital, mediano, radial y ciático poplíteo externo. Afectados frecuentemente por lesiones mecánicas (traumatismos o compresiones). La sintomatología en los nervios mixtos siempre es sensitivo-motora, aunque pueda predominar alguno de los dos aspectos. En el **síndrome del nervio cubital** su daño habitualmente se produce a nivel del codo y puede asociarse con una epicondilitis. Su lesión se traduce en una hipoestesia o anestesia del borde cubital del antebrazo y la mano, de la eminencia hipotenar y

de los dedos meñique y anular. En lo motor se observa debilidad de la pinza digital entre el pulgar y los otros dedos y debilidad del primer interóseo que define el **signo de Froment**. También una tendencia flexora del cuarto y quinto dedo, que el daño crónico o definitivo lleva a la “**mano en garra**”.

El **síndrome del nervio radial** tiene variaciones si se afecta en la región axilar, o en el brazo. La lesión alta origina paresia en la extensión del codo, muñeca y dedos que define la **mano en gota**, con arreflexia estilo-radial y tricipital. Se acompaña de una hipostesia de la cara dorsal del antebrazo, el borde radial de la mano y el dorso de los dedos pulgar e índice. En la lesión a nivel del brazo el reflejo tricipital está presente, se mantiene la mano caída. En el antebrazo donde se daña el **nervio interóseo posterior**, rama motora del radial, se observa paresia en la extensión digital, sin compromiso sensitivo, que en la lesión parcial se limita a los dedos anular y meñique.

El **nervio mediano** es el que se daña con mayor frecuencia, generalmente por síndromes de atrapamiento a nivel de la muñeca, constituyendo el **síndrome del túnel del carpo**. Clínicamente se observan parestesias y disestesias en la cara palmar de la mano, del dedo pulgar, índice, o medio, así como dolor localizado en la región palmar de la mano, que puede extenderse al antebrazo, síntomas que tienen una mayor expresión nocturna. Desde el punto de vista motor puede observarse debilidad del pulgar a la abducción y oposición. Este **síndrome por atrapamiento** tiene variadas causas que va desde la condición genética, a actividades laborales, embarazo, disfunciones tiroídea o hipofisiaria (acromegalia), diabetes, hasta causas no identificables. El síndrome es frecuentemente bilateral. Semiológicamente se identifica por los antecedentes clínicos, por la positividad de un **signo de Tinel** a nivel de la cara palmar del carpo que reproduce las parestesias que aquejan al paciente en el 70% de los casos, al percutir el trayecto del nervio en la muñeca. El **signo de Phalen** es positivo si se repiten dichos síntomas y signos en el territorio del mediano luego de un minuto (80% sensibilidad). En los casos crónicos es posible observar una atrofia de la eminencia tenar (Figura 14).

El **síndrome del nervio peroneo**, es la expresión de la mononeuropatía más frecuente en las extremidades inferiores, se caracteriza por anestesia de la cara anterior de la pierna y dorso del pie

y paresia o parálisis de los músculos dorsiflexores, que generan la caída del pie. Habitualmente el nervio se lesiona por una compresión contra la cabeza del peroné, otras causas son las fracturas, tumores y vasculitis.

Las **mononeuropatías de los nervios sensitivos** se autodefinen

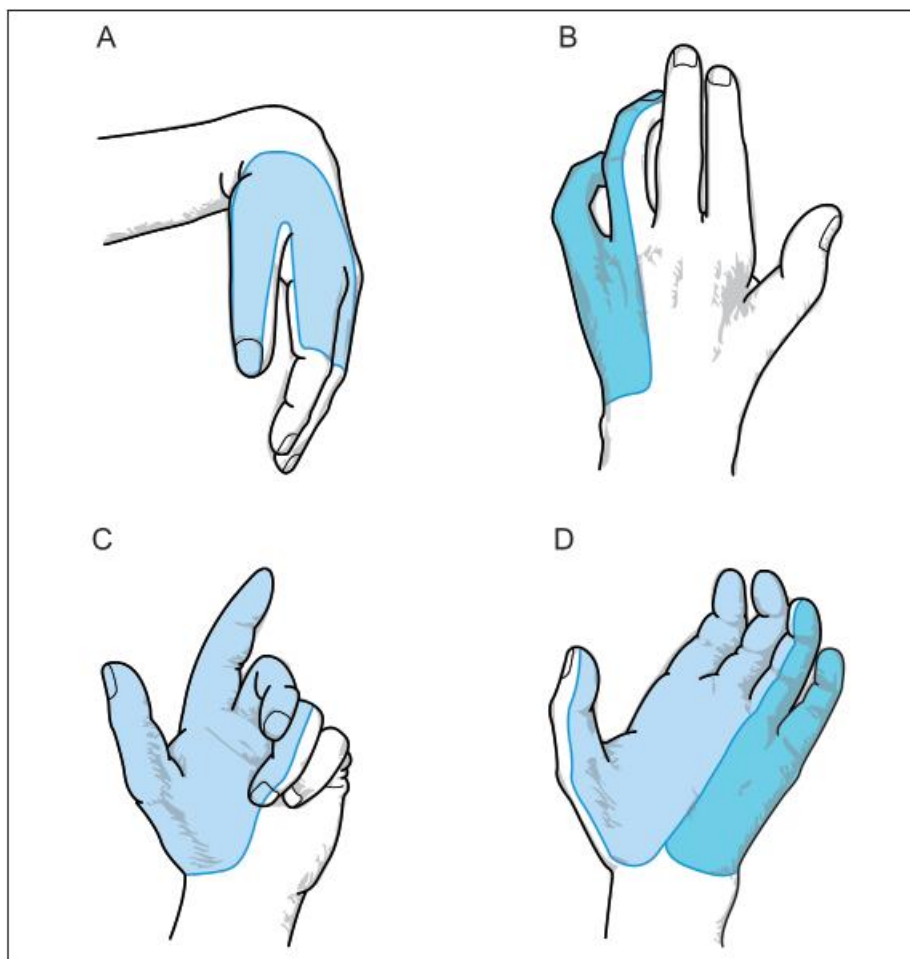


Figura 14. Representación del compromiso sensitivo y motor de la inervación de las manos: a) Mano en Gota (parálisis del nervio radial); b) Mano en garra (parálisis del nervio cubital); c) Mano de predicador (parálisis del nervio mediano); d) Mano simiana (parálisis combinada del nervio mediano y cubital).

por el dolor neurálgico que es el síntoma dominante. En estos síndromes neurálgicos las características del dolor depende del nervio afectado. El **síndrome neurálgico del nervio circunflejo**, se expresa por las molestas y persistentes parestesias de la piel en la cara externa del brazo y hombro, que el roce de la ropa puede desencadenar. La **meralgia parestésica del nervio femorocutáneo** se percibe como un dolor quemante y continuo en la cara ántero lateral del muslo, que por su intensidad puede llevar a la postración del paciente. La **neuralgia del nervio pudendo** puede percibirse como puntadas en la región genital, generalmente desencadenadas con la posición sedente u otras. El dolor también es percibido como un cuerpo extraño o molestia a nivel del recto. La **neuralgia del nervio de Arnold** (n. occipital) presenta parestesias y puntadas en el tercio posterior de hemicráneo, que puede confundirse con otro tipo de cefaleas, sin embargo, la especial sensibilidad del cuero cabelludo en esa área, sugiere el diagnóstico. Dentro de este contexto cae el síndrome mixto de la **neuralgia amiotrofiante, o síndrome Parsonage Turner**, síndrome caracterizado por un agudo e intenso dolor neurálgico, invalidante, localizado en el hombro y brazo que se asocia a una debilidad para la elevación del brazo, que aparece tardíamente, con frecuencia cuando el dolor está en retirada. El compromiso amiotrófico puede involucrar a los músculos deltoides, serrato, supra e infra espinoso con las características de una **plexítis** (plexo braquial), que se desencadena en relación a estados de post-infección viral o vacinal. La recuperación completa resulta prolongada (Figura 15).

Los **síndromes polineuropáticos** se caracterizan por el compromiso sistemático de los nervios de las extremidades, generando **trastornos sensitivo-motores** y autonómicos de predominio distal. El compromiso sensitivo puede comprometer todas las formas de la sensibilidad, que en las extremidades superiores toma una distribución en **guante** y en las extremidades inferiores en **calcetín**. Las parestesias o parálisis dominan en manos y pies, aunque el compromiso es más extenso y se acompaña de hipotonía, **pérdida de reflejos** y eventualmente atrofia muscular. El daño motor de las extremidades inferiores produce una marcha estepada. El “**steppage**” consiste en la elevación de la rodilla al caminar, para no arrastrar el pie caído por la parálisis de los músculos dorsiflexores. Las **alteraciones**

CAPÍTULO VIII: SÍNDROMES NEURORRADICULARES

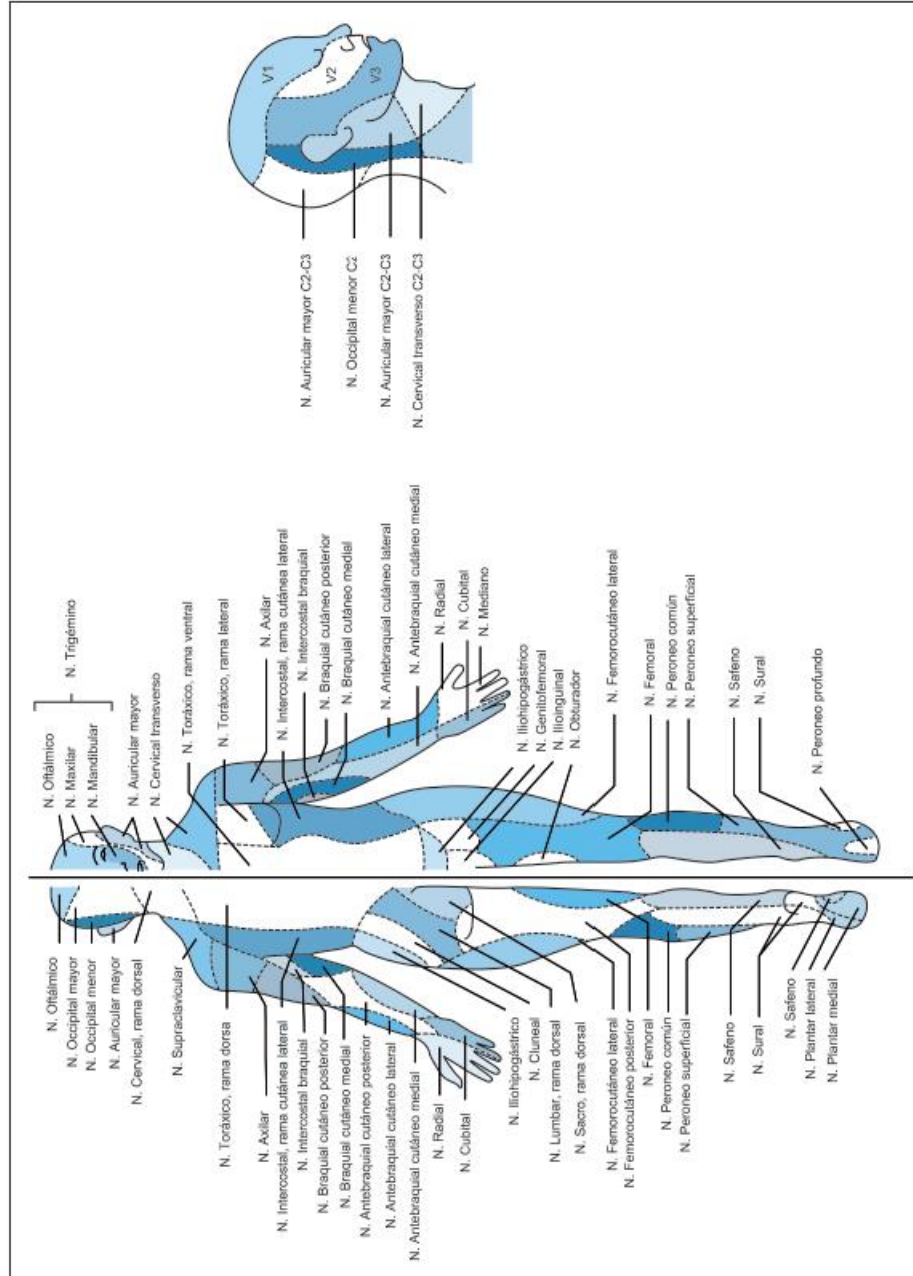


Figura 15. Distribución somatotópica en visión anterior y posterior de los nervios.

vegetativas o autonómicas se manifiestan por cambios vasomotores, expresados en la coloración y temperatura de la piel, acentuación del dermatografismo, defectos en la sudoración y del reflejo piloerector. Algunas polineuropatías también incluyen la perturbación de los baroreceptores causa de ortostatismo en esos pacientes. Las variadas causas etiológicas de una polineuropatía deben buscarse con una exhaustiva anamnesis, el estudio electromiográfico y si fuera necesario con biopsia de nervio. Las diversas causas etiológicas se pueden sintetizar en genéticas (Charcot-Marie-Tooth), metabólicas (diabética), inflamatorias (lepra), tóxicas (Vincristina, plúmbica), vas-culares (periarteritis), inmunológicas (paraneoplásica), carenciales (alcohólica), etc.

Por su frecuencia el **síndrome de la polineuropatía diabética** resulta un cuadro clásico, por sus trastornos predominantemente sensitivos y autonómico, así como su crónica progresión, con arreflexia, compromiso de fibras finas desde estados precoces, definible con el **test de tibieza**, o por el estudio electromiográfico y de velocidad de conducción. El **síndrome de amiotrofia diabética** es infrecuente y se asocia a diabetes avanzada.

El **síndrome polirradiculoneurítico** por definición sólo incluye el daño que afecta las **raíces motoras**, del sistema nervioso periférico. Es un cuadro **agudo** que involucra la motricidad de las cuatro extremidades. Los pacientes se quejan de debilidad, por la disminución global de su potencia muscular, aunque pueda expresarse más intensamente en las piernas. Puede comprometer también **pares craneales motores**, particularmente el facial, así como la musculatura respiratoria, que implica riesgo vital. Completan el síndrome la **arreflexia** osteotendinea y la **disociación albuminocitológica** del líquido cefalorraquídeo, que muestra un aumento de proteínas con citología normal, condición que aparece en la segunda semana. La electromiografía muestra **ausencia de la onda F** y prolongación de las latencias distales. El origen del daño radicular es la desmielinización de origen inmunológico de las raíces nerviosas. Se conoce como **poliradiculopatía aguda post-infecciosa** o por el epónimo universal de **síndrome de Guillain Barré**. Estas radiculopatías pueden mostrar en algunos casos muy leves alteraciones sensitivas o expresarse de manera excepcional como un cuadro puramente sensitivo.

CAPÍTULO IX: **Síndromes Miopáticos y Miasténicos** CAPITULO CON APOYO AUDIOVISUAL

El **síndrome miopático** se caracteriza por una disminución de la potencia muscular, que predomina en los **músculos proximales**, se acompaña de **atrofia muscular**, los reflejos osteotendíneos están conservados y no se observan déficits sensitivos. La electromiografía muestra ausencia de actividad eléctrica de reposo, la contracción muscular genera potenciales de baja amplitud y duración, expresados por deflexiones pequeñas y polifásicas. El cuadro histológico está bien definido en cada miopatía. Las enfermedades musculares degenerativas presentan una progresión crónica y las inflamatorias suelen ser subaguda. De acuerdo a la edad y etiopatogenia el síndrome miopático presenta algunas particularidades:

El **síndrome del niño hipotónico** se observa en recién nacidos y lactantes, muestran una extrema hipotonía asociada a debilidad muscular y a un aumento de la extensividad articular, generalmente evolucionan sin alteración de los reflejos osteotendíneos. Las causas más frecuentes de las hipotonías infantiles son las miopatías congénitas o distrofias musculares, que deben diferenciarse de la atrofia espinal progresiva (Werdnig Hoffman) que es una enfermedad que afecta a las motoneuronas, aunque puede evolucionar en el contexto de un niño hipotónico.

El **síndrome miopático temprano** tiene su aparición en la infancia y adolescencia, siempre evoluciona con debilidad progresiva y atrofia de los músculos de las cinturas pelviana y escapular, suele preservarse la musculatura distal de las extremidades. La debilidad de los músculos de la cintura pelviana, genera un andar característico la **marcha miopática** o marcha de pato, que consiste en el bamboleo rítmico de la pelvis, mientras mantienen el tronco inclinado hacia atrás. La **escápula alada** es la anormal eminencia de la escápula que se ve despegada del tórax, originada por la debilidad y atrofia de los músculos de la cintura escapular. Es característica

en ciertas distrofias la dificultad para lograr la bipedestación desde el decúbito, debiendo el paciente “**trepar**” **por sus piernas** y cuerpo para lograr la postura erecta; también puede observarse la retracción del tendón de Aquiles, que obliga a estos niños a caminar en la punta de los pies. Las causas más frecuentes del síndrome miopático son las distrofias musculares, distintas miopatías, y la polimiositis.

El **síndrome miopático tardío** no se diferencia esencialmente del síndrome miopático ya descrito. Las distrofias de cintura de los adultos se caracterizan por un predominio de la debilidad en la cintura pélvica, que hace más relevante la **marcha de pato**. En las miositis suele afectarse de manera particular el cuádriceps, dificultando la bipedestación de estos pacientes. En las miopatías metabólicas la debilidad suele ser más generalizada y menos significativa.

Los **síndromes miopáticos de la cara** definen la debilidad y atrofia que afecta los músculos faciales, oculares y/o faríngeos que pueden formar parte de miopatías que comprometen además la musculatura esquelética. Sin embargo, hay síndromes que tienen un exclusivo compromiso de las estructuras motoras óculo-facio-faríngeas, permitiendo orientar la etiopatogenia, como en el **síndrome de Víctor**, o las miopatías mitocondriales.

La **distrofia miotónica** o enfermedad de Steinert, es una miopatía que siempre compromete los músculos faciales y a diferencia de la mayoría de las miopatías, el daño muscular es predominantemente distal. Esta distrofia está asociada a **miotonía** que es una disfunción muscular que terminada la acción voluntaria, prolonga patológicamente la contracción requiriendo para la decontracción de esfuerzos extras. La enfermedad de Steinert es la distrofia más frecuente en el mundo, debido a su transmisión autosómica dominante. Existen otros síndromes miotónicos, como la miotonía congénita o enfermedad de Thomsen. El **síndrome miotónico** se explora pidiendo al paciente que empuñe la mano con fuerza y que realice una rápida extensión de los dedos. Inicialmente es incapaz de extenderlos mostrando un aumento en la latencia del acto y dificultades para la decontracción. La respuesta miotónica también se puede explorar percutiendo cualquier músculo, en particular el bíceps, provocando una contracción local sostenida, o **rodete miotónico**. El síndrome miotónico disminuye su intensidad después de contracciones

sucesivas. La EMG muestra una repetición regular de descargas de amplitudes variables, que crecen o decrecen con la miotonía, fenómeno que se inicia al finalizar la contracción voluntaria, o al implantar la aguja, con el músculo en reposo.

En las **miopatías congénitas**, las alteraciones histológicas dan el nombre a la enfermedad como: miopatía centro nuclear, miopatía por cuerpo central, miopatía por diferencia de calibre, miopatía a bastoncitos, etc. Lo mismo ocurre con los síndromes inflamatorios de los músculos como dermatomiositis, **polimiositis**, miositis por cuerpos de inclusión, etc. Las miopatías inflamatorias se caracterizan además por un importante aumento de la fosfocreatinquinasa, que orienta en la etiopatogenia del síndrome miopático.

El **síndrome miasténico** define la anómala y creciente **debilidad y fatigabilidad** muscular, que aparece en relación con actividades físicas que antes no la producían. Estos déficits se recuperan con el reposo y con el uso de anticolinesterásicos. Es un síndrome que tiene su origen en un deficiente funcionamiento de la transmisión neuromuscular. La **miastenia gravis** paradigma del síndrome, es una inmunopatía de las placas motoras, inducida por anticuerpos específicos, que alteran la función de los **receptores nicotínicos post-sinápticos**, inactivando finalmente numerosas estructuras colinérgicas activadoras de la contracción muscular. Es una enfermedad que afecta más frecuentemente a mujeres jóvenes y clínicamente en el 60% de estos enfermos se encuentran paresias aisladas de algún músculo extra-ocular que se expresan habitualmente como **ptosis palpebral o diplopía**. Los fenómenos miasténicos inicialmente son inconstantes y sólo tienen apariciones o acentuaciones vespertinas o después de un esfuerzo mayor. La fatigabilidad puede llegar a una paresia permanente si el daño se mantiene (fase miopática) y puede estar involucrada toda la musculatura estriada, especialmente en las **crisis miasténicas**. En estos episodios agudos son frecuentes los síntomas bulbares, y de la musculatura ventilatoria, que siempre implican riesgo vital. La electromiografía es un buen procedimiento diagnóstico en los casos inciertos. La estimulación repetitiva a frecuencias de 3-5Hz produce la disminución progresiva en la amplitud de los potenciales (respuesta decremental). En el estímulo de fibra única, que es el examen que ofrece mayor sensibilidad diagnóstica, se observa un aumento del Jitter. También como prueba

diagnostica está el uso de anticolinesterásicos de acción rápida, **prueba de Tensilón**, que mejoran los síntomas.

Otro síndrome miasténico es el **síndrome de Eaton-Lambert**, también de origen autoinmune, aunque este síndrome compromete las **áreas presinápticas**, disminuyendo la cantidad de acetilcolina disponible y suele asociarse a cáncer. Asimismo, existen variados **síndromes miasténicos congénitos** donde la transmisión motora se ve comprometida por distintas alteraciones que afectan la neuro-transmisión como el déficit de acetilcolinesterasa, la disminución en la síntesis de acetilcolina, o diferentes defectos en los canales de calcio.

CAPÍTULO X: *Síndromes Visuales*

Los trastornos de la visión son muy significativos en la semiología neurológica, el trayecto de la vía visual en el sistema nervioso central y el modo como se afecta, permite localizar y establecer posibles etiopatogenias de la lesión. Por ello, un buen examen del sistema visual aporta importante información al diagnóstico clínico.

La disminución de la visión, es la alteración que identifica el daño de la vía visual, pero se debe sustraer de diversos trastornos no relacionados con esta vía, aunque alteran el ver como: parestias oculomotoras, trastornos de la acomodación, alteración de los medios transparentes del ojo, etc. La lesión de los **medios transparentes** incluye, entre otras, cataratas, hemorragias vítreas y uveítis. La **retina** que es el órgano receptor puede tener daños degenerativos (degeneración pigmentaria), vasculares (hemorragia, trombosis), traumáticos (desprendimiento de retina), etc.

Las alteraciones de la vía visual se pueden identificar y localizar en el **nervio óptico**, el **quiasma** y la **cintilla óptica**, el **cuerpo geniculado lateral**, las **radiaciones ópticas** en la sustancia blanca cerebral, la **corteza visual** (lóbulo occipital) y en las **áreas visuales de asociación** (corteza parietal). El examen clínico corriente del II par incluye, definición de la agudeza visual, reflejos pupilares, características del campo visual y del fondo de ojo (Figura 16).

Los **síndromes del nervio óptico** incluye: **lesiones totales** del nervio, donde la sección fisiológica o mecánica del nervio significa la **pérdida de la visión** en ese ojo. En este contexto está el **síndrome de la neuritis óptica** que es un compromiso inflamatorio del nervio y el modo más frecuente de lesión incompleta mononeural. Suele presentarse con un intenso y persistente **dolor retroocular** y la presencia de **visión borrosa**, con pérdida de la visión central, que suele definir un **escotoma central**. La neuritis suele asociarse a un **edema de papila** monocular. El edema de papila bilateral,

CAPÍTULO X: SÍNDROMES VISUALES

denuncia un síndrome de hipertensión endocraneana, condición que habitualmente no compromete la visión macular, como ocurre en las neuritis ópticas. Entre los síndromes parciales puede encontrarse la pérdida de la **visión de colores** donde el paciente puede referir que ve más pálido con el ojo afectado. Esta condición se pone en

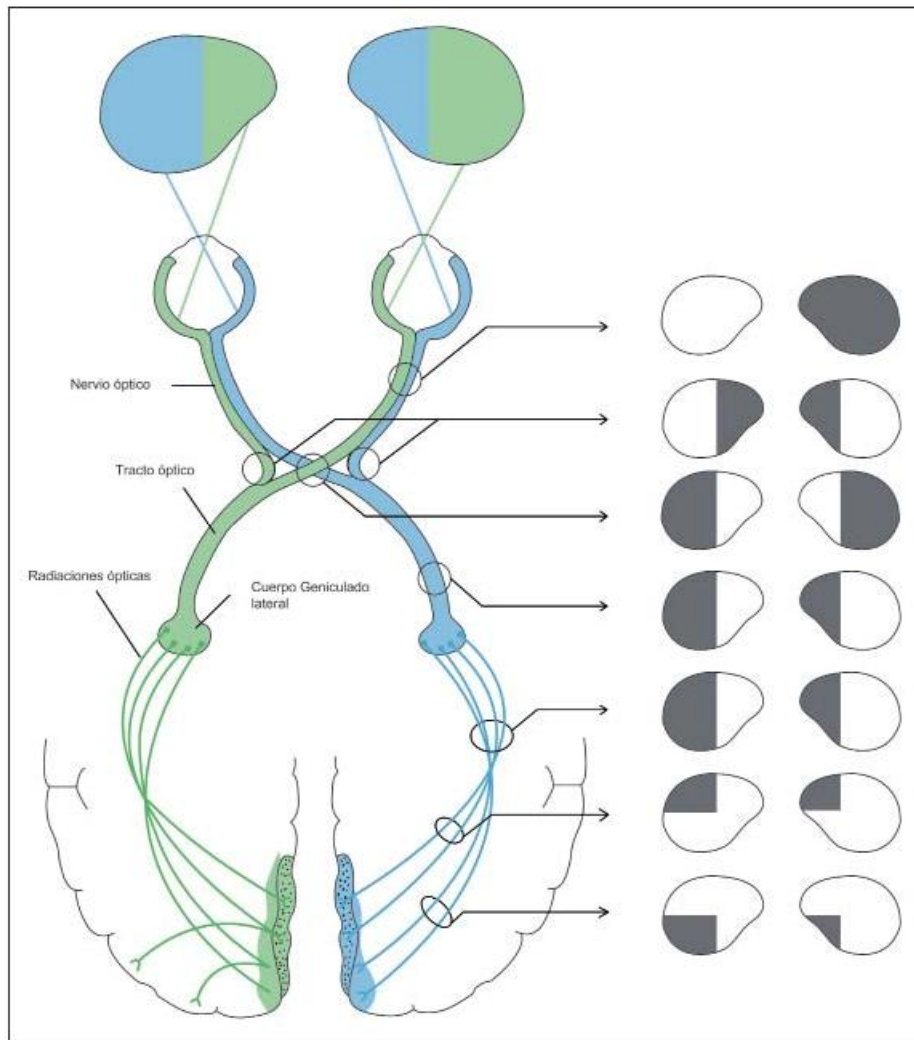


Figura 16. Vía visual y representación del campo visual de acuerdo a las lesiones .

evidencia con la prueba de saturación del color. El **defecto pupilar aferente** es otro signo que puede definir una pérdida subclínica de la visión de un ojo. Se expresa como la dilatación pupilar del ojo afectado al estímulo luminoso alternante. La **palidez de la papila** al examen del fondo de ojo sugiere el compromiso crónico y a veces subclínico del nervio óptico.

El **síndrome de amaurosis fugax** se manifiesta con la ceguera monocular de algunos minutos, sin una causa intercurrente, y que es casi patognomónico de una patología vascular y de hecho se considera un ataque isquémico transitorio, que obliga al estudio urgente de los vasos cerebrales.

Los **síndromes quiasmáticos**, tienen diversa expresión de acuerdo a si la lesión es inferior o superior. Las lesiones de la parte **inferior** (adenomas de hipófisis) provocan una **hemianopsia heterónima bitemporal**, que inicialmente puede manifestarse por una **cuadrantopsia superior** y corresponde a las lesiones parciales de las fibras temporales que no se cruzan. La lesión del quiasma desde la región superior es más variada ya que afecta fibras nasales y temporales.

Los **síndromes retroquiasmáticos** se definen por **hemianopsias homónimas**, que afectan un hemicampo visual, ya sea derecho o izquierdo. Esto significa compromiso de fibras nasales de un ojo y fibras temporales del otro. Su génesis son las lesiones vasculares de la **cinilla óptica** o el **cuerpo geniculado**. También algunas lesiones talámicas pueden incluir por proximidad o territorio vascular al cuerpo geniculado, produciendo hemianopsia e hipoestesia o anestesia del mismo lado. Más allá del cuerpo geniculado lateral, aparecen **cuadrantopsias**, por la amplitud en la distribución de las fibras constituyendo los **síndromes de las radiaciones ópticas**. Si se lesionan las fibras que cursan en el lóbulo parietal, provocan **cuadrantopsias inferiores** y las radiaciones que transcurren por el lóbulo temporal, dan **cuadrantopsias superiores**. Estos defectos del campo visual muchas veces no son percibidos por los pacientes, ni tampoco son detectados en un examen superficial. Sin embargo, son muy bien definidos con el estudio de un campo visual.

Los **síndromes de la corteza visual** cuando son unilaterales, solo determinan una hemianopsia homónima contralateral, que eventualmente puede cursar con preservación de la visión

macular, por respeto del área posterior del cortex visual. El compromiso bilateral de las cortezas visuales produce el **síndrome de ceguera cortical** caracterizado por ambliopía con conservación de los reflejos pupilares. Cuando el paciente no reconoce su ceguera y fabula respecto de lo que presuntamente ve, atribuyendo sus fallas de visión a defectos de iluminación o a distracciones, se constituye el **síndrome de Antón**.

Los **síndromes de las áreas de asociación visual** determinan variadas y complejas manifestaciones, la más corriente es la producida por una lesión parietal derecha, donde se genera el **síndrome de heminatención** que se caracteriza por la conservación de la visión del hemicampo visual izquierdo, aunque normalmente el paciente ignora lo que ocurre en ese campo visual. Semiológicamente se explora, demostrando que un estímulo visual exclusivo del campo izquierdo es reconocido, pero frente al estímulo simultáneo de ambos campos visuales sólo percibe el derecho. El **síndrome de la agnosia de colores**, es la incapacidad de reconocer los colores y aunque pueden distinguir distintas tonalidades no saben a qué color corresponde. El **síndrome de Balint** puede incluir varias alteraciones, la más significativa es la **simultanagnosia** que es la imposibilidad de percibir el conjunto de lo observado tanto en un paisaje, un cuadro, o una persona, percibiendo solo parcialidades como el árbol del paisaje ignorando lo demás, los bigotes o los anteojos de una cara. En el mismo contexto está la **prosopagnosia** que consiste en la dificultad para identificar personas y caras que le eran familiares. En la **agnosia espacial** el paciente falla en establecer distancias, los tamaños y orientación de las cosas. La **parálisis psíquica de la mirada** es la incapacidad de dirigir la mirada de manera voluntaria. Dentro de las alteraciones del síndrome de Balint también está la **ataxia óptica** que es la dificultad para coger objetos, sólo con la guía visual. En la mayoría de los casos estos fenómenos se relacionan a lesiones parieto-occipitales bilaterales y son producto de afecciones vasculares del territorio vértebro-basilar y cerebral posterior y especialmente de encefalopatía hipóxicas o paros cardiorrespiratorios. La hipoxia afecta preferentemente estas áreas corticales. Las alucinaciones complejas no tienen su origen en el área visual.

Las lesiones isquémicas, tumorales, o desmielinizante suelen dar manifestaciones negativas del campo, o disminución de la agudeza

visual. Por el contrario, las manifestaciones positivas como son visión de luces (fotopsias), son más propias de fenómenos funcionales como jaquecas o epilepsia. Ocasionalmente, pueden aparecer alucinaciones simples en el campo hemianóptico, en el transcurso de lesiones isquémicas o tumorales de la corteza visual.

CAPÍTULO XI: *Síndromes Corticales*

Las lesiones de la corteza cerebral producen distintos síndromes concordantes con las estructuras dañadas. En sentido ánteroposterior se pueden identificar síndromes frontales, temporales, parietales y occipitales, entre otros.

El **síndrome frontal**: expresa un conjunto de alteraciones, principalmente conductuales, que se originan por la lesión del lóbulo frontal y su estrecha relación con el área motora, premotora, ganglios de la base y tálamo. La gran extensión de la corteza frontal permite identificar a lo menos tres sectores que son funcionalmente diferentes: las áreas dorso-laterales, las regiones fronto-orbitarias y la cara medial del lóbulo frontal. En general, estas estructuras están relacionadas con aspectos conductuales y de relación del individuo, principalmente el comportamiento social, la planificación de estrategias, el lenguaje articulado, la capacidad crítica y la búsqueda de objetivos ajenos a sí mismo, entre otros. Este rol de la corteza frontal sobre la conducta, fue identificado por Harlow en 1868, al describir el caso de Phineas Gage. Paciente que sufrió una herida penetrante en la región frontal y que al recuperarse del trauma evidenció un cambio en su comportamiento social, desde una conducta ejemplar, a una completamente opuesta.

El **síndrome dorso-lateral** afecta las **funciones ejecutivas** y el paciente es incapaz de planificar, en él predominan acciones poco organizadas e inflexibles a los cambios. Generalmente se ven **desmotivados** y se complican para resolver pequeños problemas que se le plantean. En estos pacientes podemos encontrar la típica **conducta de imitación**, que se explora realizando actos inmotivados como aplaudir, que el paciente imita automáticamente. También la **conducta de utilización** que se manifiesta frente a objetos utilizables, como un lápiz sobre la mesa, que el paciente toma y se pone a escribir impulsivamente. Lhermitte definió estas conductas como **síndromes de dependencia ambiental**. Estos pacientes muestran,

perseveración al realizar cualquier acto, si se les solicita que copien actos del examinador, como aplaudir 3 veces, ellos aplauden indefinidamente. Las lesiones en el área dorso-lateral, pueden **alterar la fluencia verbal** que en lesiones izquierdas se traduce en una afasia transcortical motora, y en lesiones derechas en disprosodia o aprosodia transcortical. También se ven trastornos de la programación motora.

El **síndrome órbito-frontal**, expresa una alteración de la **conducta social**, apreciándose **desinhibición e impulsividad**. Se vuelven irresponsable y tienen conductas exhibicionistas y sexualmente inapropiadas. También aparece una chistocidad pesada, la **moria**, asociada a conductas afectivas destempladas, que pueden manifestarse con **indiferencia**, extrema **irritabilidad**, o **euforia**. Además se detectan alteraciones del juicio y una marcada **distractibilidad** durante la entrevista.

El **síndrome frontal medial**, se caracteriza por la **falta de iniciativa** y se observa una **pérdida de la espontaneidad**. Son pacientes **pasivos** y **apáticos**, con una falta absoluta de motivaciones y de carencia de voluntad (no piden nada, no hacen nada). En lesiones bilaterales encontramos apatía extrema, que puede llegar al mutismo akinético. Al examen físico puede aparecer déficit motor de las extremidades inferiores y alteraciones de la marcha. También se observan trastornos de la oculomotilidad por **alteraciones del seguimiento y exploración**. La **incontinencia urinaria** es un síntoma clásico de las lesiones frontales. Además se han detectado automatismos de la marcha, caminan sin detenerse o en círculos.

Si bien el **síndrome frontal** se puede subdividir para su estudio, en la práctica es muy difícil ver formas aisladas de las distintas áreas, generalmente se observa una mezcla de síntomas de origen frontal. Dañan el lóbulo frontal todas las causas que pueden afectar el SNC.

Los otros síndromes corticales se describen en relación a los síndromes motores, sensitivos, visuales, etc.

CAPÍTULO XII: *Síndromes que Afectan el Nivel de Conciencia*

Se define como **estado normal de conciencia**, a la condición de alerta que implica una percepción ajustada de sí mismo y del medio, capaz de generar respuestas coherentes y precisas, respecto de los estímulos originados en la realidad del entorno.

El estado de **alerta o vigilancia**, está regulado por el correcto funcionamiento del **sistema reticular activante** que actúa desde la regiones tegmentales de la protuberancia y mesencéfalo sobre estructuras talámicas, hipotálamicas y de la corteza cerebral. La condición vigil (despierto) no es sinónimo de consciente, en esta última condición además de la vigilancia también importa el contenido. De manera que para establecer los niveles de conciencia deben considerarse dos condicionantes: primero **el elemento cuantitativo** establecido por la **vigilancia** cuyo compromiso va desde la somnolencia ligera al coma, y segundo la condición **cualitativa** que define las calidades y contenidos de la **conciencia**, donde se considera el nivel de atención, la capacidad de comprensión y atingencia, la interferencia de síndromes sicóticos y/o alucinatorios en el contexto del paciente.

Las **alteraciones cuantitativas** de la conciencia tienen una cierta gradualidad y se habla de **obnubilación**, cuando hay un compromiso menor de la vigilia y a veces del contenido, con defectos de la atención, lentitud en la ilación del pensamiento, con errores en las respuestas y aumento de la latencia. La **somnolencia**, traduce un mayor compromiso de la vigilancia, hay una disminución del alerta con tendencia a dormirse, siendo necesarios estímulos de intensidad moderada para que el paciente logre la vigilia. Estos pacientes muestran un aumento de los períodos de sueño y al despertar, habitualmente se encuentran desorientados. El **sopor** expresa menor

CAPÍTULO XI: SÍNDROMES QUE AFECTAN EL NIVEL DE CONCIENCIA

nivel de vigilancia, se observa un paciente profundamente dormido que despierta sólo parcialmente ante estímulos intensos y repetidos. Una vez pasada la estimulación vuelve al estado inicial. Se habla de **coma**, cuando el paciente no logra despertar ante ningún estímulo y puede eventualmente responder sólo con movimientos defensivos, frente a estímulos nociceptivos. El **coma profundo** traduce un enfermo sin respuestas. Circunstanacialmente generan movimientos automáticos de descerebración o decorticación. Esta grave condición se puede asociar con alteraciones del patrón respiratorio y vegetativo.

Los **pasos semiológicos frente a un paciente en coma** debe poner atención a parámetros como: pupilas, oculomotilidad, actividad motora y respiración. En las **pupilas** debe evaluarse el **tamaño** que pueden tener un diámetro promedio, o mostrar leve miosis, con respuesta a la luz y que en ausencia de otros antecedentes clínicos, sugiere compromiso metabólico. La **miosis** puntiforme señala un compromiso protuberancial, en ausencia de sedación. La **midriasis** bilateral no reactiva a la luz, sugiere un estado terminal, en cambio la midriasis unilateral no reactiva, apunta a un compromiso del tercer par. Otro modo de establecer la reactividad refleja de las pupilas es el **reflejo cilioespinal**, que define una respuesta del tronco cerebral, y consiste en la aplicación de un estímulo nociceptivo sobre el trapecio, originando una midriasis de ambos ojos. Para el estudio de la **oculomotilidad** primero se examina la posición de los ojos en reposo, luego se rota la cabeza rápidamente a derecha e izquierda y después con un movimiento de flexo-extensión. Ojos ligeramente divergentes, con movimientos conjugados espontáneos que fluctúan a derecha e izquierda (vagabundeo ocular), suele indicar indemnidad del sistema oculomotor. Si existe una **mirada preferencial**, acompañada de rotación de la cabeza en el mismo sentido, sugiere un daño supratentorial del lado opuesto al de la mirada. La **desviación sesgada** de la mirada que muestra un ojo en posición central y el otro hipotrópico y abducido, sugiere daño del mesencéfalo. También pueden producirse desviaciones de la mirada de manera circunstancial, en relación a crisis epilépticas dentro del coma. La alteración de la **oculomotilidad refleja** en el estado de coma, define compromiso de nervios o núcleos oculomotores, cuyo defecto apunta a lesiones del tronco cerebral. En las lesiones supratentoriales siempre se conservan los reflejos oculocefálicos. En las lesiones del mesencéfalo

puede desaparecer o limitarse la elevación ocular. En las lesiones que comprometen la calota protuberancial se encuentran abolidos los reflejos oculocefálicos y el paciente mantiene los ojos fijos, **ojos de muñeca**, si la lesión es unilateral no hay respuesta en el lado de la lesión. Las pruebas calóricas, descritas en el capítulo de síndromes vestibulares, también buscan una respuesta oculomotora refleja.

La **exploración motora segmentaria**, se inicia con la observación del paciente, que permite confirmar o descartar la presencia de mioclonías, movimientos involuntarios, asimismo de posturas que sugieran plejias o paresias. El **examen del tono** suele contribuir a identificar trastornos motores. Deben investigarse respuestas motoras patológicas como las manifestaciones de **descerebración**, que en el lado estimulado se manifiesta con una extensión y pronación de la extremidad superior, asociada a la extensión de la extremidad inferior. Estas respuestas sugieren lesiones en regiones mesencefálicas o de la protuberancia. La condición de **decorticación** se expresa con la flexión, aducción y pronación del antebrazo y extensión simultánea de la extremidad inferior. Permiten sospechar lesiones córticosubcorticales. La **completa flacidez** sin respuesta motora sugiere lesiones extensas del tronco o intoxicación por depresores del sistema nervioso central. Los reflejos osteotendíneos y el reflejo plantar completan esta exploración.

Los paciente en coma, pueden tener cambios del **ritmo respiratorio** que suelen contribuir al esclarecimiento del mecanismo patológico del cuadro. La **hiperpnea** se encuentra asociada a acidosis metabólica o procesos pulmonares. La respiración de **Cheyne-Stokes**, si es de causa neurológica hace sospechar lesiones diencefálicas y/o bihemisféricas. La **ataxia respiratoria** habitualmente sugiere compromiso del bulbo raquídeo. La **hipoventilación**, traduce depresión del centro respiratorio, que comúnmente es originado por tóxico depresores.

Las **alteraciones cualitativas de la conciencia** están vinculadas a perturbaciones de los mecanismos que estructuran el pensamiento. Este trastorno de los contenidos desencadena conductas anormales como el **síndrome de agitación nocturna** que es un cuadro de desorientación témporoespacial que aparece en la noche, estos enfermos se levantan de su cama, interpretando mal su situación

CAPÍTULO XI: SÍNDROMES QUE AFECTAN EL NIVEL DE CONCIENCIA

que puede complicarse con alucinaciones visuales. Se desarrolla en ancianos y en pacientes con daño orgánico cerebral, casi siempre se asocia a trastornos del ciclo vigilia-sueño y tienen una condición transitoria vespertino-nocturna. El **síndrome tóxico-metabólico-infeccioso**, se define como un estado de desorientación, obnubilación e inquietud motora, asociada a conductas alucinatorias, que suelen alternarse con ciertos momentos de lucidez. Cuando el cuadro evoluciona sin períodos lúcidos se habla de **psicosis exógena**. Generalmente los períodos de confusión disminuyen en relación a la mejoría de la causa médica desencadenante. El **síndrome de delirio agudo alcohólico**, está sustentado por el efecto tóxico repetido por el abuso de alcohol. Son pacientes que cursan con una agitación psicomotora difícil de contener, inserto en un estado alucinatorio auditivo y visual con ideas delirantes de tipo “laboral” a las que incorporan el ambiente y al personal de salud, alternan con períodos de somnolencia. El **delirium tremens** o delirio tremendo es un estado de agitación y delirio inserto en un contexto de alucinaciones terroríficas con gran componente afectivo, generalmente de carácter **zoomorfo**, que suelen estar asociadas a fiebre y tienen un importante desajuste neurovegetativo, expresado por copiosa sudoración y taquicardia. Son pacientes que no salen de su cuadro sicótico, para adquirir conciencia.

Las lesiones **parieto-occipitales derechas**, se pueden manifestar por cuadros confusionales, con cambios conductuales difíciles de diferenciar de otros estados de compromiso de conciencia, los signos focales como hemianopsias o alteraciones de la percepción visual o sensitiva del área comprometida, nos orienta en la interpretación de estos estados.

Episodios hipóxicos menores recuperados presentan un síndrome de desorientación agitada, donde es relevante el grave compromiso de memoria. También los estados confusionales post-convulsivos pueden ser agitados, predominando el compromiso cualitativo de conciencia.

CAPÍTULO XIII: *Síndromes Vestibulares*

El **equilibrio postural**, está sustentado en la información propioceptiva de los sistemas aferentes vestibulares y músculo-articulares, además de la percepción visual, que son capaces de generar respuesta conducentes al ajuste de la postura en cada circunstancia. En el oído medio se encuentran los receptores vestibulares, constituidos por las crestas de los canales semicirculares y la zona macular del sáculo y del utrículo. Son los encargados de informar los cambios posturales de la cabeza y de la velocidad de movimiento. Estos impulsos son recibidos en los núcleos vestibulares de la protuberancia mediante el VIII par, luego procesados por el vermis cerebeloso y los núcleos del techo, y devueltos vía vestibuloespinal a los núcleos motores de la médula. Las estructuras vestibulares controlan también el centro de la mirada, que actúa desde la substancia reticular pontina, y los núcleos oculomotores, entre otras estructuras.

El **síndrome vestibular** es originado por el daño **unilateral** de estructuras o vías relacionadas con el equilibrio. Tiene dos componentes que lo identifican: el vértigo y el nistagmo. Los pacientes perciben la sensación de caída o giro del ambiente y hace que caigan o se desequilibren, alterando la postura y la marcha. Semiológicamente se puede distinguir un **síndrome vestibular periférico** y un **síndrome vestibular central**. Ambos cuadros muestran clínicamente vértigo, nistagmo y signo de Romberg.

El **vértigo** es el síntoma que identifica el síndrome vestibular, se define como una ilusión de rotación. Se llama **vértigo objetivo** si la sensación percibida es la de rotación del ambiente que rodea al sujeto. Y de **vértigo subjetivo** si es el sujeto el que se siente girando. La presentación del vértigo suele ser episódica, raramente es permanente, generalmente se activa con el movimiento y especialmente con los cambios posturales de la cabeza. Se acompaña de náuseas y eventualmente de vómitos, también de hiperactividad

vagal manifestada por sudoración y bradicardia, así como hipotensión y fotópsias. El vértigo de origen periférico suelen ser más intensos y peor tolerado.

El **nistagmo** es el signo que permite objetivar al síndrome vertiginoso. Se define como la oscilación rítmica e involuntaria de los ojos y que de acuerdo al sector lesionado adquiere un aspecto particular. El **nistagmo periférico** se origina por alteración de las estructuras vestibulares, tiene dos componentes, un movimiento lento que se dirige al lado del daño vestibular y un componente rápido en dirección opuesta que le da nombre al nistagmo. Estos nistagmos son transitorios unidireccionales, se expresan solo en el plano horizontal y son conjugados, esto quiere decir que participan ambos ojos. El **nistagmo central** es aquel que se produce por lesiones especialmente cerebelosas, suele ser espontáneo, no es agotable, puede ser uni, bi o multidireccional y es desconjugado.

La investigación semiológica del síndrome vestibular, a veces, requiere maniobras específicas para su identificación como el **signo de Romberg** que es positivo cuando el sujeto con los pies juntos y los ojos cerrados cae hacia el lado de la lesión, la **prueba de Nylen-Barany** que consiste en realizar bruscos movimientos de la postura de la cabeza, en un paciente en decúbito dorsal, que permite identificar un nistagmo periférico no detectable. La respuesta de esta maniobra tiene una cierta latencia hasta la aparición paroxística del nistagmo que es transitorio y se acompaña de vértigo y síntomas vegetativos. El **nistagmo post-calórico** consiste en la irrigación con agua fría (30°) o caliente (44°) separadamente cada oído, teniendo la precaución de que los tímpanos estén intactos. Este nistagmus es normal y se usa en el estudio del VIII par, tiene una respuesta que dura entre 1.30 a 2.30 minutos, no debiendo observarse una diferencia mayor de 15 seg. entre ambos oídos. Las **lesiones periféricas** dan alteraciones cuantitativas del nistagmo como: ausencia de respuesta, respuesta de menor duración, o intensidad. Las **lesiones centrales** dan cambios cualitativos como: disritmia, respuestas aberrantes (nistagmo vertical) o desviación tónica de los ojos.

Los síndromes vestibulares tienen causas funcionales y lesionales. Entre las primeras está el **vértigo postural paroxístico benigno** que se expresa circunstancialmente en relación a los cambios de postura en personas tensas y que tiene un estudio vestibular normal.

Entre las causas lesionales está el **vértigo postraumático** que aparece después de un traumatismo craneoencefálico. La **neuronitis vestibular** es la lesión generalmente de origen viral del nervio vestibular, se caracteriza por un vértigo y nistagmo de tipo periférico, y en las pruebas calóricas muestra una paresia o parálisis vestibular.

La **enfermedad de Ménière** produce un daño cocleo-vestibular crónico, debido a un aumento de la presión endolinfática. Se caracteriza por afectar a jóvenes, que presentan intensas y largas crisis vertiginosas, precedidas por tinitus. Las crisis disminuyen con la edad, mientras progresa el daño coclear llevando a una hipoacusia progresiva.

El **síndrome de ángulo pontocerebeloso**, generalmente, produce compromiso del VIII completo, donde el vértigo y la hipoacusia se asocian, a hipoestesia de la cara por daño del V par, paresia facial y compromiso cerebeloso.

CAPÍTULO XIV: *Síndrome de Hipertensión Endocraneana*

El *síndrome de hipertensión endocraneana* es la manifestación de un conflicto de espacio en la cavidad inextensible del cráneo. La presión del líquido cefalorraquídeo medida a nivel lumbar define la presión intracraneana, que

normalmente es de 160-180 mm de agua. Cualquier valor superior es considerado como hipertensión. Este síndrome puede originarse directamente en el parénquima nervioso (tumores, edema), en estructuras vasculares (trombosis venosa, hemorragia, infarto), en los ventrículos (hidrocefalia por fallas de reabsorción), en el espacio subaracnoideo (meningitis, hemorragia subaracnoidea) o en patologías de origen mixto. Esto equivale a decir que cualquier fenómeno que aumente el contenido intracraneal está en condiciones de originar una hipertensión endocraneana, que clínicamente se expresa por cefalea, edema de papila, vómitos explosivos, bradicardia, hipertensión arterial y compromiso de conciencia.

La **cefalea** es un síntoma capital, suele ser persistente en el tiempo, aunque no permanente. La intensidad del dolor generalmente se relaciona con la causa, por lo que es variable aunque tiene una definida acentuación con las maniobras de Valsalva. El decúbito agrava el dolor, presentando mayor intensidad matinal o nocturna y mejorías con la bipedestación. En menos del tercio de los pacientes el dolor encefálico es concordante con una presunta área lesional. En este contexto, un dolor de ubicación fronto-orbitario sugeriría una patología de fosa anterior o media, dolores retroauriculares a compromiso de senos venosos y el dolor occipital puede indicar compromiso de fosa posterior. Sin embargo, habitualmente la cefalea es holocránea o frontal.

Los **vómitos**, son de carácter explosivo, esto quiere decir que son repentinos y no van precedidos de náuseas, suelen asociarse a

los períodos de mayor intensidad de la cefalea y son más frecuente en patología de la fosa posterior, probablemente por la vecindad del centro emético.

El **edema de papila**, es el signo objetivo más importante de la hipertensión endocraneana, debido a su íntima relación con el encéfalo. En el fondo de ojo se observa una papila congestiva, enrojecida, de bordes borrosos, las venas de la retina se ven dilatadas y han perdido su característico latido y donde circunstancialmente es posible visualizar hemorragias. En algunos casos de severa hipertensión endocraneana se configura un estallido papilar que surge entre el edema y hemorragias y que dificultan la identificación de la papila. El signo más precoz de hipertensión endocraneana es la pérdida del latido venoso, debido a que el edema de la papila puede hacer su aparición más tardíamente con una latencia de días. Por ello, en los procesos agudos de hipertensión endocraneana el fondo de ojo, puede no mostrar cambios. El edema de papila puede estar presente únicamente en un lado, lo que obliga al examen bilateral de los ojos. En casos crónicos de hipertensión endocraneana, como los que se asocian a ciertos tipos de cisticercosis cerebral, el edema prolongado de la papila lleva a su atrofia y en esos casos la papila se observa pálida. Las alteraciones visuales aunque inhabituales pueden formar parte de este síndrome. Consisten en la disminución de la agudeza visual por la lesión de la papila. También puede aparecer diplopía por el compromiso del VI par comprimido por la hipertensión. La **bradicardia e hipertensión arterial** son una característica notable de la hipertensión endocraneana y constituyen el fenómeno de Kocher-Cushing, que es la respuesta defensiva de los vasos intracraneales a la compresión, este fenómeno se acompaña de fenómenos neurovegetativos entre ellos sudoración.

La **alteración de conciencia**, poco notoria, según la etiología, en etapas iniciales muestra a estos pacientes con disminución del nivel de atención y apáticos, a veces irritables. La progresión del compromiso cuantitativo de la conciencia puede llegar al coma. De acuerdo al origen del cuadro no es infrecuente observar convulsiones.

Mientras la presión intracraneana no es muy intensa se mantiene el equilibrio de las estructuras dentro del cráneo, sin desplazamientos de los hemisferios o del tronco cerebral. Pero al aumentar de manera crítica la presión en los distintos compartimentos,

CAPÍTULO XIV: SÍNDROME DE HIPERTENSIÓN ENDOCRANEANA

Se producen desplazamientos de las estructuras encefálicas hacia las zonas de menor resistencia, dando origen a las herniaciones. Cuando los cambios de presión intracraneales son bruscos se pueden producir **enclavamientos**, generalmente originados por la compresión del bulbo raquídeo debido al desplazamiento de las amígdalas cerebelosas a través del agujero magno. Esta situación provoca la muerte por paro cardiorrespiratorio.

El síndrome de hipertensión endocraneana constituye **una urgencia neurológica**, y el paciente debe ser hospitalizado para el manejo de la hipertensión y la definición etiológica del proceso.

CAPÍTULO XV: **Síndrome Meníngeo** CAPITULO CON APOYO AUDIOVISUAL

El **síndrome meníngeo** es la consecuencia de la irritación de la leptomeninge por distintas causas y así como la inflamación de las serosas como el peritoneo, pleura y pericardio se acompañan de dolor y contractura muscular segmentaria, la inflamación de la leptomeninge, como buena serosa, responde igual.

La leptomeningitis se expresa por cefalea, rigidez de nuca (contractura de los músculos paravertebrales), signos Kerning y Brudzinski, eventual compromiso de conciencia, fiebre y edema de papila.

Un síntoma muy relevante es la **cefalea** intensa, de presentación precoz, persistente y progresiva, habitualmente holocránea. En las meningitis crónicas la cefalea puede ser el único síntoma. La cefalea parece originarse en la rica inervación sensitiva trigémina de las meninges y en la contractura muscular, donde se pueden sumar grados variables de hipertensión endocraneana. En las meningitis infecciosas, bacterianas en particular, la cefalea está presente en el 95% de los casos, en un el 90% se acompaña de fiebre.

La **rigidez de nuca**, es un signo constante de los síndromes meníngeos agudos, se trata de una resistencia a la flexión de la cabeza, que es dolorosa. No siempre la resistencia a la flexión es intensa. Generalmente la dificultad para la flexión, propias de un cuello rígido por otras causas, suele estar limitado en todas las direcciones y no solo en la flexión. El **signo de Brudzinski** se busca con el paciente en decúbito dorsal y con las piernas extendidas. La respuesta nociceptiva se obtiene flectando bruscamente el cuello y se produce una flexión refleja de los muslos. El **signo de Kerning** también se busca con el paciente en decúbito dorsal flectando los muslos sobre el abdomen y se obtiene una respuesta flexora del cuerpo al estiramiento de los músculos vertebrales contracturados reflejamente. En cuadros graves los pacientes adoptan una **postura en gatillo** con extensión de la cabeza, flexión de muslos, piernas y brazos.

El **compromiso de conciencia** se relaciona con la etiología y gravedad del cuadro, se pueden encontrar distintos grados de compromiso hasta el coma. Cuando este es muy profundo, pueden no detectarse los signos meníngeos. También el síndrome meníngeo puede ser menos relevante en pacientes ancianos. Suelen incluirse como parte del síndrome meníngeo **náuseas y vómitos** de carácter explosivo que podrían ser atribuidos a hipertensión endocraneana. En algunos casos y dependiendo del tiempo de evolución podemos encontrar **edema de papila** en el fondo de ojo. La **fiebre** está presente casi de manera constante en las meningitis bacterianas, que es mucho menos constante en las meningitis virales y tuberculosas. Todos los síndromes meníngeos agudos conllevan un estado de hiperestesia que se traduce en irritabilidad y fotofobia.

Los síndromes meníngeos pueden tener una presentación aguda o crónica relacionados con la etiopatogenia que define el tiempo de instalación. La instalación aguda del síndrome (horas o días) es propia de las meningitis bacterianas, virales y hemorragias subaracnoideas. El desarrollo crónico del síndrome se encuentra vinculado a tuberculosis, toxoplasmosis, cisticercosis, carcinomatosis meníngeas o micosis. El síndrome meníngeo también se puede acompañar de **compromiso de pares craneanos** en menos del 20%, cuando se asocia a listeriosis, tuberculosis y carcinomatosis meníngea, entre otros.

La mínima sospecha de un síndrome meníngeo es indicación de punción lumbar de urgencia previa realización de TAC cerebral, si es posible. El LCR no transparente sugiere una infección de origen bacteriano, el LCR claro sugiere una infección viral o tuberculosa.

El síndrome meníngeo causado por una **hemorragia subaracnoidea**, el cual el punto central de la sospecha es la cefalea ictal intensa (“la peor de su vida”), a veces se acompaña de compromiso momentáneo de conciencia. La cefalea puede disminuir en las horas siguientes, para reactivarse nuevamente con el correr de las horas. En estos casos predomina la cefalea por sobre el síndrome meníngeo. En ocasiones aparece una cialgia bilateral algunos días posteriores a sangrados de poca cuantía. Con sangrados importantes el compromiso de conciencia es prominente y el síndrome meníngeo aparece precozmente. Ante una cefalea ictal, la conducta se basa en un TAC de cerebro sin contraste para detectar el sangrado, el cual

puede no verse en un primer momento, por lo que la punción lumbar cobra importancia, la que también puede ser negativa las primeras 6 horas en caso de sangrados menores.

En los casos de meningitis carcinomatosas hay un síndrome meníngeo, pero suelen ser los síntomas neurológicos focales, generalmente compromiso de pares craneanos los que orientan al diagnóstico. El compromiso de las meninges duras es menos frecuente y se observa en procesos contiguos del cráneo o vértebras y tejido peridural (abscesos epidurales, osteomielitis).

CAPÍTULO XVI: *Síndromes Afásicos*

Los **síndromes afásicos** son la manifestación clínica de lesiones producidas en estructuras responsables del lenguaje, ubicadas en áreas corticales y subcorticales, condición que da origen a diferentes tipos de afasia. Esta pérdida o alteración del lenguaje, solo puede establecerse en pacientes que mantienen indemne los órganos de expresión y de recepción verbal. La mayoría de los sujetos, que tienen como dominante el hemisferio izquierdo, presentan alteración del lenguaje cuando se lesionan las regiones perisilvianas de ese hemisferio. El 94 al 97% de los afectados, con algún daño en esas estructuras, manifiestan alguno de los síndromes afásicos. Los otros sectores que también están implicados en el lenguaje, son regiones que potencialmente pueden generar afasias, como ocasionalmente pasa.

Las afasias han sido clasificadas por las características de su disfunción, pero el área lesionada también configura alguna manifestación específica de esas afasias.

Síndromes afásicos perisilvianos: 1) afasia motora de Broca; 2) afasia sensorial de Wernicke; 3) afasia de Conducción.

Síndromes afásicos extrasilvianos: 1) afasia transcortical motora; 2) afasia transcortical sensitiva; 3) afasia transcortical mixta.

Síndromes afásicos subcorticales: 1) afasia talámica; 2) afasia estriatal.

Síndromes afásicos de variable localización: 1) afasia anómica; 2) afasia global (Figura 17).

La exploración semiológica del lenguaje se basa en el estudio de la **fluencia verbal**, la **capacidad de repetición** y de **denominación**, que perfila principalmente la parte expresiva. La **comprensión** del lenguaje en un diálogo común (discurso espontáneo) y la capacidad de **lectoescritura** definen más específicamente la parte perceptiva. Las dos fases exploratorias orientan respecto del tipo de afasia y eventualmente del área afectada.

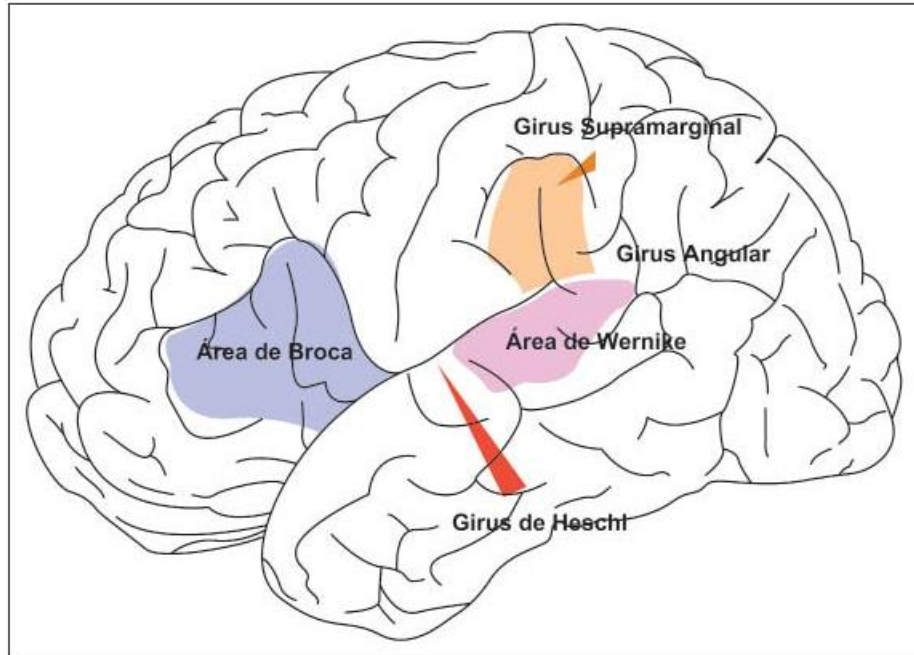


Figura 17. Representación de las áreas involucradas en el lenguaje.

En los síndromes perisilvianos hace relieve, las dificultades que muestran los afectados en la repetición.

La **afasia motora de Broca**: tiene un lenguaje poco fluente, pobremente articulado, disprosódico, que está formado primordialmente por sustantivos y verbos, careciendo de palabras sintácticas. La nominación está muy alterada. Estos pacientes con gran esfuerzo tienden a generar frases cortas y que un compromiso mayor lleva a un lenguaje telegráfico o sólo a estereotipias verbales. La comprensión es buena, sin embargo, presentan un agramatismo receptivo. Los pacientes leen y escriben de manera similar a como hablan. Este síndrome suele asociarse a apraxia buco-lingual y paresia braquial. La lesión se ubica en la tercera circunvolución frontal, área 44 o de Broca.

La **afasia sensorial de Wernicke**: tiene un lenguaje fluente, que suele llegar a la logorrea, sin esfuerzos articulatorios y sin alteración melódica. Sin embargo, como entiende mal lo que se les dice, y no

se escuchan a sí mismos, cambian el concepto o la idea inicial de la conversación. Se expresan con un lenguaje que es poco informativo, lleno de parafasias y errores verbales, pudiendo llegar a decir palabras y frases sin ningún significado y tener una verbalización incomprensible o **jergafasia**. La comprensión está profundamente alterada, al igual que la repetición. La lectoescritura muestra los mismos defectos del lenguaje hablado. Complementariamente se pueden asociar defectos del campo visual y raramente trastornos sensitivos. La lesión está ubicada en la región posterior de la circunvolución temporal superior o área de Wernicke.

La **afasia de conducción**: se presenta con un lenguaje generalmente fluido, con parafasias frecuentes, asociada a disprosodia, sin trastornos articulatorios relevantes, pero con dificultad en la nominación y tartamudeo. La comprensión verbal y escrita está conservada. Lo más característico de este tipo de afasia es la incapacidad de repetir. El examen físico suele ser normal y la lesión se ubica en el fascículo arcuato.

En los síndromes extrasilvianos, siempre se conserva la repetición.

El **síndrome afásico transcortical motor** muestra un lenguaje poco fluido parecido a la afasia de Broca. Tiene conservada la comprensión y muestran intacta la repetición, con una tendencia a la ecolalia. Serían producto de lesiones del lóbulo frontal por sobre el área de Broca.

El **síndrome afásico transcortical sensorial**: Se define por un lenguaje fluido, con parafasias y una comprensión deficitaria, que se manifiesta también en la lecto-escritura. La repetición está conservada y la ecolalia es habitual, transformándose en un elemento característico en este tipo de afasia que traduce una lesión de la región parieto-temporal.

El **síndrome afásico transcortical mixto**: es raro y de difícil identificación, tiene lenguaje poco fluido, dificultad en la comprensión y nominación. Se mantiene una repetición automática o ecolalia. Se ve en lesiones de territorios limítrofes (parieto-occipital y fronto-temporal).

Los síndromes afásicos subcorticales, suelen iniciarse con mutismo que dura días a semanas y continúa con un lenguaje hipofónico y disártrico. El pronóstico de estas afasias suele ser bueno.

CAPÍTULO XVI: SÍNDROMES AFÁSICOS

La **afasia talámica**, después de un período de mutismo, aparece un lenguaje hipofónico, disártrico, con parafasias y dificultad en la evocación de nombres.

La **afasia estriatal**, se caracteriza por ser poco fluente y muy disártrica.

La **afasia anómica** se caracteriza por tener un habla con abundantes circunloquios, debido al grave defecto en la verbalización de sustantivos o nominación, tienen la comprensión, lectura y escritura preservadas.

La **afasia global**, consiste en la absoluta pérdida de la comunicación, debido a un severo trastorno de la comprensión y de la expresión del lenguaje. Este tipo de afasia generalmente se asocia a extensas lesiones del hemisferio dominante.

| | NO FLUENTE | FLUENTE |
|------------------|----------------------|---------------------------------------------------------|
| REPITE | Transcortical motora | Transcortical sensorial |
| NO REPITE | Broca | Wernicke (si NO comprende) Conducción (sí comprende) |

CAPÍTULO XVII: Síndromes Vasculares del Sistema Nervioso Central

Los **síndromes vasculares** se originan en relación a la oclusión de alguna de las arterias que irrigan los territorios encefálicos, y desde este punto de vista el aspecto clínico que presenta una lesión isquémica, dependerá del sitio de la lesión, la intensidad del compromiso y el período de evolución de la misma. La irrigación del cerebro está asegurada por tres sistemas interconectados. Uno de origen vertebral (vertebro-basilar) y dos de origen carotídeo. Estos sistemas se unen en el llamado polígono de Willis.

Cada sistema carotídeo está formado por dos vasos principales, la cerebral anterior y la cerebral media. Los sistemas carotídeos se conectan entre sí a nivel de las cerebrales anteriores por la comunicante anterior. El sistema vértebro-basilar tiene dos arterias cerebrales posteriores que se unen al sistema carotídeo, cada una, por su comunicante posterior respectiva.

La **arteria cerebral anterior** irriga el polo frontal, el lóbulo orbitario y la cara interna del cerebro en sus 2/3 anteriores, los 4/5 del cuerpo calloso, la cabeza del núcleo caudado y la porción anterior de la cápsula interna y parcialmente el hipotálamo.

La **arteria cerebral media** irriga la parte media del núcleo caudado y de la cápsula interna, el núcleo lenticular y la región ventrolateral del tálamo, la corteza motora frontal, el lóbulo parietal y la parte superior del lóbulo temporal.

La **arteria cerebral posterior** irriga los pedúnculos cerebrales, la mayor parte del tálamo y núcleos subtálamicos, parte posterior de la cápsula interna, la glándula pineal, el hipotálamo, el quiasma y el tubercinereum, la parte basal del lóbulo temporal, el hipocampo y el lóbulo occipital.

Las **arterias vertebrales y basilar**, conforman el territorio cerebeloso basilar que comprende la protuberancia, el cerebelo y el bulbo (Figura 18).

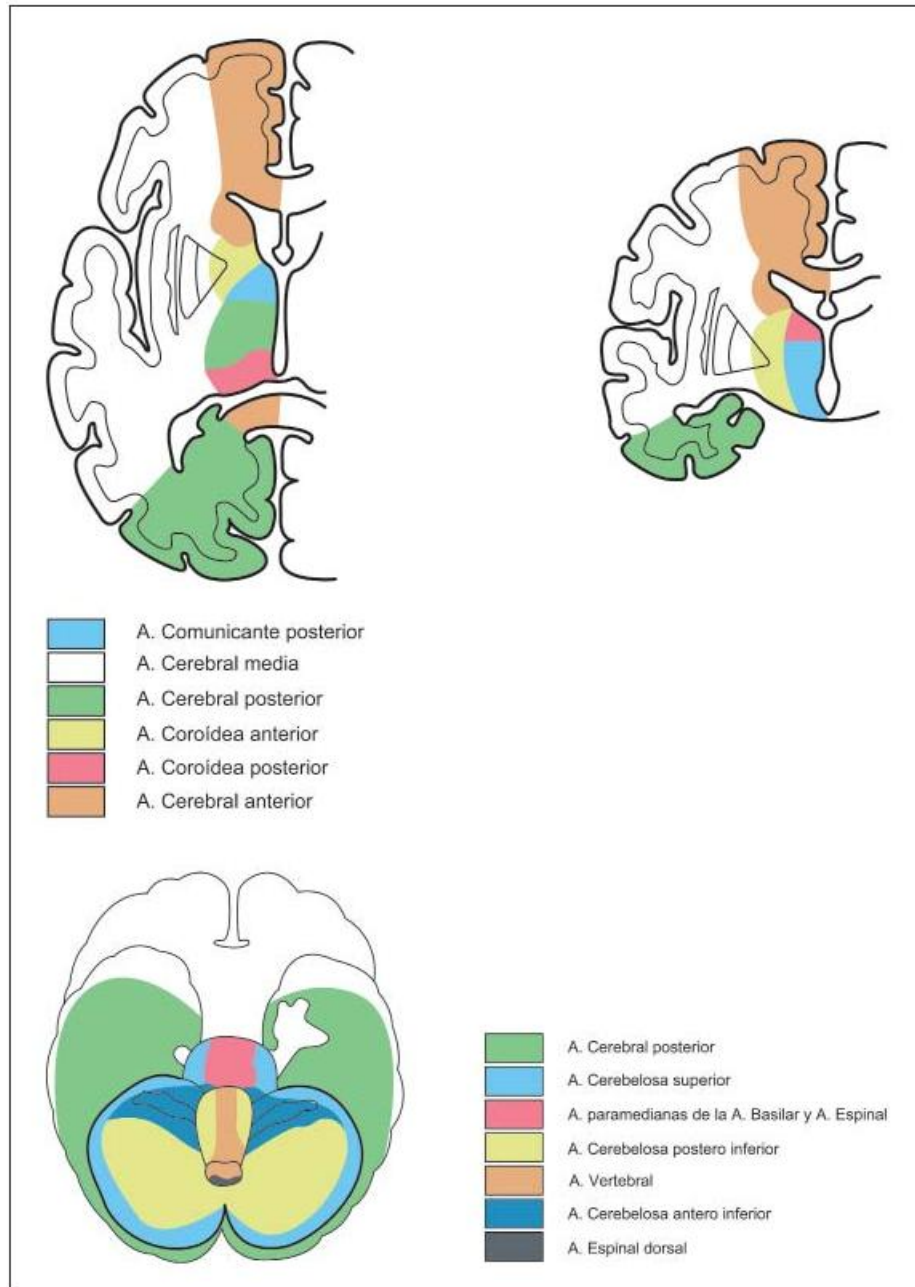


Figura 18. Representación de la territorios arteriales de la circulación cerebral.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Hay dos grandes territorios vasculares que implican una expresión clínica particular: el carotídeo y el vertebrobasilar. Sin embargo, de hecho se puede dividir en cuatro: territorio de la cerebral media, de la cerebral anterior, de la cerebral posterior y el cerebeloso-basilar.

El síndrome del territorio de la cerebral anterior. Se observa raramente comprometido como lesión única. Generalmente hay lesiones asociadas de la cerebral anterior y de la cerebral media por lesiones de la carótida correspondiente. El síndrome de la cerebral anterior se caracteriza por: paresia de la extremidad inferior con caída del pie y dificultad de la marcha que suele acompañarse de alteraciones de todas las formas de sensibilidad, presentándose alteraciones cognitivo conductuales variables. Se observa un reflejo de prehensión forzada de la mano del lado de la paresia. La lesión bilateral de la cerebral anterior produce un síndrome de mutismo aquinético.

El síndrome del territorio de la cerebral media. Es, sin duda, la zona más lesionada de los territorios arteriales descritos. Los síntomas clínicos varían si se trata de la cerebral media completa o de alguna de sus ramas. Produce hemiplejia flácida del lado opuesto, hemianestesia, grave alteraciones de la conciencia y coma. El importante edema cerebral que suele acompañar esta lesión compromete rápidamente el tronco cerebral por efecto de masa sobre estas estructuras.

Los casos más frecuentes son las lesiones parciales de la cerebral media, que generalmente se producen durante el sueño o en períodos de reposo y se acompañan de cefalea. Lo característico es la hemiplejia proporcionada (faciobraquiocrural) si se ha comprometido la cápsula interna (territorio profundo o lentículo estriado) o la hemiplejia de predominio facio braquial si es cortical, presentándose alteraciones de la sensibilidad concordantes. El compromiso del territorio superficial suele producir disartria. Si se compromete el hemisferio dominante se observan alteraciones del lenguaje (afasia). Como regla general, sin ser absoluta, la alteración de conciencia en el compromiso de la cerebral media es un índice de la amplitud de la lesión. Si se compromete las ramas temporales (inferiores), se observa cuadrantopsia o hemianopsia.

El **síndrome del territorio de la cerebral posterior**. Se expresa clínicamente por hemianopsia homónima que puede ser asociada a hemiparesia con hemihipoestesia y llegar a la hemiplejía o hemianestesia con dolor espontáneo (síndrome talámico). También puede producir síndromes alternos del mesencéfalo (descritos en el capítulo XV).

El **síndrome del territorio cerebeloso-basilar (vétebro-basilar)**, comprende las lesiones de la protuberancia, el cerebro y el bulbo. Generalmente se expresa por un síndrome alterno, es decir, compromiso de algún par craneano que corresponde al lado de la lesión y una hemiplejía o hemianestesia del lado opuesto (descritos en el capítulo XV). También se pueden observar síntomas cerebelo-sos siempre homolaterales a la lesión. Cefaleas, náuseas, vómitos y vértigos acompañan aproximadamente la mitad de los casos. La oclusión completa de la arteria basilar puede producir cuadriplejía y coma.

