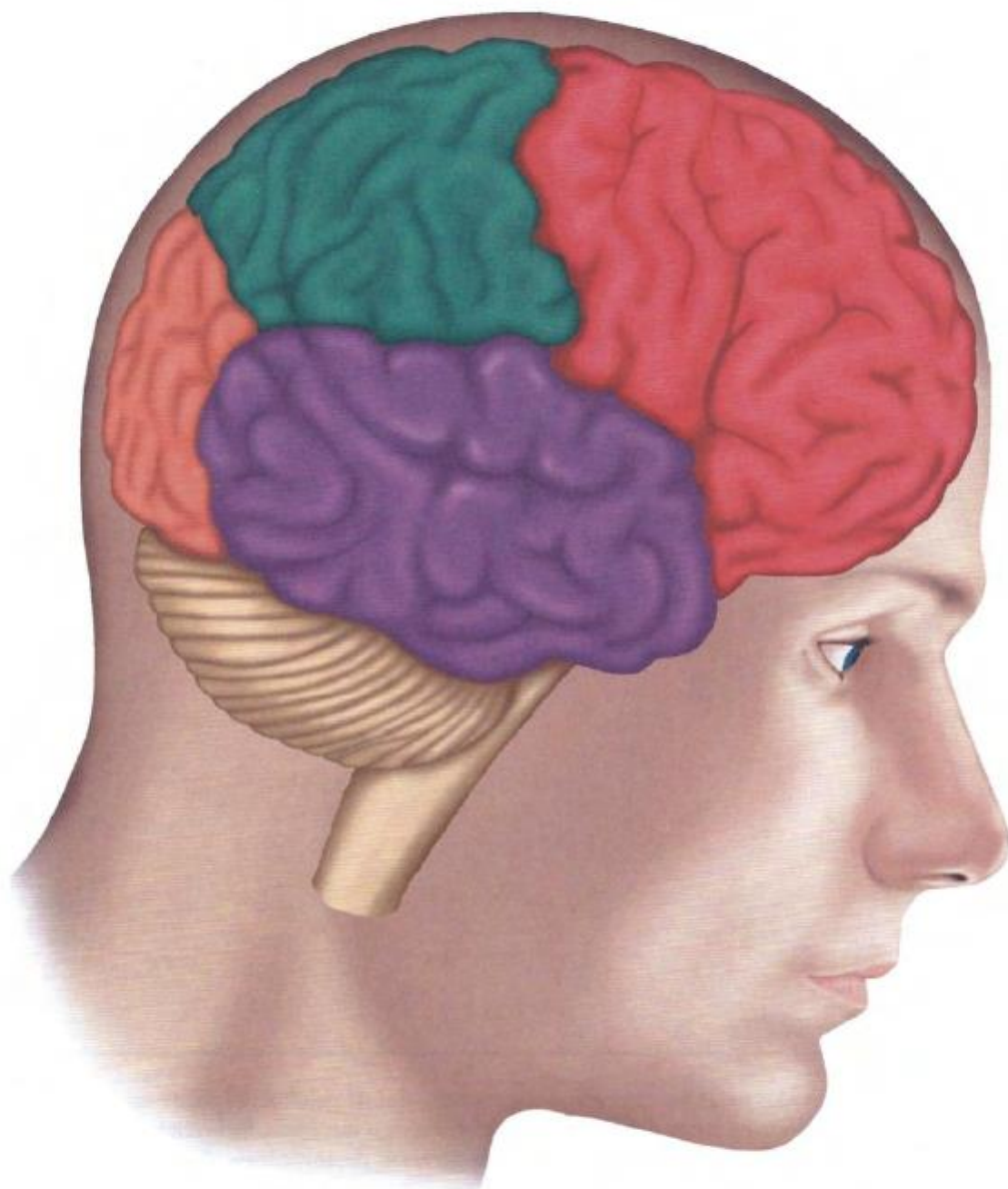


AAU

AMERICAN ANDRAGOGY
UNIVERSITY



Neurología & Neurocirugía



1. Recuerdo anatómico del SNC

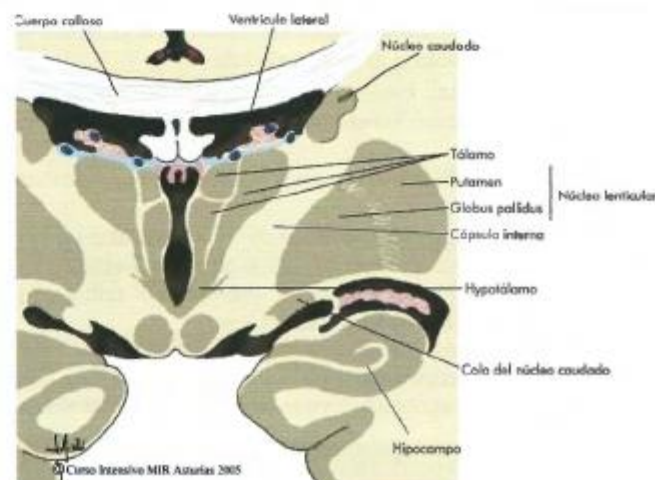
1.1. Cerebro

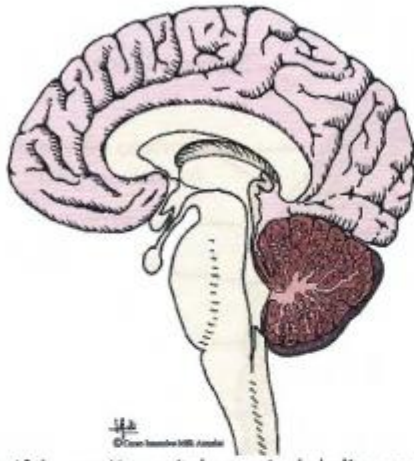
HEMISFERIOS CEREBRALES	<ul style="list-style-type: none"> Están formados de una capa externa de sustancia gris (corteza cerebral, donde asientan los cuerpos neuronales) y una masa interna de sustancia blanca (axones de las neuronas). En cada hemisferio cerebral existe una cavidad, el ventrículo lateral. Cada hemisferio cerebral se divide en 4 lóbulos: frontal, temporal, parietal y occipital. La cisura de ROLANDO separa frontal/parietal y la cisura de SILVIO temporal/fronto-parietal
CUERPO CALOSO	<ul style="list-style-type: none"> Banda ancha de sustancia blanca que conecta los dos hemisferios cerebrales. La curva anterior del cuerpo caloso se llama rodilla, y la curva posterior, rodete o esplenio.
GANGLIOS BASALES	<ul style="list-style-type: none"> Son masas de sustancia gris (cuerpos neuronales) ubicadas dentro de los hemisferios cerebrales y que forman parte del sistema motor. Los ganglios basales son: <ul style="list-style-type: none"> Globus pallidus (que se divide en parte interna y parte externa) Putamen Núcleo caudado. El núcleo lenticular es la suma de globus pallidus + putamen El cuerpo estriado (striatum) está formado por el caudado + putamen
DIENCEFALO	<p>D.1. Epitálamo: Epifisis o glándula pineal: se sitúa en la parte posterior del tercer ventrículo. Inhibe la maduración de los genitales antes de la pubertad. Se calcifica en el adulto.</p> <p>D.2. Tálamo: Es la estación sináptica terminal de las vías sensoriales (somatoestésica, gustativa, óptica, acústica y vestibular). Tiene varios núcleos, uno de ellos es el núcleo geniculado lateral (MIR) que forma parte de la vía óptica, y el geniculado medial de la vía auditiva. Desde el tálamo parte la última neurona (la que llega al córtex) de las vías sensitivas. Cuando se lesiona el tálamo, se produce un déficit sensitivo y en ocasiones un cuadro de hiperpatía (dolor ante cualquier estímulo táctil) en el hemicuerpo contralateral. Se conoce como síndrome de Déjérine-Roussy al dolor espontáneo que aparece en hemicuerpo contralateral al tálamo lesionado. Las relaciones anatómicas del tálamo incluyen: Superiores: ventrículos laterales, Mediales: III ventrículo, Laterales: núcleo caudado (MIR) y capsula blanca interna</p> <p>D.3. Subtálamo: Pertenece al sistema motor extrapiramidal. Su área más importante es el núcleo subtalámico o cuerpo de Luys cuya lesión ocasiona hemibalismo. (regla nemotécnica: Luis se fue a Bali)</p> <p>D.4. Hipotálamo: Es el órgano central de control de las funciones viscerales, influyendo sobre el sistema vegetativo y endocrino. Mantiene la homeostasis: temperatura (MIR) y presión osmótica, controla de la sed y del hambre, interviene en la sexualidad. Es también el centro de placer y dolor, controla el ciclo vigilia-sueño, interviene en la expresión de las emociones y en circuitos de memoria (circuito de Papez). Forma la parte inferior de las paredes laterales y el suelo del III ventrículo</p>

PRICIPALES FUNCIONES DE LOS LÓBULOS CEREBRALES	
FRONTAL	Función motora Funciones superiores: razonamiento Centro óculo-giro
PARIETAL	Función sensitiva Praxias Reconocimiento
TEMPORAL	Memoria Lenguaje (dominante)
OCCIPITAL	Visión

VIAS QUE DISCURREN POR LA CÁPSULA BLANCA INTERNA (MIR)	
Brazo Anterior	Vías fronto-pontinas Pie talámico anterior
Rodilla	Fibras córtico-nucleares
Brazo Posterior	Fibras córtico-espinales Pedúnculo talámico dorsal Tracto tèmpora-pontino Pedúnculo talámico posterior

LIMITE DE LAS CAPSULAS BLANCAS		
CAPSULA BLANCA INTERNA	Brazo anterior	Límite interno: Cabeza caudado Límite externo: Lenticular
	Brazo posterior	Límite interno: Tálamo Límite externo: Lenticular
CAPSULA BLANCA EXTERNA		Límite interno: Lenticular Límite externo: Claustro
CAPSULA BLANCA EXTREMA		Límite interno: Claustro Límite externo: Lóbulo de la insula





Encéfalo, sección sagital a través de la línea media

FAM 00 (6668): Señale cuál de las siguientes afirmaciones sobre la topografía encefálica **NO** es correcta:

1. La cápsula extrema se sitúa entre el claustrum o antemuro y la corteza del lóbulo de la insula.
2. El núcleo tálamo óptico se sitúa lateralmente o externo al núcleo caudado*.
3. La cápsula externa se sitúa por fuera del núcleo putámen.
4. El tálamo óptico forma parte del suelo del ventrículo lateral.
5. La cápsula interna se sitúa entre los núcleos caudado y lenticular.

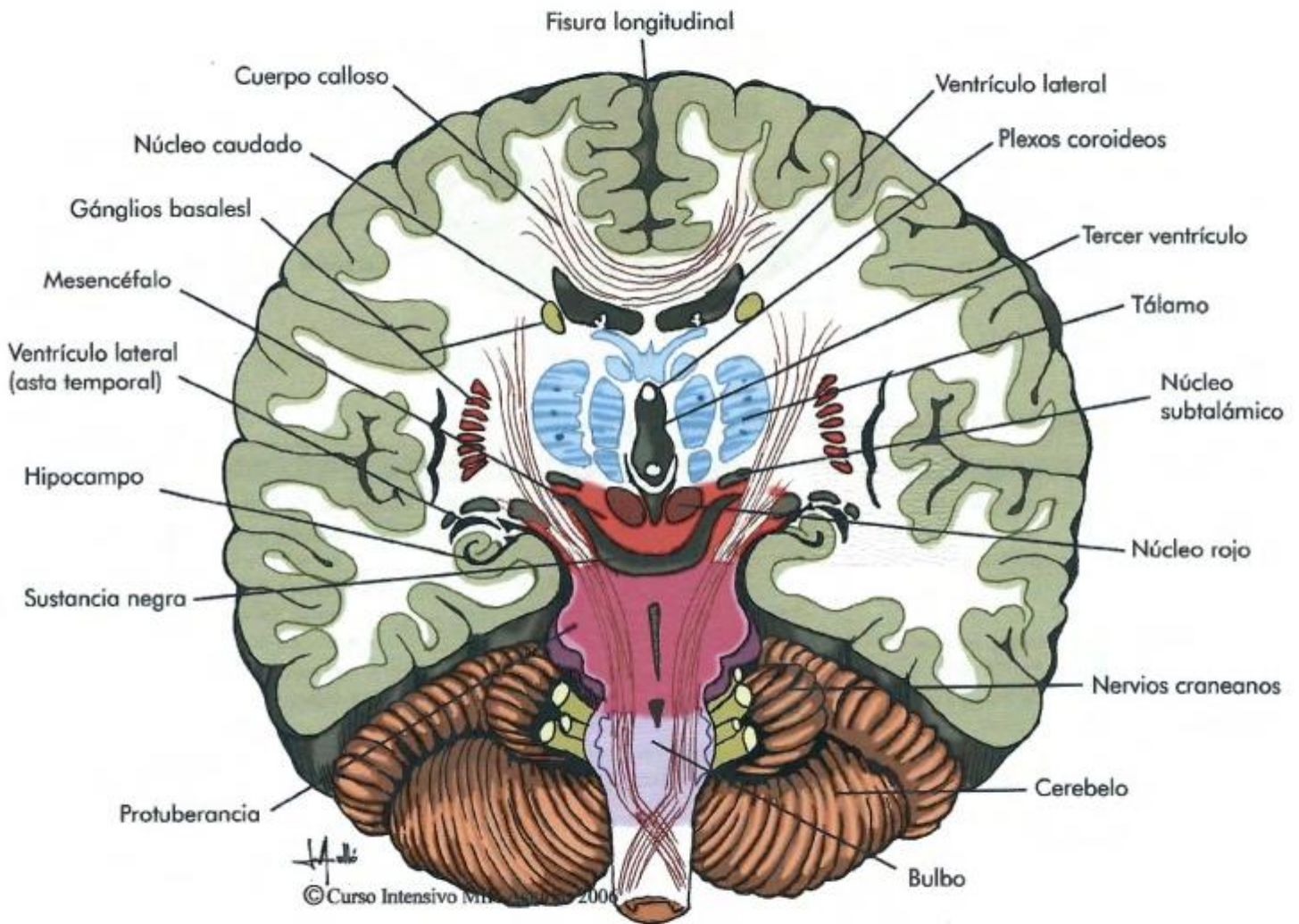


Ilustración de corte coronal del cerebro

MIR 09 (9283): El "brazo posterior de la cápsula interna" contiene fibras de proyección de naturaleza motora y fibras de conexión o radiaciones talámicas, de naturaleza sensitiva. ¿Qué fibras de las citadas a continuación se localizan en este "brazo posterior"?:

1. Fibras córtico putaminales.
2. Fibras de las radiaciones talámicas anteriores.
3. Fibras fronto pónicas.
4. Fibras córtico espinales.*
5. Fibras córtico nucleares

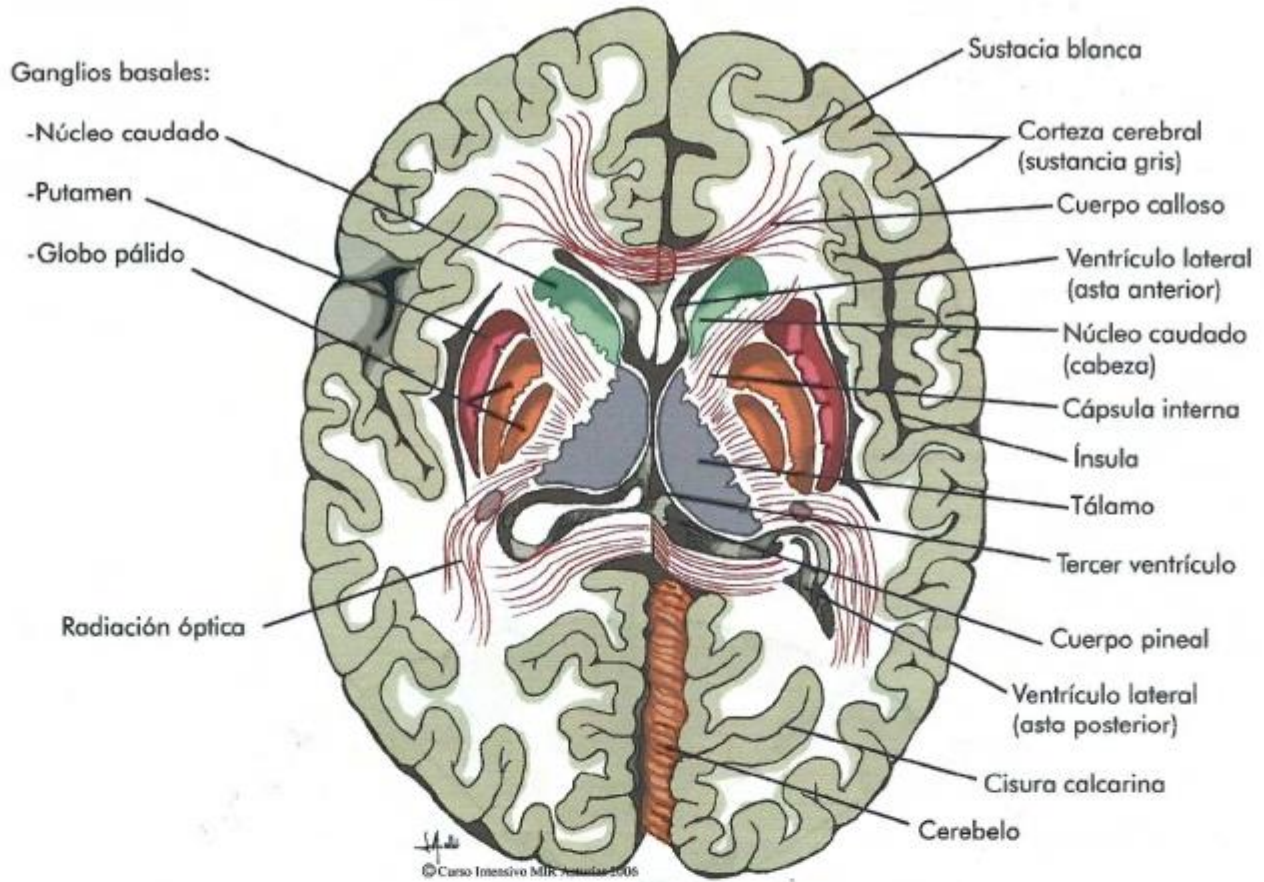


Ilustración de corte axial del cerebro

1.2. Troncoencéfalo: Niveles y estructuras de cada nivel

MESENCÉFALO	PROTUBERANCIA	BULBO
<ul style="list-style-type: none"> Núcleos de pares craneales: III y IV (MIR) Núcleo Rojo: su lesión produce temblor contralateral Sustancia negra (MIR) Centro de la mirada vertical. Su lesión ocasiona síndrome de Parinaud. Núcleo parasimpático de Edinger-Westphal (inervación pupilar) 	<ul style="list-style-type: none"> Núcleos de pares craneales: V, VI, VII y VIII* (MIR) Centro de la mirada horizontal <p><i>*El VIII par se subdivide en 5 subnúcleos a caballo entre protuberancia y bulbo.</i></p>	<ul style="list-style-type: none"> Núcleos de pares craneales: <ul style="list-style-type: none"> Núcleo <u>ambiguo</u>: fibras <u>motores</u> de pares IX y X. Núcleo <u>solitario</u>: fibras <u>sensitivas</u> de pares VII, IX y X Núcleo dorsal motor del vago N salivares superior e inferior Núcleo del XII

El núcleo sensitivo del V par va desde mesencéfalo hasta bulbo por todos los pisos del tronco-encéfalo, aunque su núcleo motor está en protuberancia.

Los distintos pisos reúnen distintas estructuras:

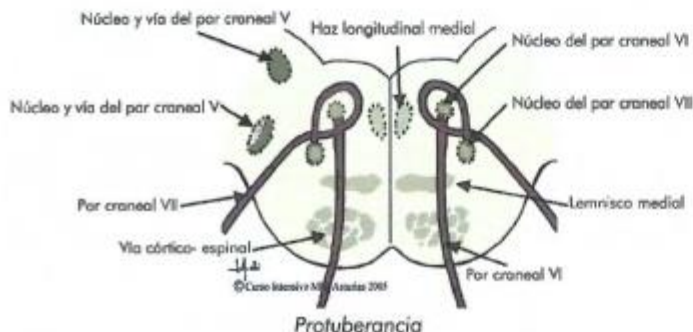
- Núcleos de los pares craneales
- Vías motoras descendentes
- Vías sensitivas ascendentes
- Vías desde núcleos vegetativos
- Haz rubroespinal
- Fascículo longitudinal medial (enlaza núcleos de los motores oculares entre ellos y con los núcleos vestibulares)
- Conexiones con el cerebelo, haces espino cerebelosos
- Formación reticular

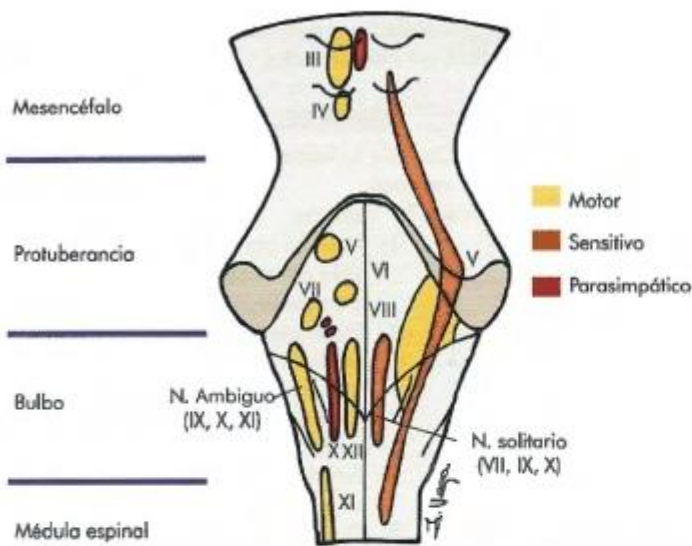
 **REGLA NEMOTÉCNICA**

Núcleos bulbo:
 Núcleo aMbiguo: Motor (IX y X)
 Núcleo Solitario: Sensitivo (VII, IX, X)

 **REGLA NEMOTÉCNICA**

Distribución de pares craneales en tronco: 2-4-4
 2 pares craneales en mesencéfalo: III y IV (V)
 4 pares craneales en protuberancia: V, VI, VII Y VIII
 4 pares craneales en bulbo: IX, X, (XI) y XII (V, VII, VIII)
 Entre paréntesis los pares de los que forma parte alguna fibra que sale de núcleos localizados en un piso del tronco que no es el propio





REGLA NEMOTÉCNICA

Una araña llamada **WILLIS** vive en la protuberancia y su nariz alcanza la fosa pituitaria. Más tarde hablaremos de ella

MIR 11 (9737): Un individuo presenta "debilidad muscular" (hemiparesia espástica) de ambas extremidades derechas, con hiperreflexia y signo de Babinski, junto a una "parálisis flácida facial" de la hemicara izquierda, con incapacidad para cerrar el ojo izquierdo o de retraer el lado izquierdo de la boca, además de otras alteraciones. Por los datos descritos se trata de una alteración que afecta, entre otros elementos, a los fascículos motores: córtico-espinal y córtico-nuclear, pero ¿a qué nivel del neuroeje localizaría la lesión?:

1. A nivel del área 4 de Brodmann de la corteza cerebral del lado derecho.
2. En la cápsula interna, brazo posterior del lado derecho.
3. En el pedúnculo cerebral izquierdo.
4. En la porción medial de la protuberancia caudal del lado izquierdo.*
5. En el bulbo raquídeo antes de la decusación del fascículo córtico-espinal derecho.

En el sistema nervioso central los haces de axones de neuronas comunicantes se llaman: tracto, fascículo, pedúnculo o lemnisco. En el sistema nervioso periférico los haces de axones se llaman nervios.

1.3. Cerebelo

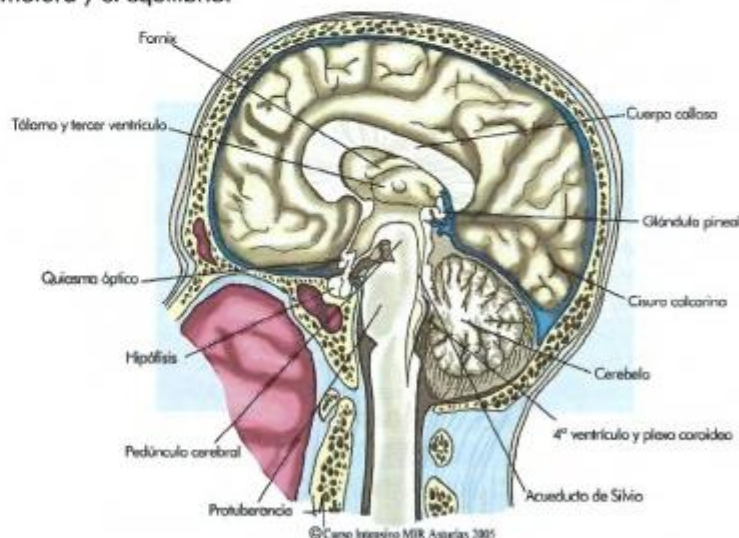
Al igual que el cerebro, está formado por corteza de sustancia gris y sustancia blanca subcortical.

Tiene 2 hemisferios unidos por el vermix cerebeloso.

Se localiza en la **fasa posterior**, por debajo del lóbulo occipital del cerebro y por **detrás del cuarto ventrículo y del tronco cerebral**, al que está conectado por tres pedúnculos cerebelosos: superior (con el mesencéfalo), medio (con la protuberancia) e inferior (con el bulbo).

Las **células de Purkinje** son las neuronas mayores y más características del cerebelo.

Las funciones principales del cerebelo, son la coordinación motora y el equilibrio.



MIR 03 (7739): Uno de los siguientes **NO** es un derivado de la cresta neural:

1. Neuronas de Purkinje del cerebelo.*
2. Neuronas de los ganglios raquídeos (DRG).
3. Melanocitos de la piel.
4. La médula adrenal.
5. Células secretoras de calcitonina.

NOTA: Las neuronas de Purkinje del cerebelo se forman a partir de neuroblastos migratorios de la zona del pialo del tubo neural. Otros derivados del tubo neural son los oligodendrocitos, astrocitos, células de asociación y multipolares motoras de la médula y cerebro.

Los derivados de la cresta neural son: 1-Neuroblastos de los ganglios raquídeos, craneoespinales y del sistema nervioso autónomo. 2-La glía periférica (células del manto de las células ganglionares y células de Schwann que forman las vainas miélicas de los nervios periféricos) 3-Leptomeninges (aracnoides y piamadre) 4-Los melanoblastos, precursores de los melanocitos 5-Los cromafinoblastos de la médula adrenal y de los paraganglios simpáticos 6-Mesectodermo de la cabeza y cuello: huesos del cráneo, músculos, duramadre, dentina

2. Síndromes topográficos del SNC por lesión de lóbulos cerebrales



Síntomas por lesión del lóbulo frontal



Síntomas por lesión del lóbulo parietal y occipital

Síndromes por lesión del **LÓBULO FRONTAL**. El lóbulo frontal incluye 3 grandes zonas funcionalmente diferentes: **Córtex motor**, **córtex pre-motor** y **áreas no involucradas con el movimiento: corteza paralímbica y polo frontal**.

LESIÓN DEL AREA MOTORA (PRE-ROLANDICA)	LESIÓN DEL AREA PREMOTORA	LESIÓN DEL AREA PREFRONTAL
<ul style="list-style-type: none"> Déficit motor hemicuerpo contralateral 	<ul style="list-style-type: none"> Les área motora suplementaria: Afasia transcortical motora Acinesia/hipocinesia Lesión área de Broca: afasia motora Les del área 8 (centro óculo-giro): alteración de movimientos oculares. Desviación de la mirada al lado lesionado 	<p>Cuando la lesión es bilateral como demencias:</p> <ul style="list-style-type: none"> Tr. motores <ol style="list-style-type: none"> Marcha apráxica (el paciente olvida como se anda, <i>ataxia frontal</i> o <i>Sd de Bruns</i>) Incontinencia esfinteriana Tr psíquicos <ol style="list-style-type: none"> Alteraciones del humor (moria): alegre, eufórico, desinhibido, descuidado, grosero Estado apático-acinético, depresivo Disminución de la atención Lenguaje pobre

Síndromes por lesión del **LÓBULO PARIETAL**

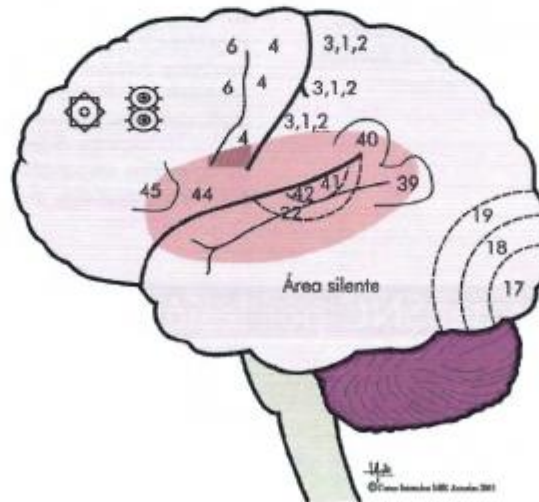
CUALQUIER HEMISFERIO	HEMISFERIO DOMINANTE	HEMISFERIO NO DOMINANTE
<ul style="list-style-type: none"> Cuadrantanopsia homónima contralateral inferior con-gruente (MIR) Trastorno sensitivo cortical contralateral Abolición del nistagmo optocinético al lado de la lesión (MIR) 	<ul style="list-style-type: none"> Apraxia ideomotora Sd de Gerstman (MIR) (<i>agrafia, acalculia, agnosia digital y confusión derecha-izquierda</i>). Se produce por lesión del área 39, <i>circunvolución angular</i> o <i>pliegue curvo del hemisferio dominante</i> 	<ul style="list-style-type: none"> Anosognosia (no reconoce el trastorno) (MIR) Asomatognosia (no reconoce partes de su cuerpo) (MIR) Indiferencia ante la enfermedad

Síndromes por lesión del **LÓBULO TEMPORAL**

LESION EN CUALQUIER HEMISFERIO	HEMISFERIO DOMINANTE	LESION BILATERAL	LES HEMISFERIO NO DOMINANTE
<ul style="list-style-type: none"> Cuadrantanopsia homónima superior contralateral congruente 	<ul style="list-style-type: none"> Afasia de Wernicke 	<ul style="list-style-type: none"> Amnesia de Korsakoff Sordera cortical 	<ul style="list-style-type: none"> Alteración de la memoria no verbal

Síndromes por lesión del **LÓBULO OCCIPITAL**

UNILATERAL	BILATERAL
<ul style="list-style-type: none"> Hemianopsia contralateral conservando visión central Ilusiones y alucinaciones 	<ul style="list-style-type: none"> Ceguera cortical Sd de Antón: El no reconocimiento de la ceguera por un paciente que no ve.



ZONA SOMBREADA: AREA DE AFASIA.

* Posible relación con memoria visual y auditiva.

1,2,3= Área sensitiva primaria

44,45= Área de Broca, área motora del lenguaje

41,42= Área auditiva

22= Área de Wernicke, área sensitiva del lenguaje

40= Giro supramarginal, su lesión produce agnosia táctil y propioceptiva + apraxia

39= Giro angular, su lesión en hemisferio dominante produce alexia y agrafia

17,18,19: Áreas visuales. La lesión produce ceguera cortical. La lesión aislada de áreas 18y 19 no produce ceguera pero si agnosia visual.

⊙Centro óculo-giro : actua llevando los ojos al lado contrario. Su lesión implica desviación de la mirada al lado de la lesión.

MIR 04 (7813): Un paciente presenta de forma brusca un trastorno del lenguaje caracterizado por lenguaje espontáneo escaso, casi mutismo, dificultad para evocar palabras, muy leve trastorno de la comprensión, repitiendo correctamente. Su primera sospecha diagnóstica será:

1. Cuadro confusional agudo.
2. Accidente isquémico frontal profundo izquierdo.*
3. Hemorragia subaracnoidea.
4. Infarto silviano derecho.
5. Lesión del cuerpo caloso.

El hemisferio dominante es en el que se localiza el lenguaje (es el izquierdo en 95 % de los diestros y en el 60 % zurdos). (MIR)



SINDROME DE GERSTMANN POR LESIÓN DEL LÓBUO PARIETAL DEL HEMISFERIO DOMINANTE (AREA 39 o PLEGUE CURVO)

3. Síndromes por lesión del cuerpo caloso

ALEXIA SIN AGRAFIA

Lesión del rodete del cuerpo caloso y lóbulo occipital dominante (izquierdo) con interrupción de las conexiones existentes entre la corteza visual derecha y el área de Wernicke

Se manifiesta como incapacidad para leer y copiar con escritura espontánea normal

APRAXIA DE EXTREMIDADES IZQUIERDAS A ORDENES VERBALES

Lesión del cuerpo caloso en su parte anterior (rodilla) con interrupción de las conexiones existentes entre el área de Wernicke (comprensión) y el área motora derecha (que se activa para hacer movimiento con extremidades izquierdas)

Imposibilidad para movilizar miembros izquierdos a órdenes verbales

4. Cerebelo: Funciones y patología

En general los trastornos cerebelosos se caracterizan por descontrol de movimientos intencionales.

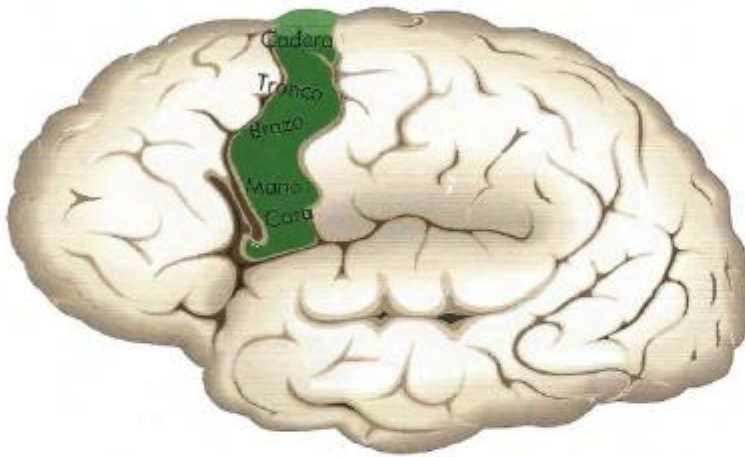
Las lesiones cerebelosas producen:

- ATAXIA: inestabilidad para la marcha con tendencia a caer al lado de la lesión cerebelosa. (MIR)
- DISMETRIA: No llega correctamente a un objeto cuando va a tocarlo
- DISDIADOCOCINESIA: Imposibilidad para hacer movimientos rápidos alternantes
- HABLA ESCANDIDA
- DISMINUCION DE REFLEJOS Y TONO MUSCULAR en lado afectado(MIR)
- TEMBLOR: suele ser intencional. (MIR)
- NISTAGMUS

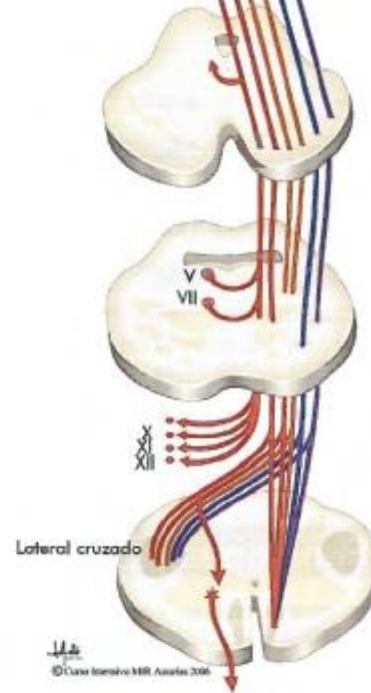
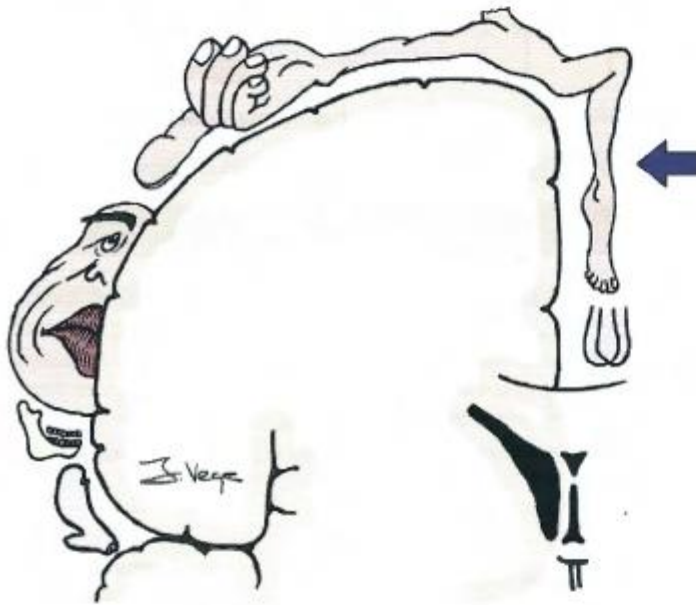
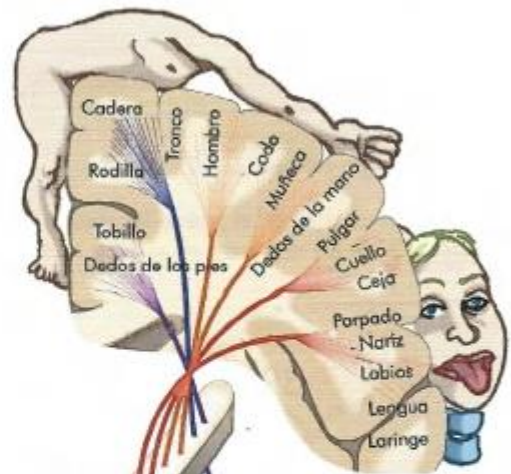


Exploración del cerebelo: maniobra dedo-nariz y talón-rodilla

5. Vía piramidal o tracto córticoespinal



El área motora cortical se sitúa por delante de la cisura de Rolando circunvolución pre-rolándica o *gyrus precentral* (MIR) (lóbulo frontal). El área motora tiene una distribución somatotópica como vemos en las imágenes



- La primera neurona de la vía motora, tanto en el caso de que llegue a la médula como en el caso de que llegue a los núcleos de los pares craneales, parte del córtex cerebral y va por el brazo posterior de la cápsula blanca interna. Atraviesa el mesencéfalo en su región anterior (MIR), a este nivel salen las fibras que inervan los núcleos de los pares craneales III, y IV
- A la altura de la protuberancia salen las fibras para los núcleos de los pares craneales V, VI, VII y VIII, y desde el bulbo para el resto de los pares craneales
- En la parte más baja del bulbo la vía piramidal se decusa (se cruza) en su mayor parte (decusación de las pirámides) (MIR) y pasa al otro lado (tracto córtico-espinal cruzado). Hay un pequeño grupo de fibras que no se cruzan (haz córtico-espinal directo (5% de las fibras).
- El haz geniculado (también llamado córtico-nuclear) es una parte del haz piramidal. Sus fibras están destinadas a los núcleos de origen de los pares craneales motores. Estos núcleos reciben inervación cortical bilateral, con excepción del facial inferior (que sólo recibe inervación cortical del lado contralateral).
- La vía piramidal, interviene en el control voluntario de los movimientos.
- La cápsula blanca interna se sitúa entre globo pálido por fuera y, el caudado y tálamo en la parte interna (MIR). Tiene un brazo anterior, otro posterior y entre ambos la llamada rodilla. Por el brazo posterior discurre la vía piramidal, motora y descendente y por el brazo anterior la vía sensitiva ascendente.
- La segunda neurona de la vía piramidal se encuentra en el asta anterior de la médula. Su prolongación (axón) sale de la médula formando parte del nervio periférico hasta el músculo.

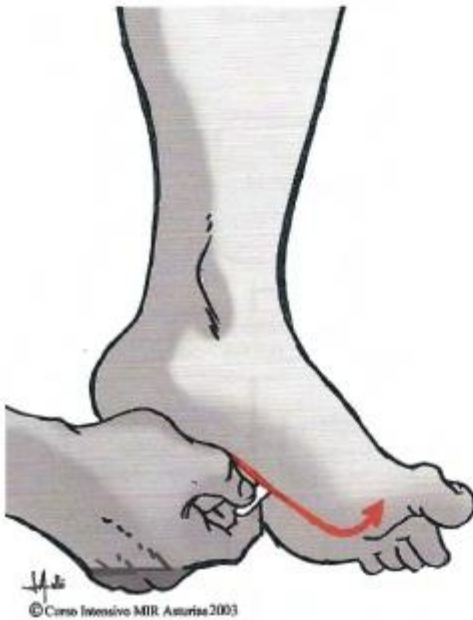
6. Diagnóstico topográfico de las parálisis

SÍNDROME PIRAMIDAL O LESIÓN DE LA MOTONEURONA SUPERIOR

LESION DE LA MOTONEURONA INFERIOR

	Debilidad	Debilidad
FUERZA		
TONO	Aumentado = espasticidad (MIR) La espasticidad es mayor en músculos anti-gravitatorios : flexores de los brazos y extensores de las piernas. Rigidez en "navaja de muelle" en la exploración. Aparece semanas después de la lesión aguda.	Disminuido (MIR)
REFLEJOS MIOTATICOS	↑↑↑	Abolidos (MIR)
BABINSKI	+ (MIR)	-
CLONUS*	+	-
FASCICULACIONES	-	+ (MIR)
ATROFIAS	+	+++ (MIR)

*contracciones repetidas y rítmicas que se desencadenan por el estiramiento muscular. Se observan mejor en el tendón de Aquiles y son patológicas sólo si son mantenidas. Es un grado máximo de hiperreflexia



© Curso Intensivo MIR Asturias 2003

Signo de Babinski: (MIR) El estímulo de la parte externa de la planta del pie, produce extensión del dedo gordo. Es un reflejo patológico que aparece por lesión de la vía piramidal por encima de S1.



© Curso Intensivo MIR Asturias 2003

Hiperreflexia

Rigidez

-Por lesión de los núcleos grises basales
-Síndromes extrapiramidales
-Musc. flexores y extensores
-"Rueda dentada"

Espasticidad

-Por lesión de las fibras piramidales
-Síndrome piramidal
-Músculos antigravitatorios
-"Navaja de muelle"

- Las lesiones del haz córticoespinal por encima del límite bulbo-medular ocasionan una **hemiplejía contralateral a la lesión**, si están por debajo el déficit es ipsilateral (del mismo lado).
- En lesiones del troncoencéfalo, puede aparecer una **hemiplejía alterna o cruzada** (MIR). Consiste en parálisis o paresia de un hemicuerpo y afectación de pares craneales del otro.
- Lesión medular: por **afectación del cordón lateral** (MIR). Cuando la lesión es bilateral y dependiendo del nivel lesionado pueden aparecer **tetraplejía** (si la lesión es cervical) o **paraparesia** (si la lesión es lumbar). Si la lesión es unilateral, el déficit motor aparece en el mismo lado de la lesión y por debajo de esta.

MIR 10 (9356): Un paciente de 56 años sin antecedentes personales ni familiares de interés es estudiado por presentar desde hace 6 meses dificultad para andar con la pierna derecha. No refiere otros síntomas. La exploración muestra una debilidad 4/5 para la flexión dorsal y eversion del pie y 4/5 para flexión e inversión del pie, estando los reflejos musculares aumentados y con Babinski presente, siendo el resto normal. El diagnóstico sindrómico sería:

1. Mononeuropatía del N. peroneo común derecho.
2. Afectación focal de primera motoneurona y probable de segunda.*
3. Afectación hemimedular derecho (Brown-Sequard).
4. Mononeuropatía múltiple con afectación de N. peroneo común y tibial posterior derecho.
5. Plexopatía lumbar derecha

MIR 13 (10150) (151): ¿Cuál de los siguientes signos clínicos **NO** se observa en las lesiones de la neurona motora inferior?

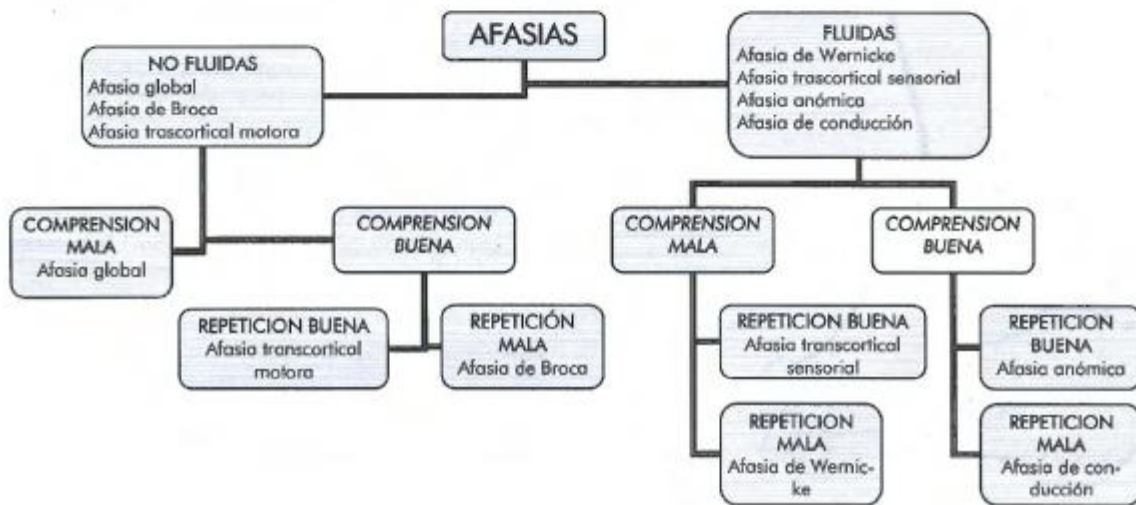
1. Parálisis.
2. Amiotrofia.
3. Fasciculaciones.
4. Arreflexia.
5. Hipoestesia.*

LESION DE LA VIA PIRAMIDAL EN:

HEMISFERIO CEREBRAL	Hemiplejía contralateral Ojos desviados al lado de la lesión (lesión del centro óculo-giro frontal)
TRONCOENCÉFALO	Hemiplejía contralateral. Ojos desviados al lado contrario a la lesión (lesión del centro de la mirada horizontal)
MÉDULA (hemimédula)	Hemiplejía del mismo lado No desviación ocular.

7. Afasias

- Son las alteraciones tanto de comprensión como de expresión del lenguaje.
- Los centros del lenguaje están situados en el *córtex* del hemisferio dominante. En el lóbulo frontal, área de Broca, por encima de la cisura de Silvio) y en el lóbulo temporal, área de Wernicke, por debajo de la cisura de Silvio.
- La dificultad para hablar puede deberse a lesiones en regiones anteriores o posteriores del área del lenguaje.
- Las lesiones del área de Broca producen un lenguaje no fluente, el paciente omite nombres y palabras de conexión. (disfasia de Broca)
- En las lesiones del área de Wernicke el lenguaje es fluido, incluso demasiado, pero el paciente introduce en su discurso palabras inapropiadas, circunloquios o neologismos, una ensalada de palabras, que se comprende mal. (disfasia de Wernicke). Quizás esto sea porque la habilidad para hablar depende también de la habilidad para comprender lo que uno está diciendo.
- La *disfasia* es el trastorno afásico incompleto. La afasia, debe distinguirse de la *disfonía* o pérdida de la voz secundaria a enfermedad laríngea de las cuerdas vocales y de la *disartria* o alteración en la *articulación de la palabra por debilidad en musculatura laríngea*.
- **Fluencia:** Número de palabras por minuto. En la afasia no fluente se dicen menos de 50 palabras / min con dificultad en la articulación, tendencia a frases cortas (a menudo de una sola palabra) y agramatismo (organización anómala de las frases). En la afasia fluente la velocidad del lenguaje es normal (100-200 palabras /minuto) ausencia de disartria con frases de longitud normal pero sin contenido. Son frecuentes las parafasias (sustitución de una palabra por otra)
- Con frecuencia las afasias se acompañan de trastornos de fuerza o sensibilidad en hemicuerpo derecho.
- Casi siempre los trastornos afásicos se acompañan de alteraciones en la lectura y escritura.



REGLA NEMOTÉCNICA

Afasia de Broca: BrOca FrOntal MOtora

Afasia de Wernicke: WErnicke TEmporal PErcepción

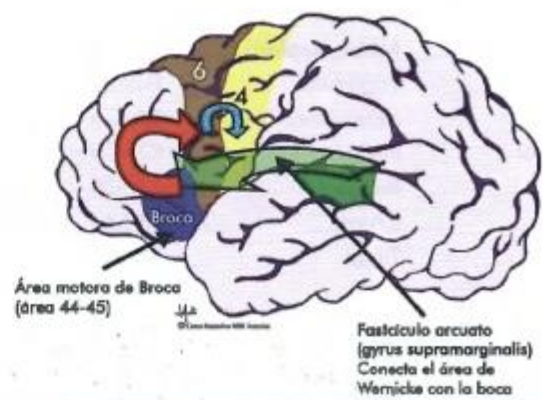
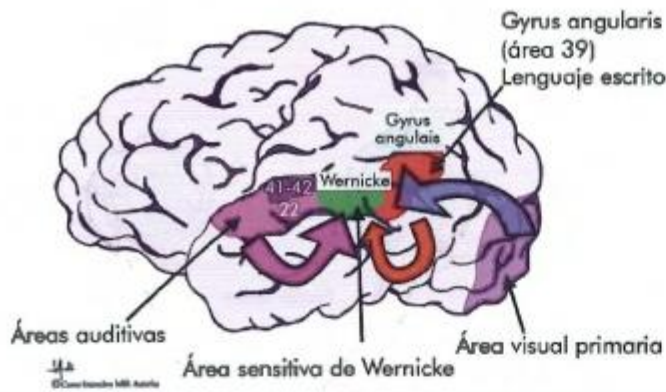
WERNI¿QUÉ?... no comprenden

MIR 12 (9840): Ante un paciente que presenta problemas para la comprensión del lenguaje tanto hablado como escrito, incapacidad para denominar objetos y repetir palabras que se le dicen, habla fluida incomprensible con parafasias semánticas y fonémicas. Se trata de una:

1. Afasia global
2. Afasia de Wernicke
3. Afasia de Broca
4. Afasia transcortical sensitiva
5. Afasia transcortical motora.



En las afasias transcorticales está conservada la repetición



AFASIA	FLUIDEZ	COMPRESION	REPETICION	LOCALIZACIÓN DE LA LESIÓN
Afasia Global	Mala	Mala	NO	Fronto-témporo-parietal
Afasia de Broca	Mala	Buena	NO	Frontal (área de Broca) y sust blanca subyacente
Afasia transcortical motora	Mala	Buena	SI	Frontal (área motora suplementaria)
Afasia de Wernicke	Buena	Mala	NO	Temporal (area de Wernicke, (22))
Afasia transcortical sensitiva	Buena	Mala	SI	Témporo-occipital, P-O-T (37,39,19), tálamo antero-lateral
Afasia de conducción	Buena	Buena	NO	Parietal (40) fascículo uncinado o arcuato
Afasia anómica	Buena	Buena	SI	Parte inferior (áreas 39,40) P-O-Temporal

P= parietal, O=occipital T= temporal

- La mayoría de las afasias se producen por lesiones del territorio irrigado por la arteria cerebral media izquierda, rama superior: afasia de Broca, rama inferior: afasia de Wernicke).
- La afasia transcortical motora se produce por lesión de un territorio irrigado por la arteria cerebral anterior izquierda.
- La afasia transcortical sensorial se produce por lesión en territorios irrigados por la arteria cerebral posterior izquierda.

8. Ataxias

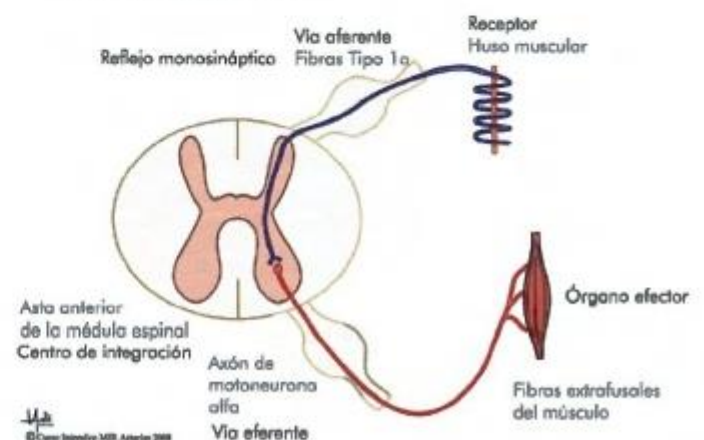
- La ataxia es un trastorno de la coordinación de movimientos.
- Los sistemas neurológicos implicados en la coordinación motora son: el sistema de la sensibilidad propioceptiva (cordones medulares posteriores), el cerebelo y el sistema vestibular.
- Prueba de Romberg:
 - Paciente de pie con talones juntos, observar si pierde el equilibrio, 1º con los ojos abiertos (si ya hay desequilibrio, Romberg negativo) y después con los ojos cerrados (si sólo aquí aparece la inestabilidad, Romberg positivo).
 - **Negativo:** en las lesiones cerebelosas (MIR) La estabilidad no mejora al abrir los ojos.
 - **Positivo:** En lesiones de la vía de la sensibilidad propioceptiva (nervios periféricos, cordones posteriores o lemnisco medial) o lesiones vestibulares. El enfermo no se cae con los ojos abiertos, pero sí se cae cuando los cierra. (MIR).
- Si la lesión cerebelosa afecta al vermis, hay inestabilidad para la marcha sin clara pulsión lateral.
- Lo más importante para el diagnóstico de los trastornos del equilibrio es la anamnesis y exploración clínica (MIR).
- Cuando la ataxia se debe a una lesión cerebelosa, se acompaña con frecuencia de: voz escandida, visión borrosa por nistagmus, temblor de acción e incoordinación manual.



9. Reflejos miotáticos y muco-cutáneos

9.1. Reflejos miotáticos

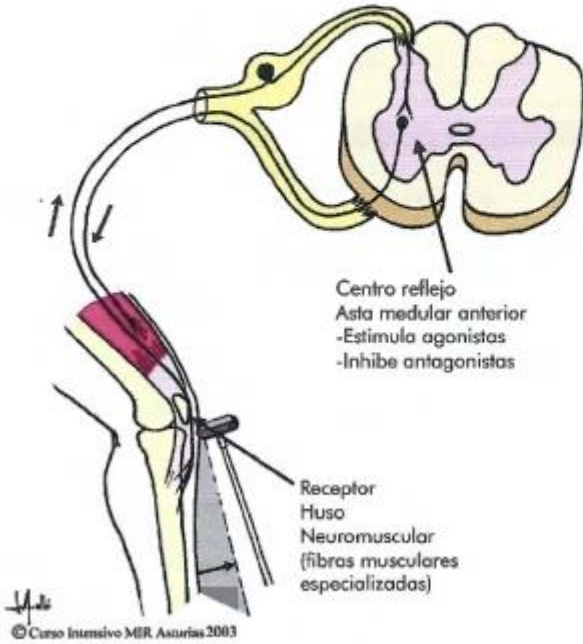
- Al percutir un tendón se produce una contracción muscular. El sujeto debe estar relajado y colocar el músculo en un punto intermedio entre la flexión y contracción plenas.
- El arco del reflejo miotático se trata de un circuito monosináptico. La primera neurona se sitúa en el ganglio raquídeo, tiene una prolongación periférica (nervio sensitivo) que llega al huso muscular y una prolongación central que entra en la médula por las raíces posteriores. Por el asta posterior de la médula llega al asta anterior de ese mismo lado y SINAPTA con la neurona motora cuyo cuerpo está en el asta anterior y cuya prolongación sale por la raíz anterior (nervio motor) llegando al músculo en cuestión, produciendo una contracción del mismo.



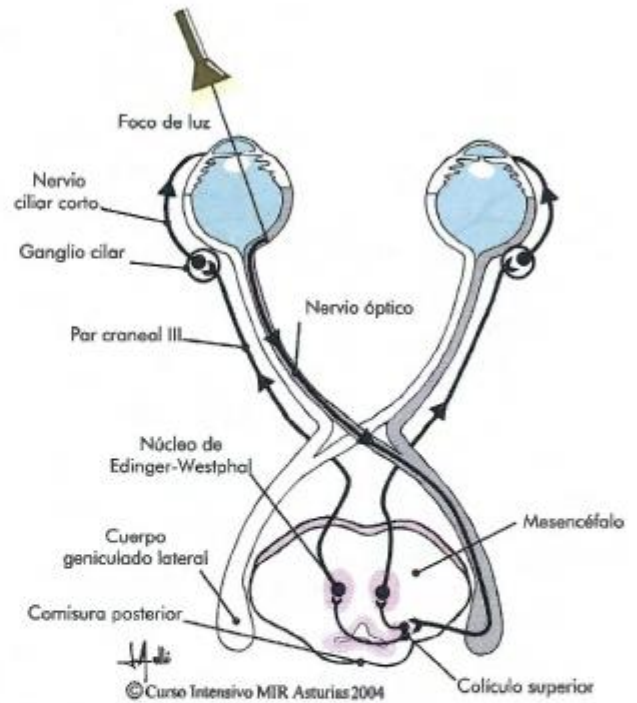
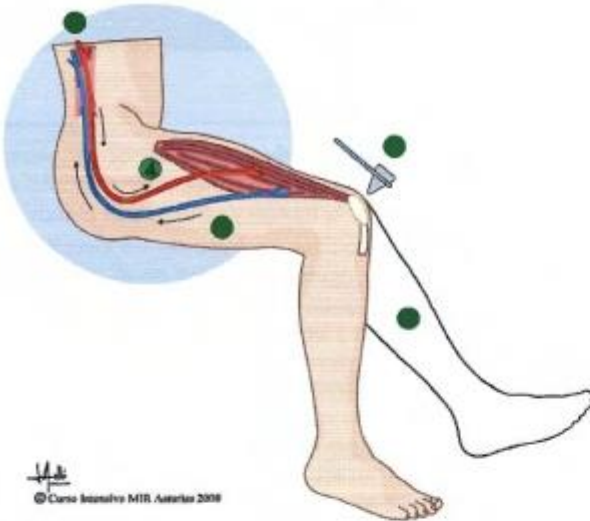
- Una lesión de la vía piramidal produce exaltación de los reflejos miotáticos, mientras una lesión del nervio periférico se traduce en abolición de los mismos.
- Este circuito, contribuye a mantener el tono muscular (MIR)
- La alteración de este reflejo muestra un claro signo local

REFLEJOS MIOTÁTICOS EN LA PRACTICA CLÍNICA

Reflejo	Nervio explorado	Nivel explorado
Mentoniano	Trigémino	Protuberancia
Bicipital	Músculo-cutáneo	C5-C6
Estilo-radial	Radial	C5-C6
Tricipital	Radial	C7-C8
Rotuliano	Crural	L3-L4
Aquileo	Tibial	S1-S2



Arco del reflejo miotático



El reflejo foto-motor está:

1. Abolido por lesión de: retina, nervio óptico, (quiasma y cintillas ópticas)*
2. Conservado en lesiones de: radiaciones ópticas o corteza occipital. (MIR)

*Afectación pupilar en la cintilla óptica: Defecto pupilar aferente relativo contralateral. La hemirretina nasal es mayor que la temporal y contribuye en una mayor número de fibras aferentes pupilares por cintilla. La pupila hemianóptica de Wernicke se demuestra difícilmente dirigiendo un pequeño haz de luz a la hemirretina que no ve y desplazando la luz al lado opuesto de la retina del mismo ojo. Cuando hay una lesión en la cintilla la pupila reacciona al dirigir la luz al lado no hemianóptico. **NOTA:** la dispersión de la luz a nivel ocular hace que esta prueba sea de valor limitado.

NOTA: La inervación del músculo dilatador de la pupila corre a cargo de fibras simpáticas postganglionares del ganglio cervical superior. Por eso al lesionarse el sistema simpático cervical (Síndrome de Horner), se produce una miosis pupilar.

SINDROME DE ADIE: Pupilas midriáticas que responden perezosamente a la luz + arreflexia tendinosa. Es idiopático.

CLASIFICACION DE LAS PUPILAS

Según el tamaño	Mióticas	Diámetro < 2mm
	Medias	Diámetro 2- 5< mm
	Midriáticas	Diámetro > 5mm
Según la relación entre ellas	Isocóricas	Iguales
	Anisocóricas	Desiguales
	Discóricas	Forma irregular
Según la respuesta a la luz	Reactivas	Contracción al recibir luz
	Arreactivas	Inmóviles al acercar la luz

	CARACTERÍSTICAS	LOCALIZACIÓN DE LA LESIÓN
REFLEJO CUTÁNEO-PLANTAR	Al rascar el borde externo de la planta del pie el primer dedo normalmente se flexiona. Si la respuesta es extensora esto es PATOLÓGICO (signo de Babinski)	Vía piramidal (en cualquier lugar del trayecto de la primera motoneurona)

9.2. Reflejos muco-cutáneos

Son:

- Reflejo fotomotor
- Reflejo cutáneo-plantar
- Reflejos abdominales
- Reflejo cremastérico
- Reflejo anal

A. REFLEJO FOTOMOTOR

Consiste en la contracción pupilar bilateral al ser iluminada una o las dos pupilas.

Las fibras aferentes del reflejo fotomotor parten de la retina y discurren por: n. óptico, quiasma y cintilla óptica, desde aquí se dirigen al tubérculo cuadrigémico superior (colículo superior).

2ª neurona: Parten del tubérculo cuadrigémico superior y llegan a ambos núcleos mesencefálicos de Edinger-Westphal.

3ª neurona: Sale del núcleo de E. Westphal y junto al motor ocular común llega al ganglio ciliar.

4ª neurona: Desde el ganglio ciliar formando los nervios ciliares cortos a los músculos pupilo-constrictores.

REFLEJOS CUTÁNEO-ABDOMINALES

Al estimular suavemente la superficie del abdomen, se contraen los músculos de la pared abdominal desplazando el ombligo.
-Superiores: D7 a D9
-Inferiores: D-11a D-12

Pueden abolirse tanto por lesión de la 1ª como de la 2ª motoneurona. (MIR) Cuando se conservan los reflejos abdominales superiores, pero no los inferiores lo que indica lesión entre D-9 y D-12

REFLEJO CREMASTÉRICO

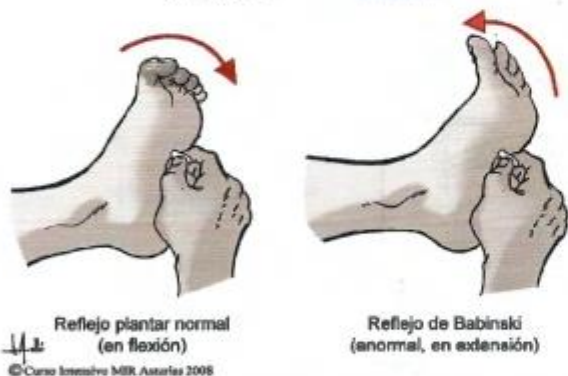
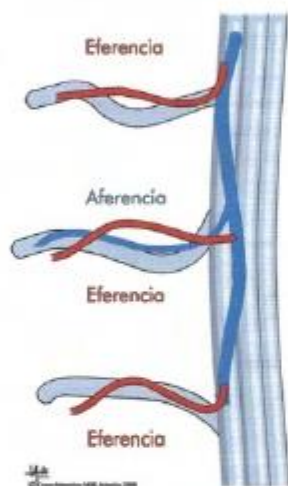
Consiste en la elevación del testículo o labio mayor bulbar al pasar un alfiler por la piel de la cara interna del muslo

Se pierden en lesiones L-1-L-2.

REFLEJO ANAL

Consiste en la contracción del esfínter anal cuando se frota la piel perianal

Se pierden en lesiones S2, S3 y S4



MIR 03 (7735): Junto con las fibras motoras que configuran el nervio Motor Ocular Común, se encuentran fibras del Sistema Nervioso Autónomo de naturaleza parasimpática. ¿En qué ganglio terminan las fibras pre-ganglionares parasimpáticas?

1. Ótico.
2. Pterigo-palatino.
3. De Gasser.
4. Ciliar.*
5. Submandibular

10. Sistema nervioso autónomo

10.1. Estructura SN simpático y parasimpático

El SN autónomo regula glándulas, músculo liso y músculo cardíaco.

El SN autónomo se divide en:

- SN simpático: se activa en respuesta al estrés.
- SN parasimpático: conserva energía

Nivel periférico:

Vertiente aferente SN autónomo.

- Las fibras que nacen en las vísceras penetran en la médula con las raíces posteriores. Su cuerpo neuronal está en los ganglios raquídeos y los impulsos siguen el camino de la sensibilidad termoalgésica, ascienden por los haces espinotalámicos.

Vertiente eferente SN autónomo:

- Sigue el camino de la vía motora.
- La llegada a los órganos se produce mediante:
 - Nervios específicos
 - Fibras autónomas dentro de nervios periféricos
 - Fibras autónomas que rodean a los vasos

	S. SIMPÁTICO	S. PARASIMPÁTICO
SNC	Asta intermediolateral de la médula entre D1-L2	En trocoencéfalo (n. salivares, lagrimal y dorsal del vago) Medular : entre S1-S5
1ª SINAPSIS	Ganglios simpáticos paravertebrales o ganglios simpáticos prevertebrales	Ganglios parasimpáticos (cercanos o dentro del órgano que inerva)
2ª SINAPSIS	La unión entre la terminación nerviosa y el órgano que inerva	
NEURO-TRASMISOR	1º sinapsis: ACh 2º sinapsis: Nad (salvo la sudoración que es también ACh)	1º sinapsis: ACh 2º sinapsis: ACh

También en el tronco están los centros que rigen la respiración, actividad cardíaca, vasomotilidad.

Centros hipotalámicos: Esta región contiene los núcleos que regulan la temperatura, el hambre, la sed...en general todas las actividades vegetativas.

Representación cortical: Los centros corticales del SN vegetativo, están situados en el sistema límbico y lóbulos frontal y temporal.

MIR 11 (9754): ¿Qué tipo de fibras vegetativas son las que inervan las glándulas sudoríparas y los músculos piloerectores?:

1. Fibras simpáticas adrenérgicas.
2. Fibras simpáticas colinérgicas.*
3. Fibras parasimpáticas adrenérgicas.
4. Fibras parasimpáticas colinérgicas.
5. Las glándulas sudoríparas no poseen inervación, siendo controladas únicamente por factores humorales.

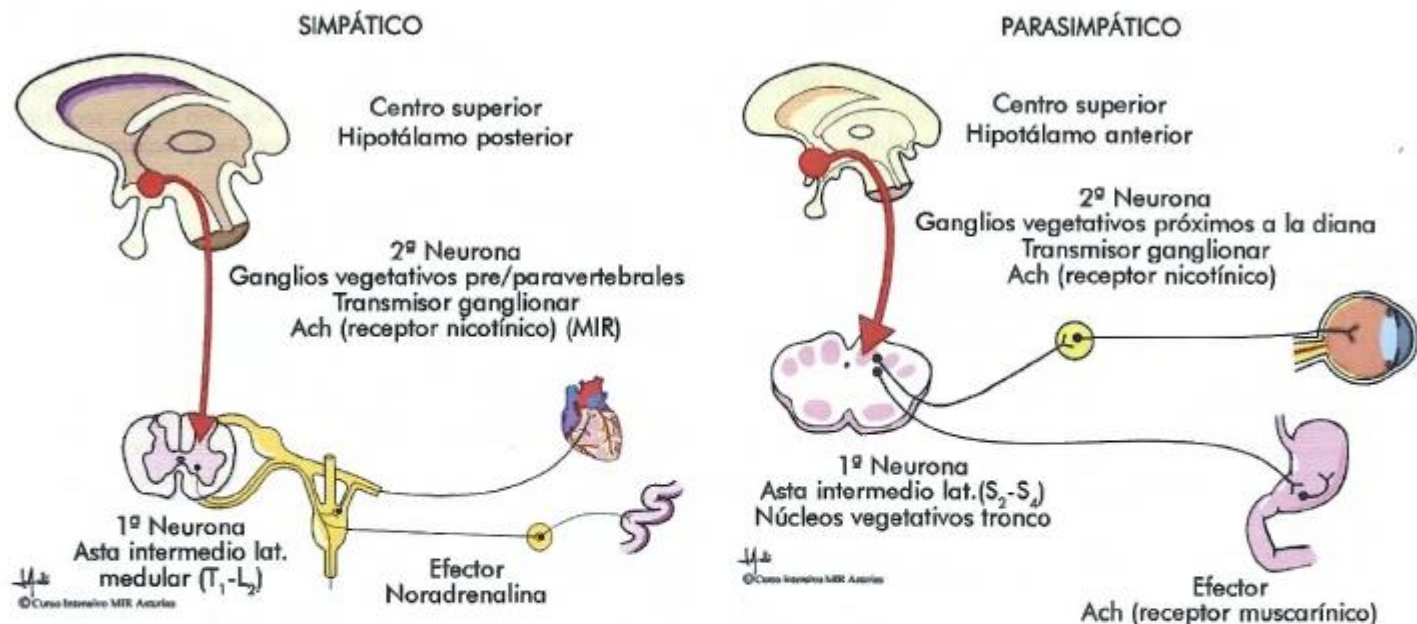
ACCIONES DEL SIMPÁTICO Y PARASIMPÁTICO

PARASIMPÁTICO	SIMPÁTICO
Contrae la pupila	Dilata la pupila
Estimula la salivación y lagrimeo	No efecto sobre lagrimeo o salivación
Disminuye la frecuencia cardíaca	Aumenta la frecuencia cardíaca
Contrae los bronquios. Aumenta secreciones	Dilata los bronquios
Estimula la actividad digestiva	Inhibe la actividad digestiva: motilidad y secreciones
Relaja esfínteres	Contrae esfínteres
Contrae la vejiga	?
No efecto sobre sudor	Estimula sudoración (fibras colinérgicas)
Erección*	Eyaculación

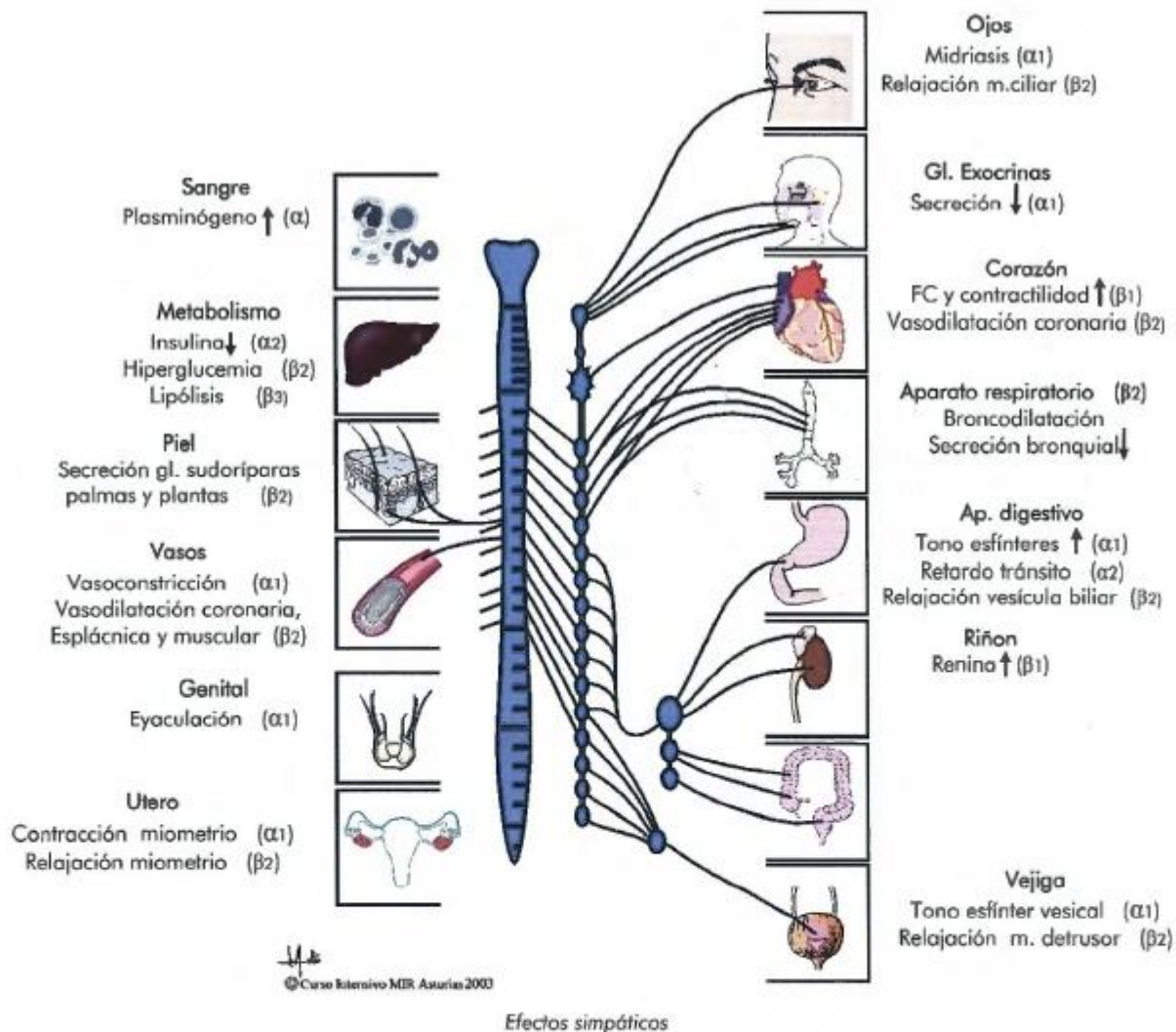
Nótese como las funciones secretoras dependen de fibras colinérgicas

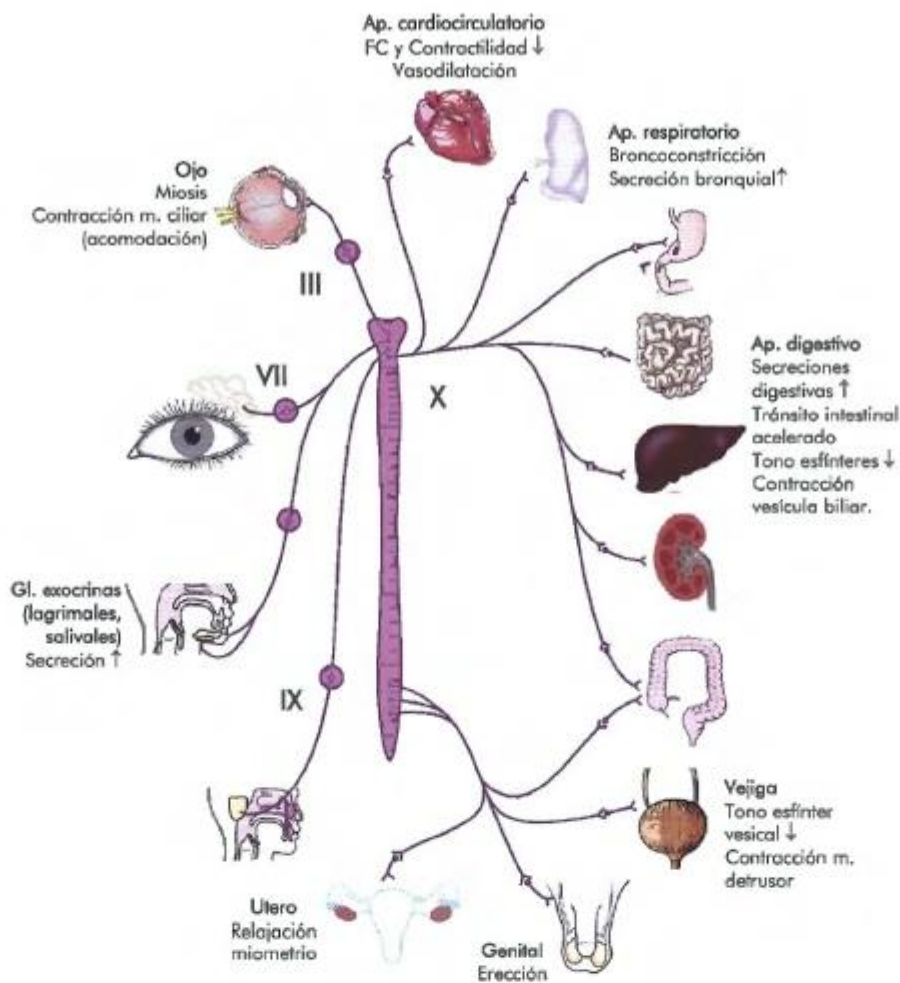
*Parasimpático es una palabra más larga (je,je!!!)

Los pares craneales: 3, 7, 9 y 10 tienen componente parasimpático. El 3: fibras pupilares, el 7: lagrimeo y salivación, el 9: salivación y el 10: n vago y sus ramificaciones producen secreciones viscerales.



- Si comenzamos desde la región más inferior de la médula y ascendemos nos encontramos primero un área parasimpática (S2-S4), después un área simpática (T1-L2), después áreas parasimpáticas (pares X, IX, VII, III) y después sucesivamente un área simpática (hipotálamo posterior) y otra área parasimpática (hipotálamo anterior)
- En ocasiones ambos SN vegetativos actúan simultáneamente. En situaciones de miedo extremo se produce vaciamiento involuntario del recto y la vejiga (parasimpático) y respuesta simpática generalizada al estrés. En circunstancias más agradables, como la actividad sexual el sistema parasimpático se encarga de la erección del pene y clítoris, mientras el simpático controla la eyaculación.





Sistema nervioso parasimpático: efectos reparadores

10.2. Patología del SNA

- La característica más incapacitante de la disfunción autónoma es la hipotensión postural, definida como una caída en la presión arterial mayor de 30/20 mm Hg al ponerse de pie a partir de una posición supina.
- El tratamiento es sintomático: ingesta de sal. La fludrocortisona es el fármaco de elección.

Encontramos alteraciones del sistema nervioso autónomo en:

ENF DEGENERATIVAS	NEUROPATIAS PERIFERICAS	OTRAS
Atrofias multi-sistémicas	Neuropatía diabética (enf que con + frecuencia origin trastornos del SNA)	Sd de Eaton-Lambert
Enf de Parkinson	Sd de Guillain-Barré	Botulismo
	Sd de Riley-Day	Fármacos: Anticolinérgicos Agonistas adrenérgicos

TRASTORNOS DEL SNA FOCALES: SÍNDROME DE HORNER:

- Por lesión del simpático cervical: (MIR).
- Suele estar causado por un tumor de Pancoast (3MIR) cuya causa más frecuente es un carcinoma epidermoide en el vértice del pulmón). Otras causas incluyen: traumatismos, disección de la a. carótida interna, (MIR) siringomelia...
- Clinica: miosis unilateral + ptosis + enoftalmos + anhidrosis hemifacial todo ello del lado de la lesión.. (4MIR). La anhidrosis se produce si la lesión es proximal al ganglio cervical superior.
- En algunas ocasiones, si el síndrome es de origen congénito, puede existir heterocromía de iris.



©Curso Intensivo MIR Asturias

MIR 03 (7648): Uno de los siguientes signos o síntomas **NO** esperaría encontrar en una Parálisis oculosimpática o Síndrome de Horner:

1. Ptosis
2. Midriasis*
3. Disminución de la sudoración ipsolateral
4. Ausencia de dilatación de la pupila tras instilación de cocaína tópica
5. Heterocromía de iris si la lesión es congénita

MIR 12 (9964): Juan tiene 60 años, fuma 2 paquetes/día desde hace años y refiere desde hace 6 meses tos persistente. Comprueba que su párpado izquierdo está más caído y que la pupila de ese ojo es más pequeña. Juan refiere que la parte medial de su mano izquierda está adormecida y con menos fuerza. Su médico comprueba la ptosis palpebral y la miosis izquierdas; comprueba que puede cerrar con fuerza ambos párpados simétricamente y que las dos pupilas responden correctamente a la luz. Además comprueba que no suda por la hemicara izquierda, que siente menos el pinchazo en la superficie interna de dicha mano y que tiene menos fuerza en la prensión de dicha mano. ¿A qué nivel tiene el enfermo lesionada la mano izquierda?:

1. A nivel del pedúnculo cerebral ipsilateral tras la decusación de las pirámides bulbares. por invasión tumoral o absceso.
2. A algún nivel del tracto corticoespinal derecho, por metástasis pulmonar.
3. A nivel de las raíces espinales cervicales inferiores al entrar en el plexo braquial izquierdo, por invasión de un tumor del vértice pulmonar.*
4. A nivel del nervio mediano izquierdo, por invasión de un tumor del vértice pulmonar.
5. A nivel bulbar lateral izquierdo, por un infarto de la arteria cerebelosa postero-inferior.

MIR 13 (10035) (36): Juan tiene 60 años, fuma de 2 paquetes/día desde hace años y refiere desde hace 6 meses tos persistente. Comprueba que su párpado izquierdo está más caído y que la pupila de ese ojo es más pequeña. Juan refiere que la parte medial de su mano izquierda está adormecida y con menos fuerza. Su médico comprueba la ptosis palpebral y la miosis izquierda; comprueba que puede cerrar con fuerza ambos párpados simétricamente y que las dos pupilas responden correctamente a la luz. Además comprueba que no suda por la hemicara izquierda, que siente menos el pinchazo en la superficie interna de dicha mano y que tiene menos fuerza en la prensión de dicha mano. Respecto a la sintomatología ocular, ¿dónde se localiza la lesión?

1. Las fibras simpáticas, en algún nivel que abarcaría desde el hipotálamo a la columna de Clark intermedio-lateral de la médula dorsal.*
2. El nervio motor ocular común izquierdo en el mesencéfalo.
3. El núcleo de Edinger-Westphal, encima del núcleo del nervio motor ocular común izquierdo.
4. Las fibras parasimpáticas, en algún nivel que abarcaría desde el núcleo de Edinger-Westphal hasta el músculo constríctor de la pupila izquierda.
5. El músculo tarsal exclusivamente.



repeMIR

El síndrome de Horner se produce por lesión del simpático cervical, produce ptosis, miosis enoftalmos. La causa más frecuente es un tumor de Pancoast. (4+)

PTOSIS

POR LESION DEL IIIp

El músculo elevador del párpado superior es estriado y está inervado por el IIIp cuando se lesiona el IIIp se produce ptosis

EN EL SD DE HORNER:

En la superficie posterior de ambos párpados, justo por delante de la conjuntiva palpebral se encuentran unos músculos de fibra lisa (Musc de Müller) que reciben su inervación a través del simpático cervical. La función de estos músculos es mantener abierta la hendidura palpebral. Cuando se lesiona el simpático se produce ptosis. Por el contrario, cuando hay hiperexcitabilidad simpática (p ej hipertiroidismo) hay aumento anormal de dicha hendidura.

11. Meninges y líquido cefalorraquídeo

El tubo neural está rodeado por tres capas meníngeas:

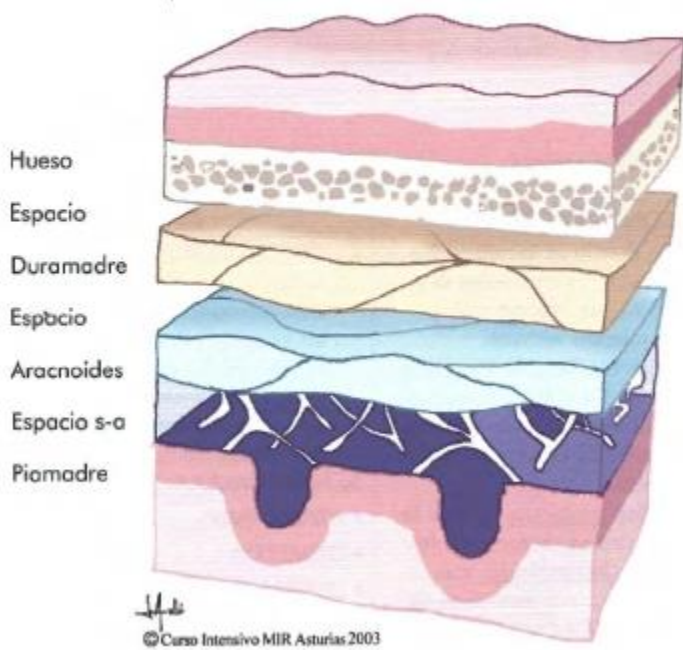
- La duramadre está en contacto con el periostio, piamadre en contacto con el SNC y la aracnoides en el medio.
- Entre la duramadre y el periostio está el **espacio epi o peridural**. La duramadre encierra cavidades por las que circula sangre venosa denominada **senos venosos**.
- Entre la duramadre y la aracnoides se encuentra el **espacio subdural**, en el cual se invaginan las vellosidades aracnoideas.
- Entre aracnoides y piamadre se encuentra el **espacio subaracnoideo ocupado por el líquido cefalorraquídeo (MIR)**.

CIRCULACIÓN DEL LCR

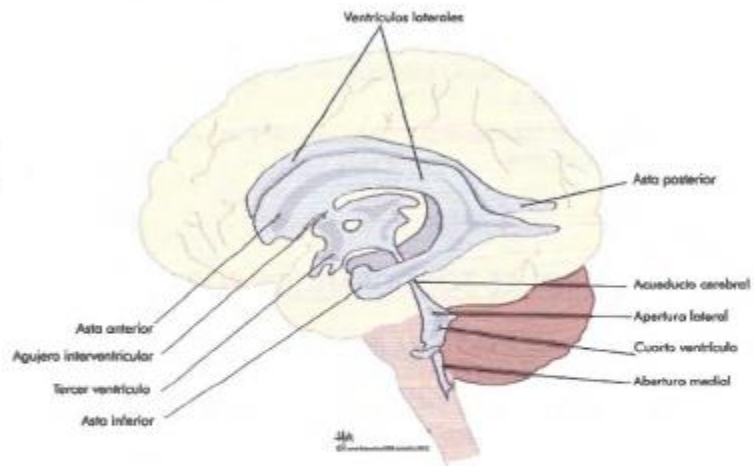
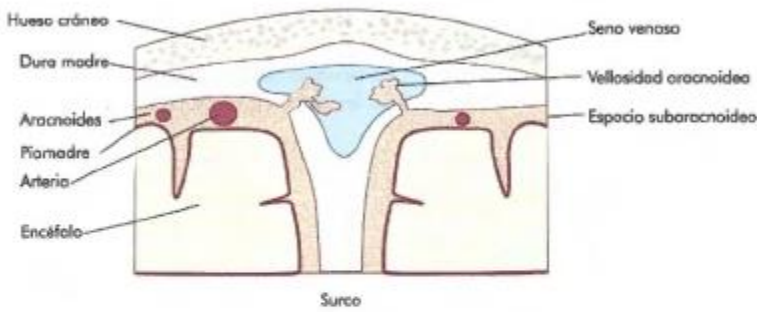
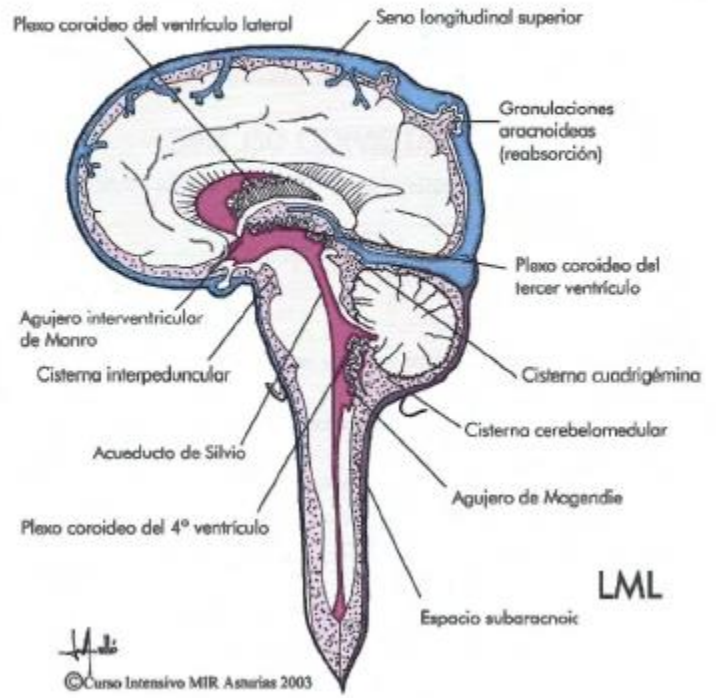
- El LCR normal tiene aspecto transparente. Su volumen aproximado es de 130ml y se recambia varias veces al día. La presión normal del LCR está entre 10 y 20 cm de agua.
- La hipercapnia y los aumentos de P venosa aumentan la P del LCR.
- El LCR se forma en los plexos coroideos localizados en los ventrículos laterales. A través del agujero de Monro pasa al III ventrículo y de aquí por el acueducto de Silvio al IV ventrículo. El IV ventrículo comunica con el espacio subaracnoideo por los agujeros de Luscka (son 2 y se localizan lateralmente) y el agujero de Magendie (1 y de localización central).
- El LCR se reabsorbe en las vellosidades aracnoideas de localización preferente en el seno longitudinal superior.

MIR 02 (7470): Indique la afirmación correcta sobre las meninges:

1. El espacio epidural comunica con el cuarto ventrículo por los orificios de Luschka y Magendie.
2. Los senos venosos se forman por desdoblamientos de la piamadre.
3. La aracnoides está adherida directamente a la tabla interna del cráneo.
4. El líquido cefalorraquídeo circula por el espacio subaracnoideo.*
5. El espacio subdural se encuentra profundo a la aracnoides.



Meninges





RESUMEN DE ANATOMÍA Y GENERALIDADES DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL (SNC)

1. RECUERDO ANATOMICO DEL SNC

- En el SNC distinguimos: cerebro, cerebelo, tronco del encéfalo y médula espinal.

CEREBRO	TRONCOENCEFALO	CEREBELO
<ol style="list-style-type: none"> Hemisferios cerebrales Cuerpo caloso Ganglios basales <ul style="list-style-type: none"> Forman parte del sistema motor extrapiramidal. Son: globus pallidus, putamen y núcleo caudado. Striatum: Caudado + putamen. Núcleo lenticular: Globus pallidus + putamen Diencéfalo <ul style="list-style-type: none"> Tálamo Hipotálamo Glándula pineal (epitálamo) Subtálamo <p>El tálamo es una estación sináptica terminal de las vías sensoriales. Tiene varios núcleos, incluyendo el cuerpo geniculado lateral que participa en la vía óptica. La lesión talámica produce un déficit sensitivo en el hemicuerpo contralateral y a veces dolor urente o quemante de la misma localización. (Síndrome de Déjérine-Roussy). La lesión del hipotálamo puede asociar trastornos endocrinológicos.</p> 	<ul style="list-style-type: none"> Mesencéfalo donde se localizan los núcleos de los pares craneales III y IV, sustancia negra, núcleo rojo y centro de la mirada vertical Protuberancia: Núcleos de los pares craneales V, VI, VII y VIII (aunque este tiene 5 subnúcleos, estando algunos de ellos en bulbo) y centro de la mirada horizontal. Bulbo: El núcleo ambiguo, que es la suma de los núcleos motores de los pares: IX, X. Núcleo solitario, que es la suma de los núcleos sensitivos de los pares VII, IX y X y Núcleo del XII par. El núcleo sensitivo del V par abarca los tres pisos del tronco-encéfalo, aunque el núcleo motor está en protuberancia. 	<ul style="list-style-type: none"> Órgano localizado en fosa posterior, al igual que el cerebro está formado por sustancia gris en la parte externa y blanca en la interna. Se encarga de la coordinación motora y del equilibrio. Sus células más importantes son las de Purkinje <p>Su lesión produce:</p> <ul style="list-style-type: none"> ATAXIA: (MIR) DISMETRIA DISIDIADOCOCINESIA HABLA ESCANDIDA DISMINUCION DE REFLEJOS Y TONO MUSCULAR en lado afectado (MIR) TEMBLOR: suele ser intencional. (MIR) NISTAGMUS <p>La prueba de Romberg es negativa en lesiones cerebelosas.</p>

2. SÍNDROMES TOPOGRÁFICOS POR LESION DE LÓBULOS DEL SNC

Síndromes por lesión del LÓBULO FRONTAL			
LESIÓN AREA MOTORA (PRE-ROLANDICA)	LESIÓN AREA PREMOTORA	LESIÓN AREA PREFRONTAL	
<ul style="list-style-type: none"> Parálisis o paresia del hemicuerpo contralateral <p>(Parálisis = imposibilidad para la movilización, paresia = movilidad disminuida)</p>	<ul style="list-style-type: none"> Les área motora suplementaria: Afasia transcortical motora Acinesia/hipocinesia Les área de Broca: Afasia motora Les del área 8 (centro óculogiro): desviación conjugada de la mirada al lado de la lesión. 	TR. MOTORES En lesiones bilaterales: <ol style="list-style-type: none"> Marcha apráxica (el paciente olvida como se anda, ataxia frontal o Sd de Burns) Incontinencia esfinteriana TR PSÍQUICOS <ol style="list-style-type: none"> Alteraciones del humor (moria): alegre, eufórico, desinhibido, descuidado, grosero Estado apático-acinético, depresivo Disminución de la atención Lenguaje pobre 	
SD LÓBULO PARIETAL			
CUALQUIER HEMISFERIO	HEMISFERIO DOMINANTE	HEMISFERIO NO DOMINANTE	
<ul style="list-style-type: none"> Hemianopsia homónima contralateral inferior (congruente (MIR)) Trastorno sensitivo contralateral Abolición del nistagmo optocinético al lado de la lesión (MIR) 	<ul style="list-style-type: none"> Sd de Gerstman (MIR) (agrafia, acalculia, agnosia digital y confusión derecha-izquierda) 	<ul style="list-style-type: none"> Anosognosia (no reconoce el trastorno) (MIR) Asomatognosia (no reconoce partes de su cuerpo) (MIR) Indiferencia ante la enfermedad 	
SD LÓBULO TEMPORAL			
LESION EN CUALQUIER HEMISFERIO	HEMISF DOMINANTE	LESION BILATERAL	LES HEMISFERIO NO DOMINANTE
<ul style="list-style-type: none"> Cuadrantanopsia homónima superior contralateral 	<ul style="list-style-type: none"> Afasia de Wernicke 	<ul style="list-style-type: none"> Amnesia de Korsakoff Sordera cortical 	<ul style="list-style-type: none"> Alteración de la memoria no verbal
SD LÓBULO OCCIPITAL			
UNILATERAL	BILATERAL		
<ul style="list-style-type: none"> Defectos campimétricos Ilusiones y alucinaciones Agnosia visual 	<ul style="list-style-type: none"> Ceguera cortical Sd de Antón: El no reconocimiento de la ceguera por un paciente que no ve. 		

3. SÍNDROMES POR LESION DEL CUERPO CALOSO

El cuerpo caloso conecta ambos hemisferios. Su lesión produce síndromes de desconexión, los más importantes son:

- ALEXIA SIN AGRAFIA (lesión del rodete, parte posterior del cuerpo caloso)
- APRAXIA DE EXTREMIDADES IZQUIERDAS A ORDENES VERBALES (lesión de la rodilla, parte anterior)

4. VIA PIRAMIDAL O VIA MOTORA

- Formada por las primeras neuronas de la vía motora, tanto si llegan a la médula como si llegan a los núcleos de los pares craneales. Sale del córtex cerebral y va por el brazo posterior de la cápsula blanca interna. La vía piramidal atraviesa el tronco del encéfalo por su región anterior (MIR).
- **El haz geniculado** es una parte del haz piramidal. Sus fibras están destinadas a los núcleos de origen de los pares craneales motores. Estos núcleos reciben inervación cortical bilateral, con excepción del *facial inferior* (que sólo recibe inervación cortical del lado contralateral).
- En la parte más baja del bulbo la vía piramidal se decusa (cambia de lado) (MIR) y pasa al otro lado (tracto córtico-espinal cruzado) en su mayor parte. Hay un pequeño grupo de fibras que no se cruzan (haz córtico-espinal directo, 5% de las fibras)
- La segunda neurona de la vía motora se localiza en el asta anterior de la médula espinal (o en los núcleos motores de los pares craneales) y desde aquí a través del nervio periférico, llega a los músculos.

5. DIAGNÓSTICO TOPOGRÁFICO DE LAS PARÁLISIS

LESION DE LA PRIMERA MOTONEURONA	LESION DE LA SEGUNDA MOTONEURONA
<ul style="list-style-type: none">• Parálisis, espasticidad diferida, hiperreflexia y signo de Babinski.• Si la lesión es por encima del límite bulbo-medular: hemiplejía contralateral a la lesión. Por debajo: déficit ipsilateral (=homolateral)• Si la lesión es en tronco-encéfalo, puede haber síndromes alternos: parálisis de un lado del cuerpo y déficit de un par craneal contralateral.• Si la lesión es en la médula: Tetraplejía si lesión cervical, paraplejía si lesión torácica.	<ul style="list-style-type: none">• Parálisis flácida con arreflexia y cuando pasa un tiempo atrofia, posibilidad de fasciculaciones. Cuando se lesiona un nervio periférico se puede acompañar de trastorno sensitivo.

6. AFIASIAS

Son las alteraciones tanto de comprensión como de expresión del lenguaje. Los centros del lenguaje están situados en el cortex del hemisferio dominante. *Disfasia* si el trastorno es más leve. Debe distinguirse de la *disfonía* o pérdida de la voz secundaria a enfermedad de las cuerdas vocales y de la *disartria* o alteración en la articulación de la palabra, muchas veces por debilidad de los músculos laríngeos.

Las afasias más importantes:

- **Afasia de Broca:** Imposibilidad para la emisión del lenguaje, comprensión conservada. Lesión frontal del hemisferio dominante
- **Afasia de Wernicke:** Falta de comprensión, aunque los pacientes son capaces de hablar, en general lo hacen en forma de logorrea (ensalada de palabras) y con parafasias. La fluencia verbal (nº de palabras /minuto) es correcta, pero las frases no tienen contenido coherente. Lesión del lóbulo temporal de hemisferio dominante.
- Casi siempre los trastornos afásicos se acompañan de alteraciones en la lectura y escritura con dificultad en la repetición salvo en las afasias transcorticales (por lesión del área motora suplementaria del hemisferio dominante, la afasia transcortical motora) en las que la repetición está conservada.

Afasia de Broca: BrOca FrOntal MOtora

Afasia de Wernicke: WERNicke Temporal PErcepción

WERNI¿QUÉ?... no comprenden

7. ATAXIAS

- La ataxia es un trastorno de la coordinación de movimientos. Produce una clínica de inestabilidad para la marcha (marcha de ebrio).
- Puede aparecer por lesión en: el sistema de la sensibilidad propioceptiva (cordones posteriores de la médula), el cerebelo y el sistema vestibular (oído interno).
- Lesión de cordones posteriores medulares y sistema vestibular: prueba de Romberg positiva. (La inestabilidad aumenta al cerrar los ojos)
- Lesión cerebelosa: prueba de Romberg negativa.

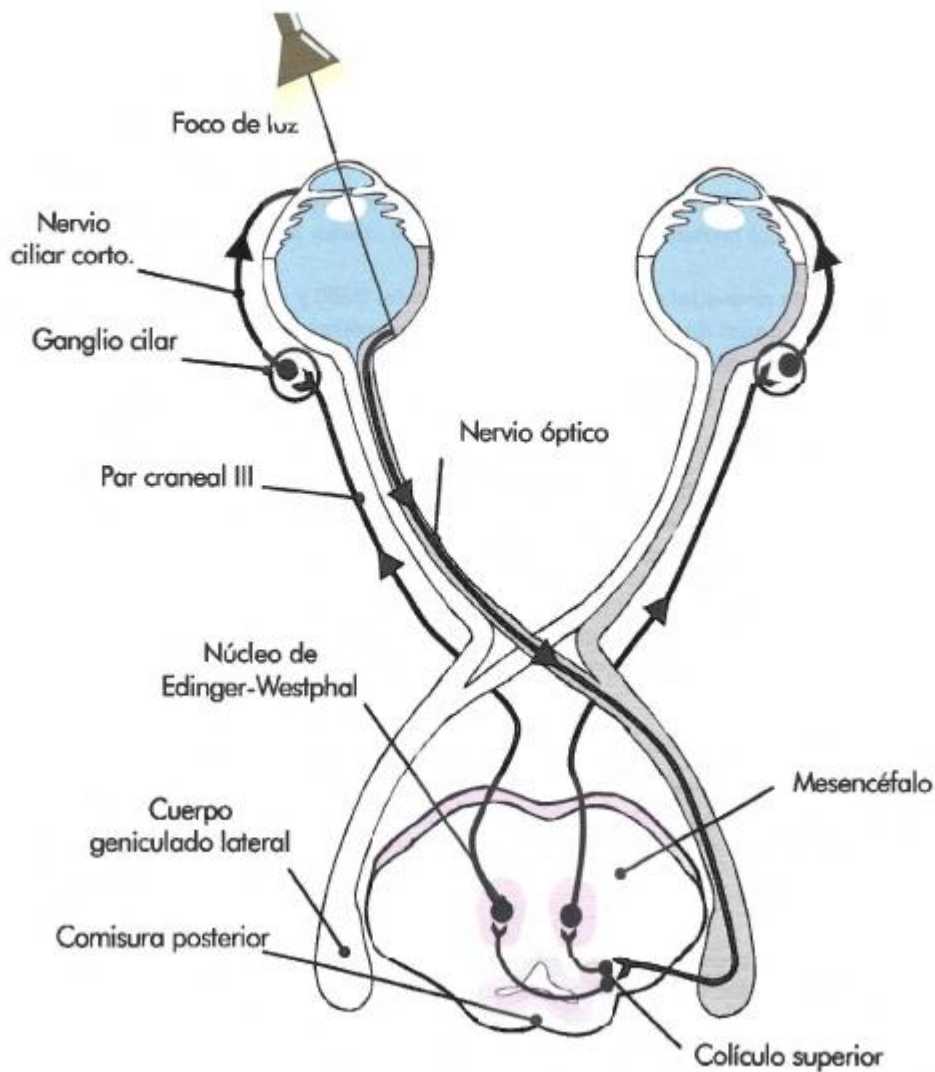
8. REFLEJOS MIOTÁTICOS Y CUTANEOS

Reflejo miotático

- Se trata de un circuito monosináptico. La primera neurona se sitúa en el ganglio raquídeo, tiene una prolongación periférica (nervio sensitivo) que llega al huso muscular y una prolongación central que entra en la médula por la raíz posterior llegando al asta posterior de la médula. Desde aquí llega al asta anterior de ese mismo lado y SINAPTA con la neurona motora cuyo cuerpo está en el asta anterior y cuya prolongación sale por la raíz anterior (nervio motor) llegando al músculo en cuestión. Este circuito, contribuye a mantener el tono muscular (MIR)

Reflejo fotomotor

- Consiste en la contracción pupilar bilateral al aplicar un estímulo luminoso sobre una pupila.
- Las fibras aferentes parten de la retina y discurren por nervio óptico, quiasma y cintilla óptica, desde aquí se dirigen al tubérculo cuadrigémino superior. **2ª neurona:** Desde el tubérculo cuadrigémino superior a ambos núcleos de Edinger-Westphal. **3ª neurona:** de aquí y junto al motor ocular común llega al ganglio ciliar. **4ª neurona:** desde el ganglio forma los nervios ciliares cortos que llegan al los músculos pupilo-constrictores.
- El reflejo fotomotor está abolido en las lesiones de retina, nervio óptico y conservado en las lesiones de radiaciones ópticas o corteza occipital (MIR).



9. SISTEMA NERVIOSO AUTÓNOMO (SNA)

- El mediador químico de las fibras preganglionares del simpático y del parasimpático es la **acetilcolina**, de las fibras postganglionares la **acetilcolina** para el parasimpático y la **noradrenalina** para el simpático.
- El simpático prepara para las situaciones de estrés, produce: taquicardia, broncodilatación, midriasis, retención de la orina, aumenta la secreción de adrenalina, la secreción de sudor.
- El parasimpático produce: miosis, broncoconstricción, bradicardia, contrae la vejiga (orina).
- La diabetes mellitus es la enfermedad que con mayor frecuencia origina trastornos del SNA. OTRAS: Enfermedad de Parkinson, atrofias multisistémicas (Shy-Drager), síndrome de Guillain-Barré, síndrome de Eaton-Lambert.
- LESION LOCALIZADA DEL SN SIMPÁTICO: El síndrome de Horner asocia miosis unilateral, ptosis, enoftalmos se produce por lesión de la vía simpática ipsilateral. Si la lesión es proximal al ganglio cervical superior aparece anhidrosis de esa hemicara. Suele estar causado por un tumor de Pancoast, aunque también por otras causas como disección de arteria carótida interna o traumatismos.

10. MENINGES Y LIQUIDO CEFALORRAQUIDEO

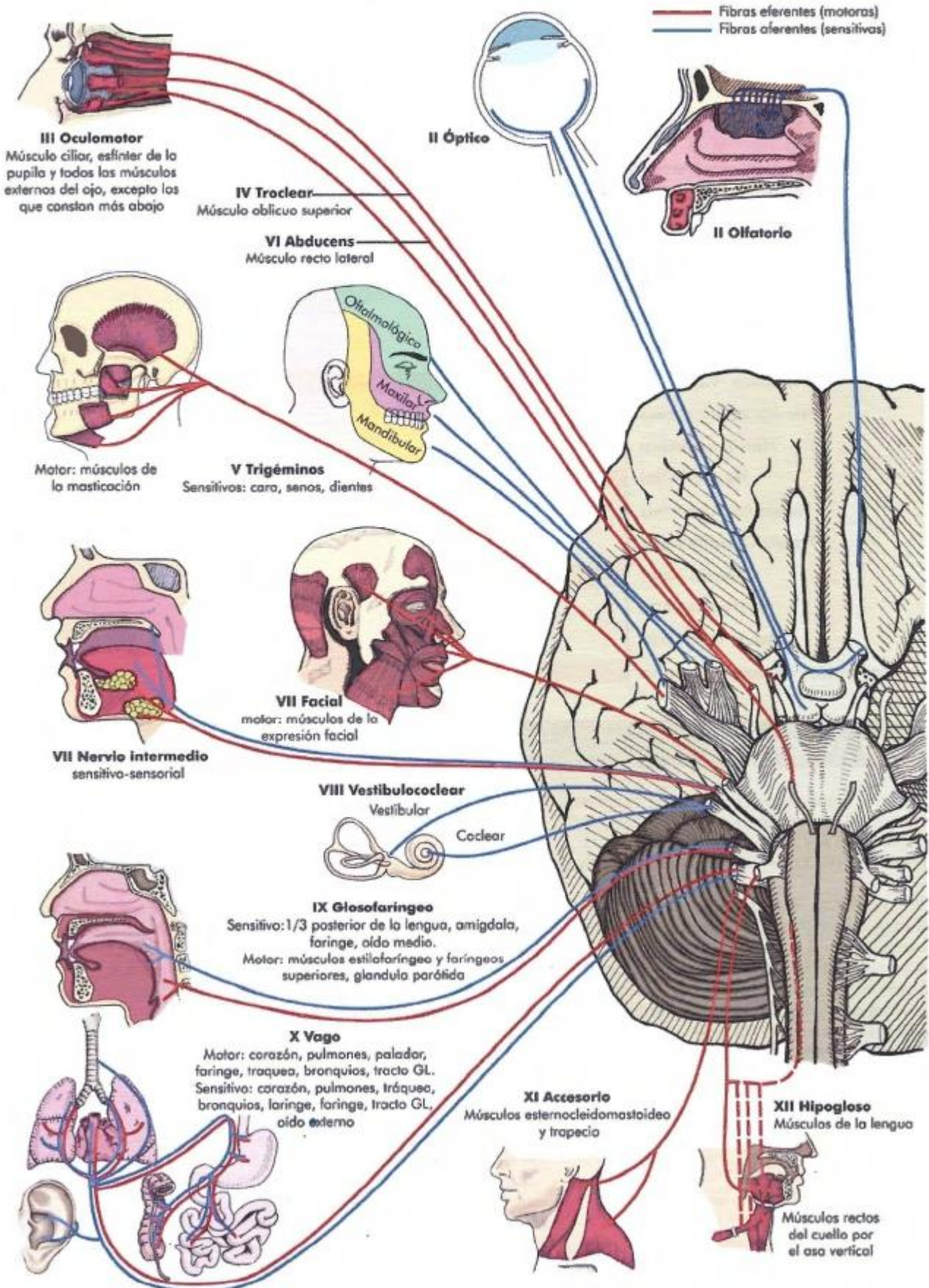
La duramadre está en contacto con el periostio, piamadre en contacto con el SNC y la aracnoides en el medio. El espacio subaracnoideo por donde circula el LCR está entre la piamadre y aracnoides.

LCR

- El LCR normal tiene aspecto transparente. Su volumen aprox es de 130ml y se recambia varias veces al día. La presión del LCR está entre 10 y 20 cm de agua.
- El LCR se forma en los plexos coroideos localizados en los ventrículos laterales. A través del agujero de Monro pasa al III ventrículo y de aquí por el acueducto de Silvio al IV ventrículo. El IV ventrículo comunica con el espacio subaracnoideo por los agujeros de Luschka (son 2 y se localizan lateralmente) y el agujero de Magendie (1 y de localización central). El LCR se reabsorbe en las vellosidades aracnoideas de localización preferente en el seno longitudinal superior.

- Si la parálisis facial periférica hay debilidad de todos los músculos de la hemicara del lado afecto con pérdida del reflejo corneal. Dependiendo de la localización de la lesión puede haber disminución de la secreción lagrimal, algiacusia (sensación dolorosa al escuchar algunos tonos) o trastorno del gusto.
- El VIII par es solo sensorial: tiene función auditiva y mantenimiento del equilibrio.
- Los pares IX y X se encargan de la deglución, pero solo el X inerva músculos laríngeos.
- XI y XII son sólo motores. XI: ECM y trapecio, XII músculos intrínsecos de lengua.
- Por la fisura orbitaria superior salen del cráneo los nervios: III, IV, VI y V1.
- Por el foramen yugular o agujero rasgado posterior salen los nervios. IX, X, y XI.
- El XII par abandona el cráneo por el agujero condileo anterior. simpático cervical.

1. Función de los pares craneales



FUNCION DE LOS PARES CRANEALES

I	Olfato
II	Vista
III, IV y VI	Mueven los ojos. III contrae la pupila
V	Sensibilidad de cara, senos paranasales y cráneo anterior, masticación
VII	Mueve la cara, gusto, salivación, lágrimas
VIII	Audición, estabilidad
IX	Gusto, salivación, tragar
X	Gusto, tragar, elevar el paladar, hablar, inervación visceral
XI	Gira la cabeza, eleva los hombros
XII	Mueve la lengua

En general los pares craneales salen del tronco-encéfalo por su cara anterior y no se cruzan al lado opuesto para salir. La excepción es el IV, que se cruza y sale por la cara posterior del troncoencéfalo.

		PARES CRANEALES			
		FUNCION MOTORA	VEGETATIVAS	SENSORIALES	SENSITIVAS
SENSITIVOS	I			Olfato	
	II	NO	NO	Vista	NO
	VIII			Audición	
MOTORES	III		Contracción pupilar		
	IV	Motórica ocular			
	VI		NO	NO	NO
	XI	ECM trapecio			
	XII	Músculos linguales			
MIXTOS	V	Masticación.		NO	Sensibilidad de cara y cráneo anterior
	VII	Músculos de la cara. Mover los labios (n. del facial) (Protuberancia)	Salivación (gl submaxilar y sublingual) Lagrimo, (núcleo salivar superior)	Gusto. 2/3 anteriores de la lengua (núcleo solitario)	Sensibilidad área Ramsay-Hunt (fibras sensitivas que parten del n sensitivo del Vp)
	IX	Tragar. (núcleo ambiguo)	Salivación de glándula parótida (núcleo salivar inferior)	Gusto del 1/3 post de lengua (núcleo solitario) Seno y corpúsculo carotídeo	Sensibilidad de oído medio y cavum (fibras sensitivas que parten del n sensitivo del Vp)
	X	Tragar, hablar, eleva paladar (núcleo ambiguo)	Inervación visceral (n motor dorsal del vago)	Gusto de papilas de epiglotis (núcleo solitario)	Sensibilidad de faringe y laringe (fibras sensitivas que parten del n sensitivo del Vp)

Sombreado la función más importante de cada nervio craneal. Las fibras autonómicas de los pares craneales (III, VIII, IX y X) son parasimpáticas.

2. Nervio óptico (II). Vía óptica

2.1. Vía óptica

- El nervio óptico está formado por la prolongación de las células ganglionares retinianas que vehiculizan las aferencias de los fotorreceptores retinianos (conos y bastones). Su salida del ojo constituye el disco o papila óptica. A partir de aquí los axones del n óptico están rodeados de mielina, oligodendroglia y una vaina meníngea.
- La mayor parte de los axones del nervio óptico proceden del área macular retiniana.
- En la fosa craneal media, ambos nervios ópticos convergen en un trayecto ascendente formando el quiasma óptico en el que se entrecruzan las fibras procedentes de ambas hemirretinas nasales (información visual del hemicampo temporal).
- Cintilla óptica. Formada por las fibras ópticas que parten de la retina temporal del lado de la cintilla y las fibras ópticas de la retina del lado nasal contralateral, además de estas fibras hay fibras parasimpáticas. Desde aquí, estas fibras parasimpáticas (pupilo-motoras) salen hacia los núcleos preteales del mesencéfalo (tubérculos cuadrigéminos superiores).
- Las fibras de las cintillas ópticas terminan en el cuerpo geniculado lateral del tálamo, donde se encuentra la última neurona de la vía. Las prolongaciones de estas neuronas se distribuyen en forma de abanico, de adelante atrás, formando

las radiaciones ópticas que llegan al lóbulo occipital. Las radiaciones ópticas que discurren por el lóbulo parietal recogen información de campos visuales inferiores y las que discurren por el lóbulo temporal recogen información de campos visuales superiores.

LOCALIZACIÓN DE LA LESION	TRASTORNO CAMPIMETRICO
Retina	Escotomas ipsilaterales
Nervio óptico	Amaurosis unilateral
Quiasma	Hemianopsia heterónima bitemporal (3MIR) Causas Principales <ul style="list-style-type: none"> Tumor hipofisario, la hemianopsia bitemporal predomina en cuadrantes superiores Craneofaringioma, la hemianopsia bitemporal predomina en cuadrantes inferiores
Cintilla óptica /Cuerpo geniculado lateral del tálamo	Hemianopsia homónima contralateral.

LOCALIZACIÓN DE LA LESIÓN

TRASTORNO CAMPIMETRICO

Radiación óptica

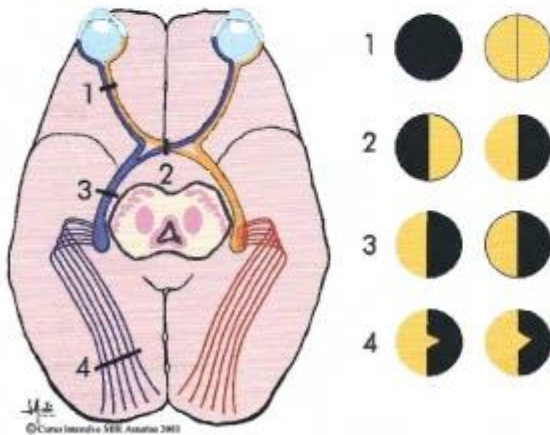
- Si la **lesión predomina en lóbulo parietal**: hemianopsia homónima de predominio en **cuadrantes inferiores**
- Si la **lesión predomina el lóbulo temporal**: hemianopsia homónima de predominio en **cuadrantes superiores**

En ambos casos se conserva el reflejo fotomotor

Corteza occipital o Calcarina

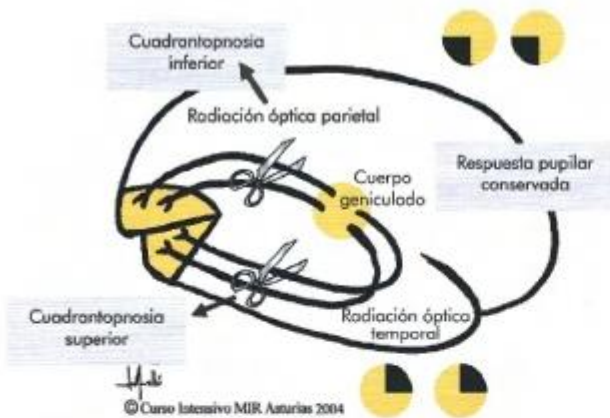
Hemianopsia homónima contralateral preservando la visión central o macular (MIR). Se conserva reflejo fotomotor.

VIA OPTICA



Patología de la vía óptica. Lesión en

- 1: Amaurosis monocular
- 2: Hemianopsia bitemporal
- 3: Hemianopsia homónima
- 4: Hemianopsia homónima respetando visión macular conservando reflejo pupilar



2.2. Patología del II Par craneal

Explicada en Oftalmología, capítulo de Neurooftalmología.

A. PAPIEDEMA:

-Etiología:

- Hipertensión intracraneal. (MIR)
- Casi siempre es bilateral, salvo raras excepciones como el síndrome de Foster- Kennedy (MIR) que cursa con atrofia papilar en un ojo y edema de papila en el contralateral. La causa más frecuente son tumores de localización frontobasal, p ej. meningiomas del surco olfatorio.

-Clínica:

- Inicialmente **la agudeza visual (2MIR) es normal**, luego hay disminución de agudeza visual.
- El edema de papila, puede producir un déficit visual intermitente en forma de oscurecimiento visual de segundos de duración.
- Examen de fondo de ojo: borrosidad papilar.
- Evoluciona hacia la atrofia óptica, aunque puede regresar si se trata la causa.

B. NEURITIS ÓPTICA:

- Es una afectación inflamatoria o desmielinizante del nervio óptico.
- Si es anterior se llama **papilitis** y la causa más frecuente es la infecciosa, en el fondo de ojo hay edema de papila.
- Si es posterior se llama **neuritis retrobulbar** y la causa más frecuente son las enfermedades desmielinizantes, el fondo de ojo en este caso es normal.
- Ante un paciente joven con una neuritis retrobulbar de inicio, la primera sospecha diagnóstica es **ESCLEROSIS MÚLTIPLE**.



RM orbitaria en la que se aprecia un aumento de la señal y engrosamiento del nervio óptico derecho compatible con neuritis óptica

- La instauración es rápida horas-días salvo que la causa sea nutricional (rara en nuestro medio) o tóxica (p. ej. por etambutol), que se instaura en semanas.
- La **clínica** de la neuritis óptica es de dolor a la movilización del ojo y **disminución de la agudeza visual (3MIR)** con pérdida de saturación para los colores (colores "deseñados"). Aparece un **escotoma central** y un defecto pupilar aferente (falta de reflejo fotomotor directo)
- **Tratamiento:** Corticoides, acortan el tiempo de recuperación.

C. NEUROPATÍA ÓPTICA ISQUÉMICA ANTERIOR (N.O.I.A.):

Infarto del disco óptico por obstrucción de vasos ciliares posteriores cortos

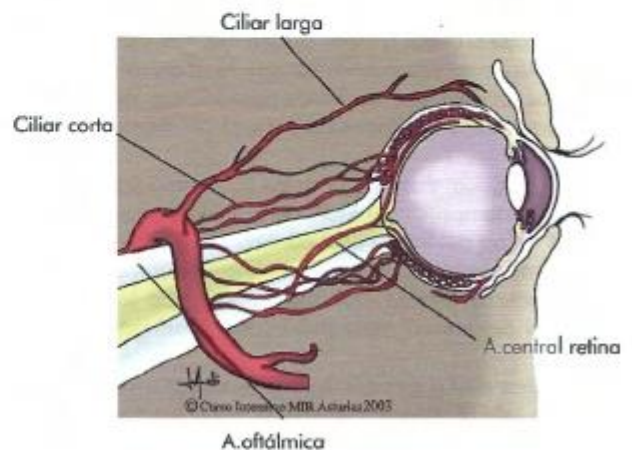
Comienza con más frecuencia en las primeras horas de la mañana por hipotensión sistólica e hipertensión intraocular nocturna.

-Clínica:

- Pérdida brusca e indolora de visión monocular (2MIR).
- Edema de papila. (2MIR) que evoluciona a atrofia óptica.
- Defecto pupilar aferente.
- Suele haber un defecto de campo visual altitudinal, de predominio inferior.
- Conservan visión periférica.
- Pobre pronóstico de recuperación

-Etiología:

- o Arteritis de cels gigantes
- o Arteriosclerosis (+frecuente)



N.O.I.A.	ARTERÍTICA (arteritis de células gigantes)	ATEROSCLEROSIS
EDAD	> de 65 años (MIR)	> de 65 años, pero + jóvenes
AGUDEZA VISUAL	↓↓↓	↓
AFECTACION BILATERAL	75%	40%
VSG	↑↑↑ (50-120 mm) (MIR)	Normal
RESPUESTA A CORTICOIDES	SI	NO
SINTOMAS SISTÉMICOS	Cefalea, polimialgia, claudicación mandibular (MIR)	HTA, Diabetes (MIR)

- En la lesión del II pc, solo está abolido el reflejo fotomotor directo (RFD). Por eso en el lado afecto la pupila no se contrae con la iluminación directa, pero lo hace con normalidad cuando se ilumina la pupila contralateral (MIR).
- Si tras iluminar el ojo sano, volvemos a iluminar su ojo afecto se dilatarán ambas pupilas simétricamente de forma paradójica a esto se le llama fenómeno de Marcus Gunn o defecto pupilar aferente (MIR).



La lesión en el nervio óptico produce una abolición de la respuesta pupilar a la luz en el mismo lado, también en el ojo contralateral.

Cuando se ilumina un ojo normal, éste y la pupila contralateral se contraen. Reflejo fotomotor cruzado conservado en las neuritis ópticas.

Forma de instauración del defecto visual.....	Etiología más probable....
Agudo	Isquémico
Horas (hasta aprox 24h)	Inflamatorio / desmielinizante
Semanas /meses	Compresión /infiltración Carenal (bilateral)

MIR 01 (7120): Paciente de 23 años de edad que acude a nuestra consulta por pérdida progresiva de su agudeza visual y dolor con los movimientos oculares. La exploración del segmento anterior y posterior es totalmente normal, excepto por la existencia de un defecto pupilar aferente (escasa respuesta a la luz): Su diagnóstico más probable es:

- Obstrucción de la arteria central de la retina.
- Papilitis.
- Glaucoma crónico simple.
- Desprendimiento de retina.
- Neuritis óptica retrobulbar.*

3. Nervios óculo-motores: III, IV y VI pares

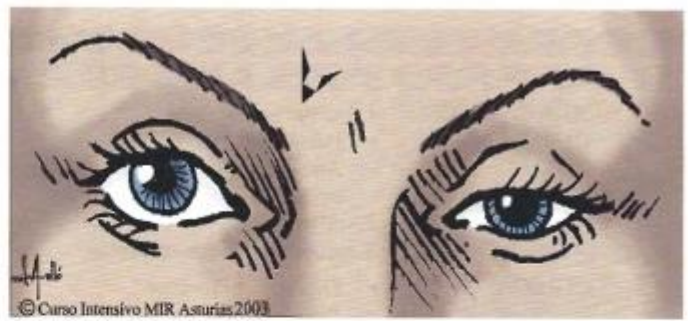
La clínica de la parálisis de cualquiera de los músculos oculomotores es la **DIPLOPIA BINOCULAR**, que desaparece al cerrar un ojo.

3.1. Nervio motor ocular común o III par craneal

Inerva el músculo esfínter de la pupila, el elevador del párpado superior y los músculos extrínsecos oculares: recto superior, recto inferior y recto interno.

A. LA LESIÓN DEL NERVIU PRODUCE

- Ojo en abducción + ptosis + midriasis (MIR)



B. ETIOLOGÍA LESIONAL

- Herniación del uncus temporal por hipertensión intracranial (el paciente tendrá bajo nivel de conciencia)
 - Aneurisma de la comunicante posterior (2MIR)
- En ambos casos hay midriasis arreactiva.
- Diabetes, se respeta en este caso la reactividad pupilar (MIR).

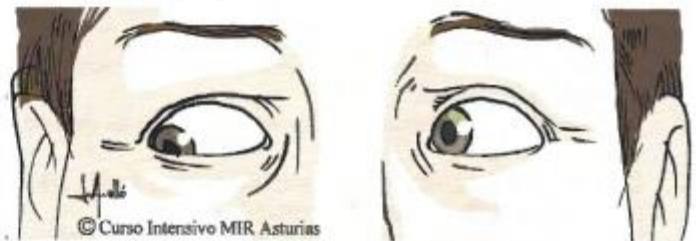
3.2. Parálisis del n. troclear, patético o IV par craneal

Es el par craneal discoloro, es el único par que cruza la línea media en mesencéfalo y sale por la cara posterior del tronco-encéfalo. Así que se le otorgó la insignificante tarea de inervar un solo pequeño músculo, el oblicuo superior.

La causa más frecuente de la lesión de este nervio son los traumatismos (MIR).

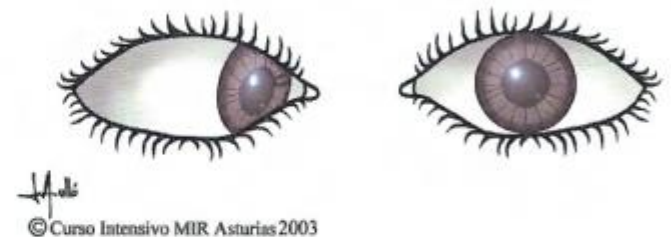
B. CLÍNICA

- Diplopia que aumenta al mirar abajo y adentro (es la posición de la mirada que adoptamos para bajar escaleras).
- Tortícolis compensadora para evitar la diplopia, con la cabeza inclinada al hombro del ojo sano y el mentón hacia el lado parético.



Parálisis del IV par craneal izquierdo

Parálisis del VI p.c. izdo.



3.3. Nervio oculomotor externo o VI par craneal

A. ETIOLOGÍA DE LA LESION

- Idiopática la más frecuente, generalmente es reversible y sin secuelas.
- Otras causas: tumores, traumatismos, meningitis, diabetes...

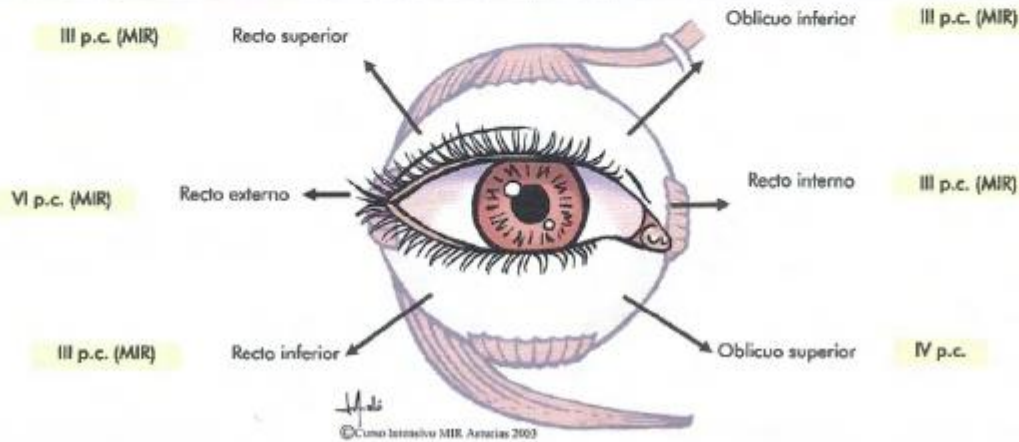
B. CLÍNICA

Desviación nasal del ojo con paresia de la abducción.

PATOLOGÍA DE MOTORES OCULARES

LESION	III PAR MOC	IV PAR PATETICO	VI PAR MOE
ETIOLOGÍA MAS FRECUENTE	1-Compresión <ul style="list-style-type: none"> Herniación transtentorial Aneurisma de arteria comunicante posterior 2-Diabetes 3-Isquemia mesencefálica	Traumatismos. Es el único par craneal que sale por cara post de troncoencéfalo	Idiopática Traumatismos HTic Diabetes
CLINICA	<ul style="list-style-type: none"> Diplopia binocular Estrabismo divergente Ptosis palpebral Pupila: <ul style="list-style-type: none"> Midriasis arreactiva si causa compresiva Normal si diabetes 	<ul style="list-style-type: none"> Diplopia binocular vertical con torticolis compensadora (mandíbula apunta al lado parético) 	Diplopia binocular Estrabismo convergente

3.4. Movimientos de los músculos oculares extrínsecos



- MIR 07 (8591): En relación con la patología del nervio óptico y los nervios óculo-motores, es cierto que:
- Un infarto de la corteza occipital produce una hemianopsia homónima ipsilateral.
 - La duración más habitual de la amaurosis fugaz es de entre 45 y 60 minutos.
 - En la neuritis óptica las pupilas son isocóricas y puede encontrarse un defecto pupilar aferente.*
 - La pérdida de agudeza visual en el edema de papila es muy grave.
 - En las lesiones compresivas del III par (motor ocular común) hay característicamente un respeto de la función pupilar.

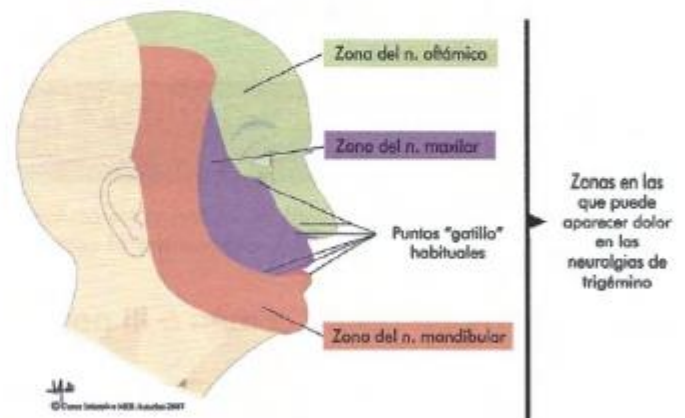
- MIR 09 (9281): Una lesión periférica del III par craneal, nervio oculomotor (Motor Ocular Común) suele llevar consigo alteración de sus fibras motoras viscerales (parasimpáticas) al que están asociadas. Si estas fibras se lesionan, el paciente manifiesta alteraciones que afectan a los reflejos oculares. De las respuestas dadas a continuación sólo una es verdadera. ¿Cuál es?:
- Presenta pupila contraída (en miosis) y conservado el reflejo de acomodación.
 - Su pupila está contraída (en miosis) y abolido el reflejo de acomodación.
 - Se encuentra dilatada su pupila (en midriasis) fija y conservado el reflejo de acomodación.
 - Presenta pupila dilatada (en midriasis) fija y abolido el reflejo de acomodación.*
 - Su pupila no está fija (a veces dilatada y a veces contraída) y el reflejo de la acomodación es normal.

- Las fibras motoras del Vp salen del troncoencéfalo a nivel protuberancial, las fibras sensitivas y sensoriales entran en troncoencéfalo también a nivel protuberancial.
- Es la rama aferente del reflejo corneal.



4. Nervio trigémino (V)

- Es sobre todo un nervio sensitivo.
- Inerva la sensibilidad de la hemicara y mucosas de senos paranasales del lado correspondiente.
- Tiene además fibras motoras (en su rama maxilar inferior) que inervan músculos masticatorios: maseteros y pterigoideos (MIR). Inerva también el músculo del martillo. (MIR)



4.1. Patología

NEURALGIA DEL TRIGEMINO:

- Dolor lancinante de breve duración de distribución en el territorio inervado por una o más ramas del nervio trigémino.
- Se estudiará con más profundidad en el capítulo de cefaleas.

- En casos de neuralgia del trigémino, no hay anestesia de la cara, si puede haberla si hay una lesión estructural que comprime el nervio.
- Cuando se lesiona la rama maxilar del trigémino y se afectan los músculos masticatorios se produce una desviación de la mandíbula hacia el lado lesionado al abrir la boca.



Reflejo corneal: depende del V y VII p.c. Una lesión del trigémino hace que desaparezca el reflejo corneal.

5. Nervio facial (VII)

Es un nervio mixto, contiene fibras:

- Motoras:** para la musculatura de la cara y músculo del estribo. (n. motor facial en protuberancia)
- Secretoras:** para la glándula lagrimal y las glándulas salivares submaxilar y sublingual. (n. salivar superior en bulbo)
- Gustativas y sensoriales:** para los 2/3 anteriores de la lengua. (n. solitario en bulbo)
- Inervación sensitiva:** Pared póstero-superior del conducto auditivo externo (pequeño nº de fibras que llegan del núcleo sensitivo del V).

5.1. Clínica de la parálisis facial

- Un paciente con una parálisis facial periférica tiene la frente lisa del lado paralizado, no puede elevar la ceja ni cerrar el ojo (signo de Bell), además presenta desviación de la comisura bucal al lado sano, más acentuada al sonreír.
- Según la localización de la lesión puede haber: alteración de secreciones salivares y lagrimales, alteración del gusto o hiperacusia homolaterales.

5.2. Tipos de parálisis facial

CENTRAL	PERIFERICA
Conserva reflejo corneal	Pérdida del reflejo corneal
Parálisis de 1/2 inferior de hemicara <u>contralateral</u>	Parálisis de los músculos de la hemicara <u>ipsilateral</u> con posibilidad de afectación de secreciones, alteración del gusto o parálisis del músculo del estribo que produzca alteración auditiva (algiacusia)

5.3. Etiología de la parálisis facial

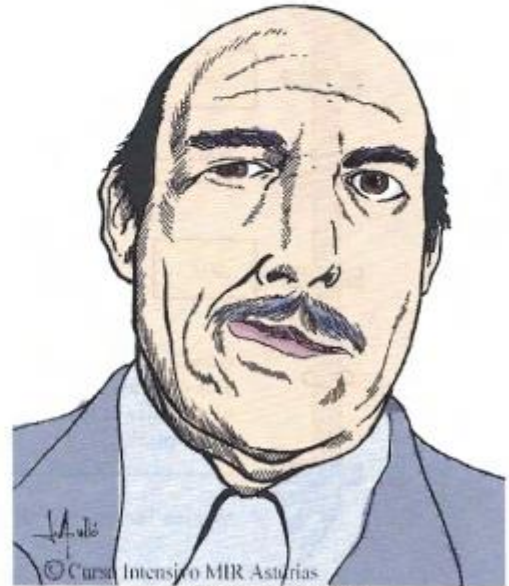
UNILATERALES	BILATERALES
<ul style="list-style-type: none"> • Idiopática o de Bell (la más frecuente) • Neurinoma del acústico • Fractura de peñasco (transversal) • Tumor parotídeo • Sd de Ramsay-Hunt: Parálisis facial por infección herpética, aparecen vesículas en faringe y conducto auditivo externo. Tratamiento: aciclovir (MIR) • Sd de Melkersson-Rosenthal 	<ul style="list-style-type: none"> • Sd de Guillain-Barré (lo más frecuente. (MIR) • Enfermedad de Lyme (no simultánea) • Mononucleosis infecciosa • Sarcoidosis: La fiebre úveo parotídea de Heerdfort combina parálisis facial uveitis y parotiditis. La parálisis facial es la afectación neurológica más frecuente en la sarcoidosis • Síndrome de Moebius: diplejía facial congénita

REGLA NEMOTÉCNICA

REGLA NEMOTÉCNICA: Síndrome de Melkersson-Rosenthal

- Parálisis facial
- Edema labial, labio superior
- Lengua escrotal

Los síntomas son recurrentes, pueden no ser simultáneos.



Parálisis facial izquierda

PARÁLISIS DE BELL

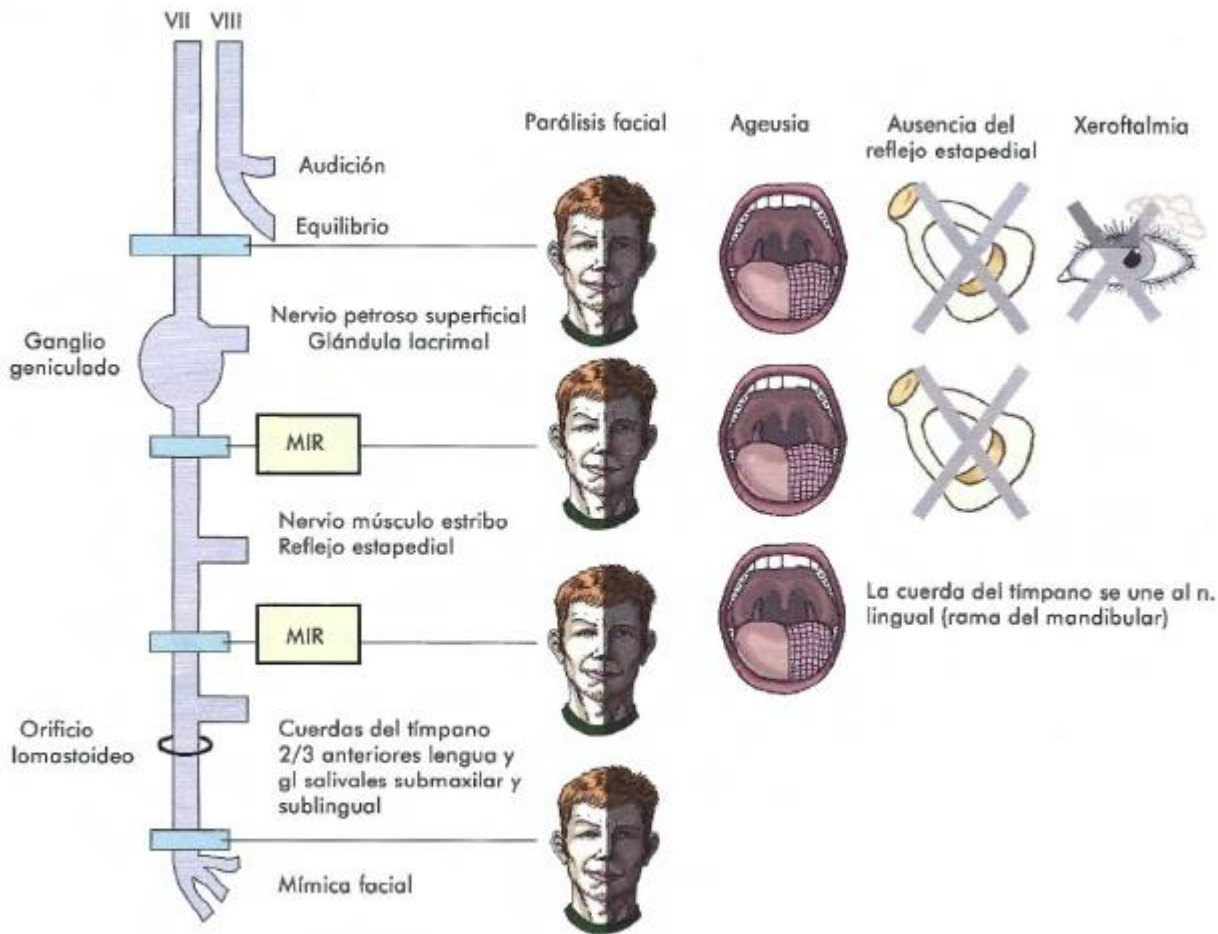
- El inicio es abrupto. La debilidad máxima ocurre en las primeras 48 horas.
- Puede haber dolor retroauricular 1-2 días antes.
- El 80% de pacientes recuperan en pocas semanas.
- Puede haber linfocitosis en el LCR
- La electromiografía no es útil en la fase aguda. Tras varias semanas puede tener un valor pronóstico, si la amplitud del potencial de acción del lado afecto es menor del 30% respecto al lado sano, indica lesión axonal importante y peor pronóstico de recuperación.
- La hiperintensidad del nervio facial en la RM en la primera semana también se correlaciona con peor evolución.
- La parálisis incompleta en la primera semana es el signo pronóstico más favorable.

Tratamiento

- Protección ocular (lágrimas artificiales, oclusión ocular).
- Masaje/ rehabilitación de músculos afectados.
- Prednisona 60-80mgr/día una semana y se reducirán de forma paulatina 2-3 semanas. Acorta el tiempo de recuperación.
- El uso del aciclovir oral está indicado en los casos de infección herpética.
- Las complicaciones tardías como sincinesias o hemispasmo facial se tratan con toxina botulínica.

FAM 00 (6614) La motilidad de los párpados depende de:

1. III y VII par craneal.*
2. II par craneal.
3. VI par craneal.
4. III y VI par craneal.
5. II y VI par craneal.



Una vez que sale del cráneo por el agujero estilo-mastoideo, el nervio facial ya solo tiene fibras motoras. Se relaciona con la glándula parótida y se divide en varias ramas para los distintos músculos faciales.

MIR 00 (6776) Un paciente acude a consulta con una evidente paresia de la musculatura facial derecha que le apareció tres días antes. ¿Cuál de los siguientes datos sugiere que la lesión causante no es periférica y afecta al sistema nervioso central?:

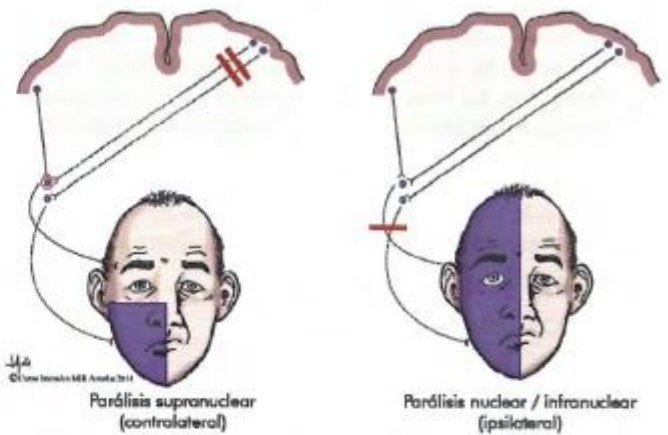
1. Oye los sonidos por el oído derecho con más intensidad.
2. No nota el sabor de la comida por el lado derecho de la lengua.
3. Tiene un nistagmus bilateral en la desviación de la mirada hacia la derecha.*
4. Tiene una acusada debilidad del músculo orbicular del ojo derecho.
5. Tiene erupción y dolor en el conducto auditivo

FAM 00 (6619): El Síndrome de Ramsay Hunt se caracteriza por parálisis facial que acompaña a:

1. Otitis media colesteatomatosa.
2. Parálisis iatrogénica.
3. Parálisis por traumatismo craneal.
4. Neurinoma del facial.
5. Herpes zoster.*

MIR 05 (8071): Mujer de 25 años que acude al Centro de Salud muy alarmada porque al mirarse en el espejo se ha visto la boca torcida. Ese mismo día durante la comida ha notado que los líquidos le resbalaban por la comisura labial. De entre las siguientes, señale la respuesta correcta:

1. El comienzo súbito nos orienta a una parálisis facial distinta a la de Bell.
2. La ausencia o disminución del reflejo palpebral es un dato diagnóstico muy específico para diferenciar las parálisis de origen periférico de las de origen central.*
3. La parálisis facial periférica idiopática no es frecuente que se acompañe de ageusia y de hiperacusia.
4. La presencia de otros síntomas, como disfagia o diplopía, es compatible con el diagnóstico de parálisis facial periférica idiopática.
5. En éste, como en todos los casos de parálisis facial, está indicada la realización de un EMG.



Parálisis facial central: debilidad de los músculos de la mitad inferior de la cara. Parálisis facial periférica: debilidad de los músculos de toda la hemicara.

6. Estatoacústico (VIII)

- Las neuronas que forman el nervio auditivo se localizan en el ganglio de Corti en el peñasco del temporal. Su prolongación periférica contacta con las células auditivas del órgano de Corti en el caracol del oído interno.
- Las neuronas del nervio vestibular se sitúan en el ganglio de Scarpa del peñasco del temporal y su prolongación periférica contacta con los receptores ciliados situados en las ampollas de los canales semicirculares y las crestas del utrículo y del sáculo en el oído interno.
- Las prolongaciones periféricas de las neuronas del ganglio de Corti y del ganglio de Scarpa forman respectivamente los nervios auditivo y vestibular (en conjunto el VIII par craneal) que discurre por el ángulo ponto-cerebeloso y penetra en el troncoencéfalo por el surco bulbo-pontino.
- Las fibras llegan al núcleo coclear y núcleos vestibulares localizados en la unión bulbo-protuberancia. Desde aquí parten fibras hacia ambos colículos inferiores (tubérculos cuadrigéminos inferiores) desde aquí la tercera neurona de la vía auditiva

llega al cuerpo geniculado medial del tálamo y desde aquí la última neurona de esta vía sensitiva llega al área auditiva cerebral.

- La lesión del nervio auditivo produce una sordera o hipoacusia de percepción (neurosensorial). Cuando se lesiona el nervio vestibular se produce un **cuadro vertiginoso** con nistagmus con componente rápido al lado contrario al lesionado e inestabilidad con pulsión al lado de la lesión que aumenta al cerrar los ojos (Romberg positivo).

6.1. Etiología de la lesión del VIII par

- La mayor parte de las causas de hipoacusia y vértigos e relacionan con alteraciones de los receptores auditivo y vestibular.
- Los mecanismos son múltiples: Inflammatorias, traumáticos, isquémicos, tóxicos (fármacos aminoglucósidos) y tumorales.
- Un 10% de los infartos cerebelosos se manifiestan por vértigo y síndrome vestibular aislado (isquemia en el territorio de la arteria cerebelosa pósterio-inferior o anteroinferior).
- Los neurinomas del acústico se manifiestan por hipoacusia acúfenos e inestabilidad.

7. Nervio glossofaríngeo (IX)

Contiene:

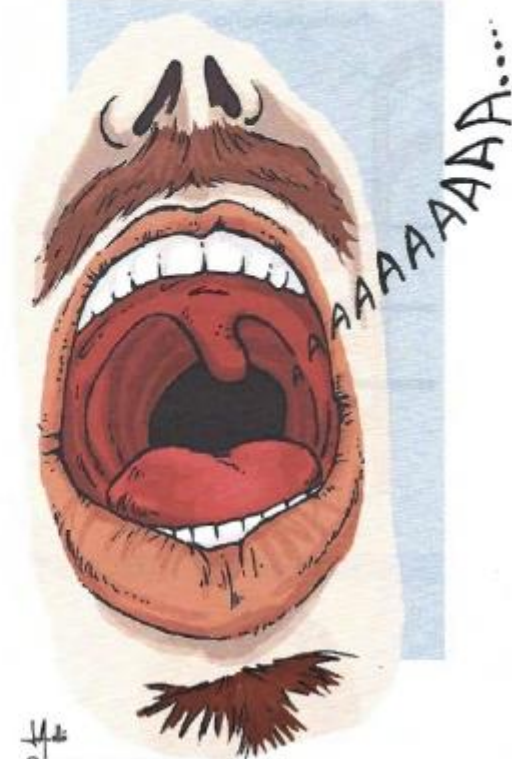
1. Fibras motoras, para músculos de faringe (junto a ramas del nervio vago forman el plexo faríngeo)
2. Fibras sensitivas para: oído medio, trompa de Eustaquio, 1/3 posterior de la lengua y parte superior de la faringe.
3. Fibras sensoriales: Gusto del 1/3 posterior de la lengua (detrás de la V lingual)
4. Fibras vegetativas. Glándula parótida y seno y corpúsculo carotídeo.

7.1. Parálisis del glossofaríngeo

Combina:

- Pérdida del reflejo nauseoso.
- Disfagia ligera + ageusia detrás de la zona de la "v" lingual.

- **Signo de la cortina de Vernet** (al pronunciar la letra "A" la pared posterior de la faringe y la úvula se desplazan hacia el lado sano).
 - Disminución de la secreción salival.
- Las neuropatías aisladas del glossofaríngeo son raras, la más común de ellas es la **neurralgia esencial**.
- Dolor intenso, paroxístico, en la fosa amigdalor de la faringe, que se desencadena al **deglutir o toser**.
 - Se irradia de la garganta al oído
 - No déficit sensitivo o motor



Al pronunciar la "aaa" la úvula se desplaza al lado sano

8. Nervio vago (X):

El nervio vago tiene muchas funciones. Mientras los encargados de la deglución son el IX y X, **solo el X controla la laringe**. Inerva pulmones, corazón y muchas de las vísceras abdominales. El X par tiene 2 núcleos motores: el ambiguo para músculos faríngeo-laríngeos y el n autonómico o núcleo dorsal motor del vago para las funciones viscerales autonómicas (inervación parasimpática).

	RAMAS	FUNCION	LESIÓN	PECULIARIDADES
NERVIO VAGO X PAR	Rama faríngeo	<ul style="list-style-type: none"> • Sensitivo-motora de la faringe (junto al n. glossofaríngeo) 	<ul style="list-style-type: none"> • Disfagia • Regurgitación nasal de líquidos, más en lesiones bilaterales. 	
	Rama laríngeo superior	<ul style="list-style-type: none"> • Cricotiroideo (tensor de la cuerda vocal) • Sensibilidad de la mucosa de laringe por encima de hendidura glótica (rama interna) 	<ul style="list-style-type: none"> • Fatiga de la voz y pérdida del timbre • Aspiración 	La lesión puede ser complicación de cirugía de tiroides (MIR)
	Rama laríngeo inferior o recurrente	<ul style="list-style-type: none"> • Músculos de laringe menos cricotiroideo • Sensibilidad de la mucosa de laringe por debajo de hendidura glótica 	<ul style="list-style-type: none"> • Cuerdas vocales en posición paramediana • Disfonía • Lesión bilateral: Disnea 	El nervio recurrente tiene un trayecto intratorácico largo, relacionándose con: Tiroides, traquea, esófago, arco aórtico (rama izquierda) y arteria subclavia (rama derecha). Alteraciones de estas estructuras pueden lesionar el nervio

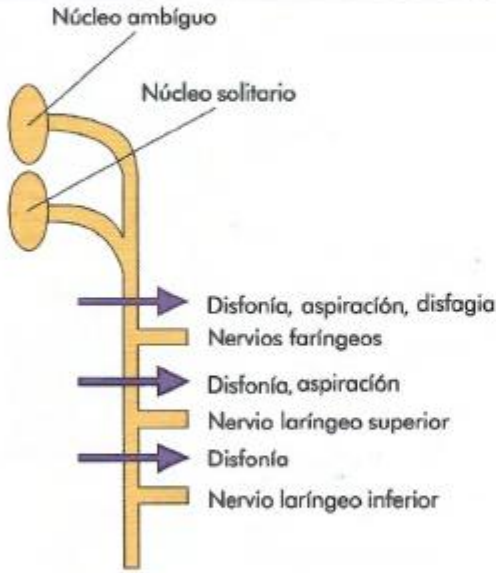
A partir de aquí el n vago solo tiene **función neuro-vegetativa**: desciende por el mediastino posterior inervando corazón, bronquios y esófago hasta el abdomen donde inerva: estómago, hígado, páncreas y todo el tubo digestivo. Su activación produce estímulo parasimpático.

- Los principales síntomas por lesión del X par son **disfonía, aspiración y disfagia**.
- Cuando la lesión del n vago es unilateral, la debilidad motora se manifiesta por voz ronca, caída del velo del paladar de un lado, desviación de la pared posterior de la faringe hacia

el lado sano (signo de la cortina como en la parálisis del IX par) y paresia de la cuerda vocal.

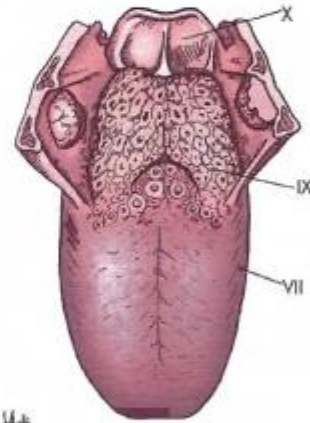
- La disfonía se produce por lesión del nervio recurrente o lesión del tronco del nervio vago antes de la salida del recurrente

8.1 Síntomas según la localización de la lesión



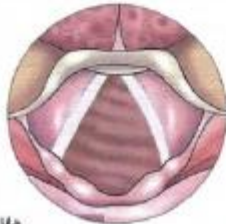
FAM 00 (6621): Si durante una intervención quirúrgica de tiroi-
des seccionamos el nervio recurrente derecho de un paciente, ¿cuál será, entre las siguientes la alteración clínica más probable?:

1. Disnea y posición media de la cuerda vocal derecha.
2. Disfonía y posición paramediana de la cuerda vocal derecha.*
3. Voz bitonal y posición intermedia de la cuerda vocal izquierda.
4. Disnea intensa con posición paramediana bilateral.
5. Posición lateral o respiratoria de la cuerda ipsilateral

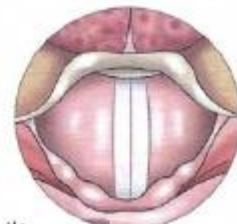


Pares craneales implicados en el sentido del gusto. El n vago es responsable del gusto recogida por las papilas gustativas situadas en la epiglotis

POSICION FISIOLÓGICA DE LAS CUERDAS VOCALES

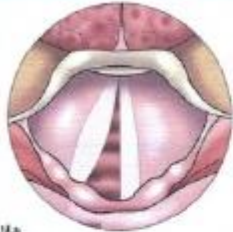


POSICIÓN DE RESPIRACIÓN

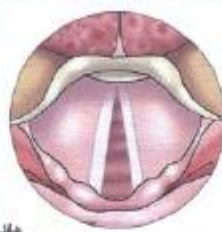


POSICIÓN DE FONACIÓN

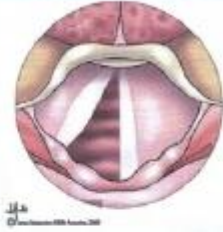
POSICION PATOLÓGICA DE LAS CUERDAS VOCALES



Posición paramediana. Parálisis recurrente unilateral. Se mantiene la contracción por el músculo cricotiroides



Parálisis bilateral de los nervios recurrentes, las dos cuerdas vocales están en posición paramediana, obstruyendo la vía aérea



Posición intermedia. Parálisis del nervio laríngeo superior e inferior simultáneamente. Ningún músculo. Se contrae

9. Nervio espinal o accesorio (XI)

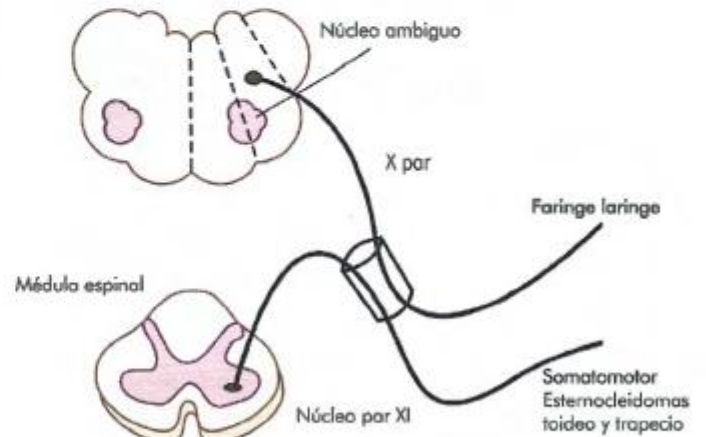
Motor puro. Inerva los músculos:

- Esternocleidomastoideo
- Trapecio.

En realidad no es un par craneal si no un nervio espinal tiene su núcleo en la médula cervical. Es muy sociable, amigo del n. vago, asciende por el agujero occipital para y a buscarle y juntos salen por el foramen yugular.

INVERVA:

- Esternocleidomastoideo: Función: giro de la cabeza al lado contrario del músculo contraído. Lesión: no puede girar la cabeza hacia el lado contralateral.
- Trapecio: Función: eleva el brazo ipsilateral. Lesión: el brazo ipsilateral no puede levantarse por encima de la horizontal ni "encoger" ese hombro ni mantenerlo en separación contra resistencia.





Parálisis del nervio accesorio, espinal o XI par craneal

10. Nervio hipogloso (XII)

Motor puro: inerva los músculos homolaterales de la lengua (MIR)

El nervio hipogloso abandona el cráneo por el agujero condíleo anterior

Su lesión ocasiona:

- Hemiatrofia homolateral de la lengua.
- Al sacar la lengua ésta se desvía hacia el lado paralizado (MIR) (por acción del músculo geniogloso sano).

Protrusión de la lengua hacia la izquierda

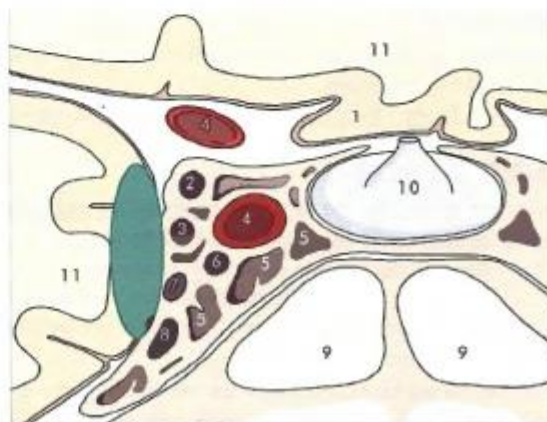


© Curso Intensivo MIR Asturias

Parálisis del hipogloso izquierdo

11. Parálisis combinadas de pares craneales

Lugar de salida del cráneo de los distintos pares craneales.	PAR CRANEAL AFECTADO	EPÓNIMO DEL SÍNDROME
Hendidura esfenoidal (fisura orbitaria superior.) (4MIR)	III, IV, V ₁ , VI (tb vena oftálmica) Oftalmoplejía total conservando visión	Sd Foix
Pared lateral seno cavernoso (2MIR)	III, IV, V ₁ , V ₂ , VI	Sd Tolosa-Hunt
Agujero rasgado post. o yugular (MIR)	IX, X, XI	Vernet
Angulo ponto-cerebeloso	V, VII y VIII	



1. Nervio óptico. 2. Nervio motor ocular común. (III)
3. Nervio troclear. (IV) 4. Arteria carótida interna.
5. Seno cavernoso. 6. Nervio abducens (VI). 7. Nervio Oftálmico (V₁). 8. Nervio maxilar (V₂). 9. Seno esfenoidal.
10. Hipófisis. 11. Cerebro.

Esquema de la región del seno cavernoso. Por la pared del seno cavernoso discurren los n III, IV V₁ y V₂ por la luz el n VI y la carótida

MIR 02 (7474): ¿Cuál de las siguientes estructuras **NO** tiene relación directa con el **Seno Cavernoso**?:

1. Nervio Oculomotor Común (III par).
2. Nervio Troclear (IV par).
3. Arteria Carótida.
4. Nervio Abducens (VI par).
5. Rama mandibular del nervio Trigémino (V3).*

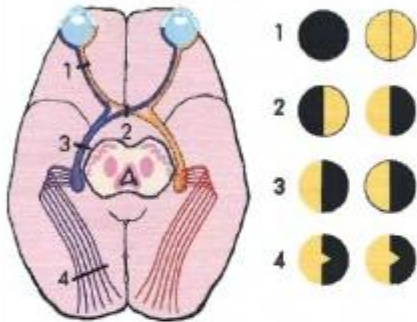
MIR 02 (7474): ¿Cuál de las siguientes estructuras **NO** tiene relación directa con el **Seno Cavernoso**?:

1. Nervio Oculomotor Común (III par).
2. Nervio Troclear (IV par).
3. Arteria Carótida.
4. Nervio Abducens (VI par).
5. Rama mandibular del nervio Trigémino (V3).*

RESUMEN DE PATOLOGÍA DE LOS PARES CRANEALES

1. NERVIOS OPTICOS (II)

LESIONES DE LA VIA OPTICA



Patología de la vía óptica. Lesión en:

- 1-Amaurosis monocular
- 2-Lesión en quiasma: hemianopsia bitemporal (heterónima). Lo más frecuente: adenoma hipofisario
- 3-Lesión cintilla óptica: hemianopsia homónima contralateral.
- 4-Lesión corteza occipital: hemianopsia homónima respetando visión macular y conservando reflejo pupilar

1.1.-PAPILEDEMA:

- Es un edema de papila por hipertensión intracraneal. Suele ser bilateral. Inicialmente la agudeza visual es normal, con borrosidad papilar en el fondo de ojo.
- Síndrome de Foster-Kennedy asocia atrofia papilar ipsilateral más edema de papila contralateral por meningiomas del surco olfatorio.

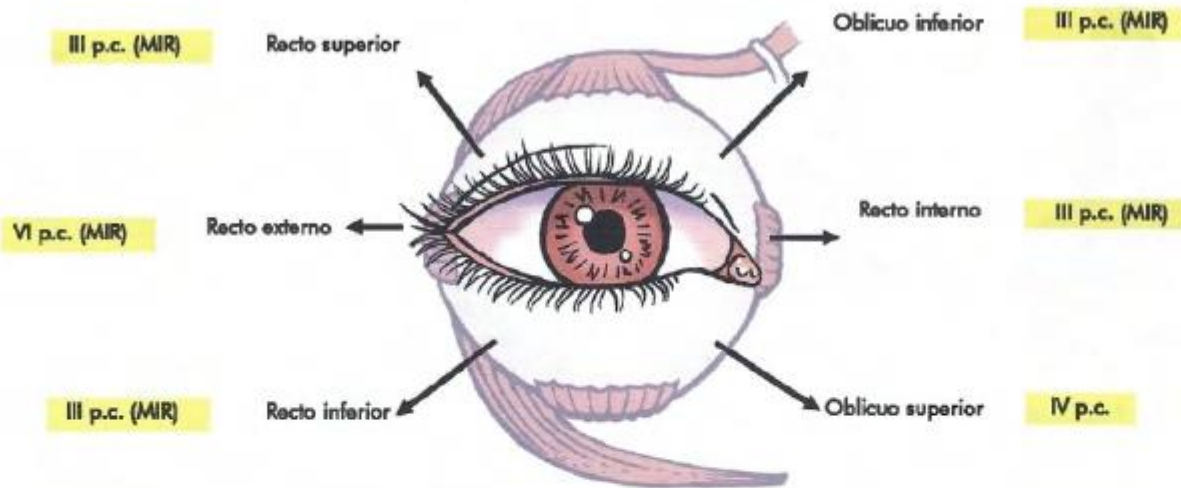
1.2.-NEURITIS ÓPTICA:

- Ocasiona disminución de la agudeza visual (lo más frecuente escotoma central) desde el principio.
- Según el comienzo la etiología más probable es:
 - Brusco: causa más probable: vascular.
 - En horas / días: inflamatoria / desmielinizante.
 - En semanas: compresiva/ carencial (en este último caso es bilateral).
- Dolor. con los movimientos oculares.
- Papila normal en las neuritis ópticas retrobulbares y edematosa en las anteriores.
- La etiología más frecuente de neuritis óptica retrobulbar es la esclerosis múltiple.

1.3.-NEUROPATÍA ÓPTICA ISQUÉMICA ANTERIOR:

- Típicamente indolora, brusca y con edema de papila. Hay dos formas distintas: por arteritis de células gigantes y por arteriosclerosis. Suele haber un trastorno de campo visual altitudinal de predominio inferior y poco reversible.

2. NERVIOS MOTORES OCULARES (III, IV, VI)



PATOLOGÍA DE MOTORES OCULARES

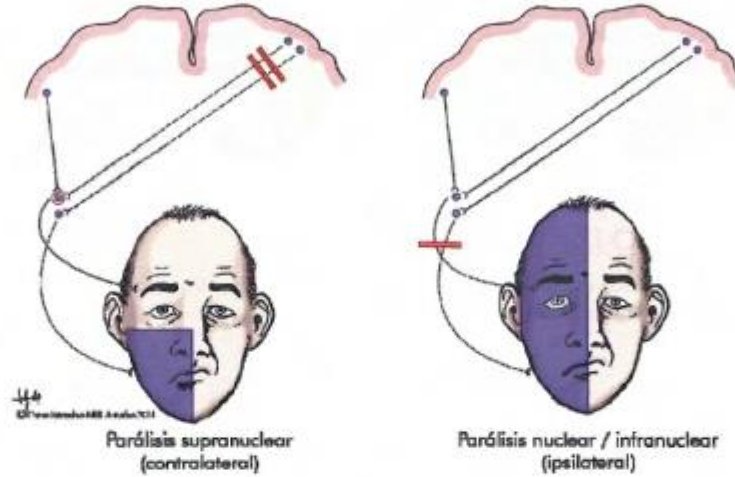
LESION	III PAR MOC	IV PAR PATÉTICO	VI PAR MOE
ETIOLOGÍA MAS FRECUENTE	<ul style="list-style-type: none"> 1-Vascular por isquemia mesencefálica 2- Compresión: Herniación transtentorial, aneurisma de art comunicante posterior 3-Diabetes 	<ul style="list-style-type: none"> • Traumatismos 	<ul style="list-style-type: none"> • Idiopática • Otras: Compresión tumoral, traumatismos, hipertensión o hipotensión intracraneal, diabetes, vascular (art cerebelosa anteroinferior), esclerosis múltiple
CLINICA	<ul style="list-style-type: none"> • Diplopia binocular • Estrabismo divergente • Ptosis palpebral • Pupila: Midriasis arreactiva si causa compresiva, pupila normal si diabetes 	<ul style="list-style-type: none"> • Diplopia binocular con tortícolis compensadora (mandíbula apunta al lado parético) 	<ul style="list-style-type: none"> • Diplopia binocular • Estrabismo convergente

3. EL NERVO TRIGÉMINO (V)

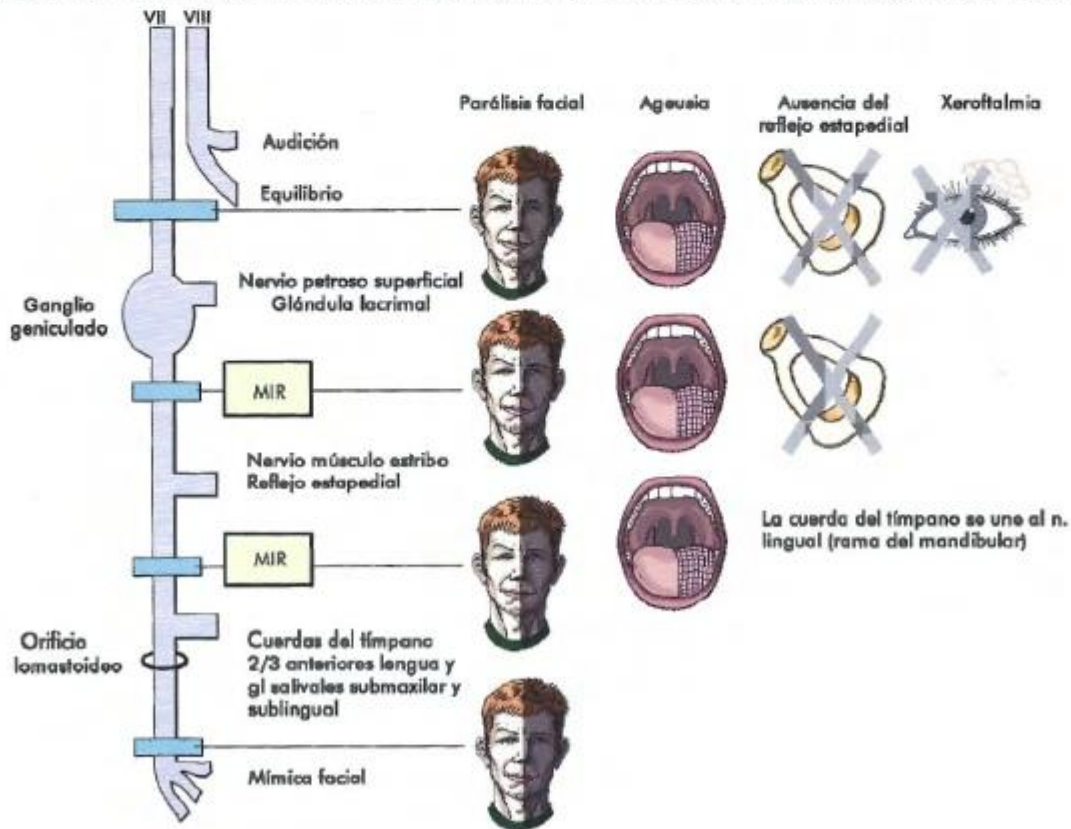
- **Recoge** la sensibilidad de toda la cara y da ramas motoras al aparato masticador (músculos temporales, maseteros y pterigoideos) y al músculo del martillo. Es el brazo aferente del reflejo corneal.
- **Lesión:** abolición del reflejo corneal y la mandíbula se desvía hacia el lado enfermo al abrir la boca.
- La patología más frecuente es la neuralgia del trigémino

4. NERVO FACIAL (VII)

- **Da ramas** motoras a la musculatura de la cara y al vientre posterior del digástrico. Recoge el gusto de los 2/3 anteriores de la lengua e inerva las glándulas lagrimal, y las salivares: submandibular y sublingual. Recoge la sensibilidad de la zona alrededor del conducto auditivo externo (zona de Ramsay-Hunt)
- **La parálisis de Bell** (idiopática) es la forma más común de parálisis facial periférica. Tiene un comienzo abrupto y un buen pronóstico. Tratamiento: lágrimas artificiales, evitar desecación de cornea y corticoides. La parálisis facial es la afectación neurológica más frecuente en la **sarcoidosis**.
- **El facial da ramas:** 1º **nervio petroso superficial mayor** (su lesión: xeroftalmia), 2º **músculo del estribo** (su lesión: ausencia de reflejo estapedial: algiacusia), 3º **cuerda del tímpano** (su lesión: ageusia) y finalmente sale por el **agujero estilomastoideo** dando ramas para la musculatura de la mímica de la cara (su lesión: parálisis facial, imposibilidad para arrugar la frente o levantar las cejas o cerrar el ojo, con desviación de la comisura bucal al lado sano al sonreír).



- Si la parálisis facial es central hay debilidad de los músculos de la mitad interior de la cara contralateral a la lesión. Se conserva el reflejo corneal.
- Si la parálisis facial periférica hay debilidad de todos los músculos de la hemicara del lado afecto con pérdida del reflejo corneal, dependiendo de la localización de la lesión puede haber disminución de la secreción lagrimal, algiacusia o trastorno del gusto.



5. NERVO ESTATOACUSTICO (VIII)

Función acústica: La lesión produce una sordera de percepción (neurosensorial)

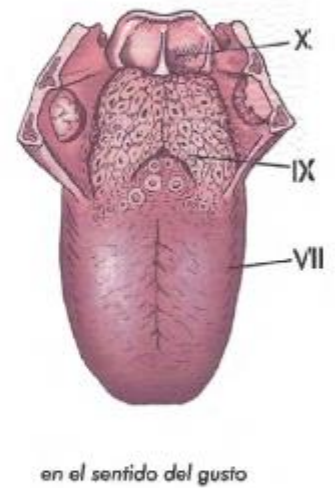
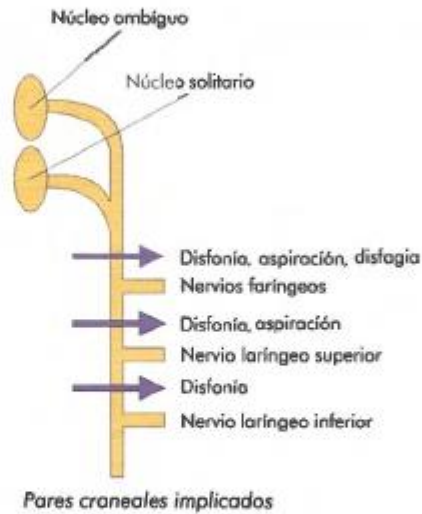
Función vestibular: La lesión produce vértigo, nistagmus con componente rápido al lado contrario a la lesión y una desviación del cuerpo al lado de la lesión en bipedestación. Prueba de Romberg +

6. NERVIOS GLOsofaríngeo (IX)

- Inerva músculos de la faringe y el gusto y la sensibilidad de la lengua por detrás de la V lingual
- En la parálisis del glossofaríngeo asocia pérdida del reflejo nauseoso, disfagia ligera, ageusia detrás de la "V" lingual, desviación del paladar blando al lado sano al decir "A". (signo de la cortina de Vernet)
- La neuralgia del glossofaríngeo se caracteriza por un dolor intenso al deglutir. Puede irradiar hacia el oído.

7. NERVIOS VAGO (X): SÍNDROME DE DISFAGIA Y DISFONIA

- Tiene fibras motoras, inervando músculos de laringe en exclusiva y parte de los faríngeos, fibras sensitivas inervando sensibilidad de laringe y parte de la faringe, fibras sensoriales inervando papilas gustativas de epiglotis y fibras autonómicas para corazón, pulmones y órganos abdominales.
- El nervio laríngeo inferior o recurrente inerva todos los m. intrínsecos de la laringe excepto el cricotiroides inervado por el nervio laríngeo superior. Es más frecuente su lesión en cirugía tiroidea, más del lado izquierdo. En su trayecto intratorácico, se relaciona con la aorta, tráquea y esófago.



8. NERVIOS ESPINAL O ACCESORIO (XI)

- En realidad es un nervio espinal que nace en médula cervical. Es motor puro (músculos esternocleidomastoideo y trapecio). Se suele lesionar junto a otros pares craneales en los tumores de la base del cráneo.

9. NERVIOS HIPOGLOSO (XII)

- Es motor puro. Su lesión ocasiona que al protruir la lengua esta se desvíe al lado lesionado por acción del músculo geniogloso sano.

10. PARALISIS COMBINADAS PARES CRANEALES

SITIO	PAR CRANEAL AFECTADO	EPÓNIMO DEL SÍNDROME
Hendidura esfenoidal (cisura orbitaria sup.) (4MIR)	III, IV, V ₁ , VI (tb vena oftálmica) Oftalmoplejia total conservando visión	Foix
Pared lateral seno cavernoso (2MIR)	III, IV, V ₁ , V ₂ , VII	Tolosa-Hunt
Agujero rasgado post. o yugular (MIR)	IX, X, XI	Vernet
Ángulo ponto-cerebeloso	V, VII y VIII	

1. Alteraciones de la consciencia

1.1. Coma, obnubilación y estupor

A. COMA

- El coma es la **inconsciencia resistente a los estímulos externos**.
- El estado de coma es la consecuencia de un trastorno difuso (multifocal) de la corteza o de una agresión directa sobre el SARA (sistema activador reticular ascendente), estructura localizada entre protuberancia y diencéfalo.
- La lesión hemisférica individual, **no produce coma**.



Entre la vigilia plena y el coma hay algunos estados intermedios que son:

B. SOMNOLENCIA:

- Tendencia al sueño, fácil despertar a estímulos externos, con respuesta adecuada.

C. ESTUPOR:

- Necesidad de estímulos intensos para despertar, con respuestas poco adecuadas.

1.2. Etiología de las alteraciones de la consciencia

- En nuestro medio la causa más frecuente de alteración del nivel de consciencia son los traumatismos cráneo-encefálicos (MIR)
- La causa más frecuente de coma no traumático son los trastornos tóxico-metabólicos, en estos casos la exploración neurológica no muestra focalidad.
- La hipoglucémica, puede manifestarse por **déficit focal neurológico**
- También puede aparecer coma en lesiones que afectan a hemisferios cerebrales (si son extensas y comprimen tronco-encéfalo) o lesiones del propio tronco del encéfalo como: hemorragias, infartos, tumores o abscesos.
- Las causas de coma se pueden dividir en tres categorías generales
 1. Las que no tienen signos neurológicos focales como las encefalopatías metabólicas
 2. Los síndromes de meningitis: cefalea + fiebre + rigidez de nuca
 3. Los síndromes que tienen signos neurológicos cerebrales notables

MIR 13 (10223) (224): ¿Cuál de estas afirmaciones es **FALSA** respecto al estupor?

1. Es una alteración de la consciencia.
2. Puede darse en la melancolía.
3. **Supone un estado reversible por estímulos moderados.** *
4. Se utiliza el término en estados de mutismo y reducción de la actividad motora.
5. En Neurología es un estado que precede al coma.

1.3. Valoración del nivel de consciencia.

Escala de Glasgow

APERTURA DE LOS OJOS	APERTURA DE LOS OJOS
Espontánea	Espontánea
A la voz	A la voz
Al dolor	Al dolor
Nula	Nula
RESPUESTA A ESTIMULOS	RESPUESTA A ESTIMULOS
Obedece	Obedece
Localiza	Localiza
Retira	Retira
Respuesta flexora	Respuesta flexora
Respuesta extensora	Respuesta extensora
Nula	Nula
RESPUESTA VERBAL	RESPUESTA VERBAL
Orientado	Orientado
Confuso	Confuso
Inadecuado	Inadecuado
Incomprensible	Incomprensible
Nula	Nula

- Por debajo de 8 puntos, indica mucha gravedad.
- El descenso de 3 o más puntos, en exámenes repetidos, independientemente de la cifra inicial, orienta hacia una lesión grave.
- Esta escala es sobre todo apropiada para valorar el nivel de consciencia en caso de lesiones postraumáticas (p ej un paciente con un ictus que le produzca afasia aunque tenga buen nivel de consciencia, puntuaría 11 puntos, ya que la respuesta verbal sería nula y no obedece órdenes porque no comprende)

MIR 09 (9289): (230) Un paciente de 35 años es traído al Servicio de Urgencia tras sufrir un accidente de tráfico. No abre los ojos ante estímulos dolorosos. No obedece órdenes y emite sonidos incomprensibles. Su brazo derecho aparece deformado y no responde a estímulos dolorosos; sin embargo, su mano izquierda responde en un movimiento intencionado hacia el estímulo. Su Escala de Coma de Glasgow (GCS) es;

1. 12.
2. 9.
3. 5.
4. **8.***
5. 2.

1.4. Tratamiento de urgencia

1. Garantizar la vía aérea, en caso necesario, respiración asistida.
2. Vía de perfusión intravenosa, administración de suero glucosado. Extracción simultánea de muestra sanguínea para análisis. Si hay sospecha de alcoholismo administración de Tiamina con anterioridad o al menos de forma conjunta.
3. Determinación inmediata de la glucemia.
4. En caso de hipotensión o colapso circulatorio: reposición de volumen y dopamina.
5. Tratamientos específicos:
 - Intoxicación por opiáceos: Naloxona (MIR).
 - Intoxicación por benzodiazepinas: Flumazenil (Anexate®). (MIR) También es útil en el coma hepático.
6. Evitar en lo posible los sedantes.

MIR 08 (8859): Un paciente es llevado a urgencias por haber sido hallado desorientado en la calle. Tiene alrededor de 60 años y aspecto descuidado. Huele a alcohol. La exploración física revela un paciente desorientado, confuso y apático. Está levemente atáxico y presenta múltiples telangiectasias cutáneas. TA: 140/85 mmHg; pulso 84 lpm y frecuencia respiratoria 16 rpm. ¿Cuál de las siguientes medidas sería **INCORRECTA** en una evaluación inicial en la visita de urgencias?:

1. Punción lumbar tras realización de fondo de ojo.
2. TC craneal.
3. Hemograma completo y bioquímica básica.
4. Administración de glucosado al 5% i.v. y posteriormente tiamina i.v.*
5. Determinación de tóxicos en sangre y orina.

2. Exploración neurológica del coma

- En un paciente en coma examinaremos:
 1. Pupilas y reactividad pupilar
 2. Motilidad ocular
 3. Reflejo corneal
 4. Respuesta al estímulo doloroso
 5. Ritmo respiratorio

Si hay alteraciones o asimetrías en la exploración de los puntos 1 al 4 pensaremos en origen neurológico del coma.



2.1. Pupilas y reactividad pupilar

A. REFLEJO FOTOMOTOR

- Al aplicar luz sobre una pupila sana, se contrae ésta y la pupila del otro ojo.

LESION	TAMAÑO PUPILAR	RFD (reflejo fotomotor directo)	RFC (reflejo fotomotor consensuado)
II par	Normal (2-5 mm)	Perdido	Conservado
III par (MIR)	Midriasis	Perdido	Perdido

- La presencia o ausencia de reflejo fotomotor unilateral es el signo más valioso como dato aislado para distinguir el coma de origen metabólico (se conserva) del coma por lesión estructural mesencefálica o del III par craneal, donde está abolido.
- La anoxia severa produce dilatación pupilar bilateral arreactiva (MIR)

- Las lesiones de la vía óptica por detrás de las cintillas ópticas no producen alteraciones de la reactividad pupilar.

2.2. Motilidad ocular

A. MOVIMIENTOS ESPONTANEOS DE LOS OJOS EN PACIENTES COMATOSOS

- Los movimientos oculares espontáneos erráticos (roving) indican integridad de las estructuras óculo-motoras del tronco cerebral. Aparecen en lesiones metabólicas.
- En un paciente en coma los ojos aparecen desviados al lado de lesión en caso de lesiones hemisféricas cerebrales.
- Ambos ojos pueden aparecer hacia abajo y hacia dentro en caso de lesiones talámicas o de la porción superior de protuberancia.

POSICION ESPONTANEA DE LA MIRADA



Lesión del lóbulo frontal izdo
-desviación de mirada a la izda
-hemiparesia dcha parálisis facial central derecha

Lesión de la protuberancia (izda)
-desviación de mirada a la dcha
-hemiparesia dcha, parálisis nuclear facial izquierda

	Función	Lesión
Centro óculo-giro (lóbulo frontal)	Lleva los ojos al lado contrario	Ojos desviados al lado de la lesión hemisférica
Centro de la mirada horizontal (protuberancia)	Lleva los ojos al mismo lado	Ojos desviados al lado contrario a la lesión protuberancial

B. REFLEJOS OCULO-CEFALICOS (ROC)

- Si al girar la cabeza a un lado, los ojos giran de forma conjugada hacia el lado contrario (fenómeno de ojos de muñeca) significa que están indemnes los centros óculo-motores del tronco. Cuando hay alteración de este fenómeno significa disfunción del tronco-encéfalo.
- En individuos con buen nivel de conciencia, el reflejo está inhibido, luego este reflejo solo sirve para explorar pacientes en coma.



C. REFLEJOS OCULO-VESTIBULARES (ROV)

- El paciente debe estar con la cabeza elevada 30° sobre la horizontal.
- El estímulo con agua fría o caliente de uno de los conductos auditivos externos provoca una desviación tónica de los ojos (hacia el lado del estímulo en el caso del agua fría y al lado contrario en el caso del agua caliente), que se sigue de un nistagmus con fase rápida al lado contrario del estímulo, que dura aproximadamente 2 min. En la exploración, lo que nosotros apreciamos es la fase rápida del nistagmus. ("el nistagmus huye del frío")
- Cuando estos reflejos están ausentes significa que hay una afectación de tronco.



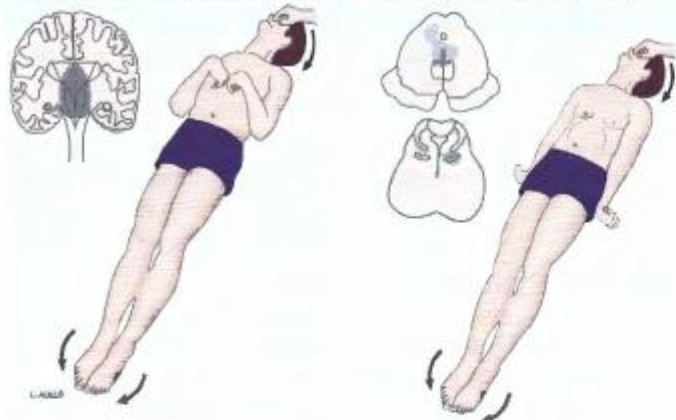
2.3. Reflejo corneal

- Al tocar la cornea de un ojo, se cierran ambos ojos.
- La vía aferente la aportan ramas sensitivas del trigémino y la vía eferente responsable de la contracción del orbicular de los párpados está mediada por el facial. (MIR)
- Su alteración implica disfunción de tronco a nivel protuberancial.

2.4. Respuesta al estímulo doloroso

RESPUESTAS INAPROPIADAS AL ESTIMULO DOLOROSO

RIGIDEZ DE DECORTICACION RIGIDEZ DE DESCEREBRACION



Los brazos están en flexión aducción y pronación e hiperflexión de las muñecas. Las extremidades inferiores se hiperextienden. Aparece en lesiones avanzadas bilaterales de hemisferios cerebrales y diencefalo (MIR). En la escala de Glasgow (subapartado respuesta a estímulos) puntúa como: 3

Los brazos se hiperextienden adducen y se colocan en rotación interna y las piernas se hiperextienden. Aparece por lesiones entre mesencéfalo y protuberancia. En la escala de Glasgow (subapartado respuesta a estímulos) puntúa como 2

- Si el coma es profundo no existe ninguna respuesta motora al dolor y el paciente puede estar completamente hipotónico
- La asimetría en la movilización espontánea de las extremidades o cuando se aplica un estímulo doloroso al enfermo nos hace sospechar una lesión cerebral focal.
- Se consideran respuestas apropiadas cuando el paciente busca el punto doloroso o retira la extremidad estimulada.

2.5. Ritmos respiratorios patológicos

RITMOS ANORMALES RESPIRATORIOS

BRADIPNEA 	En intoxicación por depresores del sistema nervioso central
Kussmaul 	Respiración profunda. Aparece en acidosis
CHEYNE-STOKES 	Sucesión de períodos de apnea y otros durante los cuales los movimientos respiratorios son cada vez más profundos hasta cierto momento en que empiezan a decrecer. Por daño bi-hemisférico o diencefálico

- Salvo la respiración de Cheyne-Stokes el resto se encuentran raramente. Además la respiración de Cheyne-Stokes es inespecífica y muchas veces carece de significado patológico verdadero.
- Cuando la causa de una insuficiencia respiratoria es un problema neurológico, en la gasometría apreciamos hipercapnia con hipoxemia relativa
- Cuando hay una lesión bulbar, la respiración se hace arrítmica e ineficaz, se llama respiración atáxica o de Biot.

MIR 04 (7812): Hombre de 57 años que ingresa en el Servicio de Urgencias de nuestro hospital, tras ser encontrado en la calle sin respuesta a estímulos. En la exploración física a su llegada destaca coma con escala de Glasgow de 3 puntos, pupilas puntiformes, reflejo corneal abolido, respiración de Kussmaul y sudoración intensa. El cuadro no se modifica tras administración de 0,4 mgr. de Naloxona intravenosa. Señale el diagnóstico más probable, entre los siguientes:

1. Infarto en el territorio de la arteria cerebral media derecha.
2. Intoxicación por cocaína.
3. Hemorragia pontina.*
4. Hemorragia talámica izquierda.
5. Intoxicación por opiáceos.

3. Exámenes complementarios

- Hemograma
- Glucemia
- Na
- K
- Ca
- Creatinina
- Gasometría arterial
- Sistemático de orina
- Rx de tórax
- ECG
- Determinación de niveles de F antiepilépticos o tóxicos si procede

- Si hay fiebre: Enviar muestras para urinocultivo y hemocultivo.
- Con estos estudios llegamos al diagnóstico de la mayoría de las causas de coma metabólico o por lesión cerebral difusa.
- Ante la sospecha de lesión primaria cerebral hacer TC craneal
- Si se decide hacer una punción lumbar es recomendable una TC craneal previa.
- El EEG es útil en los estados confusionales metabólicos o fármaco inducidos pero rara vez confirma el diagnóstico, excepto cuando el coma es debido a crisis epilépticas no identificadas clínicamente (p.ej. estatus de crisis parciales complejas)

4. Estado vegetativo persistente

- Un 5% de los pacientes con grandes traumatismos cerebrales no recuperan totalmente la conciencia pero si las funciones del tronco cerebral que les permiten mantener las funciones vitales. Requieren alimentación por sonda nasogástrica (aunque algunos pueden llegar a deglutir) y cuidados permanentes. El sustrato de esta situación es el daño axonal difuso (MIR)

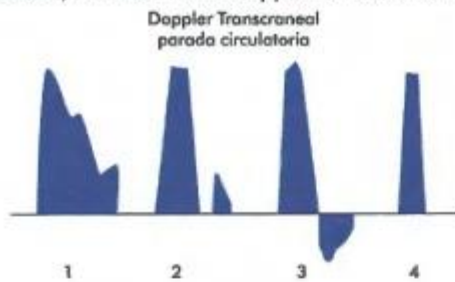
- El daño axonal difuso consiste en el corte o sección de axones de forma aguda y amplia en el momento del impacto. El daño axonal difuso en ambos hemisferios explica la situación de coma persistente.
- Las causas del daño axonal difuso son a menudo, las pequeñas lesiones isquémico-hemorrágicas en la unión córtico-subcortical, cuerpo calloso o porción dorso-lateral del tronco-encéfalo.
- El TAC muestra lesiones por cizallamiento que contienen sangre, por lo común en el cuerpo calloso y el centro semi-oval, que pueden aparecer días después. La resonancia magnética identifica mejor esas lesiones.
- Los factores que predicen un mal pronóstico tras el traumatismo en la primera semana son: trastornos vegetativos hipotalámicos (fiebre central, síndrome de secreción inadecuada de ADH, hiperhidrosis) ausencia de respuestas motoras, trastornos respiratorios y asociación de traumatismos viscerales.

5. Muerte encefálica

- Coma arreactivo de causa conocida y carácter irreversible.

El diagnóstico de muerte encefálica exige:

1. Exploración neurológica completa y rigurosa que debe repetirse a las 6 horas en caso de lesiones estructurales destructivas y a las 24 en caso de encefalopatía metabólica. En esta exploración debe haber falta de respuesta a todas las pruebas de la exploración neurológica del coma, se realizará en situación de estabilidad hemodinámica, sin alteraciones metabólicas, con temperatura superior de 32° y sin efecto de fármacos sedantes o relajantes musculares.
2. Las pruebas instrumentales no se consideran obligatorias. En todo caso incluirían: EEG y potenciales evocados: sin actividad o eco-doppler transcraneal que muestra un patrón pruebas donde se demuestre que hay cese del flujo sanguíneo cerebral, habitualmente doppler transcraneal.



1. Patrón normal
2. Patrón separación sistole-diástole
3. Patrón de flujo reverberante
4. Patrón de espigas sistólicas aisladas

Los tres últimos patrones son compatibles con el diagnóstico de muerte encefálica cerebral.

MIR 06 (8343): Paciente de 25 años, que sufrió un traumatismo craneoencefálico de alta energía, ingresó en el hospital en coma con una valoración en la escala de Glasgow de 5 puntos. Se realizaron diversos TAC cerebrales que fueron informados repetidamente como normales. Un RNM realizado al cabo de una semana del accidente detectó una zona de contusión hemorrágica a nivel del esplenio del cuerpo calloso. Al cabo de un mes del traumatismo, la situación del paciente persistía inmodificada, con una puntuación de 5 puntos de Glasgow presentando diversos episodios de hiperhidrosis e hiperpirexia, y no detectándose otras lesiones que la citada en sucesivos controles radiológicos:

1. La causa más frecuente de coma mantenido en un traumático craneal es el status epiléptico y debería iniciarse tratamiento para ello.
2. Creo que la situación clínica del paciente obedece a causas no neurológicas.
3. Creo que el paciente presenta una lesión axonal difusa. *
4. Es imposible que un paciente en coma presente una TAC normal.
5. Debería procederse a la evacuación quirúrgica de la lesión de cuerpo calloso

MIR 13 (10146) (147): Tras un accidente de tráfico un paciente de 38 años ingresa en UCI en coma. Tras varios días el paciente no mejora neurológicamente y en la TAC se visualizan lesiones puntiformes hemorrágicas en cuerpo calloso y en unión córtico-subcortical. ¿Cuál es su diagnóstico?

1. Hematoma subdural agudo.
2. Púrpura trombocitopénica.
3. Contusión hemorrágica cerebral.
4. Lesión axonal difusa grave. *
5. Encefalopatía hipóxico-isquémica.

6. Delirium o estado confusional agudo

El delirium, consiste en un cuadro cuya característica principal es la alteración fluctuante de la conciencia (MIR).

CRITERIOS DSM-IV DE DELIRIUM

1. Alteración de la conciencia (disminución de la capacidad de atención al entorno) con disminución de la capacidad para centrar dirigir o mantener la atención.
2. Cambio en las funciones cognitivas (como déficit de memoria, desorientación, alteración del lenguaje) o presencia de una alteración perceptiva que no se explica por la existencia de una demencia previa o en desarrollo.
3. La alteración se presenta en un corto periodo de tiempo (habitualmente en horas o días) y tiende a fluctuar a lo largo del día.
4. Demostración a través de la historia, exploración física y de las pruebas de laboratorio de que la alteración es un efecto fisiológico directo de una causa conocida.

- Hay alteración del comportamiento que oscila entre la agitación/hiperactividad y la letargia e inactividad. El delirium tiene un comienzo agudo (MIR) con clara relación temporal con la causa que lo origina (MIR). Remite cuando cesa la causa y su duración suele ser inferior a un mes. (MIR) Tiene siempre un origen orgánico.
- La causa más frecuentes son los trastornos tóxico-metabólicos, estados de abstinencia y enfermedades infecciosas. (MIR).
- En función de la etiología, el delirium puede asociarse con alteraciones neurológicas no específicas como: temblor, mioclonos, asterixis, cambios en los reflejos o el tono muscular, nistagmo, incoordinación motora e incontinencia urinaria, (MIR).
- También se aprecian signos de hiperactividad autonómica como taquicardia, sudoración, midriasis, elevación de la tensión arterial...
- Hay cambios globales en las funciones cognitivas (memoria, orientación, lenguaje, atención...). La característica más útil para distinguir el cuadro confusional agudo de las demencias es la disminución de la capacidad de atención, mucho más brusca en el cuadro confusional agudo (MIR).
- Es habitual que haya síntomas prodrómicos en los días previos a la instauración del delirium como: inquietud, ansiedad, irritabilidad, desorientación, distracción o alteraciones del sueño.
- Puede haber alteraciones perceptivas: ilusiones, alucinaciones (predominio visual) alucinosis o delirios. (MIR)
- Son características las alteraciones del ritmo sueño-vigilia, empeorando los síntomas por la noche. (MIR)
- Es muy frecuente afectando al 30% de los mayores de 65 años ingresados en un hospital general (MIR).

TRATAMIENTO

- Inicialmente se intentará tratamiento no farmacológico: tranquilizar y reorientar al paciente, mantener una luz tenue...
- En caso de necesitar tratamiento farmacológico, el de elección son los neurolepticos, haloperidol por vía oral o i.m.
- En caso de delirium por privación de alcohol o sedantes se prefieren las benzodiazepinas de vida media corta p. ej. lorazepam.



MIR 00 (6720): ¿Cuál de las siguientes características es más útil para distinguir el cuadro confusional agudo de la demencia? :

1. Disminución de la capacidad de atención*
2. Desorientación
3. Alucinaciones
4. Afectación de la memoria
5. Alteraciones del ciclo sueño-vigilia

MIR 01 (7130) De los criterios diagnósticos de un síndrome orgánico cerebral que se exponen a continuación. ¿Cuál de ellos es **FALSO**?

1. Evidencia de enfermedad, lesión o disfunción cerebral o de enfermedad sistémica que puedan explicar el síndrome
2. Relación temporal entre la enfermedad y el síndrome (no más de pocos meses)
3. Remisión del síndrome con la mejoría de la causa
4. Ausencia de otra evidencia que explique el síndrome.
5. Alucinaciones de predominio auditivo*

MIR 02 (7399): ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es **INCO-RRECTA** respecto del delirium, o síndrome confusional?

1. Su principal característica clínica es la presencia de creencias falsas, irreducibles a la argumentación lógica y que no guardan relación con el entorno cultural del paciente*
2. Su principal característica clínica es la alteración de la conciencia
3. Suele asociarse a alteraciones globales de las funciones cognitivas
4. Se acompaña a menudo de alteraciones del humor, la percepción y el comportamiento
5. No es infrecuente la presencia de temblor, asterixis, nistagmo, falta de coordinación motora e incontinencia urinaria

MIR 03 (7662): Un hombre de 73 años con Enfermedad Pulmonar Obstruiva Crónica está ingresado en una planta de Medicina Interna tras ser atendido en Urgencias por una insuficiencia respiratoria global, secundaria a una infección respiratoria. Durante su segunda noche en el hospital, presenta agitación, desorientación temporal y espacial, falsos reconocimientos, insomnio y agresividad verbal y física hacia el personal cuidador. El paciente se arranca la mascarilla de oxígeno y las vías de perfusión. Es portador de una prótesis de cadera derecha. La enfermera de turno le avisa a Vd., que es el médico de guardia. ¿Cuál de los siguientes comportamientos asistenciales es correcto en el contexto clínico descrito?

1. Invitar al paciente a firmar el Alta Voluntaria, previa información de los riesgos derivados del no tratamiento de su condición patológica.
2. No iniciar ningún procedimiento diagnóstico ni terapéutico al tratarse de un problema psiquiátrico.
3. Proceder a la sujeción mecánica del paciente para posibilitar su sedación mediante la administración de cloracepato dipotásico por vía I.M.
4. Proceder a la sujeción mecánica del paciente para posibilitar su sedación mediante la administración de haloperidol por vía I.V. y la realización de los procedimientos diagnósticos y terapéuticos que se estimen indicados.*
5. Proceder a la sujeción mecánica del paciente, evitando sedación de ningún tipo, aislándolo en una habitación insonorizada.

MIR 07 (8599): Acude a urgencias un paciente de 80 años que presenta desde hace 2 días alteración del nivel de conciencia de forma fluctuante con lenguaje incoherente, agitación y desorientación. La familia refiere que durante la última semana al paciente se le ha prescrito lormetazepam por dificultad para conciliar el sueño. En la exploración física el paciente se encuentra afebril con TA 140/70 y sin focalidad neurológica motora ni sensitiva, con lenguaje incoherente y agitado. La frecuencia cardiaca era rítmica a 65 lpm. ¿Cuál de las afirmaciones le parece correcta?

1. Se trata de un paciente que ha sufrido un accidente vascular cerebral y debe realizarse una TAC cerebral urgente y administrar benzodiacepinas para controlar la agitación.
2. Se trata de una clínica sugestiva de crisis comicial y debe realizarse un electroencefalograma urgente y administrar benzodiacepinas endovenosas.
3. Se trata de un delirium y debe retirarse el lormetazepam y administrar un neuroléptico para controlar la agitación.*
4. Debería realizarse una punción lumbar para descartar posible etiología infecciosa.
5. Se trata de un efecto indeseable del lormetazepam que desaparecerá al cabo de unos días sin ser necesario retirar medicación.

MIR 09 (9125): Un paciente de 78 años, previamente sano, presenta una clínica de varias horas de evolución de alteración del nivel de conciencia y de las funciones mentales superiores, con tendencia a la apatía y a la somnolencia. Tiene trastornos de la percepción, con algunas alucinaciones. A su familia lo que más les extraña es que el cuadro sea muy fluctuante, pues pasa de estar casi dormido a agitarse y vociferar, y a ratos parece estar lúcido. Pensaría:

1. Trastorno histérico de la personalidad.
2. Síndrome confusional agudo.*
3. Ictus en territorio de la arteria cerebral media derecha.
4. Inicio de demencia.
5. Angiopatía amiloide.

MIR 11 (9686): La coexistencia de alucinaciones y de alteraciones de la conciencia es sugestiva de:

1. Los estados ansiosos.
2. Los estados confusionales.*
3. Los estados depresivos.
4. Los estados maníacos.
5. Los estados psicóticos.

MIR 12 (9898): ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es cierta con respecto a las características clínicas de la neumonía que presenta un anciano frágil comparado con un adulto con el mismo diagnóstico?

1. Ambos tipos de pacientes, por lo general, presentan un grado de comorbilidad similar.
2. Puede presentarse clínicamente en forma de delirium.*
3. Tienen el mismo riesgo de sufrir pérdida en sus capacidades de autocuidado.
4. En el anciano frágil requiere mayor grado de reposo o permanencia en cama para evitar complicaciones.
5. La edad modifica la antibioterapia empírica de la neumonía adquirida en la comunidad.

MIR 12 (9931): La existencia de alucinaciones y de alteraciones de la conciencia es propia de:

1. Los estados ansiosos.
2. Los estados confusionales.*
3. Los estados depresivos.
4. Los estados maníacos.
5. Los estados psicóticos.

7. Síndrome de Wernicke-Korsakoff

El síndrome de Wernicke, se considera la fase aguda y el síndrome de Korsakoff el estado residual del mismo proceso patológico.

7.1. Etiología

- Déficit de tiamina (Vitamina B-1). (MIR). Las reservas orgánicas de tiamina no superan las tres semanas, de manera que periodos prolongados de malnutrición pueden favorecer el síndrome.
- La causa más frecuente es el alcoholismo crónico. (MIR)
- Hay predisposición genética a padecer el síndrome en función de la cantidad de transacetolasa y su afinidad por la tiamina.

Una dieta rica en hidratos de carbono o la administración de suero glucosado en un paciente con déficit larvado de Vit B-1 precipita o agrava la encefalopatía de Wernicke-Korsakoff.

- La hipomagnesemia puede dar lugar a un cuadro similar a un síndrome de Wernicke.

7.2. Clínica

- De forma aguda, aparecen: (MIR)
 1. Alteraciones de la motórica ocular extrínseca. La parálisis óculo-motora es compleja, pero suele ser más precoz en motores oculares externos produciéndose un estrabismo convergente.
 2. Ataxia de la marcha.
 3. Trastornos mentales: Confusión mental.



Puede haber trastornos relacionados con disfunción del sistema nervioso autónomo: Taquicardia, hipotensión, síncope o hipotermia por afectación hipotalámica.

Aunque la forma de comienzo típica es brusca, (MIR) algunos sujetos desarrollan el déficit de forma insidiosa debido a los efectos repetidos del tóxico y a la deficiencia nutricional.

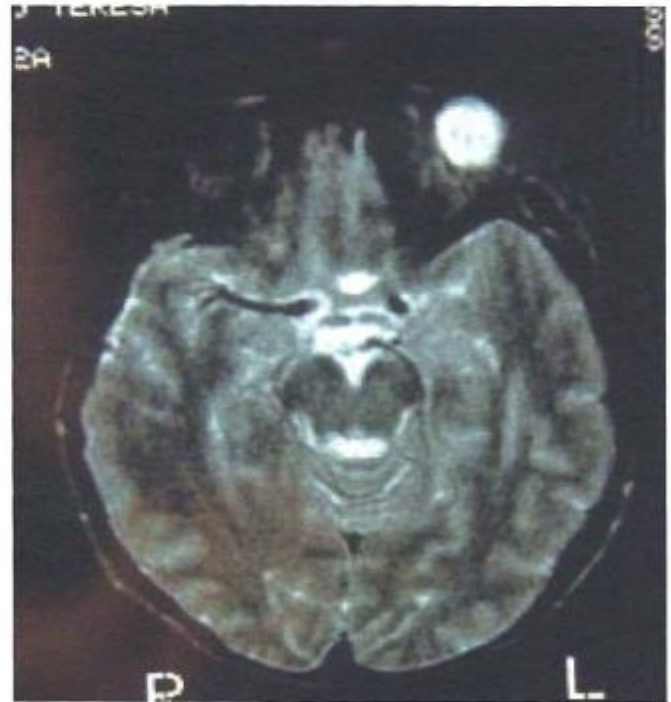
- Tras el tratamiento los trastornos oculares recuperan pronto (puede persistir nistagmus) la ataxia sigue después, aunque la mitad de los pacientes se recupera de forma incompleta y por último mejora la apatía somnolencia o cuadro confusional. A medida que estos síntomas desaparecen se pone de manifiesto un estado amnésico con alteración de la memoria reciente y del aprendizaje (psicosis de Korsakoff), por lesión de cuerpos mamilares.
- Psicosis de Korsakoff: amnesia anterógrada, amnesia retrógrada variable, puede haber confabulación. Es persistente en el tiempo.



7.3. Anatomía patológica

- Inicialmente aparecen lesiones necróticas puntiformes, en la región subependimaria del III ventrículo, región periacueductal, porción superior del IV ventrículo y vermix cerebeloso.
- También se encuentran de forma constante lesiones en: tubérculos mamilares, núcleos vestibulares y de los pares craneales III y VI.
- El aspecto de las lesiones varía según el momento evolutivo de la enfermedad, en estadios casi terminales las lesiones son un punteado hemorrágico.

En RM se pueden detectar lesiones diencefálicas y atrofia tardía de los tubérculos mamilares.



Resonancia que muestra lesiones hiperintensas periacueductales en un caso de síndrome de Wernicke

7.4. Tratamiento

- Administración de tiamina intravenosa. Inicialmente 50 mg./i.v. o 50 mg. im. Seguir con 50 mg./día im. hasta que el paciente se alimente bien. Es conveniente añadir sulfato de magnesio al tratamiento.
- Lo que antes revierte son los trastornos de la motilidad ocular.
- Remisión total del cuadro cuando el tratamiento se aplica en la fase inicial.
- Fallecen 17%. La principal causa de muerte son las infecciones sobreañadidas.

MIR FAMILIA 00 (6625): ¿Cuál de los siguientes datos es una característica principal de la encefalopatía de Wernicke?:

1. Inicio agudo*
2. Asociación a crisis comiciales alcohólicas
3. Asociación a amnesia retrógrada
4. Tratamiento eficaz con ácido fólico
5. Asociación a alucinaciones visuales

MIR 07 (8593): En un paciente que presenta un cuadro agudo de cuadro confusional, oftalmoparesia por afectación del sexto par bilateral y ataxia de la marcha pensaría en:

1. Encefalopatía hiperglucémica.
2. Encefalopatía de Korsakoff.
3. Infarto cerebeloso.
4. Administrarle inmediatamente tiamina.*
5. Intoxicación por plomo.

NOTA: Nota: La intoxicación aguda por plomo produce náuseas, vómitos, diarreas que se asocia a una encefalopatía con una fase de agitación seguida de una fase de depresión con hipotensión y bradicardia e hipotermia



RESUMEN DE COMA

1. ALTERACIONES DE LA CONSCIENCIA

- La causa más frecuente de pérdida aguda de consciencia son los traumatismos craneoencefálicos.
- La causa más frecuente de coma de instauración subaguda es el coma metabólico o tóxico.

1.1. ESCALA DE GLASGOW

- La escala de Glasgow evalúa el coma a través de la exploración de la apertura de los ojos, respuesta verbal y respuesta motora. Es una escala de 3 a 15 puntos, cuanto menor puntuación peor es el pronóstico.

1.2. TRATAMIENTO DE URGENCIA DE UN PACIENTE EN COMA

- Lo primero es garantizar el soporte vital valorando en primer lugar que las vías respiratorias sean permeables, 2º la respiración, 3º la circulación.
- Tratamientos específicos: intoxicación por opiáceos-naloxona, benzodiazepinas-flumazenil, encefalopatía de Wernicke-tiamina.

2. EXPLORACION NEUROLOGICA

En un paciente en coma examinaremos:

2.1. PUPILAS

- La presencia o ausencia de reflejo fotomotor es el signo más valioso como dato aislado para distinguir el coma de origen metabólico donde se conserva, del estructural (lesional) en el que se pierde.
- La anoxia severa y la intoxicación por cocaína y anticolinérgicos son causa de midriasis bilateral.
- La lesión del mesencéfalo o del III par craneal da lugar a pupilas midriáticas y arreactivas.
- En la lesión hemisférica cerebral, los ojos miran a la lesión. En la lesión de la protuberancia los ojos miran al lado contrario al de la lesión. En la lesión diencefálica los ojos adoptan una posición de convergencia ocular.

2.2. MOVIMIENTOS OCULARES

- Los reflejos óculo-cefálicos ("ojos de muñeca"): En un paciente comatoso, si al girar la cabeza hacia un lado los ojos permanecen en la situación inicial (ojos de muñeca) significa que el tronco-encéfalo está sano. Si giran a la vez que la cabeza significa que hay daño del tronco del encéfalo.
- Óculo-vestibulares: Al irrigar con agua fría el CAE los ojos se desvían de forma tónica hacia el lado del agua fría y aparece un nistagmo cuya fase rápida va en sentido contrario, esto significa indemnidad del tronco-encéfalo.

2.3. REFLEJO CORNEAL

- Explora la protuberancia, la rama aferente son fibras del trigémino y la eferente fibras del facial. Si está abolido en un paciente en coma pensamos en lesión protuberancial.

2.4 RESPUESTA MOTORA

- La rigidez de decorticación (codos en flexión con piernas en extensión) aparece en lesión bilateral de los hemisferios cerebrales, y en lesiones diencefálicas. Puntuación en la escala de Glasgow en el apartado respuesta a estímulo doloroso: 3
- La rigidez de descerebración (codos, muñecas y piernas en extensión) aparece por daño en mesencéfalo o región alta protuberancial. Puntuación en la escala de Glasgow en el apartado respuesta a estímulo doloroso: 2
- En el coma metabólico la confusión y estupor preceden a los signos motores, que cuando aparecen son simétricos. Los más frecuentes son. Temblor, asterixis, mioclonicas...

2.5.PATRON RESPIRATORIO:

- Lo más frecuente es el patrón de Cheyne-Stokes, que consiste en la sucesión de periodos de apnea y otros durante los cuales los movimientos respiratorios son cada vez más profundos hasta cierto momento que empiezan a decrecer. No tiene valor localizador, significa daño bihemisférico o diencefálico.

3. EXAMENES COMPLEMENTARIOS EN UN PACIENTE EN COMA

- Hemograma, Glucemia, Na, K, Ca, Creatinina, gasometría arterial, sistemático de orina, R-x de tórax, ECG, determinación de niveles de fármacos antiepilépticos o tóxicos. Si se sospecha lesión primaria cerebral: TAC

4. ESTADO VEGETATIVO PERSISTENTE

- Falta de contacto con el entorno. Sustrato anatómico: daño axonal difuso

5. MUERTE CEREBRAL:

El diagnóstico de muerte encefálica exige: Exploración neurológica completa y rigurosa en la que no aparezca respuesta refleja a distintos estímulos. Se repetirá a las 6 horas en caso de lesiones estructurales destructivas y a las 24 en caso de encefalopatía metabólica. Las pruebas instrumentales: EEG, potenciales evocados y pruebas de flujo sanguíneo cerebral como ecodoppler transcraneal ayudan al diagnóstico, pero no son obligatorias.

6. DELIRIUM

- Cuadro de alteración fluctuante de la consciencia con agitación psicomotora (o alteraciones del comportamiento) de comienzo agudo, que habitualmente dura menos de un mes). La alteración de la consciencia es la principal característica clínica.
- Tiene relación temporal con el trastorno que lo produce, y se corrige al remitir este.
- Puede haber alteraciones perceptivas (ilusiones, alucinaciones en general visuales, alucinosis y delirios). Se asocia a alteraciones globales de las funciones cognitivas. Con frecuencia se acompaña de alteraciones (no focales) en la exploración neurológica como: temblor, asterixis, nistagmus, falta de coordinación motora.
- Existe un trastorno del ciclo vigilia-sueño, acentuándose los síntomas por la noche.
- Las causas más frecuentes son trastornos metabólicos, estados tóxicos, estados de abstinencia o enfermedades infecciosas.
- Es muy frecuente, afectando al 30% de los mayores de 65 años ingresados en un hospital general.
- El tratamiento se realizará con neurolepticos y contención mecánica si se precisa. En casos de delirium por privación alcoholica se recomiendan benzodiazepinas.

7. SINDROME DE WERNICKE

- Por déficit de vitamina B-1 (tiamina). Precipitado por ingesta alta de hidratos de carbono o suero glucosado en pacientes con déficit larvado de tiamina (sobre todo alcohólicos)
- Cínica: Oftalmoparesia (predominio de afectación del VI par), ataxia y deterioro del nivel de conciencia.
- Tratamiento: administración i.v de tiamina. Posibles secuelas: ataxia y síndrome de Korsakoff (déficit de memoria reciente)
- A. Patológica: Lesiones puntiformes subependimarias, de cuerpos mamilares, III, VI y VIII pares.

1. Introducción

La cefalea constituye el motivo de consulta más frecuente en neurología y el síntoma neurológico más frecuente. El 90% de las cefaleas son primarias.

Cefaleas primarias (sin lesión estructural)	Cefaleas secundarias
<ul style="list-style-type: none">• Jaqueca o migraña.• Cefalea tensional• Cefalea en racimos o cluster headache.• Hemicránea paroxística crónica.• Otras:<ul style="list-style-type: none">- Cefalea benigna de la tos.- Cefalea por ejercicio físico.- Cefalea asociada a actividad sexual.	<ul style="list-style-type: none">• Tumores del SNC• Hemorragia subaracnoidea• Infecciones del SNC• Sinusitis• Trastornos oculares• Cervicoartrosis• HTA por encima de 120 mmHg de TA diastólica.

Hº CLÍNICA Y EXPLORACIÓN FÍSICA

- La **anamnesis** es el principal instrumento en el diagnóstico del dolor de cabeza. La exploración y los exámenes complementarios suelen ser normales).
- El dato más valorable de la historia clínica es la **cronopatología**.
- Las **cefaleas por lesión ocupante de espacio** (hipertensión intracraneal) se caracterizan porque empeoran en decúbito y mejoran en sedestación o bipedestación.

FAM 00 (6525): La **enfermedad neurológica (afectación del sistema nervioso central o periférico)** con mayor incidencia, entre los siguientes, es:

1. **Herpes zoster.***
2. ACV o ictus.
3. Demencia.
4. Jaqueca.
5. Epilepsia.

2. Migraña común/ migraña con aura

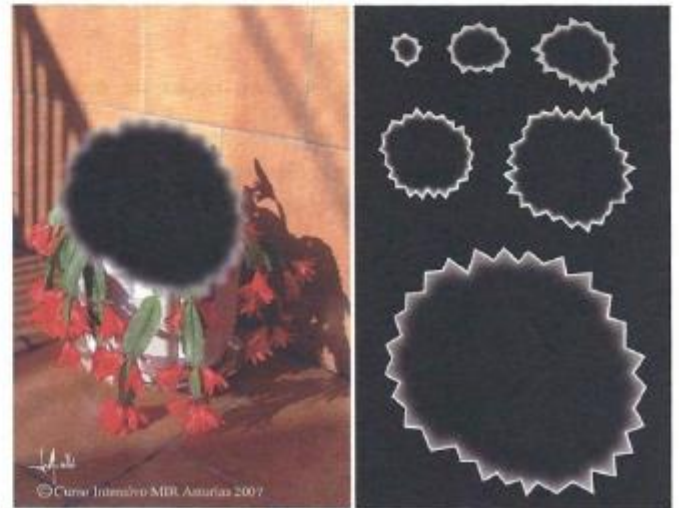
CRITERIOS DIAGNOSTICO DE MIGRAÑA SEGÚN LA IHS (Internacional Headache Society)

- Historia, exploración clínica y exámenes complementarios negativos (de otro proceso cerebral)
- Ataques múltiples (al menos 5) de cefalea
- Duración de horas o días (4-72h)
- La cefalea cumple al menos dos entre:
 1. Unilateral
 2. Pulsátil
 3. Intensidad moderada a grave
 4. Aumenta con la actividad física
- Al menos una de las siguientes características:
 1. Náuseas, vómitos o ambos
 2. Fotofobia o sonofobia
- Más de 2/3 de los pacientes migrañosos tiene historia familiar de migraña. La edad de inicio es al final de adolescencia o adultos jóvenes. Es más frecuente en mujeres.
- Característicamente el dolor mejora con el sueño.
- El cuadro clínico mejora durante el embarazo.
- La migraña en ocasiones viene precedida de signos o síntomas neurológicos (los más frecuentes visuales: **escotomas**, visión empalizada, destellos luminosos), también pueden ser síntomas sensitivos, motores o dificultad para el lenguaje. A estos síntomas se les llama **aura**. La duración del aura suele ser inferior a 60 min tras los cuales comienza la cefalea. En estos casos se habla de **migraña con aura**. El 15% del total de migrañosos, pertenecen a este grupo.

- Hablamos de **aura prolongada** cuando los síntomas duran más de 60 min. y menos de 7 días y la neuroimagen es normal.
- La migraña con aura se denomina **migraña clásica** y la migraña sin aura, **migraña común**. Esta última es más frecuente que la migraña con aura.
- Si la migraña dura más de 72 horas, hablamos de **status migrañoso**, y en muchas ocasiones se requiere tratamiento hospitalario.
- La prevalencia en la población general es muy alta: 17% de mujeres y 8% de varones
- En ocasiones existen **desencadenantes** como: ingesta de alcohol, chocolate, quesos, el ayuno, la menstruación, la toma de anticonceptivos orales.

Sint que acompañan con más frec a las crisis de migraña

Náuseas	87%
Fotofobia	82%
Obnubilación	72%
Dolor a la palpación del cuero cabelludo	65%
Vómito	56%



Aura migrañosa

- Algunos pacientes tienen una fase de **pródromos** consistentes en: ansiedad, irritabilidad, bostezo, tristeza, apatía por los dulces, diarrea, oliguria seguida de poliuria, torpeza mental, falta de atención ... Estos síntomas aparecen en las horas previas a la cefalea, no se consideran aura.

2.1. Tratamiento de la migraña

A. TRATAMIENTO DE LAS CRISIS MIGRAÑOSAS

- Para el **tratamiento de las crisis migrañosas** se recomienda comenzar por **AAS** u otros antiinflamatorios (naproxeno o ibuprofeno). Si estos fármacos no son eficaces, o la intensidad de la cefalea es moderada-grave, se recomienda usar los **triptanes** (sumatriptan, naratriptan, zolmitriptan, rizatriptan, almotriptan, eletriptan o frovatriptan).
- Los triptanes son agonistas serotoninérgicos. Se deben evitar en cardiopatas e hipertensos mal controlados.
- Se pueden asociar antieméticos o benzodiazepinas en la fase aguda.
- Si una dosis de triptán no controla el dolor se puede usar una segunda dosis a los 40 min. Si la clínica continua, el fármaco de rescate es el ketorolaco.
- Alternativa de tratamiento en la fase aguda: Ergóticos (el efecto 2º más FREC son los vómitos), pueden producir cefalea de rebote y facilidad para el abuso, por lo que actualmente, se utilizan poco. Están contraindicados en: embarazo, enf coronaria, HTA, enf oclusiva arterial, hepatopatía o neuropatía graves. Su uso prolongado puede producir vasoconstricción con isquemia de extremidades y viscerales

B. PROFILAXIS

Indicada si:

- Más de 3 crisis incapacitantes al mes
- Mala respuesta o falta de tolerancia al tratamiento sintomático
- En la migraña complicada

Fármacos usados:

1ª opción

- Propranolol 40-240mgr/día, Nadolol 40-80 mgr/día, (ambos contraindicados en caso de bloqueo cardíaco, asma o diabetes),

Otros:

- Flunarizina 2,5-5 mgr/día,
- Verapamilo 240-360 mgr/día
- Amitriptilina 20-75 mgr/día
- Ac valproico 400-1000 mgr/día.
- Topiramato: 50mgr/12 horas
- También lamotrigina, que se indica cuando el aura es especialmente intensa.

La duración del tratamiento profiláctico oscila entre 3 y 6 meses. Aunque algunos pacientes lo precisan de forma continuada La metisérgida, también se usó como profiláctico de las migrañas, abandonándose por sus efectos 2º, entre ellos, fibrosis retroperitoneal.

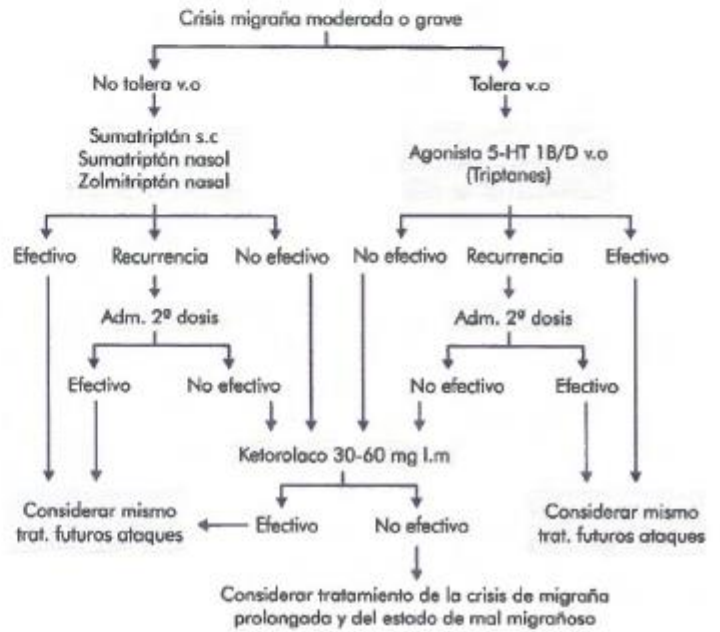
También se pueden combinar en caso necesario más de un profiláctico.

En pacientes embarazadas el profiláctico autorizado es el propranolol que se retirará 2-3 semanas antes de la fecha probable del parto.

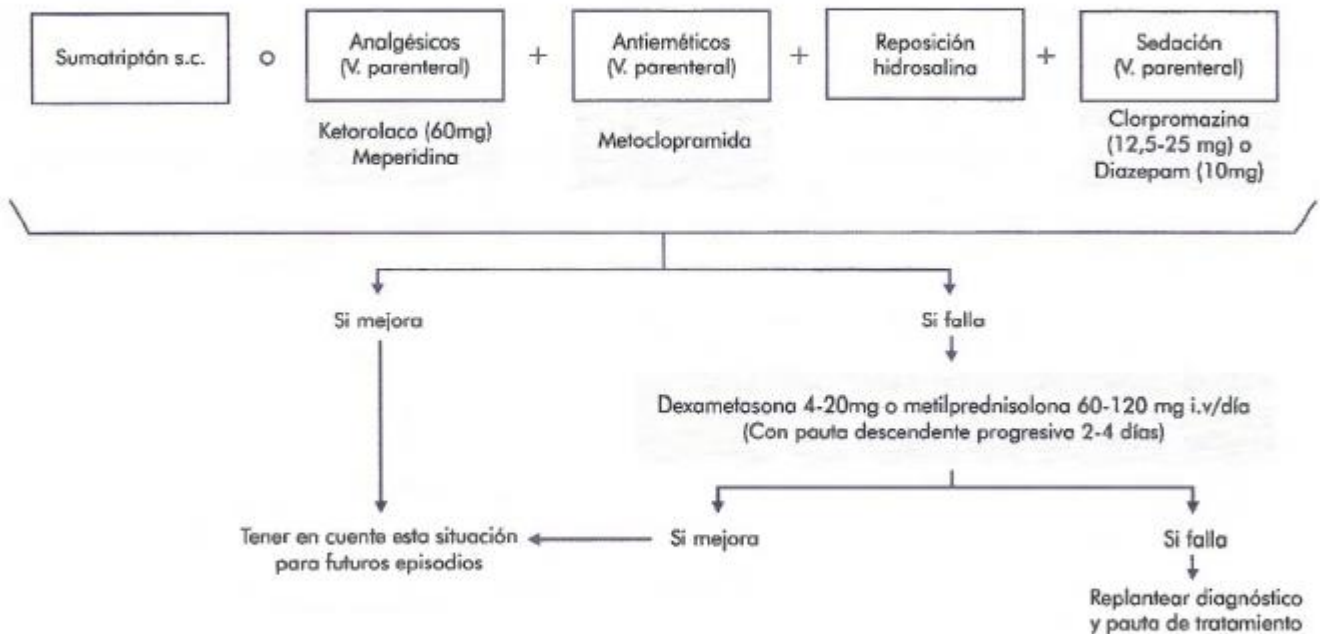
TRATAMIENTO INICIAL DE CRISIS MIGRAÑOSA



TRATAMIENTO DE LA CRISIS MIGRAÑOSA DE INTENSIDAD MODERADA-GRAVE



TRATAMIENTO DEL STATUS MIGRAÑOSO



FAM 00 (6612): ¿Cuál de las siguientes afirmaciones realizadas sobre un tipo concreto de migraña es **FALSA**?:

1. La migraña oftalmopléjica es típica de niños antes de los 10 años de edad.
2. La migraña complicada se asocia característicamente a uveítis e hipertensión ocular.*
3. El aura visual de la migraña clásica tiene una progresión típicamente centrífuga.
4. El único síntoma visual característico de la migraña común es la fotofobia.
5. La migraña complicada con afectación visual produce secuelas campimétricas permanentes

MIR 05 (8082): Mujer de 34 años diagnosticada de migraña sin aura que consulta por episodios de sus cefaleas habituales en número de 4-5 al mes. ¿Cuál de estos tratamientos NO estaría indicado?:

1. Tomar triptanes durante todos los ataques.
2. Utilizar dosis bajas diarias de ergotamina.*
3. Administrar como profilaxis propranolol.
4. Tratar todos los ataques agudos con naproxeno.
5. Utilizar como profilaxis flunaricina.

MIR 07 (8595): Una joven de 13 años sin antecedentes personales de interés, presenta bruscamente mientras pasea con sus padres por un centro comercial, cuadro vertiginoso asociado a vómitos. Inmediatamente después, refiere parestias en hemicuerpo derecho y disartria, que remiten en pocos minutos, y a continuación cefalea, que mantiene a su llegada al centro de salud. Señale la respuesta correcta:

1. El diagnóstico más probable es el de síncope vasovagal.
2. Si la exploración física es normal no se requieren más estudios.
3. La ausencia de antecedentes personales excluye el diagnóstico de migraña.
4. El empleo de analgésicos y antieméticos no son aconsejables en este supuesto.
5. Se debe evaluar la existencia de estímulos desencadenantes.*

MIR 12 (9997): ¿Qué fármaco NO estaría indicado en el tratamiento preventivo de la migraña?:

1. Sumatriptan.*
2. Topiramato.
3. Propranolol.
4. Flunarizina.
5. Ácido Valproico.

2.2. Otras formas de migraña

- **Migraña basilar:** dolor de predominio occipital acompañado de síntomas vértebro-basilares como: borrosidad visual, disartria, vértigo, acúfenos, diplopia, ataxia, parestias o debilidad bilateral o alteraciones del nivel de conciencia. La mayoría de estos pacientes son mujeres jóvenes. (MIR)
- **Aura migrañosa sin cefalea** o equivalente migrañoso. (DD: accidentes isquémicos transitorios, crisis epilépticas parciales sensitivas)
- **Migraña hemipléjica familiar:** El aura es una hemiparesia de predominio en la cara y extremidad superior. Puede haber también aura visual y trastorno de vigilancia. Es raro que persista por encima de los 20 años. Se han descrito dos ligamientos genéticos, en el cromosoma 19. Estos genes localizados codifican subunidades de los canales de calcio.

2.3. Complicaciones de la migraña

MIGRAÑA COMPLICADA, INFARTO MIGRAÑOSO O MIGRAÑA-STROKE:

- Los síntomas del aura persisten más allá del cese de la cefalea y además se demuestra una lesión cerebral isquémica mediante la neuroimagen.
- La localización más frecuente de ese infarto es la parieto-occipital, produciría alteración del campo visual. (MIR).
- La migraña es un factor de riesgo de infarto cerebral.

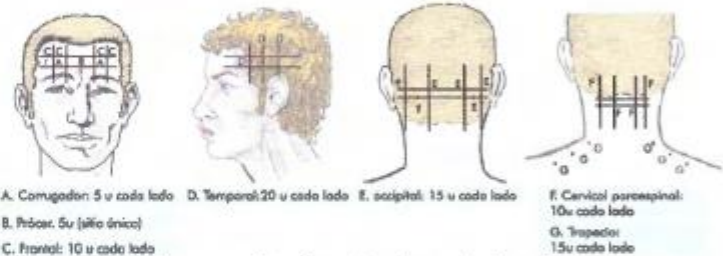
ESTADO DE MAL MIGRAÑOSO (STATUS MIGRAÑOSO)

- Episodios de migraña que duran más de 72 horas a pesar del tratamiento. Precisa medicación intravenosa

MIGRAÑA TRANSFORMADA O CRÓNICA.

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

1. Cefalea tensional y/o migraña al menos 15 días al mes durante al menos 3 meses.
2. El paciente debe haber sufrido al menos 5 crisis que cumplan los criterios de migraña sin aura
3. Dolor de cabeza que cumpla los criterios de migraña sin aura, más de 8 días/mes durante al menos 3 meses.
4. No hay abuso de medicación ni se puede atribuir la cefalea a otras enfermedades.
- El manejo de estos pacientes es complejo. Las medidas terapéuticas deben incluir.
 - Retirada del fármaco de abuso si lo hay
 - AINES durante 2-3 semanas autorizando triptanes si no son drogas de abuso.
 - Tratamiento preventivo de fondo. La elección aquí es el topiramato, en caso de intolerancia se puede usar amitriptilina nocturna junto con nadolol por la mañana. En ciertos pacientes se puede considerar como tratamiento coadyuvante las infiltraciones de toxina botulínica.



Esquema de los lugares de infiltración de toxina botulínica para tratamiento de la migraña crónica.

Factores que influyen en la evolución de migraña episódica a migraña crónica



Se considera abuso de analgésicos cuando:

- Uso de ergotamina, triptanes u opiáceos más de 10 días /mes durante 3 meses
- Analgésicos más de 15 días /mes como tratamiento de la cefalea durante 3 meses

Además en ambos casos el paciente mejora evaluado 2 meses después del abandono de la medicación.

3. Cefalea tensional

- Es la causa más frecuente de cefalea.
- Sensación de "pesadez" de cabeza, opresión en banda o en casco, de características mal definidas. Casi siempre es bilateral. No impide las tareas cotidianas aunque puede dificultar el sueño.
- 40-50% coexiste con estrés, ansiedad y depresión
- Mejora con la relajación, aumenta con el estrés y la ansiedad.
- Suele manifestarse con más frecuencia al final del día. Puede comenzar a cualquier edad.
- Clasificación según se acompañe o no de contracción de los músculos pericraneales:

- Cefalea con contracción muscular (tratamiento con mio relajantes o antiinflamatorios)
- Cefalea psicógena (tratamiento con antidepresivos)

CRITERIOS DIAGNOSTICOS DE CEFALEA TENSIONAL

1. Mínimo de 10 crisis que cumplan los criterios 2-4
2. Cefalea que dura entre 30 min y 7 días
3. El dolor presenta al menos 2 de las siguientes características:
 - Bilateral
 - Calidad opresiva
 - Intensidad leve-moderada
 - No se agrava con la actividad física
4. Cumple las siguientes características
 - Sin nauseas /vómitos
 - Puede asociar sono/fotofobia, pero no ambas.
5. Cefalea no atribuible a otras causas

Se considera **cefalea tensional crónica** cuando hay más de 15 días de dolor/ mes durante al menos 3 meses.

TRATAMIENTO:

- Se trata con AINEs o metamizol, que han demostrado eficacia mayor que aspirina o paracetamol.
- Con más de 8 días/mes de cefalea tensional se recomienda tratamiento profiláctico con amitriptilina entre 20-50mgr por la noche. En las primeras semanas puede combinarse con una benzodiazepina por su efecto ansiolítico.

La amitriptilina está contraindicada en pacientes con glaucoma, hipertrofia de próstata, estreñimiento, enf hepática grave o arritmia cardíaca, especialmente bloqueo a-ventricular. En estos casos, se puede usar mirtazapina dosis de 15mgr/día o una benzodicepina

MIR 11 (9609): Una mujer de 42 años, casada y con 2 niños en edad escolar, consulta a su médico de familia por un fuerte dolor de cabeza de unos 7 días de evolución. Aunque ya hace más de un año que viene teniendo episodios similares, en los 2 últimos meses se han agravado notablemente. El dolor es como un peso que comienza en la zona occipital, se extiende a ambas regiones temporales y apenas se le alivia tomando pastillas de 650 mgr de paracetamol, por lo que solicita una TC (está convencida de que "algo tiene que tener en la cabeza"). ¿Cuál de las siguientes es la causa más plausible de su cefalea?:

1. La migraña.
2. Los trastornos vasculares.
3. La arteritis de la arteria temporal.
4. La tensional.*
5. La oncológica.



Características de la cefalea tensional

PREVALENCIA DE LAS ENF NEUROL MAS FREC

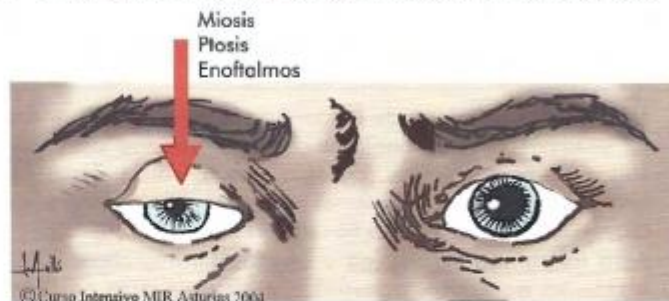
	Prevalencia (%)	Incidencia (o/oo año)
Herpes zoster	> 20	5-10
Jaquaca	10-15	3.5
Demencia	1 (<50a)	
5 (> 65a)	2	
ACV o ictus	1-1.5	2-3
Epilepsia	0.5-1	0.25-0.5

4. Cefaleas trigémino-autonómicas

4.1. Cefalea en racimos, cluster headache o cefalea histamínica de Horton

A. CRITERIOS DIAGNOSTICOS

- A. Se necesitan al menos 5 crisis que cumplan los criterios B, C y D
 - B. Dolor intenso o muy intenso estrictamente unilateral, orbitario, supraorbitario, temporal o ambos, que dura entre 15 y 180 min. sin tratamiento(4MIR)
 - C. La cefalea se acompaña de al menos uno de los siguientes signos(3MIR):
 - Inyección conjuntival ipsilateral, lagrimeo o ambos
 - Congestión nasal ipsilateral, rinoresaca o ambos
 - Edema palpebral ipsilateral
 - Sudación en la frente y cara ipsilateral
 - Miosis o ptosis ipsilateral o ambos
 - Inquietud motora y desasosiego
 - Frecuencia de las crisis entre 1 cada 2 días y 6 al día
 - D. La dolencia no se puede atribuir a otra enfermedad
- Más frecuente en varones 5:1.
 - Inicio entre la 4ª-5ª década. (2MIR)
 - Los episodios se presentan generalmente a la misma hora (noche) (3MIR) durante periodos de 1 semana a varios meses.
 - Los periodos de dolor (cluster) oscilan entre 1 y 4 meses, aunque hay formas crónicas. Durante el cluster, el alcohol, el estrés, o el exceso de sueño, pueden actuar como desencadenantes del dolor. (MIR)
 - Rara vez hay vómitos, a diferencia de las migrañas.
 - Durante el mismo brote el lado afecto es el mismo siempre



B. TRATAMIENTO Y PROFILAXIS

Durante las crisis:

- Oxígeno en flujos altos administrado con mascarilla durante 10-15 min a 7-10 litros/min. , o bien sumatriptán subcutáneo (MIR) o intranasal u otros triptanes administrados vía intranasal (zolmitriptan).

Profilaxis:

- Prednisona, inicialmente 60mgr/día
- El resto de tratamientos: Verapamilo, topiramato y litio tardan en actuar entre 1 y 2 semanas.
- Se recomienda asociar de inicio corticoides + verapamilo, y mantener los corticoides hasta que comience el efecto del verapamilo e ir reduciéndolos progresivamente hasta suspender.
- Cualquier fármaco que haya tenido éxito debe mantenerse hasta que el paciente haya pasado 2 semanas sin crisis de dolor y luego retirar progresivamente.

- Para el tratamiento de las formas cónicas es útil el carbonato de litio combinado o no con Verapamil.
- Podría usarse ergotamina + cafeína por la noche en pacientes con crisis de cefalea en racimos eminentemente nocturnas



MIR 02 (7298): ¿Cuál es el patrón más típico de la cefalea en acúmulos (cluster headache)?

1. Cefalea asociada a escotomas centelleantes.
2. Cefalea persistente seguida de pérdida de conciencia.
3. Cefalea periorbitaria unilateral con rinorrea y lagrimeo.*
4. Cefalea recurrente bilateral semanal o mensual de predominio occipital.
5. Cefalea de predominio hemifacial con dolores lancinantes.

MIR 03 (7562): Un hombre de 30 años presenta episodios de cefalea periorbitaria derecha, que le despiertan por la noche, muy intensos, de unos 30 minutos de duración. Le hacen levantarse de la cama. ¿Cuál sería su sospecha diagnóstica?

1. Migraña común.
2. Neuralgia del trigémino.
3. Cefalea en racimos.*
4. Sospecharía un tumor cerebral o una hipertensión intracraneal.
5. Migraña basilar.

MIR 04 (7822): Un paciente de 54 años refiere desde hace 10 días, una o dos crisis de dolor de ojo derecho, con lagrimeo, gran nerviosismo, que le despierta por la noche, le obliga a salir de la cama durándole unas dos horas. ¿Cuál de las siguientes medidas entiende que es más eficaz para calmar el dolor?:

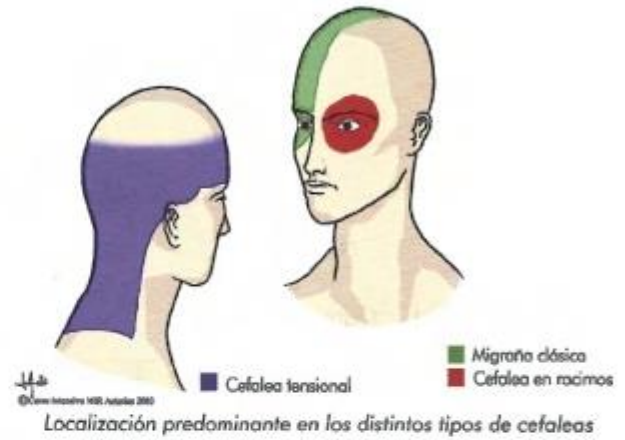
1. Oxígeno intranasal.
2. Sumatriptán subcutáneo.*
3. Ibuprofeno oral.
4. Tramadol oral.
5. Metamizol intramuscular.

MIR 09 (9126): Hombre de 30 años con crisis de dolor intenso unilateral, diario, de localización fronto-orbitaria derecha, acompañadas de nerviosismo, de instauración gradual y remisión en aproximadamente una hora. Dichas crisis suelen durar 3-4 semanas, reapareciendo a los pocos meses. En la exploración durante la crisis presenta ptosis, miosis y enoftalmos derecho, edema palpebral y rinorrea derecha. El diagnóstico clínico de sospecha de este paciente sería:

1. Neuralgia del trigémino.
2. Síndrome de Horner secundario a proceso expansivo retroocular.
3. Migraña complicada.
4. Arteritis de células gigantes.
5. Cefalea histaminica (en brotes).*

MIR 10 (9358): ¿Cuál de las siguientes afirmaciones NO es cierta respecto a la cefalea en racimos?

1. Aparición nocturna.
2. Presencia de síntomas vegetativos.
3. Más frecuente en varones.
4. Puede volverse crónica.
5. Duración media del episodio 8 horas.*



4.2. Hemicraneas paroxísticas

- Más frecuente en mujeres
- Dolor similar a la cefalea en acúmulos, pero con una duración más breve (2-30 min) y una frecuencia mayor (6-40 veces / día), se acompaña de al menos un síntoma vegetativo: Inyección conjuntival, rinorrea, lagrimeo, ptosis o edema palpebral.
- Ataques tanto de día como de noche.
- Tratamiento: Respuesta espectacular a la Indometacina, que es un criterio diagnóstico.



MIR 13 (10142) (143): Mujer de 40 años que consulta por aproximadamente 20 episodios al día de dolor intenso, periorbitario izquierdo de 15 minutos de duración, acompañado de intenso lagrimeo y rinorrea. Su exploración y resonancia magnética son normales. Su tratamiento de elección sería:

1. Indometacina.*
2. Lamotrigina.
3. Verapamilo.
4. Prednisona.
5. Carbonato de litio

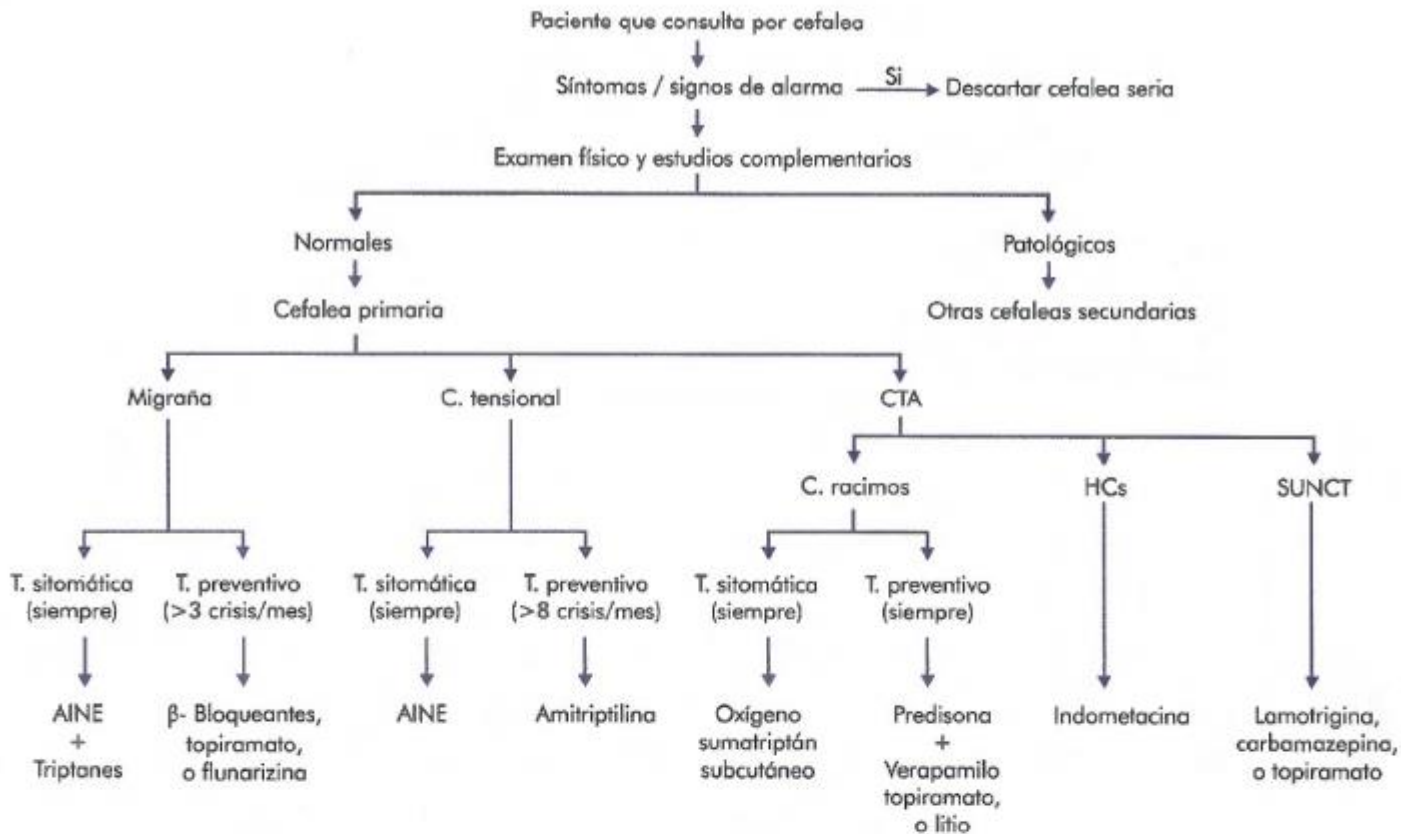
4.3. Síndrome SUNCT

(Short Lasting Unilateral Neuralgiform headache with Conjunctival injection and Tearing)

CRITERIOS DIAGNOSTICOS DE SINDROME SUNCT

- A. Al menos 20 ataques que cumplan criterios B-D
- B. Ataque de dolor unilateral localizado en región orbitaria, supraorbitaria o temporal de carácter punzante o pulsátil de duración entre 5-240 segundos
- C. El dolor se acompaña de inyección conjuntival y lagrimeo ipsilateral (también obstrucción nasal o rinorrea)
- D. La frecuencia de los ataques es de 3 a 200 por día
- E. No atribuido a otro trastorno

- La mayoría de las crisis están precipitadas por estímulos mecánicos.
- No hay periodo refractario al dolor.
- Se facilitan por el alcohol, y son resistentes a todos los fármacos. Lamotrigina o topiramato son los que ofrecen algún beneficio.



CTA= Cefaleas trigémino-autonómicas; HCs= hemicránea paroxística y hemicránea continua

Abordaje diagnóstico y terapéutico del paciente con consulta por cefalea

5. Neuralgia del trigémino

Mujeres de edad media-avanzada Más frecuente en lado izquierdo



- Más frecuente en mujeres mayores de 50 años. Salvo en la esclerosis múltiple que aparece en jóvenes. (MIR)
- Casi siempre idiopática. Algunos de los casos considerados idiopáticos se producen por compresión del nervio trigémino por la arteria cerebelosa superior.

- Es típica una zona "gatillo" que desencadena el dolor: comer, hablar, tocarse, bostezar... Aunque también es frecuente que los dolores se desencadenen sin causa aparente.
- El examen neurológico es normal, no hay alteraciones sensitivas (2MIR).
- El dolor suele respetar el sueño.
- Sospecharemos origen sintomático (enfermedad o lesión subyacente) si:
 - El dolor se desencadena por la maniobra de Valsalva.
 - La clínica aparece en menores de 40 años (esclerosis múltiple, proceso expansivo).
 - Hay hipoestesia facial (MIR).
 - Se afecta únicamente la 1ª rama.

Tratamiento

- Carbamazepina (3MIR), es el fármaco de elección. Se comienza por dosis bajas con incrementos paulatinos hasta el control de los síntomas.
- Si hay alergia, intolerancia o no es eficaz, se puede usar: baclofeno, lamotrigina, pimocida, fenitoina, gabapentina, Una vez controlados los síntomas se retirará la medicación progresivamente.
- Si todas las medidas farmacológicas fallan algunas técnicas quirúrgicas de descompresión vascular o ablativa del ganglio de Gasser con agentes químicos o termocoagulación.

ATENCIÓN

Paciente joven con neuralgia del trigémino pensar en esclerosis múltiple

Clínica

- Dolores lancinantes, muy intensos, de breve duración (5-10 segundos), localizados en el territorio de distribución de alguna de las ramas del trigémino, preferentemente la V₂ y V₃.
- Con frecuencia se acompaña de un espasmo del lado de la cara afectado.
- Tras un episodio doloroso hay un periodo refractario durante el cual no se puede desencadenar otro episodio.
- Se pueden repetir decenas de veces al día.
- 95% unilateral (MIR). La segunda rama se afecta con mayor frecuencia.



Zonas de inervación cutánea

FAM 00 (6533): Una de las siguientes afirmaciones, en relación con la neuralgia esencial del trigémino es INCORRECTA:

1. Incide preferentemente en la sexta y séptima décadas de la vida.
2. La exploración neurológica del paciente es habitualmente normal.
3. Los paroxismos dolorosos suelen despertar al paciente por la noche.*
4. La localización del dolor en el territorio de la primera rama trigeminal es menor frecuente que en la segunda y tercera.
5. La carbamacepina es la mejor opción terapéutica inicial en la mayoría de los casos.

MIR 06 (8338): Mujer de 72 años que presenta desde hace 2 meses dolor paroxístico en el labio superior y mejilla derechos. ¿Cuál de los siguientes datos iría en CONTRA del diagnóstico de neuralgia esencial de trigémino?:

1. El dolor se irradia a veces a nivel retroauricular y nugal del mismo lado.*
2. El dolor está ausente durante el sueño.
3. Mejoría del dolor con carbamacepina.
4. La masticación desencadena a veces el dolor.
5. La exploración de los pares craneales es normal

MIR 07 (8598): En una paciente de 68 años con dolor facial en el que se sospecha una neuralgia idiopática de la segunda rama del nervio trigémino derecho, una de las siguientes respuestas NO sería correcta:

1. Hipoestesia en la zona malar derecha.*
2. La duración del dolor es de unos pocos segundos.
3. Los paroxismos dolorosos pueden desencadenarse al tocar suavemente una zona facial.
4. El reflejo corneal es normal.
5. Indicaría tratamiento con carbamacepina.

6. Arteritis de células gigantes (arteritis de la temporal o arteritis de Horton)

Epidemiología y anatomía patológica	Clínica	Asociaciones	Laboratorio	Diagnóstico	Tratamiento
<ol style="list-style-type: none"> 1. El 65% son mujeres a partir de los 70 años. 2. Afectación inflamatoria parcheada de arterias de mediano y gran calibre (MIR), incluida aorta, subclavía, carótidas, coronarias y femorales 3. Más frecuente en arterias extracraneales dependientes de carótida. (MIR) 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Cefalea temporal uni o bilateral (3MIR) 2. Temporal hipersensible. 3. La cefalea empeora por la noche y se agrava con el frío. <p>Acompañada de fiebre, anemia, pérdida de peso... (2MIR)</p>	<ol style="list-style-type: none"> 1. <u>Claudicación mandibular</u> (poco frecuente, pero casi patognomónica (4MIR) 2. <u>Neuropatía óptica isquémica</u> por afectación de la a. oftálmica (15-40%), con posible ceguera (5MIR). Es la complicación más grave. 3. <u>Polimialgia reumática</u> en un 25% (2MIR) 4. Debilidad de cinturas escapular y pelviana 5. Aumenta el riesgo de ictus isquémico especialmente en territorio vértebro-basilar por mayor afectación de las vertebrales extracraneales que de las carótidas 	<ol style="list-style-type: none"> 1. <u>↑↑ importante de la VSG -80-100mm en la 1ª hora- (3MIR)</u> (es el dato más útil para el control evolutivo) (2MIR), aunque si no existe no excluye la enfermedad. 2. <u>↑ de la fosfatasa alcalina (MIR)</u> 	<ol style="list-style-type: none"> 1. <u>Biopsia arteria temporal (2MIR).</u> Una anatomía patológica negativa no excluye el diagnóstico, ya que la afectación es parcheada. Se intentará elegir para la biopsia un tramo en el que la arteria esté indurada, dolorosa al tacto y sin pulso 2. <u>Estudio duplex-color: "signo del halo":</u> zona hipoeoica periarterial que refleja la existencia de edema en la pared del vaso. Es parcheado. Desaparece aprox a los 15 días de inicio de tratamiento 	<ol style="list-style-type: none"> 1. <u>Prednisona 1 o 2 años</u> para prevenir ceguera por isquemia del nervio óptico. Sólo con la sospecha diagnóstica, ya está indicado el tratamiento. Se reducirá la dosis progresivamente según clínica y descenso de la VSG (MIR). 2. <u>Se añadirá calcio vit D y bifosfonatos</u> para evitar osteoporosis 3. <u>En casos en los que no se puedan retirar corticoides</u> están indicados inmunosupresores como metotrexato (MIR).

FAM 00 (6527): Ante una mujer de 80 años con cefalea hemi-craneal derecha incapacitante y claudicación al masticar. El primer estudio complementario que hay que solicitar, entre los siguientes, es:

1. Hemograma, VSG y bioquímica sérica rutinaria.*
2. Tomografía computada de cráneo.
3. Resonancia magnética de cráneo.
4. Rx de la articulación témporo-mandibular.
5. Ortopantomografía mandibular.

MIR 03 (7581): Paciente de 72 años, noruega, residente en la Costa del Sol, acude a Urgencias por un episodio brusco y auto-limitado de pérdida de visión 2 horas antes. Desde la semana previa aquejaba cefalea. En el último mes, había perdido peso en el curso de un proceso caracterizado por febrícula, artralgias, astenia, anorexia, cervicobraquialgia bilateral y mialgias en región glútea y muslos. En el examen físico destacaban una temperatura de 37,8° C y palidez cutaneomucosa; el resto de la exploración, incluyendo examen oftalmológico y neurológico, fue normal. Se objetivaron: Hb 9,8 gr/dl, valor hematocrito 29%, VCM 87, leucos 9800/mm3, plaquetas 470.000/mm3 y VSG 72 mm a la 1ª hora. ¿Cuál de las siguientes actitudes es la correcta?:

1. Iniciar tratamiento con 60 mg/día de prednisona y proseguir estudio.*
2. Transfundir dos unidades de concentrado de hematies.
3. Iniciar tratamiento con bolos IV de ciclofosfamida.

4. Ingresar, iniciar antibioterapia empírica, tras extracción de hemocultivos y proseguir estudios.
5. Realizar una tomografía computerizada de cráneo urgente y tratar en caso de hallazgos patológicos

MIR 09 (9142): Un hombre de 70 años es diagnosticado de arteritis temporal de células gigantes. Se debería iniciar el tratamiento con:

1. Prednisona 20 mg cada día.
2. Prednisona 40-60 mg cada día.
3. Prednisona 40-60 mg cada día y ciclofosfamida.
4. Prednisona 40-60 mg cada día. Calcio y Vitamina D y bisfosfonatos.*
5. Ciclofosfamida oral.

MIR 11 (9599): ¿Cuál de las siguientes afirmaciones respecto a la arteritis de la temporal o de células gigantes es cierta?

1. En el tratamiento inicial puede elegirse entre esteroides o inmunosupresores
2. La principal complicación es la amaurosis por afectación neurítica isquémica.*
3. La elevación de la creatinina es típica cuando existe polimialgia asociada
4. La biopsia de la arteria temporal tiene que resultar positiva para iniciar el tratamiento
5. La arteritis de Takayasu es clínicamente similar pero la histología es muy diferente.

MIR 13 (10156) (157): El tratamiento de elección de la Arteritis de Células Gigantes (Arteritis de la Temporal o Arteritis de Horton) corticodependiente es:

1. Etanercept.
2. Ciclofosfamida endovenosa.
3. AINE.
4. Metotrexate. *
5. Rituximab.

7. Hipertensión intracraneal benigna (pseudotumor cerebri)

A. EPIDEMIOLOGÍA:

- **Mujeres obesas (MIR) menores de 40 años. (2MIR)**

HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL BENIGNA: ETIOLOGIA

General	Farmacológica, (MIR)
Embarazo	Vitamina A
Anticonceptivos orales	Tetraciclina
Obesidad	Nitrofurantoina
Hipo e hipertiroidismo	Indometacina
Hipoparatiroidismo	Ac nalidixico
Insuficiencia suprarrenal	Sulfamidas
Sarcoidosis	Amiodarona
Lupus	Litio
	Difenilhidantoínas

C. CLÍNICA Y DIAGNOSTICO

- Cefalea diaria, difusa, se agrava con cambios posturales o maniobras de Valsalva. (2MIR). La cefalea aumenta con el decúbito y mejora al levantarse. Se puede acompañar de: rigidez de nuca, visión borrosa (2MIR), diplopia, papiledema (MIR) náuseas y vómitos. También pueden aparecer ruidos intracraneales o acúfenos.
- **No signos neurológicos focales. Puede estar agrandada la mancha ciega o aparecer escotomas sectoriales.**
- **Además pueden aparecer episodios de pérdida de visión y diplopia ambas transitorias.**
- **Una vez confirmada la normalidad del TAC/RMN. (3MIR) la punción lumbar demuestra un aumento de la presión del LCR (por encima de 20 mmHg) con bioquímica normal (3MIR).**
- El diagnóstico diferencial debe hacerse con trombosis de senos venosos que pueden producir una clínica similar.
- Muchas veces es autolimitada, pero puede ser recurrente.

D. TRATAMIENTO:

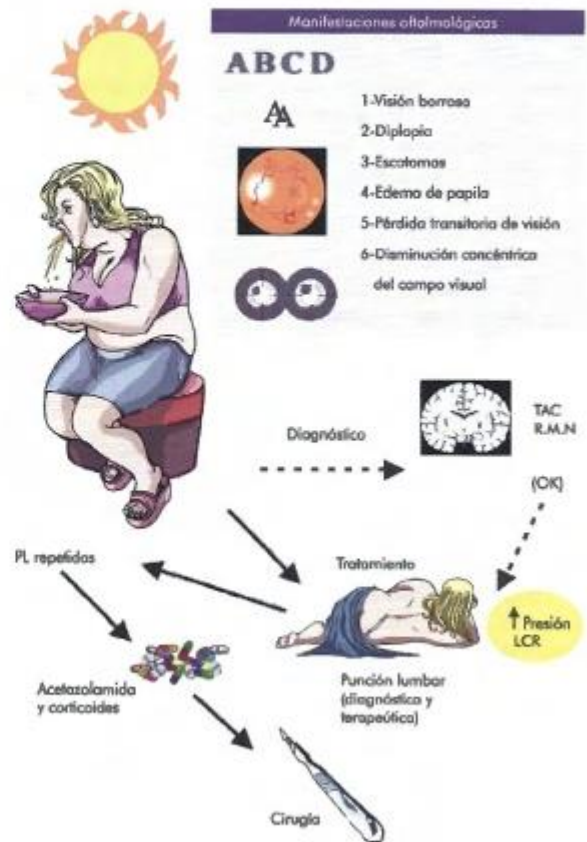
- Está dirigido a la prevención de déficit visuales y síntomas tardíos.
- Se utiliza **acetazolamida**, (MIR) furosemida o **glucocorticoides**. (MIR), estos últimos tienen un efecto rebote al suspenderlos. Parece que también puede ser útil el topiramato al ser inhibidor de la anhidrasa carbónica.
- Se pueden realizar **punciones lumbares repetidas** (MIR) (en una hipertensión intracraneal verdadera está contraindicado en principio hacer una punción lumbar).
- La **derivación lumboperitoneal** (MIR) se reserva para los pacientes con afectación visual progresiva y que no responden al tratamiento médico.

E. PRONOSTICO

- **El 80 % responde al tratamiento conservador.** Un 10% presentan un déficit visual permanente o recidivante.

MIR 00 (6775) Mujer de 24 años que en los últimos 2 meses presenta episodios matutinos de cefalea acompañada de náuseas y visión borrosa; en el último episodio presentó además diplopia. En la exploración sólo cabe destacar papiledema bilateral y obesidad. La resonancia magnética cerebral es normal y el estudio de líquido cefalorraquídeo obtenido por punción lumbar es normal a excepción de un aumento de presión. ¿Cuál de las siguientes medidas terapéuticas **NO** suele estar indicada en el curso de la enfermedad de esta paciente?:

1. **Punciones lumbares repetidas.**
2. **Acetazolamida.**
3. **Derivación lumboperitoneal de LCR.**
4. **Esteroides.**
5. **Indometacina.***



MIR 00 (6775) Mujer de 24 años que en los últimos 2 meses presenta episodios matutinos de cefalea acompañada de náuseas y visión borrosa; en el último episodio presentó además diplopia. En la exploración sólo cabe destacar papiledema bilateral y obesidad. La resonancia magnética cerebral es normal y el estudio de líquido cefalorraquídeo obtenido por punción lumbar es normal a excepción de un aumento de presión. ¿Cuál de las siguientes medidas terapéuticas **NO** suele estar indicada en el curso de la enfermedad de esta paciente?:

1. **Punciones lumbares repetidas.**
2. **Acetazolamida.**
3. **Derivación lumboperitoneal de LCR.**
4. **Esteroides.**
5. **Indometacina.***

MIR 02 (7297): Una mujer de 34 años, obesa, presenta desde hace varias semanas cefalea y episodios de pérdida de visión binocular transitorios, particularmente al levantarse de la cama. En la exploración tiene como único signo un papiledema bilateral. Una resonancia magnética craneal y una angiografía cerebral por resonancia son normales. ¿Qué prueba indicaría?:

- Doppler de troncos supraórticos.
- EEG y estudio de sueño.
- **Punción lumbar y medición de la presión del LCR.***
- Iniciaría tratamiento antiagregante antes de realizar más pruebas.
- Potenciales evocados visuales

MIR 12 (9833): Un cuadro de cefalea que empeora con los esfuerzos, cursa con empeoramientos y mejorías a lo largo del día y se asocia con edema de papila, es típico del síndrome de hipertensión intracraneal. Los estudios de TC/RM son normales, confirmándose se trata de un síndrome de hipertensión intracraneal benigna o pseudotumor cerebrii. ¿A qué tipo de personas afecta este proceso con más frecuencia?:

1. **Mujeres delgadas de 30-40 años de edad.**
2. **Hombres obesos de 50-60 años de edad.**
3. **Mujeres obesas de 20-40 años de edad.***
4. **Mujeres obesas de 60-70 años de edad.**
5. **Hombres delgados de 30-40 años de edad.**

MIR 13 (10228) (229): Mujer de 29 años, obesa, sin antecedentes de interés, que consulta por cefalea pulsátil, bilateral, intensa, de un mes de evolución, acompañada de diplopía horizontal y episodios de amaurosis monocular de segundos de duración. La exploración es normal, salvo por la presencia de papiledema bilateral. ¿Cuál de estas pruebas cree que le va a permitir confirmar plenamente su diagnóstico?:

1. Ecografía de troncos supraaórticos.
2. Resonancia magnética de cráneo.
3. Electroencefalograma.
4. Punción lumbar. *
5. Potenciales evocados visuales

8. Síndrome de hipotensión intracraneal

- Normalmente en las primeras 48 horas tras una punción lumbar.
- Es posicional (\uparrow al levantarse, sentarse, estar de pie... \downarrow en decúbito). Es una cefalea sorda, de localización occipitofrontal.
- Puede acompañarse de náuseas, rigidez de cuello, visión borrosa, fotofobia...
- Se debe a la pérdida de volumen de LCR. Al hacer una punción lumbar, la P de apertura es inferior a 6mm H₂O (N= 12-20).
- A veces aparece cefalea por hipotensión licuoral idiopática. En el 100% de casos se observa escape dural de L.C.R.
- Cuando se estudia con RM hay captación meníngea de contraste en el 82% de casos.
- Tratamiento: reposo, analgésicos, cafeína. Si se precisa esteroides. En casos muy rebeldes, se coloca un parche dural.



9. Otras formas de cefalea

A. CEFALEA POR ACTIVIDAD SEXUAL O ESFUERZO FÍSICO

- En general responden al tratamiento con propranolol o indometacina. Se pueden utilizar dosis únicas de indometacina antes de iniciar el ejercicio físico.

B. CEFALEA TUSÍGENA

- Cefalea que aparece con los ataques de tos u otras maniobras de Valsalva.
- Suele aparecer a una edad promedio de 60 años y es más frecuente en varones.
- Episódica, remite tras un periodo entre 2 meses y 2 años.
- La duración es breve, segundos a minutos y no se acompaña de otras manifestaciones.

- Casi la mitad de los pacientes tienen una malformación de Arnold-Chiari (descenso de las amígdalas cerebelosas por debajo del agujero occipital) por lo que es obligado realizar una RM craneal
- Es más frecuente en varones
- Responde a indometacina 25-100mgr/día durante 1 mes

C. CEFALEA HÍPNICA

- Edad media de aparición: 64 años.
- Puede ser crónica o episódica. A veces hay remisiones espontáneas.
- En general es un episodio único por noche, que consiste en una cefalea de intensidad leve-moderada bilateral que aparece coincidiendo con el sueño REM aunque no exclusivamente. La duración es de 20-60min, no se acompaña de fenómenos vegetativos.
- Una causa importante de este tipo de cefalea es la HTA nocturna, por lo que se aconseja hacer una monitorización ambulatoria de la TA en todos los pacientes con cefalea hípica.
- Los pacientes no tienen cefalea durante el día.
- Como tratamiento se ha propuesto el Litio o bien cafeína o flunaricina.



RESUMEN DE CEFALIAS

1. CEFALIAS MÁS COMUNES

	MIGRAÑA CON/SIN AURA	CEFALEA TENSIONAL	CLUSTER, CEFALEA EN RACIMOS O CEFALEA DE HORTON	NEURALGIA DEL TRIGEMINO
FRECUENCIA	Variable	Variable	Periodos de 4-8/semanas 1-2 por año Hay una variedad crónica	Dolores muy breves, que se repiten decenas de veces al día
TIPO DE DOLOR	Pulsátil, intenso	Presión	Muy intenso	Neuralgiforme, intenso
DURACION	4-72 horas	30min-7 días cefalea tensional crónica cuando hay más de 15 días de dolor/ mes durante al menos 3 meses.	30-120 min, Uno o varios episodios al día.	Segundos. Respeta el sueño.
LOCALIZACION	Hemicraneal	Frontal-nucal bilateral	Periorbitario	En cara
SIGNOS ACOMPAÑANTES	Nauseas Foto/ Fonofobia 15% de casos: AURA (rara vez más de 60 min.) Puede ser: Visual (+++freq), sensitiva, tr del lenguaje.	NO	Ansiedad, sudor, lagrimeo, rubor, rinorrea, salivación, ptosis, miosis.	NO
CARACTERISTICAS ESPECIALES	- Mujer (más frecuente) - Herencia en 2/3 de pacientes. - Prevalencia: 10% de la población - Desencadenantes: Esfuerzo, sueño, café, queso, plátanos, estrés... - Mejora con el sueño y embarazo - Puede hacerse crónica - La migraña con aura es un factor de riesgo vascular.	- Mujer (más frecuente) - Intensidad leve-moderada - Por: - Contracción muscular - Origen psíquico - Empeora con la falta de sueño y en el transcurso del día. - Mejora con el descanso	- Varón (más frecuente) - Siempre en el mismo lado durante un acúmulo - Inicio 3º-4º década <u>Desencadenantes:</u> El alcohol durante los brotes - Predominio nocturno	- Existen zonas gatillo que desencadenan el dolor. Periodo refractario - Más frecuente en mujeres mayores de 50 años - En JÓVENES sospechar esclerosis múltiple - Respeta el sueño - No hay trastorno sensitivo permanente en la cara
TRATAMIENTO	- FASE AGUDA AINES (ibuprofeno, naproxeno), paracetamol, triptanes, ergóticos (en desuso). - Se pueden asociar: benzodiazepinas y antieméticos PROFILACTICO: (más de 3 ataques/mes) Propranolol, Flunaricina, Nicardipina, Tricíclicos. Neuromoduladores: topiramato, valproato, lamotrigina Evitar Anticonceptivos	AINES Paracetamol PROFILACTICO: Amitriptilina asociando benzodiazepinas las primeras semanas Otros antidepressivos: mirtazapina	En CRISIS: - Oxígeno 7-10 l/min durante 10-15 min. - SUMATRIPTAN s.c. o i.n. PROFILACTICO - Corticoides - Verapamil - Topiramato - Litio (Efectos secundarios: temblor, alteración de función renal y tiroidea) - Metisérgida (Efecto secundario: Fibrosis retroperitoneal) Mantener tratamiento hasta que hayan pasado 2 semanas sin síntomas. Dejar tabaco	De elección: CARBAMACEPINA Se puede usar: pregabalina, gabapentina, topiramato, hidantoína... Si todos los tratamientos fallan: CIRUGÍA (lesión percutánea del ganglio de Gasser).

2. CEFALIAS TRIGÉMINO-AUTONÓMICAS (excepto cefalea en racimos de Horton)

HEMICRANEA PAROXÍSTICA

- Predomina en mujeres. Dolor muy similar al de la cefalea en racimos, periorbitario, muy intenso, acompañado de lagrimeo y rinorrea, más breve.
- Muy frecuente 6-40 episodios al día (siempre más de 6). Tanto de día como de noche.
- Respuesta espectacular a la indometacina.

SINDROME SUNCT: (Short Lasting Unilateral Neuralgiform headache with Conjunctival injection and Tearing)

- La duración de las crisis dolorosas es de 30sg a 4 min. Dolores muy intensos punzantes localizados en el ojo. Se acompaña de lagrimeo, rinorrea, ptosis. La frecuencia varía de 1 al día a 30/hora. No periodo refractario.
- Mala respuesta al tratamiento, que se realiza con inmunomoduladores (lamotrigina, carbamacepina o topiramato)

3. ARTERITIS TEMPORAL O DE CÉLULAS GIGANTES O ARTERITIS DE HORTON

- Afectación inflamatoria parcheada de arterias de mediano y gran calibre frecuentemente la arteria temporal.
- Lo **típico** es un anciano, con cefalea aguda uni o bilateral, temporal hipersensible, fiebre, pérdida de peso y anemia.

- **Asociaciones:** polimialgia reumática, claudicación mandibular (poco frecuente pero **prácticamente patognomónica**) y neuropatía óptica isquémica por afectación de la arteria oftálmica, con posible ceguera (complicación más grave). Aumenta el riesgo de ictus sobre todo de territorio vértebro-basilar.
- **1ª causa de ceguera bilateral en mayor 60 años.**
- Aumento importante de la VSG -80-100mm en la 1ª hora- (**dato más útil para su monitorizar la evolución de la enfermedad**).
- **Diagnóstico por** biopsia arteria temporal, aunque como la afectación es parcheada, la normalidad, no descarta la enfermedad. Duplex-color: "signo del halo" por edema de la pared del vaso.
- **Tratamiento.** Respuesta a prednisona, que puede prevenir ceguera (se iniciará tratamiento solo con la sospecha clínica). La VSG mide la actividad de la enfermedad. La duración del tratamiento es larga, al menos 2 años. Se añadirá calcio + vitD + bifosfonatos para prevenir osteoporosis.

4. HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL BENIGNA (SEUDOTUMOR CEREBRII)

- La **causa más frecuente** es la idiopática. Puede ser ocasionada por fármacos (tetraciclinas, vitamina A, indometacina).
- Cefalea diaria, difusa, se agrava con cambios posturales (al levantarse) o maniobras de Valsalva
- Más frecuente en **mujeres obesas jóvenes** con manifestaciones de hipertensión intracraneal (cefalea + edema de papila) y posibilidad de alteraciones visuales: visión borrosa, diplopia, escotomas, pérdida transitoria de visión o disminución concéntrica del campo visual.
- TAC / RMN cerebral normal.
- Punción lumbar: demuestra aumento de presión del LCR con bioquímica normal.
- **Tratamiento:** Acetazolamida, esteroides (tienen efecto rebote) punciones lumbares repetidas o derivación lumboperitoneal en casos de trastornos visuales persistentes.
- **Diagnóstico diferencial:** trombosis de senos venosos.

5. SINDROME DE HIPOTENSION INTRACRANEAL.

- Cefalea posicional que aumenta con bipedestación o sedestación y mejora con el decúbito
- Casi siempre tras punción lumbar. Se observa un escape dural del LCR.
- RM craneal: Captación de contraste por las meninges.
- **Tratamiento:** Reposo, analgésicos, cafeína, si se precisa, esteroides. En casos rebeldes parche dural.

6. OTRAS CEFALIAS

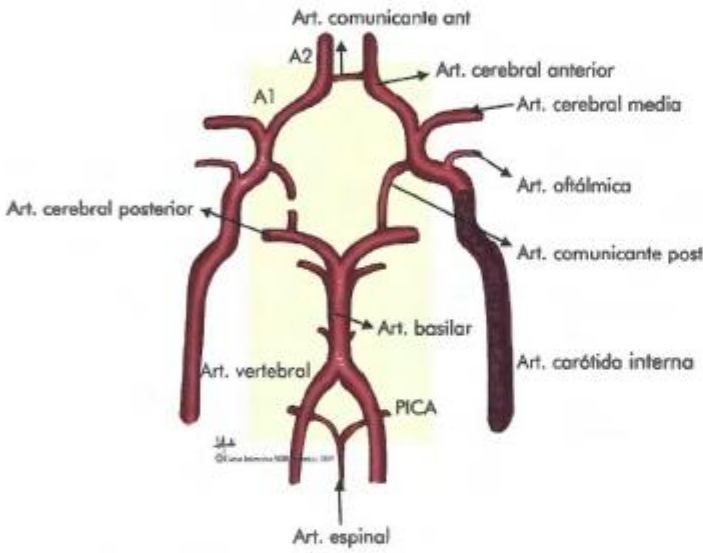
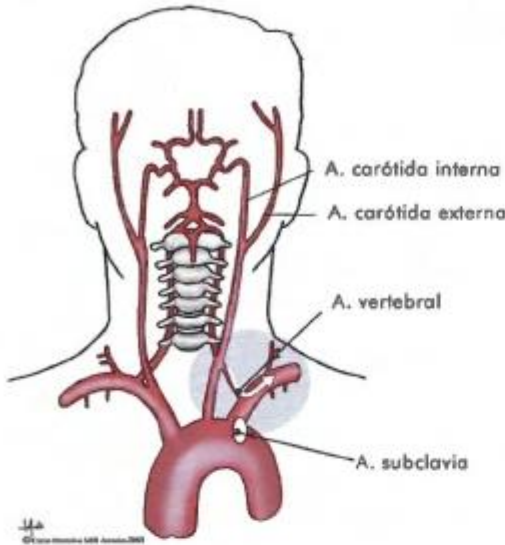
CEFALEA EN RELACION CON LA ACTIVIDAD SEXUAL / ESFUERZO FISICO

- Tratamiento con betabloqueantes o indometacina

CEFALEA DE LA TOS

- Varones (5/1). La mayoría de causa idiopática. Se puede asociar a malformación de Arnold-Chiari (descenso de las amígdalas cerebelosas por debajo del agujero occipital) por lo que está indicada la RM craneal.
- La cefalea es breve pero muy intensa y bilateral. Respuesta a indometacina.

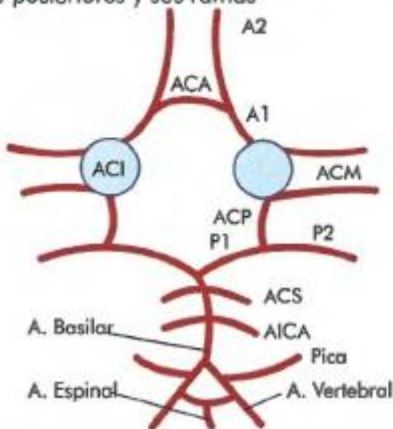
1. Recuerdo de la vascularización cerebral



PICA = Arteria cerebelosa posteroinferior

Circulación anterior: Irriga retina y hemisferios cerebrales a través de la arteria carótida interna y sus ramas: oftálmica, cerebral anterior y cerebral media y sus ramas

Circulación posterior: Irriga tronco-encéfalo, cerebelo, lóbulos occipitales, área medial de lóbulos temporales y tálamo a través de las arterias del sistema vértebro-basilar: art vertebrales, basilar, cerebrales posteriores y sus ramas

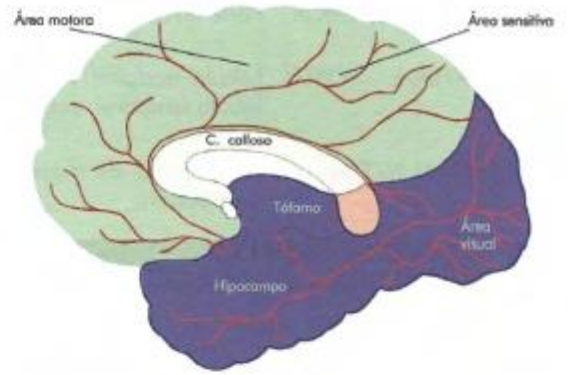


WILLIS DE SPIDER- Como toda araña tiene unos grandes ojos y 4 pares de patas que en este caso son:

1. ACS: Art cerebelosa superior
2. AICA: Art cerebelosa anterior inferior
3. PICA. Art. Cerebelosa postero-inferior
4. Art vertebrales.

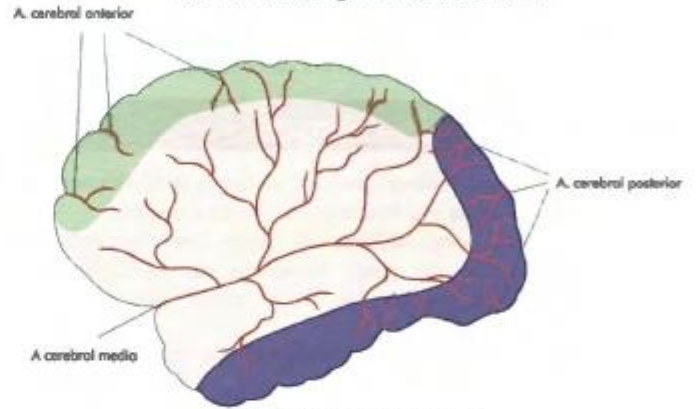
1.1. Territorio de vascularización de las ART cerebrales principales

TERRITORIO DE DISTRIBUCIÓN DE LAS PRINCIPALES ARTERIAS.

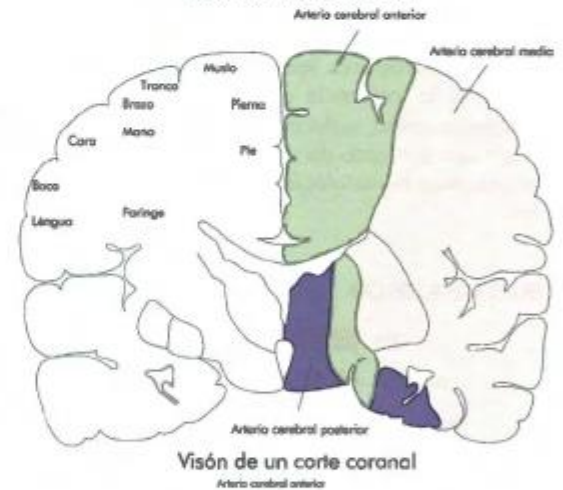


■ A cerebral anterior ■ A cerebral media ■ A cerebral posterior

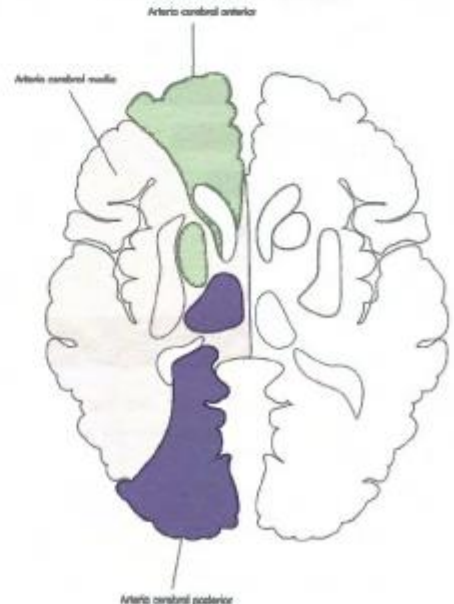
Visión en corte sagital de la cara interna



Visión de la cara externa



Visión de un corte coronal



Corte horizontal del cerebro

RESUMEN DE LOS TERRITORIOS IRRIGADOS POR LAS DISTINTAS ARTERIAS CEREBRALES:

Varían entre los distintos individuos, por lo que los límites son imprecisos. Aproximadamente son los siguientes:

- ART CEREBRAL ANTERIOR Parte medial del lóbulo frontal
- ART CEREBRAL POSTERIOR Lóbulo occipital y cara interna del lóbulo temporal, parte del tálamo
- ART CEREBRAL MEDIA El resto. La de mayor territorio de distribución.

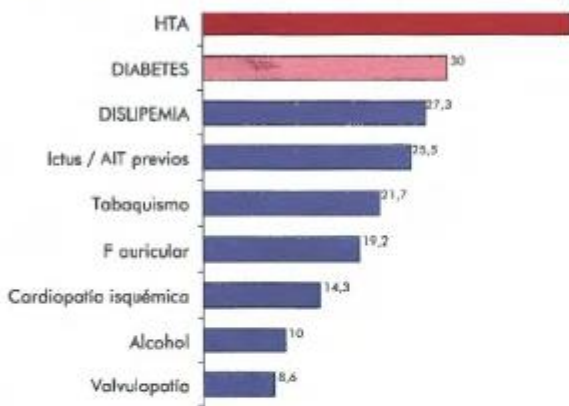
2. Epidemiología de los ictus

- El 70% se produce en mayores de 70 años.
- El diagnóstico precoz y el tratamiento de la HTA es la mejor medida preventiva que puede tomarse.
- El pronóstico depende del tamaño del ictus y de su localización. Globalmente fallecen 10-20%. Alrededor del 50% se recupera totalmente o con secuelas mínimas.
- Por territorios, la mortalidad global para un ictus hemisférico cerebral está en el 12% y en los de cerebelo 28%.

3. Factores de riesgo

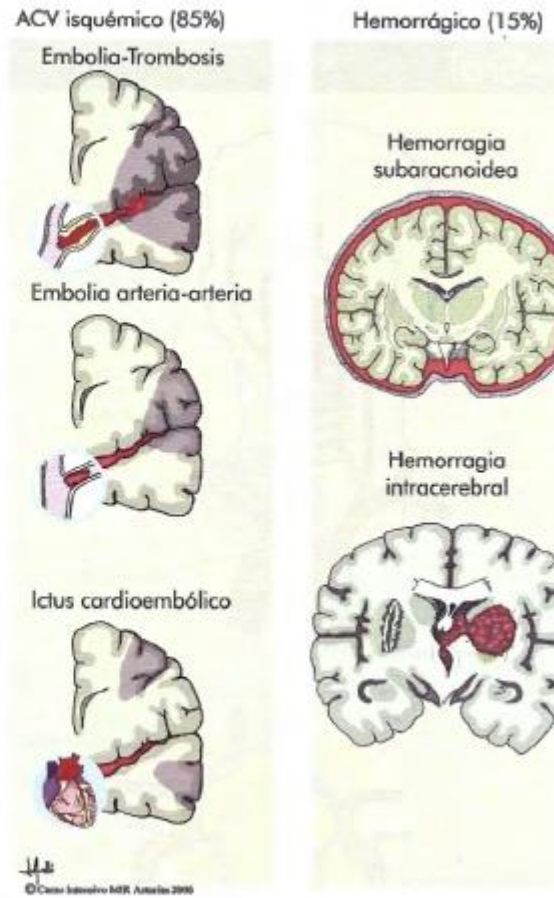
1. Edad y sexo: El riesgo de ictus se dobla cada década a partir de 55 años. La incidencia es mayor en varones,
2. HTA . Es el principal factor de riesgo. Las cifras máximas de TA tolerables sin riesgo conocido son: 140/90. La HTA aumenta el riesgo de ictus tanto isquémicos como hemorrágicos
3. Diabetes. Aumenta la incidencia de ictus isquémico, no hemorrágico.
4. Estenosis carotídea asintomática.
5. Cardiopatías, Arritmias: Fibrilación auricular. Estenosis mitral, válvulas protésicas, dilatación ventricular
6. Tabaco, alteraciones lipídicas, alcoholismo (la ingesta crónica aumenta la incidencia de ACV isquémicos y hemorrágicos), drogas: cocaína, anfetaminas, crack y heroína se han relacionado con aumento de riesgo de ictus, hipercoagulabilidad y alteraciones hematológicas, AIT previos, anticonceptivos orales.

FACTORES DE RIESGO VASCULAR EN ICTUS



4. Tipos de ictus

- La localización más frecuente de los ictus isquémicos es el territorio de la arteria cerebral media.



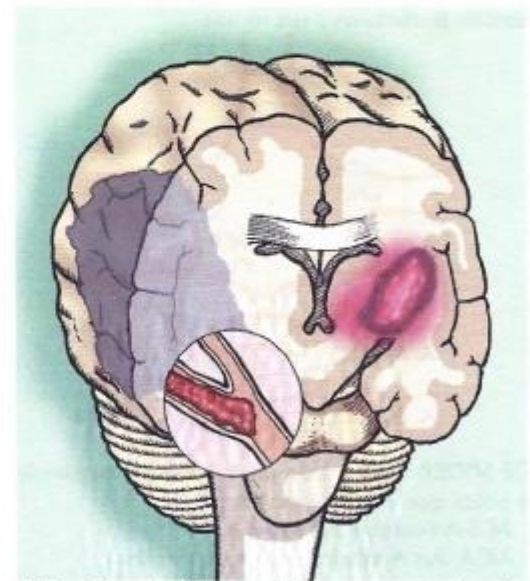
TIPOS DE ICTUS

1. Ictus tromboembólico (embolismo arteria-arteria)
2. Ictus aterotrombótico
3. Ictus cardioembólico.
4. Infarto cerebral de causa indeterminada (por estudio incompleto, por existir más de una etiología, por no poderse demostrar la etiología).

En los ictus ateroembólicos la clínica puede ser inicialmente fluctuante, a diferencia de los cardioembólicos en los que la clínica es máxima desde el principio(MIR).

CAUSAS CARDIACAS MAS FREC DE EMBOLISMO CEREBRAL

- Fibrilación auricular
- Prótesis valvular
- Endocarditis
- IAM en las 6 semanas previas
- Comunicación interauricular
- Tumor intracardiaco



Tipos de ictus: Derecha. Hemorragia intraparenquimatosa, izquierda: ictus aterotrombótico

MIR 02 (7290): Paciente de 72 años que acude a urgencias por un cuadro agudo de hemiparesia izquierda y alteración del nivel de conciencia. Se realiza a las 3 horas de iniciada la clínica un TAC cerebral normal. ¿Qué datos, de los que figuran a continuación, **NO** haría pensar en un posible mecanismo **cardio-embólico** del ictus?:

1. Transformación hemorrágica del infarto en las siguientes horas.
2. Curso clínico fluctuante.*
3. Antecedentes de fibrilación auricular.
4. Afectación clínica de la cerebral media derecha.
5. Imagen en resonancia magnética cerebral de afectación frontal-parietal cortical

5. Síntomas de alarma de ictus

- Ictus = Conjunto de déficit neurológicos de instauración aguda o subaguda, que se producen como consecuencia del déficit de aporte vascular a determinadas áreas cerebrales o por rotura de una arteria cerebral con sangrado.
- Dado que las manifestaciones clínicas pueden ser muy diversas, se ha propuesto hacer énfasis en las siguientes como síntomas de alarma del ictus cuando se presentan repentinamente:

- Debilidad o adormecimiento en un lado del cuerpo
- Dificultades para la visión de uno o ambos ojos
- Dificultad para hablar o comprender el lenguaje
- Dolor de cabeza más grave del habitual
- Vértigo o inestabilidad especialmente cuando se asocian a los síntomas anteriores.

6. Isquemia cerebral transitoria

6.1. Concepto

- Breve episodio de disfunción neurológica causado por una isquemia focal cerebral o retiniana cuyos síntomas clínicos duran menos de 1 hora sin evidencia de infarto en la neuroimagen.
- Del 4-8% de los pacientes que ha sufrido una isquemia cerebral transitoria sin tratamiento desarrollará un infarto en el mes siguiente y hasta un 30% en el mes siguiente.
- En caso de amaurosis fugax el riesgo es menor.
- La etiología, clínica y tratamiento es similar al de los ictus isquémicos establecidos.

7. Clínica neurológica de los ictus según la localización

AFECTACION NEUROLÓGICA DEL DAÑO DE LAS AREAS CEREBRALES DEPENDIENTES DE LAS PRINCIPALES ARTERIAS

CIRCULACIÓN ANTERIOR				CIRCULACIÓN POSTERIOR		
ARTERIA OFTÁLMICA	ART CEREBRAL ANTERIOR	ARTERIA CEREBRAL MEDIA	ARTERIA CEREBRAL POSTERIOR	ARTERIA BASILAR	ARTERIA VERTEBRAL	
Amaurosis fugax (realizar eco-doppler de bifurcación carotídea)	Hemiparesia/hemihipoestesia del miembro inferior contralateral (MIR)	Hemiparesia, (2MIR) hemianestesia y hemianopsia contralateral a la lesión	Hemianopsia homónima contralateral a lesión Amnesia de fijación (lesión de hipocampo)	Afectación de pares protuberanciales: V, VI, VII y VIII <u>Región anterior:</u> Síntomas motores	Da origen a las art espinales anterior y posterior que irrigan la médula De la parte más distal sale la art cerebelosa pósteroinferior cuya oclusión origina el síndrome de Wallenberg, afectación de pares bulbares: IX, X, XI y vía de la sensibilidad termoalgésica También da ramas perforantes para región antero-medial del bulbo (par XII) y vía motora	
Neuropatía Óptica Isquémica Anterior (por arteritis de células gigantes o aterosclerosis)	Afasia trascortical motora (hemisferio dominante)	Desviación de los ojos al lado de la lesión <u>Afectación hemisferio dominante:</u> Afasia <u>Afectación hemisferio no dominante:</u> Anosognosia Asomatognosia	Síndrome hemisensitivo (si se afecta tálamo) Lesión de subtálamo: movimientos anormales contralaterales. Lesión mesencéfalo: Alteraciones de pares craneales III y IV	<u>Región posterior:</u> síntomas sensitivos y cerebelosos Por obstrucción de art cerebelosa anteroinferior y cerebelosa sup: inestabilidad, habla escandida		

Hemiparesia = pérdida de fuerza en un hemicuerpo,

Hemiplejía = Parálisis de un hemicuerpo

7.1. Comentarios adicionales

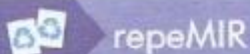
7.1.1. ARTERIA OFTÁLMICA

A) Amaurosis fugax

- La isquemia del territorio de la arteria oftálmica cuya rama terminal es la arteria central de la retina produce episodios de amaurosis fugax. Estos episodios consisten en ceguera monocular que se va recuperando en unos minutos.
- La etiología más frecuente son los émbolos arteria-arteria procedentes de la carótida ipsilateral
- Fondo de ojo: En ocasiones puede verse un émbolo en las arterias retinianas

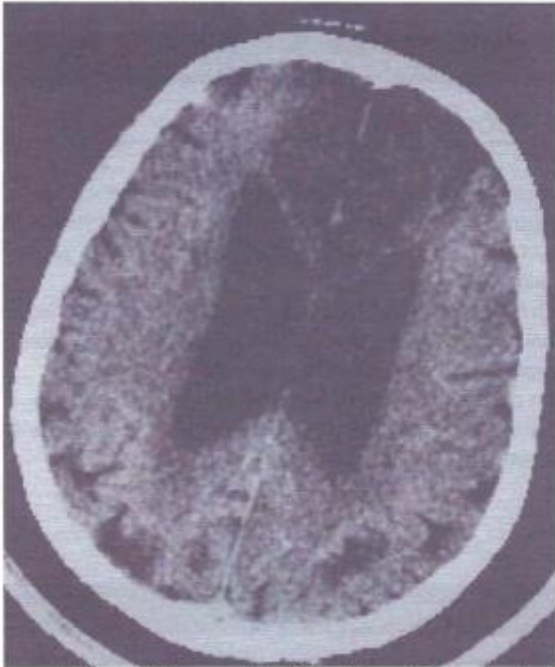
7.1.2. ARTERIA CEREBRAL ANTERIOR (ACA)

- La afectación del territorio de la arteria cerebral anterior es más frecuente de origen embólico que trombótico.
- La ACA se divide en dos segmentos en relación a la a. comunicante anterior: el precomunal (A1) o troncal y el postcomunal o distal a la comunicante (A2).
- Da ramas al quiasma óptico, la porción anterior del cuerpo calloso, la porción medial del lóbulo frontal y parte del lóbulo parietal.
- El hipotálamo anterior, cabeza del caudado, porción anterior del globo pálido y putamen y bazo anterior de la cápsula interna están irrigados por arterias lentículo-estriadas que son ramas terminales que salen del segmento A1. (MIR)
- La oclusión del segmento A1 suele tolerarse bien debido al flujo colateral (MIR).
- Cuando ambos segmentos A2 se originan a partir de un único tronco cerebral anterior (el segmento A2 con-



La aparición de un episodio de amaurosis fugax sugiere patología del sistema carotídeo de ese lado. (5+)

tralateral permanece atrésico), la oclusión afecta a ambos lóbulos frontales en su parte medial (MIR). El paciente presenta entonces un cuadro de abulia profunda con signos piramidales bilaterales y paraplejía. La lesión bilateral también puede ocasionar mutismo acinético.



TC craneal: Infarto crónico en el territorio de la arteria cerebral anterior bilateral. Clínica: Mutismo acinético, tetraparesia, incontinencia, reflejos de prensión exagerados

7.1.3. ARTERIA COROIDEA ANTERIOR

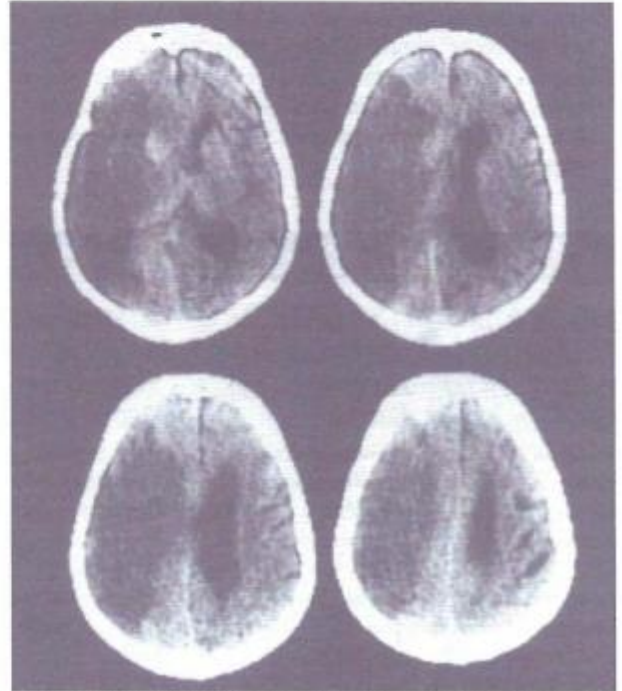
- Se origina en la art carótida interna entre la arteria oftálmica y la comunicante posterior o bien en el primer tramo de la cerebral media.
- Irriga : brazo posterior de la cápsula interna y sustancia blanca póstero-lateral a ella por la que pasan fibras genículo-calcarinas (fibras visuales).
- Su obstrucción suele ser por trombosis local, y ocasiona hemiparesia + hemihipoestesia + hemianopsia contralateral.
- Este territorio está irrigado también por arterias lenticulo-estriadas de la cerebral media, ramas de la comunicante posterior y de la coroideas posteriores, por lo que la recuperación suele ser la regla.
- Existe también una art coroidea posterior que sale de la comunicante posterior.



TC craneal: Lesión isquémica territorio art coroidea anterior izquierda.

7.1.4 ARTERIA CEREBRAL MEDIA (ACM)

- Es el territorio que con más frecuencia se afecta en los ictus.
- La porción proximal de la ACM (porción M1) da origen a ramas penetrantes llamadas arterias lenticulo-estriadas, que irrigan globo pálido, núcleo caudado, putamen y brazo posterior de la cápsula interna.
- En la mayoría de las personas la ACM se divide en una rama superior y otra inferior (ramas M2)
- Puede haber síndromes incompletos de arteria cerebral media cuando se ocluye alguna de sus ramas. Por ejemplo:
 1. Afasia de Broca con hemiparesia facio-braquial derecha.
 2. Afasia de Wernicke (hemisferio dominante)
 3. Síndrome de Gerstman: Lesión parietal del hemisferio dominante (área 39): Agrafía, acalculia, agnosia digital y confusión derecha-izquierda



TC craneal que muestra infarto crónico en territorio de arteria cerebral media

MIR 09 (9120): En relación con la patología cerebrovascular, señale la respuesta **FALSA**:

1. La incidencia de ictus es de 200/100000 habitantes/año.
2. La causa más frecuente no traumática de hemorragia subaracnoidea es la rotura de un aneurisma.
3. Los infartos lacunares son más frecuentes en pacientes hipertensos y en diabéticos.
4. La fibrilación auricular es la causa más frecuente de ictus cardioembólico.
5. La incidencia de ictus de territorio carotídeo y vertebrobasilar es prácticamente superponible.*

7.1.5. ARTERIA CEREBRAL POSTERIOR (ACP)

- En el 75% de personas ambas ACP nacen de la bifurcación de la arteria basilar. En un 20% de personas una de las ACP nace de la ACI a través de la comunicante posterior (origen fetal de la arteria cerebral posterior)
- La ACP se divide en segmento P1, pre-comunicante y P2 post-comunicante.
- Ramas del segmento P1: Art tálamo-geniculada, art de Percheron y arterias coroideas posteriores.
- La oclusión de las ramas dependientes de P1 origina: Lesión del subtálamo (hemibalismo contralateral), lesión del tálamo (Trastorno hemisensitivo contralateral con dolor intenso lacerante = Síndrome de Dejerine-Roussy), lesión mesencefálica (III par + vía piramidal o III p + ataxia)
- La oclusión de la art de Percheron origina un infarto talámico medial, y cuando es bilateral cursa con severo deterioro del nivel de conciencia.

- La oclusión de P2 origina una hemianopsia homónima contralateral a la lesión conservando la visión central e infarto de la porción medial del lóbulo temporal



TC craneal: Infarto crónico en cabeza del núcleo caudado izquierdo antiguo (ya hay dilatación de asta ventricular adyacente). Infarto subagudo en el territorio de la art cerebral posterior izquierda (obsérvese la diferencia de tonalidad con el anterior)

7.1.6. ARTERIA BASILAR (AB)

RAMAS PRINCIPALES:

- 1- Paramedianas: Irrigan la porción media de la protuberancia
- 2- Circunferenciales cortas: Irrigan 2/3 externos de protuberancia y pedúnculos cerebelosos medio y superior.
- 3- Circunferenciales largas bilaterales que son la cerebelosa superior y anteroinferior

- En la circulación posterior, las placas de ateroma suelen localizarse en la unión vértebro-basilar.
- Los cuadros clínicos de obstrucción de la parte distal de la art. basilar ("síndrome del top de la basilar") suelen ser de origen embólico.
- Los síntomas más frecuentes que se producen en relación con la isquemia en este territorio son los relacionados con disfunción de pares craneales: Vértigo, diplopia, disartria, inestabilidad, trastorno sensitivo facial...
- También pueden afectarse vías largas: motoras o sensitiva
- Si la isquemia es importante: Coma
- Posibilidad de síndromes alternos: Alteración de pares craneales de un lado y hemiparesia o trastorno sensitivo contralateral.
- Síndrome de cautiverio o Locked-in: Se produce por una lesión bilateral en la base de la protuberancia. El paciente está consciente pero no puede realizar ningún movimiento muscular en miembros, cuello ni cara salvo movimientos de los ojos.



2010 © Curso Intensivo MIR Asturias, 01827

RM craneal: infarto protuberancial derecho

7.1.7. ARTERIA VERTEBRAL (AV)

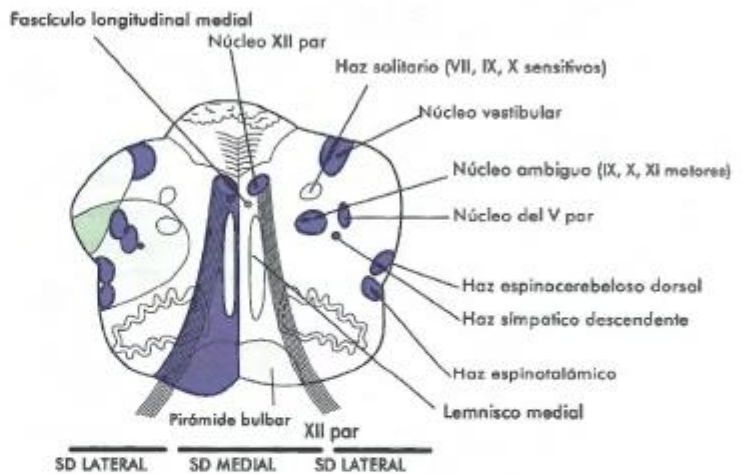
Tiene 4 segmentos

- V1 desde su origen en la a. Subclavia hasta la entrada en el 5º ó 6º agujero transverso
- V2 atraviesa los agujeros vertebrales desde C6 a C2
- V3 atraviesa el agujero del atlas y sigue alrededor de su arco hasta cruzar la duramadre a nivel de agujero occipital
- V4: Trayecto intracraneal ascendente hasta que se une a la otra vertebral para formar la arteria basilar.
- Las lesiones aterotrombóticas aparecen en V1 y V4.
- Desde V4 parte la arteria cerebelosa posteroinferior (PICA) que irriga la cara lateral del bulbo y la cara inferior del cerebelo. También hay ramas perforantes para la región anteromedial del bulbo.

SÍNDROMES POR LESION DEL BULBO

SINDROME	LESION	CLINICA
Sd Bulbar lateral (Sd de Wallenberg) (3MIR). Por obstrucción de art cerebelosa póstero-inferior (PICA) o de V4	<ul style="list-style-type: none"> • Núcleo del Vp • Haz espinocerebeloso • Núcleo vestibular • Haz simpático descendente • Pares IX y X • Haz espinotalámico 	<p><u>IPSILATERAL</u></p> <ul style="list-style-type: none"> • Dolor y tr sensitivo en la mitad de la cara • Ataxia de miembros, caída al lado de la lesión • Nistagmo, vértigo, nauseas • Síndrome de Horner • Disfagia, disfonía <p><u>CONTRALATERAL</u></p> <ul style="list-style-type: none"> • Tr de la sensibilidad termalgésica • Parálisis con atrofia de la mitad de la lengua ipsilateral • Paresia del hemicuerpo contralateral • Tr de la sensibilidad táctil y propioceptiva contralateral
Sd Bulbar medial	<ul style="list-style-type: none"> • Lesión XIIp • Haz piramidal • Lemnisco interno 	<ul style="list-style-type: none"> • Parálisis con atrofia de la mitad de la lengua ipsilateral • Paresia del hemicuerpo contralateral • Tr de la sensibilidad táctil y propioceptiva contralateral

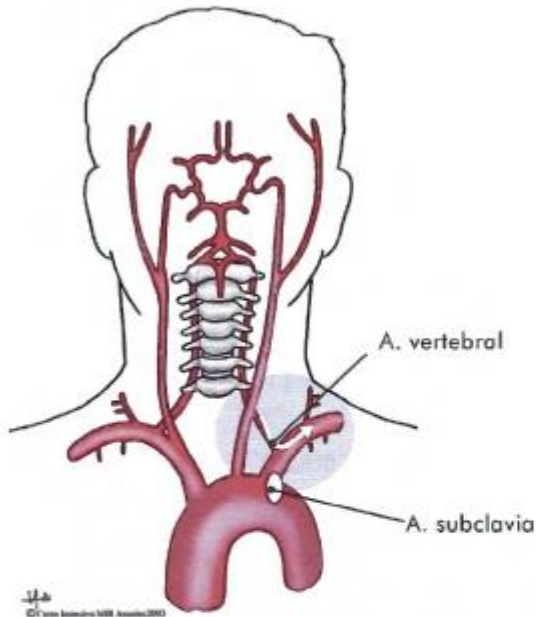
OJO!!! Lo más preguntado en el MIR es el síndrome bulbar lateral por obstrucción de la arteria cerebelosa posteroinferior (PICA).



Esquema de las estructuras del bulbo

SÍNDROME DEL ROBO DE LA SUBCLAVIA

- Ocurre cuando la arteria subclavia se encuentra bloqueada proximalmente al origen de la arteria vertebral. El ejercicio con el brazo "roba" sangre del sistema vértebro-basilar.
- No suele causar insuficiencia vértebro-basilar significativa. (2MIR) y la mayoría son asintomáticas.
- En algunos pacientes, al mover el brazo ipsilateral a la lesión aparece ataxia, inestabilidad, visión borrosa o diplopia.



AngioTC: Estenosis de arteria subclavia izquierda

RESUMEN DE IRRIGACION DE TRONCO-ENCEFALO

MESENCEFALO	ART CEREBRAL POST
PROTUBERANCIA	ART BASILAR (art penetrantes circunferenciales cortas, art cerebelosa antero-inferior y art cerebelosa superior)
BULBO	ART VERTEBRAL (+ cerebelosa pósteroinferior PICA+ espinal anterior)

MIR 00 (6772) Un varón de 58 años, fumador de 2 cajetillas/día, bebedor habitual, hipertenso controlado irregularmente, ha notado en los últimos días dos episodios bruscos de 15 y 45 minutos de duración, de visión borrosa en el ojo izquierdo y parestesias en mano derecha. La exploración neurológica es normal. Entre los siguientes, ¿cuál es el diagnóstico más probable?:

1. Jaqueca acompañada.
2. Crisis parciales complejas.
3. Neuropatía óptica alcohólico-tabáquica.
4. Isquemia cerebral transitoria en territorio carotídeo.
5. Brotes de enfermedad desmielinizante recurrente-remitente.

MIR 01 (7031): Una mujer de 60 años diagnosticada de fibrilación auricular, acude al Servicio de Urgencias por cefalea y dificultad para leer de inicio brusco. La exploración neurológica demuestra la existencia de hemianopsia homónima dere-

cha. La paciente es capaz de escribir correctamente una frase que se le dicta pero no puede leer lo que ha escrito. No tiene otros hallazgos en la exploración. ¿En qué arteria se localiza la obstrucción?:

1. Arteria cerebral posterior izquierda.*
2. Arteria cerebral media izquierda.
3. Arteria coroidea anterior derecha.
4. Arteria cerebral media derecha.
5. Arteria cerebral posterior derecha.

NOTA: La lesión estaría en lóbulo occipital izquierdo y rodete del cuerpo calloso

MIR 02 (7291): Un hombre de 62 años acude a urgencias por presentar de forma brusca mareo e inestabilidad. En la exploración se encuentra un nistagmo horizontal, un síndrome de Horner derecho, una pérdida de la sensibilidad dolorosa en la hemicara derecha y braquiocrural izquierda, una ataxia de miembros derecho y disfagia. ¿Cuál sería su sospecha diagnóstica?:

1. Infarto de la arteria basilar.
2. Infarto de la protuberancia.
3. Infarto de la arteria vertebral izquierda.
4. Infarto de la arteria cerebral posterior derecha.
5. Infarto lateral bulbar derecho.*

MIR 04 (7813): Un paciente presenta de forma brusca un trastorno del lenguaje caracterizado por lenguaje espontáneo escaso, casi mutismo, dificultad para evocar palabras, muy leve trastorno de la comprensión, repitiendo correctamente. Su primera sospecha diagnóstica será:

1. Cuadro confusional agudo.
2. Accidente isquémico frontal profundo izquierdo.*
3. Hemorragia subaracnoidea.
4. Infarto silviano derecho.
5. Lesión del cuerpo calloso

MIR 05 (8073): Un paciente de 62 años presenta de forma brusca una hemihipoestesia termo-algésica del hemicuerpo derecho, así como hipoestesia de la hemicara izquierda, hemiataxia izquierda y debilidad de los músculos de la masticación. ¿Dónde localizaríamos la lesión?:

1. Mesencéfalo lateral derecho.
2. Mesencéfalo medial izquierdo.
3. Protuberancia lateral izquierda.*
4. Protuberancia medial derecha.
5. Bulbo medial derecho.

MIR 05 (8072): En la enfermedad oclusiva del Sistema Arterial Vértebro-Basilar ¿cuál de los siguientes signos NO es característico?:

1. Meningismo.*
2. Debilidad de miembros.
3. Ataxia de la marcha.
4. Parálisis oclomotora.
5. Disfunción orofaríngea

MIR 08 (8851): Cuando vemos un paciente con una pérdida de visión del campo visual del lado derecho pensamos:

1. Que tiene una hemianopsia homónima izquierda.
2. Que ha podido tener un infarto en el territorio de la arteria cerebral anterior izquierda.
3. Que tiene una lesión del nervio óptico derecho.
4. Que tiene una lesión en el quiasma óptico.
5. Que ha podido tener un infarto de la arteria cerebral media izquierda.*

MIR 09 (9122): Hombre de 73 años, fumador de 40 cigarrillos al día, diabético e hipertenso mal controlado, sin antecedentes de ictus. Acude a Urgencias por un cuadro de 6 horas de evolución que aúna los siguientes síntomas y signos: vértigo, visión doble, ptosis y miosis del ojo izquierdo, disartria, disfagia, ronquera, entumecimiento del lado izquierdo de la cara y de los miembros derechos. La TC craneal muestra una marcada leucoaraiosis. La analítica es anodina. La radiografía de tórax no aporta datos de interés y el ECG muestra un ritmo sinusal y signos de hipertrofia ventricular izquierda. Asumiendo

que el paciente tiene un ictus, ¿cuál de las siguientes causas es la única posible?:

1. Disección de la arteria carótida interna izquierda.
2. Trombosis de la arteria cerebelosa antero-inferior derecha.
3. Trombosis de la arteria cerebelosa póstero-inferior derecha.
4. Trombosis de la arteria vertebral izquierda.*
5. Trombosis de la arteria cerebelosa antero-inferior izquierda.

MIR 11 (9606): Indique qué arteria es la afectada en un paciente diestro que, por un accidente cerebro-vascular, sufre trastornos motores, sensitivos y afasia:

1. Cerebral anterior derecha.
2. Cerebral media derecha.
3. Cerebral media izquierda.*
4. Cerebral anterior izquierda.
5. Cerebral posterior

MIR 11 (9737): Un individuo presenta "debilidad muscular" (hemiparesia espástica) de ambas extremidades derechas, con hiperreflexia y signo de Babinski, junto a una "parálisis flácida facial" de la hemicara izquierda, con incapacidad para cerrar el ojo izquierdo o de retraer el lado izquierdo de la boca, además de otras alteraciones. Por los datos descritos se trata de una alteración que afecta, entre otros elementos, a los fascículos motores: córtico-espinal y córtico-nuclear, pero ¿a qué nivel del neuroeje localizaría la lesión?:

1. A nivel del área 4 de Brodmann de la corteza cerebral del lado derecho.
2. En la cápsula interna, brazo posterior del lado derecho.
3. En el pedúnculo cerebral izquierdo.
4. En la porción medial de la protuberancia caudal del lado izquierdo.*
5. En el bulbo raquídeo antes de la decusación del fascículo córtico-espinal derecho.

TABLA RESUMEN DE SINTOMAS Y ARTERIAS AFECTADAS

Arteria cerebral anterior	cerebral anterior	Abulia perdida de fuerza en pierna contralateral
Arteria cerebral media izq	cerebral media izq	Afasia y hemiparesia derecha predominio cara y brazo
Arteria cerebral posterior	cerebral posterior	Hemianopsia homónima contralateral
Disección carotida		Horner y dolor
Arteria basilar		Mareo intenso, disminución de la conciencia
Arteria cerebral media izq superior	cerebral media izq superior	Afasia broca
Arteria cerebral media izq inferior	cerebral media izq inferior	Afasia Wernicke

8. Infartos lacunares

- Infartos pequeños, hasta 1,5 cm, en la profundidad de los hemisferios cerebrales o del tronco cerebral, (MIR).
- Estas lesiones son muy frecuentes, representan el 20% de los ictus (MIR).

8.1. Causas

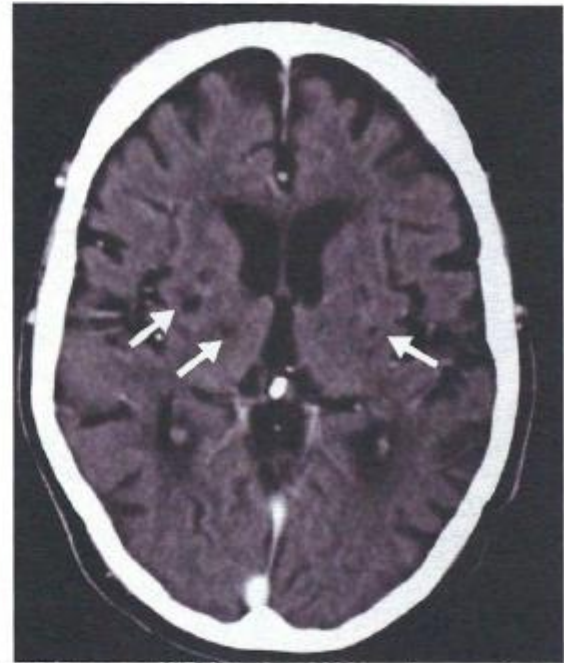
- La HTA y la edad son los principales factores de riesgo. El tabaco es otro de los factores de riesgo.
- Es raro que sean causados por cardiopatías embolígenas o en relación con aterosclerosis carotídea.

8.2. Clínica

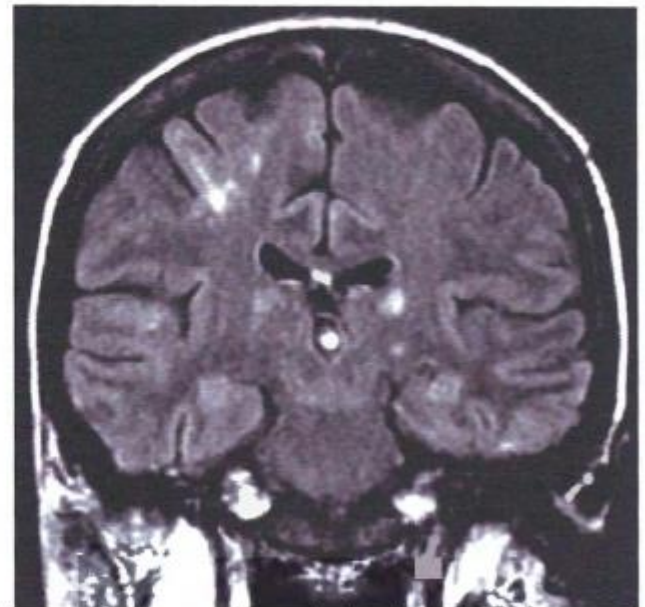
SÍNDROMES LACUNARES		
CLINICA	%	LOCALIZACION DE LESION
Hemiparesia motora pura*	54%	Brazo posterior cápsula interna (MIR). Base de la protuberancia Mesencéfalo
Ictus sensitivo puro	6%	Región ventro-lateral del tálamo(MIR). Capsula interna
Síndrome sensitivo-motor	19%	Tálamo-capsular
Hemiparesia-ataxia	10%	Base de la protuberancia Tálamo Cápsula interna (MIR).
Disartria-mano torpe(MIR).	5%	Rodilla de cápsula interna Base de la protuberancia

*Afectación de arterias lentículo-estriadas.

- El nivel de vigilancia está conservado
- No hay alteraciones del lenguaje ni convulsiones.
- Pueden ser asintomáticos



TC craneal con contraste intravenoso, que muestra pequeñas lesiones hipodensas situadas en núcleos lentículo-basales bilaterales que no captan contraste, compatible con infartos lacunares.



Infartos de tipo lacunar en los ganglios basales. Aparecen hiperintensos en la secuencia T2 Flair de la RM

MIR 03 (7553): Los infartos lacunares suponen alrededor del 20% de todos los accidentes cerebrovasculares. ¿Cuál de los siguientes enunciados le parece FALSO en relación con la localización de dichos infartos lacunares?:

1. La hemiparesia motora pura se produce por un infarto en el brazo posterior de la cápsula blanca interna.
2. Ictus sensitivo puro por un infarto de la porción ventrolateral del tálamo.
3. La hemiparesia atáxica, por infarto en el cerebelo.*
4. La disartria y mano torpe, por infarto en la protuberancia.
5. La disartria y mano torpe, por infarto en la rodilla de la cápsula blanca interna.

MIR 12 (9841): Indique, entre las siguientes, cuál es la manifestación clínica MENOS frecuente de los infartos lacunares:

1. Hemiplejía.
2. Disartria.
3. Ataxia.
4. Afasia.*
5. Déficit sensitivo.



RM secuencia difusión : Infarto lacunar agudo (brilla en la secuencia DWI(difusión) de RM)

9. Infartos cerebrales de causas menos frecuentes

- Cuando el ictus está en relación con: Enfermedades sistémicas, vasculitis, displasias arteriales, malformaciones, disecciones arteriales, migraña, enfermedades genéticas, estados protrombóticos.

DISECCIÓN ARTERIAL

- Las disecciones espontáneas más frecuentes son las de las arterias vertebrales entre C1 y C2 y las de carótida extracranial. Con frecuencia se asocia a carotidinia (dolor en el trayecto de la carótida), soplo audible en ese lado y síndrome de Horner. La disección consiste en la aparición de un desgarro en la capa íntima y la sangre penetra en la pared arterial formando un hematoma intramural. Clínicamente se comporta como ictus embólico (por ejemplo puede cursar con episodio de amaurosis fugax, seguido de otros déficits neurológico). La causa más frecuente es la traumática.(MIR).
- El tratamiento es anticoagulación en el caso de disecciones de arterias extracraniales y antiagregación en el caso de que la disección se extienda a arterias intracraniales por el riesgo de hemorragia subaracnoidea.



AngioTC de troncos supraaórticos con reconstrucción 3D que muestra una obstrucción por disección de la arteria carótida interna.

SINDROME ANTIFOSFOLIPIDO

- Los infartos en asociación con anticuerpos anticardiolipina o presencia de anticoagulante lúpico, deben sospecharse en mujeres con trombosis venosas, ictus y abortos de repetición (2MIR).

CAUSAS VASCULARES:

- **Enfermedad de Moyamoya:** (MIR) arteriopatía no inflamatoria del SNC. Se caracteriza por oclusión espontánea y lentamente gradual de las arterias del polígono de Willis con aparición de colaterales naturales tanto intra como extra craneales. Predomina en mujeres jóvenes.
- **Aneurisma disecante de aorta** (MIR)
- **Vasculitis (PAN, Wegener, Takayasu** (MIR)

HIPOPERFUSIÓN CEREBRAL

- Estos infartos ocurren en relación con hipotensión arterial severa mantenida o en cirugía extracorpórea. Suelen suceder en pacientes con circulación previa comprometida por aterosclerosis severa.
- La localización de las lesiones está en territorio frontera entre arteria cerebral media y posterior y su clínica es de desorientación/agitación, hemianopsia homónima y si es del hemisferio dominante, trastornos del lenguaje.

LEUCOARAIOSIS (enfermedad de Binswanger)

- Consiste en una desmielinización extensa subcortical de origen isquémico y de predominio en lóbulos parieto-occipitales, en ausencia de infartos extensos o estado lacunar.
- Suele ocurrir en pacientes con factores de riesgo vascular (HTA lo más frecuente).
- TAC /RM: Aparece leucoaraiosis que consiste en una imagen hipodensa en TAC localizada en sustancia blanca periventricular preferentemente.
- Clínicamente produce un cuadro de demencia de tipo subcortical con alteraciones de la marcha.



RM craneal, secuencia T2: Leucoaraiosis, desmielinización isquémica de sustancia blanca cerebral

CADASIL (CEREBRAL AUTOSOMAL DOMINANT ARTERIOPATHY WITH SUBCORTICAL INFARCTS AND LEUKOENCEPHALOPATHY)

- Por una mutación del gen NOTCH3 del cromosoma 19.
- El cuadro clínico puede comenzar en edades jóvenes con cuadros de migraña con aura, en adultos jóvenes se manifiesta como ictus y AIT y evoluciona posteriormente a demencia.
- También son frecuentes las convulsiones y los síntomas depresivos.

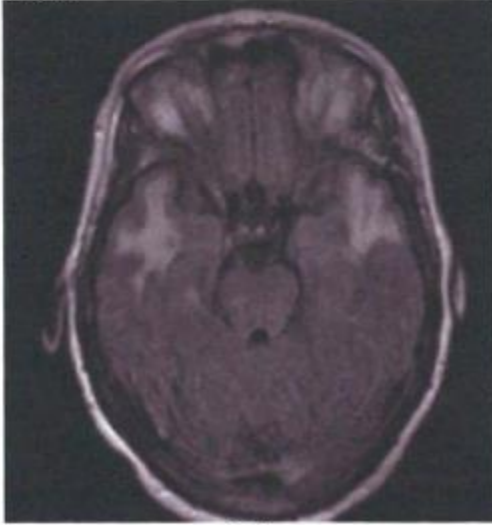


Fig 1

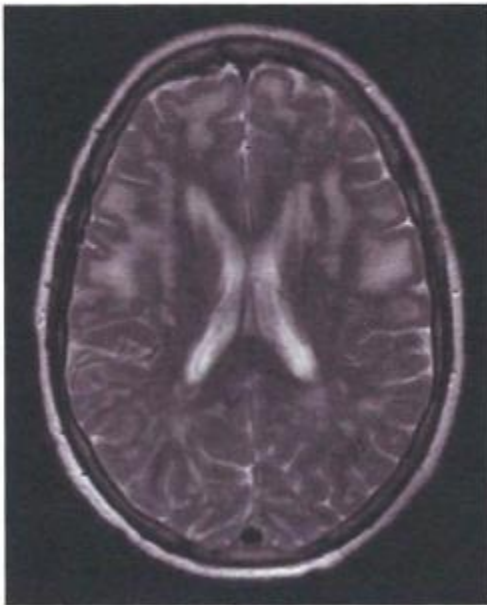


Fig 2

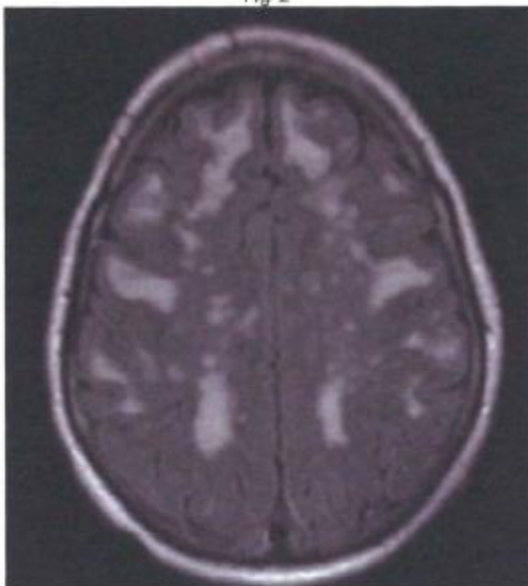
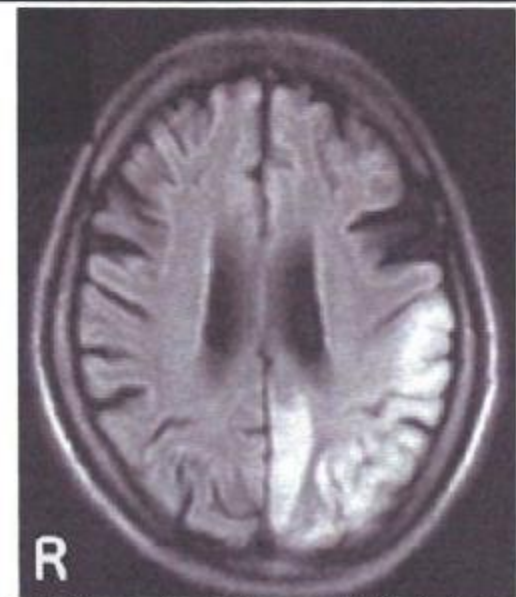
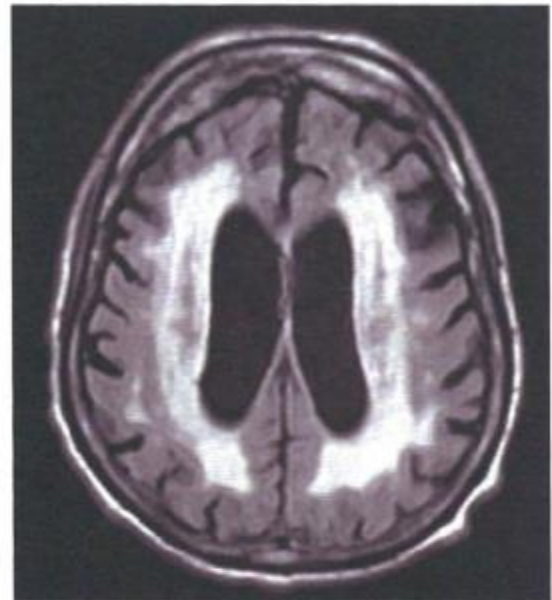


Fig 3

Fig 1, 2, y 3. Afectación isquémica de la mielina periventricular y en centro semioval. Lo más característico de la afectación son las lesiones isquémicas de la sustancia blanca del lóbulo temporal.

MELAS (MITOCHONDRIAL ENCEPHALOPATHY WITH LACTIC ACIDOSIS AND STROKE-LIKE EPISODES)

- El trastorno está causado por mutaciones en el gen MT-TL1 del ADN mitocondrial
- La intolerancia al ejercicio y la debilidad en las extremidades proximales pueden ser las primeras manifestaciones.
- Síntomas: migraña, vómitos, demencia, epilepsia, sordera, ataxia, retinosis pigmentaria, cardiomiopatía, disfunción tubular renal proximal y miopatía.
- aparecen episodios semejantes a ictus (hemiparesia o ceguera cortical) que pueden estar asociados al alteración de la conciencia con frecuencia producen convulsiones y suelen ser recurrentes. El paciente se va deteriorando progresivamente en sus habilidades motoras, mentales y de visión



Imágenes de RM craneal en paciente con MELAS. Arriba: fase crónica: leucoencefalopatía vascular que afecta a sustancia blanca subcortical. Abajo: Fase aguda, lesiones que brillan en difusión y que pueden afectar a varios territorios vasculares.

MIR 01 (7029): Mujer de 35 años sin antecedentes cardiovasculares, que presenta cuadro de tres meses de evolución de fiebre, pérdida de peso, artralgias y anorexia. Acude a Urgencias por accidente cerebrovascular isquémico. En la exploración se detecta discrepancia de presión arterial entre los miembros superiores con disminución marcada de pulsos en miembro superior derecho. En analítica presenta anemia moderada y elevación de la velocidad de sedimentación globular. El diagnóstico más probable es:

1. Disección aórtica.
2. Enfermedad de Takayasu.
3. Síndrome de Leriche.
4. Enfermedad de Marfan.
5. Endocarditis bacteriana.

NOTA: La enfermedad de Takayasu es una panarteritis con gran predilección por el cayado aórtico y sus ramas. Afecta a la carótida interna en un 58 % de los casos, pudiendo ocasionar un ictus que junto a la insuficiencia cardíaca congestiva, constituyen las principales causas de muerte en estos pacientes.

Diagnóstico: el caso típico es el de una mujer joven con desigualdad en la presión arterial entre ambos brazos, disminución en los pulsos arteriales, síntomas generales (fiebre, pérdida de peso, artralgias y anorexia) y síntomas locales dependiendo de las ramas afectadas.

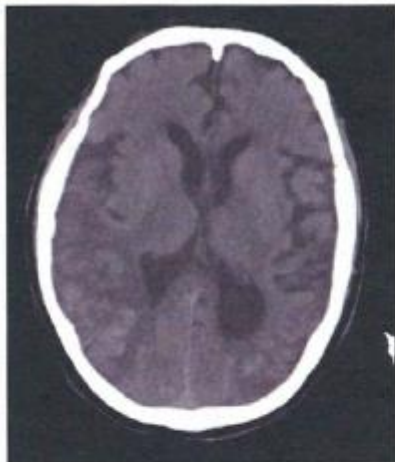
Diagnóstico de confirmación: arteriografía.

MIR 01 (7030): Mujer de 33 años de edad, que presenta pérdida de fuerza y sensibilidad en miembros derechos, establecida en unas horas. En la exploración se aprecia una hemiparesia y hemihipoestesia derechos, con signo de Babinski bilateral. Reinterrogada, reconoce que 2 años antes había presentado durante unos días un déficit motor leve en los miembros izquierdos, que recuperó por completo. Tenía antecedentes de abortos múltiples. El LCR era normal. La resonancia magnética mostraba lesiones bilaterales subcorticales, una de ellas de forma triangular con base cortical. Entre las pruebas de laboratorio que a continuación se menciona, ¿cuál podría aclarar el diagnóstico?:

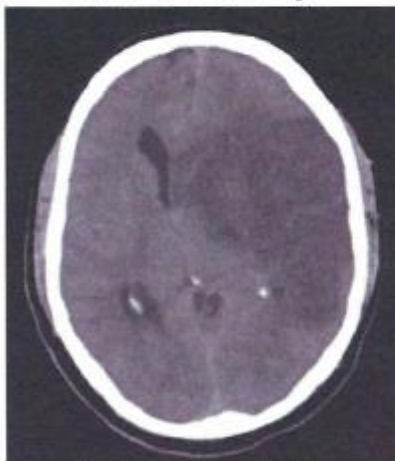
1. Determinación de glucosa.
2. Test de la D-xilosa.
3. Determinación de anticuerpos anticardiolipina.*
4. Determinación de hidroxiprolina.
5. Determinación de ácido fólico y vitamina B12.

10. Complicaciones de ictus isquémico

- **Transformación hemorrágica intracerebral** en grandes ACV isquémicos (MIR).
- **Edema cerebral citotóxico** en grandes ictus corticales y cerebelosos. A esto se le llama **infarto maligno**. Si produce compresión del troncoencefalo, puede producir el fallecimiento, en estos casos se practicará una descompresión quirúrgica urgente.



TC craneal: Ictus isquémico territorio arteria cerebral media derecha con transformación hemorrágica



TC craneal: Infarto isquémico con edema citotóxico que produce hipertensión intracraneal. Nótese el desplazamiento de línea media y colapso ventricular (infarto maligno)

11. Diagnóstico

PRUEBAS EN LA EVALUACION DE AIT Y ENFERMEAD CEREBROVASCULAR

1. **Análítica:** hemograma básico, perfil bioquímico básico, coagulación, VSG, electrolitos.
2. EKG
3. **Eco-Doppler de troncos supraórticos.** (MIR) También es la técnica de elección para estudiar un soplo carotídeo asintomático o monitorizar la permeabilidad arterial después de una angioplastia. La localización más frecuente de las placas de ateroma es la bifurcación carotídea seguida de sifón carotídeo, en menos ocasiones hay placas de ateroma en las arterias cerebrales anterior o media.
4. **Eco-doppler transcraneal:** Para evaluar el flujo de las arterias principales intracraneales, la existencia de obstrucciones, vasoespasmo...
5. **Angio-TC de troncos supraórticos o de polígono de Willis:** Permite detectar distintos grados de obstrucción de las arterias cerebrales en la fase aguda del ictus. Da información equivalente al Eco doppler.
6. **TAC** se realizará de urgencia para descartar hemorragia o tumor (que pueden tener los mismos síntomas). El ictus isquémico no se ve en TC simple hasta 24-48 horas después de producirse. A veces hay signos precoces de infarto: borramiento de surcos, falta de diferenciación sustancia gris/sustancia blanca, arteria cerebral media hiperdensa. El TAC es poco específico para lesiones de fosa posterior, porque se produce mucho artefacto óseo.
7. **TAC PERFUSION:** Informa de las características del flujo cerebral en la fase aguda del ictus (desde los primeros momentos y nos permite apreciar el área isquémica y el área cerebral con flujo lento y comprometida, pero todavía no isquemizada. (miss-match). Este tejido en peligro es recuperable en algunos casos aplicando tratamiento fibrinolítico.
8. La RM ya identifica un infarto desde los primeros momentos tras su instauración, con la técnica de difusión el tejido lesionado "brilla". Con la técnica de perfusión se pueden ver áreas con disminución de la perfusión, pero en las que aún el tejido es recuperable con fibrinólisis.

PRUEBAS BASADAS EN LA SOSPECHA CLÍNICA

1. **Ecocardiografía transtorácica y transesofágica** (siempre que se sospeche infarto cardioembólico)
2. **AngioRM (arteriografía por RM):** permite estudiar el estado de las principales arterias intracraneales.
3. **Arteriografía cerebral:** para evaluación prequirúrgica y terapéuticamente para la colocación de stent. Es el procedimiento diagnóstico por imagen con mayor riesgo de morbilidad, siendo el infarto cerebral la complicación más grave. Se esta sustituyendo en muchos casos por angio-RM o angioTC con mucha menor morbilidad.
4. **Holter ECG**
5. **Determinaciones analíticas más específicas:** anticuerpos antifosfolípido, anticoagulante lúpico....



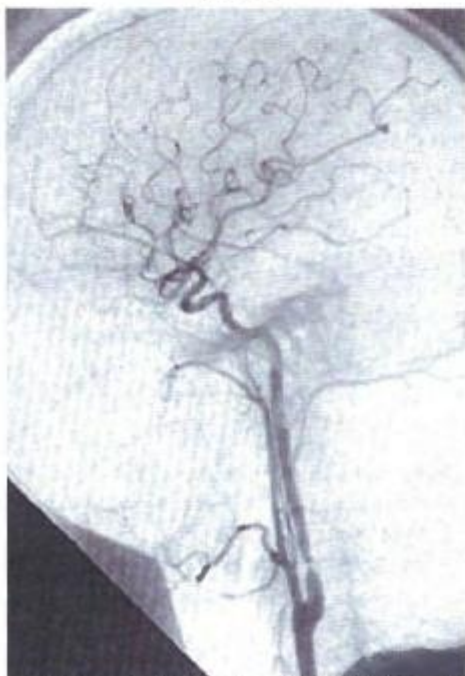
AngioRMN que muestra una trombosis de la arteria carótida interna izquierda.



AngioTC reconstrucción: Placas de ateroma calcificadas en bifurcación carotídea que no condicionan estenosis significativa



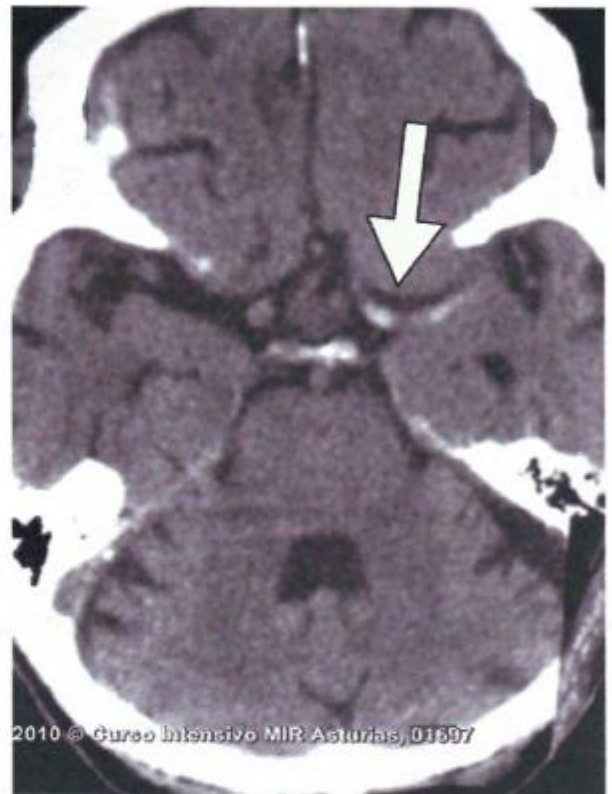
AngioTC, reconstrucción: Stop-trombosis en segmento M1 de arteria cerebral media izquierda. Origen fetal de arteria cerebral posterior izquierda



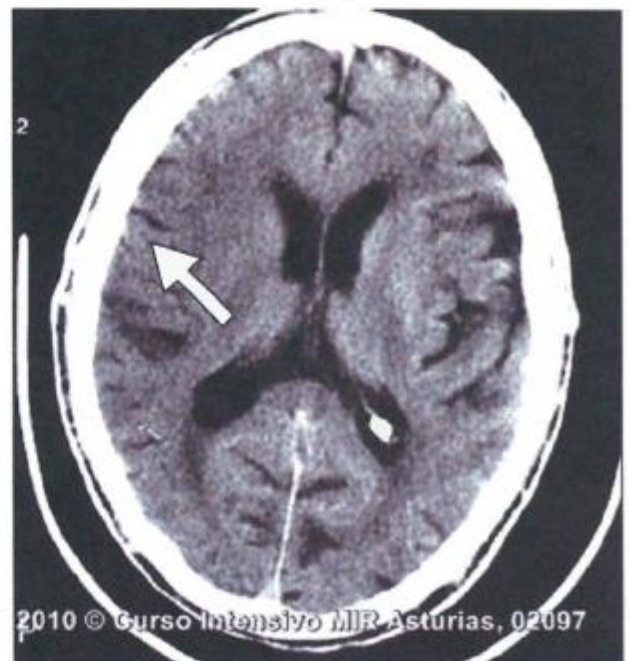
Angiografía en la que se aprecia estenosis importante en la art carótida interna



AngioTC de polígono de Willis que muestra una obstrucción de la arteria cerebral media derecha por un trombo.

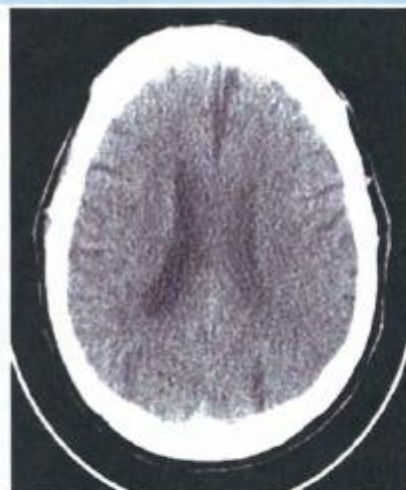


TC cerebral sin contraste que muestra arteria cerebral media izquierda hiperdensa como signo precoz de infarto.

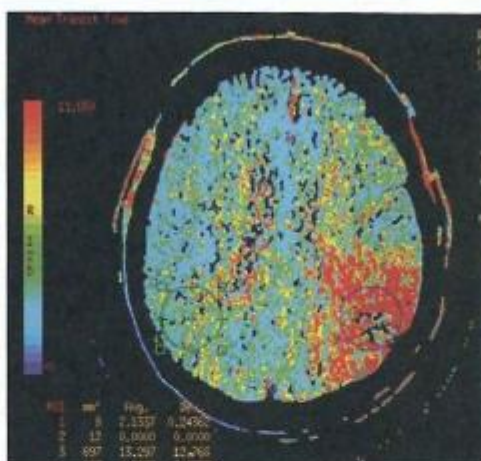


TC de cráneo sin contraste intravenoso que muestra un borramiento de la corteza silviana como signo precoz de isquemia.

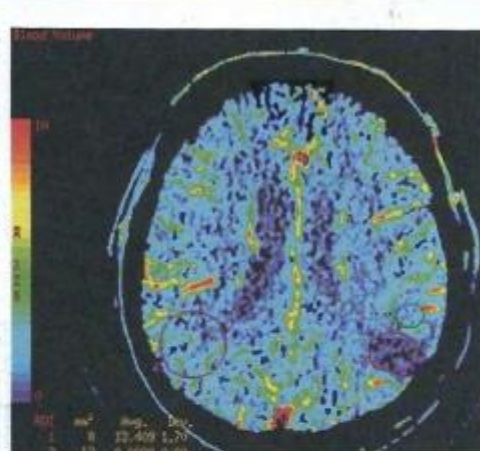
TC EN LA FASE AGUDA DEL ICTUS



TC simple a las 2 horas de inicio de los síntomas en un ictus agudo: No se aprecian alteraciones

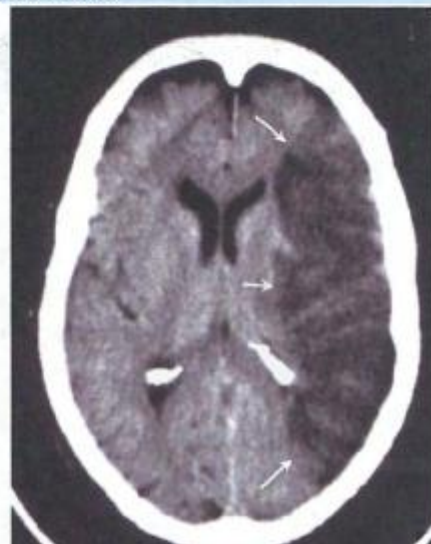
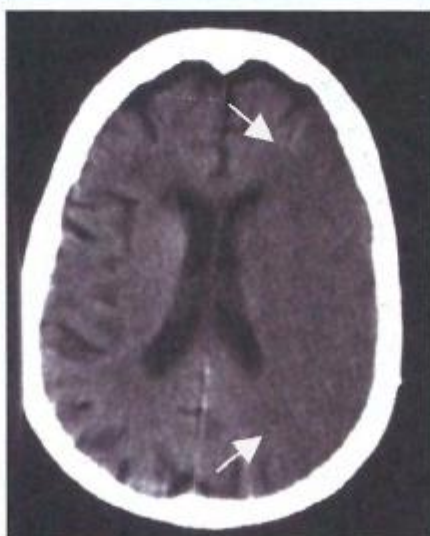
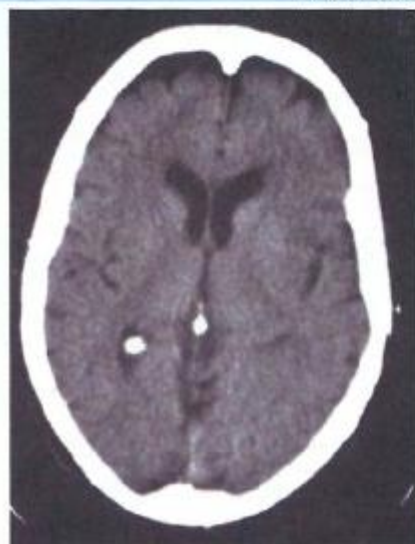


TC simultaneo para estudio del tiempo de transito medio, donde se aprecia un área cerebral comprometida



TC de volumen sanguíneo donde se aprecia el "core" del infarto, esta área ya no es recuperable, pero si la diferencia con la zona de tiempo de transito medio alargado

EVOLUCION DE LAS IMÁGENES DE TC ESTANDAR EN ICTUS ISQUEMICO



Infarto isquémico en territorio de la arteria cerebral media izquierda. TC craneal, A: a las pocas horas del inicio del déficit neurológico fue normal, B: 24 horas, hipodensidad difusa con borramiento de los surcos corticales; C: varios días después

12. Tratamiento

12.1. Actuación frente al ictus isquémico agudo

El ictus agudo se considera una **EMERGENCIA MÉDICA**, el paciente con ictus debe ser tratado preferentemente en una unidad de ictus.

VALORACION PRE-HOSPITALARIA DE ICTUS:

Ante la instauración aguda de un déficit neurológico valoraremos:

- Factores de riesgo
- Hora exacta del inicio de síntomas
- Vía venosa
- Exploración: nivel de conciencia, pares craneales, campimetría, déficit motor o sensitivo, cerebello, lenguaje.
- TA. no tratar si no supera 185-105

EVALUACION DEL ICTUS EN FASE AGUDA EN URGENCIAS

- LO MAS RAPIDO POSIBLE
- RE-examen neurológico
- Bioquímica, hemograma, coagulación
- ECG
- TC craneal simple o Tc perfusión
- La fibrinólisis (con r-TPA) en las 4,5 primeras horas tras el inicio de los síntomas, mejora las posibilidades de recuperación de estos pacientes.

rTPA iv en ictus isquémico

INDICACIONES	CONTRAINDICACIONES
<ul style="list-style-type: none"> • Diagnóstico clínico de ictus • Menos de 4,5 horas desde el inicio de los síntomas • TC en el que no haya hemorragia, ni edema ni afectación mayor de 1/3 del territorio de la art cerebral media • Buena calidad de vida previa • Mayores de 18 años • Consentimiento informado 	<ul style="list-style-type: none"> • TA > 185/110 • Glucemia menor de 50mgr/dl o mayor de 400 mgr/dl • Plaquetas por debajo de 100000 • INR > 1,6 • Escala NIHSS >25 puntos • Mejoría espontánea de los síntomas (MIR) • Ictus en los 3 meses anteriores • Historia de hemorragia cerebral • Cirugía mayor en los 14 días anteriores • Sangrado gastro-intestinal en los 21 días anteriores • Infarto de miocardio reciente • Estupor o coma
<ul style="list-style-type: none"> • No se administrarán AAS ni anticoagulantes, se remitirá de forma urgente a un centro hospitalario preparado para el tratamiento de ictus en fase aguda. • No tratar TA si son inferiores a 180/105, la TA elevada en la fase aguda del ictus mejora la P de perfusión cerebral. • Evitar la hipotensión arterial • Control de la glucemia. Cifras por encima de 140mgr/dl se asocian a peor pronóstico, luego está recomendado su tratamiento con insulina rápida. 	

- Mantener al paciente en decúbito supino sin incorporar la cabeza.
- Monitorización cardíaca para detectar arritmias.
- No son útiles los corticoides.

12.2. Tratamiento profiláctico

PROFILAXIS PRIMARIA:

- Control de factores de riesgo vascular
- Anticoagulantes orales en el caso de que esté indicado.
- En pacientes con **FIBRILACION AURICULAR** están indicados los anticoagulantes orales como profilaxis primaria del ictus embólico. Inicialmente el acenocumarol, para mantener un INR entre 2 y 3

ESCALA CHADS2 para pacientes con FA		Puntos
C	Insuficiencia cardíaca o disfunción del VI	1
H	HTA	1
A	Edad > 75 años	2
D	DM	1
S	Ictus, AIT o tromboembolismo	2
V	Vasculopatía (IAM, aterosclerosis aórtica o arteriopatía periférica)	1
A	Edad 64-74	1
Sc	Sexo mujer	1

Una puntuación mayor o igual a 2 indica anticoagulación

- A mayor edad más beneficio de la anticoagulación.
- En caso de intolerancia al acenocumarol, o fracaso del tratamiento por aparición de ictus cardioembólico con cifras de INR en rango, se pueden utilizar otros anticoagulantes orales de nueva generación como dabigatran, rivaroxaban y apixaban que no necesitan control INR. Dabigatran (inhibidor de la trombina) estaría contraindicado en casos de insuficiencia renal, mientras que rivaroxaban y apixaban (inhibidores del factor Xa de la coagulación) lo está en pacientes con insuficiencia hepática. Entre los aspectos favorables: no se requieren controles periódicos de INR y no requiere ajustes de dosis. Entre los aspectos en contra de este tratamiento: No se conoce bien su perfil de seguridad, no se dispone de antídoto y el elevado coste.
- Simvastatina y pravastatina han demostrado la utilidad para prevenir el primer ictus en pacientes con colesterol alto y enfermedad coronaria. Están indicados también en la profilaxis secundaria

PROFILAXIS SECUNDARIA

- Pacientes con estenosis carotídeas superiores al 70% sintomáticas: indicación de endarterectomía.
- El beneficio de la endarterectomía en estenosis asintomática > 70% es limitado (hay controversia en cuanto a la indicación exacta de endarterectomía).
- En los pacientes con estenosis sintomática de carótida entre 50-70% los beneficios de la endarterectomía no son tan consistentes.
- Otra opción en estos pacientes es la colocación de un stent carotídeo, con resultados similares a la endarterectomía.
- **ACV aterotrombótico o ateroembólico:** Antiagregación. El fármaco a utilizar es la AAS, cuando está contraindicado se usará clopidogrel. Otros antiagregantes: Trifusal o aspirina + dipiridamol. En estos pacientes se recomienda añadir atorvastatina al tratamiento antiagregante.
- **ACV cardioembólico:** Anticoagulación
- En todos ellos está indicado el control de la HTA.

MIR 00 (6757) Una mujer de 86 años hospitalizada por un accidente cerebrovascular, es dada de alta enviándole a un centro de media estancia para rehabilitación física. A la exploración destaca una pérdida de fuerza en hemisfero izquierdo grado 4/5 y mínimo déficit sensitivo. En una exploración rutinaria realizada hace 10 meses se detectó fibrilación auricular

asintomática. Se realizó ecocardiograma que mostró una aurícula izquierda de 6,5 cm. de diámetro. No se inició ningún tratamiento. Tomaba hidroclorotiazida y captopril para hipertensión arterial. Entre los siguientes, ¿cuál es el paso más indicado en el manejo de esta paciente?:

1. Aspirina 100 mg al día.
2. Dipyridamol 150 mg al día.
3. Acenocumarol.*
4. Cardioversión eléctrica.
5. Ecocardiograma transesofágico para demostrar un trombo auricular.

MIR 07 (8592): ¿En qué situación estaría **CONTRAINDICADA** la fibrinólisis endovenosa para tratar un infarto cerebral?:

1. Edad superior a setenta años.
2. Evolución de la clínica de más de dos horas.
3. Historia de tratamiento hipotensor.
4. Mejoría espontánea del déficit neurológico.*
5. TC cerebral normal.

MIR 08 (8852): En un paciente de 58 años sin antecedentes de interés que acude a urgencias con una hemiparesia derecha y afasia motora de noventa minutos de evolución, que tiene una glucemia de 132, con una coagulación normal y una TAC craneal sin hallazgos, usted indicaría:

1. Anticoagulación con heparina sódica.
2. Anticoagulación con heparina de bajo peso molecular.
3. Fibrinólisis con rt-PA.*
4. Antiagregación con aspirina.
5. Antiagregación con clopidogrel.

MIR 09 (9110): La indicación más aceptada de tratamiento quirúrgico o endovascular de las estenosis de la arteria de carótida interna extracraneal a nivel de la bifurcación asintomática es cuando la arteria presenta:

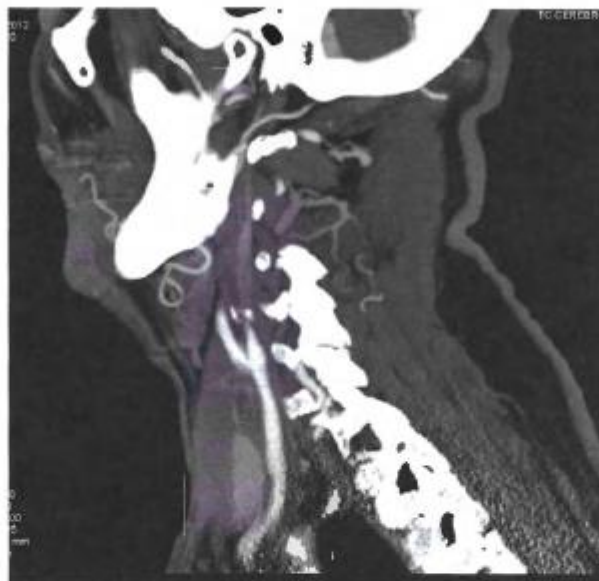
1. Estenosis del 50% de la luz de la arteria.
2. Estenosis del 30% de la luz.
3. Estenosis del 90% de la luz.
4. Estenosis del 70% de la luz.*
5. Estenosis del 10% de la luz.

MIR 10 (9357): El tratamiento fibrinolítico con R-TPA por vía i.v. está indicado en los pacientes con ictus isquémico agudo. ¿Cuál es el tiempo de inicio de tratamiento que ha demostrado ser eficaz?:

1. Durante la primera semana.
2. Durante las primeras 24 horas.
3. No existe un tiempo límite para iniciar el tratamiento.
4. Durante las primeras 12 horas.
5. Durante las primeras 3 horas.*

MIR 12 (9842): ¿En cuál de las siguientes situaciones estaría indicada la fibrinólisis endovenosa para tratar un infarto cerebral?:

1. Hombre de 73 años de edad con antecedentes de hipertensión arterial, con clínica de hemiparesia derecha y afasia de 2,5 horas de evolución y TC craneal normal.*
2. Hombre de 91 años de edad con antecedentes de demencia tipo Alzheimer y dependiente para la mayoría de las actividades de la vida diaria, con clínica de hemiparesia derecha y afasia de 1 hora y 30 minutos de evolución. En el TC craneal se evidencia discreta atrofia cerebral global.
3. Hombre de 37 años de edad sin ningún antecedente de interés con clínica de cefalea, hemiparesia y hemihipoestesia izquierda de 30 minutos de evolución en el que no se puede realizar TC craneal por motivos técnicos.
4. Mujer de 53 años con antecedentes de diabetes mellitus tipo 2 y hemiparesia e hemihipoestesia derecha acompañada de disartria de instauración brusca y que a partir de 1 hora y 50 minutos de inicio de los síntomas inicia una mejoría espontánea del déficit neurológico hasta su total resolución.
5. Hombre de 73 años de edad con antecedentes de hipertensión arterial y con clínica de hemiparesia derecha y afasia de 2.5 horas de evolución y TC craneal con lesión ocupante de espacio que capta contraste en anillo, con edema perilesional y herniación subfalcial incipiente.



AngioTC que muestra obstrucción de art carótida interna extracraneal levemente distal la la bifurcación carotídea por una placa de ateroma.

Escala NIHSS: National institute of Health Stroke Scale (indicador de la gravedad del ictus)

1a. Nivel de conciencia	Alerta	0
	Somnolencia	1
	Obnubilación	2
	Coma	3
1b. Nivel de conciencia Preguntas verbales ¿En qué mes vivimos? ¿Qué edad tiene?	Ambas respuestas son correctas	0
	Una respuesta correcta	1
	Ninguna respuesta correcta	2
1c. Nivel de conciencia. Órdenes motoras 1. Cierre los ojos, después ábralos. 2. Cierre la mano, después ábrala.	Ambas respuestas son correctas	0
	Una respuesta correcta	1
	Ninguna respuesta correcta	2
Mirada conjugada (voluntariamente o reflejos óculocefálicos, no permitidos óculo-vestibulares)	Normal	0
	Paresia parcial de la mirada	1
	Paresia total o desviación forzada	2
Campos visuales (confrontación) Si ceguera bilateral de cualquier causa: 3 puntos. Si extinción visual: 1 punto	Normal	0
	Hemianopsia parcial	1
	Hemianopsia completa	2
	Ceguera bilateral	3
Paresia facial	Normal.	0
	Paresia leve (asimetría al sonreír.)	1
	Parálisis total de musculatura facial inferior	2
	Parálisis total de musculatura facial superior e inferior.	3
Paresia de extremidades superiores (ES) Se explora 1º la ES no parética Debe levantar el brazo extendido a 45º (decúbito) ó a 90º (sentado). No se evalúa la fuerza distal Se puntúa cada lado por separado. El 9 no se contabiliza en el cómputo global	Mantiene la posición 10".	0
	Claudica en menos de 10" sin llegar a tocar la cama.	1
	Claudica y toca la cama en menos de 10".	2
	Hay movimiento pero no vence gravedad.	3
	Parálisis completa..	4
	Extremidad amputada o inmovilizada	9
Paresia de extremidades inferiores (EI) Se explora 1º la EI no patética. Debe levantar la pierna extendida y mantener a 30º. Se puntúa cada lado por separado. El 9 no se contabiliza en el cómputo global.	Mantiene la posición 5".	0
	Claudica en menos de 5" sin llegar a tocar la cama.	1
	Claudica y toca la cama en menos de 5".	2
	Hay movimiento pero no vence gravedad.	3
	Parálisis completa.	4
	Extremidad amputada o inmovilizada	9
7. Ataxia de las extremidades. Dedo-nariz y talón-rodilla. Si déficit motor que impida medir disimetría: 0 pt.	Normal.	0
	Ataxia en una extremidad.	1
	Ataxia en dos extremidades	2
8. Sensibilidad. Si obnubilado evaluar la retirada al estímulo doloroso. Si déficit bilateral o coma: 2 puntos.	Normal	0
	Leve o moderada hipoestesia.	1
	Anestesia	2
9. Lenguaje. Si coma: 3 puntos. Si intubación o anartria: explorar por escritura	Normal.	0
	Afasia leve o moderada.	1
	Afasia grave, no posible entenderse.	2
	Afasia global o en coma	3
10. Disartria. Si afasia: 3 puntos	Normal.	0
	Leve, se le puede entender.	1
	Grave, ininteligible o anartria.	2
	Intubado. No puntúa	9
11. Extinción-Negligencia-Inatención. Si coma: 2 puntos	Normal.	0
	Inatención/extinción en una modalidad	1
	Inatención/extinción en más de una modalidad.	2

13. Trombosis venosa cerebral o trombosis de senos venosos (TVC)

A. ETIOLOGÍA

- Causas infecciosas: otitis, sinusitis, amigdalitis...
- Traumatismo craneal
- Embarazo y puerperio
- Deshidratación grave
- Anticonceptivos orales
- Tumores: p.ej. meningioma
- Hematológicas: policitemia, anemia falciforme, trombocitemia, coagulopatías: déficit de proteínas C y S, antitrombina III, factor V de Leiden, mutación del gen de la protrombina, Ac antifosfolípido, hemoglobinuria paroxística nocturna (MIR)

Entre el 25-40% de casos son de causa desconocida.

B. CLÍNICA

CEFALEA por HTic (80%) (MIR) + edema paila (50%)

Además puede haber o no síntomas neurológicos variables:

- Déficit focal motor o sensitivo
- Convulsiones
- Alteración del nivel de conciencia
- Afasia
- Alteraciones de pares craneales

La trombosis del seno cavernoso tiene una clínica más específica.

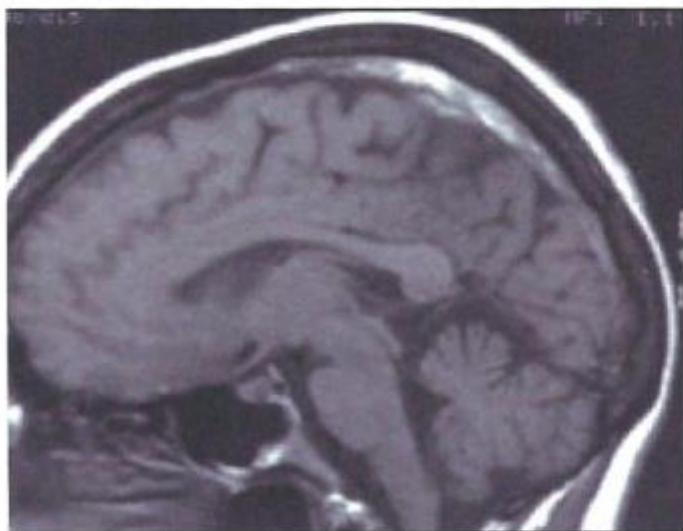
Trombosis del seno cavernoso

La causa más frecuente del síndrome del seno cavernoso es la trombosis

Además de la clínica de HT ic aparece: quemosis conjuntival, diplopia, fotofobia, edema orbital, exoftalmos, afeción del III, IV, V₁, V₂ y VI pares craneales y hemorragias e infartos retinianos.

C. DIAGNÓSTICO

- La RM o angioRM cerebral es la prueba diagnóstica de elección.
- En casos dudosos el diagnóstico debe ser confirmado con una arteriografía cerebral que demuestra durante la fase venosa la falta de relleno del seno ocluido.
- Los más afectados son los senos sagitales y transversos.



Trombosis del seno longitudinal superior

- La TC con y sin contraste puede aportar signos sugerentes de TVC como es el signo delta (reforzamiento de las paredes del seno trombosado rodeando a una zona central isodensa que corresponde al trombo).
- Punción lumbar: LCR tiene una presión de salida elevada, es frecuente la proteinorraquia (escasa o moderada)



TC craneal en la que se muestra la imagen de "signos delta vacío" por trombosis del seno longitudinal superior

D. TRATAMIENTO

- Anticoagulación. No existen datos claros a favor de la heparina no fraccionada (i.v.) o del heparina de bajo peso molecular.
- Posteriormente se continua con anticoagulación oral INR (2-3) durante 3 meses en factor etiológico transitorio: embarazo, puerperio, anovulatorios, 6-12 meses en casos idiopáticos o trombofilia leve (factor V de Leyden o mutación del gen G20210A heterocigota o elevación de niveles séricos del factor VIII) e indefinidamente en casos de trombofilia grave (déficit de antitrombina III, proteína C y S síndrome antifosfolípido o factor V de Leyden o mutación del gen G20210A homocigota) o TV recurrentes
- Si hay HTic se usa acetazolamida.
- El manitol y la furosemida pueden aumentar el tamaño del trombo por deshidratación por lo que no se deben utilizar.

E. PRONÓSTICO

- La mortalidad es del 15%.



Trombosis de seno lateral izq

14. Hemorragia cerebral intraparenquimatosa

14.1. Causas y localización

HEMORRAGIA CEREBRAL INTRAPARENQUIMATOSA

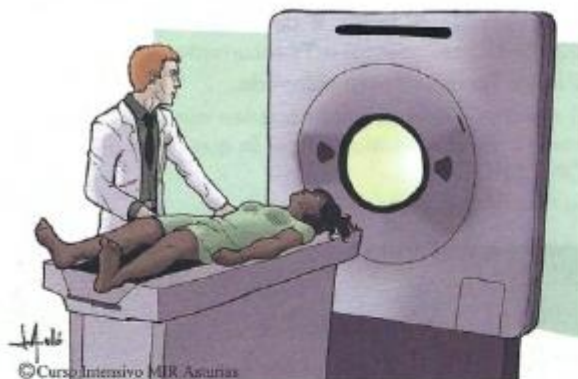
LOCALIZACIÓN	CAUSAS
GANGLIOS BASALES (60%) TALAMO CEREBELO PROTUBERANCIA LOBAR	Causa más frecuente HTA. Por roturas de arterias perforantes ramas de art cerebral media (+frec), art cerebral post o art basilar
	En jóvenes descartar malformación arterio-venosa o aneurisma En ancianos pensar en angiopatía amiloide (hematomas de repetición)

14.2. Clínica

- Aparición brusca de focalidad neurológica, si la hemorragia es extensa se puede acompañar de pérdida de conciencia y signos de hipertensión intracraneal: vómitos, edema de papila...
- Los síntomas suelen aparecer durante el día y con frecuencia en situaciones de estrés o esfuerzo físico.
- La clínica suele empeorar durante los siguientes 30-90 minutos tras el inicio.
- La mortalidad (aprox 50% del total) es mayor que la del ictus isquémico

14.3. Diagnóstico

- El diagnóstico de hemorragia cerebral es por neuroimagen, ya que los síntomas pueden ser indistinguibles de los de un ictus isquémico.
- Las hemorragias a diferencia de las lesiones isquémicas se ven en TC inmediatamente a producirse.



- A medida que pasa el tiempo los hematomas se licuan y se reabsorben dejando una cavidad residual hipodensa, de aspecto rasgado y con escaso contenido líquido.



Imagen 8

MIR 10 (9309): Un hombre de 55 años acude a urgencias por presentar hacía 45 minutos y de forma brusca una hemiparesia izquierda. Se solicita una TC craneal que es la que ve en la figura 8. ¿Cuál de las siguientes consideraciones en el diagnóstico le parece la más correcta?

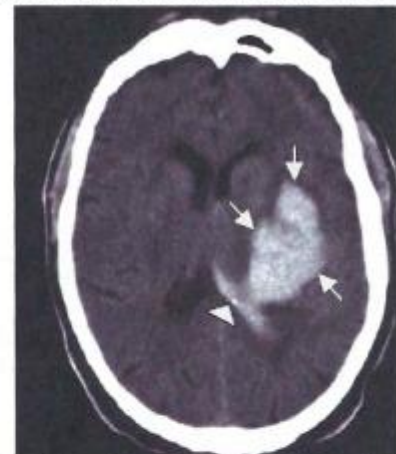
1. La causa más probable es la hipertensión arterial.*
2. Se trata de una hemorragia lobar secundaria a angiopatía congófila por amiloidosis.
3. El paciente presenta un absceso cerebral posiblemente secundario a toxoplasmosis.
4. El paciente presenta un ictus isquémico en el territorio profundo de la arteria cerebral media derecha.
5. El paciente presenta una trombosis del seno longitudinal superior

MIR 10 (9310): Pregunta vinculada a la imagen nº8. En relación con el tratamiento que indicaría para este paciente, ¿cuál le parece el más apropiado?

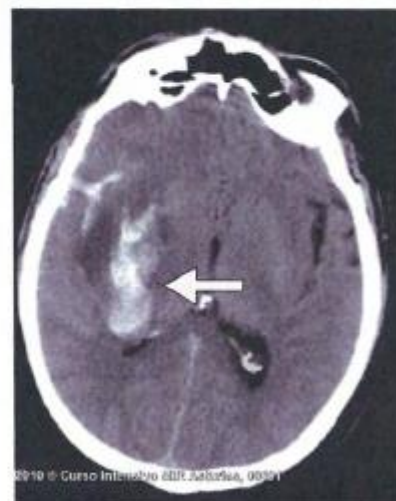
1. Iniciaría tratamiento con fármacos antiepilépticos para la profilaxis de crisis epilépticas
2. Cirugía de evacuación.
3. Control de la tensión arterial, de la glucemia y de la fiebre.*
4. Instauraría tratamiento fibrinolítico puesto que a clínica tiene menos de tres horas de evolución.
5. Tratamiento con anticoagulación con heparina sódica.

MIR 13 (10151) (152): Un hombre de 80 años es ingresado por un cuadro brusco de afasia y hemiparesia derecha. Como antecedentes destaca, hipertensión, bien controlada con dieta y deterioro cognitivo en el último año en estudio por su neurólogo. La TC craneal de urgencias demuestra un hematoma lobar frontal izquierdo sin captación de contraste. ¿Cuál es la causa más probable del hematoma?

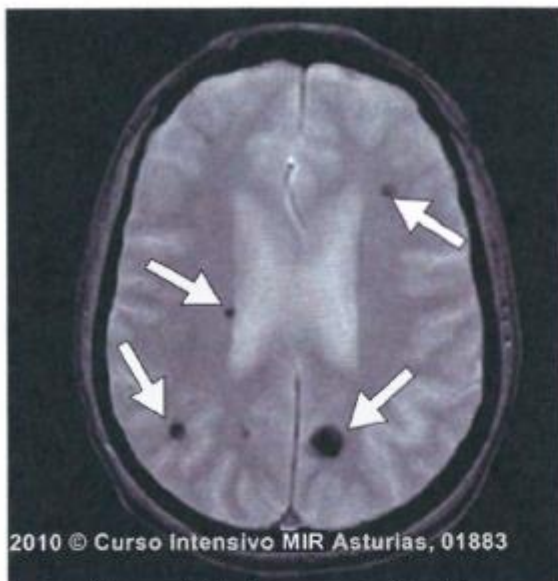
1. Malformación arteriovenosa enmascarada por el hematoma agudo.
2. Hipertensión arterial crónica.
3. Vasculitis aislada del sistema nervioso.
4. Tumor cerebral.
5. Angiopatía cerebral amiloidea (angiopatía congófila).*



Tc craneal: Hematoma de ganglios basales izquierdos en fase aguda

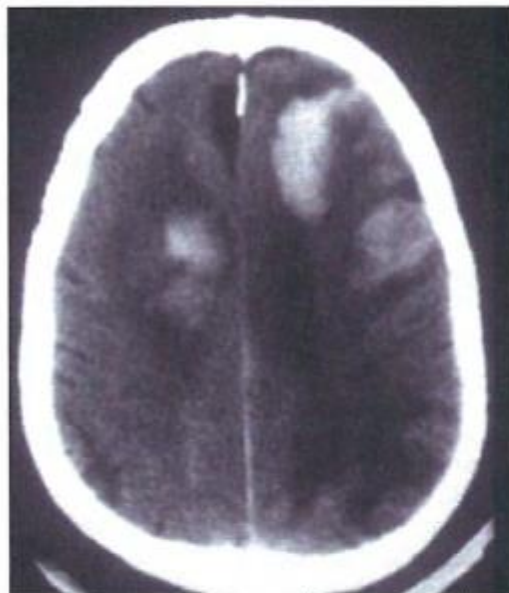


TC craneal que muestra una hemorragia de origen hipertensivo en los ganglios basales derechos y hemorragia subaracnoidea.



2010 © Curso Intensivo MIR Asturias, 01883

RM craneal: Hematomas en estadio crónico



Angiopatia amiloide. Hematomas en distintos estadios de evolución

14.4. Tratamiento

- El tratamiento quirúrgico, está indicado en hemorragias de fosa posterior (cerebelo) con deterioro del nivel de conciencia y en hematomas lobares grandes y accesibles que produzcan hipertensión intracraneal severa (HTic)
- Tratamiento médico de la HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL: Manitol, PCO₂ entre 28-35 mmHg, cabeza elevada, control de la TA: cifras altas de TA pueden aumentar el hematoma. Son seguras cifras de TAS de 140 mmHg, tampoco sería conveniente un reducción mayor, para no comprometer la perfusión cerebral en pacientes que pueden tener una presión intracraneal elevada. No son útiles los corticoides.
- En casos de hemorragias por anticoagulantes, se puede revertir la anticoagulación con complejos de protrombina + plasma fresco + vit K.
En caso de hemorragias en pacientes con trombopenia (plaquetas < de 50000) está indicada la transfusión de plaquetas.

14.5. Malformaciones vasculares que pueden producir sangrado

- ANGIOMA VENOSO: Red extensa de venas separadas por parénquima cerebral normal. Raro el sangrado. (MIR)
- TELEANGIECTASIAS: Dilataciones anómalas de los capilares dentro del tejido cerebral.
- ANGIOMAS CAVENOSOS O CAVERNOMAS: es una malformación vascular bien circunscrita, compuesta por un endotelio grueso de forma sinusoidal, con lo que adquiere un aspecto de mora. El endotelio es similar al de los vasos sanguíneos normales, pero faltan las otras capas que se encuentran en las paredes de un vaso sanguíneo normal. Las anomalías en la

pared de estos vasos los predisponen al sangrado. Pueden producir sangrado o convulsiones. Se ven con RM, no con angiografía

- MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS (MAV): Pueden abarcar desde la superficie cerebral hasta los ventrículos. Alto riesgo de sangrado. Son arterias anormalmente dilatadas que desembocan anormalmente en venas también anómalas (arterializadas) sin lecho capilar intermedio ni parénquima cerebral en el nido de la malformación.

MIR 03 (7552): Hombre de 85 años de edad con antecedentes de hemorragia cerebral hace 2 años. Ingresa por cuadro agudo de hemiparesia derecha y somnolencia. En el TAC urgente se objetiva un gran hematoma intracerebral lobar frontoparietal izquierdo. El paciente no es hipertenso. ¿Cuál, entre las siguientes, es la etiología más probable de la hemorragia del paciente?:

1. Metástasis.
2. Aneurisma.
3. Traumatismo.
4. Tóxicos o medicamentos.
5. Angiopatia amiloide.*

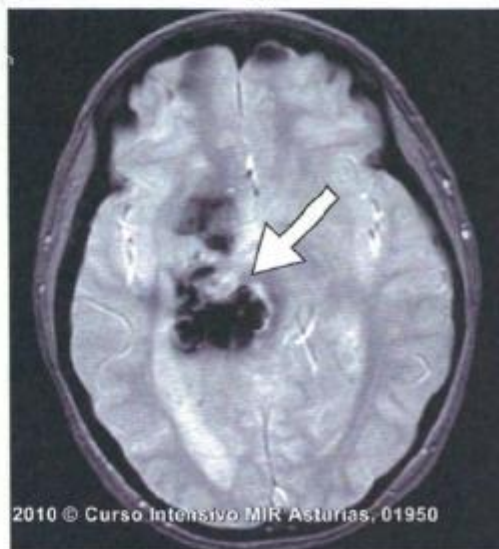
MIR 07: (64) ¿Cuál de las siguientes lesiones vasculares cerebrales conlleva un menor riesgo de sangrado intracraneal?:

1. Angioma venoso.*
2. Malformación arteriovenosa.
3. Cavernoma.
4. Aneurisma micótico de la arteria cerebral media.
5. Aneurisma sacular de la arteria comunicante anterior.



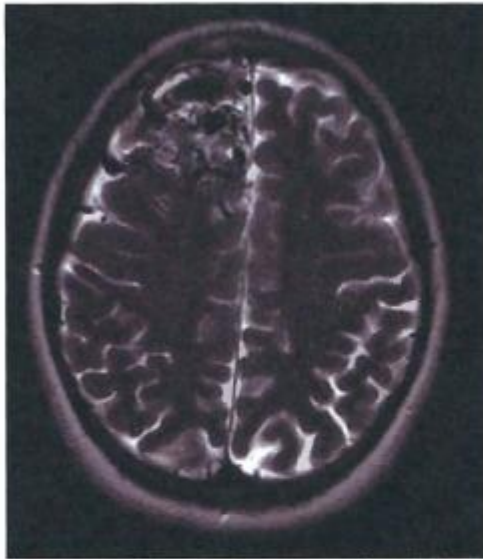
2010 © Curso Intensivo MIR Asturias, 01707

RM cerebral potenciada en T2 que muestra un cavernoma frontal izquierdo.

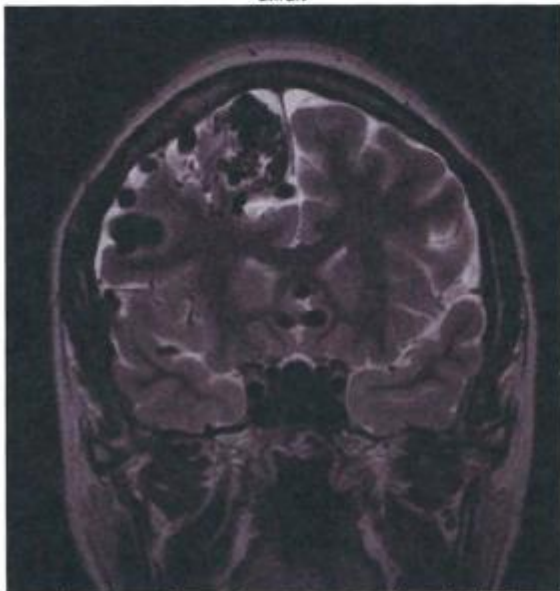


2010 © Curso Intensivo MIR Asturias, 01950

RM craneal potenciada en T2 que muestra una MAVS con imagen de ovillo vascular en los ganglios de la base derechos.



RM (secuencia T2): malformación arteriovenosa frontal derecha, imagen axial.



RM (secuencia T2): malformación arteriovenosa frontal derecha, imagen coronal.



AngioTC del polígono de Willis que muestra un aneurisma de la arteria cerebral media izquierda.

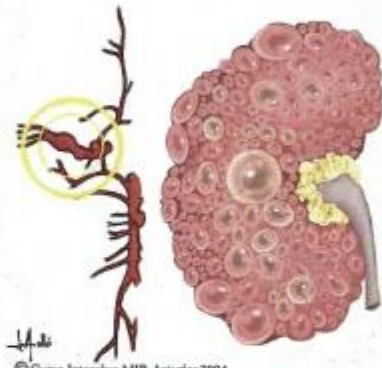
15. Hemorragia subaracnoidea (HSA)

15.1. Etiología

- La causa más frecuente de HSA no traumática es la rotura de aneurismas saculares intracraneales cerebrales.
- La HSA se puede producir también por rotura de una malformación arteriovenosa u otras causas como rotura de aneurismas micóticos.

- 3 enfermedades incrementan el riesgo de padecer aneurismas cerebrales:

- Enfermedad renal poliquística (MIR)
- Displasia fibromuscular
- Coartación de aorta.



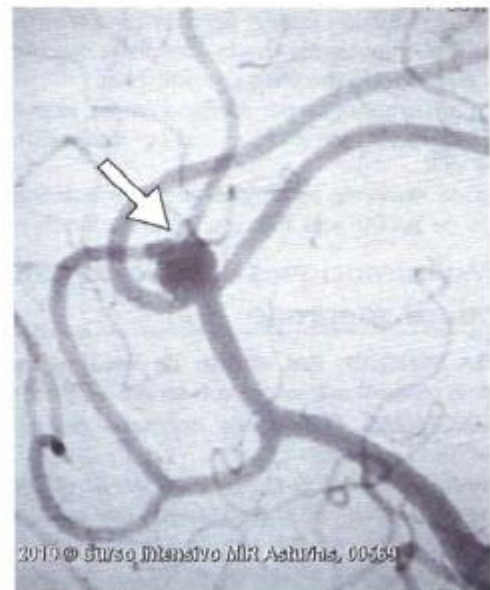
© Curso Intensivo MIR Asturias 2004
Asociación de la CoAo con riñón poliquístico y aneurisma

15.2. Clínica

- Cefalea brusca, muy intensa de comienzo brutal, (3MIR) en general durante el esfuerzo, seguida de estupor o coma (MIR), según el tamaño.
- La rigidez de nuca (MIR), que es característica, puede tardar varias horas en aparecer.
- La clínica suele ir acompañada de vómitos (MIR)
- A veces: oftalmoparesia (paresia del VI par por hipertensión intracraneal), convulsiones o signos focales.

15.3. Diagnóstico

- El TC craneal es el estudio de elección, siendo diagnóstico en el 90% de casos. (MIR). Si el TC no es definitivo y la clínica es sugerente se practicará una punción lumbar, que mostrará xantocromía (la sangre que pueda aparecer por haber hecho una PL traumática no tiene xantocromía) a partir de 4-6 horas desde la hemorragia.
- En el fondo de ojo se pueden apreciar hemorragias subhialoides o edema de papila si hay HT intracraneal.
- Angiografía o angioTC: se indica antes de la cirugía para localizar el aneurisma roto y tratarlo. Es negativa en un 20-25 % de los casos, lo que confiere un mejor pronóstico (MIR). Si es negativa se repetirá la angiografía en 2-3 semanas, ya que a veces el aneurisma está trombosado y no permite la visualización inicial.
- El electrocardiograma puede mostrar signos de cardiopatía isquémica: cambios del segmento ST y de la onda T similares a los que se observan en la isquemia cardiaca. El complejo QRS prolongado, el intervalo Q largo y las ondas T acuminadas o invertidas pueden ser consecuencia de la hemorragia intracraneal.



Arteriografía cerebral que muestra un aneurisma en la bifurcación de la arteria cerebral anterior.

ESCALAS DE GRAVEDAD DE LA HSA

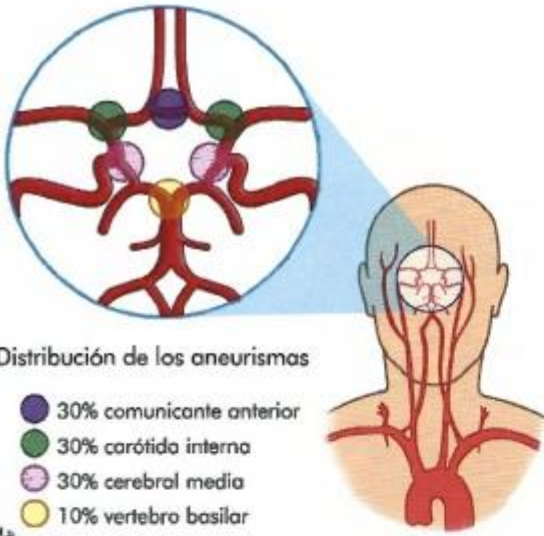
	Hunt y Hess	WFNS
GRADO I	Sin síntomas o solo cefalea leve. Rigidez ligera	GCS 15 puntos
GRADO II	Cefalea moderada a intensa. Rigidez. Sin déficits focales excepto parálisis óculo-motora	GCS 13-14
GRADO III	Confuso, somnoliento con signos focales leves	GCS 13-14 con déficit focal
GRADO IV	Estupor (localiza dolor)	GCS 7-12 +/- déficit focal
GRADO V	Coma sin respuestas motoras o respuestas reflejas	GCS 3-6

WFNS: world federation of neurosurgical societies

GCS: Glasgow coma scale

15.4. Complicaciones

1. **Resangrado** (más frecuente entre las 48 y 72 horas) es la principal causa de muerte (MIR). En el primer mes el riesgo de resangrado es del 30 % y en el primer año del 50 %. El mejor método para evitar esta complicación es la cirugía en las primeras 24 horas.
2. **Vasoespasmio**, se produce entre 4-5 días después del episodio agudo. La ecografía Doppler transcraneal permite identificar el comienzo del vasoespasmio, seguir su evolución y respuesta al tratamiento. Su diagnóstico definitivo es por angiografía.
3. **Hidrocefalia**: Alrededor de un 20% de los casos, está indicado el drenaje ventricular por hidrocefalia aguda o retardada.
4. **SIADH**: Síndrome de secreción inadecuada de ADH, produce hiponatremia y contribuye al deterioro del nivel de conciencia.



Distribución de los aneurismas

- 30% comunicante anterior
- 30% carótida interna
- 30% cerebral media
- 10% vertebro basilar

© Curso Intensivo MIR Asturias 2007

15.5. Evolución y pronóstico

- El pronóstico global es:

Mortalidad global	45-50 %
Fallecen en la primera hemorragia	10 % (2MIR)
Fallecen por 2ª hemorragia o por vasoespasmio	40 %
Recuperación completa	35 %
Secuelas importantes	15 %

- Alrededor del 10% de los pacientes fallecen como consecuencia de la hemorragia inicial
- Otro 40% son víctimas de una nueva hemorragia o de las consecuencias del vasoespasmio por lo que la principal mortalidad por hemorragia subaracnoidea es precoz y se acumula en los primeros días o semanas.
- El resangrado tiene el mismo peso o algo mayor que el vasoespasmio en mortalidad, pero el vasoespasmio supera al resangrado en morbilidad.

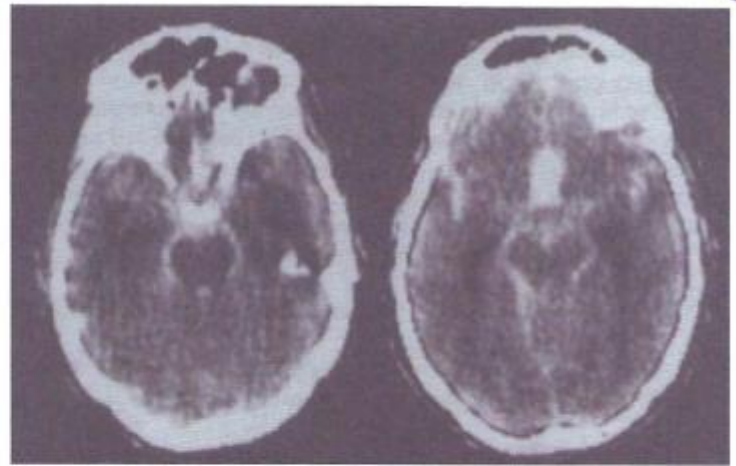
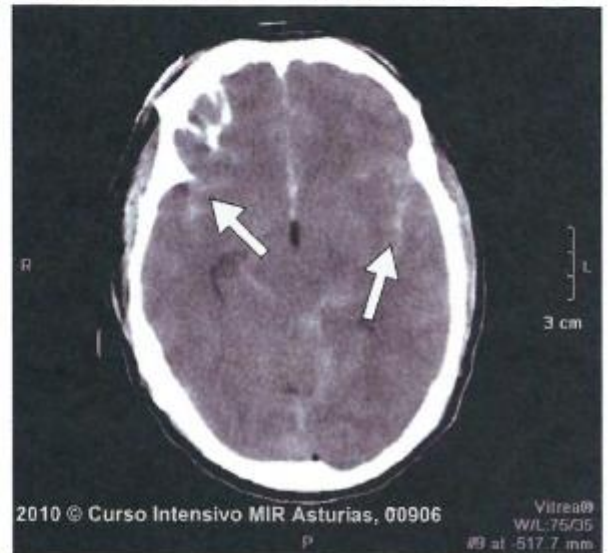


Imagen de TAC que muestra hemorragia subaracnoidea donde se aprecia la sangre en las cisternas perimesencéfálicas y en cisura de Silvio. Aparece también vertido de sangre intraventricular



TC craneal sin contraste que muestra una hemorragia subaracnoidea en surcos silvianos.

15.6. Tratamiento

- Siempre hospitalario.
- Reposo en cama. Medidas de soporte y analgesia. Se aconseja mantener la TA máxima entre 100 y 140 mmHg
- Tratamiento sintomático de vómitos y cefalea.
- Nimodipino: Es un antagonista del calcio que se usa para prevenir el vasoespasmio. La dosis aconsejada es de 60mg/6h durante 3 semanas. Debe vigilarse el riesgo de hipotensión. (MIR). Se piensa que el beneficio demostrado por este fármaco sería sobre todo por un mecanismo neuroprotector.
- Tratamiento quirúrgico u oclusión endovascular del aneurisma:
 - De urgencia, en pacientes alerta y sin focalidad neurológica (la cirugía precoz elimina el riesgo del resangrado). (MIR).
 - 1 o 2 semanas después, en pacientes en coma o con focalidad o vasoespasmio asociado, (MIR)
- Cuando se desarrolla una hidrocefalia aguda o crónica el tratamiento de elección es la derivación ventrículo-peritoneal.

MIR 00 FAMILIA (6530): Paciente de 58 años operado 3 meses antes de aneurisma de la arteria comunicante anterior manifestado por hemorragia subaracnoidea. El postoperatorio inmediato fue favorable pero en el último mes el paciente desarrolla dificultad progresiva para la marcha, apatía, torpeza mental e incontinencia urinaria. ¿Cuál de las siguientes complicaciones parece más probablemente la responsable del deterioro neurológico tardío?:

1. Hidrocefalia comunicante*
2. Vasoespasmio de las arterias cerebrales anteriores.
3. Hiponatremia por secreción inadecuada de hormona antidiurética.
4. Resangrado por oclusión incompleta del saco aneurismático.
5. Demencia vascular.

MIR 06 (8336): Mujer de 42 años sin antecedentes de interés que acude a urgencias refiriendo haber sufrido cefalea intensa de aparición súbita que persiste después de seis horas y no responde a los analgésicos habituales. En la exploración está afebril, consciente y orientada, sin signos de focalidad neurológica, destacando sólo una discreta rigidez nuca. La presión arterial es de 15/8. Se realiza TC craneal que resulta normal. ¿Cuál de las siguientes opciones es la primera a seguir?:

1. Practicar un estudio angiográfico cerebral.
2. Realizar punción lumbar.*
3. Administrar una solución hiperosmolar para disminuir la presión intracraneal.
4. Observación clínica y repetición de la TC pasadas 24 horas.
5. Disminuir farmacológicamente la presión arterial.

MIR 08 (8853): Una mujer de 26 años acude a urgencias refiriendo una cefalea intensa que ha comenzado bruscamente mientras miraba un escaparate hace 2 h. y persiste. La exploración neurológica completa y sistémica son normales. Tiene antecedentes de migrañas, aunque describe este dolor como diferente. Señale cuál de las siguientes es correcta:

1. Esta paciente podría tener un problema urgente con más de un 40% de mortalidad.*
2. En este caso, una TAC craneal sería una radiación no justificada y una mala gestión de los recursos.
3. Lo más adecuado sería instaurar tratamiento sintomático con analgesia y remitirla a consultas de Neurología.
4. Una punción lumbar no aportaría nada porque la paciente está afebril.
5. Sólo si tuviera un electrocardiograma normal sería adecuado iniciar tratamiento del dolor.

16. El ictus como proceso crónico

- La mortalidad en la fase aguda ronda el 10%. Existen escalas que valoran la situación del paciente al alta. Las más utilizadas son la escala de Rankin modificada y la escala de Barthel. Una puntuación en la escala de Barthel por encima de 60 indica alta probabilidad de independencia funcional, por debajo de 40 sugiere mala evolución funcional.

16.1 Secuelas

1. MOTORAS:

- La gravedad de la hemiplejía inicial se relaciona con las secuelas.
- Mejor pronóstico si la recuperación comienza en los tres primeros días. Cuando la parálisis es completa más de un mes, el pronóstico funcional es malo. La recuperación suele ser mejor en la pierna que en el brazo.
- Suele haber como secuela una espasticidad en flexión en miembros superiores y en extensión en miembros inferiores. Al tener dificultad para la flexión de la rodilla y la flexión dorsal del pie, el patrón de marcha hace que el paciente realice un arco hacia fuera con su pierna parética (marcha del segador)

2. SENSITIVAS:

- Si hay trastornos de la sensibilidad profunda y anosognosia la recuperación es peor.
- El dolor se puede deber a periartrosis, contracturas o a la localización de las lesiones vasculares como en el caso de la hiperpatía talámica. En este último caso aparece dolor paroxístico, mal definido en un hemicuerpo, que responde a amitriptilina o carbamacepina.

3. VISUALES:

- Hemianopsias o cuadrantanopsias.

4. TRASTORNOS DEL LENGUAJE:

- Peor recuperación la afasia global y la de comprensión.

5. CONVULSIONES:

- Hasta un 10% de los pacientes con ictus presentan convulsiones, tanto en la fase aguda como en la tardía. Sólo debe mantenerse el tratamiento si presentan convulsiones recurrentes en la fase secuelar.

6. DETERIORO COGNITIVO:

- Aparece por ictus de repetición, ictus muy extensos o ictus estratégicos

7. DEPRESIÓN:

- Se tiende a infravalorar. Es más frecuente en los ictus izquierdos que en los derechos. Se trata con ISRS.

8. ESTREÑIMIENTO:

- Se utilizará una dieta rica en residuos y correcta hidratación. Supositorios de glicerina.

9. ÚLCERAS DE DECÚBITO:

- En caso de que el paciente no se pueda dar vueltas en la cama, se le cambiará de postura cada 2 horas. Se procurará el uso de colchones antiescaras en estos pacientes.

10. DISFAGIA:

- Si existe se colocará una sonda nasogástrica lo más fina posible. La sonda no previene aspiraciones. En casos de disfagia permanente está indicada la gastrostomía.

11. COMPLICACIONES GENERALES:

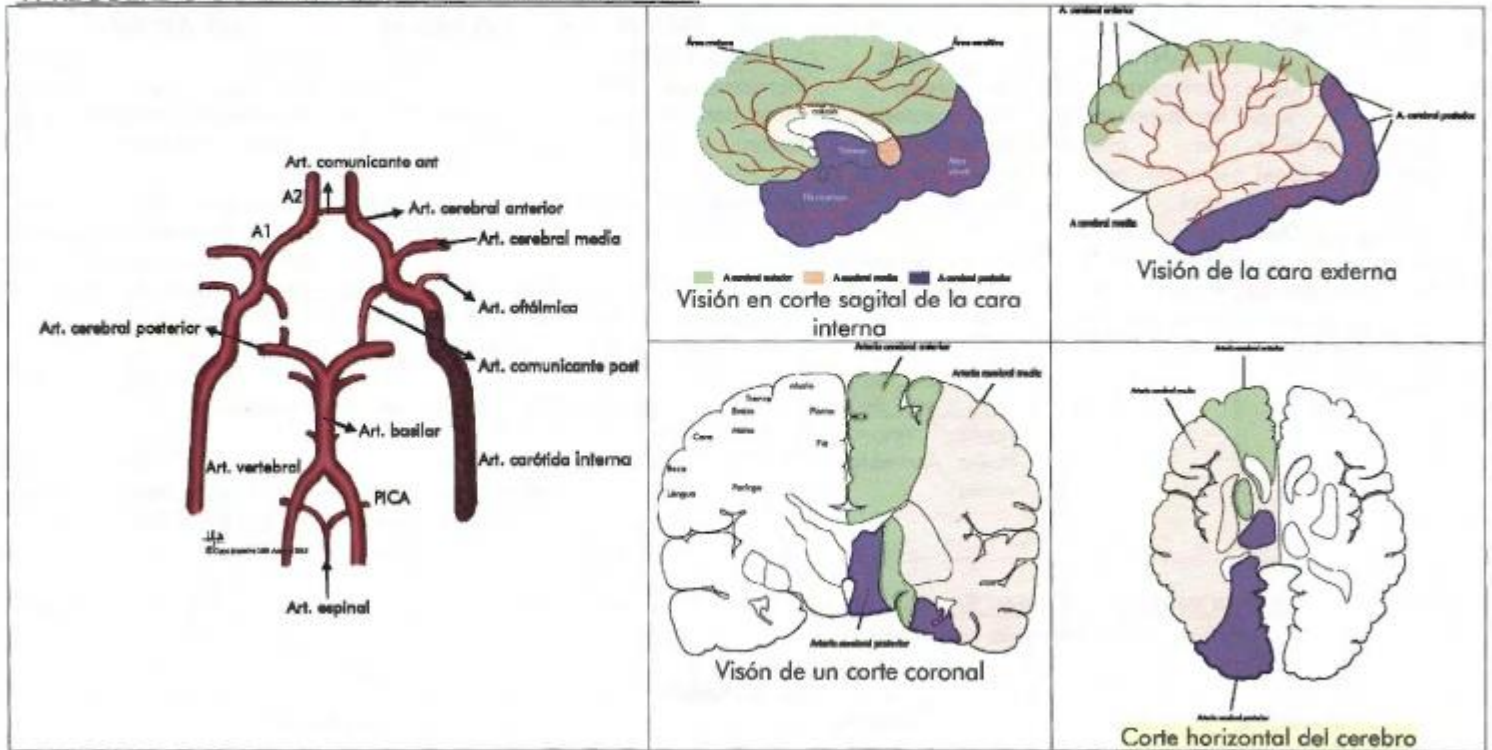
- Alteraciones cardíacas, que causan el 50% de fallecimientos.
- Trombosis venosas
- Neumonías
- Infecciones urinarias
- Caídas
- Fracturas
- Tromboembolias pulmonares

12. REHABILITACIÓN: Está indicada la rehabilitación pasiva los 15 primeros días tras el ictus para evitar contracturas. Si se desarrolla una espasticidad severa, puede ser útil el uso de miorrelejantes como: diazepam, Baclofen (Lioresal®) o tizanidina (Sirdalud®)



RESUMEN DE ENFERMEDADES CEREBRO-VASCULARES

1. RECUERDO DE LA VASCULARIZACIÓN CEREBRAL



- **Circulación anterior:** Irriga retina y hemisferios cerebrales a través de la arteria carótida interna y sus ramas: oftálmica, cerebral anterior y cerebral media y sus ramas.
- **Circulación posterior:** Irriga troncoencéfalo, cerebelo, lóbulos occipitales, región medial de lóbulos temporales y tálamo a través del sistema vértebro-basilar: arterias vertebrales, basilar, cerebrales posteriores y sus ramas

2. FACTORES DE RIESGO DE ICTUS

- Edad, sexo, HTA, diabetes, estenosis carotídea sintomática, fibrilación auricular, otras cardiopatías (dilatación ventricular, insuficiencia mitral, prótesis valvulares mecánicas), hiperlipidemia, tabaco, estados de hipercoagulabilidad.

3. TIPOS DE ICTUS

- Isquémicos (85% del total): embólicos (atero-embólicos y cardio-embólicos) y trombóticos
- Hemorrágicos (15% del total) hemorragia intraparenquimatosa y hemorragia subaracnoidea.

4. SINTOMAS DE ALARMA DE ICTUS

- Debilidad o adormecimiento en un lado del cuerpo
- Dificultades para la visión de uno o ambos ojos
- Dificultad para hablar o comprender el lenguaje
- Dolor de cabeza más grave del habitual
- Vértigo o inestabilidad especialmente cuando se asocian a los síntomas anteriores.

5. ISQUEMIA CEREBRAL TRANSITORIA

- Breve episodio de disfunción neurológica causado por una isquemia focal cerebral o retiniana cuyos síntomas clínicos duran menos de 1 hora sin evidencia de infarto en la neuroimagen.
- El 40% de los pacientes con AIT, sufrirán un ictus establecido
- La etiología, estudios que deben realizarse y tratamiento es similar al de los ictus isquémicos establecidos

6. CLINICA NEUROLÓGICA DE LOS ICTUS SEGÚN LA LOCALIZACION

RESUMEN DE LA AFECTACION NEUROLÓGICA DEL DAÑO DE LAS AREAS CEREBRALES DEPENDIENTES DE LAS PRINCIPALES ARTERIAS					
CIRCULACIÓN ANTERIOR			CIRCULACIÓN POSTERIOR		
ART OFTÁLMICA	ART CEREBRAL ANTERIOR	ARTE CEREBRAL MEDIA	ART CEREBRAL POSTERIOR	ART BASILAR	ART.VERTEBRAL
<ul style="list-style-type: none"> • Amaurosis fugax (realizar eco-doppler de bifurcación carotídea) • Neuropatía Óptica Isquémica Anterior (por arteritis de cels gigantes o aterosclerosis) 	Hemiparesia/hemihipoestesia del miembro inferior contralateral Afasia trascortical motora (hemisferio dominante)	Hemiplejía, hemianestesia y hemianopsia contralateral a la lesión <u>Afectación hemisferio dominante:</u> Afasia <u>Afectación hemisferio no dominante:</u> Anosognosia Asomatognosia	Hemianopsia homónima contralateral a lesión Síndrome hemisensitivo (si se afecta tálamo) Lesión de subtálamo: movimientos anormales contralaterales. Lesión mesencéfalo: Alteraciones de pares craneales III y IV	Afectación de pares protuberanciales: V, VI, VII y VIII <u>Región anterior:</u> Síntomas motores <u>Región posterior:</u> síntomas sensitivos y cerebelosos Por obstrucción de arteria cerebelosa anteroinferior y cerebelosa sup: inestabilidad, habla escandida	Da origen a las art espinales anterior y posterior que irrigan la médula De la parte más distal sale la art cerebelosa pósteroinferior cuya oclusión origina el síndrome de Wallenberg, afectación de pares bulbares: IX, X, XI y vía sensitiva termoalgésica También da ramas perforantes para región anteromedial del bulbo (par XII) y vía motora

SÍNDROMES POR LESION DE TRONCOENCÉFALO: síndromes "alternos" = lesión de pares craneales de un lado y síntomas de vías largas (motores o sensitivos) del hemicuerpo contralateral.

SD BULBARES		
SINDROME	LESION	CLINICA
Sd Bulbar lateral (Sd de Wallenberg) Por obstrucción de la PICA (arteria cerebelosa pósteroinferior)	<ul style="list-style-type: none"> • N del Vp • Haz espinocerebeloso • N vestibular • Haz simpático descendente • Pares IX y X • Haz espinotalámico 	<u>IPSILATERAL</u> <ul style="list-style-type: none"> • Dolor y tr sensitivo en la mitad de la cara • Ataxia de miembros, caída al lado de la lesión • Nistagmo, vértigo, nauseas • Sd de Horner • Disfagia, disfonía <u>CONTRALATERAL</u> <ul style="list-style-type: none"> • Tr de la sensibilidad termoalgésica
Sd Bulbar medial	<ul style="list-style-type: none"> • Lesión XIIp • Haz piramidal • Lemnisco interno 	<ul style="list-style-type: none"> • Parálisis con atrofia de la mitad de la lengua ipsilateral • Paresia del hemicuerpo contralateral • Tr de la sensibilidad táctil y propioceptiva contralateral

RESUMEN DE IRRIGACION DE TRONCO-ENCEFALO	
MESENCEFALO	ART CEREBRAL POST
PROTUBERANCIA	ART BASILAR
BULBO	ART VERTEBRAL

7. INFARTOS LACUNARES

- Infartos pequeños, de hasta 1,5 cm en la profundidad de los hemisferios cerebrales o del tronco cerebral.. Son frecuentes (20 % de los ACV).
- Los principales factores de riesgo del ictus lacunar son la hipertensión arterial y la edad.
- El nivel de conciencia se mantiene
- No hay alteraciones del lenguaje ni convulsiones
- Pueden ser asintomáticos.
- Los principales cuadro clínicos son: Hemiparesia motora pura, ictus sensitivo puro, hemiparesia-ataxia y disartria-mano torpe. La localización de las lesiones causantes de estos síndromes es: brazo psterior de cápsula blanca interna, región ventro-lateral del tálamo, base de la protuberancia.

8. INFARTOS CEREBRALES DE CAUSA INFRECUENTE

- Las disecciones espontáneas más frecuentes de una arteria cervical son las de la carótida interna y la arteria vertebral en la parte alta del cuello. En las disecciones carotídeas se puede asociar carotidinia (dolor en el trayecto de la carótida), soplo audible en ese lado y síndrome de Horner. Clínicamente se comporta como ictus embólicos
- Anticuerpos antifosfolípidos: Sospechar en mujeres con trombosis venosas, ictus y abortos de repetición
- Causas vasculares:
 - 1-Enfermedad de moya-Moya: Arteriopatía oclusiva de grandes arterias
 - 2-Aneurisma disecante de aorta,
 - 3-Vasculitis (PAN, Wegener, Takayasu)
- Hipoperfusión cerebral

- Leucoaraiosis: Desmielinización isquémica de sustancia blanca periventricular. Clínica de demencia subcortical y alteraciones de la marcha.

9. COMPLICACIONES DE ICTUS ISQUÉMICO

- Transformación hemorrágica del area isquémica
- Edema cerebral citotóxico (infarto maligno) que puede producir hipertensión endocraneal.

10. DIAGNOSTICO

Estudios imprescindibles en AIT e ictus:

- Analítica: hemograma básico, perfil bioquímico básico, tiempo de protombina y de tromboplastina parcial activada, VSG, electrolitos.
- ECG
- Eco-Doppler de troncos supraórticos y eco doppler transcraneal.
- TC craneal convencional.: Es la técnica de elección en la fase aguda, descarta inmediatamente hemorragia como causa del ictus. NO detecta las lesiones isquémicas en las primeras 24-48h . TC perfusión: permite ver áreas de "penumbra isquémica" es decir áreas hipoperfundidas y en riesgo, y distinguir las de las áreas ya isquemizadas desde el inicio de los síntomas. Es útil para tomar decisiones terapéuticas.
- RM craneal: es la técnica más sensible para detectar infartos isquémicos en fases tempranas. Mediante la técnica de difusión el tejido lesionado "brilla".
- Otros estudios que pueden ser necesarios: ecocardiograma transtorácico o transesofágico, angioRM, angioTC, angiografía digital, Holter ECG, determinaciones analítica específicas: Anticuerpos anticardiolipina....

11. TRATAMIENTO DEL ICTUS ISQUEMICO :

El ICTUS se considera una emergencia médica

TRATAMIENTO EN FASE AGUDA

Medida generales: Evitar hipotensión en fase aguda de ictus, no tratar TA por debajo de 110/180. Evitar cifras de glucemia superiores a 140mgr/dl (usar insulina rápida), colocar al paciente en decúbito supino sin elevar la cabeza

La fibrinólisis con rTPA mejora el pronóstico de estos pacientes

<i>rTPA iv en ictus isquémico</i>	
INDICACIONES	CONTRAINDICACIONES
<ul style="list-style-type: none"> • Diagnóstico clínico de ictus • Menos de 4,5 horas desde el inicio de los síntomas • TC en el que no haya hemorragia, ni edema ni afectación mayor de 1/3 del territorio de la art cerebral media • Buena calidad de vida previa • Mayores de 18 años • Consentimiento informado 	<ul style="list-style-type: none"> • TA > 185/110 • Glucemia menor de 50mgr/dl o mayor de 400 mgr/dl • Plaquetas por debajo de 100000. INR > 1,6 • Mejoría espontánea de los síntomas • Ictus en los 3 meses anteriores • Historia de hemorragia cerebral • Cirugía mayor en los 14 días anteriores • Sangrado gastro-intestinal en los 21 días anteriores • Infarto de miocardio reciente • Estupor o coma. NIHSS>25

TRATAMIENTO PROFILÁCTICO

PROFILAXIS PRIMARIA

- Control de factores de riesgo vascular
- Anticoagulantes orales en el caso de que estén indicados
- Las estatinas han demostrado utilidad para prevenir el primer ictus en pacientes con colesterol alto y enfermedad coronaria
- Anticoagulación en prácticamente todos los casos de fibrilación auricular.

PROFILAXIS SECUNDARIA DE ICTUS ISQUEMICOS

- Control de factores de riesgo vascular y tratamiento antiagregante: Aspirina, clopidogrel o trifusal. Se recomienda añadir atorvastatina al tratamiento en caso de elevación del colesterol LDL.
- Si estenosis carotídea sintomática superior al 70%: Endarterectomía carotídea.
- Si fuente cardioembólica: Anticoagulación

12. TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL (TVC)

A. ETIOLOGÍA:

- Traumatismo craneal, infecciones, embarazo y puerperio, deshidratación grave, anticonceptivos orales, tumores: p.ej. meningioma, hematológicas: policitemia, anemia falciforme, trombocitemia, hemoglobinuria paroxística nocturna.

B. CLINICA

- CEFALEA + EDEMA DE PAPILA (50%) + SINTOMAS NEUROLOGICOS VARIABLES (déficit motores, sensitivos, alteración del nivel de conciencia, afasia o alteración de pares craneales crisis convulsivas.
- La trombosis de seno cavernoso produce síntomas más diferenciados, además de la HT intracraneal, aparece: quemosis conjuntival, diplopía, fotofobia, edema orbital, exoftalmos, afección del III, IV, V₁, V₂ y VI pares craneales y hemorragias e infartos retinianos.
- Diagnóstico: RM, angioRM, angioTC, arteriografía
- Tratamiento. Heparina i.v. o heparina de bajo peso molecular seguida de tratamiento anticoagulante oral durante 3-6 meses. La anticoagulación será crónica en pacientes con estados protrombóticos.

13. ACV HEMORRÁGICO

HEMORRAGIA INTRACEREBRAL

- La más frecuente es la hemorragia cerebral hipertensiva. En ancianos no hipertensos con hemorragias lobares hay que pensar en angiopatía amiloide, en jóvenes con hemorragias lobares: descartar malformaciones arterio-venosas. Otras causas: aneurismas congénitos o micóticos, malformaciones arterio-venosas, tumores, angiomas cavernosos, uso de sustancias (cocaína, anfetaminas, simpaticomiméticos) y rara vez teleangiectasias capilares.
- Localización: Según frecuencia: Ganglios basales: 60%, Sustancia blanca de hemisferios cerebrales: 20%, tronco cerebral y cerebelo: 20%

- **Clinica:** Aparición brusca de focalidad neurológica, si es extensa si puede acompañar de pérdida de conciencia y signos de hipertensión intracraneal: vómitos, deterioro del nivel de conciencia, edema de papila...
- La TC permite ver la hemorragia desde los primeros minutos.
- El **tratamiento**, habitualmente es conservador aunque en ocasiones sobre todo las de localización cerebelosa, son de tratamiento quirúrgico. Se controlaran cifras de TA no dejando que se eleven demasiado (TAS 140mmHg). El paciente permanecerá en decúbito con la cabeza elevada.

14. HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA (HSA)

- La **causa más frecuente no traumática**, es la rotura de una aneurisma intracraneal
- Los **aneurismas de comunicante posterior** pueden comprimir al III par craneal, produciendo midriasis arreactiva.
- Existe una **correlación positiva** entre el riesgo de sufrir una HSA y la hipertensión arterial.
- Localización más frecuente de aneurismas: bifurcaciones de arterias cerebrales grandes. En comunicante anterior, cerebral media y carótida interna.

SINTOMAS

- El vómito con **cefalea repentina muy intensa** y deterioro del nivel de conciencia, **deberá siempre hacer pensar en una hemorragia subaracnoidea**. La rigidez de nuca aparece más tardíamente.
- **Ante la sospecha clínica** la TAC cerebral es la prueba MAS IMPORTANTE para el diagnóstico de HSA (detecta la sangre en más del 95 % de los casos si se hace en las primeras 72 horas).
- **La punción lumbar está indicada sólo** si la TAC no demuestra la HSA, o si esta no es posible, y/o se requiera confirmación diagnóstica.
- **La angiografía** o angioTC permiten detectar el aneurisma roto, aunque pueden ser negativas en un 20-25 % de los casos (si es así mejor pronóstico)
- El vasoespasmo cerebral sintomático es la **causa principal de morbilidad tardía**. El **resangrado** en los primeros días o semanas es la **principal causa de muerte**. La otra complicación más frecuente es la **hidrocefalia aguda** o retardada, también puede haber SIADH.
- **La mortalidad global** es del 45 %. **Fallecen en la primera hemorragia** el 10 %.
- Si la situación clínica del paciente lo permite, está indicado tratar el aneurisma (para **evitar el resangrado, principal objetivo terapéutico**) quirúrgicamente o con tratamiento endovascular lo antes posible, salvo en pacientes en coma o con focalidad neurológica, que se hará 10-14 días después de la hemorragia (para minimizar el riesgo de vasoespasmo sintomático).
- **Otras medidas:** tratamiento anti hipertensivo (máxima TAs recomendada: 140mm Hg), nimodipino que actúa como neuroprotector y si se precisa tratamiento anti hipertensión intracraneal.

AIT	ICTUS ATEROTROMBOTICO	ICTUS CARDIOEMBOLICO	INFARTO CUNAR	LA-	DISECCIÓN CAROTIDA	INFARTO FRONTERA	TROMBOSIS VE-NOSA	HEMORRAGIA INTRA-PARENQUIM	HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA
Disfunción neurológica causada por una isquemia focal cerebral o retiniana cuyos síntomas clínicos duran menos de 1 hora sin evidencia de infarto	Grandes Cártico-subcorticales Arterias gran calibre	20% <1,5cm	Joven						Traumática Rotura de aneurisma
Émbolos carotídeos	Aterotrombosis Estenosis > 50%	Dependen de art perforantes							
CLINICA	Factores riesgo	Factores riesgo	Fact de riesgo	Se sueltan émbolos	Localizado en territorios frontera entre circulación anterior y posterior	Cefalea + edema papila + deterioro conciencia +	Clinica de ictus de inicio más brusco		Cefalea muy intensa + Deterioro nivel de conciencia + Vómitos + Rigidez de nuca
	HTA Tabaquismo DM Alt lipídicas ACO IC	Fibrilación auricular E.Mitral Prótesis IAM Prolapso mitral Prótesis Tumor cardiaco Aneurisma ventricular	HTA Edad Tabaco						
CAROTIDA	Arteriopatía coronaria		Clinica	Clinica	Hemisferio dcho: Agitación Hemisf dominante: Afasia Wernicke + Hemianopsia homónima				Tto: si el paciente bien en las primeras horas cirugía o embolización del aneurisma para evitar resangrado
Amiaurosis Paresia o anestesia Distasia			NO Afasia Hemiparesia motora pura Ictus sensitivo puro Hemiparesia-ataxia (base protuberancia) Disartria-mano torpe	Amiaurosis fugax Carotidinia Horner Soplo carotideo					
↓ conciencia incontinente amnesia	Prevencción primaria: NO Prevencción secundaria: AAS, clopidogrel, trifusol	Prevencción primaria AAS Anticoagulantes orales Prevencción secundaria: igual que la primaria			Ancianos que tienen clínica psiquiátrica brusca				
Dx Bqca EKG Rx tórax Doppler TSA	Dx TC: descarta hemorragia RM: más sensible						Dx RM angioRM TC angioTC Arteriografía	Dx TC	Dx TC, P lumbar AngioTC Angio RM, Arteriografía

1. Características del L.C.R.

Las infecciones del SNC se manifiestan con: Fiebre, cefalea, rigidez de nuca, alteración del nivel de conciencia... Dado que esta clínica puede aparecer en otros cuadros, el examen del L.C.R. es crucial.

	MENINGITIS BACTERIANAS		MENINGITIS A LIQUIDO CLARO	
	NORMAL	PURULENTO	SUBAGUDO	VIRICO
ASPECTO	Claro	Turbio	Claro	Claro
GLUCOSA	60% o más de glucemia	<50 mgr/dl	Disminuida (20-40mgr/dl)	Normal
PROTEINAS (si ↑↑↑ = proteinorraquia)	<50mgr/dl	>100mgr/dl	Aumentadas 100-500 mgr/dl	Leve aumento 20-80 mgr/dl
CELULAS (si ↑↑↑ = pleocitosis)	<5 cels/μL	>1000/μL. POLIMORFONUCLEARES*	Aumento LINFOCITOS 10-500 /μL	Leve aumento 25-500 /μL
PROCESOS		Meningitis bacterianas	TBC, brucelosis, hongos o carcinomatosis meníngeas, sarcoidosis (glucorraquia baja) sífilis, borrelia (glucorraquia normal)	
P de apertura	12-20 cmH ₂ O	Elevada (++)	Elevada (+)	Normal

*Excepciones en las que pueden predominar los linfocitos: Infecciones por *Listeria* o meningitis parcialmente tratadas (decapitadas).

OTRAS ENFERMEDADES QUE PRESENTAN ALTERACIONES EL L.C.R.

- Esclerosis múltiple : Bandas oligoclonales
- Síndrome de Guillain-Barré
Disociación albúmino-citológica, aumento de proteínas sin aumento de celularidad
- Pseudotumor cerebri: Aumento de la P con resto de parámetros: normales

MIR 04 (7811): Es práctica habitual en los Servicios de Urgencias realizar pruebas de neuroimagen antes de proceder a una punción lumbar diagnóstica para estudio del L.C.R., con el fin de evitar el riesgo de una herniación transtentorial. Señale en cuál de las siguientes situaciones **NO** debe posponerse nunca el estudio de L.C.R.:

1. Sospecha de carcinomatosis meníngea.
2. Sospecha de meningitis aguda.*
3. Sospecha de mielitis transversa.
4. Sospecha de hemorragia subaracnoidea.
5. Sospecha de esclerosis múltiple.

MIR 09 (9121): (62) ¿En cuál de las siguientes enfermedades se observa pleocitosis en el LCR?:

1. Esclerosis lateral amiotrófica.
2. Síndrome de Guillain-Barré.
3. Encefalitis herpética.*
4. Leucoencefalopatía multifocal progresiva.
5. Enfermedad de Creutzfeld-Jakob.

MENINGISMO: Situación en la que aparece cefalea con febrícula y leve rigidez de nuca, el estudio del L.C.R. es normal.

2. Meningitis cerebro-espinal aguda (meningitis bacteriana)

- Inflamación aguda de las meninges.

2.1. Gérmenes más frecuentes

- *Neisseria meningitidis* (meningococo)
- *Streptococo Pneumoniae* (neumococo)
- Bacilos Gram -
- *Listeria monocytogenes*

ETIOLOGIA POR POR EDADES

	CAUSAS MAS FRECUENTES
RECIEN NACIDOS	<i>Streptococo agalactiae</i> Bacilos G- (<i>E. Coli</i>) <i>Listeria monocytogenes</i> <i>Estafilococo</i> (MIR)
NIÑOS (> 3 meses) ADOLESCENTES ADULTOS	<i>Meningococo</i> (<20 años) <i>Neumococo</i> (>20 años)
ANCIANOS	<i>Streptococo agalactiae</i> <i>Listeria monocytogenes</i>

- Medio extrahospitalario en adultos:
 - *S pneumoniae* (asociado a otitis, sinusitis, alcoholismo...)
 - *N. Meningitidis* (en epidemias).
- Personas con mal estado general:
 - Bacilos Gram-
 - *Listeria monocytogenes*
- Traumatismo abierto o neurocirugía
 - *Staphilococo*
 - *S pneumoniae* es el germen más frecuente en las meningitis post-traumáticas.
- Válvula de derivación ventrículo-peritoneal:
 - *Estafilococo epidermidis*

MIR 01 (7157): En un neonato de 24 horas de edad, ¿cuál de los siguientes patógenos causa con **MENOS** frecuencia meningitis?:

1. Bacilos gram negativos.
2. *Estreptococos del grupo B*.
3. *Listeria monocytogenes*.
4. *Estafilococos*.
5. *Haemophilus influenzae*.*

FAM 00 (6560): Señalar los **agentes etiológicos más frecuentes** de la meningitis aguda purulenta en adultos inmunocompetentes:

1. *Staphylococcus aureus* y Bacilos gram negativos.
2. *Neisseria meningitidis*, *Haemophilus influenzae* y *Streptococcus pneumoniae*.
3. *Streptococcus pneumoniae* y *Neisseria meningitidis*.*
4. Bacilos Gram negativos, *Streptococcus agalactiae* y *Listeria monocytogenes*.
5. *Enterobacter cloacae* y *Bacteroides fragilis*.

MIR 02 (7428): En un niño de 8 años previamente sano, la **causa más frecuente de meningitis bacteriana** es:

1. *H. Influenzae*.
2. *S. Pneumoniae*.
3. *N. Meningitidis*.*
4. *S. Aureus*.
5. *Estreptococos del grupo B*.

2.2. Clínica

1. Cefalea intensa (MIR)
2. Fiebre
3. Puede haber (complicaciones agudas): deterioro del nivel de conciencia, paresia del VI par craneal por hipertensión intracraneal, crisis convulsivas o ictus por vasculitis.



Signo de Brudzinski: al intentar incorporar al paciente actuando sobre el occipucio, éste flexiona las piernas



Signo de Kernig: resistencia para extender la rodilla manteniendo la cadera flexionada o para levantar pasivamente la pierna extendida
Valorar con detalle:

- A) ESTADO GENERAL:** Suele haber postración cierto grado de confusión, y si evoluciona: estupor y coma
- B) SIGNOS DE IRRITACION MENINGEA:**
- Signo de Brudzinski: Flexión de las piernas al flexionar la nuca
 - Signo de Kernig: En decúbito supino y con la cadera flexionada a 90° no puede extender la rodilla.
- C) INSPECCIONAR LA PIEL:** Rash petequeal (meningococo).

Los ancianos y niños pequeños, son difíciles de valorar, al tener síntomas menos floridos.

2.3. Diagnóstico

- **Punción lumbar:** L.C.R.: cuando éste es turbio, iniciar tratamiento inmediato



- La tinción de Gram es útil en 80-90% de casos de meningococo si no hubo antibioterapia previa y desciende al 60% si la hubo.
- La tinción de Gram también es de ayuda en el 60% del resto de las meningitis.
- Se pueden demostrar antígenos de meningococo, neumococo y haemophilus en LCR mediante contraelectroforesis.

DATOS DE TINCION DE GRAM EN LCR

GERMEN PROBABLE

Diplococo Gram -	Meningococo
Diplococo Gram+	Neumococo
Bacilo Gram -	Haemophilus, Enterobacterias
Bacilo Gram +	Listeria

2.4. Tratamiento

- Ante una meningitis de líquido purulento, es decir bacteriana, hay que insistir en la urgencia del tratamiento y la necesidad de administrar un tratamiento antimicrobiano empírico (MIR).

EDAD	TRATAMIENTO EMPIRICO
0-3 mes	Ampicilina (1) + cefotaxima o ceftriaxona
>3meses <50años	Cefotaxima o Ceftriaxona o cefepime + Vancomicina(2)
>50 años, alcoholismo u otras enfermedades debilitantes	(Cefotaxima o Ceftriaxona o cefepime) + Vancomicina + Ampicilina
Meningitis intrahospitalaria, tras neurocirugía, tras TCE o pacientes neutropénicos	Ceftazidima + vancomicina + ampicilina o meropenem
Alteración de la inmunidad celular (a cualquier edad)	Ceftazidima + ampicilina(1)
Se recomienda añadir DEXAMETASONA (10 mg i.v.) unos 10 minutos antes de la primera dosis de antibiótico, y continuar con 10mgr i.v. cada 6 horas durante 4 días.	
(1)ampicilina para cubrir listeria monocitógenas	
(2)vancomicina para cubrir Streptococcus pneumoniae resistente a penicilina (cefotaxima o ceftriaxona sólo cubren a los relativamente resistentes a penicilina)	

La dexametasona inhibe la producción de TNF por macrófagos y microglia, aunque no altera la producción una vez esta ha sido inducida, de esto la importancia de usarla antes del tratamiento antibiótico.



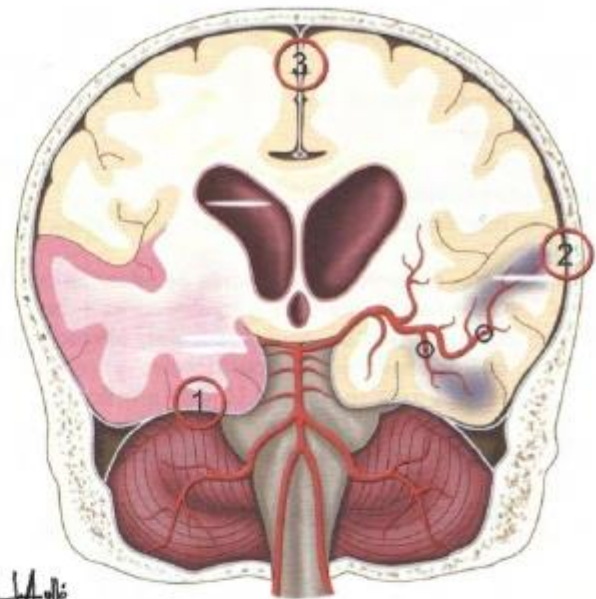
REGLA NEMOTÉCNICA

!! Para la **CABEZA** (meningitis) lo mejor son las **CEFALOs**-porinas. Si estudias **LISTAs**, mejor que seas una **AMPollona** (si es por **LISTeria** debe asociarse **AMP**icilina)

- No son necesarias las punciones lumbares repetidas para seguir la respuesta al tratamiento (MIR)

2.5. Complicaciones de la meningitis bacteriana

Complicaciones agudas	Complicaciones crónicas (secuelas)
1. Herniación transtentorial	1. Hipoacusia (más típica por <i>haemophilus</i>),
2. Infartos por vasculitis	2. Retraso mental,
3. Crisis convulsivas	3. Espasticidad y/o parésia (si infarto)
4. Hiponatremia	4. <i>Epilepsia</i> (MIR).
5. Hidrocefalia por inflamación de cisternas basales	
6. Edema cerebral difuso	
7. Absceso cerebral o empiema subdural	



© Curso Intensivo MIR Asturias 2007



repeMIR

La meningitis bacteriana se trata con cefalosporinas de 3ª generación (hoy se recomienda añadir vancomicina) (3+)

2.6. Particularidades de los distintos gérmenes

	NEISSERIA MENINGITIDIS diplococo GRAM -	STREPTOCOCCO PNEUMONIAE diplococo GRAM +
Serotipos	<ul style="list-style-type: none"> 13 serotipos que producen meningitis: El 90% de casos están producidas por serotipos A(África), B (USA) y C. Los siguientes en frecuencia: W135 e Y El B más frecuente en casos esporádicos A y C más frecuentes en epidemias Produce el 25% de todas las meningitis bacterianas y 60% entre los 2 y 20 años 	<ul style="list-style-type: none"> Es responsable de la mitad de las meningitis del adulto Solo el 20% de casos de meningitis neumocócica se presenta como infección primaria, el resto son secundarias a: otitis media aguda(30%), sinusitis (5%), neumonía(20%), fístula pericraneal post-traumática o postquirúrgica(30%).
Asociaciones	<ul style="list-style-type: none"> Déficit de C3, C5 y C9 de complemento (herencia A.R) (MIR) Déficit de properdina* (herencia ligada al X) (MIR) 	<ul style="list-style-type: none"> Falta de bazo(MIR)
Clínica	<ul style="list-style-type: none"> Fiebre + deterioro de conciencia + rigidez de nuca 50% exantema petequial cutáneo que contiene gérmenes y afecta a tronco y piernas 	<ul style="list-style-type: none"> Fiebre + deterioro de conciencia + rigidez de nuca Erupción cutánea menos frecuente (más frecuente si se asocia a falta de bazo) (MIR)
Características	<ul style="list-style-type: none"> El paciente debe permanecer en aislamiento respiratorio 24h tras el inicio de tratamiento Reservorio humano. Transmisión directa por gotitas respiratorias. Los focos de propagación son los portadores. 	<ul style="list-style-type: none"> Lesión de pares craneales: III, VI y VIII 1ª causa de meningitis + neumonía(MIR) Complicación intracraneal más frecuente de otitis media aguda(MIR) Germen más frecuente en meningitis post-traumáticas o si hay fístulas de LCR(MIR)
Quimioprofilaxis	<ul style="list-style-type: none"> Indicada en contactos estrechos del paciente independientemente de la edad. Rifampicina: 600mgr/12h 2 días(MIR) o ceftriaxona 250mg i.m o dosis única de ciprofloxacino 500mg. Evitar ciprofloxacino en niños. En embarazo: Ceftriaxona 	<ul style="list-style-type: none"> No procede
Vacunas	<ul style="list-style-type: none"> Frente a serotipos A y C disponible también frente a serotipo B 	<p>Indicada en.</p> <ul style="list-style-type: none"> Inmunodeprimidos Esplenectomizados Fístula crónica del LCR
Pronóstico	<p>† 3-13%</p>	<p>† 19-37% (10% en niños y más de 40% en mayores de 50años.) (MIR) 1/3 quedan con secuelas.</p>

*Properdina: Proteína necesaria para la activación de la vía alternativa del complemento.

MENINGITIS POR LISTERIA

Afecta a

- inmunodeprimidos
- alcohólicos
- ancianos

Es la segunda en mortalidad: 15-30%.

La clínica es muy similar a la de otras meningitis bacterianas.

Algunos pacientes presentan una variante de infección por *Listeria* en el SNC: la romboencefalitis (protuberancia + bulbo). Se caracteriza por afectación de pares craneales, alteración de la conciencia, alteraciones neurológicas focales y convulsiones, además de fiebre y cefalea pero el LCR es prácticamente normal.

Se recomienda mantener el tratamiento 3-4 semanas

MIR 00 (6815) La esplenectomía predispone a las infecciones por:

1. *Nocardia*.
2. *Brucella*.
3. *Estafilococo*.
4. *Pseudomonas*.
5. *Streptococo*.*

MIR FAM 00 (6559) Un niño de 14 años previamente sano, presenta cefalea y desorientación progresiva de 24 horas de evolución. Una hermana de 12 años de edad, había sido tratada 2 años antes de meningitis meningocócica. El examen físico revela una temperatura de 39,5°C, tiene rigidez de nuca y está somnoliento. En las pruebas de laboratorio destacan 18.000 leucocitos/ μ L, con un 70% de neutrófilos y 12% de cayados. La creatinina, glucosa, electrolitos y bioquímica hepática son normales. El LCR muestra 380 leucocitos/ μ L, con 98% de neutrófilos, glucosa de 19 mg/dL y proteínas de 165 mg/dL. En la tinción de Gram del LCR se observan diplococos gram negativos y en el cultivo se aísla *Neisseria meningitidis*. El paciente responde adecuadamente al tratamiento con penicilina. ¿Qué exploración diagnóstica consideraría más indicada en este momento?:

1. Niveles de inmunoglobulinas.
2. Properdina sérica.
3. Nivel de complemento hemolítico total*
4. Estudios de la función de los neutrófilos.
5. Anticuerpos séricos a los polisacáridos específicos del meningococo.

MIR FAM 00 (6558): Un estudiante de 20 años acude a urgencias con una historia de cefalea progresiva, somnolencia, náuseas y vómitos. A la exploración, tiene una temperatura de 39°C y está estuporoso. El paciente no puede cooperar con la exploración y no se visualiza adecuadamente el fondo de ojo. Tiene rigidez de nuca y parálisis del VI par craneal izquierdo. El resto de la exploración física es normal. Tras extraer 2 hemocultivos, ¿cuál es la decisión inmediata más adecuada?:

1. TAC craneal y punción lumbar (si no contraindicada por los resultados de dicho TAC), seguido de la administración intravenosa de cefotaxima y ampicilina.
2. Punción lumbar y pruebas de laboratorio, seguido de la administración intravenosa de ampicilina.
3. Administración intravenosa de cefotaxima o ceftriaxona, seguido de TAC craneal y punción lumbar (si no contraindicada por los resultados de dicho TAC)*.
4. Admitir para observación después de realizar TAC craneal y punción lumbar (si no contraindicada por los resultados de dicho TAC) difiriendo el tratamiento antimicrobiano hasta tener los resultados del análisis del LCR.
5. Administrar 120 mg de prednisona, 2 g de Ceftriaxona y, cuando desaparezca la rigidez de nuca, hacer punción lumbar.

MIR FAM 00 (6561): La mayoría de las meningitis producidas tras un traumatismo craneal abierto o relacionados con infecciones parameningeas del área otorrinolaringológica están producidas por:

1. *Hemophilus influenzae*.
2. *Neisseria meningitidis*.
3. *Streptococcus pneumoniae*.*
4. Bacilos Gram negativos.
5. *Staphylococcus aureus*.

MIR 00 (6781) Varón de 68 años, con hábito enólico severo, que acude a urgencias por un cuadro agudo de 24 horas de duración de cefalea intensa, fiebre de 38°C y disminución del nivel de conciencia. En la exploración se observa un paciente estuporoso con rigidez de nuca. El estudio urgente del LCR objetiva 3.500 células/ml. (98% polimorfonucleares), proteínas 326 mg/dl. y glucosa de 5 mg/dl. ¿Qué tratamiento empírico urgente, sería entre los siguientes, el más adecuado?:

1. Cefalosporinas de tercera generación y ampicilina.*
2. Ampicilina y tuberculostáticos.
3. Cefalosporinas de tercera generación y aciclovir intravenoso.
4. Vancomicina y cefalosporinas de tercera generación.
5. Ampicilina y Vancomicina.

NOTA: actualmente ampicilina más cefotaxima o ceftriaxona más vancomicina

MIR 02 (7296): En la meningitis meningocócica es FALSO que:

1. Los brotes epidémicos suelen estar causados por los serotipos A y C.
2. Las cepas de meningococo serotipo Y se asocian con neumonía.
3. El déficit de los últimos componentes del complemento, de C5 a C8 y de properdina son factores predisponentes.
4. Los pacientes con un sistema de complemento normal tienen menor mortalidad.*
5. La mortalidad de la meningitis aislada es menor que la de la sepsis meningocócica sin meningitis

MIR 03 (7757): El tratamiento empírico de la meningitis purulenta a germen desconocido en una persona anciana (>75 años de edad), es:

1. Penicilina 2x10⁶ UU/4h i.v.
2. Ceftriaxona 6g/24h./i.v.
3. Cefotaxima 2g/4h/i.v. + Vancomicina 1g/12h/i.v.
4. Ceftriaxona 2g i.v./24 h + Ampicilina 2g/4h/i.v.*
5. Vancomicina 1g/12h/i.v. + Penicilina 2x10⁶ U/4h/i.v.

NOTA: hoy se añadiría vancomicina

3. Absceso cerebral

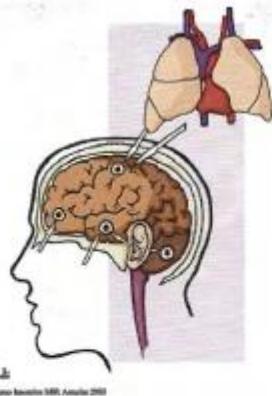
- Colección de pus dentro del parénquima cerebral

Mecanismos patogénicos:

1. Por extensión regional, lo más frecuente. Suelen ser únicos. Los secundarios a sinusitis se localizan en el lóbulo frontal, los secundarios a otitis en el temporal. (MIR)
 2. Por inoculación directa: a través de una fractura o herida quirúrgica
 3. Por extensión hematológica: desde una infección pulmonar (abscesos, bronquiectasias, empiema) o cardíaca más frecuente en niños con tetralogía de Fallot (MIR), suelen ser múltiples.
- La mayor parte de los abscesos cerebrales son polimicrobianos.

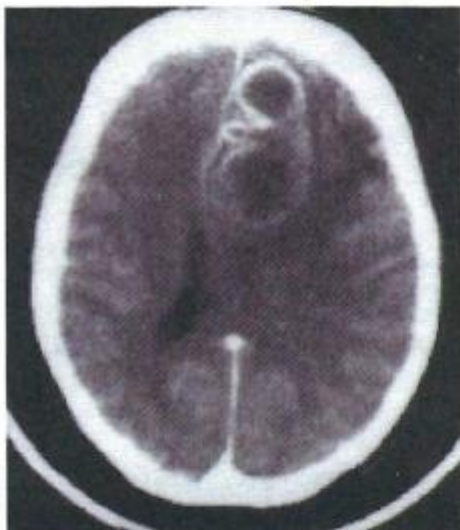
3.1. Clínica

- Síndrome infeccioso, puede haber fiebre franca o solo febrícula.
- Signos focales (paresias o trastornos sensitivos) y/o irritativos (convulsiones).
- Signos de HTic.

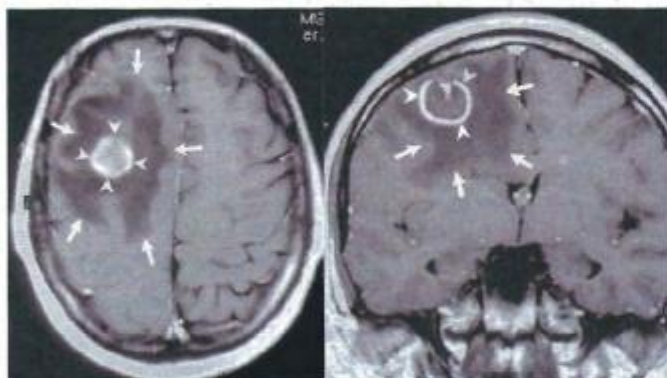


3.2. Diagnóstico

- LCR: La punción lumbar de rutina está contraindicada; se encuentra discreta pleocitosis e hiperproteínorraquia.
- TAC: *Pieza clave para confirmar el diagnóstico y para el seguimiento (MIR). Aparece una zona redondeada, hipodensa, delimitada por un halo captante de contraste (cápsula) y edema perilesional (4MIR).*
- RMN: Más sensible que el TAC en fases precoces (cerebritis), más definición, más útil en lesiones múltiples, edema asociado... *Es el procedimiento de elección en la evaluación de un paciente con sospecha de absceso*
- *La RX tórax debe hacerse siempre que exista sospecha de absceso cerebral.*
- TC tóraco-abdominal para localizar el foco infeccioso.
- Biopsia: Riesgo de diseminación



Absceso cerebral de localización frontal. Captación de contraste en anillo



Absceso cerebral frontal derecho

3.3. Diagnóstico diferencial

- Metástasis
- Tumor primitivo
- Hematomas subagudos

3.4. Tratamiento

DRENAJE QUIRÚRGICO + TTO MEDICO

- Antibioterapia intravenosa:
Ceftriaxona o cefotaxima + vancomicina + metronidazol

- La duración mínima del tratamiento será de 6-8 semanas.
- Si hay antecedente de herida penetrante o neurocirugía: (Ceftazidima + vancomicina) ó (meropenem + vancomicina)
- Se usarán corticoides si hay edema perilesional o HTic.
- Se recomienda tratamiento antiepiléptico profiláctico al menos los primeros 3 meses, luego si no ha habido crisis se retirará lentamente.

3.5. Pronóstico

- Mortalidad 15%.aprox.
- La secuela más frecuente es la epilepsia

repeMIR

Los abscesos cerebrales se ven en TC como zonas hipodensas que captan contraste en anillo y tienen edema perilesional. Contraindicada punción lumbar. (3+)

MIR 08 (9056): Un paciente de 43 años diagnosticado de sinusitis un mes antes, acude a Urgencias por una crisis tónico-clónica generalizada. La familia refiere que durante la semana anterior se había quejado de cefalea y vómitos. En la exploración el paciente se encuentra somnoliento y a excepción de edema de papila el resto de la exploración era normal. El diagnóstico más probable, en este caso, **CONTRAINDICARÍA:**

1. Iniciar tratamiento empírico con antibióticos.
2. Iniciar tratamiento anticomicial.
3. Realizar punción lumbar diagnóstica.*
4. Iniciar tratamiento con Dexametasona.
5. Solicitar una TC (tomografía computerizada) de cráneo con contraste intravenoso.

4. Meningitis subagudas (TBC, neurosífilis, criptococo)

- Tienen una presentación y una evolución más tórpida, no tan aguda como las meningitis purulentas. La clínica es menos llamativa
- La cefalea es el síntoma más frecuente, aparece en 80% de casos, en el 40% aparece: fiebre, ataxia, alteración del estado mental o de pares craneales.
- Algunos pacientes desarrollan crisis epilépticas o déficit focales de origen isquémico, radiculopatías o mielopatías.
- Incluyen entre otras: meningitis tuberculosa, y neurosífilis.

4.1. Meningitis tuberculosa

- Producida por *Mycobacterium Tuberculosis*
- La meningitis es secundaria a una afectación sistémica o TBC pulmonar miliar.
- El 8% de las tuberculosis tienen afectación meníngea.
- Frecuente en enfermos con SIDA.

A. CLINICA

- Mucha variabilidad en el cuadro clínico

 1. Fiebre (variable de febrícula a fiebre alta)
 2. Alteración del estado general, posibilidad de dolores abdominales, sudoración nocturna, mialgias...
 3. Síndrome meníngeo (frecuentemente incompleto: lo más frecuente es la cefalea progresiva)
 4. Alteración del nivel de conciencia
 5. Diplopia por parálisis oculomotoras, afectación más frecuente del VI par (en el 25% de casos)
 6. Alteraciones vegetativas (como SIADH)
 7. Convulsiones (en el 50% de casos)
 8. Síntomas focales hemisféricos o medulares. Debilidad hemicorporal o paraplejia por infartos secundarios a vasculitis infecciosa o tuberculomas.

B. DIAGNOSTICO:

1. LCR: Proteínas elevadas, aumento de la celularidad (monocitos) y glucosa disminuida.
2. ADA (adenosindeaminasa) elevada en LCR, suero, líquido pleural...
3. Baciloscopias: LCR, orina, esputo y heces

4. Cultivo en medio de Lowenstein. (positivo en 61% de adultos)
5. PCR para detectar el DNA del bacilo de Koch. Método con una sensibilidad del 97% gran sensibilidad para detectar muestras con carga bacilar baja. Inconveniente: problemas de contaminación ambiental con fragmentos libres de DNA.
6. Examen oftalmológico: Edema de papila (1/3 de los casos) o granulomas en la coroides (poco frecuentes salvo en formas miliares).
7. Vigilar el Na: Hiponatremia frecuente por secreción inadecuada de ADH
8. TAC: En ocasiones se aprecian tuberculomas que desaparecen si el tratamiento tiene éxito. Hay captación de contraste por las meninges y también se realzan con contraste las cisternas basales (MIR)
9. RM: Captación de gadolinio por las cisternas basales observadas en el 80% de los casos

C. EVOLUCION

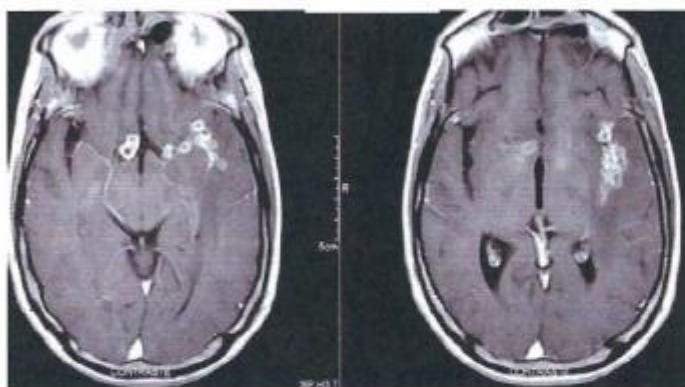
- Pueden empeorar en las primeras horas aun con tratamiento adecuado.
- La hipoglucorraquia se corrige en unas tres semanas, la hiperproteinorraquia en 6 meses.
- Las lesiones de peor pronóstico funcional son las medulares.
- El pronóstico es grave. Mortalidad: 7-28% y secuelas entre el 25-78% de los casos.

D. TRATAMIENTO

- Dos meses de ISONIACIDA + RIFAMPICINA + PIRACINAMIDA + ETAMBUTOL
- Seguidos de 7-10 meses de las 3 primeras drogas
- Los corticoides (MIR) están indicados en la fase aguda, si hay hipertensión intracraneal o bajo nivel de conciencia.

FAM 00 (6555): Un paciente de 67 años presenta cefalea, confusión y fiebre de 38°C, desde hace 2 semanas. En la exploración se aprecia rigidez de nuca y parálisis del VI par craneal del lado izquierdo. El TAC craneal muestra un aumento de densidad en cisternas basales. El LCR presenta 300 células (80% linfocitos), glucosa 20 mg/dL, proteínas 200 mg/dL. La tinción de Gram. no muestra gérmenes y el Zhiel es negativo. ¿Cuál es su diagnóstico?:

1. Meningitis meningocócica.
2. Meningitis neumocócica.
3. Meningitis tuberculosa.*
4. Meningoencefalitis herpética.
5. Meningitis por Criptococo.



Tuberculoma en RMN



RM cerebral, cortes en T1 tras la administración de gadolinio iv. Varón de 22 años VIH (-) con TBC pulmonar conocida -cuyo tratamiento no cumplía-, desorientación y crisis convulsivas. Se aprecian varias lesiones nodulares con captación anular correspondientes a tuberculomas. Existe realce meníngeo (puntas de flecha) indicativo de afectación meníngeo por la tuberculosis.

(NOTA: los hallazgos radiológicos no son patognomónicos; el diagnóstico se estableció por el contexto clínico y se confirmó con la mejoría clínica y radiológica tras el tratamiento adecuado; lesiones "en anillo" como éstas pueden deberse a otras causas infecciosas p. ej. toxoplasma, metástasis, linfoma en VIH(+), etc...)

MIR 03 (7632): ¿En cuál de las siguientes localizaciones de la enfermedad tuberculosa está indicado el tratamiento coadyuvante con glucocorticoides para mejorar la supervivencia?:

1. Pulmonar.
2. Meningea.*
3. Ganglionar.
4. Genitourinaria.
5. Osteoarticular.

4.2. Neurosífilis

FORMAS CLINICAS DE AFECTACION SIFILITICA DEL SNC

FORMA	CLINICA	LCR	TRATAMIENTO
Asintomática		<ul style="list-style-type: none"> • Patológico 	
Sífilis meníngea. (3-18 meses tras el contagio)	<ul style="list-style-type: none"> • Meningoencefalitis 	<ul style="list-style-type: none"> • Patológico 	a) Penicilina G sódica: 4 millones de U/4 horas i.v. durante 2 semanas o b) Penicilina G procaína: 2-4 mill U /día i.m. asociada a Probenecid oral 500mgr/6h de 10-14 días <ul style="list-style-type: none"> • Tras la pauta a ó b se continua con 2,4 mill U de penicilina G benzatina 1 vez / semana durante 3 semanas • Si hay alergia: Tetraciclina: 500mgr vía oral durante 30 días. • Es recomendable el control del LCR con PL cada 6 meses durante 2 años. Si empeora (aumento de pleocitosis) se recomienda repetir el tratamiento.
Forma meningovascular (4-10 años tras el contagio)	<ul style="list-style-type: none"> • Ictus por vasculitis. • Pupilas de Argyll-Robertson (falta de reactividad a la luz, conservando reactividad a la acomodación) 	<ul style="list-style-type: none"> • Patológico. • Bandas oligoclonales. 	
Parálisis general progresiva. (8-25 años tras el contagio) El tratamiento no frena el deterioro.	<ul style="list-style-type: none"> • Demencia o un trastorno psiquiátrico (MIR). Los síntomas conudctuales o psiquiatricos son notables y con frecuencia preceden al deterioro cognitivo. 50% pupilas de Argyll-Robertson 	<ul style="list-style-type: none"> • Patológico. 	
Tabes dorsal (10-30 años tras el contagio)	<ul style="list-style-type: none"> • El primer síntoma son los dolores lancinantes en piernas y a veces viscerales. • Afectación de cordones medulares posteriores: alteración de la sensibilidad vibratoria y posicional. Romberg positivo (MIR). Ataxia de la marcha. Arreflexia en miembros inferiores. • Alteración esfinteriana • Pueden aparecer articulaciones neuropáticas o de Charcot en piernas. (2MIR) 	<ul style="list-style-type: none"> • Patológico • En un 10-15% de casos el examen del LCR es normal 	
Gomas sifilíticas	<ul style="list-style-type: none"> • Procesos expansivos intracerebrales u óseos, raros en nuestro medio, por reacción granulomatosa exuberante 	LCR es normal	Cirugía

B. ESTUDIO DEL LCR

- El examen de LCR es obligado en todo paciente con VDRL y FTA positivo en sangre y ante toda sospecha de neurosífilis (MIR).
- El único test valorable en LCR es el VDRL.(MIR), aunque su negatividad no descarta neurosífilis.
- Con respecto al FTA su positividad no es prueba definitiva de neurosífilis (por posibilidad de contaminación sanguínea), pero su negatividad la descarta.
- El LCR está alterado en todas las fases de la enfermedad excepto en algunos casos de tabes dorsal. Existe aumento de células y proteínas con glucorraquia normal.

Estudio serológico de Lues en LCR

FTA Positivo	No confirma
FTA Negativo	Descarta
VDRL Positivo	Confirma
VDRL Negativo	No descarta

Pupilas pequeñas, irregulares con escasa o nula reactividad a la luz directa.



Reflejo de acomodación intacto
Pupilas de Argyll-Robertson por sífilis

C. CRITERIOS PARA EL DIAGNÓSTICO DE NEUROSÍFILIS

- Prueba treponémica positiva en suero
- VDRL positivo en lcr (75%)
- Aumento de la celularidad en lcr (> 5-10 mononucleares/mm³)
- Proteínas en concentración superior a 40-100 mg/dl (solo en 30-40%)
- Tan solo la prueba VDRL está homologada para la detección de anticuerpos en LCR

- En la fase aguda diseminativa el 40% de las muestras de LCR presentan alteraciones transitorias sin que ello signifique evolución a neurosífilis.

Con el tratamiento deben descender las células a valores normales seguidas de normalización de proteínas. El estudio seriado del título de VDRL no siempre muestra un descenso.

MIR 09 (9179): En un paciente luético se sospecha clínicamente una neurolúes. ¿Cuál es la prueba diagnóstica de elección para confirmar la infección del sistema nervioso central?:

1. El cultivo del líquido cefalorraquídeo en agar sangre.
2. La detección de antígeno de *Treponema pallidum* en el líquido cefalorraquídeo.
3. La detección de IgM frente a *T pallidum* en líquido cefalorraquídeo por una prueba de ELISA.
4. La detección de antígeno de *T pallidum* en orina.
5. La prueba no treponémica del VDRL (Venereal Disease Research Laboratory) en el líquido cefalorraquídeo.*

5. Meningitis y encefalitis víricas

5.1. Meningitis linfocitaria benigna

A. CLINICA

- Síndrome meníngeo, sin afectación cerebral (sería encefalitis)
- La etiología más frecuente: Enterovirus (echo-coxackie.) La meningitis linfocitaria benigna por echovirus puede asociarse a exantema petequial (como la meningitis meningocócica)
- En algunos casos puede haber un cuadro gripal agudo antes (MIR) de que comience la meningitis.

B. DIAGNOSTICO

- LCR: Claro, aumento de la celularidad, en general menor de 100 cels /ml, de predominio linfocítico, glucosa normal, proteínas normales o poco elevadas
- Un 10% de meningitis irlanas (parotiditis) cursa con hipoglucemia

C. DIAGNOSTICO

- Aislamiento, en la mayoría de los casos resulta imposible aislarlo.
- Serología: La mayor parte de las infecciones víricas del SNC

Un índice de anticuerpos específicos del microorganismo LCR/ suero mayor de 1.5 es sugestivo de infección del LCR.

- **La amplificación en LCR de ADN o ARN utilizando PCR** (reacción en cadena de la polimerasa) es el método diagnóstico más importante de las infecciones virales del SNC. Es la *prueba diagnóstica principal en infecciones del SNC por Virus herpes (MIR), CMV (citomegalovirus), VEB (virus Epstein-Barr), VZ (virus varicela zoster) y enterovirus.*

D. DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

- **Síndrome de Behçet:** meningitis asépticas recurrentes + úlceras oro-faríngeas, uveítis, orquitis y artritis y artralgiás. (MIR)
- **Meningitis de Mollaret o meningitis linfocítica recurrente:** episodios recurrentes de fiebre, cefalea y meningitis que se resuelven sin dejar secuelas neurológicas. *El VHS es el agente causal identificado con más frecuencia (2MIR)*
- **Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada:** Trastorno autoinmune contra los melanocitos. Clínicamente hay iridociclitis y despigmentación del pelo y la piel. Afectación:
 - Ocular: uveítis iridociclitis,
 - Cutánea: alopecia, vitiligo
 - Auditiva: Tinnitus, hipoacusia
 - Meningea: Cefalea, fiebre, náuseas y vómitos + pleocitosis linfocitaria y proteinorraquia en LCR

F. TRATAMIENTO

- Sintomático: analgésicos, antitérmicos...

MIR FAM 00 (6528): Una joven de 18 años con historia de anorexia y depresión leve en los últimos meses acude a un servicio de urgencias por cefalea y fiebre de cuatro días de evolución, por lo que fue tratada con un antibiótico que no recuerda. El examen neurológico evidenció leve rigidez de nuca, el escáner craneal fue normal. La punción lumbar mostró un LCR con 550 leucocitos por mm³, proteinorraquia de 350 mg/dl y glucorraquia de 8 mg/dl. Señale el diagnóstico menos probable, entre los siguientes:

1. Meningitis tuberculosa.
2. Meningitis por neumococo.
3. Meningitis por meningococo "decapitada".
4. Meningitis viral*
5. Meningitis por *Hemophilus influenzae*.

MIR 01 (7107): La llamada meningitis de Mollaret es un cuadro, poco frecuente, consistente en episodios recurrentes de meningitis en las que suelen verse células sugerentes de esta entidad en el LCR. Hoy se cree que:

1. Está causada por Enterovirus.
2. Está causada por Adenovirus.
3. Se trata de meningitis bacterianas abortadas por tratamiento antibiótico.
4. Se ha vinculado a Virus del Herpes Simple.*
5. Es una forma frustrada de enfermedad tuberculosa.

5.2. Encefalitis herpética

A. CLINICA:

Síntomas de meningitis aguda +
Síntomas de encefalitis: disminución del nivel de conciencia(MIR), confusión mental, crisis epilépticas (MIR) y signos focales cerebrales

B. LOCALIZACION

- Lóbulos temporales y la región basal de los lóbulos frontales. (MIR)

C. AGENTE ETIOLOGICO:

- Está producida en la mayor parte de los casos por Herpes virus tipo I, (MIR) el que produce el herpes recurrente labial. En menos ocasiones está producida por HS tipo2 (periodo neonatal), herpes varicela zoster o VVH6 y VVH7.

D. DIAGNOSTICO:

LCR:

- o Pleocitosis linfocitaria, son linfocitos. Puede haber algunos hematíes en el LCR, ya que en la encefalitis herpética suele haber sangrado intralesional (MIR).
- o Proteinorraquia normal o ligeramente elevada.
- o Glucorraquia: normal.

EEG: Pueden aparecer ondas agudas periódicas sobre el lóbulo temporal.

TAC: poco sensible

RM: Aumento de señal en T2 y flair en regiones órbito-frontales, gyrus angularis y regiones temporales. Las alteraciones aparecen en más del 90% de pacientes con PCR positiva. Puede haber captación de contraste. A veces transformación hemorrágica intralesional.

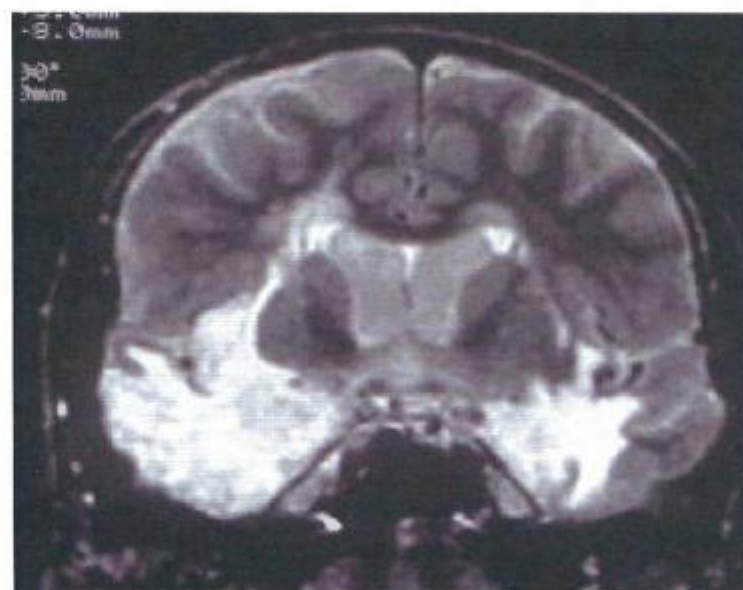


Imagen de RM donde se aprecia la afectación temporal bilateral de un paciente con meningoencefalitis vírica. Se respeta característicamente el núcleo lenticular.

SEROLOGÍA

La técnica de la PCR permite la detección del DNA viral en los primeros días, es el diagnóstico de elección.

Sensibilidad superior al 95% y especificidad del 100%. La PCR puede no ser positiva en las primeras 48h, pero se mantiene positiva aproximadamente hasta 2 semanas tras el inicio de la clínica y hasta 72 horas después del tratamiento antivírico.

Biopsia cerebral: Ha dejado de utilizarse, era la prueba de referencia para el diagnóstico hasta el empleo de la PCR (MIR).



Encefalitis herpética. TC craneal sin contraste. Extensa lesión hipodensa temporal derecha (flechas) con áreas de mayor densidad en su interior que corresponden a sangre.

E. TRATAMIENTO

- Ante todo cuadro clínico de encefalitis tratar durante 3 semanas con Aciclovir 30 mg/kg./ día intravenoso en tres dosis.

F. PRONOSTICO:

- Sigue siendo muy grave, aunque el tratamiento lo ha mejorado considerablemente

- Secuela más frecuente: Alteración de la conducta y de la memoria
- Fallecimiento: 15%, se recuperan totalmente: 15%, el resto quedan con algún tipo de secuela neuropsicológica.

MIR 00 (6961) El método de laboratorio más sensible y específico para el diagnóstico de la encefalitis herpética es:

1. Cultivos víricos del líquido cefalorraquídeo (LCR).
2. Detección de antígeno en LCR.
3. Detección de ADN vírico en LCR por reacción en cadena de la polimerasa (PCR).*
4. Detección de anticuerpos específicos en suero.
5. Detección de anticuerpos específicos en LCR.

MIR 01 (7212): ¿En qué situación clínica el uso de la reacción en cadena de la polimerasa (PCR) se ha convertido en la técnica de referencia para realizar su diagnóstico?:

1. Diagnóstico de SIDA.
2. Tuberculosis pulmonar no bacilífera.
3. Síndrome mononucleósido por CMV.
4. Encefalitis por virus Herpes Simplex.*
5. Meningitis meningocócica.

MIR 09 (9173): ¿Qué es cierto de la encefalitis herpética?:

1. Está causada por el virus del herpes tipo II.
2. Afecta con preferencia los lóbulos occipitales.
3. Causa un LCR purulento.
4. El tratamiento de elección es aciclovir.*
5. La resonancia magnética es diagnóstica

MIR 09 (9267): La prueba de elección para establecer el diagnóstico de encefalitis herpética (causada por los virus del herpes simple tipo 1 o tipo 2) en un paciente con sospecha de dicho proceso, es:

1. El cultivo del líquido cefalorraquídeo en una línea celular.
2. La detección de antígeno de herpes simple 1 y 2 en el LCR.
3. Detección de IgG frente al virus del herpes simple 1 y 2 en el LCR por prueba de ELISA.
4. Detección de antígeno de los virus del herpes simple 1 y 2 en orina.
5. Prueba de la reacción en cadena de la polimerasa con cebadores específicos para los virus del herpes simple 1 y 2 en una biopsia cerebral o alternativamente en el líquido cefalorraquídeo.*

VALOR DIAGNOSTICO DE LA PCR EN EL DIAGNOSTICO DE INFECCIONES POR VIRUS

VIRUS	Sensibilidad	Especificidad
Herpes simple tipo I	>95%	100
Citomegalovirus	80-100	75-100
Varicela zoster	Desconocida	100
Virus de Epstein-Barr	97	100
Virus JC	74-92	100
Enterovirus	97	indeterminada

5.3. Encefalitis crónicas por virus no convencionales

5.3.1. LEUCOENCEFALOPATÍA MULTIFOCAL PROGRESIVA (LEMP)

A. ETIOLOGÍA:

- El responsable es el poliomavirus humano del grupo de los papovavirus (*virus JC*) (2MIR).
- El virus JC tiene tropismo por los oligodendrocitos.
- La enfermedad se acompaña por lo general de trastornos de la inmunidad mediada por células.
- *El SIDA es la causa predisponente más frecuente.*

B. CLÍNICA

- Hay afectación supra e infratentorial, e incluso medular.
- La clínica neurológica es multifocal y progresiva, no hay alteración de la conciencia y evoluciona rápidamente hasta el fallecimiento (3-6 meses).

- Los síntomas son secundarios a la necrosis y desmielinización multifocal del SN. El inicio suele ser con alteraciones cognitivas y síntomas visuales, aparecen después: parestias piramidales, trastornos sensitivos, crisis convulsivas; movimientos extrapiramidales y síntomas cerebelosos son más raros.
- La evolución es rápidamente progresiva hasta el fallecimiento en menos de 1 año.

C. NEUROIMAGEN:

- En el TAC lesiones hipodensas en sustancia blanca, sin efecto masa, sin captación de contraste (MIR) ni edema perilesional.
- La RMN es más sensible muestra lesiones similares, hipointensas en T1 e hiperintensas en T2 y FLAIR.
- Las lesiones se localizan en sustancia blanca, aunque pueden desbordar a sustancia gris.

D. DIAGNOSTICO

- LCR: normal o leve aumento de proteínas.
- Es diagnóstico encontrar PCR en LCR positiva para el ADN del virus JC, asociada a lesiones típicas en la RM y en un contexto clínico compatible.
- Si la PCR es negativa puede ser necesaria la biopsia para el diagnóstico definitivo.
- La enfermedad puede ser una complicación del tratamiento con natalizumab en pacientes con esclerosis múltiple o efalizumab en pacientes con psoriasis.

E. TRATAMIENTO:

- Desde la introducción de la TARGA el pronóstico de los pacientes con LMP ha cambiado radicalmente. Muchos han mejorado o se han estabilizado clínicamente considerándose la enfermedad en remisión o inactiva. Este tratamiento restaura la respuesta específica de las células CD4+ al virus JC. A pesar del tratamiento 1/3 de pacientes fallece y la mitad de los que sobreviven no mejoran sus déficit.

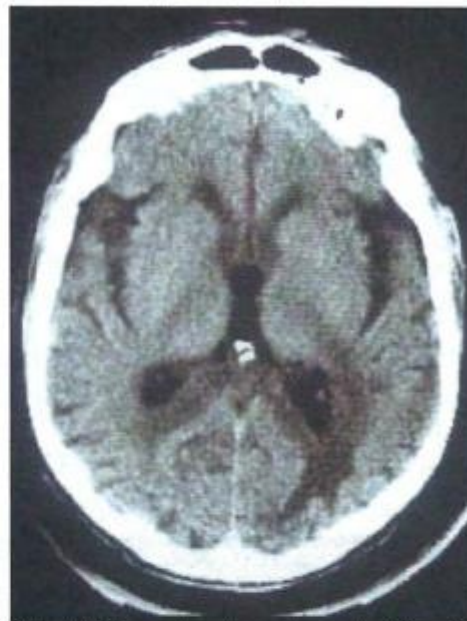
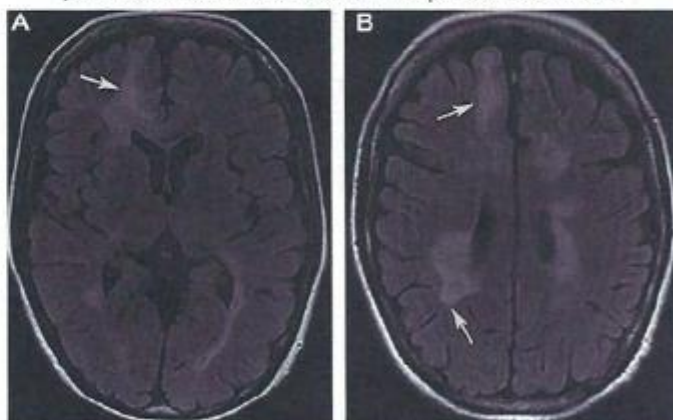


Imagen TC de LMP. Áreas hipodensas de predominio periventricular posterior, sin distribución vascular ni captación de contraste



RM en paciente con LEMP: T1: lesiones de sustancia blanca de predominio periventricular.

MIR 06 (8335): Hombre de 30 años ex adicto a drogas vía parenteral y sin otros antecedentes que consulta por cuadro de curso progresivo y subagudo de deterioro cognitivo presentando en el estudio de resonancia magnética lesiones multifocales en sustancia blanca frontal izquierda, periventricular derecha y occipital derecha no captantes de contraste. Indique la afirmación correcta:

1. Se debería realizar un estudio electroencefalográfico y una determinación en LCR de proteína 14-3-3 para descartar una enfermedad de Creutzfeldt-Jakob.
2. Estaría indicada una punción lumbar solicitando serología en líquido cefalorraquídeo para toxoplasma.
3. Se debería realizar serología VIH y punción lumbar para realización de PCR (reacción en cadena de la polimerasa) de papovavirus JC. *
4. Lo más probable es una meningitis tuberculosa y se debería iniciar tratamiento urgente con rifampicina, piracinamida y etambutol.
5. Es poco probable que se trate de una leucoencefalopatía multifocal progresiva al no captar contraste las lesiones.

MIR 10 (9321): Pregunta vinculada a la imagen nº14. Paciente de 46 años de edad que consulta por un cuadro progresivo de hemiparesia derecha y trastorno del habla de 4 semanas de evolución. VIH positivo desde hace 10 años. No infecciones oportunistas. No tratamiento antirretroviral. La exploración demostró un paciente afebril. Afasia mixta, hemiparesia derecha de predominio faciobraquial (fuerza en mano 1/5 pierna 4/5) y hemihipoestesia derecha. La analítica mostraba una carga viral de 207 copias/ml. CB4 204 cel/mm³. El estudio de LCR demostró líquido cefalorraquídeo con glucosa normal y proteínas elevadas de 60 mg/dl. Se practicó una RM craneal. En las secuencias FLAIR (A de la imagen 14) se observaron varias lesiones hiperintensas, la mayor en la sustancia blanca del lóbulo frontal izquierdo y otras menores periventriculares y en el esplenio del cuerpo calloso. Estas lesiones no ejercían efecto de masa ni se realizaban tras la administración de gadolinio (B de la imagen). ¿Cuál es el diagnóstico más probable de su proceso cerebral?

1. Toxoplasmosis cerebral.
2. Linfoma cerebral primario.
3. Encefalitis asociada al VIH.
4. Leucoencefalopatía multifocal progresiva.*
5. Neurosífilis.

MIR 10 (9322): Pregunta vinculada a la imagen nº14. En el paciente de la pregunta anterior, ¿qué prueba sería de mayor utilidad para su diagnóstico?

1. Serología de toxoplasma.
2. VDRL en LCR.
3. PCR para virus JC. *
4. Citología en LCR.
5. Carga viral de VIH en LCR.

IMAGEN 14



6. Enfermedades del SNC por priones

- Enfermedades con un periodo de incubación muy largo (6m-6a). Producen cuadros neurológicos que evolucionan inexorablemente a la muerte en meses o años.
- Están ocasionadas por agentes no convencionales -priones-

- Pueden ser:
 - Hereditarias
 - Esporádicas
 - Transmisibles —que no propiamente infecciosas-
- Estas enfermedades son:
 - Kuru, (MIR)
 - Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (MIR)
 - Enfermedad de Gerstmann-Sträussler-Scheinker, (MIR)
 - Insomnio familiar fatal (MIR)
- Comparten características neuropatológicas: producen fina vacualización del tejido nervioso y por lo tanto se les conoce como **encefalopatías espongiiformes**.

6.1. Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ)

A. ETIOLOGÍA:

1. **Hereditaria:** por mutación transmisible del gen PrP (situado en el brazo corto del cromosoma 20).
2. **Esporádica:** es la enfermedad priónica más frecuente en seres humanos.
3. **Iatrogénica:** tratamientos con hormona del crecimiento humana, intervenciones neuroquirúrgicas, electrodos profundos esterotáxicos y trasplantes de córnea o duramadre.

B. CLÍNICA:

- Afecta a personas entre 55 y 75 años (3MIR) de edad y se caracteriza por **demencia de rápida evolución acompañada de mioclono** (3MIR).
- Puede haber piramidalismo, **ataxia cerebelosa**, (2MIR) ceguera cortical, crisis convulsivas, espasticidad con aumento de los reflejos...
- A diferencia del resto de las infecciones del SN no existen signos de inflamación intracraneal y el LCR es normal.



EEG Enf de C-Jakob: complejos pseudoperiódicos

C. DIAGNÓSTICO:

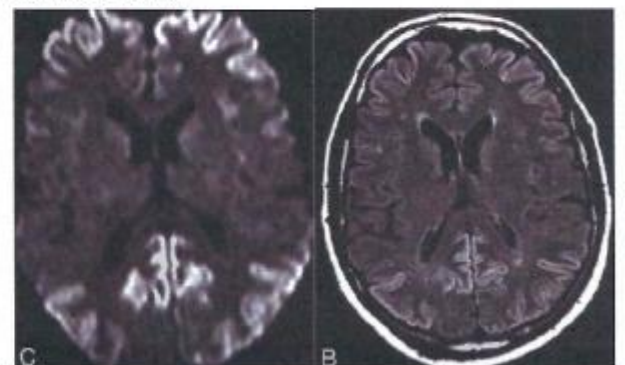
EEG: **enlentecimiento difuso con descargas de ondas agudas repetitivas con un intervalo característico de 0.5 a 1sg.** (MIR), son los complejos pseudoperiódicos.

LCR: La detección en LCR de una proteína cerebral normal denominada 14-3-3 ha demostrado ser de gran ayuda para orientar el diagnóstico en vida. Sensibilidad por encima del 90% y especificidad alrededor del 85%.

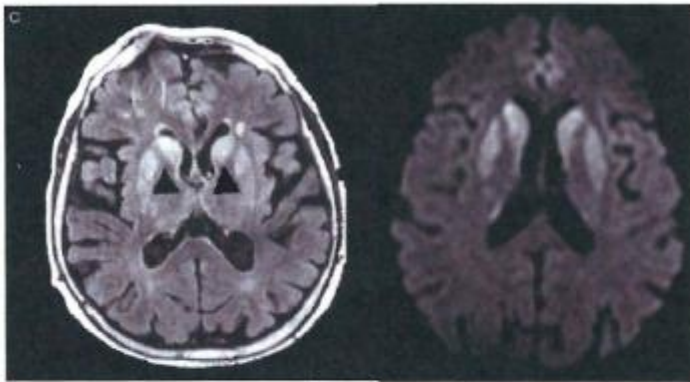
RM craneal La RM puede ser inespecífica o mostrar hiperintensidad en algunas zonas de córtex e incremento de la señal en núcleos basales.

- Patrón cortical (25%)
- Patrón estriatal (10%)
- Patrón cortical y estriatal (2/3)

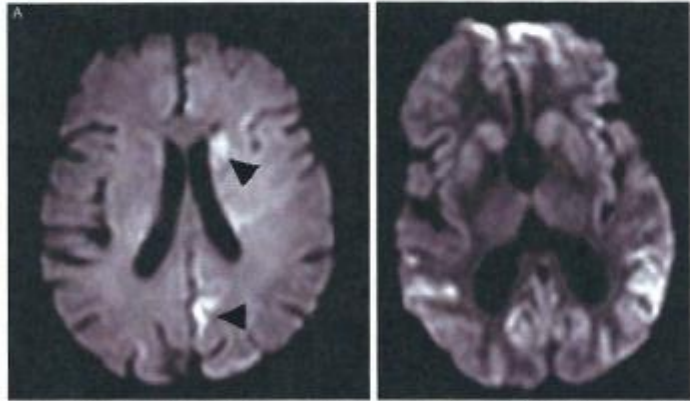
- El diagnóstico definitivo es por **biopsia cerebral** (la única prueba específica que hay) o por estudio genético en los casos hereditarios.



Enf C-Jakob: Patrón cortical, secuencias: difusión (DWI) Y FLAIR



Enf C-Jakob: Patrón estriatal, secuencias: difusión (DWI) Y FLAIR



Enf C-Jakob: Patrón cortical y estriatal, secuencias: difusión (DWI) Y FLAIR

E. DCO DIFERENCIAL:

- Demencias de rápida evolución.

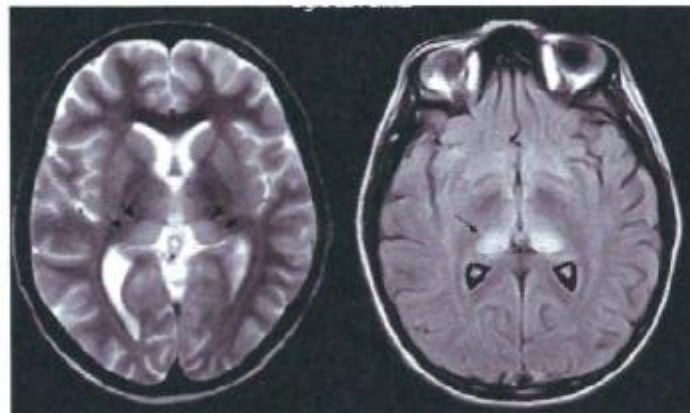
F. TTO:

- No existe tratamiento específico.

G. PRONÓSTICO

- La duración promedio de la enfermedad es de aproximadamente ocho meses (MIR).

Los casos identificados sobre todo en el Reino Unido ("vacas locas") constituyen una variante de la ECJ. Se ha sugerido su relación con la encefalopatía esponjiforme bovina. A diferencia de la ECJ eran pacientes más jóvenes sin el patrón EEG periódico típico, y con clínica sobre todo psiquiátrica: ansiedad, depresión irritable... Posteriormente aparecían parestesias, dolores persistentes en cara y extremidades y ataxia. Más tarde aparecen signos piramidales en miembros inferiores con paraparesia espástica, mioclonias y demencia. La proteína PrPr se detecta en la amígdala en 100% de casos. La RM muestra hiperintensidad de señal en el pulvinar talámico en el 90% de casos.



Enf C-Jakob- variante: signo del pulvinar: Hiperintensidad de la región talámica medial, imágenes de RM en secuencias T2 y difusión.

repeMIR

La enfermedad de CREUTZFELD-JAKOB debuta de forma típica con una demencia rápidamente progresiva y llamativas mioclonias asociadas. (3+)

CRITERIOS DIAGNOSTICO DE LA ECJ

I. clínicos	Signos	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Demencia ▪ Cerebeloso o visual ▪ Piramidal o extrapiramidal ▪ Mutismo acinético
II. complementarias	Pruebas	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Complejos pseudoperiódicos en EEG ▪ Detección de 14-3-3 en el LCR (en casos de duración inferior a 2 años) ▪ Hiperintensidad en RM (difusión o FLAIR) en caudado y putamen o al menos en dos regiones corticales (temporal-parietal-occipital)

ECJ definitiva. Confirmación neuropatológicas o inmunohistoquímica

ECJ probable: dos de I y al menos uno de II

ECJ posible: dos de I y duración menor de 2 años

MIR 00 (6771) Paciente de 60 años, sin ningún antecedente de interés, que en un período de 6 meses desarrolla un cuadro de intenso deterioro cognitivo. En la exploración destaca, además de la existencia de un síndrome rígido-acinético, una ataxia de la marcha y mioclonias. Ante este cuadro, ¿qué diagnóstico, entre los siguientes, estamos obligados a plantearnos en primer lugar?:

1. Una Leucoencefalopatía multifocal progresiva.
2. Una Panencefalitis esclerosante subaguda.
3. Una forma esporádica de Creutzfeldt-Jakob.*
4. Una Atrofia Multisistémica.
5. Una Encefalopatía de Wernicke.

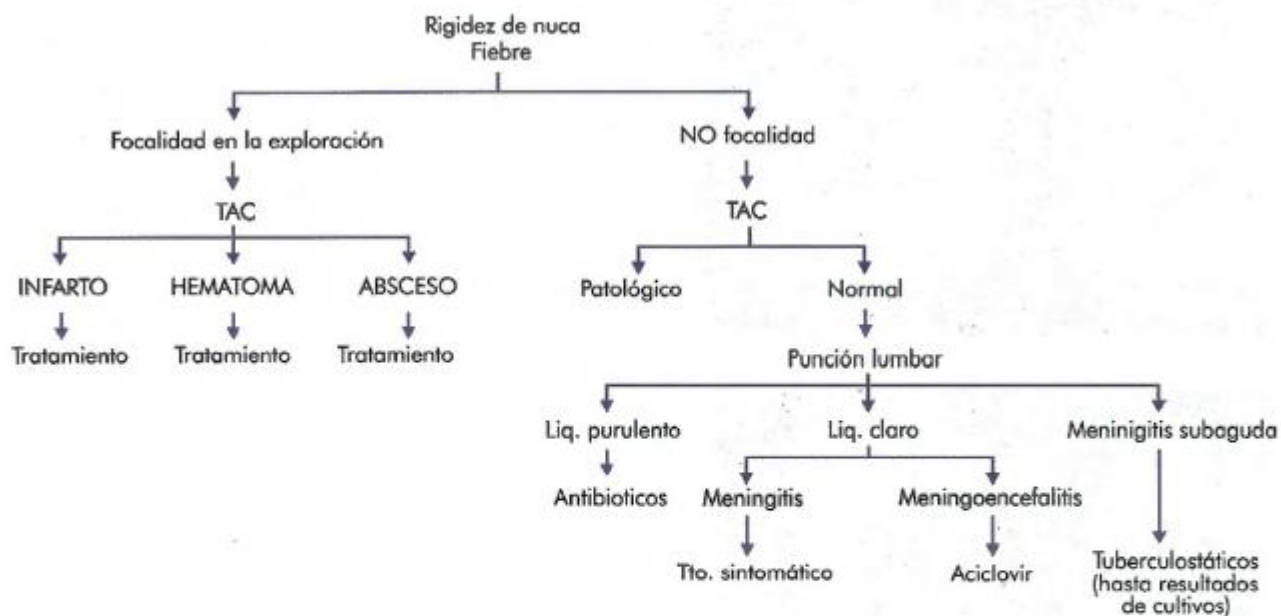
7. Encefalitis límbica

- Es un cuadro que cursa con deterioro del nivel de conciencia precedido en los días anteriores por alteraciones del comportamiento.
- Con frecuencia hay crisis convulsivas rebeldes al tratamiento.
- El EEG está alterado en más del 80% de casos.
- El origen puede ser paraneoplásico en relación con ca pulmonar de cels pequeñas, ca testicular, timoma o teratoma ovárico. La alteración está mediada por anticuerpos.
- Otras veces el cuadro no es paraneoplásico sino de origen autoinmune, en estos casos hay mejor respuesta al tratamiento que será con inmunoglobulinas, corticoides o inmunosupresores.
- Las lesiones de RM desaparecen cuando mejora el cuadro clínico.
- LCR:Inflamatorio con aumento de proteínas y ligero aumento de celularidad.



2010 © Curso Intensivo MIR Asturias, 01717

RM craneal en la que se aprecia una hiperintensidad en secuencia FLAIR en la región medial del lóbulo temporal izquierdo. LA imagen es compatible con encefalitis límbica, aunque habría que hacer diagnóstico diferencial con encefalitis herpética.



RESUMEN DE INFECCIONES DEL SNC

1. CARACTERÍSTICAS DEL LCR

ASPECTO	MENINGITIS BACTERIANAS		MENINGITIS A LIQUIDO CLARO	
	NORMAL	PURULENTO	SUBAGUDO	VIRICO
	Claro	Turbio	Claro	Claro
GLUCOSA	60% de glucemia	<50 mgr/dl	Disminuida (20-40mgr/dl)	Normal
PROTEINAS (si ↑↑↑ = proteinorraquia)	<50mgr/dl	>100mgr/dl	Aumentadas 100-500 mgr/dl	Leve aumento < 150 mgr/dl
CELULAS (si ↑↑↑ = pleocitosis)	<5 cels/μL	>1000/μL. POLIMORFONUCLEARES*	Aumento LINFOCITOS 10-500 /μL	Leve aumento 25-500 /μL
PROCESOS		Meningitis bacterianas	TBC, brucelosis, hongos o carcinomatosis meníngeas, sarcoidosis (glucorraquia baja) sífilis, borrelia (glucorraquia normal)	
P de apertura	12-20 cmH ₂ O	Elevada (++)	Elevada (+)	Normal

*excepciones en las que pueden predominar los linfocitos: Infecciones por *Listeria* o meningitis parcialmente tratadas (decapitadas)

2. MENINGITIS BACTERIANA AGUDA

Causas más frecuentes *Neisseria meningitidis* (más frecuente en niños), *Streptococo Pneurmoniae* (más frecuente en mayores de 20 años), *Listeria monocytogenes*

CLINICA

Cefalea intensa (MIR)

- Fiebre
- Grados variables de alteración de la conciencia
- Puede haber paresia del VI par craneal.

Valorar con detalle:

Estado general: suele haber postración cierto grado de confusión, y si evolucionan: estupor y coma.

Signos de irritación meníngea: flexión de las piernas al flexionar la nuca (signo de Brudzinski). En decúbito supino y con la cadera flexionada a 90º no puede extender la rodilla (signo de Kernig).

Inspeccionar la piel: rash petequeal (meningococo). **Convulsiones:** son frecuentes

DIAGNOSTICO: Según las características del LCR. El tratamiento es una URGENCIA, debe iniciarse inmediatamente.

EDAD	TRATAMIENTO EMPIRICO
0-3 mes	Ampicilina (1) + cefotaxima o ceftriaxona
>3meses <50años	(Cefotaxima o Ceftriaxona o cefepime) + Vancomicina(2)
>50 años, alcoholismo u otras enfermedades debilitantes	(Cefotaxima o Ceftriaxona o cefepime) + Vancomicina + Ampicilina
Se recomienda añadir DEXAMETASONA(10 mg i.v.) unos minutos antes de la primera dosis de antibiótico, y continuar con 10mgr i.v. cada 6 horas durante 4 días.	
(1)ampicilina para cubrir <i>listeria monocytogenes</i> . (2)vancomicina para cubrir <i>Streptococcus pneumoniae</i> resistente a penicilina (cefotaxima o ceftriaxona sólo cubren a los relativamente resistentes a penicilina)	

COMPLICACIONES:

1. Herniación transtentorial
2. Infarto cerebral por vasculitis
3. Crisis convulsivas
4. Edema cerebral
5. Hiponatremia
6. Hidrocefalia
7. Absceso cerebral.

SECUELAS:

- Hipoacusia, retraso mental, epilepsia, espasticidad y/o paresia.

3. ABSCESO CEREBRAL

- **60% secundarios a** infecciones de oído, mastoides o senos paranasales, también pueden producirse por inoculación directa o por llegada de gérmenes vía hematogena desde pulmón o corazón.
- La mayor parte de los abscesos son polimicrobianos.
- **El absceso** ocasiona clínica de hipertensión intracraneal. La cefalea **es el síntoma más frecuente**, seguida de alteración de conciencia, fiebre y déficit focal (paresia, trastorno del lenguaje o crisis convulsiva)
- La RM craneal es el procedimiento de elección en el diagnóstico. La imagen de un absceso es una zona redondeada, hipodensa, delimitada por un halo hipercaptante de contraste con edema perilesional.
- **No debe realizarse punción lumbar** aunque no exista papiledema.
- **El tratamiento del absceso cerebral:** evacuación quirúrgica + (cefotaxima o ceftriaxona) + vancomicina + metronidazol, control de las convulsiones y de la hipertensión intracraneal (manitol y corticoides si el edema es considerable).

PECULIARIDADES SEGÚN EL GERMEN	
MENINGOCOCO	NEUMOCOCO
Exantema 50%	Exantema menos frecuente (más si hay asplenismo)
Déficit de complemento	
Déficit de properdina	Falta de bazo
Mortalidad 5-10%	Mortalidad 19-37%
Vacuna	Lesión pares III, VI y VIII
El serotipo B es el más frecuente	Vacuna indicada en inmunodeprimidos y esplenectomía
Profilaxis: rifampicina 2 días	

4. MENINGITIS BACTERIANAS SUBAGUDAS

4.1. MENINGITIS TUBERCULOSA:

- La PL muestra LCR claro, con linfocitos elevados (pero <500), proteínas altas y glucosa disminuida. Presenta febrícula, cefalea, cuadro confusional. Las convulsiones son relativamente frecuentes así como la afectación de pares óculo-motores, VII y VIII. También puede hiponatremia por SIADH.
- Tratamiento tuberculostático: (isoniacida + rifampicina + piracinamida + etambutol) durante el 2 meses y los tres primeros fármacos entre 7-10 meses mas. Se puede iniciar ante un perfil licuoral de meningitis subaguda, en un paciente con clínica compatible y en el que se han descartado otras alternativas. La sospecha aumenta en: infección por VIH, o existencia de circunstancias debilitantes.
- En TC se pueden ver tuberculomas, que son lesiones captantes de contraste con edema perilesional, captación de contraste por las meninges. La RM muestra en un 85% de casos captación de gadolinio en cisternas basales.

4.2. NEUROSIFILIS

Formas clínicas:

1. Sífilis meníngea: Clínica de meningoencefalitis.
 2. Forma meningo-vascular: Ictus.
 3. Parálisis general progresiva (PGP): demencia + trastorno psiquiátrico.
 4. Tabes dorsal: Desmielinización de cordones posteriores, dolores lancinantes en las piernas y viscerales, arreflexia, posibilidad de artropatía neuropática.
 5. Goma. Proceso expansivo intraparenquimatoso.
- Para hacer el diagnóstico de neurosífilis es imprescindible que el VDRL en LCR sea positivo. FTA negativo en LCR descarta neurosífilis.
 - Tratamiento: Penicilina

5. INFECCIONES VIRICAS DEL SNC

5.1. MENINGITIS LINFOCITARIA BENIGNA

Los agentes causantes más frecuentes son los enterovirus (echovirus).

- Clínica: comienzo agudo, síntomas meníngeos, fiebre, pleocitosis del LCR y cultivos bacteriológicos estériles.
- La erupción cutánea es típica de las infecciones por virus coxsackie o echovirus.
- El LCR contiene 10-100 células por milímetro cúbico (más del 75% linfocitos), con glucosa y proteínas normal.
- Pueden aparecer meningitis recurrentes en: 1-Síndrome de Behçet, 2-Meningitis de Mollaret o meningitis linfocítica recurrente en la que el virus del herpes simple (VHS) es el agente causal identificado con más frecuencia.3- Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada, en el que la meningitis recurrentes se asocia con iridociclitis y despigmentación de pelo y piel.
- Tratamiento. Sintomático

5.2. ENCEFALITIS HERPÉTICA

- Clínica: cuadro meníngeo + alteraciones del nivel de conciencia estado mental anormal y signos/síntomas neurológicos focales. En 50% crisis convulsivas.
- LCR. Pleocitosis linfocitaria con ligero aumento del nº de células y a veces hematíes, proteínas normales o levemente aumentadas, glucosa: normal.
- Se afecta sobre todo el lóbulo temporal y la base del lóbulo frontal
- El EEG: inicialmente, aparecen ondas lentas focales en un 66% de casos y complejos pseudoperiódicos de ondas bi o trifásicas.
- Diagnóstico. Determinación de PCR para virus herpes en LCR. Sensibilidad mayor del 95% y especificidad del 100%. Se positiviza en las primeras 48 horas. Permanece positiva hasta 72 horas después de iniciado el tratamiento.
- Es la prueba diagnóstica principal en infecciones del SNC por VHS, CMV, VEB, VVZ y enterovirus.
- El fármaco de elección en la encefalitis por VHS es el aciclovir intravenoso. Debe administrarse de forma empírica a todos los pacientes con sospecha de encefalitis viral, duración del tratamiento: 14-21 días.
- Secuelas: Trastornos de memoria y del comportamiento.

5.3. ENCEFALITIS CRÓNICAS POR VIRUS NO CONVENCIONALES

La leucoencefalopatía multifocal progresiva es causada por poliomavirus (papovavirus-virus JC). Se produce un deterioro neurológico progresivo. El SIDA es hoy la principal causa predisponente. En el TC o RM se aprecian lesiones de sustancia blanca, parcheadas, sin distribución vascular y que no captan contraste ni tienen edema alrededor. El diagnóstico se hace por determinación de PCR para virus JC en LCR .El tratamiento con TARGA ha mejorado el pronóstico de manera que algunos pacientes mejoran o se estabilizan.

6. ENFERMEDADES DEL SNC POR PRIONES

Los priones son agentes no convencionales sin ácidos nucleicos. Son responsables del Kuru, la enfermedad de Creutzfeldt-Jacob, de la enfermedad de Gerstmann-Sträussler-Scheinker y del insomnio familiar fatal.

Se les conoce como encefalopatías virales espongiiformes. Pueden ser hereditarias, esporádicas o transmisibles.

- Enfermedad de Creutzfeldt-Jacob: Se debe sospechar ante personas de 55-75 años con demencia de rápida evolución, mioclonías, signos cerebelosos, alteraciones visuales o piramidales.... promedio de vida: 8 meses. El EEG muestra enlentecimiento difuso con descargas de ondas agudas repetitivas cada de 0.5 a 1 segundo (complejos pseudoperiódicos). Diagnóstico. RM craneal: tres patrones: 1- afectación cortical, afectación estriatal 3- afectación cortical y estriatal (2/3). La biopsia cerebral es la única prueba específica que hay, la presencia de proteína 14,3,3 en LCR tiene una sensibilidad del 90% y una especificidad del 85%. No tiene tratamiento.