

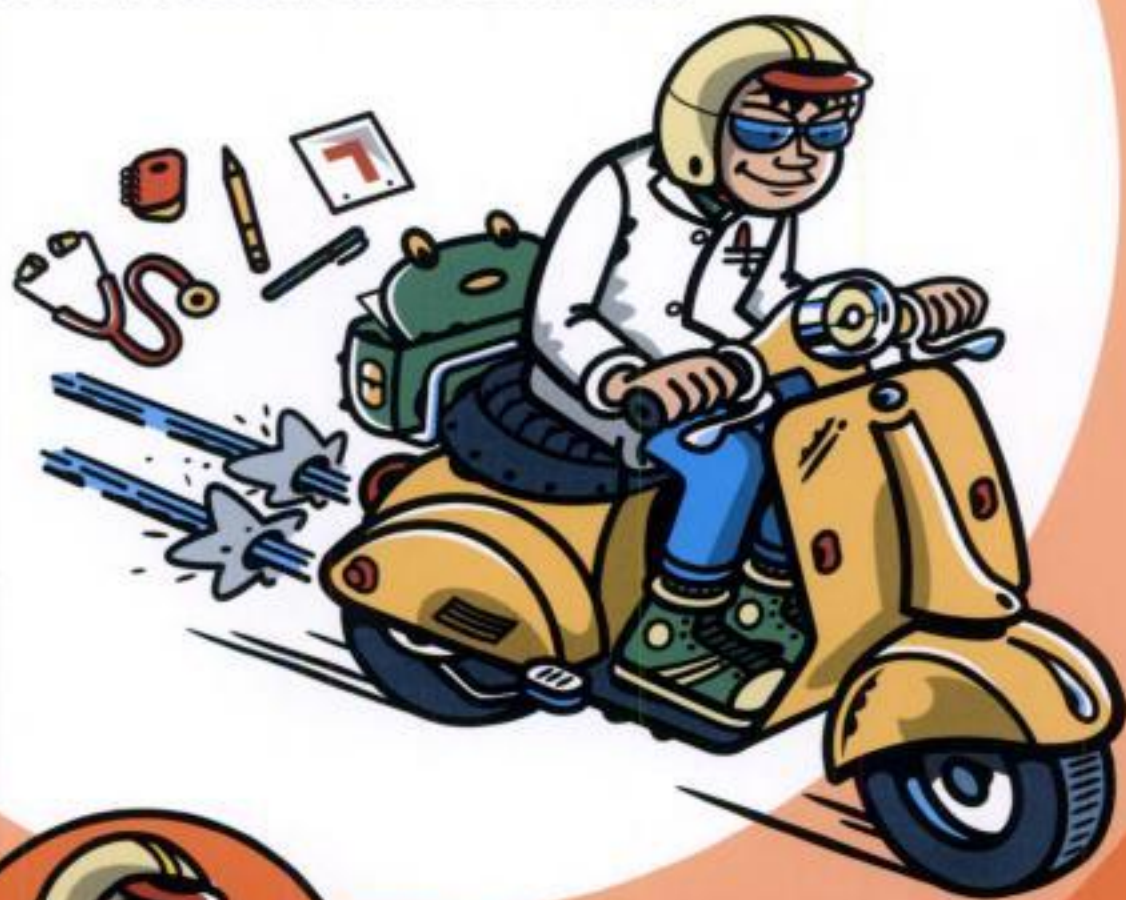
## **Lo esencial en Sistema nervioso**

**SEGUNDA EDICIÓN**

**Briar, Lasserson, Gabriel, Sharrack**

Asesor académico: Tony Angel

Editor de la colección: Dan Horton-Szar



- Nueva edición del método de repaso más vendido en el campo de las ciencias básicas y que incorpora temas clínicos
- Su formato esquemático e ilustrado hace que la información sea más asequible y fácil de recordar
- Sección ampliada de autoevaluación con preguntas de elección múltiple y preguntas cortas



# CURSOS CRASH

SEGUNDA EDICIÓN



## El camino más rápido hacia el éxito en los exámenes

Los *Cursos «Crash»* forman la colección de libros de repaso más vendida, que te conducirá a toda velocidad al éxito en tus exámenes.

Los títulos dedicados a las ciencias básicas constituyen el conjunto de apuntes perfecto, escritos por estudiantes y bajo la supervisión de un profesor universitario titular.

Los títulos clínicos sirven como material de repaso y como sencillos manuales para su uso en la planta hospitalaria.

### TÍTULOS DE CIENCIAS BÁSICAS

- Anatomía
- Sistema cardiovascular
- Célula y genética
- Sistema endocrino y aparato reproductor
- Aparato digestivo
- Farmacología
- Metabolismo y nutrición
- Sistema musculoesquelético y piel
- Aparato respiratorio
- Sistema nervioso

### TÍTULOS CLÍNICOS

- Psiquiatría
- Neurología
- Gastroenterología

### OTROS TÍTULOS DISPONIBLES EN INGLÉS

- Pathology
- Immunology and Haematology
- Renal and Urinary Systems
- History and Examination
- General Medicine
- Paediatrics
- Surgery
- Cardiology
- Imaging
- Obstetrics and Gynaecology



# Prólogo

¡Bienvenido al *Curso Crash: Lo esencial en Sistema Nervioso*! Si estás repasando para los exámenes preclínicos, se acercan los finales o simplemente estás buscando un texto integrado, este libro es para ti. Se ha diseñado teniendo en mente a estudiantes cansados, estresados y con mono de café, y contiene la información básica suficiente para ayudarte a superar tus exámenes. Junto con los datos principales, he intentado incluir material clínico relevante para añadir interés a lo que con frecuencia puede ser un tema árido y complejo. Existen muchas preguntas sin respuesta en el campo de la neurología y yo espero que este libro te transmita el gusto por descubrir más acerca de esta fascinante disciplina.

Espero que consigas tanto utilizando este libro como lo que yo he logrado escribiéndolo.

**Charlie Briar**

El *Curso Crash: Lo esencial en Sistema Nervioso* ofrece un enfoque innovador para la formación de los estudiantes de medicina al combinar en un texto los conocimientos básicos necesarios para comprender el sistema nervioso junto con una introducción a sus enfermedades y farmacología. Además, se incluyen orientaciones para realizar la anamnesis y la exploración neurológica.

Esta segunda edición, actualizada por una estudiante de medicina veterana, representa los conocimientos que alguien al final de su formación académica considera esenciales para una buena comprensión del sistema nervioso, sus problemas clínicos y la valoración neurológica práctica. Es lo bastante amplia como para permitir que cualquier estudiante de medicina llegue a familiarizarse con el conocimiento necesario para entender cómo funciona el sistema nervioso y cómo resulta afectado por los diferentes trastornos a los que es vulnerable. Además podrán utilizar este libro como fuente de repaso y como base a partir de la cual seguir avanzando en la disciplina.

**Prof. Anthony Angel**  
**Asesor**

This One



59XT-8T8-GYKQ

Copyrighted material





En los seis años que han pasado desde la publicación de la primera edición se han producido muchos cambios en la medicina y en sus métodos de enseñanza. Esta segunda edición ha sido reescrita en gran parte con el fin de tener en cuenta tales cambios y de mantener actualizados los Cursos «Crash» para el siglo **xxi**. Se ha añadido nuevo material procedente de las últimas investigaciones y se han puesto al día todos los datos sobre farmacología y tratamiento de las enfermedades según los criterios aceptados en la práctica médica actual. Hemos tenido en cuenta la opinión de cientos de estudiantes que han utilizado los Cursos «Crash» para mejorar la estructura y la disposición de los libros de acuerdo con sus sugerencias: los datos patológicos se han integrado en las principales ciencias básicas médicas, hay más preguntas de elección múltiple y la claridad del texto y de las figuras es mayor que antes.

Sin embargo, los principios sobre los que descansa la colección siguen siendo los mismos. La medicina es una disciplina inmensa y lo último que necesita un estudiante cuando los exámenes se divisan en el horizonte es perder el tiempo recopilando información de diversas fuentes, y vagando por páginas llenas de detalles que no vienen al caso. Como la primera vez, los Cursos «Crash» ponen a tu alcance toda la información que necesitas, en volúmenes pequeños y manejables, donde se integran las ciencias médicas básicas con la práctica clínica. Una vez más nos movemos en el delicado terreno entre un texto claro y conciso y la incorporación de información suficiente para quienes aspiren a la excelencia. La colección sigue estando escrita por estudiantes de medicina cuyo contacto con los exámenes es aún reciente, y su contenido ha sido revisado por profesores titulares universitarios del Reino Unido.

¡Os deseo la mejor de las suertes en vuestras futuras carreras!

**Dr. Dan Horton-Szar**  
**Editor de la colección (Ciencias médicas básicas)**





Series editor  
**Daniel Horton-Szar**  
BSc (Hons), MBBS (Hons)  
GP Registrar  
Northgate Medical Practice  
Canterbury

Faculty advisor  
**Professor Anthony Angel**  
BSc (SpHons) PhD  
Department of Biomedical Science  
University of Sheffield  
Alfred Denny Building  
Western Bank  
Sheffield

# Lo esencial en Sistema nervioso

## SEGUNDA EDICIÓN

**Charlie Briar**

BA BM BCh (Oxon)  
Green College  
University of Oxford

Autores de la primera edición  
**Daniel Lasserson,**  
**Carolyn Gabriel,**  
**Basil Sharrack**



ELSEVIER

Madrid - Barcelona - Amsterdam - Boston - Filadelfia  
Londres - Orlando - Paris - Roma - Sydney - Tokio - Toronto

Copyrighted material

Es una publicación



Versión en español de la 2.<sup>a</sup> edición de la obra original en inglés  
*Nervous System*  
Copyright © MMIII, Elsevier Science Limited, an Elsevier Imprint

Revisora:  
M.<sup>a</sup> Victoria Torres-Pardo Vega  
Lic. en Medicina y Cirugía  
por la Universidad de Valladolid  
Especialista en Neurología

© 2004 Edición en español  
Elsevier España, S.A.  
Génova, 17 - 3.<sup>o</sup>  
28004 Madrid. España.

**An Elsevier Imprint**

**Fotocopiar es un delito. (Art. 270 C. P.)**

Para que existan libros es necesario el trabajo de un importante colectivo (autores, traductores, dibujantes, correctores, impresores, editores...). El principal beneficiario de ese esfuerzo es el lector que aprovecha su contenido. Quien fotocopia un libro, en las circunstancias previstas por la ley, delinque y contribuye a la «no» existencia de nuevas ediciones. Además, a corto plazo, encarece el precio de las ya existentes. Este libro está legalmente protegido por los derechos de propiedad intelectual. Cualquier uso, fuera de los límites establecidos por la legislación vigente, sin el consentimiento del editor, es ilegal. Esto se aplica en particular a la reproducción, fotocopia, traducción, grabación o cualquier otro sistema de recuperación de almacenaje de información.

Traducción y producción editorial: Diorki Servicios Integrales de Edición.

ISBN edición original: 0-7234-3290-2

ISBN edición española: 84-8174-732-7

Depósito legal: M-16.049-2004  
Impreso en España por Gráficas Marte, S.A.





# 1. Generalidades del sistema nervioso

En este capítulo aprenderás:

- La anatomía del sistema nervioso central.
- El desarrollo del sistema nervioso central.
- La irrigación sanguínea y el drenaje venoso del sistema nervioso central, el líquido cefalorraquídeo y las células de sostén del sistema nervioso central.

## Introducción

El sistema nervioso se divide en dos partes anatómicamente diferentes. Éstas son:

- El sistema nervioso central, que incluye todos los nervios que se encuentran en el cráneo y la columna vertebral.
- El sistema nervioso periférico, que contiene los nervios y los ganglios (grupos de cuerpos de células nerviosas) situados fuera del cerebro y la médula espinal. El sistema nervioso periférico se divide a su vez en una rama somática y otra autónoma:
  - La porción somática contiene la inervación sensitiva y motora de la piel, los músculos y las articulaciones.
  - La división autónoma inerva el músculo liso y las glándulas junto con algunas estructuras especializadas, como las células marcapasos del corazón. Una de sus principales funciones es el control del medio interno.

El sistema nervioso está diseñado para detectar las características del medio ambiente interno y externo para después procesar esta información y utilizarla para dirigir la conducta y los procesos corporales. Existen tres procesos básicos que actúan juntos para conseguir esto.

## Percepción

Los receptores especializados de la piel responden al tacto, el dolor y la temperatura. Los del músculo lo hacen a la longitud muscular y los situados en las articulaciones responden a su posición. Éstos, junto con la información aportada por los órganos sensoriales especiales (para la vista, el oído, el olfato y el gusto), proporcionan al cerebro información acerca del entorno externo inmediato y lejano, y sobre la posición del cuerpo en el espacio. También existen receptores que controlan el estado del medio ambiente interno (p. ej., barorreceptores para la presión sanguínea).

## Transferencia y procesamiento de la información

Las neuronas (células nerviosas) tienen proyecciones especializadas denominadas axones que pueden conducir una sucesión de impulsos eléctricos a larga distancia. La información transferida a las neuronas puede modificarse por los impulsos procedentes de áreas relacionadas o integrarse con ellos. En el sistema nervioso central, las neuronas tienen muchas conexiones complejas que permiten que el cerebro utilice la información de diferentes formas al mismo tiempo.

## Eferencias al organismo

Una vez que la información ha sido comparada y procesada por el cerebro, se utiliza para conducir los impulsos eferentes del sistema nervioso central. Esto incluye la inervación de otras células excitables como los músculos, los órganos internos y las glándulas (p. ej., el diafragma, el corazón y los centros productores de hormonas como las glándulas suprarrenales). De este modo, el cerebro puede controlar el movimiento del cuerpo y también modificar la circulación y la respiración.

## Anatomía del sistema nervioso central

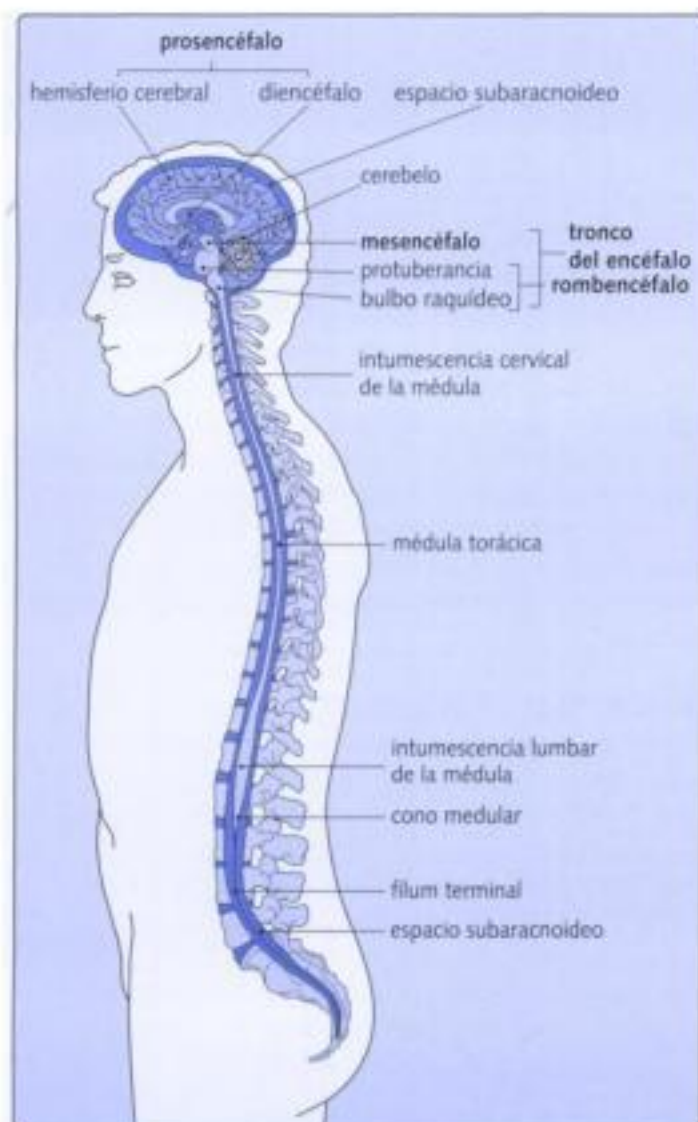
En la figura 1.1 se muestra el sistema nervioso central completamente desarrollado.

La corteza cerebral se divide en cuatro lóbulos basándose en los pliegues (surcos) de la superficie, como se muestra en la figura 1.2.

- El lóbulo frontal está separado del lóbulo parietal por el surco central.
- El lóbulo temporal está separado de éstos por el surco lateral.
- La delimitación del lóbulo occipital es difícil de apreciar en una visión lateral, pero en una visión medial (mediosagital) (fig. 1.3) puede observarse el surco parietooccipital. También puedes observar claramente las hojas a modo de folios del cerebelo por detrás del mesencéfalo, la protuberancia y el bulbo.

Los dos ventrículos laterales (fig. 1.4) tienen la forma de las mandíbulas de un animal, con astas anteriores, posteriores e inferiores. Los ventrículos





**Fig. 1.1** Sección mediosagital del sistema nervioso central que muestra los componentes del prosencéfalo, el mesencéfalo, el rombencéfalo y la médula espinal.

laterales están conectados con el tercer ventrículo, que se encuentra posterior e inferior, a través del agujero interventricular de Monro. Los ventrículos cerebrales contienen líquido cefalorraquídeo y están unidos entre sí para permitir la circulación del líquido alrededor del cerebro.



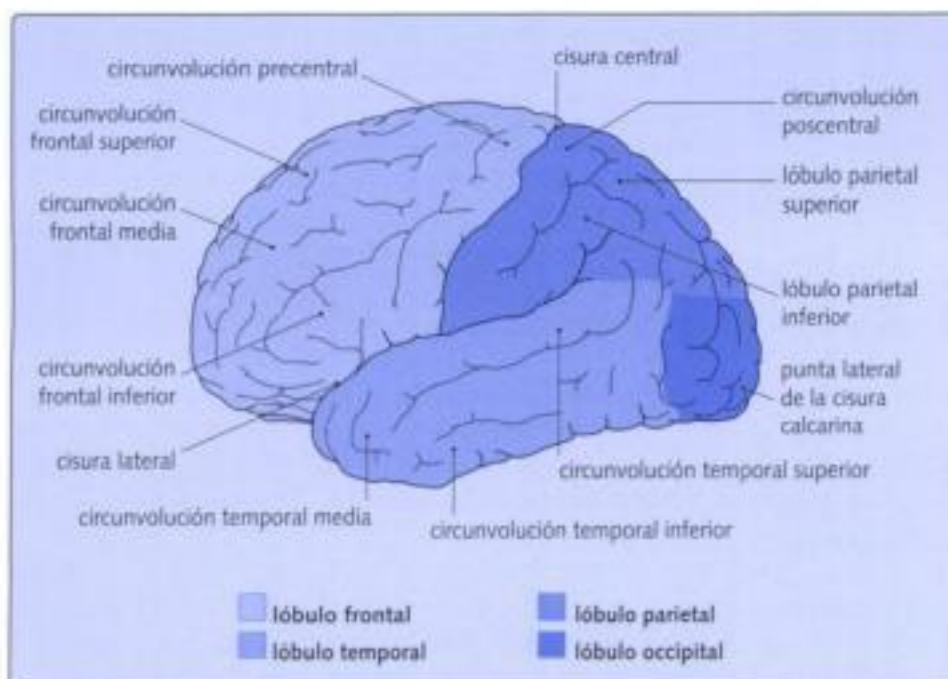
En ocasiones, los ventrículos pueden estar distorsionados por la presión ejercida sobre ellos, por ejemplo, por un tumor. La tomografía computarizada o la resonancia magnética son pruebas adecuadas para observar este «efecto de masa».

## Irrigación sanguínea del sistema nervioso central

La figura 1.5 muestra las arterias que irrigan el cerebro. Éstas forman una anastomosis (diferentes arterias irrigan una misma zona) conocida como polígono de Willis. La figura 1.6 muestra los territorios de las principales arterias que irrigan la corteza. Un conocimiento amplio de éstas es útil para valorar una persona con un ictus.

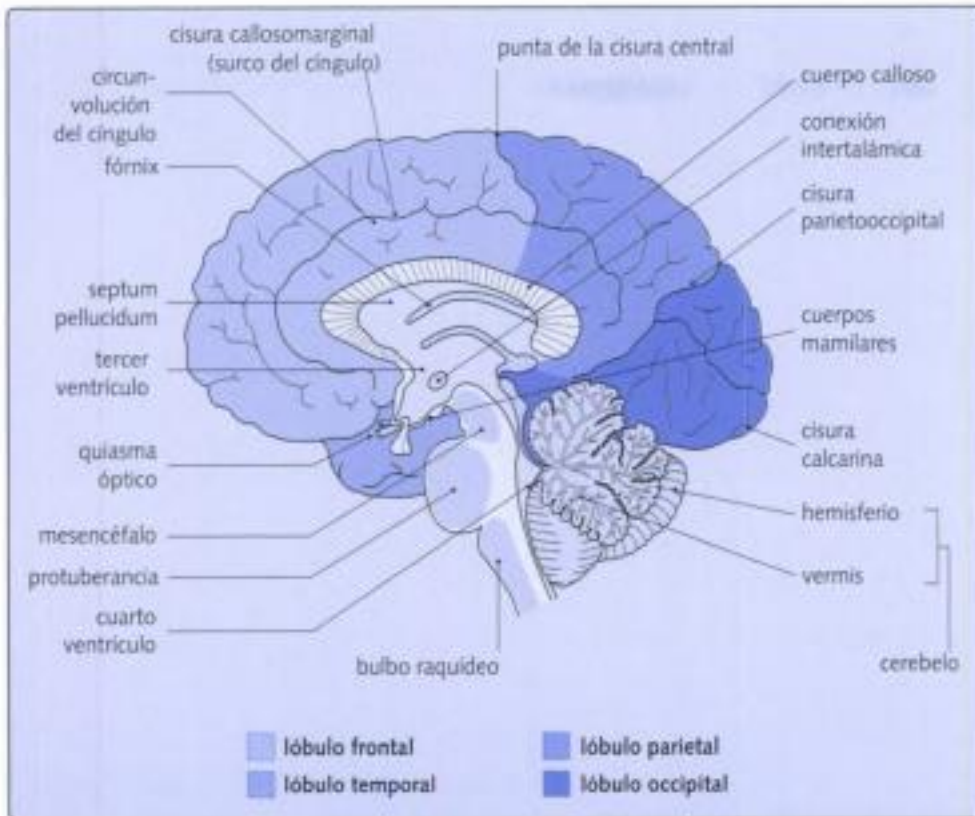
La irrigación cerebral deriva de cuatro vasos: las arterias carótidas internas derecha e izquierda y las arterias vertebrales.

- La arteria carótida interna se divide en dos ramas (arterias comunicantes anterior y posterior) antes de transformarse en arteria cerebral media. Esta

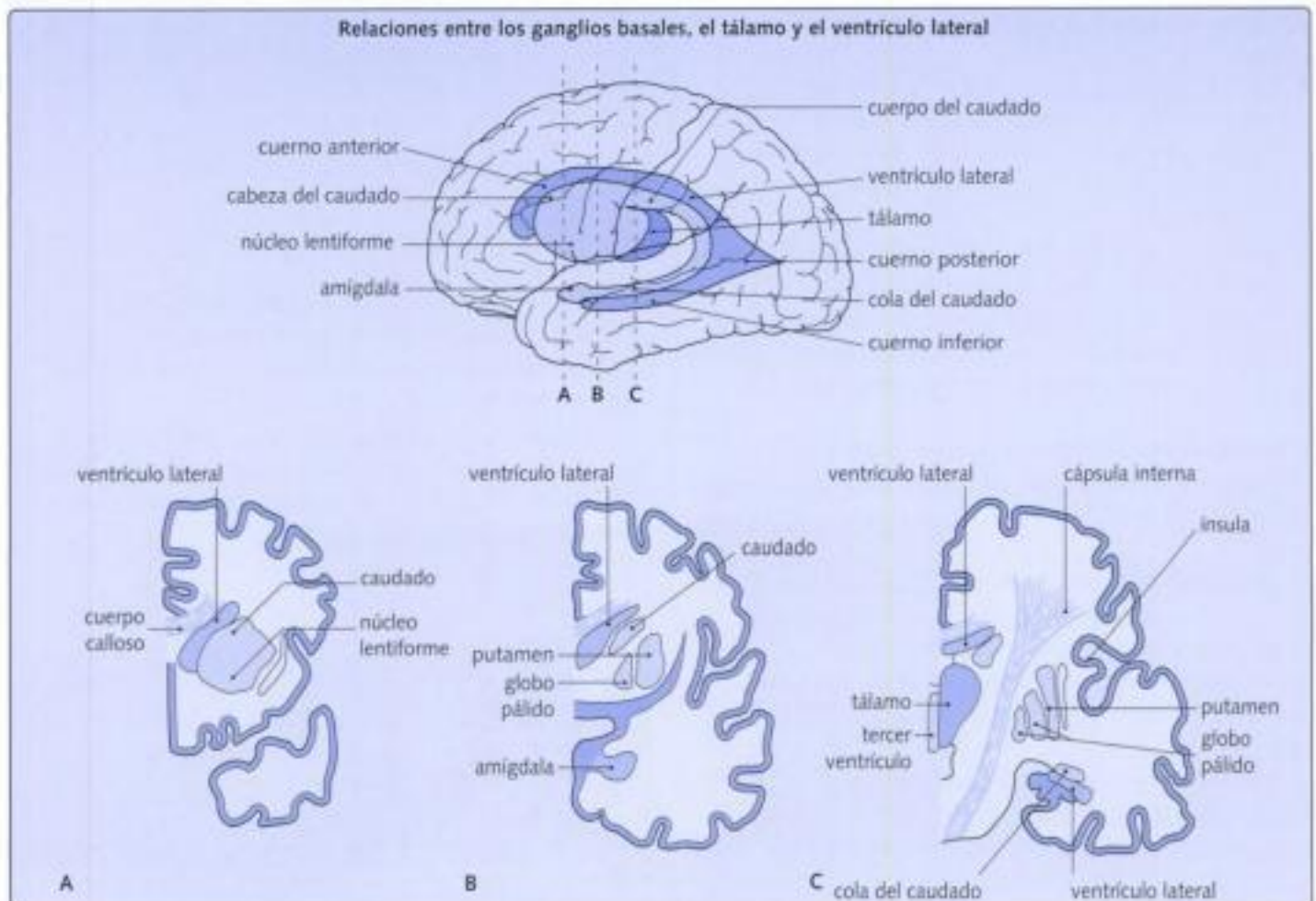


**Fig. 1.2** Hemisferio cerebral izquierdo, visión lateral que muestra los lóbulos principales.

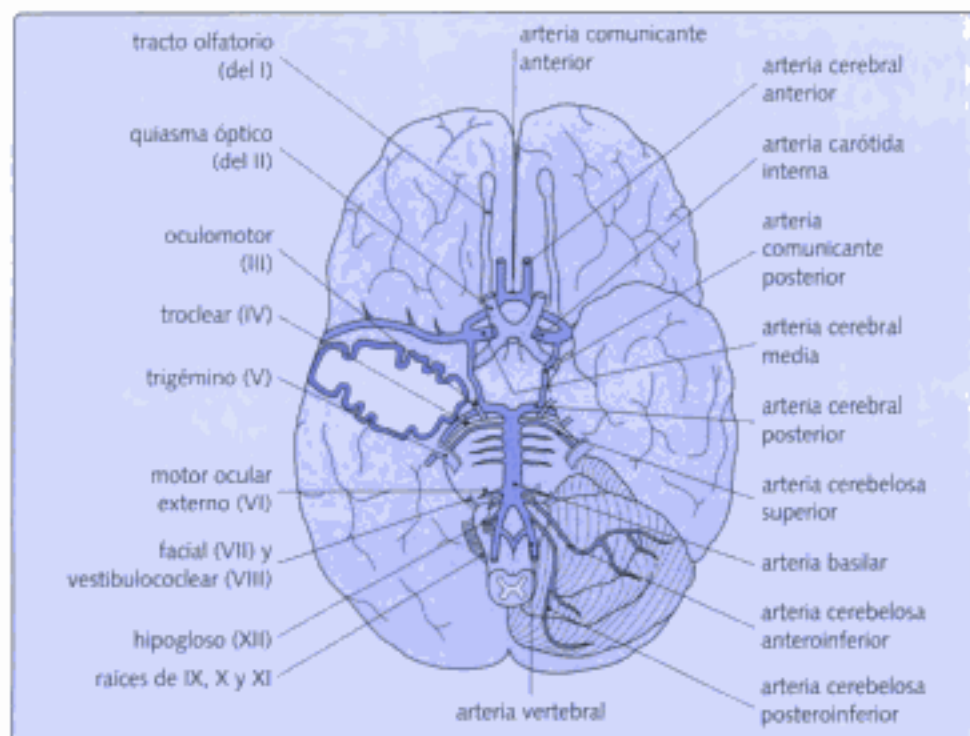




**Fig. 1.3** Visión medial del lado derecho del cerebro que muestra las estructuras profundas, el mesencéfalo y el rombencéfalo.



**Fig. 1.4** El ventrículo lateral y su relación con los ganglios basales y el tálamo.



**Fig. 1.5** Irrigación sanguínea del cerebro, que muestra el polígono de Willis y sus relaciones con los nervios craneales.

arteria irriga un extenso territorio, la mayor parte de la superficie del cerebro y también parte de los ganglios basales.

- Las arterias cerebrales anteriores circulan hacia delante a cada lado de la cisura longitudinal para irrigar la superficie medial de cada hemisferio cerebral.
- Las arterias vertebrales se unen en el borde inferior de la protuberancia para formar la arteria basilar, que junto con las ramas de las arterias vertebrales irriga el bulbo, la protuberancia y el cerebelo.
- Las arterias cerebrales posteriores, que irrigan los lóbulos occipitales y temporales, derivan en su mayor parte de su origen en la arteria basilar, con cierta contribución de los vasos carotídeos a través de las arterias comunicantes posteriores.

El circuito formado entre la arteria basilar y los vasos carotídeos internos a través de las arterias comunicantes anteriores y posteriores se conoce como polígono de Willis.

El drenaje venoso de la corteza se realiza a través del seno sagital superior que circula a lo largo de la cisura longitudinal. Éste drena a los senos transversos donde la sangre se une a la procedente del cerebelo y el tronco del encéfalo (fig. 1.7).

Las estructuras ópticas, olfatorias y algunas faciales drenan al seno cavernoso, que contiene muchos componentes importantes, incluidos:

- Arteria carótida interna.
- Nervios craneales III, IV y VI y las divisiones oftálmica y maxilar del V.



La aterosclerosis de la arteria carótida común puede dar lugar al desplazamiento de coágulos sanguíneos a lo largo de la arteria carótida interna. Debido a su anatomía, es más probable que el coágulo se detenga en el territorio de la arteria cerebral media y cause un ictus.

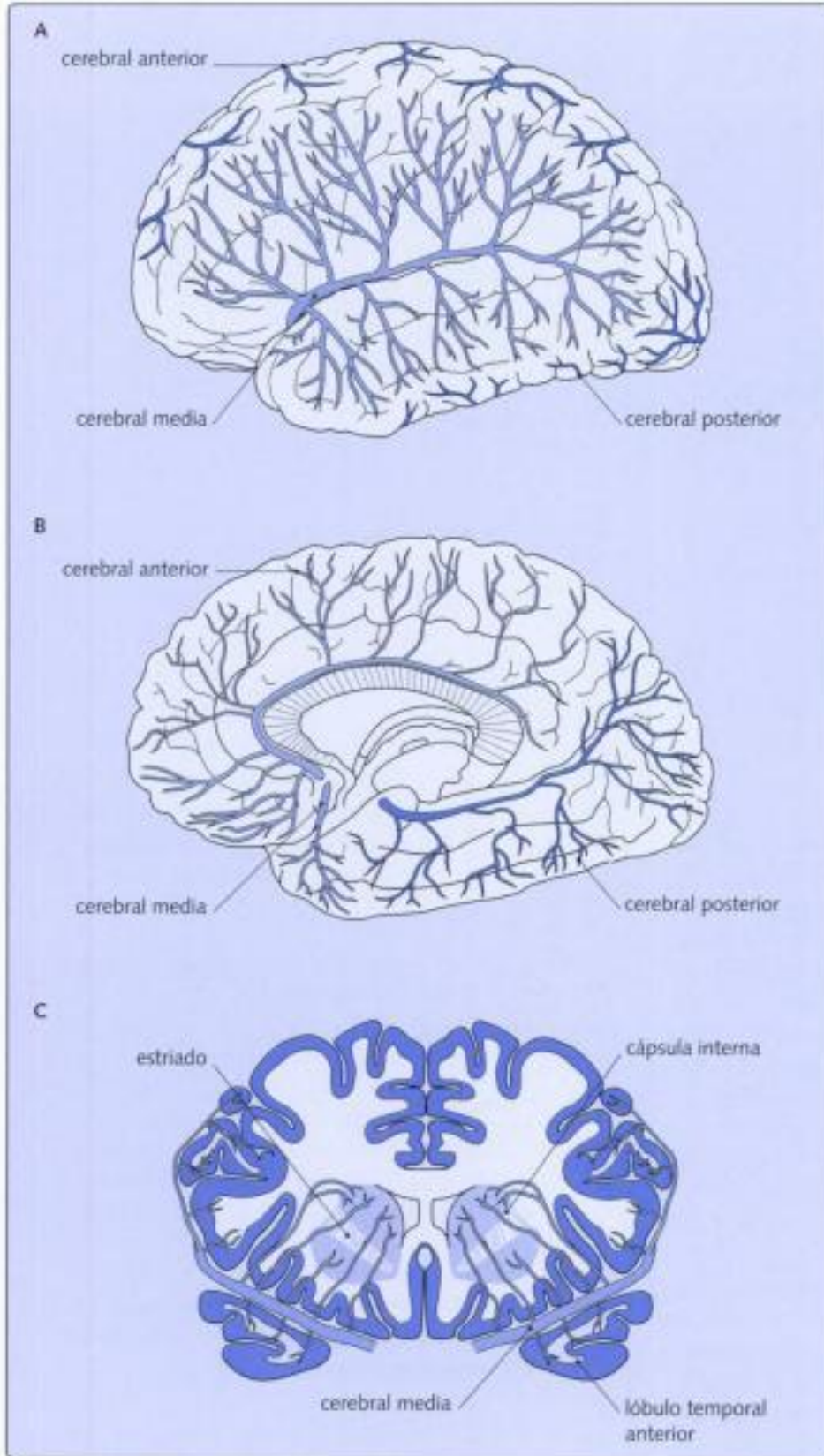
El seno cavernoso envía la sangre hacia el seno transversal a través del seno petroso superior y directamente a la yugular interna a través del seno petroso inferior.

El seno sagital inferior y la vena cerebral interna drenan las estructuras profundas de la corteza hacia el seno recto, el cual se une al seno transversal. Juntos, drenan a la vena yugular interna.



La extensión de una infección de la cara o la órbita puede dar lugar a una trombosis del seno cavernoso, produciendo ojo rojo con proptosis y parálisis de los nervios que circulan a través del seno. En la exploración del fondo de ojo puede observarse papiledema.





**Fig. 1.6** Territorios de las arterias cerebrales. Visión lateral (A) y medial (B) de los hemisferios cerebrales izquierdo y derecho respectivamente. C) Sección coronal (transversal) de los hemisferios cerebrales.

## Desarrollo global del sistema nervioso

El desarrollo del sistema nervioso comienza en fases precoces de la gestación, a las 3 semanas aproximadamente. En este estadio existen tres capas en el embrión:

- Endodermo (que forma el tracto gastrointestinal entre otras cosas).
- Mesodermo (que habitualmente da lugar a los músculos, los tejidos conjuntivos y los vasos sanguíneos).
- Ectodermo (que forma el sistema nervioso y la piel).

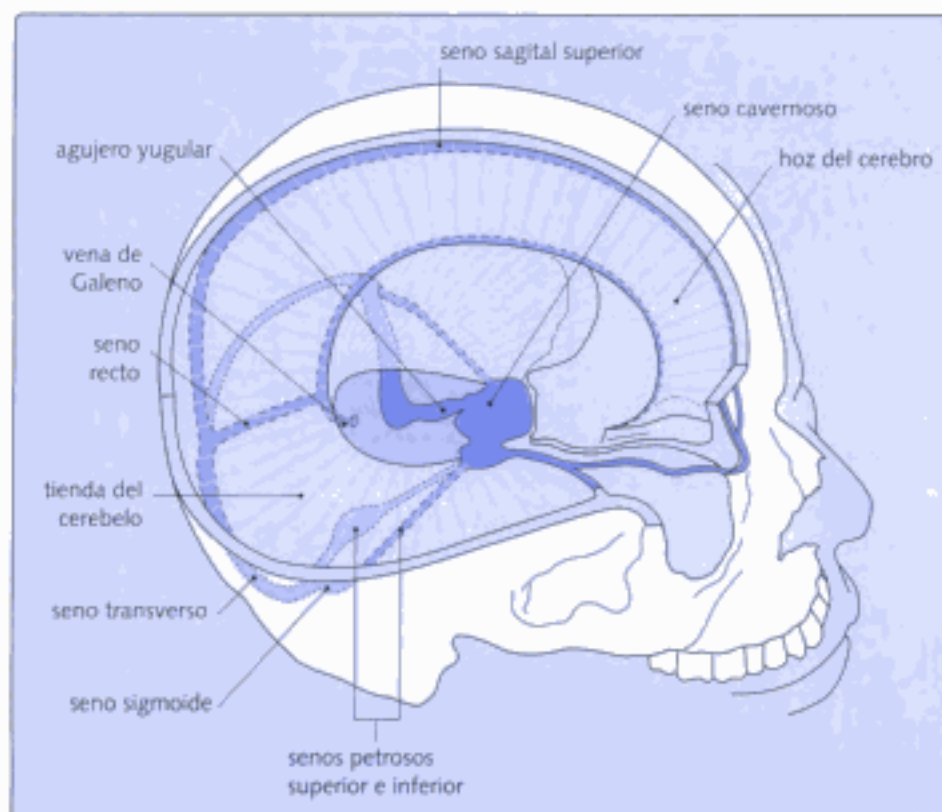


Fig. 1.7 Los senos venosos.

## Neurulación

Alrededor del día 22 de la gestación, un área del ectodermo de la superficie dorsal del embrión, denominada placa neural, se engruesa y se pliega para formar el surco neural. Los bordes a cada lado del surco se dilatan y empiezan a fusionarse en la línea media, aproximadamente a mitad de camino de su longitud (a nivel del cuarto somita). Los somitas son bloques pares de mesodermo dispuestos segmentariamente a lo largo del surco neural del embrión. Los extremos de estos bordes son los que forman la cresta neural y se fusionan para formar el tubo neural que da lugar al encéfalo y la médula espinal. El tubo neural y el neuroporo craneal (rostral o cefálico) se fusionan alrededor del día 25 y el neuroporo caudal hacia el día 27. Los estadios de la neurulación se muestran en la figura 1.8.

Las células de la cresta neural migran para formar la mayoría de las células del sistema nervioso periférico, junto con los ganglios autónomos, las células de la médula suprarrenal y los melanocitos de la piel.

Hacia el final del desarrollo, la disposición segmentaria del sistema nervioso determinada por los somitas sólo se mantiene en la médula espinal.

continuación, estas células envían fibras nerviosas que crecen periféricamente hacia la zona marginal y forman la sustancia blanca de la médula espinal.



Si el neuroporo craneal no se cierra, se produce el fenómeno mortal de la anencefalia, el embrión continúa desarrollándose pero el cerebro no y las

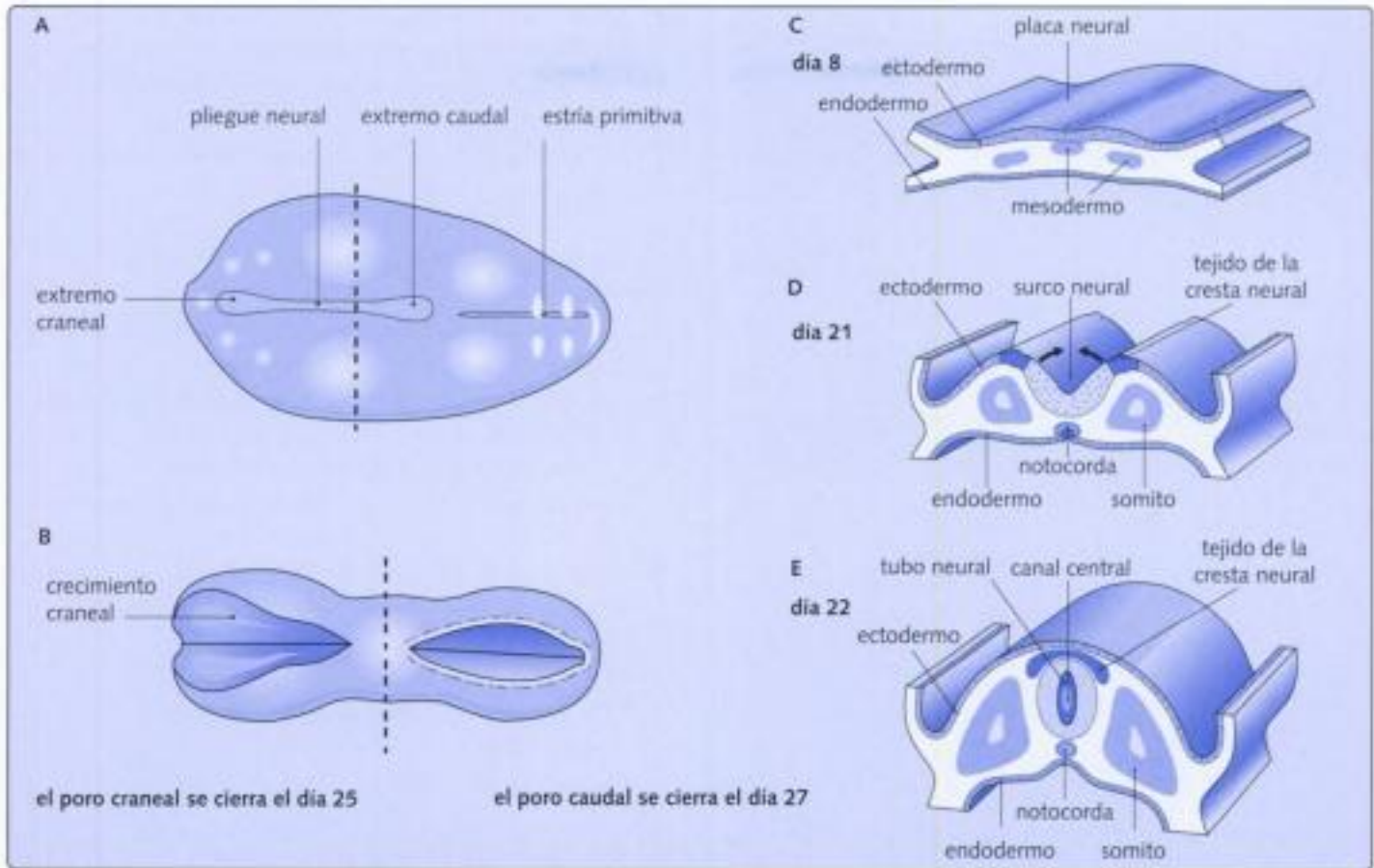
estructuras que normalmente dependen del cerebro no se forman en condiciones normales. Por lo general, esto da lugar a un aborto espontáneo. El déficit de cierre del neuroporo caudal produce alteraciones de los segmentos lumbares y sacros de la médula. Las estructuras que se encuentran superficiales a la médula también están afectadas (p. ej., meninges, arco vertebral, músculos paravertebrales y piel) porque su desarrollo depende del cierre del tubo neural. Las malformaciones que afectan al arco vertebral y la médula se denominan espina bífida.

## Embriología de la médula espinal

El tubo neural es hueco y su centro se transforma en el canal medular. Las células neuroblásticas que rodean el canal se dividen y se desplazan hacia fuera en el tubo neural para finalmente formar las células nerviosas y la sustancia gris de la médula espinal. A

Los neuroblastos de la sustancia gris primitiva forman dos poblaciones celulares, una placa alar dorsal y una placa basal ventral separadas por un surco poco profundo (surco limitante).





**Fig. 1.8** Estadios de la neurulación. A) Disco embrionario precoz. B) Progresión a la formación de las vesículas cerebrales y el canal espinal. C-E) Secciones transversales del tubo neural en diferentes estadios del desarrollo.

- Las células de la placa alar forman las células sensitivas del asta posterior (dorsal).
- Las células de la placa basal forman las células motoras del asta anterior (ventral) junto con las neuronas preganglionares simpáticas (en la región torácica) y parasimpáticas (en las regiones lumbar y sacra).

La figura 1.9 muestra la formación y desarrollo de las placas alar y basal.

El tejido mesenquimatoso alrededor del tubo neural forma las cubiertas del cerebro y la médula espinal:

- Piamadre (la más cercana al tubo neural).
- Aracnoides.
- Duramadre (la capa más externa).

En las primeras 8 semanas de gestación, la médula espinal tiene la misma longitud que la columna vertebral. Después de este tiempo, la columna vertebral crece a una velocidad mayor de modo que, hacia las 40 semanas de gestación (a término), la médula espinal se detiene a nivel de L3 y en los adultos termina en L1. Las raíces nerviosas espinales situadas por debajo de este nivel en el adulto descienden en el canal vertebral hasta que alcanzan el orificio de salida adecuado. La piamadre permanece adherida al coxis y por ello se elonga con respecto a la médula espinal. Las

fibras de la piamadre entre el coxis y la porción final de la médula espinal se conocen como filum terminal y, junto con las raíces nerviosas individuales por debajo de L1, reciben el nombre de cauda equina (literalmente, «cola de caballo»).

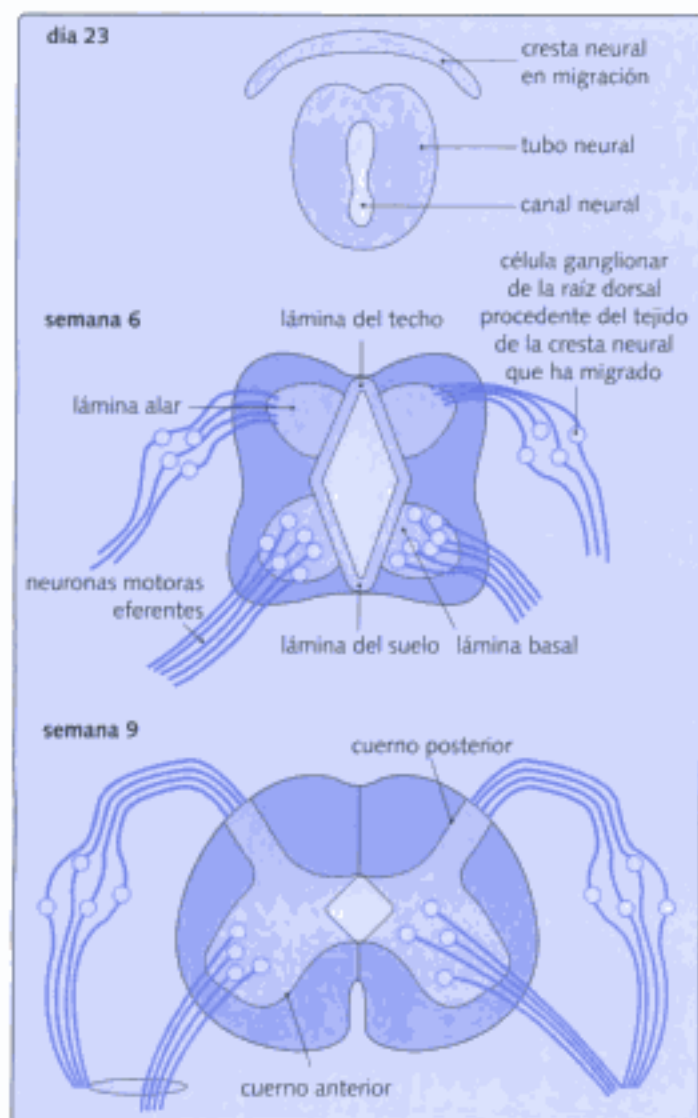


**Síndrome de la cola de caballo.** El prolapso de un disco intervertebral o una fractura pueden comprimir la cola de caballo. Los síntomas incluyen dolor en la distribución de la raíz afectada, anestesia en silla de montar (alrededor del ano) y trastornos de la función vesical/intestinal. Es una urgencia neuroquirúrgica y debe eliminarse la compresión para preservar la función de los nervios.

## Embriología del encéfalo

### Disposición general

El surco neural rostral al cuarto par de somitas aumenta de longitud antes de fusionarse para formar tres vesículas o dilataciones cerebrales primarias.



**Fig. 1.9** Secciones transversales a través de la médula espinal en desarrollo que muestran la evolución de las placas alar y basal y los comienzos primitivos de los haces entrantes y salientes.

- La primera vesícula cerebral da lugar al prosencéfalo o cerebro anterior.
- La segunda da lugar al mesencéfalo o cerebro medio.
- La tercera da lugar al rombencéfalo o cerebro posterior.

La figura 1.10 muestra el desarrollo de estas vesículas.

Antes de la quinta semana de gestación, la primera y la tercera vesícula se dividen en dos.

- La vesícula del prosencéfalo forma el telencéfalo y el diencefalo.
- La vesícula del rombencéfalo forma el metencéfalo y el mielencéfalo (o bulbo raquídeo).

El canal central del tubo neural se alarga para formar:

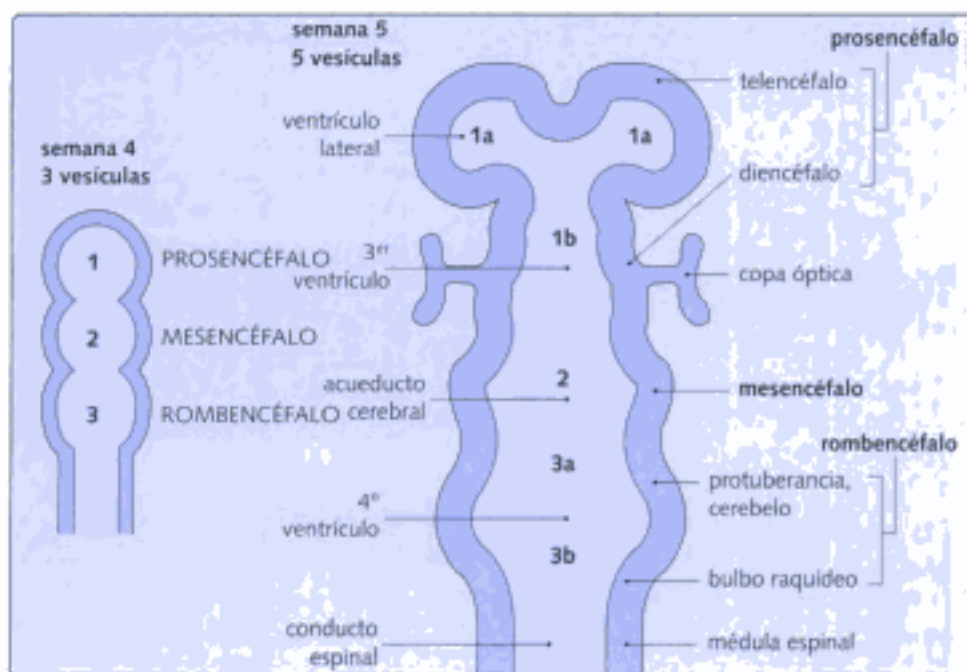
- Los ventrículos laterales en los hemisferios cerebrales primitivos.
- El tercer ventrículo en el diencefalo.
- El acueducto cerebral (de Silvio) en el mesencéfalo.
- El cuarto ventrículo en el rombencéfalo.

El tubo neural se incurva para formar:

- La flexura cervical (entre la médula espinal primitiva y la tercera vesícula). La flexura cefálica (entre la primera y segunda vesículas).

### Desarrollo del tronco del encéfalo

El tronco del encéfalo tiene la misma estructura básica que la médula espinal, excepto porque tiene que acomodarse a las largas vías motoras y sensitivas que discurren entre la médula espinal y el encéfalo.



**Fig. 1.10** Desarrollo del encéfalo desde el estadio en tres vesículas hasta las áreas del adulto.



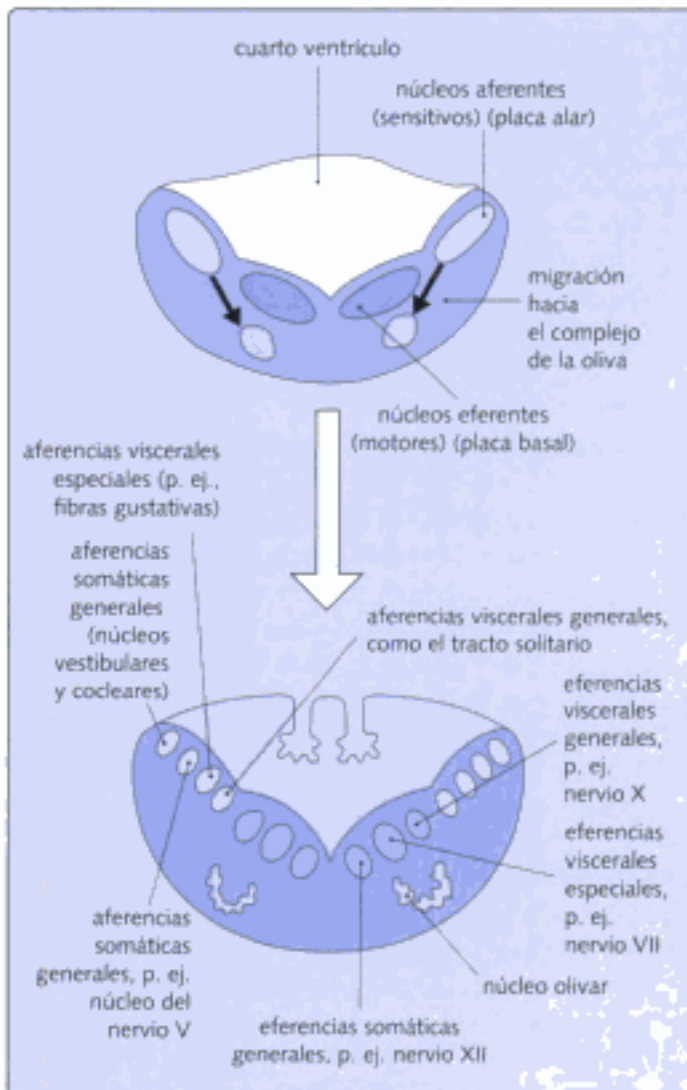


## Bulbo raquídeo

Inicialmente, el mielencéfalo o bulbo está estructurado como la médula espinal primitiva, con placas alares y basales. A medida que el bulbo se aplana formando el suelo del cuarto ventrículo, las placas alares (grupos de células sensitivas) se desplazan hacia fuera hasta situarse lateralmente a las placas basales (grupos de células motoras). Otras células de la placa alar migran en sentido ventrolateral para formar los núcleos olivares. Este proceso se muestra en la figura 1.11.

Las células de las placas alar y basal se disponen en columnas en función de si inervan estructuras somáticas (paredes corporales) o viscerales (órganos internos).

- La placa basal forma los núcleos motores de los nervios craneales IX, X, XI, XII.
- La placa alar forma los núcleos sensitivos de los nervios craneales V, VIII, IX, X junto con los núcleos grácil y cuneiforme (que reciben los impulsos de la médula espinal).



**Fig. 1.11** Desarrollo del bulbo raquídeo con el agrupamiento de núcleos sensitivos y motores.

## Protuberancia y cerebelo

La protuberancia se forma a partir de la parte anterior del metencéfalo y parte de la placa alar del bulbo. Contiene una banda gruesa de fibras (importantes para el procesamiento motor) que conectan el prosencéfalo con el cerebelo.

Las neuronas de la placa alar ventromedial a este nivel forman:

- El núcleo sensitivo principal del V nervio craneal.
- Un núcleo sensitivo del VII nervio craneal.
- Los núcleos vestibular y coclear del VIII nervio craneal.
- Núcleos pontinos.

Las neuronas de la placa basal forman los núcleos motores de los nervios craneales V, VI y VII.

El cerebelo se desarrolla a partir de las regiones más posteriores de las placas alares, por encima del nivel del bulbo raquídeo. El desarrollo cerebeloso de cada lado se proyecta por encima del cuarto ventrículo y ambos se fusionan en la línea media, y las células que migran desde las placas alares forman la corteza cerebelosa.

## Desarrollo del mesencéfalo

El mesencéfalo mantiene la estructura básica de placas alar/basal. El canal neural se hace mucho más estrecho y da lugar al acueducto del mesencéfalo (también conocido como acueducto de Silvio).

- Las células de la placa basal forman los núcleos motores puros de los nervios craneales tercero y cuarto y, posiblemente, el núcleo rojo, la sustancia negra y la formación reticular (implicados en el procesamiento motor).
- Las células de la placa alar dan lugar a las neuronas sensitivas de los tubérculos cuadrigéminos superiores e inferiores (implicados en los reflejos visuales y auditivos, respectivamente).

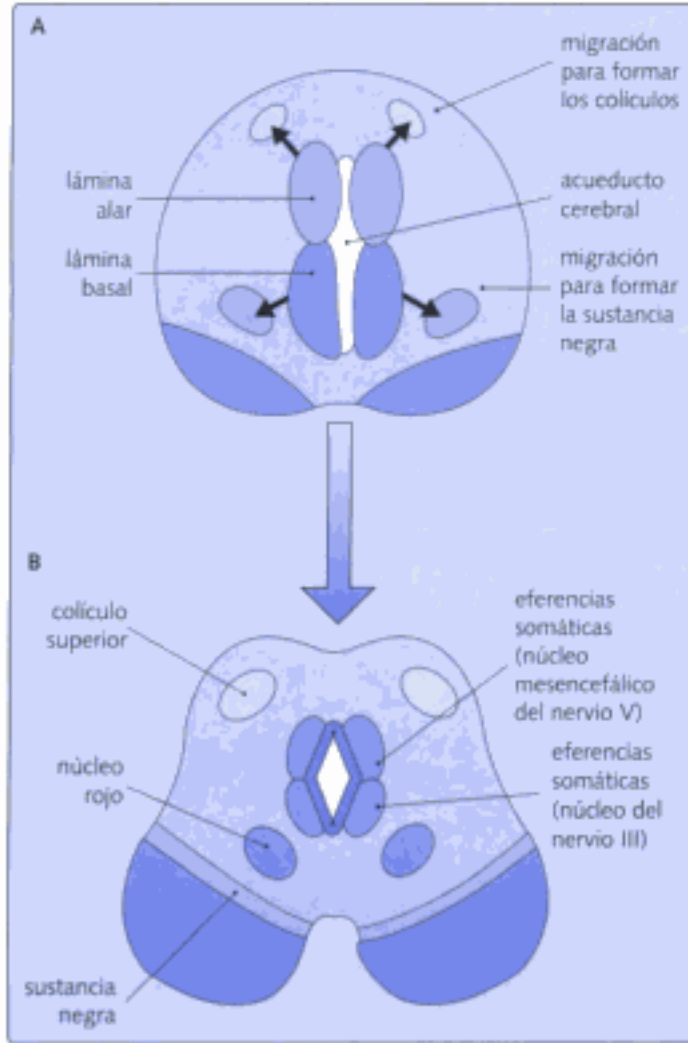
Esto se muestra en la figura 1.12.

## Desarrollo del prosencéfalo

La porción del prosencéfalo rostral a las vesículas ópticas da lugar al telencéfalo que contiene:

- La corteza cerebral.
- Las comisuras (formadas por las conexiones córtico-corticales).
- Los ganglios basales, que se desarrollan como dilataciones que protruyen hacia el interior de la cavidad de los ventrículos laterales junto con el hipocampo en desarrollo.

El telencéfalo (hemisferios) crece mucho más que las otras partes del encéfalo y finalmente cubre el diencéfalo y el mesencéfalo. Las dos prominencias se encuentran en la línea media y atrapan una pequeña



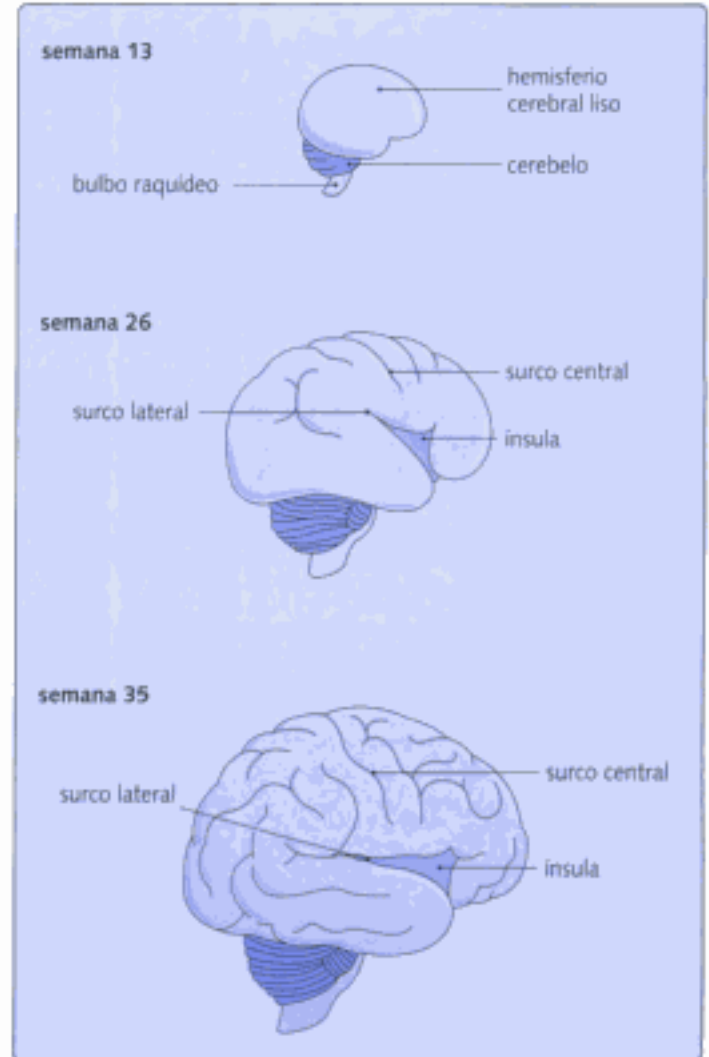
**Fig. 1.12** Desarrollo del mesencéfalo, que muestra la proximidad a la sustancia negra (ganglios basales).

cantidad de tejido mesenquimatoso que forma la hoz del cerebro. Los lóbulos occipitales de los hemisferios quedan separados del cerebelo de forma similar por tejido mesenquimatoso que da lugar a la tienda del cerebelo.

Gradualmente aparecen surcos en la superficie lisa de los hemisferios, que dan lugar a los surcos corticales. Las circunvoluciones así formadas permiten que se compacte un mayor volumen de corteza (plegada) en el interior del cráneo. La corteza que cubre parte del cuerpo estriado (núcleo lenticular) se denomina ínsula. Se mantiene unida incluso aunque los lóbulos temporales, parietales y frontales crezcan con rapidez hasta sumergirla en el interior del surco lateral. Este proceso se muestra en la figura 1.13.

El resto del prosencéfalo da lugar al diencefalo (fig. 1.14) que contiene:

- El hipotálamo (más rostral/ventral).
- La glándula hipófisis posterior y su tallo (el infundíbulo).
- El tálamo.
- El epitálamo (más caudal/dorsal).



**Fig. 1.13** Crecimiento de la corteza cerebral sobre la ínsula y desarrollo de las circunvoluciones.

### Hipófisis

La glándula hipofisaria está compuesta de dos partes:

- Una porción posterior (neural) que se desarrolla a partir de un crecimiento hacia abajo (el infundíbulo) del suelo del hipotálamo.
- Una porción anterior (glandular) que se desarrolla como un crecimiento hacia dentro (bolsa de Rathke) desde la cavidad oral hacia el encéfalo. Atraviesa el hueso esfenoides en desarrollo hasta alcanzar la región que se está desarrollando en sentido caudal desde el hipotálamo.

### Desarrollo de los nervios craneales

Desde el punto de vista del desarrollo hay tres grupos distintos de nervios craneales:

- Eferentes somáticos. Éstos inervan los músculos que se desarrollan a partir de los somitas rostrales que dan lugar a los miotomas cefálicos. En este grupo se incluyen los nervios craneales III, IV y VI para los músculos oculares y el XII para los músculos de la lengua.



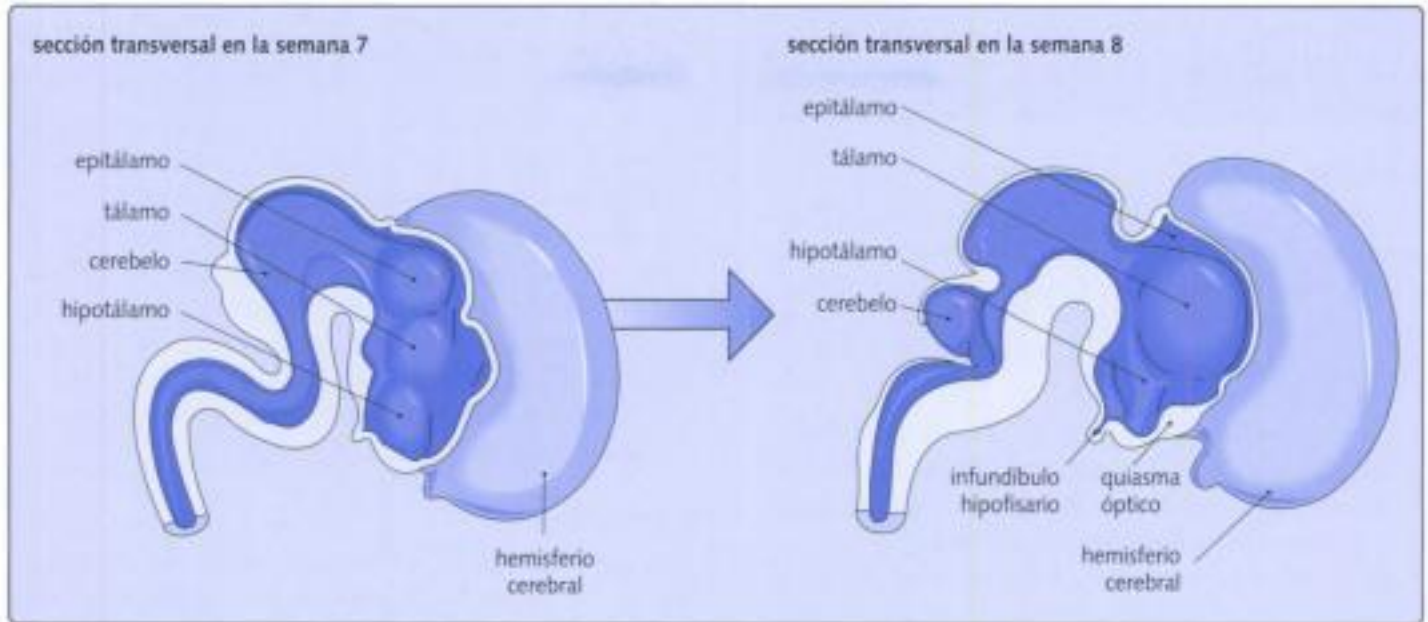


Fig. 1.14 Desarrollo del diencefalo, que muestra las flexuras cervical y craneal.

- Nervios de los arcos faríngeos. Proporcionan innervación motora y sensitiva a los arcos faríngeos embriológicos que formaban la cavidad oral y la faringe primitivas. Este grupo incluye los nervios craneales V (desde el primer arco), VII (segundo arco), IX (tercer arco) y X (fusión de los arcos craneales cuarto y sexto con la rama craneal del XI o nervio accesorio). Las relaciones de estos nervios se muestran en la figura 1.15.
- Nervios sensitivos especiales. Estos nervios aferentes transmiten información desde los receptores sensitivos especiales hasta la vía central

correspondiente. En este grupo se incluyen los nervios craneales I (olfato), II (visión) y VIII (audición y equilibrio).

#### Desarrollo de los plexos coroideos

Los plexos coroideos se desarrollan a partir de dos capas, la piamadre y el revestimiento ependimario de las cavidades de los ventrículos, que forman en conjunto la denominada tela corioidea. Esta rodea un núcleo central de tejido conjuntivo vascular que contiene la irrigación sanguínea. La tela corioidea penetra en los ventrículos y, a partir de ahí, se desarrollan los plexos coroideos.

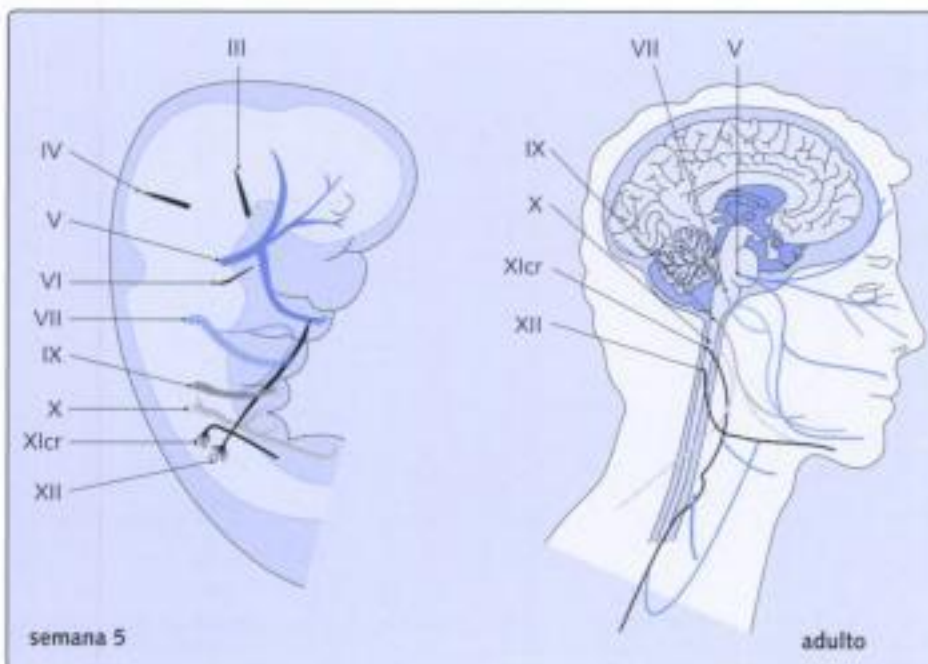


Fig. 1.15 Nervios de los arcos faríngeos en el embrión y en el adulto.



## Entorno del sistema nervioso central

### Células gliales

Las células gliales son las células de soporte de las neuronas del sistema nervioso. En el sistema nervioso existen entre cinco y diez veces más células gliales que neuronas.

#### Macroglía

- Las células de Schwann rodean la mayoría de las neuronas del sistema nervioso periférico. Cubren las células individuales a modo de brazo de gitano y aíslan el axón mediante la mielina.
- Los oligodendrocitos son los equivalentes de las células de Schwann en el sistema nervioso central, y proporcionan el aislamiento de la mielina. Al contrario que las células de Schwann, cada oligodendrocito puede mielinizar muchos axones.
- Los astrocitos son células pequeñas con largas ramificaciones que proporcionan la red de soporte para las neuronas circundantes (fig 1.16). Proporcionan una especie de «escalonado» que evita que los axones de las diferentes células nerviosas entren en contacto entre sí y que sus señales interfieran. Los astrocitos también liberan neurotransmisores, como ácido  $\gamma$ -aminobutírico (GABA) y glutamato, evitando su activación constante por las neuronas postsinápticas. Almacenan glucógeno que puede metabolizarse hasta glucosa en períodos de demandas metabólicas elevadas y ayudan a regular el flujo

intersticial de potasio. Pueden actuar como fagocitos e intervienen en la formación de cicatrices.

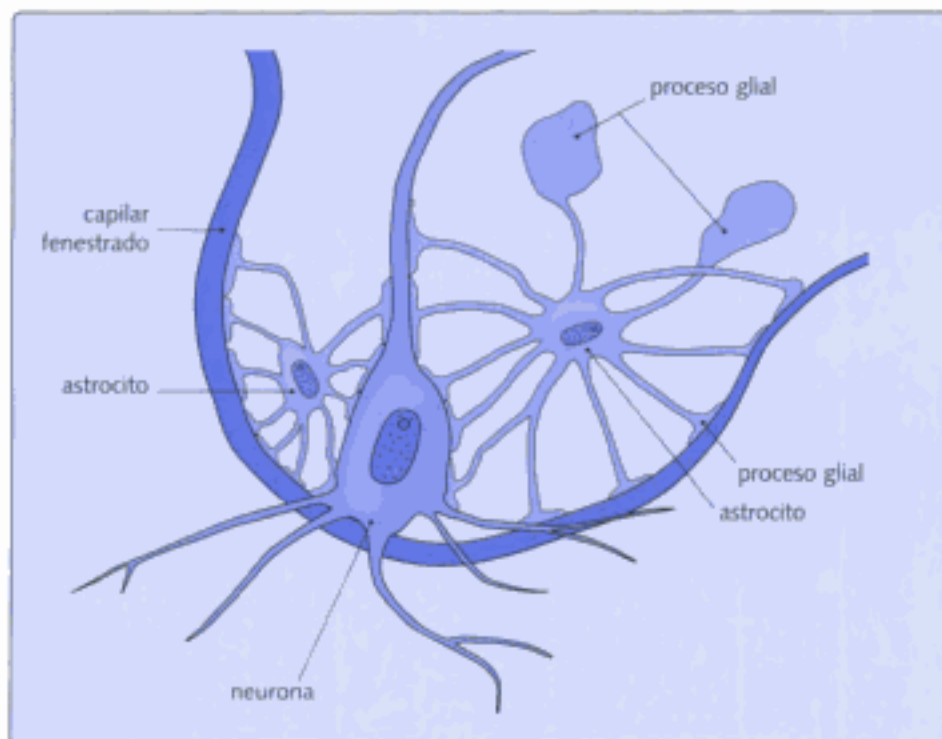
- Las células endoteliales cubren los ventrículos cerebrales y el canal central de la médula espinal. Los endotelios presentan cilios en su superficie que se proyectan hacia las cavidades llenas de líquido y contribuyen al flujo del líquido cefalorraquídeo. También pueden intervenir en la absorción de solutos del líquido cefalorraquídeo. Las células epiteliales coroides que producen y secretan el líquido cefalorraquídeo también se incluyen en este grupo.

#### Microglía

Estas células derivan de los macrófagos externos al sistema nervioso. En circunstancias normales parecen inactivas, pero cuando existe tejido lesionado o inflamación se multiplican y actúan como fagocitos. De forma similar a los macrófagos, son células presentadoras de antígeno y por ello pueden interactuar con otros elementos del sistema inmunitario.

### Líquido cefalorraquídeo

El líquido cefalorraquídeo rodea el encéfalo y la médula espinal en el interior de los ventrículos, el canal central y el espacio subaracnoideo. Proporciona un medio de acolchado para evitar que el hueso circundante lesione el delicado sistema nervioso. También interviene activamente proporcionando los nutrientes al sistema nervioso central y eliminando los productos de desecho.



**Fig. 1.16** La glía y su relación con las neuronas y los capilares.





La mayor parte del líquido cefalorraquídeo se forma en los plexos coroideos de los ventrículos laterales, tercero y cuarto a una velocidad de aproximadamente 500 ml/día. Su volumen es de alrededor de 150 ml y debe renovarse aproximadamente tres veces al día. Los grupos de células de los plexos coroideos se proyectan hacia los ventrículos y les proporciona aspecto de hojas. Estas hojas contienen un capilar fenestrado poroso en su centro y microvellosidades en la superficie que se proyectan hacia el interior del ventrículo. La circulación del líquido cefalorraquídeo se muestra en la figura 1.17.

El líquido cefalorraquídeo se produce por una combinación de filtración capilar y transporte activo de solutos. La sangre y el líquido cefalorraquídeo se encuentran en equilibrio osmótico debido a que el agua sigue los gradientes creados entre ambos. Las diferencias entre ambos líquidos se muestran en la figura 1.18. Estos parámetros pueden determinarse en la punción lumbar.



La punción lumbar no debe realizarse en ningún paciente con hipertensión intracraneal porque puede causar una herniación de las amígdalas cerebelosas y del tronco del encéfalo y la muerte –en caso de duda, primero debe realizarse una tomografía computarizada craneal–.

El líquido cefalorraquídeo fluye a través de los ventrículos y el acueducto cerebral hasta el cuarto ventrículo, desde donde pasa al espacio subaracnoideo y al canal central de la médula espinal. El líquido cefalorraquídeo alcanza el tejido nervioso a través de los espacios perivascuales (de Virchow-Robin) situados a lo largo de los vasos sanguíneos (fig. 1.19).

El líquido cefalorraquídeo se reabsorbe hacia la circulación a través de:

- Las granulaciones aracnoideas que son protrusiones de la aracnoides cubiertas por una capa fina de las células que cubren los senos venosos.
- Los vasos linfáticos perineurales de los nervios craneales y espinales.

### Hidrocefalia

Este trastorno deriva de un aumento de presión en el sistema ventricular, generalmente debido a un bloqueo de la circulación del líquido cefalorraquídeo. Ésta se produce más probablemente a la salida del cuarto ventrículo (en los agujeros de Luschka y Magendie) que es muy estrecha. También puede ocurrir a nivel del acueducto cerebral (de Silvio). Esto se conoce como hidrocefalia no comunicante. Sus causas incluyen:

- Tumores (bien por bloqueo del drenaje ventricular o bien por exceso de producción de líquido cefalorraquídeo).
- Malformaciones congénitas.
- Infecciones (p. ej., meningitis tuberculosa).

La hidrocefalia comunicante es secundaria a un bloqueo fuera del sistema ventricular en el espacio subaracnoideo. Ésta puede deberse a:

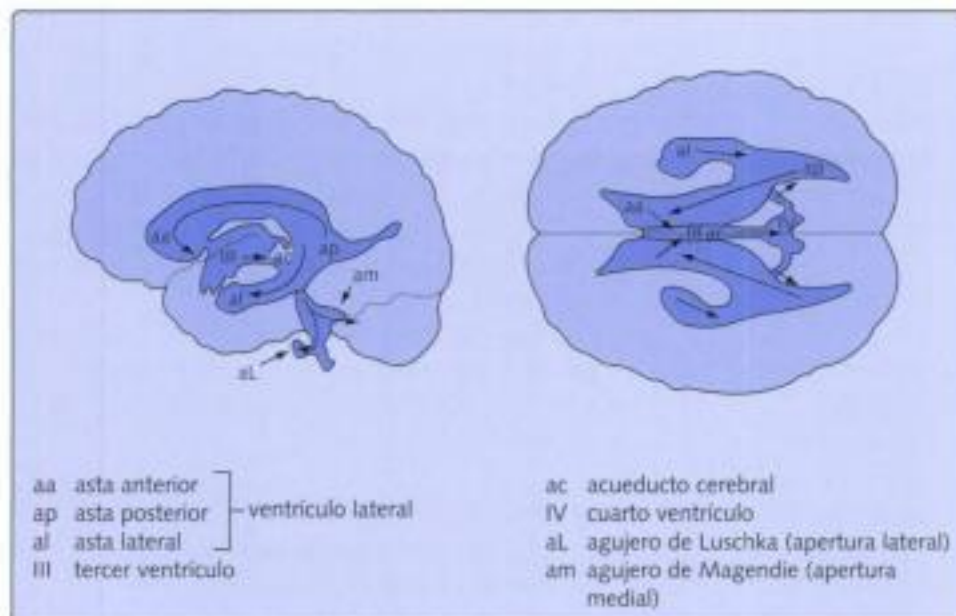
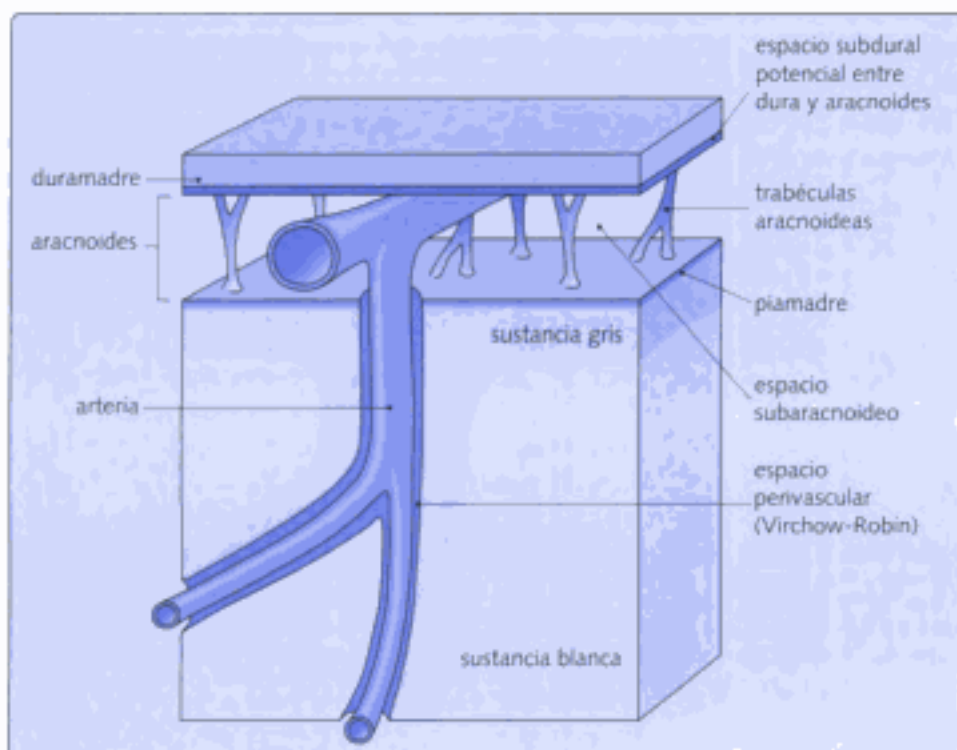


Fig. 1.17 Sistema ventricular y la circulación del líquido cefalorraquídeo.



Diferencias entre el plasma sanguíneo y el líquido cefalorraquídeo (LCR)		
	Plasma	LCR
Proteínas (mg/dl)	7.000	35
Glucosa (mg/dl)	90	60
Na (mmol/l)	138	138
K (mmol/l)	4,5	2,8
Osmolaridad (mOsm/l)	295	295
pH	7,41	7,33

**Fig. 1.18** Diferencias entre la sangre y el líquido cefalorraquídeo.



**Fig. 1.19** Espacios del líquido cefalorraquídeo, subaracnoideo y perivascular.

- Meningitis.
- Hemorragia subaracnoidea.

Los ventrículos rostrales al bloqueo se dilatan y presionan el tejido cerebral. Esto incrementa la presión intracraneal y, en el recién nacido, puede distorsionar los huesos craneales (ya que las suturas no se han fusionado en este estadio).

### Barrera hematoencefálica

La barrera hematoencefálica existe para mantener el medio ambiente del encéfalo en estado estable, protegido de los cambios iónicos extracelulares, de las hormonas periféricas (como la adrenalina) y de los fármacos. También evita que los neurotransmisores del sistema nervioso central pasen a la circulación periférica (excepto en la hipófisis, donde no hay barrera hematoencefálica).

Existen dos factores que se combinan para mantener el equilibrio entre el plasma y el líquido cefalorraquídeo:

- Las células endoteliales de los capilares cerebrales tienen entre sí uniones estrechas de alta resistencia y carecen de los sistemas de transporte transcelular que están presentes en los capilares periféricos (fase líquida y endocitosis mediada por transportador).
- Los astrocitos tienen prolongaciones en forma de pies que se adhieren a las células endoteliales capilares (y se piensa que ayudan a mantener sus uniones estrechas).

Las pequeñas moléculas liposolubles, como la diamorfina, cruzan esta barrera con facilidad pero las moléculas hidrófilas requieren sistemas transportadores específicos. La D-glucosa, por





ejemplo, tiene un transportador de membrana estereoespecífico que facilita su difusión desde la circulación hasta el líquido cefalorraquídeo a velocidad elevada, porque el cerebro depende en gran medida de la glucosa para la obtención de energía. Sin embargo, en situaciones en las que existe un descenso espectacular de los niveles plasmáticos de glucosa (p. ej., en estados hipoglucémicos diabéticos), la glucosa puede difundir desde el líquido cefalorraquídeo hacia el plasma. Ésta es una urgencia médica porque el cerebro requiere glucosa para sobrevivir.

Otros sistemas de transporte incluyen los de los aminoácidos, uno para los aminoácidos básicos (p. ej., arginina), otro para los neutros (p. ej., fenilalanina) y otro para los ácidos (p. ej., glutamato). Clínicamente, el transportador de aminoácidos neutros es importante, ya que transportará la L-dopa (utilizada para el tratamiento de la enfermedad de Parkinson para reemplazar la dopamina perdida en la sustancia negra). Sin embargo, la dopamina no puede administrarse como tal para el tratamiento porque no tiene un sistema transportador.

Los cambios abruptos en la concentración iónica pueden ser lesivos para las neuronas. La barrera hematoencefálica no sólo ayuda a proteger el cerebro de estos cambios en los niveles plasmáticos, sino que también colabora en la eliminación del exceso de iones en el líquido cefalorraquídeo. Por ejemplo, la actividad neuronal intensa puede incrementar la concentración de potasio en el líquido cefalorraquídeo y en las células endoteliales existe una elevada concentración de canales de  $K^+$  que eliminarán dicho exceso.



En la cetoacidosis diabética (donde la glucemia plasmática se encuentra excesivamente elevada), el pH del plasma puede caer por debajo de 7, momento en el cual la barrera hematoencefálica es vulnerable y se produce la muerte neuronal.

La isquemia cerebral, los tumores y las hemorragias cerebrales, la acidosis sistémica y las infecciones como la meningitis bacteriana pueden alterar la barrera hematoencefálica.

## Requerimientos metabólicos del sistema nervioso central

Los mecanismos que actúan en la barrera hematoencefálica proporcionan al cerebro los sustratos necesarios para el metabolismo celular a través del líquido cefalorraquídeo.

El encéfalo es vulnerable a la interrupción de su irrigación sanguínea porque no es capaz de almacenar oxígeno ni glucosa y por lo general no puede realizar un metabolismo anaerobio. Presenta una elevada tasa metabólica debido a la demanda de energía de la bomba  $Na^+/K^+$  ATPasa de las membranas neuronales. El cerebro consume el 20% del oxígeno corporal y el 60% de la glucosa.

En condiciones de desnutrición durante varios días, el sistema nervioso puede adaptarse para utilizar las cetonas (derivados de los lípidos, acetoacetato e hidroxibutirato) como su principal fuente de energía. Estos compuestos generalmente suponen un 30% del combustible para el cerebro en adultos que, tras 40 días de ayuno, puede elevarse a un 70%.

- En lactantes, el transporte de glucosa en la barrera hematoencefálica es un 30% del nivel del adulto, mientras que el transporte de cetonas es aproximadamente siete veces más alto. El transporte de aminoácidos en niños también es más elevado que en los adultos, lo que refleja una tasa mayor de síntesis proteica en el cerebro en desarrollo.



- ¿Qué estructuras constituyen el tronco del encéfalo?
- Describe el sistema ventricular del cerebro.
- ¿Cómo se forma el tubo neural? ¿Cómo se manifiestan los defectos de fusión?
- ¿Cómo se desarrolla el diencéfalo a partir del prosencéfalo primitivo?
- ¿Cuáles son las funciones de las células gliales? ¿En qué se diferencian la macroglía y la microglía?
- Explica la producción y circulación del líquido cefalorraquídeo en relación con la hidrocefalia.
- Compara la composición del plasma con la del líquido cefalorraquídeo.
- ¿Qué es la barrera hematoencefálica? ¿Por qué es importante?





## 2. Fisiología celular del sistema nervioso

En este capítulo aprenderás:

- La estructura de las neuronas y sus redes.
- El potencial de acción y la transmisión de los impulsos.
- La transmisión sináptica.
- El efecto de la lesión del sistema nervioso a nivel celular.

### Estructura y función neuronal

#### Introducción

El sistema nervioso es extremadamente complejo, pero los principios básicos sobre los que reside su funcionamiento son bastante simples. La comprensión de estos conceptos es el primer paso para apreciar la forma en que actúa todo el sistema.

#### Neuronas

Las neuronas son células excitables que pueden conducir impulsos eléctricos y comunicarse con otras células excitables a través de uniones especializadas denominadas sinapsis. Aunque su estructura varía considerablemente en función de su localización y su función, la neurona típica es la que se muestra en la figura 2.1.



Ciertos virus pueden aprovechar el transporte retrógrado de fragmentos de transmisores desde el axón hasta el cuerpo celular para acceder al sistema nervioso. Éstos incluyen los virus del herpes simple y herpes zóster, de la rabia y el poliovirus.

El cuerpo celular tiene una serie de prolongaciones denominadas dendritas que recogen la información de las células excitables circundantes y la conducen hacia el cuerpo celular. El número de dendritas que éste posee refleja la forma en que se procesa la información en esa vía. Por ejemplo, una célula que recibe muchos impulsos aferentes puede condensar la información de varias vías, mientras que una con pocas aferencias puede ser parte de una vía paralela muy conservada.

Las eferencias de la célula nerviosa constituyen una señal binaria (lo que significa que es un impulso o una sucesión de impulsos de tipo todo o nada). El impulso eferente se genera en el cono axónico cuando se alcanza el potencial eléctrico umbral de la célula y viaja por otra prolongación, el axón, que se extiende desde el cuerpo celular. Al contrario que en el caso de las dendritas, en cada neurona sólo existe un axón (aunque puede dividirse en numerosas ramas).

El axón transmite el impulso eferente de la neurona (el potencial de acción) a los botones terminales, que son dilataciones presinápticas que contienen las vesículas de neurotransmisores. La diferente disposición del cuerpo celular y sus prolongaciones se muestra en la figura 2.2.

#### Organización de las neuronas

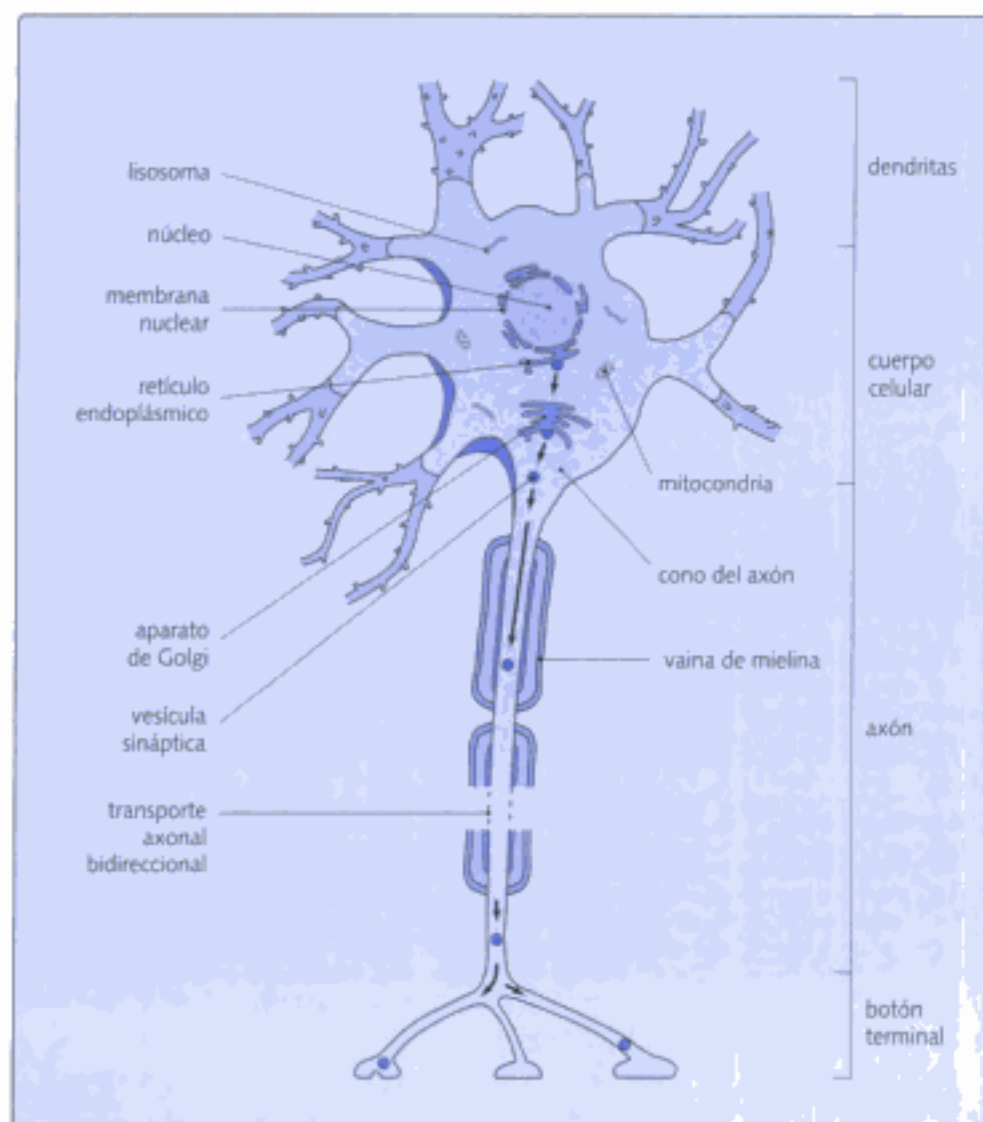
De acuerdo con la función en cada zona, las neuronas pueden organizarse formando:

- Capas (p. ej., en la corteza cerebral y cerebelosa) (fig. 2.3).
- Columnas (p. ej., las neuronas motoras de la médula espinal).
- Masas (núcleos) (p. ej., los núcleos de los nervios craneales en el tronco del encéfalo).

Existen dos clases de neuronas:

- Neuronas de proyección (denominadas neuronas de Golgi tipo I) influyen sobre células situadas en zonas diferentes del sistema nervioso y por tanto tienen axones largos (p. ej., las neuronas motoras corticales). Sus largos axones con frecuencia emiten pequeñas ramas colaterales que ayudan a extender la información en el sistema nervioso central. Éstas son diferentes de las neuronas de proyección, cuyas conexiones están fuera del sistema nervioso. Estas neuronas pueden tener axones aferentes (o sensitivos; p. ej., de receptores de la piel) o eferentes (motores; p. ej., para los músculos o las glándulas).
- Interneuronas locales (denominadas neuronas de Golgi tipo II), tienen axones más cortos que no sobrepasan su grupo celular, por lo que proporcionan a las células de un grupo o circuito más oportunidades de comunicarse entre sí. Con frecuencia, los axones emiten muchas ramas colaterales, lo que aumentará la capacidad de las células del circuito para procesar la información. El ser humano tiene un número mucho mayor de estos tipos de neuronas en comparación con sus parientes más cercanos en la escala evolutiva.





**Fig. 2.1** Características celulares de una neurona típica. Obsérvese que aunque sólo se muestra el transporte anterógrado del transmisor, también existe un movimiento retrógrado de las moléculas.

## Excitación e inhibición neuronal

Todas las células nerviosas están polarizadas eléctricamente (existe un gradiente de potencial eléctrico a través de sus membranas). El valor de este potencial determina si la célula generará o no un potencial de acción. Depende de la permeabilidad relativa de la membrana a los iones en el líquido extracelular (principalmente al  $\text{Na}^+$  y al  $\text{Cl}^-$ ) y en el líquido intracelular (principalmente al  $\text{K}^+$ ). La señal que altera la permeabilidad deriva de la interacción del neurotransmisor con los receptores en la sinapsis o de la excitación eléctrica directa de la neurona.

De forma similar, los impulsos neuronales pueden inhibirse cuando el potencial de membrana se desplaza más allá de su valor umbral, por lo general mediante un aumento de la permeabilidad al  $\text{Cl}^-$ .

## Base iónica de los potenciales de reposo

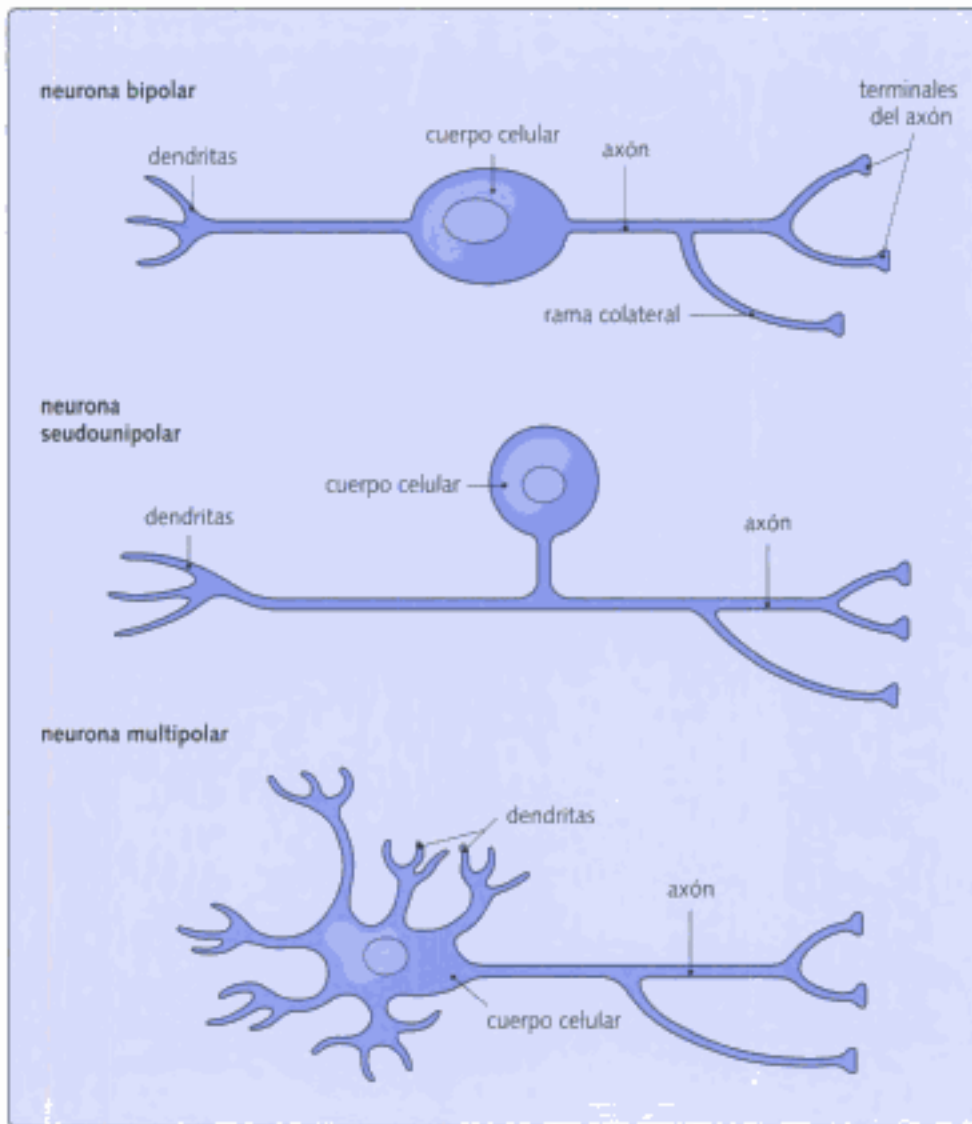
En el interior de la neurona en reposo existe una cantidad mucho mayor de potasio y mucho menor de

sodio que en el exterior. La membrana celular es relativamente impermeable a los iones (aunque existe cierto escape de  $\text{K}^+$ ). Si no existieran canales activos actuando y no hubiera otros iones cruzando la membrana, los iones potasio tenderían a atravesar la célula a favor de su gradiente de concentración, generando una carga relativamente negativa en ella. Esto continuaría hasta que la fuerza eléctrica que atrae a los iones  $\text{K}^+$  positivos hacia el interior de la célula se equilibrara (y se opusiera) con la fuerza química del gradiente de concentración. El potencial eléctrico al cual se alcanza el equilibrio para un ión se calcula con la ecuación de Nernst:

$$E_x \equiv \frac{RT}{zF} \ln \frac{[X_o]}{[X_i]}$$

Donde  $E_x$  es el potencial de equilibrio para el ión  $X$ ,  $R$  es la constante internacional para los gases,  $T$  es la temperatura en  $^\circ\text{Kelvin}$ ,  $z$  es la valencia de  $X$ ,  $F$  es la constante de Faraday,  $X_o$  es la concentración de  $X$  en





**Fig. 2.2** Diferentes formas (morfologías) neuronales.

el exterior de la célula y  $X_i$  es la concentración de  $X$  en el interior de la célula.

El potencial de equilibrio para el potasio es de  $-74,8$  mV. La diferencia global de potencial a través de la membrana de una célula en reposo cuando se tienen en cuenta todos los iones implicados es más positiva (alrededor de  $-65$  mV) porque también existe un pequeño flujo de sodio a través de la membrana (el potencial de equilibrio para el sodio es de alrededor de  $+55$  mV). La ecuación de Goldman es una versión modificada de la ecuación de Nernst que tiene en cuenta la permeabilidad relativa de todos los iones implicados en la generación del potencial de membrana. La figura 2.4 muestra cómo predice la ecuación de Goldman el potencial de membrana real de forma más exacta que la ecuación de Nernst.

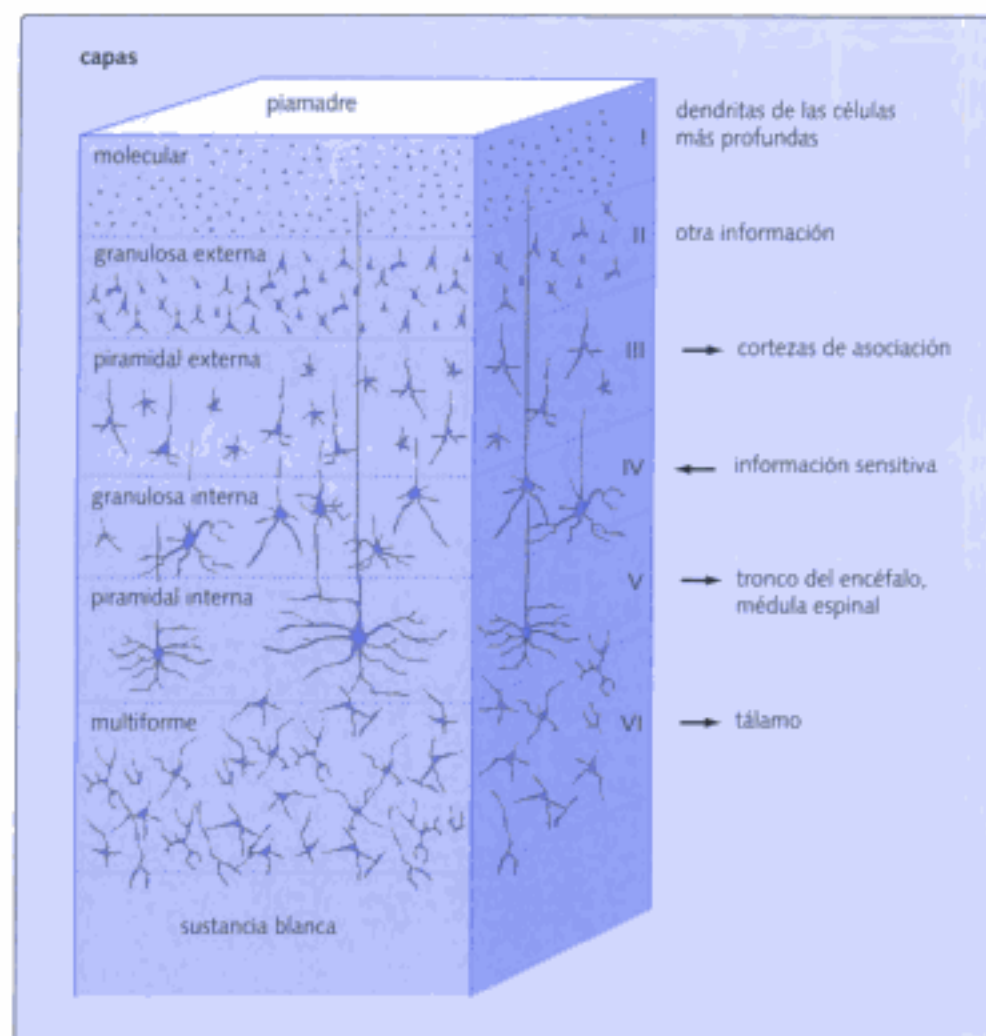
Puesto que existe un pequeño flujo de iones sodio hacia el interior de la célula, el potencial alcanzaría un valor medio entre  $-74,8$  mV y  $+55$  mV. Esto no ocurre porque la membrana contiene una bomba

$\text{Na}^+/\text{K}^+$  ATPasa de intercambio que extrae iones  $\text{Na}^+$  de la célula en contra del gradiente tanto eléctrico como químico. La bomba intercambia 3 iones  $\text{Na}^+$  por cada 2 iones  $\text{K}^+$ , proceso que requiere energía. En todas las células excitables existen muchas bombas de este tipo que son responsables en gran medida de los elevados requerimientos metabólicos de las neuronas.

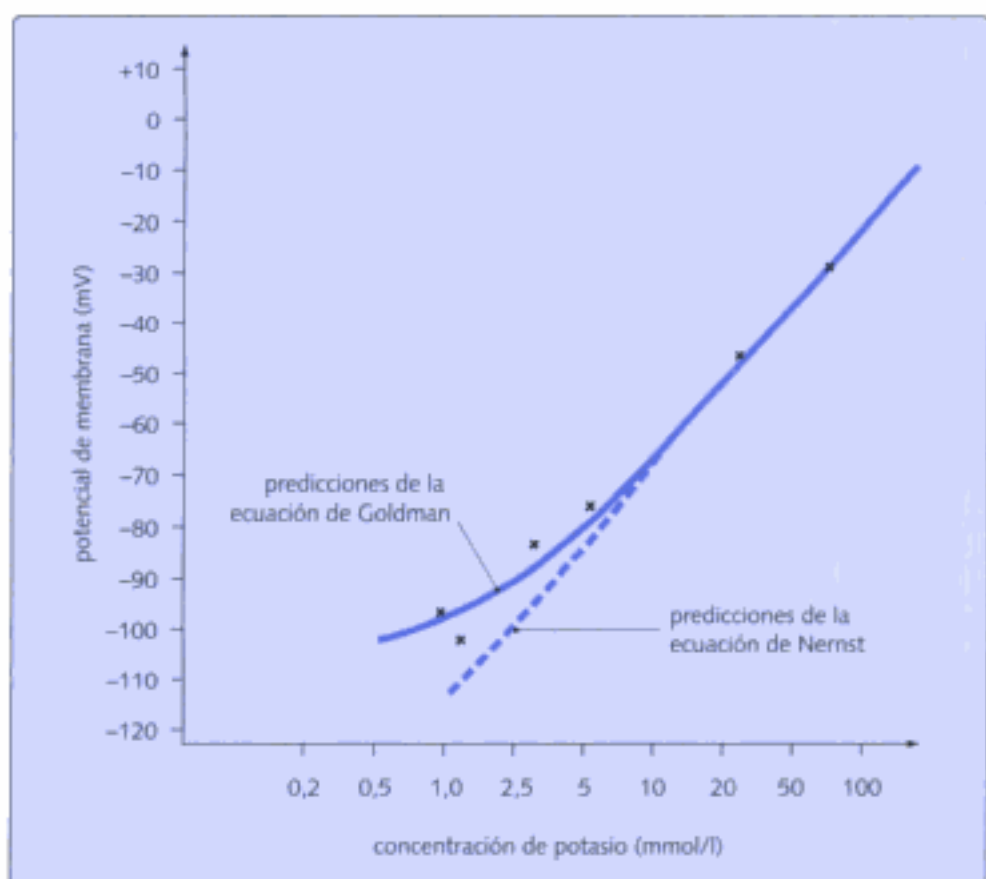
## Generación y propagación del potencial de acción

En la década de 1950, Hodgkin y Huxley descubrieron el mecanismo iónico del potencial de acción al estudiar el axón gigante del calamar. Desde entonces, se ha demostrado conocer bastante acerca de muchas otras células excitables.

En las células nerviosas, el potencial de acción puede producirse como resultado de los impulsos procedentes de otras células nerviosas o de las neuronas sensitivas. Cualquiera que sea el origen del impulso excitatorio, éste causa un flujo de iones  $\text{Na}^+$  hacia el interior a favor de su gradiente eléctrico y



**Fig. 2.3** Esquema que muestra las capas de un área típica de la corteza cerebral.



**Fig. 2.4** Efecto de los cambios de la concentración externa de potasio sobre el potencial de reposo de una neurona (determinados mediante electrofisiología experimental). Las predicciones realizadas mediante la ecuación de Goldman son más exactas porque tiene en cuenta un mayor número de iones implicados que la ecuación de Nernst.





químico a través de los canales de  $\text{Na}^+$  dependientes de voltaje, haciendo que el potencial de membrana se aproxime a cero. Esto se conoce como despolarización.

Si la entrada de  $\text{Na}^+$  es suficiente como para alcanzar el potencial umbral de la membrana (por lo general alrededor de  $-55 \text{ mV}$ ) existe un aumento súbito y masivo del número de canales de  $\text{Na}^+$  dependientes de voltaje que se encuentran abiertos. Esto hace que el potencial de membrana se desplace hacia el valor de la ecuación de Nernst para el sodio ( $+55 \text{ mV}$ ).

- Un potencial de acción es una reacción de la célula de tipo todo o nada a la entrada de iones cargados positivamente.
- Puesto que el tamaño del potencial de acción es constante, la intensidad del estímulo está codificada por la frecuencia de descarga de la neurona.

Los canales de sodio sólo se encuentran abiertos brevemente y no se abren de nuevo hasta que el potencial de membrana se reestablezca a su nivel de reposo. Este hecho causa un período refractario absoluto durante el cual la célula no puede descargar de nuevo.

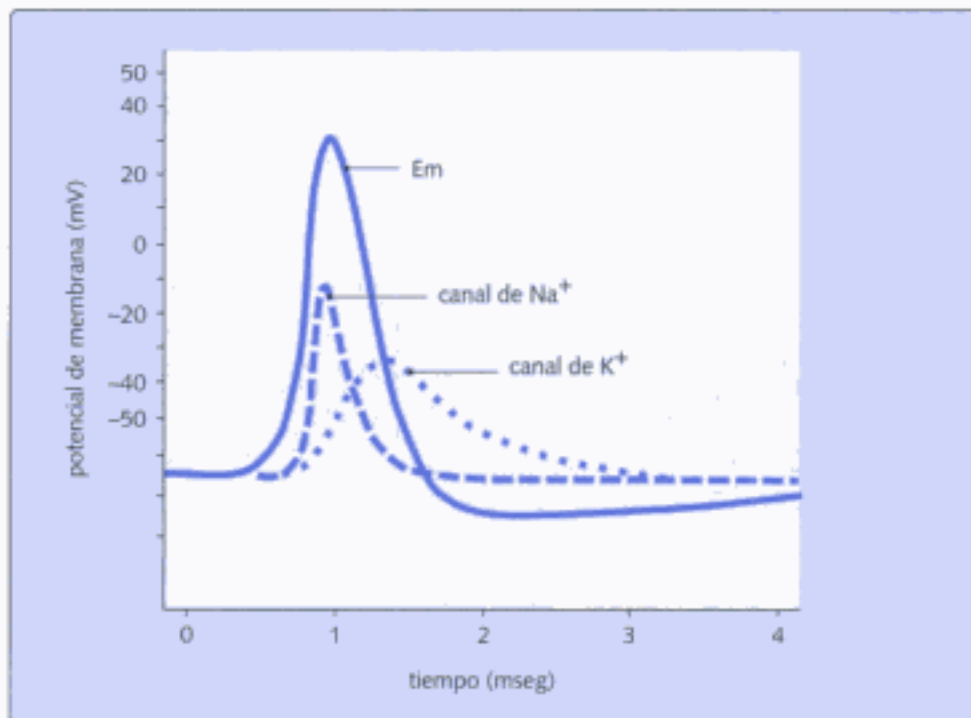
Los canales de potasio también se abren en el momento de la despolarización, pero lo hacen de forma mucho más lenta. Una vez que se han abierto hacen que el potencial de membrana empiece a regresar al valor de la ecuación de Nernst para el potasio (una vez que se han cerrado los canales de  $\text{Na}^+$ ). Estos canales también se cierran lentamente y por ello se «excede» el potencial de reposo de

$-65 \text{ mV}$  y se produce un breve período de hiperpolarización. El cierre lento de los canales de  $\text{K}^+$  causa un período refractario relativo, lo que significa que la neurona sólo descargará ante una estimulación superior a la normal, ya que el flujo de  $\text{K}^+$  hacia el exterior sobrepasa el flujo de  $\text{Na}^+$  hacia dentro. La figura 2.5 muestra la contribución de los canales de  $\text{Na}^+$  y  $\text{K}^+$  al potencial de acción.

El potencial de acción se genera en el cono axónico porque posee una elevada concentración de canales de sodio y un umbral reducido para la generación del potencial de acción.

- La corriente pasa a través del axón desde la región activa hasta la región vecina en reposo que tiene un potencial de membrana más negativo. En este punto, el flujo de la corriente a través de la membrana hace que el axón se despolarice, lo que causa la apertura de los canales de sodio dependientes de voltaje en esa región y la consiguiente despolarización. De esta forma, el potencial de acción se propaga a lo largo del axón.
- La corriente no circula hacia atrás para producir otro potencial de acción en el cono axónico mientras la membrana esté en estado refractario. Por tanto, la corriente es unidireccional.

La mielina es un aislante eléctrico que rodea los axones de muchas neuronas, lo que significa que la mayor parte del axón no se encuentra en contacto con el líquido extracelular. En estas células, la despolarización sólo aparece en los nodos de Ranvier, donde se localiza la mayor parte de los canales de



**Fig. 2.5** Relación entre la apertura de los canales iónicos y la duración del potencial de acción (Em, potencial de membrana).



sodio. En consecuencia, la corriente viaja entre los nodos, lo que se conoce como conducción «saltatoria» (literalmente a saltos). Ésta es una forma de conducción mucho más veloz –seis veces más rápida

que en las neuronas no mielinizadas-. Esto se muestra en la figura 2.6.

### Velocidad de los potenciales de acción

Los factores que limitan el movimiento del potencial de acción a lo largo del axón son:

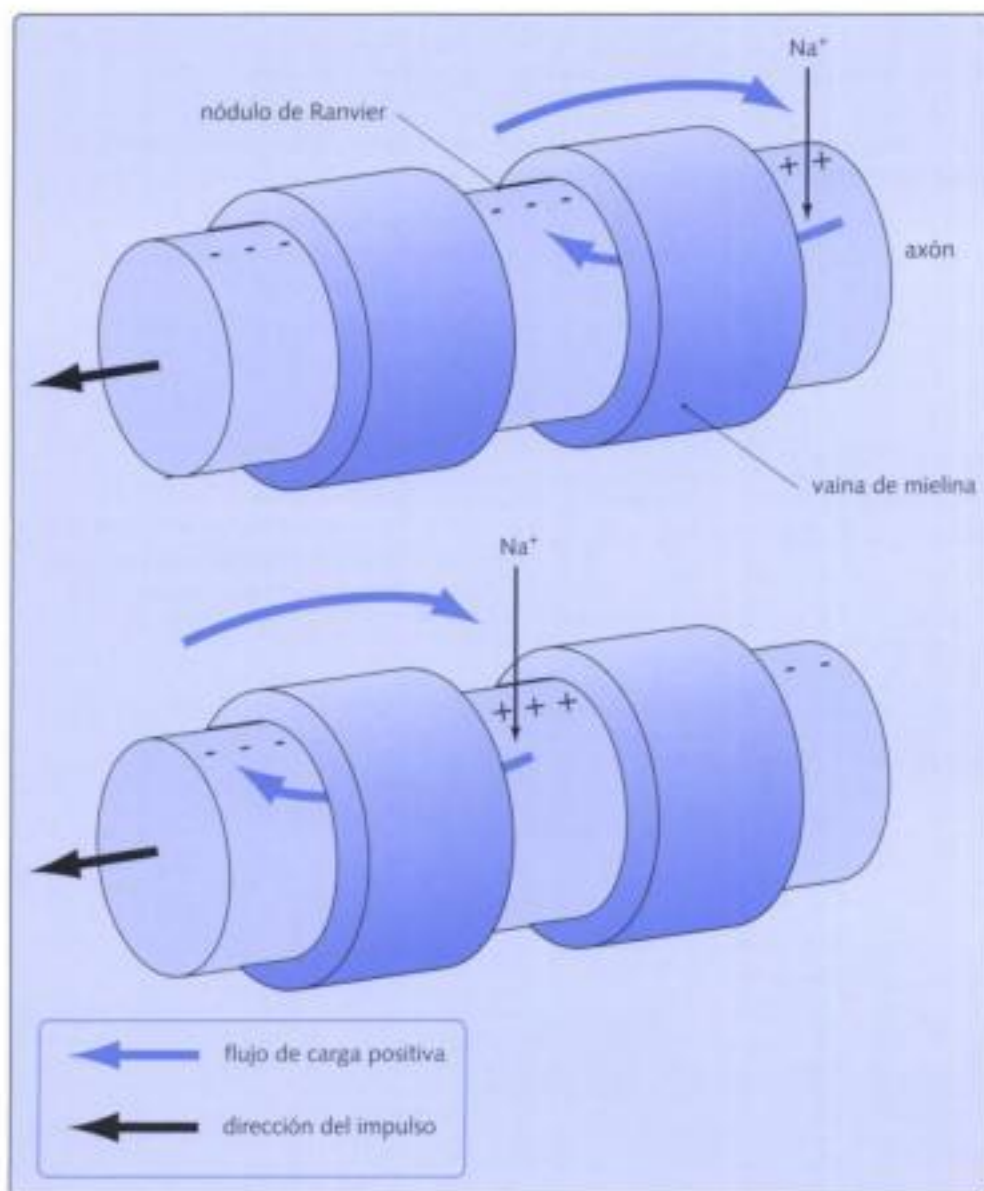
- Diámetro del axón: cuanto mayor es el diámetro, menor es la resistencia interna.
- Conductancia de la membrana: si dispone de un aislamiento inadecuado, el axón pierde carga.
- Capacitancia de la membrana: la corriente se consume durante la carga de la membrana.

La mielina reduce la conductancia y la capacitancia de la membrana. Si el axón está mielinizado se pierde menos carga a través de la membrana.

Como regla general, la velocidad de un potencial de acción en un axón mielinizado (en metros por segundo) corresponde a seis veces el diámetro (en micras).



Los nervios pueden explorarse estimulando sus terminaciones distales y registrando el potencial de acción en una porción más proximal del axón. Por ejemplo, pueden estimularse eléctricamente los nervios de los dedos y examinar el potencial de acción del nervio mediano en la muñeca para valorar su función. Esto es útil para detectar la compresión del nervio mediano en el síndrome del túnel carpiano.



**Fig. 2.6** Conducción saltatoria en un axón mielinizado.





Las neuronas pueden presentar desmielinización por trastornos como el síndrome de Guillain-Barré y la esclerosis múltiple. Esto causa un enlentecimiento de la conducción y puede evitar que las neuronas conduzcan todo tipo de impulsos. Ambas enfermedades pueden dar lugar a parálisis e incluso a muerte, aunque estas alteraciones son reversibles en el síndrome de Guillain-Barré.

## Transmisión sináptica

### Introducción

Las sinapsis son las uniones entre los botones terminales de las neuronas y la célula diana (que puede ser otra célula nerviosa o una célula muscular o glandular). La unión comprende las membranas de ambas células, una hendidura microscópica entre ambas y la membrana basal entre ellas. Las sinapsis alteran el potencial de membrana de la célula postsináptica y pueden ser:

- Químicas (aquellas en las que se requiere un neurotransmisor).
- Eléctricas (aquellas en las que existe una conexión citoplasmática entre las células).

Las diferencias entre estos tipos de sinapsis se muestran en la figura 2.7.

En las sinapsis químicas (que suponen la gran mayoría de las uniones del sistema nervioso), la membrana postsináptica contiene proteínas receptoras específicas que se unen a la sustancia química liberada. Ésta es esencial para amplificar la

señal de la neurona, ya que la corriente extracelular generada en la neurona presináptica no es suficiente para causar una despolarización significativa de la célula postsináptica.

### Tipos y localización de las sinapsis

Las sinapsis (fig. 2.8) pueden ser:

- Excitadoras (despolarizantes: incrementan la permeabilidad de la membrana al  $\text{Na}^+$  [ $E_x = +55 \text{ mV}$ ] y, por tanto, conducen el potencial de membrana hacia el nivel umbral).
- Inhibidoras (hiperpolarizantes: incrementan la permeabilidad de la membrana al  $\text{Cl}^-$  [ $E_x = -65 \text{ mV}$ ] o al  $\text{K}^+$  [ $E_x = -75 \text{ mV}$ ], por lo que desplazan el potencial de membrana más allá del umbral).

Su localización puede intensificar su acción, cuanto más cercana esté la sinapsis al cono axónico mayor es su efecto.

Según su localización, las sinapsis más frecuentes son:

- Axodendríticas. Constituyen la forma «estándar» de sinapsis entre neuronas.
- Axosomáticas. Suelen ser inhibidoras y cuando se encuentran próximas al cono axónico inhiben de forma más eficaz la descarga celular que las sinapsis axodendríticas, ya que el cuerpo celular es el lugar de generación del potencial de acción.
- Sinapsis axoaxónicas, que pueden afectar (modular) a la liberación de transmisores de la célula presináptica.

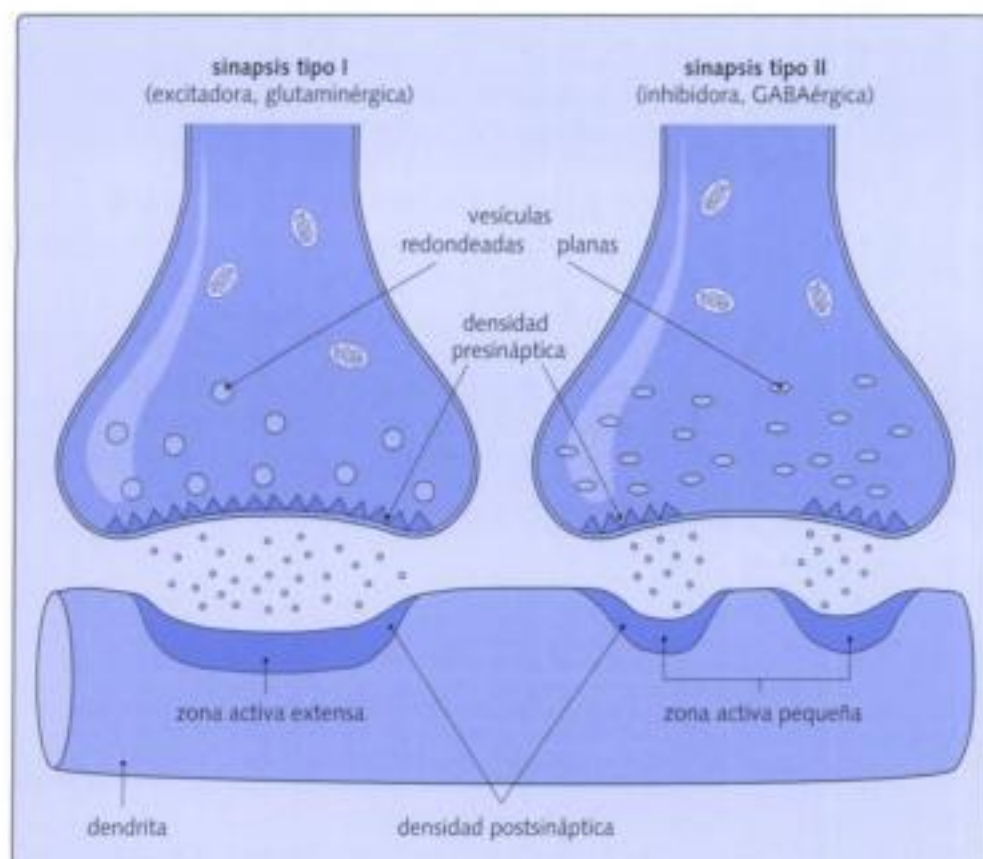
### Proceso de transmisión

La figura 2.9 muestra los pasos entre la llegada del potencial de acción, la liberación del transmisor y la terminación del efecto del mismo.

Paso 1: el potencial de acción alcanza el botón terminal y la despolarización abre los canales de calcio dependientes de voltaje.

Comparación de las sinapsis eléctricas y químicas		
Característica	Eléctrica	Química
Continuidad del citoplasma	Si	No
Retraso	Ninguno	0,8–1,5 mseg
Agente	Ion	Neurotransmisor
Espacio entre las células	2 nm	30–50 nm
Dirección de la señal	Mono o bidireccional	Monodireccional
Variación de la función	Activada o desactivada	Niveles de actividad modificables

**Fig. 2.7** Comparación entre las sinapsis eléctricas y químicas.



**Fig. 2.8** Sinapsis excitadora (despolarizante) y sinapsis inhibidora (hiperpolarizante).

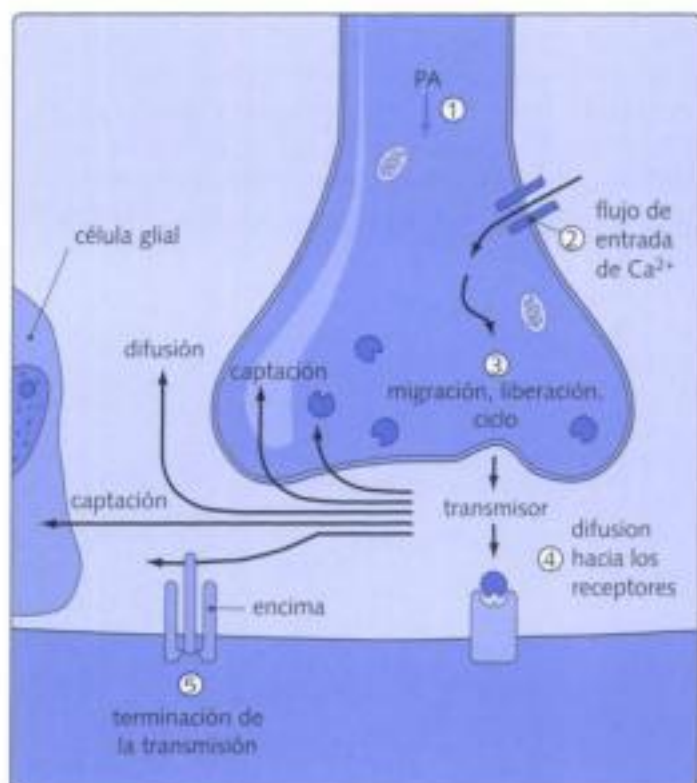
Paso 2: los iones de calcio entran en el botón terminal y permiten que las vesículas se unan a los sitios de liberación presináptica mediante un esqueleto intracelular de filamentos de actina.

Paso 3: después, la membrana de las vesículas se fusiona con la membrana presináptica y su contenido se libera a la hendidura sináptica. La membrana de la vesícula se invagina hacia el interior de la terminación presináptica y se recicla para formar más vesículas que se llenan de transmisores para su reutilización. Éste es un proceso peligroso porque permite que el contenido extracelular acceda al interior de la célula nerviosa (p. ej., los poliovirus o virus herpes).

Paso 4: El transmisor difunde en la hendidura sináptica hasta los receptores postsinápticos y, en algunos sistemas, hasta los receptores presinápticos que regulan la liberación de los neurotransmisores.

Una vez que el transmisor se ha unido a los receptores postsinápticos causa un cambio del potencial de membrana postsináptico (un potencial postsináptico bien excitador, PEPS, o bien inhibidor, PIPS). La cuantía de este cambio es muy reducida si sólo se ha liberado una vesícula con una cantidad fija de transmisor. Sin embargo, cuando se liberan muchas vesículas, estos PEPS se suman y pueden causar un cambio del potencial de membrana que es suficiente para alcanzar el umbral de la célula postsináptica. Esta teoría de los pequeños PEPS idénticos correspondientes a la liberación de las vesículas

individuales se conoce como teoría de los cuantos (siendo el cuanto la cantidad de transmisor de cada vesícula). Los efectos de los PEPS y los PIPS sobre el potencial de membrana se muestran en la figura 2.10.



**Fig. 2.9** Transmisión sináptica.





**Fig. 2.10** Efectos del potencial postsináptico excitador (PEPS) e inhibitorio (PIPS) sobre el potencial de membrana.

El efecto del transmisor químico termina (paso 5) mediante uno o más de los siguientes mecanismos:

- Destrucción enzimática del transmisor en la hendidura (p. ej., por la acetilcolinesterasa en las neuronas colinérgicas).
- Recaptación del transmisor en el botón terminal.
- Captación del transmisor por las células gliales.
- Difusión fuera de la hendidura.

La modulación de estos mecanismos constituye la base fundamental de la terapéutica del sistema nervioso.

### Sumación temporal y espacial

La sumación temporal se produce cuando un cierto número de PEPS causados por la transmisión en una misma sinapsis se suman entre sí para llevar el potencial de membrana hasta su umbral. Estos PEPS tienen que aparecer rápidamente uno tras otro porque las fluctuaciones que causan cada uno decaen después de un corto período de tiempo.

La sumación espacial tiene lugar cuando varias sinapsis diferentes localizadas en la misma neurona transmiten una señal para un PEPS aproximadamente al mismo tiempo. Todos los PEPS pueden sumarse para llevar el potencial de membrana hasta su umbral. La figura 2.11 muestra la diferencia entre la sumación temporal y espacial. Los mismos principios se aplican a los PIPS, excepto porque el potencial de membrana se desplaza de su nivel umbral.

### Facilitación

Cuando una serie de potenciales de acción alcanza un botón terminal en un breve período de tiempo, el efecto del transmisor sobre la célula postsináptica se potencia de forma gradual (es decir, se produce más excitación o más inhibición). Esto puede deberse a una acumulación de  $\text{Ca}^{2+}$  en el botón presináptico que causa un aumento de la exocitosis como resultado de la mayor entrada de  $\text{Ca}^{2+}$  que compensa el mecanismo de eliminación. La facilitación sólo puede mantenerse durante el tiempo que existe transmisor en las vesículas. Las enzimas que generan moléculas transmisoras y transmisores peptídicos se sintetizan en el cuerpo celular y deben transportarse a lo largo del axón, lo que lleva un tiempo. Por tanto, el efecto facilitador no se mantiene de forma indefinida.

### Neurotransmisores y sus receptores

Hay cuatro tipos principales de neurotransmisores. En la figura 2.12 se presenta un ejemplo de la síntesis de cada uno de ellos:

- Acetilcolina. Es el transmisor de la unión neuromuscular (UNM) y también de muchos puntos del sistema nervioso autónomo. Las vías colinérgicas del encéfalo pueden ser importantes para la memoria, de modo que los fármacos anticolinesterásicos parecen ayudar a los pacientes con enfermedad de Alzheimer y los anticolinérgicos empeoran sus síntomas.
- Aminas (dopamina, noradrenalina, 5-hidroxitriptamina). Las vías centrales de las neuronas que contienen estos transmisores derivan sobre todo del tronco del encéfalo y ejercen acciones importantes en todas las zonas del

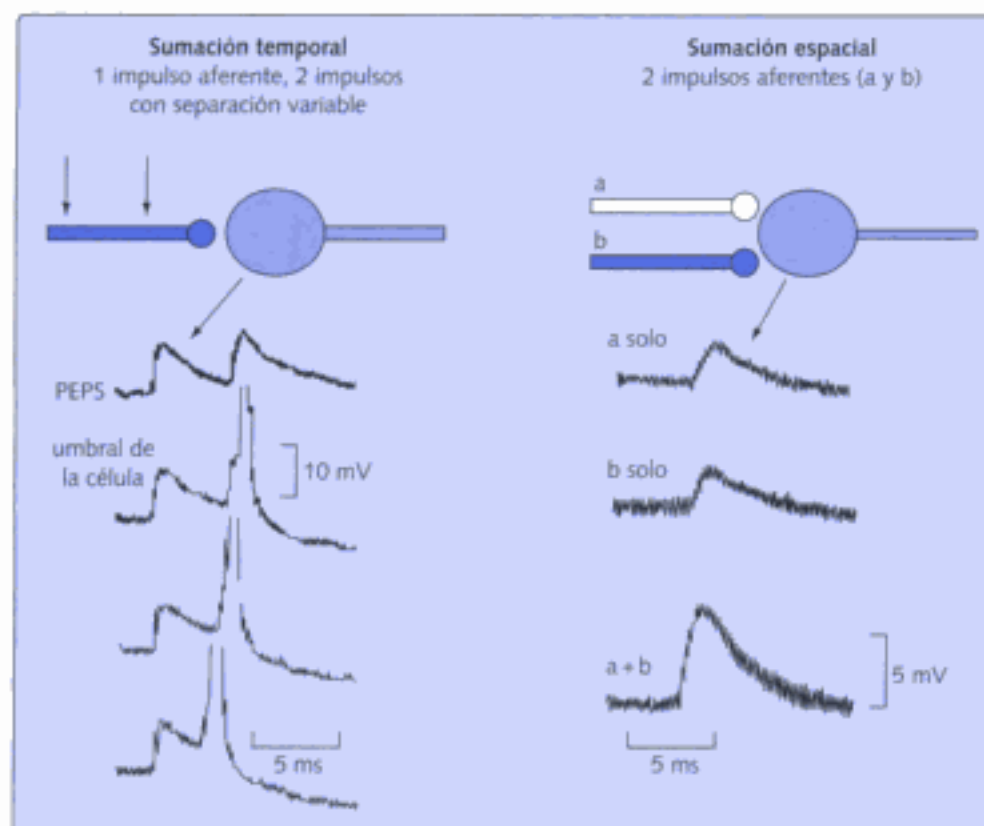


Fig. 2.11 Sumación temporal y sumación espacial.

encéfalo. Las vías monoaminérgicas con frecuencia se modifican cuando se tratan pacientes con depresión, pero no se sabe cómo actúan exactamente los fármacos.

- Aminoácidos excitadores (glutamato, aspartato). El glutamato es el aminoácido excitador más importante y se encuentra muy extendido en todo el sistema nervioso central. Existen dos clases principales de receptores de glutamato: los receptores AMPA y los receptores de NMDA. Se piensa que estos últimos son componentes importantes de la potenciación a largo plazo y para la formación de la memoria. El glutamato es muy tóxico para el cerebro en grandes cantidades, posiblemente a través de la entrada de  $\text{Ca}^{2+}$  en las células mediada por los receptores de NMDA que se encuentran ampliamente distribuidos en la corteza. Ésta puede ser la causa de la muerte celular neuronal en el estado epiléptico.
- Aminoácidos inhibidores (GABA, glicina). El GABA es un derivado del glutamato que se encuentra muy extendido en el sistema nervioso central, mientras que la mayor parte de las células que contienen glicina son las interneuronas de la médula espinal. Se piensa que ambos causan hiperpolarización mediante la entrada de  $\text{Cl}^-$ , haciendo que la neurona se aleje de su potencial umbral.
- Péptidos (opiáceos, neuropéptido Y, sustancia P, somatostatina). Éste es un grupo sumamente diverso con funciones igualmente amplias. Algunos tienen actividad hormonal (somatostatina,

insulina), otros modulan las vías nociceptivas de la médula espinal y el tronco del encéfalo (opiáceos). Con frecuencia se liberan junto con pequeñas moléculas que por sí mismas tienen accionesseudoneurotransmisoras (p. ej., ATP).



La miastenia grave es un proceso causado por la presencia de anticuerpos contra el receptor postsináptico de acetilcolina. Se caracteriza por debilidad muscular que empeora de forma progresiva con el ejercicio. Se conoce como fatigabilidad. El diagnóstico se basa en la mejoría de los síntomas cuando se administra un anticolinesterásico de acción corta (la prueba de Tensilon).

El efecto de un neurotransmisor depende del tipo de receptor que está presente en la sinapsis. Por ello, un neurotransmisor puede tener diferentes efectos en el sistema nervioso central en función de los receptores sobre los que actúe.

Los receptores pueden clasificarse de acuerdo con el sistema de segundo mensajero que utilizan para alterar el potencial de membrana. En la figura 2.13 se esquematizan las dos clases principales de receptores:



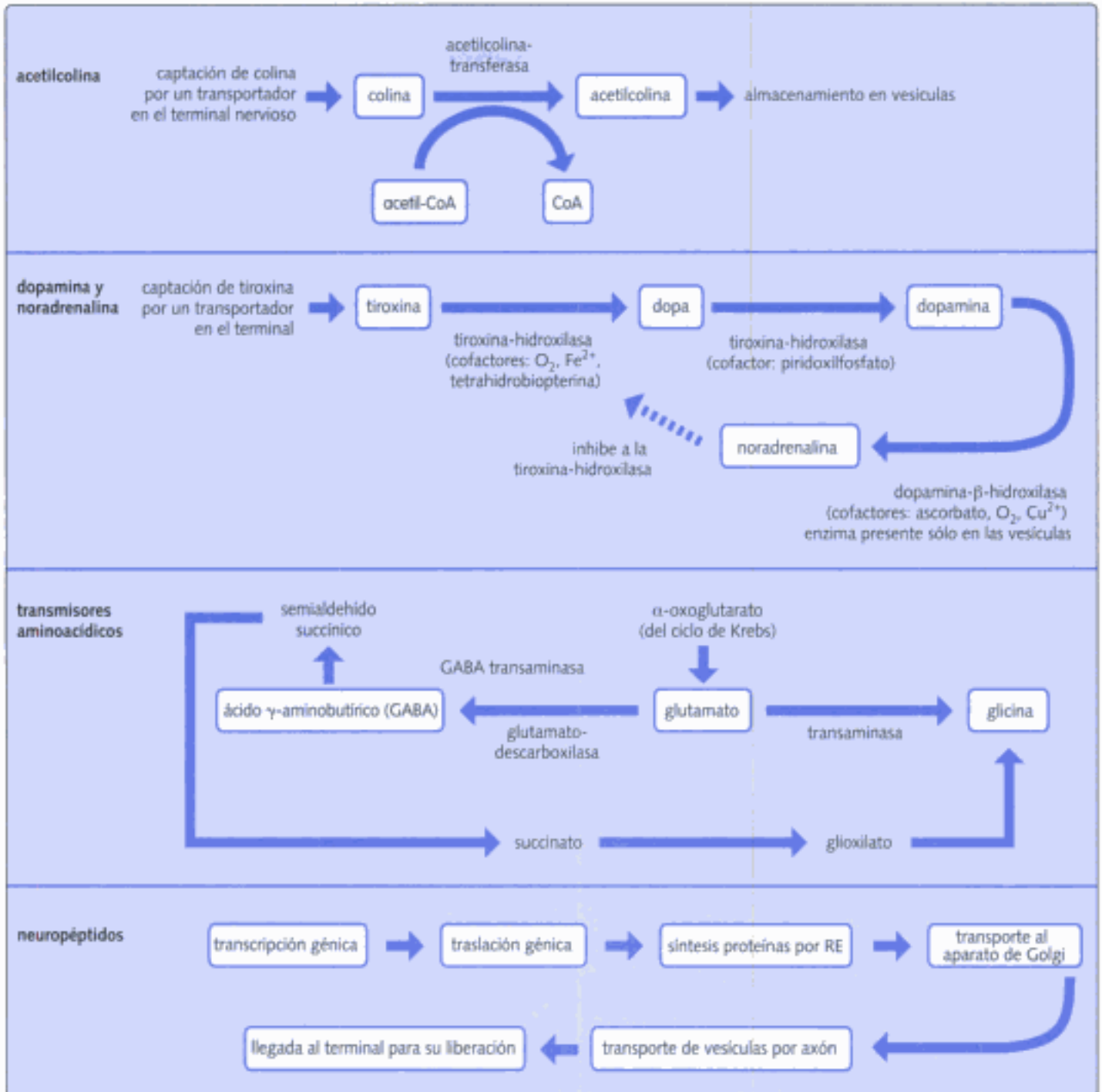


Fig. 2.12 Vías de síntesis de los neurotransmisores.

- El receptor ionotrófico que está acoplado a un canal iónico para cationes o aniones. Cuando estos receptores se estimulan, tienen un efecto directo sobre el potencial de membrana.
- El receptor metabotrófico que está acoplado a una proteína G y utiliza AMPc (monofosfato de adenosina cíclico) o  $IP_3$  (inositol 1,4,5-trifosfato) como segundo mensajero, que después pueden tener efectos intracelulares al producir cambios en los canales iónicos y alterar el potencial de membrana.

En la figura 2.14 se muestra la diversidad de receptores de los neurotransmisores principales.

### Regulación de la síntesis de transmisores

La síntesis de transmisores puede regularse a corto plazo en el botón terminal mediante el nivel de calcio intracelular. Si la neurona descarga muchos potenciales de acción, el  $Ca^{2+}$  se acumulará en el botón y aumentará la actividad de las proteínas cinasas dependientes de  $Ca^{2+}$ , que pueden influir sobre las enzimas de la vía del transmisor.

A largo plazo, la regulación se lleva a cabo a través de la acción del segundo mensajero sobre la transcripción génica de la enzima limitante de la velocidad. En la figura 2.15 se muestran estos procesos para la regulación de la dopamina.



Estructura y función de las dos clases principales de receptor		
	Ionotrófico	Metabotrófico
<b>Estructura</b>	Canal de iones transmembrana formado por cinco subunidades, los lugares de unión para el ligando y los moduladores se sitúan en el exterior de la célula	Proteína única transmembrana con lugares para interacción con ligando fuera de la célula e interacción con proteínas G dentro de la célula
<b>Unidades funcionales</b>	Cada subunidad tiene cuatro dominios transmembrana y las subunidades crean un campo de carga para atraer a los cationes o a los aniones; por ejemplo, la subunidad ACh <sub>3</sub> atrae al Na <sup>+</sup> , la subunidad GABA <sub>B</sub> atrae al Cl <sup>-</sup>	Siete dominios transmembrana con residuos de aminoácidos específicos en cada dominio importantes para la unión con los ligandos; por ejemplo, el receptor D <sub>1</sub> tiene aspartato en el dominio 3 para la unión con dopamina

**Fig. 2.13** Comparación entre los dos tipos principales de receptores de neurotransmisores: ionotróficos y metabotróficos.

## Redes neurales

Los diferentes tipos de procesamiento requieren distintas formas de organización de las conexiones de un circuito neuronal. Las neuronas que forman la parte eferente de un circuito particular integran la información procedente de dicho circuito y la envían a todas partes. Un ejemplo extremo es la motoneurona cortical que envía su axón en el haz corticoespinal. En la célula converge un número elevado de contactos neuronales porque el movimiento voluntario está gobernado por varios circuitos diferentes. Éste es un ejemplo de convergencia.

La información sensitiva que llega al encéfalo debe dirigirse a diversas áreas para su procesamiento. El dolor tiene componentes de localización, de intensidad y emocionales, pero sólo unos pocos receptores envían tal información al sistema nervioso central. Las neuronas de este circuito muestran un patrón divergente de conexiones, de modo que una información similar puede dirigirse a distintas áreas que son responsables de aspectos distintos de la percepción del dolor.

La información visual inicialmente se mantiene separada a medida que se procesa en el sistema nervioso central en vías paralelas. Esto significa que cuando ciertos grupos neuronales están activos, el encéfalo detecta que la información procede de una parte restringida del espacio tridimensional, lo que aumenta nuestra capacidad perceptiva. A niveles superiores, esta información está mucho más integrada, de forma que percibimos conscientemente una imagen en vez de una serie de líneas y colores en áreas diferentes del campo visual.

A nivel celular, la organización de las conexiones inhibitorias puede reducir el «ruido». El «ruido» es la actividad neuronal que no se encuentra conectada con la información transportada por un circuito (es decir, el ruido hace que la información de un circuito sea menos clara).

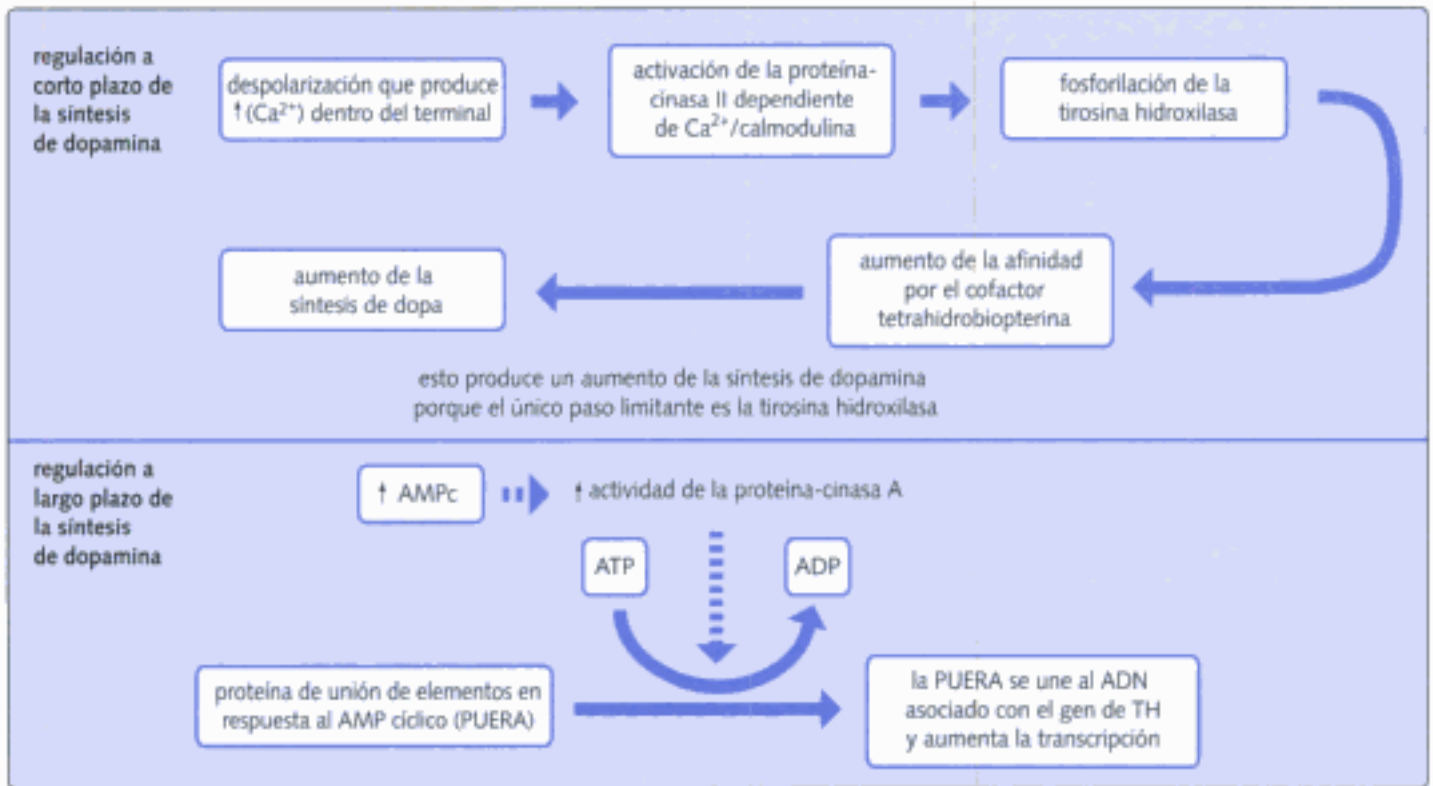
Hay muchos patrones de inhibición con funciones diferentes:

- La inhibición recurrente se muestra en la figura 2.16. Permite una descarga estable sin

Diversidad de receptores de los neurotransmisores principales					
Transmisor	Canal para cationes	Canal para aniones	Aumento de AMPc por proteínas G	Descenso de AMPc por proteínas G	Aumento de IP <sub>3</sub> por proteínas G
ACh	Nicotínico			M <sub>2</sub> , M <sub>4</sub>	M <sub>1</sub> , M <sub>3</sub>
Dopamina			D <sub>1</sub>	D <sub>2</sub>	
Glutamato (canales clasificados según los agonistas experimentales)	NMDA (Na <sup>+</sup> , K <sup>+</sup> , Ca <sup>2+</sup> ), cainato y AMPA (Na <sup>+</sup> , K <sup>+</sup> )			mGluR2	mGluR1
GABA		GABA <sub>A</sub> (Cl <sup>-</sup> )		GABA <sub>B</sub>	
Opiáceos				μ, δ	

**Fig. 2.14** Diversidad de receptores de los principales neurotransmisores.





**Fig. 2.15** Regulación a corto y a largo plazo de la síntesis de dopamina (TH, tirosina hidroxilasa).

oscilaciones súbitas de la actividad que podrían ser lesivas. Un ejemplo se observa en la médula espinal, donde se evita que las motoneuronas espinales descarguen con demasiada frecuencia mediante las conexiones con las células de Renshaw. Las células más activas estimulan al máximo las células de Renshaw, lo que causa una retroalimentación inhibitoria global sobre el grupo de células al que pertenecen. De esta forma, sólo continúan descargando las células más activas y la actividad del grupo celular se encuentra más focalizada.

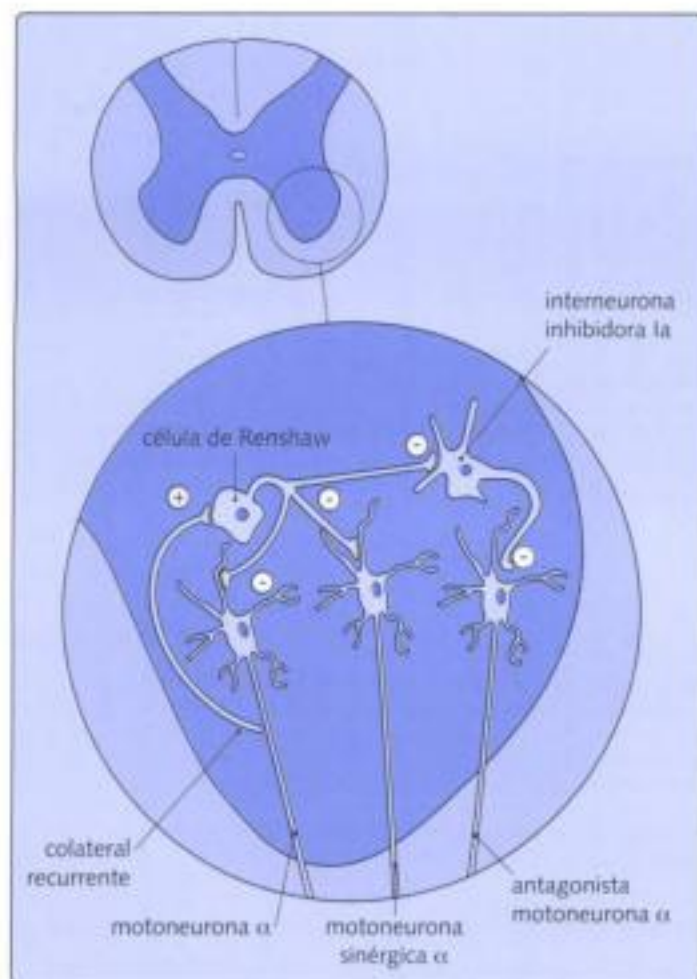
- En la figura 2.17 se muestra la inhibición lateral. Las interneuronas inhibitorias pueden utilizarse para «delimitar» una respuesta, para proporcionar un límite que distinga entre la parte «activada» y «desactivada» de un campo receptivo.
- La inhibición presináptica se muestra en la figura 2.18. Una sinapsis inhibitoria localizada en el botón terminal puede reducir la despolarización de la membrana causada por un potencial de acción entrante, probablemente a través del incremento de la permeabilidad al  $\text{Cl}^-$ , de modo que cuando el interior de la célula se hace más positivo con la corriente de  $\text{Na}^+$  el  $\text{Cl}^-$  comienza a desplazarse hacia el interior del botón. Esto reducirá el flujo de entrada del  $\text{Ca}^{2+}$  y, por tanto, también disminuirá la exocitosis.
- También existe la señalización mediante desinhibición. Una neurona situada al final de una cadena puede excitarse mediante la inhibición de la neurona inhibitoria precedente.

La inhibición se utiliza para crear campos receptivos como se muestra en la figura 2.17. El campo receptivo es el área que, cuando se estimula, causa la descarga de una neurona particular. Puede alterarse mediante las conexiones inhibitorias con las unidades sensitivas adyacentes. Esto puede producir un campo receptivo en el que el receptor responda a la estimulación de un área, pero esté inhibido ante la estimulación inmediatamente alrededor de ella, lo que se denomina el centro «activado» y el entorno «desactivado» (p. ej., en las células ganglionares de la retina). A niveles más superiores existen conexiones entre grupos más amplios de células. Los bucles de retroalimentación entre los circuitos fomentan patrones estables de descarga dentro de cada circuito individual. Las vías paralelas aparecen cuando existe más de una ruta entre dos grupos de células. Esta organización puede permitir que se produzca un procesamiento diferente a lo largo de las vías (p. ej., en los núcleos de relevo), o simplemente puede ser un ejemplo de redundancia (útil cuando una de las vías resulta lesionada).

### Conexiones

Las fibras comisurales conectan las neuronas situadas en hemisferios diferentes. Las fibras de asociación conectan neuronas localizadas en el mismo hemisferio. Existe un número muy extenso de conexiones en el sistema nervioso central y hay muchas aferencias que modulan los efectos de todas las conexiones. Esto significa que incluso un reflejo





**Fig. 2.16** Inhibición recurrente. Cuando se activa la motoneurona alfa también lo hace la célula de Renshaw que a su vez inhibe la motoneurona y las motoneuronas sinérgicas. También libera a las motoneuronas antagonistas de su inhibición.

sencillo se encuentra bajo muchas otras influencias y no es tan «sencillo».

## Lesión y reparación del sistema nervioso

Un nervio lesionado no conducirá potenciales de acción a sus botones terminales. Este bloqueo de la conducción suele aparecer después de una sección o desmielinización del axón.

### Efecto de la desmielinización

En los axones mielinizados, los canales de sodio sólo están presentes en las regiones de los nódulos y el resto del axón está eléctricamente aislado.

La figura 2.19 muestra que, si se elimina la mielina, la densidad de la corriente se reduce en las regiones nodales porque se escapa a través de la membrana desnuda.

La disminución de la densidad de la corriente despolarizará la región nodal más despacio de lo normal, lo que reduce la velocidad de conducción. Puesto que la activación normal del objetivo depende tanto de la duración como del número de potenciales de acción presentes en una población de fibras, cualquier alteración de la duración conducirá a una alteración de la función.

Si se desmieliniza más de un nódulo, el notable descenso de la corriente longitudinal puede hacer que ésta decline a lo largo de la longitud del axón y se pierda cada vez más a través de su membrana. Esto detendrá la despolarización del axón hasta su nivel umbral, y se producirá un bloqueo de la conducción.

La figura 2.20 muestra cómo la desmielinización de los axones en el sistema nervioso central explica las características clínicas de la esclerosis múltiple, en la que se destruyen las vainas de mielina. Los mecanismos aún no se conocen pero puede deberse a un ataque de la mielina inmunomediado o a una infección por un patógeno desconocido.

### Respuestas de los axones periféricos a diferentes tipos de traumatismo

La figura 2.20 muestra la relación entre un axón periférico, sus células de Schwann asociadas y la fina cubierta de tejido conjuntivo, la lámina basal, que forma un tubo continuo que contiene el complejo axón-células de Schwann.

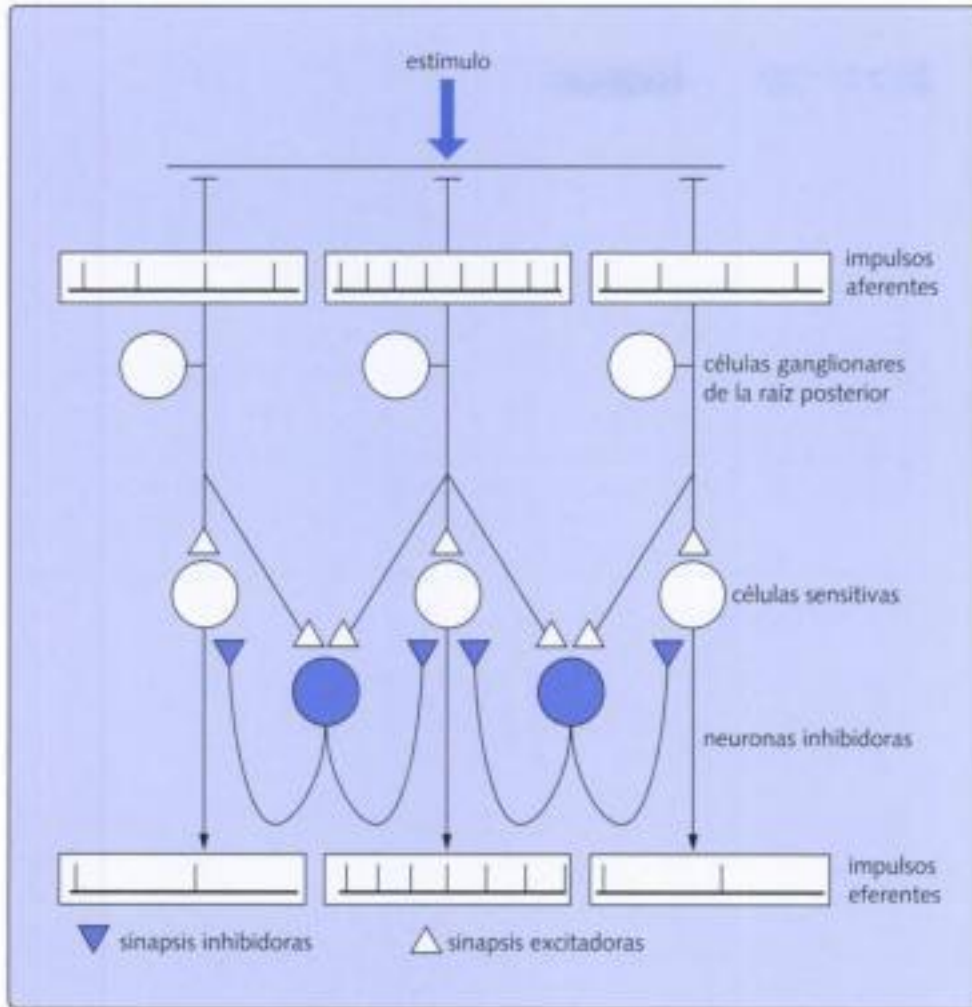
En la figura 2.21 se observa que, después de un traumatismo, los principales factores que influyen sobre el restablecimiento de la función son la integridad del axón en sí mismo y de la lámina basal, y el tiempo necesario para el nuevo crecimiento hasta el lugar de inervación (p. ej., los músculos distales pueden atrofiarse por completo antes de que un nervio seccionado a distancia crezca hasta alcanzarlos).

### Respuestas del sistema nervioso central a la lesión

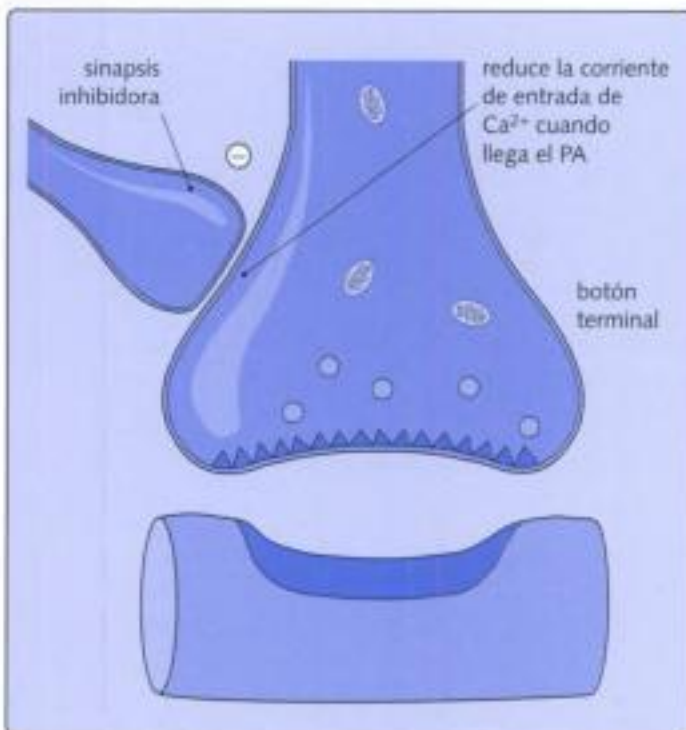
El sistema nervioso central es hostil al nuevo crecimiento axonal. Las neuronas no crecerán a través de las cicatrices gliales y las moléculas inhibitoras asociadas a los oligodendrocitos producen un colapso del extremo del axón en crecimiento.

Una posibilidad terapéutica sería la inserción local en el tejido de células que segreguen anticuerpos contra las moléculas inhibitoras para proteger el cono de crecimiento de las señales inhibitoras. En el caso de lesión de la médula espinal, podría insertarse un fragmento de nervio periférico por encima y por debajo de la zona de sección, a modo de puente, que favoreciera el crecimiento a través de la hendidura. Sin embargo, estos tratamientos están aún lejos de poder introducirse en la práctica.

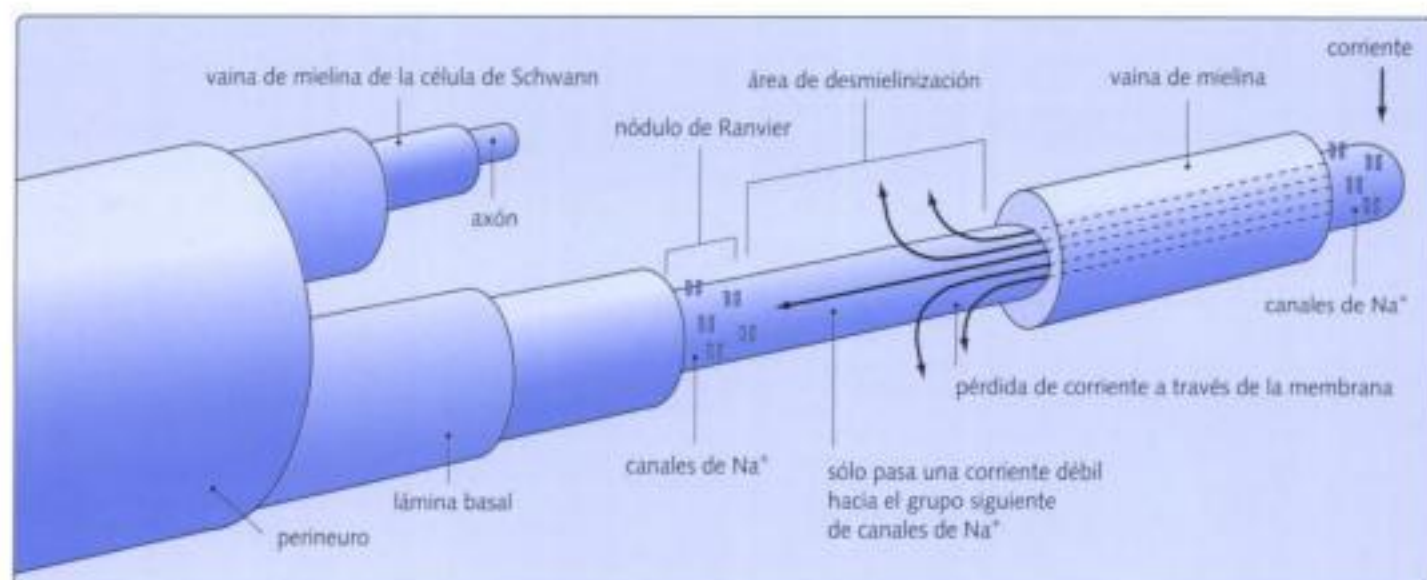




**Fig. 2.17** Inhibición lateral. Un estímulo produce una respuesta máxima en un receptor y, en menor extensión, en los receptores adyacentes. Si otras neuronas excitadoras aisladas se unen a los impulsos aferentes (nivel 1), la señal se oscurece. Sin embargo, si se introducen interneuronas inhibitoras, las células que no están máximamente estimuladas dejarán de descargar. Esto establece los límites entre la «desactivación» y «activación» (nivel 2) del campo receptivo.



**Fig. 2.18** La inhibición presináptica evita la movilización de las vesículas y su liberación mediante la reducción de la entrada de calcio.



**Fig. 2.19** Efecto de la desmielinización sobre el flujo de la corriente en un axón.

Fisiopatología de los síntomas de la esclerosis múltiple	
Síntomas	Explicación celular
Ceguera, entumecimiento, debilidad, parálisis	Bloqueo de la conducción del potencial de acción causado por la disipación de la corriente después de la desmielinización
Parestesia (hormigueo)	Acumulación extracelular de potasio en las áreas desmielinizadas debido a la exposición de los canales que pierden potasio; esto eleva el potencial de membrana hasta el umbral y se generan espontáneamente potenciales de acción (ecuación de Nernst)
Remisión de los síntomas	Debido a: A) Remielinización por oligodendrocitos B) Uso de vías nerviosas alternativas C) Generación de nuevos canales de sodio
Recidiva	A) Extensión de la lesión existente con exposición de la membrana que posee pocos canales de sodio B) Nueva localización de la lesión
Signo de Lhermitte (sensación de descargas eléctricas en los miembros con el estiramiento)	Las lesiones suelen desarrollarse en áreas del SNC con movimiento constante, como la parte de la médula espinal situada en la región de las vértebras cervicales; cuando se estiran los axones lesionados, éstos generan impulsos (existe un problema similar en el nervio óptico y se observan destellos por la noche cuando hay mucha menos luz y enmascara el efecto de estos impulsos espontáneos)

**Fig. 2.20** Fisiopatología de los síntomas de la esclerosis múltiple.





Efectos de la lesión de un nervio periférico

	Compresión	Aplastamiento	Nervio seccionado	Miembro seccionado
Axón	Intacto	Discontinuo	Discontinuo	Discontinuo
Lámina basal	Intacto	Intacto	Discontinuo	Discontinuo
Posibilidades de nuevo crecimiento	No necesita crecer de nuevo, pues hay remielinización en pocas semanas	Se liberan factores tróficos desde el extremo distal del axón y el extremo proximal (todavía unido al cuerpo celular) crece de nuevo a un ritmo de 1 mm/día	Se liberan factores tróficos desde el extremo distal del axón, pero puede crecer hacia una lámina basal errónea, ocupada previamente por un nervio con una función diferente	No está presente el extremo distal del axón; el nervio forma un neuroma
Restauración de la función	Completa	Depende de la longitud de crecimiento del axón necesaria para la reinervación	Cuatro posibilidades: 1. Crece hacia la lámina basal original 2. Crece hacia la lámina basal de la misma modalidad: función alterada 3. Crece hacia la lámina basal de diferente modalidad: afuncional 4. Forma un neuroma: afuncional	Afuncional; sensibilidad alterada y dolor transitorio/crónico

Fig. 2.21 Efectos de la lesión de un nervio periférico.



- Describe la estructura básica de una neurona y explica la función de cada uno de sus elementos.
- ¿Cuál es la diferencia, anatómica y funcional, entre las neuronas de proyección y las interneuronas?
- ¿Cuál es el significado del «potencial de reposo» de una célula y cómo se mantiene?
- Describe la secuencia de fenómenos implicados en el potencial de acción.
- ¿Cómo se propaga el potencial de acción a lo largo de un axón?
- ¿En qué se diferencian las sinapsis eléctricas y químicas?
- ¿Cuáles son los pasos implicados en la transmisión sináptica química del potencial de acción que llega al botón terminal?
- Explica la diferencia entre la suma temporal y la espacial.
- ¿Qué patrones de inhibición conoces? Descríbelos.
- ¿Cuál es el efecto de la desmielinización sobre la conducción de los potenciales de acción?
- Nombra los tipos frecuentes de función de los nervios periféricos y los procesos celulares de reparación que permiten el restablecimiento de su función.







# 3. La médula espinal

En este capítulo aprenderás:

- La anatomía de la médula espinal.
- Los haces de la médula y las modalidades que transmiten.
- El efecto de las lesiones de la médula espinal.

columna vertebral. En los adultos, la médula termina a nivel del cuerpo vertebral de L1/L2, por lo que puede introducirse una aguja de punción lumbar en el espacio subaracnoideo por debajo de este nivel (p. ej., en L3/L4) sin lesionar la médula.

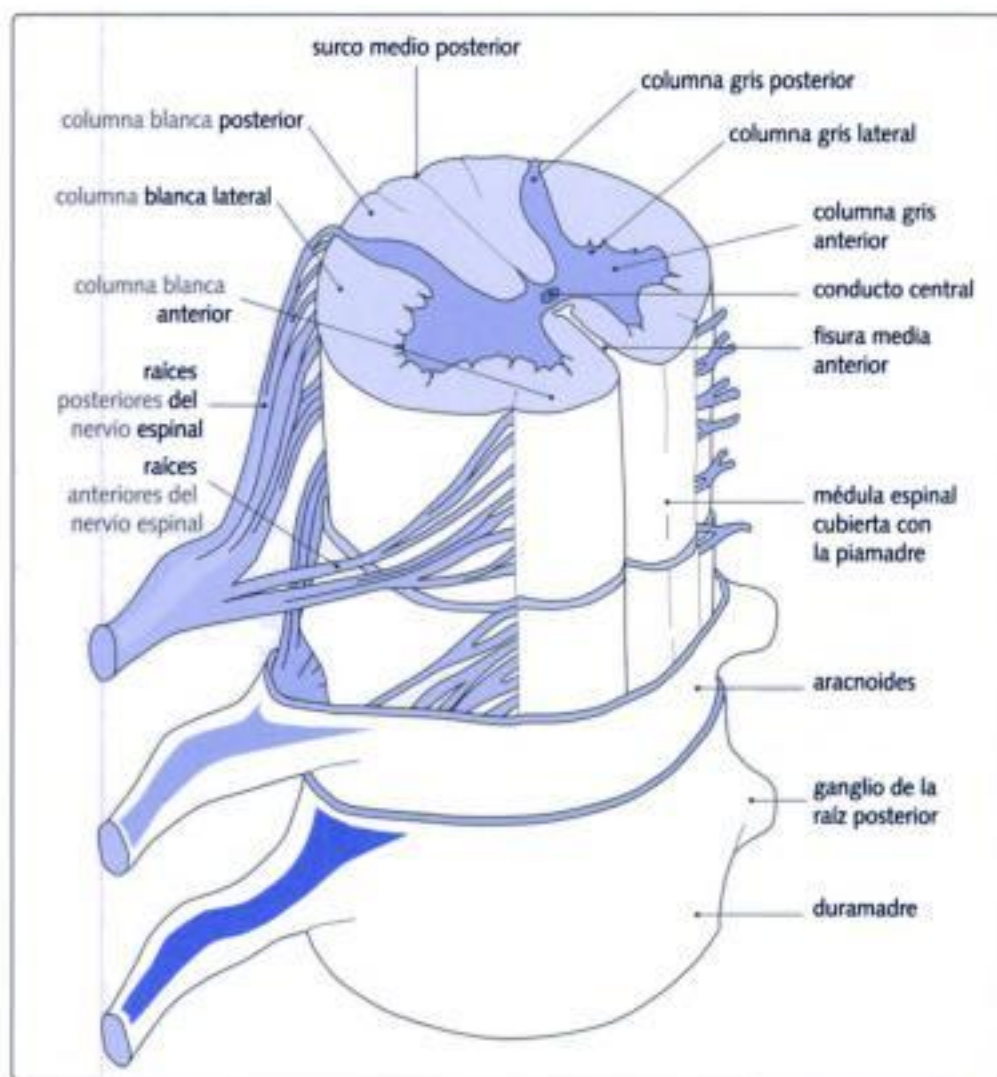
## La médula espinal

La médula espinal es un tubo organizado en segmentos con un área celular central rodeada de haces de fibras nerviosas. Los haces transportan información entre diferentes niveles de la médula espinal y también desde y hacia estructuras supraespinas.

La figura 3.1 muestra la relación entre la médula espinal, sus cubiertas y su alojamiento óseo en la



La presencia de bandas oligoclonales de proteínas en la electroforesis del líquido cefalorraquídeo sugiere la presencia de grandes cantidades de inmunoglobulinas. Ésta es una característica de la esclerosis múltiple.



**Fig. 3.1** La médula espinal por encima del nivel de L1, mostrando las cubiertas menínges (duramadre, aracnoides y piamadre).



## Células

La figura 3.2 muestra que las células de la sustancia gris central pueden dividirse en una serie de capas en el asta posterior y en una serie de columnas en el asta anterior. Estas capas y columnas se denominan láminas de Rexed (numeradas del I al X) y se basan en la agrupación de los cuerpos celulares con una forma similar.

- Las capas del asta posterior están implicadas en las vías sensitivas y son los lugares de destino de algunos nervios aferentes sensitivos, especialmente para el dolor, la temperatura y el tacto grosero.
- Las columnas de las astas anteriores están constituidas por grupos de motoneuronas que inervan el músculo esquelético. Las columnas motoras mediales inervan los músculos proximales y las motoras laterales inervan los músculos distales.
- Entre las astas posterior y anterior se encuentra la columna intermediolateral en la que se localizan los cuerpos celulares de las neuronas simpáticas preganglionares.

## Los haces espinales

Como regla general, en la sustancia blanca, los haces sensitivos ascendentes circulan en la periferia y los haces motores descendentes ocupan una posición más central, como se muestra en la figura 3.3. Los impulsos sensitivos procedentes de la piel terminan en las láminas I a IV y algunas fibras viajan hasta los segmentos superiores e inferiores en el haz de Lissauer.

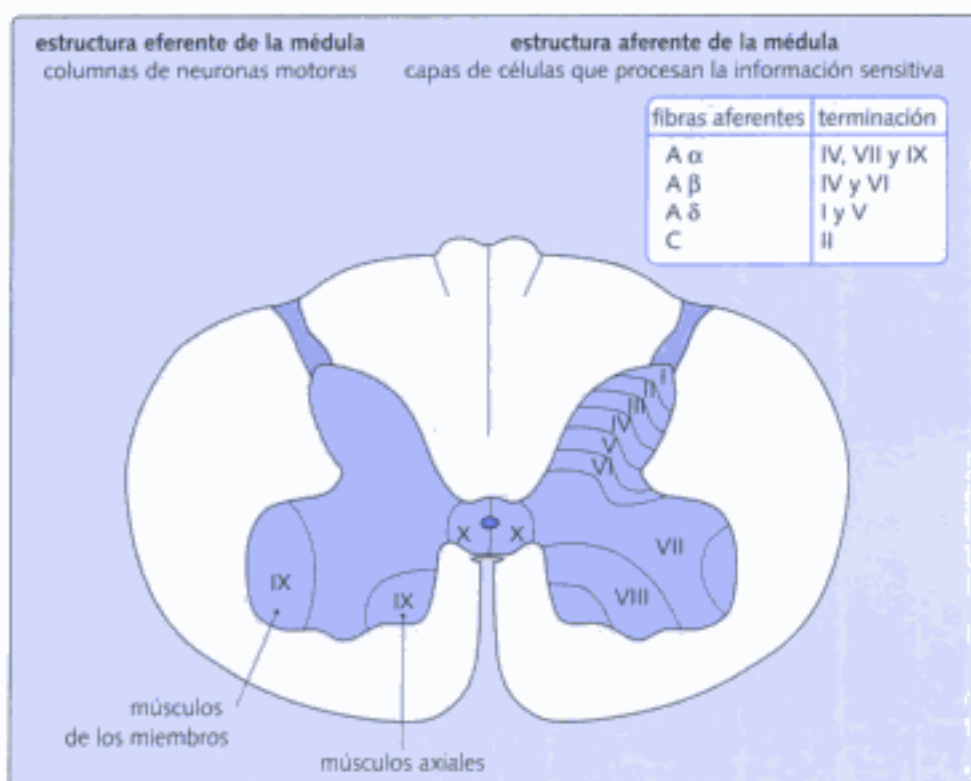
## Haces ascendentes

La diferencia básica entre los principales haces sensitivos es que la información táctil fina (haz de la columna posterior) se transporta en la médula en el mismo lado por el que entra, mientras que el dolor, la temperatura y el tacto grosero (haz espinotalámico) se transmiten en sentido ascendente por el lado opuesto de la médula. El punto en el que el haz se cruza hacia el lado contralateral se conoce como decusación.

Los haces sensitivos se encuentran organizados de forma segmentaria (es decir, las fibras del mismo nivel circulan hacia arriba juntas en el haz). En la parte superior de las columnas posteriores los segmentos se disponen siguiendo un patrón coherente de medial (sacro) a lateral (cervical), manteniendo el patrón corporal. Este patrón se distorsiona por la divergencia y convergencia de los núcleos de las columnas posteriores, de modo que las estructuras distales (como las manos) tienen una mayor representación.

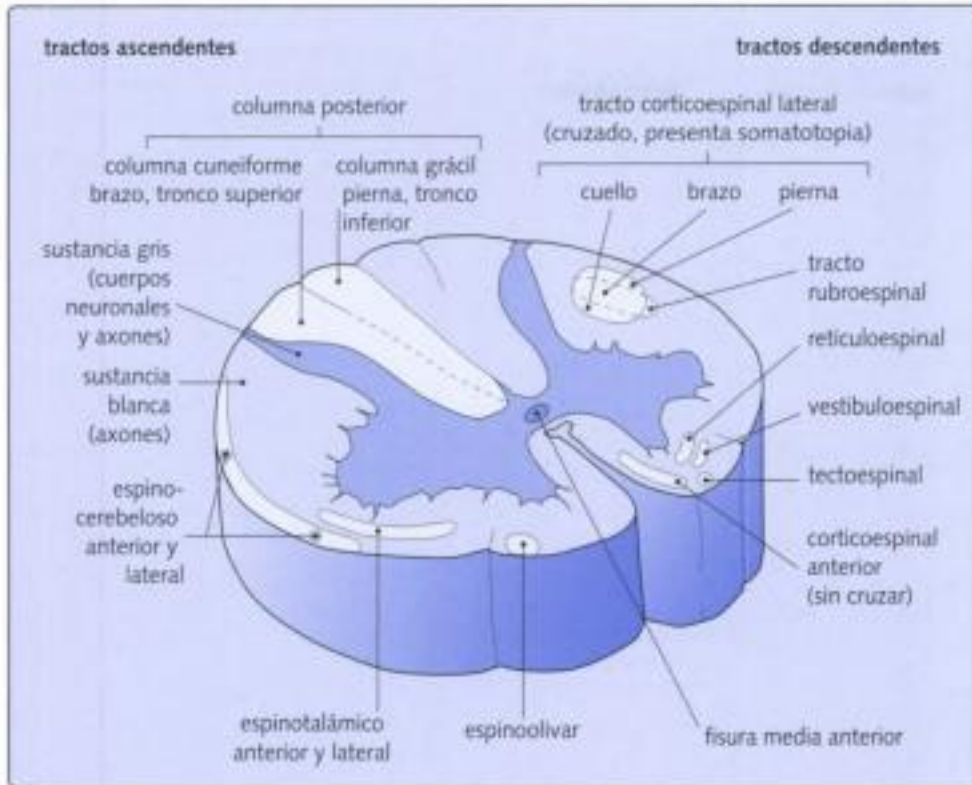
## La vía de las columnas posteriores

Una de las funciones de esta vía es reorganizar los impulsos procedentes de las fibras sensitivas primarias de los dermatomas del mapa groseramente distorsionado de la superficie corporal en la corteza sensitiva primaria (el homúnculo sensitivo). Aquí, la superficie corporal se observa de forma muy distorsionada y la mayor parte de las células corticales responden a las estructuras exploratorias sensitivas como las manos, los pies y los labios.



**Fig. 3.2** Láminas de Rexed. Se muestran los diferentes patrones de terminación de las fibras aferentes.





**Fig. 3.3** Haces espinales ascendentes y descendentes.

Esta vía:

- Segrega la información en vías específicas para las modalidades del tacto, el movimiento del vello, la presión y la rotación articular.
- Contiene mecanismos de retroalimentación que controlan la cantidad de información que entra a la corteza.

Estas funciones se llevan a cabo en las áreas en las que la vía está interrumpida por sinapsis para permitir su reorganización, segregación y supresión. La figura 3.4 muestra el sistema de las columnas posteriores como una vía de tres neuronas. Las primeras neuronas de la vía sinaptan en los núcleos de la columna dorsal (grácil y cuneiforme).

- Los impulsos sensitivos de la pierna y la parte inferior del tronco viajan hasta el núcleo grácil.
- Los impulsos sensitivos del brazo, la parte superior del tronco y el cuello hasta el núcleo cuneiforme.
- Los impulsos sensitivos de la cara van a través del nervio trigémino (V nervio craneal) hasta el núcleo del trigémino.

La siguiente sinapsis se realiza en el núcleo ventral posterolateral (o VPL) contralateral del tálamo o en el núcleo ventral posteromedial (VPM) contralateral para los impulsos del trigémino. Los impulsos llegan aquí a través del lemnisco medial.

La organización del homúnculo que comienza en las columnas posteriores y en los núcleos del trigémino se encuentra ampliada aquí y alcanza su máximo en la corteza.

Las neuronas de los núcleos VPL y VPM se proyectan a la corteza a través de las radiaciones talamocorticales.

### Haz espinotalámico y señales dolorosas

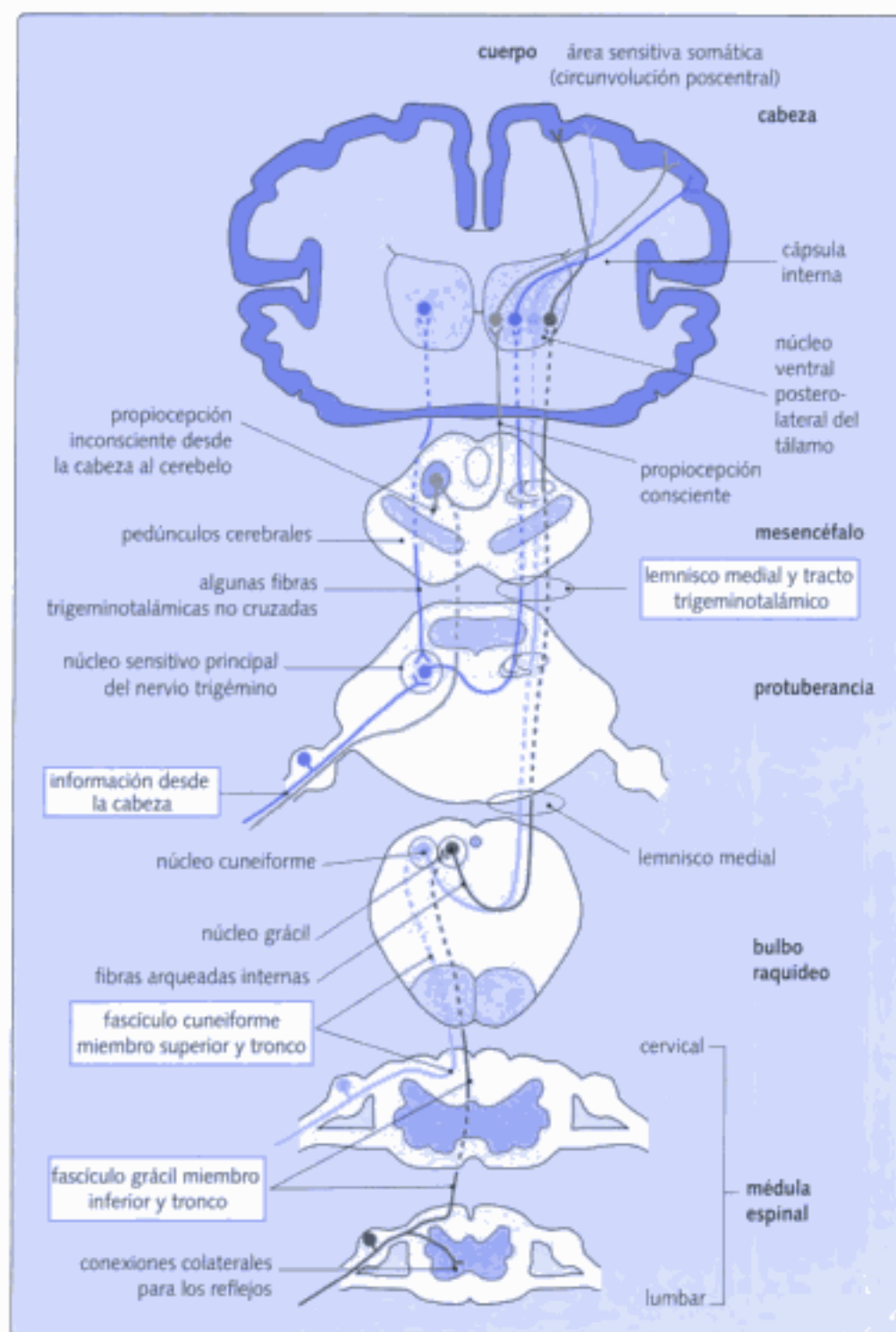
Además del dolor, el haz espinotalámico conduce la información táctil grosera y térmica. La información dolorosa también se transmite a través de los haces espinoreticular y espinomesencefálico.

La información nociceptiva y térmica se conduce las astas dorsales a través de las fibras mielínicas rápidas A $\delta$  (conducen el dolor agudo, penetrante) y de las fibras C no mielinizadas más lentas (que conducen el dolor sordo, continuo y la información térmica).

Las fibras A $\delta$  terminan en las láminas I y V. Los axones de estas células cruzan al lado opuesto de la médula (se decusan) y ascienden en la sustancia blanca anterolateral formando el haz espinotalámico.

Las fibras C influyen sobre la descarga de las células espinotalámicas del asta dorsal a través de interneuronas porque terminan en una capa diferente de la médula, la lámina II. Esto proporciona pasos sinápticos adicionales en la vía del dolor que pueden incluir centros diana para la modulación de la transmisión de la señal dolorosa por los centros superiores.

La figura 3.5 muestra cómo se unen las fibras espinotalámicas al lemnisco medial en el bulbo y se proyectan al tálamo. El haz termina en el tálamo en los núcleos ventrales posteriores y también en los núcleos intralaminares, donde se encuentra el relevo hacia la corteza.



**Fig. 3.4** Vía de las columnas posteriores para el tacto y la propiocepción. El sistema es una vía de tres neuronas con sinapsis en el bulbo, el tálamo y la corteza. Obsérvese la decusación en el bulbo.

Al igual que para el tacto fino, los nervios aferentes nociceptivos de la cara son transportados por el nervio trigémino (V) hasta el núcleo espinal del trigémino (que asume la función de las láminas I y II del asta posterior). Las fibras ascendentes del núcleo espinal del V nervio craneal cruzan hacia el lado contrario del bulbo y ascienden al tálamo para unirse a los impulsos espinotalámicos nociceptivos del resto del cuerpo.

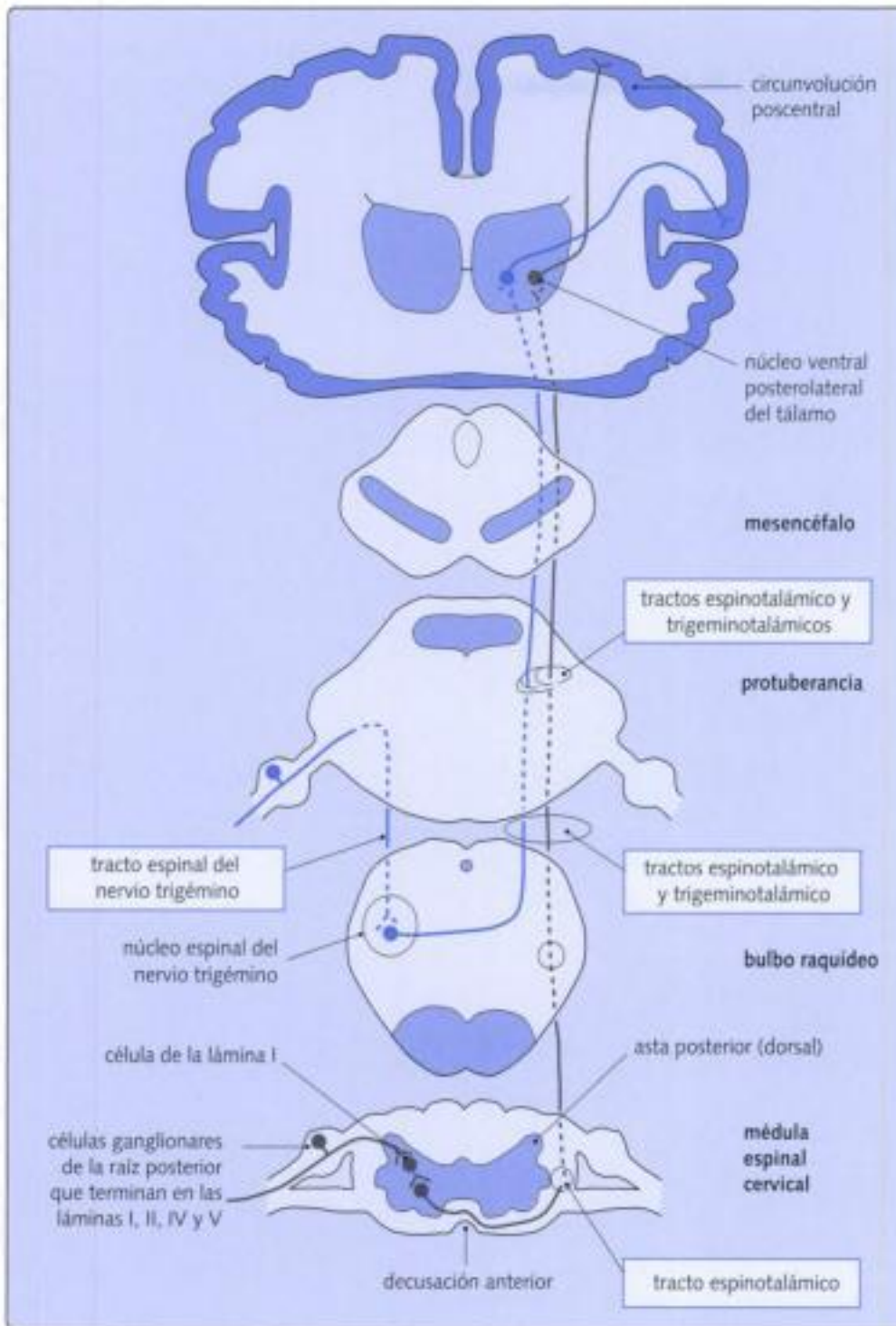
Los impulsos nociceptivos también se proyectan a varias estructuras del tronco del encéfalo, algunas de las cuales están implicadas en la generación del dolor agonizante (vía espinomesencefálica) y otras en los mecanismos del nivel de alerta (vía espinoreticular).

### Haz espinocerebeloso

El haz espinocerebeloso (fig. 3.6) conduce la información propioceptiva y puede dividirse en dos partes:

- El haz espinocerebeloso posterior está formado por los axones de los cuerpos celulares situados en una columna en la base del asta posterior (columna de Clarke) entre T1 y L2. Estas células reciben información de los husos musculares y los órganos tendinosos. Por debajo de L2, las fibras ascienden en las columnas posteriores antes de hacer sinapsis con las células de la columna de Clarke. Este haz





**Fig. 3.5** El haz espinotalámico. Obsérvese la decusación al mismo nivel espinal a medida que las fibras aferentes entran en la médula.

conduce al cerebelo la información relacionada con el movimiento corporal, del tronco y los miembros inferiores, a través del pedúnculo cerebeloso inferior. La misma información procedente de los miembros superiores se transmite a través del núcleo cuneiforme externo localizado lateralmente en el bulbo.

- El haz espinocerebeloso anterior recibe sus impulsos de los cuerpos celulares de la lámina VII (la capa de interneuronas medulares). La mayoría de los axones cruzan hacia el otro lado en su segmento y después ascienden al cerebelo a través del pedúnculo cerebeloso superior, donde la mayor

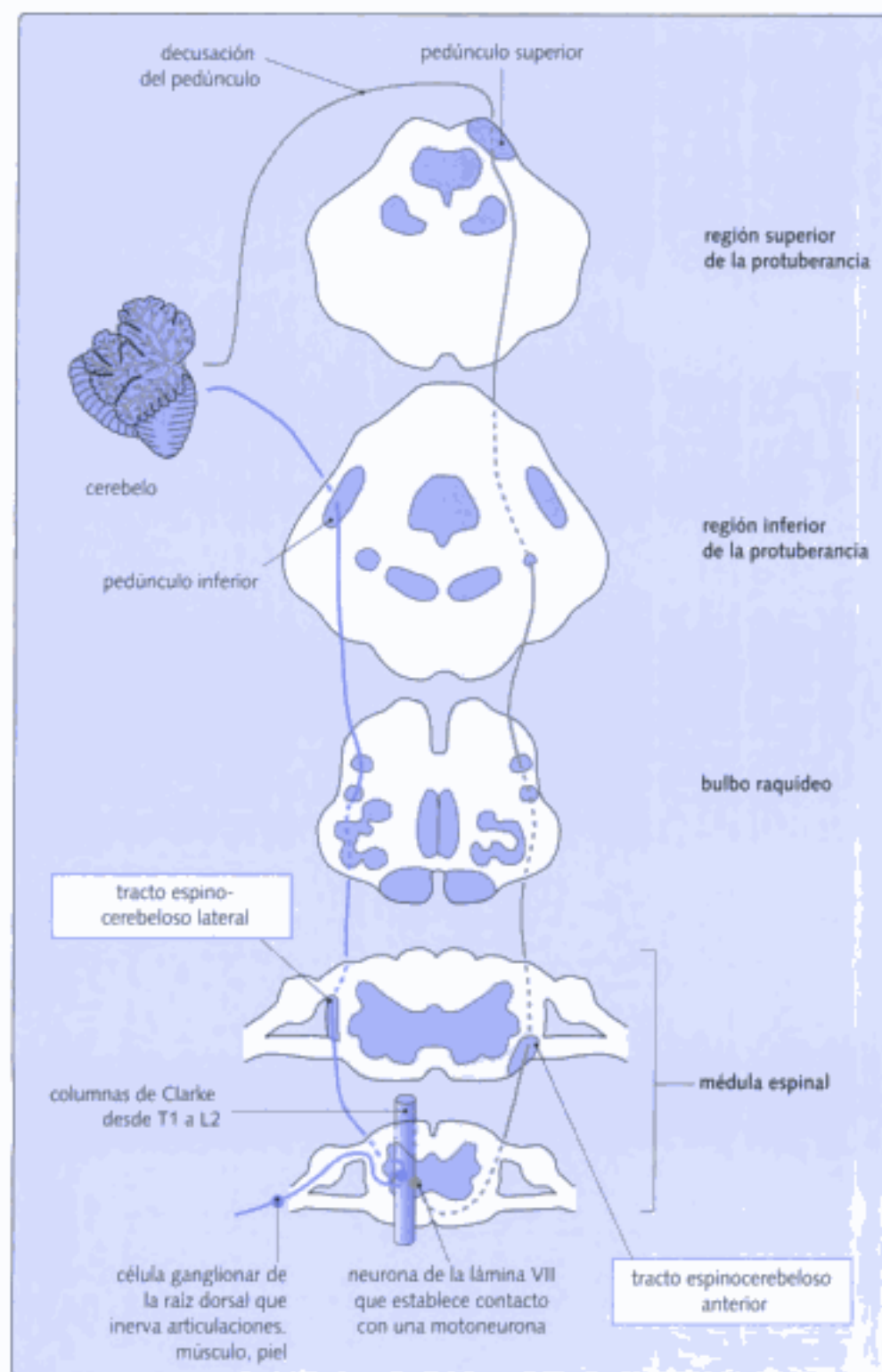
parte de los axones se cruzan de nuevo. Este haz envía información fundamentalmente acerca de la actividad de las interneuronas inhibitorias.

## Haces descendentes

### Haz corticoespinal

El haz corticoespinal (en ocasiones denominado piramidal) es el principal controlador de la actividad del músculo esquelético. Tiene dos ramas:

- El haz lateral decusado controla los movimientos de precisión de los miembros (inerva los grupos de neuronas motoras laterales).



**Fig. 3.6** Los haces espinocerebelosos anterior y lateral.

- El haz anterior no cruzado controla los movimientos menos precisos del tronco (inerva los grupos de neuronas motoras mediales).

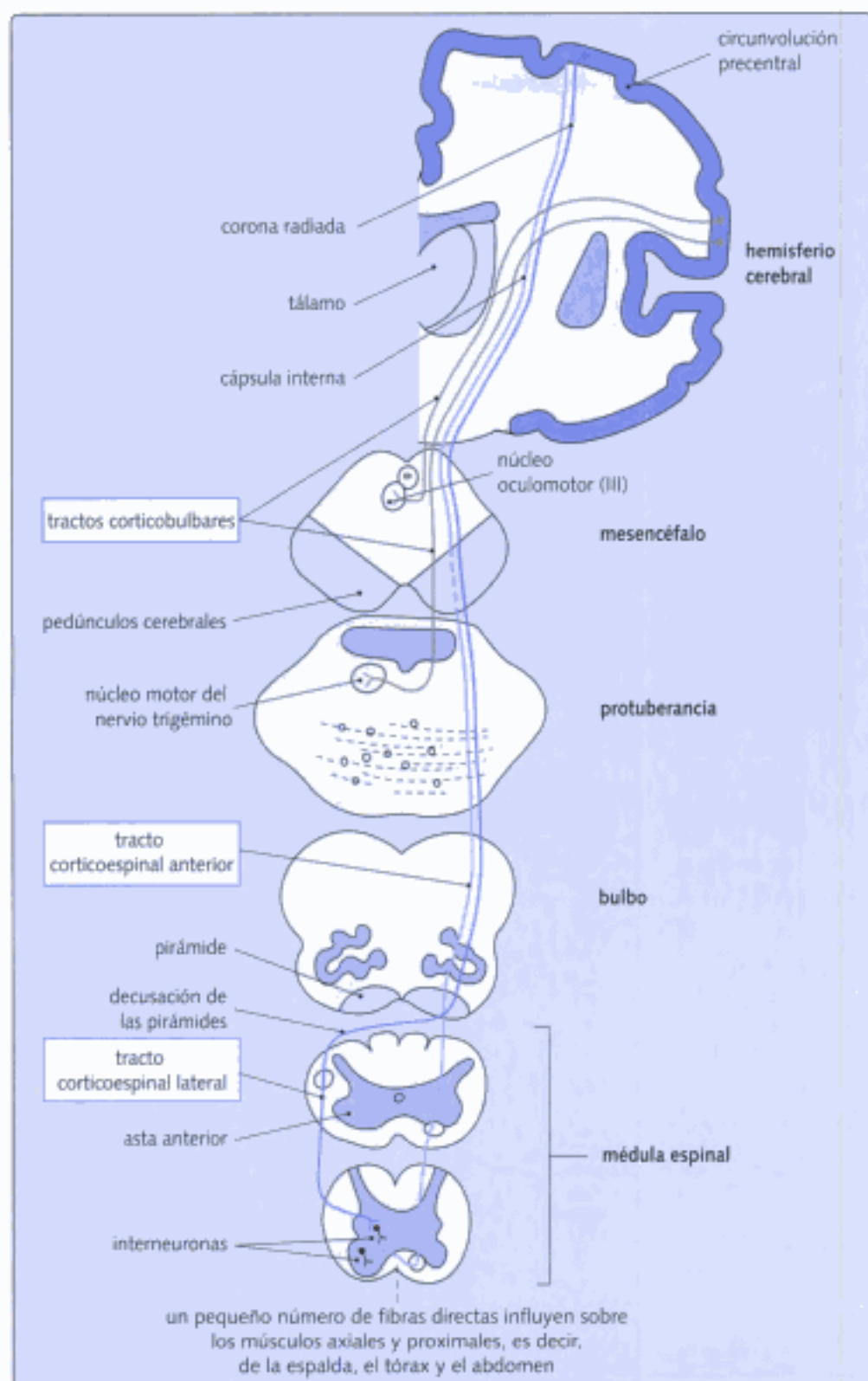
Las fibras que influyen sobre las neuronas motoras que inervan los músculos de la cabeza (p. ej., los músculos extraoculares, los músculos de la lengua y los músculos faciales) viajan en los haces corticobulbares hasta los núcleos de los nervios craneales correspondientes. La organización somatotópica de las fibras motoras que descienden desde la corteza

incluye la cabeza en los pedúnculos cerebrales pero no a nivel de la decusación en el bulbo (fig. 3.7).

Las fibras motoras conducen señales para los movimientos voluntarios que requieren destreza. Para conseguir esto:

- El haz debe ser altamente somatotópico.
- Las fibras deben tener pocas colaterales, de modo que la excitación de una fibra se comunique a un número mínimo de motoneuronas espinales (esto permite un gran control sobre la ejecución del movimiento).





**Fig. 3.7** Los haces corticoespinal y corticobulbar. Obsérvese la decusación en la médula espinal.

Además de axones motores, existen fibras que regulan los reflejos medulares en el haz y la retroalimentación de los circuitos sensitivos en el asta posterior desde la corteza sensitiva.

### Lesiones de neurona motora superior e inferior

La lesión de la corteza motora conduce a una ausencia de movimientos voluntarios, si bien las pruebas experimentales obtenidas tras seccionar el haz

piramidal en el bulbo raquídeo de monos producen un mínimo déficit motor en éstos.

En el ser humano, la lesión de la corteza motora y de las áreas premotoras tras un accidente cerebrovascular (o ictus) da lugar a una serie de síntomas y signos que afectan a alguno de los músculos contralaterales de los miembros y la cara. Al estar implicadas las neuronas motoras superiores (es decir, corticales), el efecto se denomina «lesión de la motoneurona superior» a pesar de que también participan otras células.



La paresia (debilidad muscular) voluntaria se debe a la pérdida de los impulsos aferentes corticoespinales. Los síntomas y signos son:

- Espasticidad o distribución anormal del tono muscular que afecta más a los flexores que a los extensores (esto puede deberse a la alteración de los sistemas extrapiramidales).
- Aumento de los reflejos tendinosos profundos (p. ej., el reflejo rotuliano).
- Pérdida de los reflejos superficiales (p. ej., abdominales, cremasterinos).
- Signo de Babinski positivo: respuesta plantar extensora ante la estimulación lateral de la planta del pie desde el talón hasta el primer dedo.

Los efectos de una lesión de la motoneurona superior se observan típicamente en el lado del cuerpo contralateral a la lesión. Si se produce una lesión localizada en la corteza motora o en el haz piramidal, se verán afectados todos los impulsos hacia un área debido a la organización homuncular y somatotópica.

La lesión de las motoneuronas espinales, bien en la médula o bien a lo largo de su trayecto en las vías que van hasta el lugar de inervación en el músculo, produce una serie de síntomas y signos diferentes conocidos en conjunto como lesión de la motoneurona inferior:

- Debilidad muscular causada por la pérdida de inervación.
- Atrofia por desuso (éste es un signo tardío).
- Fasciculaciones (movimientos espasmódicos del músculo) causadas por un aumento de la sensibilidad a nivel del receptor a la acetilcolina liberada a partir de los terminales intactos.
- Ausencia de reflejos por pérdida de las eferencias reflejas.

### Otros haces descendentes

Los otros haces descendentes están más implicados en el control automático o involuntario del movimiento. Fundamentalmente inervan los músculos axiales y proximales que controlan la postura.

El haz tectoespinal controla la posición de la cabeza y el cuello. El haz se inicia en las células del tubérculo cuadrigémino superior y sus axones cruzan la línea media del mesencéfalo, pero sólo llegan hasta las motoneuronas de la médula cervical.

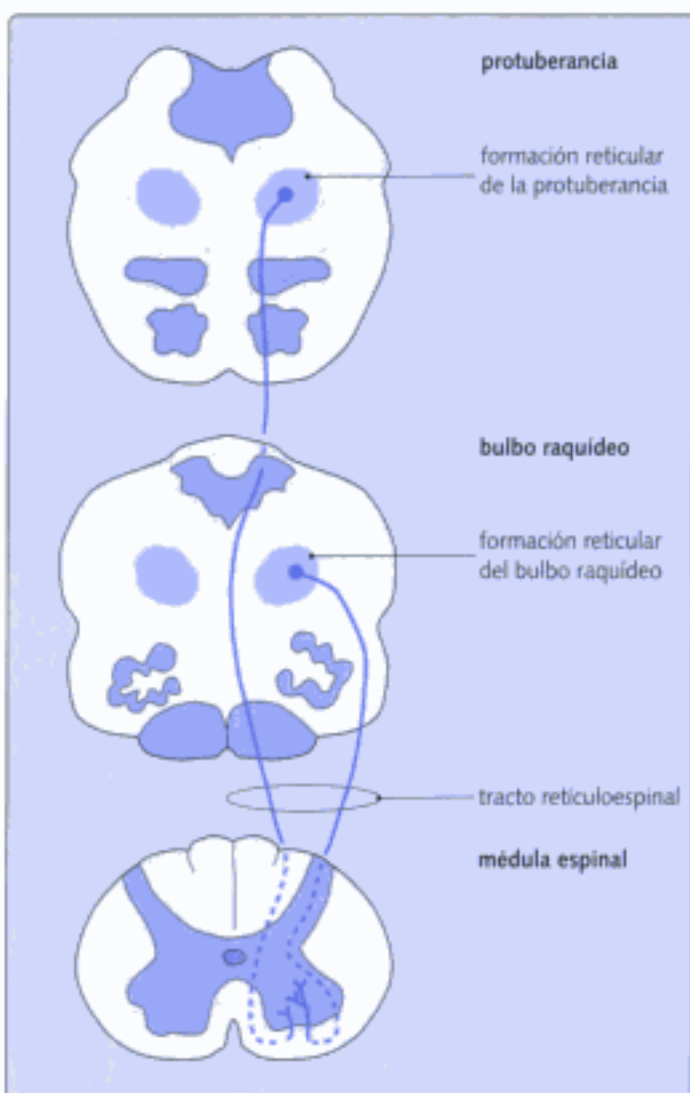
El haz vestibuloespinal actúa junto con el tectoespinal para mantener la cabeza equilibrada sobre los hombros cuando el cuerpo se mueve en el espacio y para girar la cabeza en respuesta a los estímulos sensoriales.

El haz reticuloespinal (fig. 3.8) controla la posición y ayuda en el control de los movimientos

toscos imprecisos. El término formación reticular describe una red difusa de células situadas en el tronco del encéfalo que recibe información de gran parte del sistema nervioso central y que está implicada en el control de muchos de los procesos automáticos del organismo. Contiene dos haces de interés:

- El haz pontorreticuloespinal que se proyecta a las motoneuronas que inervan los músculos axiales (encargados del control de la posición del tronco).
- El haz bulborreticuloespinal, que se proyecta hacia las motoneuronas que inervan los músculos distales (para el control de los músculos antigravitatorios).

Se piensa que el haz rubroespinal actúa como una vía paralela al haz corticoespinal. Los impulsos eferentes de la corteza motora viajan hacia la médula espinal tanto directamente como a través del núcleo rojo. Las fibras procedentes del núcleo rojo cruzan la línea media en la protuberancia (puente) y se unen al haz corticoespinal.



**Fig. 3.8** Haz reticuloespinal.



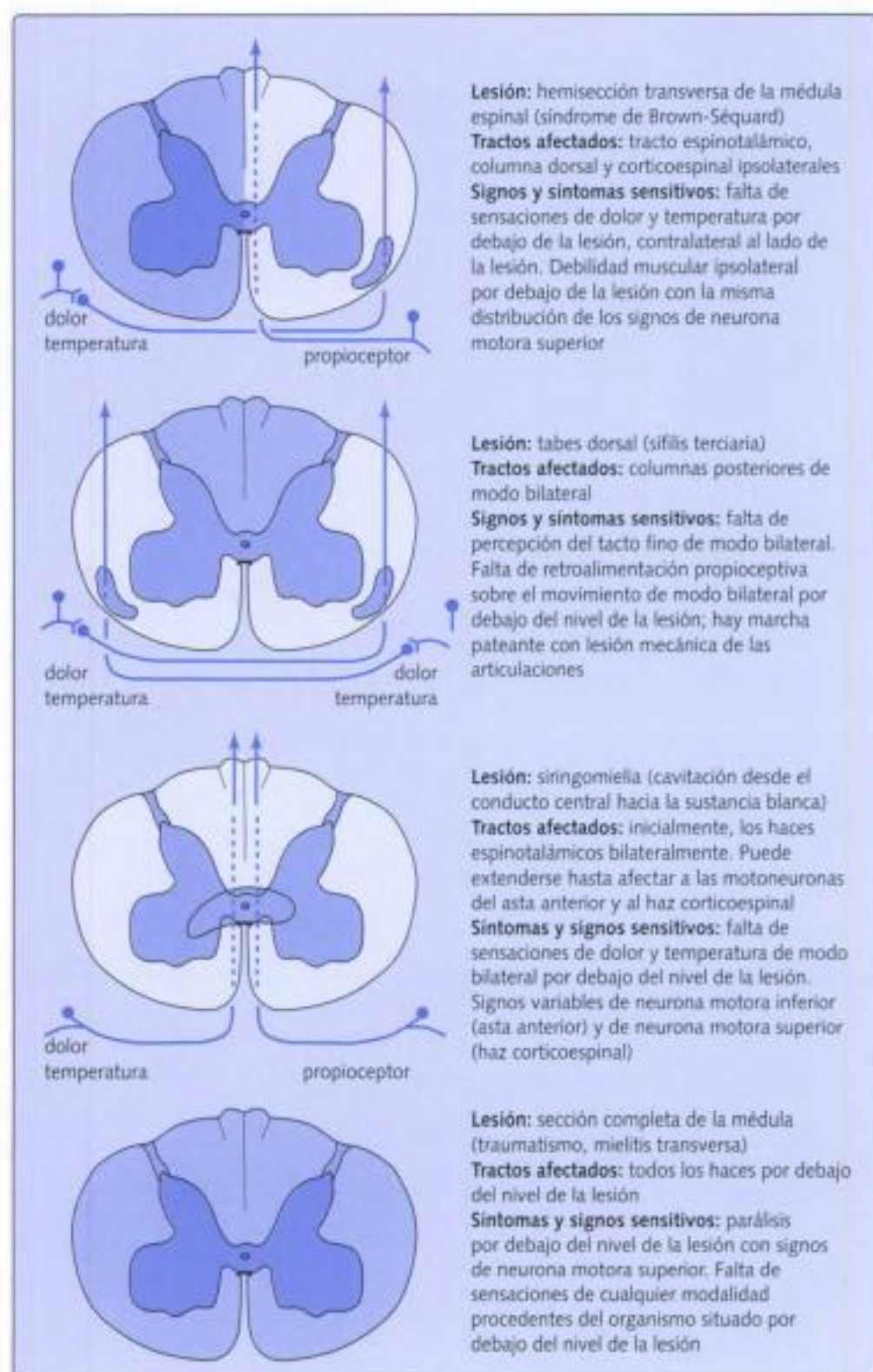


## Lesión

La figura 3.9 muestra cómo una lesión en la médula a diferentes niveles producirá diferentes grados de déficit en la función tanto motora como sensitiva. Las lesiones del núcleo VPL del tálamo y de la corteza somatosensitiva producen déficit similares a las lesiones de la columna posterior, pero en el lado contralateral del cuerpo.



Tras una sección completa de la médula espinal puede existir un período inicial de abolición de los reflejos por debajo del nivel de la lesión (cuando sería de esperar la presencia de reflejos exaltados). Esto coincide con un período de «shock medular» que puede persistir durante varias semanas.



**Fig. 3.9** Efectos de las lesiones de la médula espinal en diferentes áreas. El área lesionada está sombreada.



- ¿Dónde puede insertarse una aguja de punción lumbar en el adulto con el menor riesgo de lesión de la médula espinal?
- ¿Cuáles son las diferencias entre las columnas posteriores y anteriores?
- ¿Qué son las láminas de Rexed?
- Explica los tres relevos neuronales de la vía de las columnas posteriores.
- ¿Qué información transmiten los haces espinocerebelosos?
- Describe el haz corticoespinal y sus dos ramas.
- ¿Cómo distinguirías una lesión de neurona motora superior de una lesión de neurona motora inferior?





## 4. Sensibilidad somática y percepción del dolor

En este capítulo aprenderás sobre:

- La sensibilidad somática y la corteza sensitiva primaria.
- La nocicepción y la percepción del dolor.
- Los analgésicos y anestésicos locales habituales.

### La sensibilidad somática y la corteza sensitiva

#### Sensibilidad

La sensibilidad es una parte muy importante de la vida. Los pacientes que han perdido la sensibilidad de alguna forma terminan siendo incapaces de llevar a cabo tareas sencillas como abrocharse los botones o manejar monedas. En las formas graves de alteración sensitiva (como neuropatía diabética), los pacientes pueden sufrir lesiones graves, en particular los diabéticos en los pies, en parte porque no pueden sentir el dolor.

Existen cuatro modalidades sensitivas: tacto, sensibilidad térmica, dolor y propiocepción. La propiocepción se aborda en el capítulo 5.

Existen receptores individuales para cada una de las submodalidades de estos grupos. Por ejemplo, el organismo puede diferenciar entre el tacto ligero y la presión, entre el calor y el frío, y entre el dolor mecánico y térmico.

En el ser humano, al margen del modo en que se activa un receptor (eléctrica o electromagnéticamente), la sensación subjetiva que se comunica siempre corresponde a alguna de estas modalidades. Esto ha demostrado ser particularmente útil para los fisiólogos que estudian estos procesos.

Han demostrado que existen canales específicos para cada modalidad que conducen la información de cada una de ellas desde la piel hasta el área receptora sensitiva.

#### Receptores

Los receptores están formados por las terminaciones periféricas de los axones de las células ganglionares de la raíz posterior.

Los receptores cutáneos pueden ser terminaciones nerviosas libres o estar asociadas a distintas estructuras de tejido conjuntivo (p. ej., los corpúsculos de Pacini).

Los receptores se dividen en dos tipos, de adaptación lenta y de adaptación rápida. Las dos categorías actúan de forma armónica para enviar información distinta en relación con un mismo

estímulo. La diferente detección de la señal depende de la vinculación del receptor a la energía que incide sobre él o a una propiedad denominada adaptación (la declinación en la respuesta del receptor aunque el estímulo esté todavía presente). Por lo general, los receptores de adaptación lenta detectan la magnitud o la localización de un estímulo, y los de adaptación rápida detectan su velocidad de cambio y su duración.

La membrana del receptor se despolariza en respuesta al estímulo de su modalidad, causando un potencial generador. Si éste es suficiente, producirá una despolarización del axón hasta su nivel umbral y dará lugar a un potencial de acción. Como el axón se recupera después de su período refractario, un potencial generador de larga duración hará que el axón descargue un tren de impulsos cuya frecuencia será proporcional a la magnitud del potencial generador. Para adaptarse al amplio abanico de experiencias sensitivas, los diferentes receptores unimodales tienen umbrales diferentes y el potencial generador presenta una relación logarítmica entre la intensidad del estímulo, la frecuencia de descarga y la sensación finalmente percibida.

La figura 4.1 muestra los diferentes tipos de fibras para las diferentes modalidades y sus velocidades de conducción y diámetros axonales.

Los axones de estos receptores entran en la médula espinal a través del ganglio de la raíz dorsal; las fibras que transmiten la sensibilidad táctil viajan en la vía de la columna posterior y las fibras que transmiten la información térmica y dolorosa viajan en el haz espinotalámico (junto con cierta información relacionada con el tacto grosero). La vía de las columnas posteriores y el haz espinotalámico se tratan con detalle en el capítulo 3.

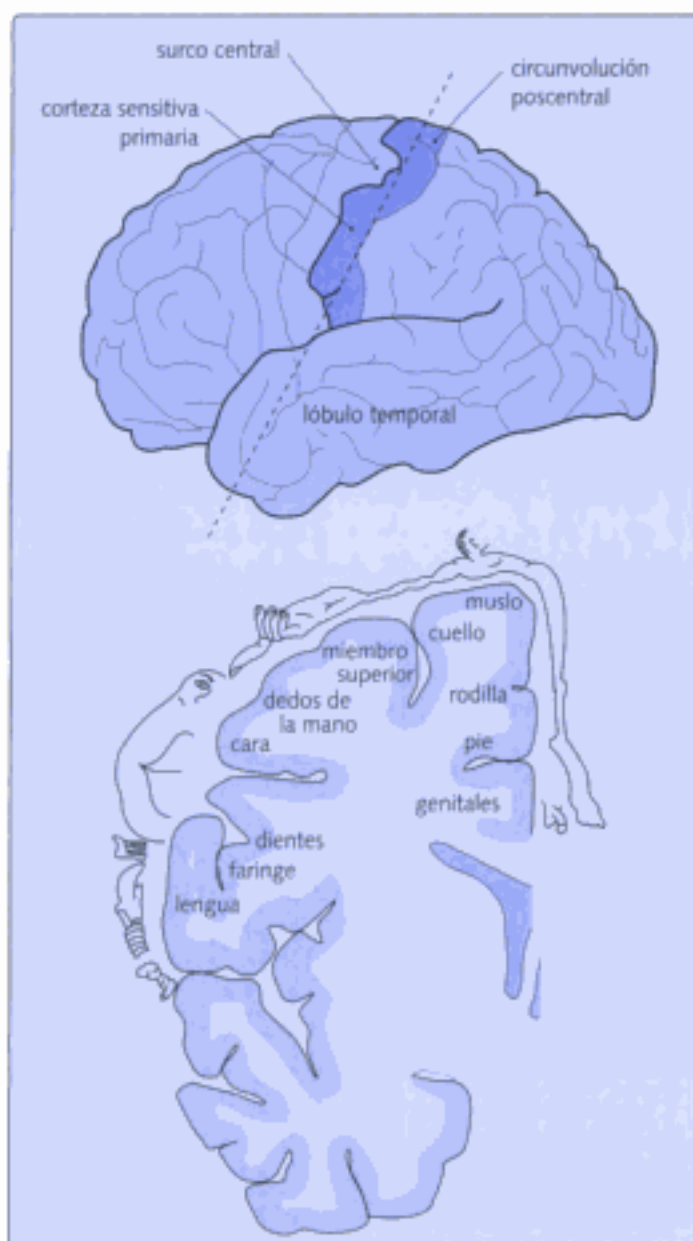
La localización de la corteza sensitiva y su organización se muestran en la figura 4.2. El homúnculo está distorsionado porque la mayor parte de la corteza se utiliza para procesar las áreas del cuerpo que se usan para la exploración. Las áreas con la mayor densidad de receptores organizados (es decir, otros diferentes a las terminaciones nerviosas libres) tienen la mayor representación en la corteza sensitiva.

La corteza sensitiva tiene un homúnculo para cada modalidad (es decir, existe un mapa para el tacto, otro para la presión, etc., todos adyacentes entre sí). En cada homúnculo existe una organización columnar desde la superficie cortical hasta el cuerpo calloso. En cada columna, las células tienen campos y modalidades receptivas similares. Las capas de la columna envían y



Fibras sensitivas aferentes				
Clase	Modalidad	Diámetro del axón (μm)	Velocidad de conducción (m/s)	Patrón de terminación en las láminas de Rexed
<b>Mielinizadas</b>				
Aα	Propiorreceptores de músculos y tendones	20	120	III, IV, V
Aβ	Mecanorreceptores de la piel	10	60	III, IV, V
Aδ	Nociceptores, termoreceptor para frío	2,5	15	I, II, V
<b>No mielinizadas</b>				
C	Nociceptores, termoreceptor para calor	<1	<1	I, II

**Fig. 4.1** Fibras aferentes sensitivas.

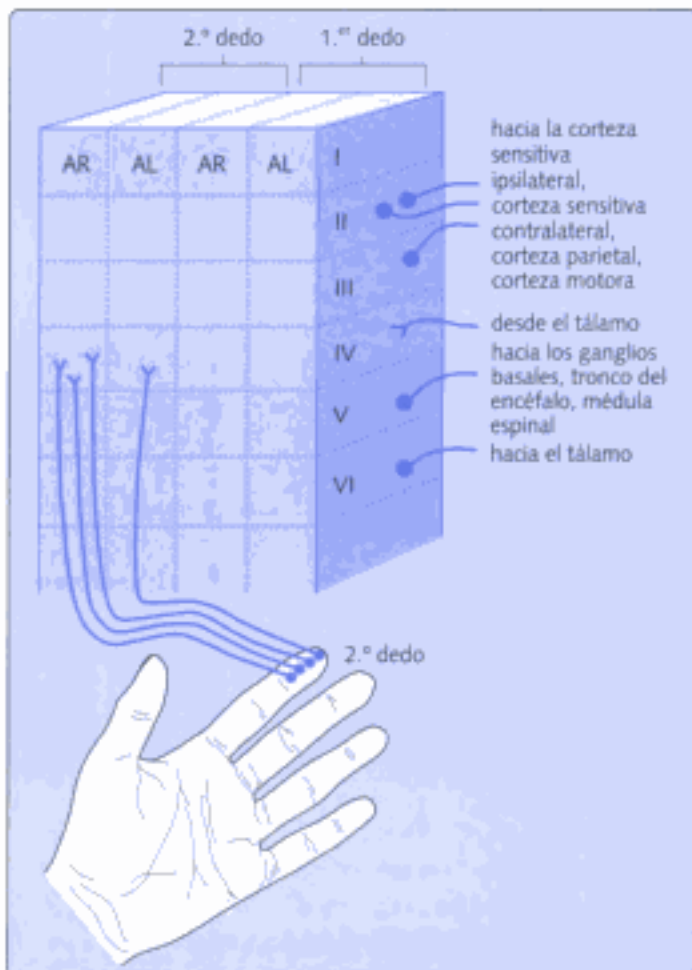


**Fig. 4.2** Organización homuncular y localización de la corteza sensitiva primaria (S1).

reciben fibras desde áreas diferentes de la corteza y el tálamo. Esto se muestra en la figura 4.3.

## Nocicepción

La nocicepción es el proceso sensitivo por el que se detecta una lesión tisular manifiesta o inminente. El



**Fig. 4.3** Organización columnar de la corteza sensitiva primaria (AR, adaptación rápida; AL, adaptación lenta).





dolor es la percepción de sensaciones irritantes, molestas, urentes, punzantes o dolorosas originadas en el organismo. La forma en que el cuerpo percibe el dolor no sólo depende de los impulsos nociceptivos sino también de otras vías que aportan información sobre, por ejemplo, sus componentes emocionales. Por tanto, el dolor es una «experiencia» más que una simple sensación.

Aunque los nociceptores no presentan adaptación (es decir, descargan continuamente ante la lesión del tejido), la sensación dolorosa puede ir y venir y el dolor puede percibirse en ausencia de descarga de los nociceptores. Éstos liberan mediadores químicos alrededor de la terminación nerviosa que indican una lesión tisular. El dolor está en cierta forma relacionado con la irritación, que también está mediada por las fibras Aδ y C; las personas que nacen sin sensibilidad dolorosa no presentan sensibilidad a la irritación pero ésta no se altera por la acción de los fármacos opiáceos.

La hiperalgesia es un fenómeno caracterizado por el aumento de la sensibilidad de las áreas lesionadas a los estímulos dolorosos:

- La hiperalgesia primaria aparece en el área lesionada.
- La hiperalgesia secundaria aparece en los tejidos no lesionados que rodean ese área.

Después de una lesión, aumenta la permeabilidad de los vasos sanguíneos y las células del tejido lesionado liberan una serie de productos químicos que desencadenan como respuesta local una inflamación (p. ej., histamina, que estimula directamente los nociceptores, y prostaglandinas, que sensibilizan a los nociceptores).

Los nervios aferentes de los nociceptores no sólo liberan el transmisor excitatorio glutamato (como ocurre en todos los nervios aferentes sensitivos), sino también el cotransmisor sustancia P. Ésta produce un potencial postsináptico excitatorio muy duradero y ayuda a mantener el efecto de los estímulos nocivos.

El procesamiento de los nervios aferentes nociceptivos comienza en los circuitos del asta posterior, y se ejerce cierto grado de control descendente sobre la descarga de las células espinotalámicas de la lámina I. A continuación, la información dolorosa se transmite a la corteza a través del haz espinotalámico (v. cap. 3). Es objeto de debate si la corteza es la localización final de la sensibilidad dolorosa. Ciertamente, los sujetos que están despiertos durante las intervenciones neuroquirúrgicas no refieren sensaciones dolorosas cuando se colocan electrodos a través de áreas corticales. Cuando se estimulan esas áreas, los sujetos pueden comunicar sensaciones urentes o térmicas, pero no dolor. Es probable que la sensibilidad dolorosa consciente tenga un gran componente subcortical.

## Dolor referido

El dolor procedente de los órganos internos (vísceras) se percibe como dolor localizado en una región más superficial del organismo. Las fibras nociceptivas procedentes de las vísceras y de las estructuras cutáneas convergen en la misma vía del dolor (es decir, las células espinotalámicas). El sistema nervioso central no puede diferenciar entre el dolor superficial y profundo y, como consecuencia, interpreta todo el dolor como superficial. Por ejemplo:

- El dolor del infarto de miocardio se localiza clásicamente en posición central, justo por detrás del esternón, irradiándose en sentido descendente hacia el brazo izquierdo y en sentido ascendente hacia la raíz del cuello y la mandíbula.
- La inflamación que afecta al diafragma se percibe en el extremo del hombro (el nervio frénico deriva de las raíces C3-C5).

## Regulación del dolor

### Regulación periférica

El dolor puede regularse a través de los impulsos aferentes sensitivos, puede reducirse por la actividad de los mecanorreceptores de umbral bajo a medida que sus nervios aferentes inhiben la descarga de las células espinotalámicas, el fenómeno del «debilitamiento de la irritación».



La estimulación nerviosa eléctrica transcutánea (ENET) puede utilizarse para activar las fibras de diámetro grande y reducir la sensación de dolor. Esto es particularmente útil en estados dolorosos crónicos (p. ej., en el dolor lumbar) y se está utilizando cada vez con mayor frecuencia como medida no invasiva en el parto sin dolor.

### Regulación central

El dolor puede suprimirse en algunas ocasiones mediante «la voluntad de que desaparezca». Una posible razón es que existen regiones en el sistema nervioso central que parecen estar implicadas en la supresión del dolor (fig. 4.4).

La estimulación eléctrica de la sustancia gris periacueductal del mesencéfalo produce una analgesia profunda. Este área recibe información de estructuras superiores que procesan los estados emocionales y se proyecta a los núcleos reticulares de la línea media y del rafe, que a su vez se proyectan a las astas posteriores.

Hay otras dos partes de la formación reticular, el núcleo reticular paragigantocelular y el locus coeruleus,

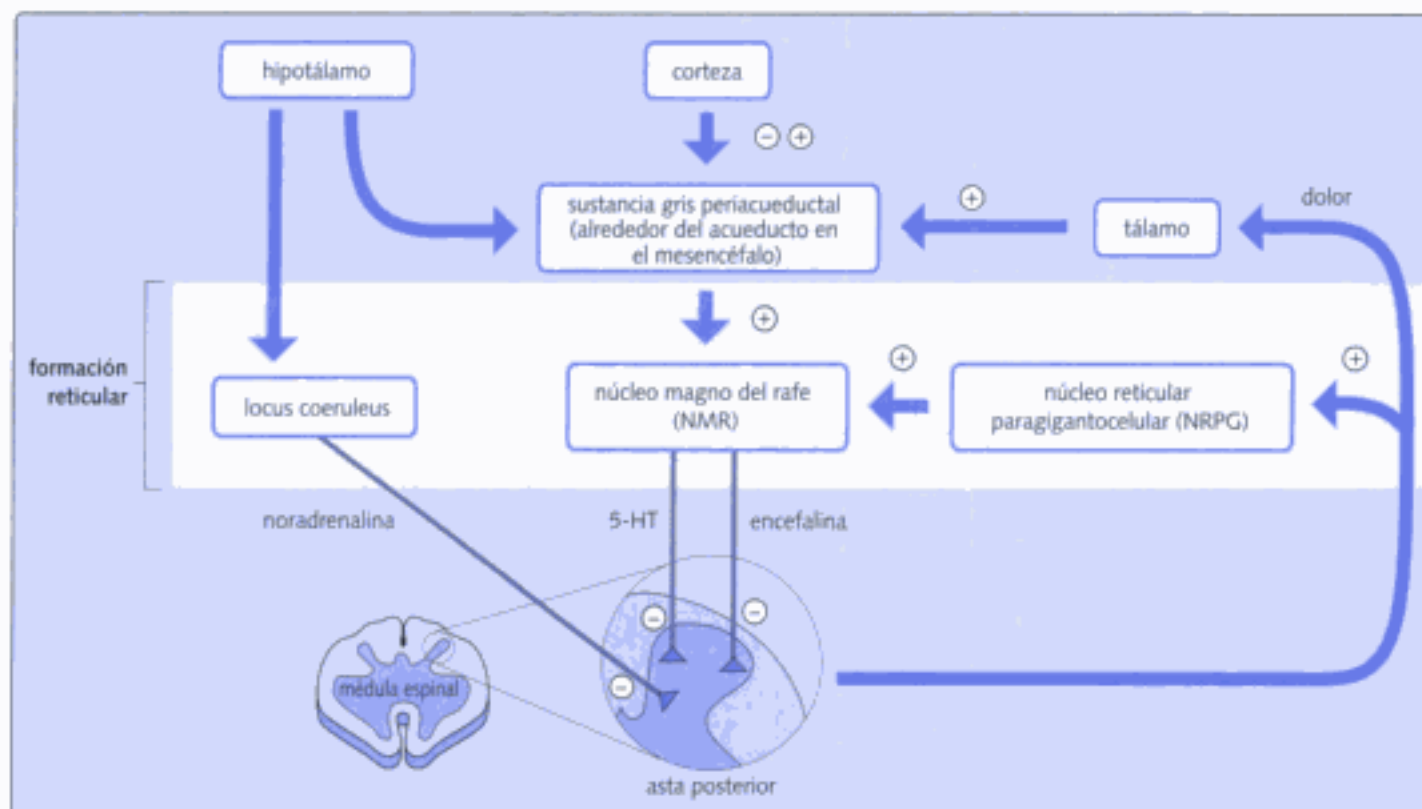


Fig. 4.4 Regulación central del dolor.

que también están implicadas en la modulación de la actividad neuronal nociceptiva de las astas posteriores.

Se piensa que los opiáceos ejercen su acción antinociceptiva a través de la activación de estas estructuras reguladoras centrales.

Algunas de estas regiones contienen péptidos opiáceos endógenos, aunque en la modulación del dolor también participan la 5-hidroxitriptamina (5-HT) de los núcleos del rafe y la noradrenalina del locus coeruleus.

Existen tres clases de péptidos endógenos (que se muestran en la fig. 4.5).

Hay tres clases principales de receptores de opiáceos:

- $\mu$  (mu).
- $\delta$  (delta).
- $\kappa$  (kappa).

La morfina es un potente agonista  $\mu$  y la naloxona un antagonista. Las encefalinas endógenas son activas sobre los receptores  $\mu$  y  $\delta$ . Ambos tipos de receptores están presentes en la sustancia gris periacueductal y en las láminas I y II del asta posterior.

Observa que estos receptores se localizan a lo largo de todo el sistema nervioso central, lo que sugiere que participan en otros procesos además de la percepción del dolor. Esto explica otros efectos de los opiáceos como la euforia y las alucinaciones.

## Analgesia

La analgesia es el alivio del estado psicológico del dolor, mientras que la antinocicepción es

simplemente el bloqueo de los impulsos nociceptivos. Los principales analgésicos que se utilizan en la práctica clínica son:

- Analgésicos opiáceos, que actúan sobre el sistema endógeno de control del dolor.
- Fármacos antiinflamatorios no esteroideos, que reducen la producción de los mediadores de la inflamación que sensibilizan a los nociceptores a la bradicinina y la 5-HT.
- Analgésicos simples (p. ej., paracetamol).
- Anestésicos locales, que bloquean la conducción de los potenciales de acción a través de los axones.
- Diversos fármacos, como el sumatriptán (un agonista 5-HT<sub>1D</sub>) en la migraña; la carbamazepina (antiepiléptico) en la neuralgia del trigémino; los antidepresivos tricíclicos (amitriptilina) en algunos tipos de dolor crónico.

## Opiáceos

Los fármacos opiáceos se unen a los receptores de los transmisores opiáceos endógenos. Existen dos clases:

- Narcóticos, que incluyen la morfina y los análogos de estructura similar y que generalmente se sintetizan a partir de ella (p. ej., diamorfina, codeína).
- Derivados sintéticos no relacionados estructuralmente con la morfina (p. ej., petidina, fentanilo).

Los opiáceos bloquean la información dolorosa transmitida a través del haz espinotalámico (acción





Péptidos opiáceos			
Péptido original	Péptido opiáceo	Secuencia de aminoácidos	Localización
Proencefalina	Enkefalinas	Leu <sup>5</sup> , Met <sup>5</sup> y secuencias mayores	Médula espinal, tronco del encéfalo
Prodinorfina	Dinorfinas	Todos contienen Leu <sup>5</sup> junto con secuencias mayores	Médula espinal, tronco del encéfalo
Proopiomelanocortina	$\beta$ endorfina	Met <sup>5</sup> en 31 secuencias de aminoácidos	Hipotálamo

Fig. 4.5 Péptidos opiáceos.

antinociceptiva) pero también actúan en el encéfalo para reducir la sensación desagradable del estado doloroso (acción analgésica).

- Los opiáceos suaves (como la codeína) se utilizan mucho en preparados analgésicos de venta sin receta y con frecuencia junto con analgésicos simples en medicamentos de prescripción médica (p. ej., paracetamol-codeína).
- Los opiáceos más potentes (como la morfina y la petidina) se utilizan para calmar el dolor postoperatorio y en ocasiones el dolor crónico intenso (como el producido por el cáncer).
- El fentanilo y la morfina se usan frecuentemente como parte de la anestesia general.

El principal efecto de los opiáceos tiene lugar sobre el receptor  $\mu$ , produciendo:

- Analgesia y antinocicepción.
- Euforia y somnolencia, en función de las circunstancias de la administración.
- Depresión respiratoria, al reducir la sensibilidad del tronco del encéfalo a la  $\text{PaCO}_2$ .
- Miosis, constricción pupilar causada por la estimulación del componente parasimpático del III nervio craneal.
- Náuseas, estimulación de la zona desencadenante quimiorreceptora situada en el tronco del encéfalo que envía señales al centro del vómito.
- Estreñimiento, aumento del tono y disminución de la motilidad del tracto gastrointestinal.

Los problemas secundarios a la administración repetida de opiáceos son los siguientes:

- Tolerancia: reducción gradual del efecto con la administración repetida de una misma cantidad del fármaco. Por ello, con el tiempo se requiere aumentar las dosis de morfina para producir el mismo grado de alivio del dolor, pero esto causa un mayor grado de estreñimiento.
- Dependencia: ésta puede ser física (cuando aparece un síndrome de abstinencia con signos y síntomas físicos similares a los de la gripe cuando no se



Dentro de los opiáceos, los narcóticos (morfina, diamorfina, codeína) también inhiben la liberación de histamina por las células mastoideas y suprimen la tos, pero estos efectos no están mediados por los receptores de opiáceos. Este efecto es aprovechado por los jarabes de la tos compuestos de codeína.

administra el fármaco) o psicológica (si se desarrollan conductas de búsqueda compulsiva del fármaco). Con frecuencia es una combinación de ambas.

El fármaco de abuso más frecuente de esta clase es la diamorfina (también conocida como heroína) pero debe recordarse que muchos pacientes que están tomando opiáceos prescritos legítimamente desarrollarán estos efectos secundarios y pueden tener riesgo de sobredosis.

El principal peligro del abuso de opiáceos es la sobredosis, que se manifiesta por:

- Coma.
- Depresión respiratoria.
- Pupilas puntiformes (no se produce tolerancia a la constricción pupilar incluso en el adicto más acérrimo).

El tratamiento consiste en la administración intravenosa de  $\mu$ -antagonistas, como la naloxona (de acción rápida y corta duración) o la naltrexona (que tarda más en actuar pero tiene un efecto más duradero). Es importante recordar que los antagonistas pueden estimular la aparición de un estado agudo de abstinencia y que en algunos casos de sobredosis de opiáceos puede ser adecuado únicamente el tratamiento de soporte (p. ej., ventilación).

Los opiáceos más importantes se presentan en la figura 4.6 junto con sus diferentes propiedades farmacológicas y usos clínicos.



Fármacos opiáceos					
Agonista $\mu$	Biodisponibilidad y administración	Metabolismo	Potencia y duración de acción	Uso clínico	Observaciones
Morfina	Escasa por vía oral, sufre recirculación enterohepática; la administración intravenosa permite una dosificación fiable	La morfina-6-glucuronido es el metabolito activo	$t_{1/2}$ 3 h	Dolor agudo y crónico	No puede administrarse durante el parto porque el hígado fetal no puede conjugarla
Diamorfina (heroína)	Más liposoluble; puede administrarse por vía oral o inyección intramuscular, intravenosa o subcutánea	Parcialmente a morfina	Muy potente, aparición rápida, $t_{1/2}$ 2 h	Dolor agudo y crónico	
Codeína	Biodisponibilidad oral alta	A otros opiáceos, como la morfina	Equivalente a un sexto de la morfina	Dolor leve, cefalea, dolor dental	Antitusivo potente, perfil escaso de efectos adversos
Petidina	Liposolubilidad alta; se administra por vía oral e inyección intramuscular	El metabolito norpetidina interacciona con los IMAO	Potencia equivalente a un tercio de la de la morfina	Dolor agudo, parto	No causa miosis
Fentanilo	Liposolubilidad alta; se administra por vía intravenosa, epidural, transdérmica		Muy potente, acción corta	Dolor intraoperatorio	Analgésia intraoperatoria
Buprenorfina	Metabolismo de primer paso intenso; se administra por vía sublingual e intratecal		$t_{1/2}$ 12 h, inicio lento	Dolor agudo y crónico	Agonista parcial y dificultad para invertir los efectos en caso de sobredosis
Metadona	Se administra por vía oral o inyección		$t_{1/2}$ >24 h, inicio muy lento	Mantenimiento de los adictos a drogas	No produce euforia

Fig. 4.6 Fármacos opiáceos y su farmacología (IMAO, inhibidores de la monoaminoxidasa, un tipo de antidepresivos).



La naloxona se utiliza mucho en los servicios de urgencias para tratar la sobredosis aguda, pero su acción tiene una duración mucho más corta que la de la mayoría de los opiáceos de abuso. Por ello, es importante el control del paciente para detectar los signos de recidiva.

### Fármacos antiinflamatorios no esteroideos

Los fármacos antiinflamatorios no esteroideos (AINE) alivian el dolor mediante una reducción de la sensibilización de los nociceptores que se produce en la inflamación. Los AINE también son antiinflamatorios y antipiréticos (disminuyen la fiebre). Inhiben:

- La ciclooxigenasa (que metaboliza el ácido araquidónico para la formación de prostaglandinas).
- Los leucotrienos (que intervienen en el mantenimiento del proceso de la inflamación).

Las prostaglandinas,  $PGE_1$  y  $PGE_2$ , reducen el umbral de los nociceptores polimodales a la estimulación por los mediadores inflamatorios bradicinina y 5-HT.

La producción de prostaglandinas en estas circunstancias normales recae en un subtipo de la ciclooxigenasa, la ciclooxigenasa 1. El otro tipo, la ciclooxigenasa 2 (COX-2), es inducible y metaboliza el ácido araquidónico en las células inflamatorias. Los efectos colaterales de estos fármacos pueden ser consecuencia de la interferencia en la función fisiológica de las prostaglandinas en la regulación del flujo sanguíneo. Por ejemplo, la interferencia en el flujo sanguíneo de la mucosa gástrica reduce la producción de  $HCO_3^-$ . El ácido gástrico puede atacar la superficie mucosa y causar una ulceración y una hemorragia potencialmente fatal.

Esto ha llevado a la introducción de los fármacos inhibidores selectivos de la COX-2 que se han comercializado como menos lesivos para la mucosa gástrica (los últimos artículos del BMJ pueden no ser tan indulgentes!).

La figura 4.7 muestra los principales AINE de uso clínico con sus acciones y sus efectos colaterales. La figura 4.8 muestra el lugar de acción de los AINE.

Por lo general, los AINE se consideran fármacos muy seguros y de amplia disponibilidad. Sin embargo, la utilización de la aspirina se ha asociado con el síndrome de Reye en niños (que produce lesión





Fármacos antiinflamatorios no esteroideos	
Fármaco	Usos y efectos adversos de los AINE
Ácido acetilsalicílico	Fármaco de elección para el dolor leve; produce molestias digestivas, hemorragias, salicilismo (acúfenos, mareo, náuseas), síndrome de Reye en niños (encefalopatía posviral y trastorno hepático)
Paracetamol	No tiene un efecto analgésico importante en los trastornos inflamatorios, pero es eficaz en la cefalea; más eficaz si se toma de forma regular
Ibuprofeno	Enfermedad articular inflamatoria, dolor dental; menores efectos adversos
Ácido mefenámico	Moderadamente eficaz, especialmente en la dismenorrea; produce molestias digestivas y diarrea

**Fig. 4.7** Usos y efectos adversos de los antiinflamatorios no esteroideos (AINE).

hepática y encefalopatía tras una infección vírica). El uso crónico de AINE también puede causar una nefritis intersticial que produce una lesión renal de larga evolución en algunos pacientes.

### Anestésicos locales

Los anestésicos locales bloquean la capacidad de los axones para conducir los potenciales de acción mediante el bloqueo de los canales de  $\text{Na}^+$  presentes en la membrana axonal. El lugar del bloqueo ocurre en la porción intracelular. Los anestésicos locales son bases débiles que pueden estar presentes, dependiendo de su  $\text{pK}_a$  (la constante de disociación que se calcula mediante la ecuación de Henderson-Hasselbach), en un estado hidrofílico cuando se unen al  $\text{H}^+$  o en estado hidrofóbico sin  $\text{H}^+$ .

- En el estado hidrofóbico pueden atravesar directamente la membrana lipídica para alcanzar el lugar del bloqueo, con independencia de que los canales estén cerrados o abiertos.
- En el estado hidrofílico, sólo pueden penetrar desde el interior del axón a través del extremo abierto del canal de  $\text{Na}^+$  y, por ello, necesitan esperar hasta que éste se abra para acceder al lugar

del bloqueo. La vía hidrofílica del anestésico conduce a un bloqueo «dependiente del uso»: el bloqueo de los canales aumenta a medida que se abren más canales.

La figura 4.9 muestra el bloqueo hidrofílico ( $\text{XH}^+$ ) e hidrofóbico (X) de los canales de  $\text{Na}^+$ .

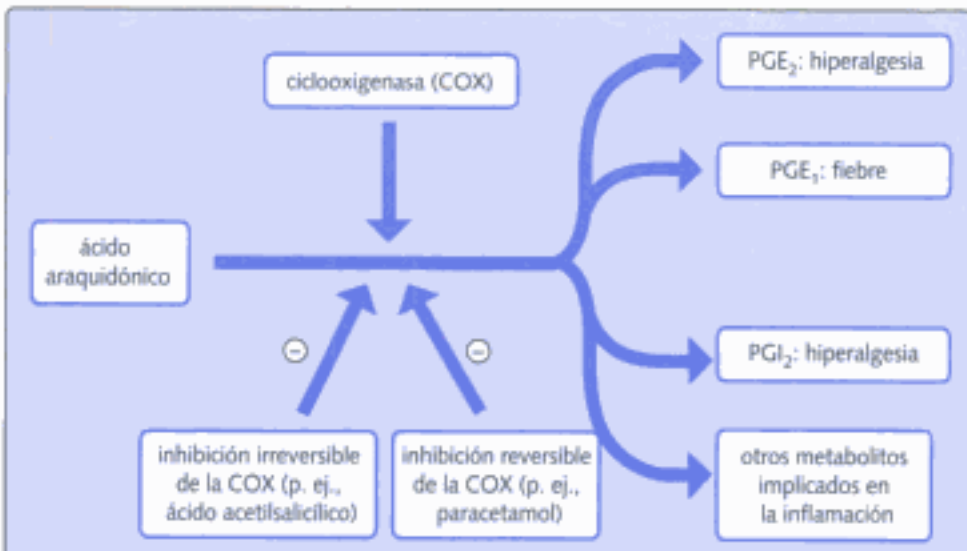
A concentraciones bajas del anestésico local, se afectan las fibras mielínicas de pequeño diámetro y las fibras amielínicas. Esto significa que la administración de anestésicos locales puede utilizarse para producir un bloqueo nervioso diferencial que afecte sólo a las fibras Aδ y C. Esto reduce la transmisión de la información dolorosa y térmica, y deja intactas las funciones propioceptivas, táctiles finas y motoras.

Los agentes anestésicos locales de uso frecuente se muestran en la figura 4.10.

### Dolor crónico

El dolor crónico es aquél que persiste cuando ya no está presente el estímulo causal. Sus características más importantes son:

- Hiperalgnesia, se siente más dolor con una cantidad dada de estímulo nociceptivo.



**Fig. 4.8** Lugar de acción de los fármacos antiinflamatorios no esteroideos (COX, ciclooxigenasa).



Para aumentar el efecto de una cantidad dada de un anestésico local puede administrarse conjuntamente con el mismo un vasoconstrictor (p. ej., adrenalina) para reducir la tasa de eliminación del anestésico local del tejido anestesiado. No es aconsejable cuando la irrigación del tejido a anestesiarse depende de arterias terminales (p. ej., las arterias digitales de los dedos de las manos y los pies en un bloqueo anular) porque dará lugar a una necrosis isquémica.

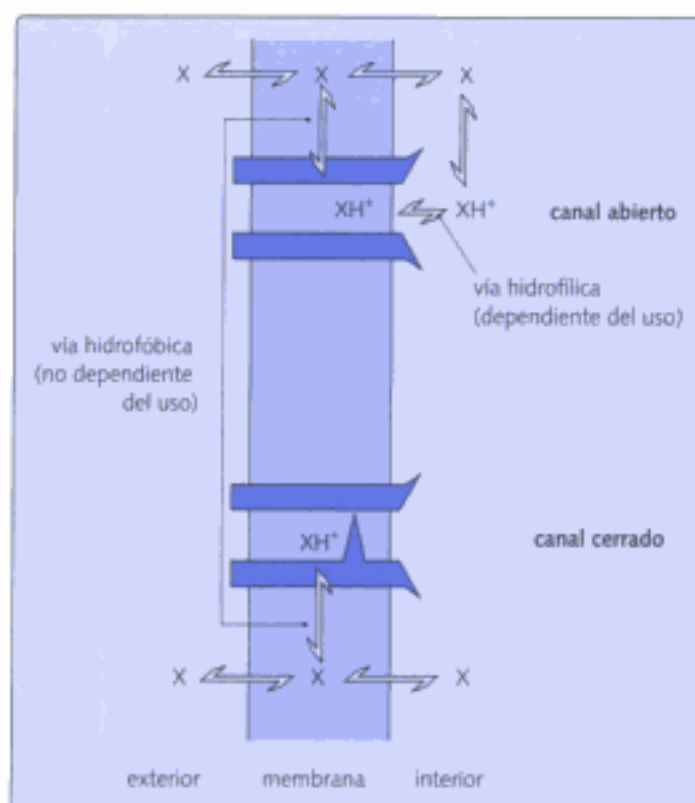
- Alodinia, dolor causado por estímulos inocuos como el tacto ligero.
- Espasmos dolorosos espontáneos, dolor que se percibe en ausencia de cualquier tipo de estímulo.

Los estados dolorosos crónicos están causados por una hiperactividad de la vía del dolor agudo.

El aumento de la respuesta de los nociceptores está causado por la sensibilización debida a los mediadores de la inflamación como la bradicinina, las prostaglandinas y el factor de crecimiento nervioso.

El incremento de la excitabilidad de las neuronas del asta posterior y el tálamo se debe al aumento de la transmisión sináptica que se produce después de la estimulación prolongada. Esto significa que las frecuencias altas de descarga de los nociceptores crearán un estado de hiperexcitabilidad en las neuronas del asta posterior. Se piensa que el proceso que facilita este incremento del efecto sináptico implica al receptor de NMDA (N-metil-D-aspartato) y que los antagonistas del NMDA pueden bloquear el inicio de la hiperexcitabilidad.

Las enfermedades neurológicas pueden afectar a la vía del dolor y producir dolor neuropático, una



**Fig. 4.9** Mecanismo de acción de los anestésicos locales. Los anestésicos locales (X) interaccionan con los canales iónicos. Pueden hacer esto en su forma ionizada (hidrofílica,  $XH^+$ ) pasando a través del canal abierto. Esto conduce a un bloqueo dependiente del uso. De forma alternativa, las formas no cargadas (X) pueden acceder directamente a la membrana desde el exterior.

forma de dolor crónico causada por la lesión de las neuronas sensitivas. Con frecuencia, las neuronas expresan receptores  $\alpha$ -adrenérgicos y, como consecuencia, la actividad simpática puede producir dolor intenso.

### Aspectos psicológicos del dolor

La percepción del dolor y la conducta ante él están influenciadas por muchos factores sociales y

Agentes anestésicos locales		
Fármaco	Uso	Efectos adversos
Lignocaina	Anestesia por bloqueo nervioso; uso en odontología y en anestesia espinal (inyección en el espacio subaracnoideo para la cirugía de la región inferior del tronco y las piernas)	Los procedimientos espinales afectan a muchas raíces nerviosas: hipotensión y bradicardia causadas por el bloqueo simpático, retención urinaria causada por el bloqueo de fibras autonómicas pélvicas
Bupivacaína	Anestesia epidural para bloquear las raíces espinales en el dolor del parto	Menos que la espinal, ya que la inyección en el espacio epidural reduce al mínimo la difusión hacia otras raíces nerviosas

**Fig. 4.10** Anestésicos locales.





psicológicos porque el dolor es una experiencia subjetiva afectada por las pautas sociales. El dolor crónico resistente a todos los tratamientos farmacológicos puede responder a métodos

psicológicos como la terapia cognitivo-conductual. Si esto no ayuda al alivio del dolor, pueden proporcionarse al paciente mecanismos de adaptación para su vida diaria.



- ¿Qué receptores existen en la piel para la percepción del tacto? Comenta las diferentes modalidades que transmiten y su localización.
- Explica el término «receptor de adaptación rápida». Pon un ejemplo.
- Enumera las diferentes clases de axón somatosensitivo; ¿qué información transmiten y cuál es su velocidad relativa de transmisión?
- Explica el fenómeno del dolor referido.
- ¿Cómo pueden modificarse los impulsos nociceptivos de forma no farmacológica?
- Explica las diferentes clases de analgésicos y pon un ejemplo de cuándo puede utilizarse cada uno de ellos.
- Enumera los efectos colaterales de los analgésicos opiáceos. ¿Cómo reconocerías una sobredosis?
- Describe las características del dolor crónico. ¿Qué estrategias pueden emplearse para tratarlo?







## 5. Control motor

En este capítulo aprenderás sobre:

- El control del movimiento.
- La propiocepción.
- Las unidades motoras y el control del músculo.
- La corteza motora.
- Los ganglios basales.
- El cerebelo.

### Control del movimiento

#### Tipos de movimiento

Existen tres tipos básicos de movimiento.

- Respuestas reflejas (p. ej., el reflejo faríngeo), son respuestas involuntarias estereotipadas, proporcionales al estímulo desencadenante.
- Patrones motores rítmicos (p. ej., caminar), respuestas repetitivas estereotipadas que son en gran parte automáticas pero que requieren el control voluntario para iniciarse y finalizar.
- Movimientos voluntarios dirigidos a objetivos, aprendidos y que mejoran con la práctica.

Los movimientos también pueden clasificarse de acuerdo con su velocidad: los movimientos lentos o graduales están controlados por la retroalimentación sensitiva, los muy rápidos o bálidos no.

La contracción muscular se utiliza para lograr la estabilización del cuerpo (para proporcionar una posición correcta frente a la gravedad) y para producir el movimiento.

- Si la fuerza externa es menor que la producida por el músculo, se producen el movimiento y una contracción isotónica.
- Cuando la fuerza externa es mayor que la producida por los músculos la contracción es isométrica.
- Si la fuerza externa es mayor que la contracción muscular, entonces aumenta la longitud del músculo, como al bajar un bloque de escalones.

#### La importancia de la sensibilidad

La información sensitiva puede utilizarse en un sistema de control por retroalimentación o bien por alimentación hacia delante.

- En el control por retroalimentación, el sistema nervioso genera un movimiento y la información sensitiva se utiliza para obtener una señal de error que es la diferencia entre la posición deseada y la posición actual. Es nuestro sentido de la propiocepción, que nos da información acerca de la

posición del cuerpo (articulaciones y músculos) y del movimiento de los grupos musculares. Estas sensaciones se transmiten al cerebro por los haces de las columnas posteriores y espinocerebeloso. Los pacientes que han perdido la sensibilidad propioceptiva debido a una neuropatía sensitiva de fibras largas desconocen la posición que tienen sus miembros en el espacio a menos que puedan verlos.

- En el control por alimentación hacia delante, la información sensitiva se utiliza para obtener información avanzada y dirigir el movimiento hacia una posición prevista (p. ej., beber de un vaso).

#### Programas motores y movimiento voluntario

##### Definiciones

Un «programa motor» es una secuencia de impulsos nerviosos que, cuando son enviados a un grupo de músculos, ejecutan un movimiento. El mismo programa motor puede ajustarse, tener una duración diferente y ser enviado a distintos grupos musculares –por ejemplo, es posible sujetar un bolígrafo y escribir con cualquiera de las dos manos (con diferente grado de éxito!). El programa motor es un concepto abstracto que nos ayuda a entender cómo ejecuta el movimiento el sistema motor.

Una «estrategia motora» es un conjunto de programas motores seleccionados y secuenciados para conseguir un objetivo concreto, como jugar al tenis. Se requiere un programa motor para sujetar la raqueta con la mano, para que las piernas den los pasos correctos y para que los músculos del tronco realicen las oscilaciones adecuadas.

##### Desarrollo de programas motores

Los programas motores ahorran tiempo al sistema motor porque le permiten realizar movimientos precisos y rápidos.

Las siguientes etapas del proceso de aprendizaje de los programas motores muestran cómo se utiliza la retroalimentación propioceptiva para ajustar las eferencias motoras hasta que se desarrollan las órdenes motoras precisas. A medida que se aprende una tarea motora, se modifica el patrón de la actividad muscular.

- Inicialmente, se produce un movimiento discontinuo cuando los músculos que actúan para lograr realizar la tarea (agonistas) mueven el miembro aproximándolo poco a poco hacia el





objetivo y valorando el punto final mediante la retroalimentación. Esto produce un movimiento lento que no es muy fluido.

- A continuación se desarrolla un movimiento continuo más rápido, con una única descarga agonista detenida por otra antagonista, con ajustes más pequeños dirigidos por la retroalimentación que ofrecen los músculos agonistas. Este movimiento es más fluido y se acerca más al objetivo en un menor tiempo.
- Finalmente, el movimiento se hace bálido, con una única descarga agonista que mueve el miembro hacia el objetivo y una única descarga antagonista que detiene dicho movimiento de forma que pasa a un estado de reposo al alcanzar el mencionado objetivo.

## Jerarquía del control del movimiento

Existen tres niveles de control motor organizados de forma jerárquica y paralela. El nivel más bajo se sitúa en la médula espinal. Las interneuronas de la médula desempeñan una función básica en las operaciones secuenciales de los músculos que pueden producir movimientos complejos bajo el control sensitivo.

El nivel intermedio se localiza en el tronco del encéfalo y contiene los sistemas medial, lateral y aminérgico. Estos sistemas se proyectan hacia redes segmentarias de la médula espinal, a las que regulan, y son los responsables de la integración de las aferencias visuales, vestibulares y somatosensitivas que controlan la postura. Además, algunos núcleos del tronco del encéfalo controlan los movimientos oculares y cefálicos.

El nivel más alto corresponde al control cortical del movimiento voluntario.

- Los procesos que generan el deseo de realizar un movimiento en respuesta a una demanda identificada pueden estar localizados en los lóbulos frontales y el sistema límbico.
- Los procesos que generan estrategias para lograr objetivos motores, mediante la selección de programas motores, se localizan en el complejo de las áreas premotora y motora suplementaria. Cada área se proyecta a la corteza motora primaria y a las motoneuronas medulares a través del haz corticoespinal. También existe una vía indirecta a través del tronco del encéfalo que se dispone somatotópicamente tanto para las aferencias como para las eferencias. Los ganglios basales también intervienen en la planificación motora a nivel del ajuste y la iniciación de los programas motores.
- Los procesos que dirigen el movimiento son llevados a cabo por la corteza motora primaria y los haces motores descendentes. El haz piramidal gobierna el movimiento altamente especializado con la participación de pocos músculos. El cerebelo mejora la precisión de los movimientos mediante la comparación de las órdenes motoras descendentes

con la información sobre la actividad motora resultante y también ayuda a mantener la posición corporal a través de los músculos posturales.

- El proceso de ejecución del movimiento es realizado por las células medulares que inervan los músculos esqueléticos.

## Unidades motoras y reclutamiento de fibras musculares

### Unidades motoras

La unidad motora consta de una neurona y todas las fibras musculares que inerva. Una motoneurona puede inervar muchas fibras, pero una fibra recibe información de una única motoneurona (fig. 5.1).

El cociente de inervación de una unidad motora es el número de fibras que inerva una única motoneurona.

- Un cociente de inervación elevado significa que una motoneurona controla muchas fibras; una unidad motora de este tipo produce movimientos bruscos e intensos (p. ej., las unidades motoras de los gastrocnemios tienen un cociente de 1:2.000).
- Un bajo cociente de inervación significa que una motoneurona sólo controla un número reducido de fibras —una unidad motora de este tipo produce un movimiento fino y bien controlado (p. ej., las unidades motoras de los músculos extraoculares tienen un cociente de 1:10).

Las unidades motoras difieren en sus propiedades debido a la variación en los tipos de motoneuronas y en los diferentes tipos de fibras que inervan.

Existen dos tipos de motoneuronas: motoneuronas  $\alpha$  de diámetro grande, que inervan el propio músculo, y motoneuronas  $\gamma$  de pequeño diámetro, que inervan las fibras intrafusales del huso muscular (v. sección de reflejos más adelante).

### Reclutamiento

Pueden distinguirse dos tipos funcionales de unidad motora según sus características histoquímicas:

- Músculo de contracción rápida (blanco), implicado en los movimientos fásicos rápidos como correr y caminar. Este tipo puede dividirse a su vez en músculo rápido fatigable y músculo rápido resistente a la fatiga.
- Músculo tónico lento (rojo) implicado en las contracciones lentas mantenidas, como las que participan en el mantenimiento de la postura.

Cualquier músculo tiene un número variable de unidades motoras de los diferentes tipos, como puede observarse con las tinciones que utilizan técnicas enzimáticas (p. ej., miosina ATPasa). Por ejemplo, los





Propiedades de las motoneuronas y función, histología y bioquímica de las fibras musculares			
Unidad motora	Propiedades de las motoneuronas	Propiedades funcionales de las fibras musculares	Histología y bioquímica de las fibras musculares
Lentas, resistentes a la fatiga	Descenso progresivo en la velocidad de descarga con una despolarización en fase estacionaria; cuerpos celulares de gran tamaño, axones de diámetro grande con una velocidad de conducción alta	Tiempos de relajación y contracción rápidos, mucha fuerza durante la tetania, fatiga tras la estimulación repetida	Pocas mitocondrias, altos niveles de enzimas glucolíticas (fosforilasa), altos niveles de miosina ATPasa
Rápidas, resistentes a la fatiga	Velocidad de disparo constante de baja frecuencia con despolarización en fase estacionaria; cuerpos celulares de menor tamaño, axones de diámetro más pequeño con una velocidad de conducción más lenta	Tiempos de relajación y contracción más prolongados, menos fuerza (10% de la de las fibras rápidas fatigables), muy resistentes a la fatiga	Muchas mitocondrias, altos niveles de enzimas oxidativas (succínico deshidrogenasa), altos niveles de mioglobina
Rápidas fatigables	Velocidad de disparo intermedia, respuesta a la despolarización en fase estacionaria; cuerpo celular, diámetro del axón y velocidad de conducción intermedias	Contracción y relajación algo más lentas que las rápidas fatigables, fuerza doble que las unidades lentas, muy resistentes a la fatiga	Muchas mitocondrias, altos niveles de enzimas oxidativas y glucolíticas, altos niveles de miosina ATPasa

**Fig. 5.1** Propiedades de las unidades motoras, características de descarga de sus motoneuronas y propiedades de las fibras musculares.

músculos posturales tienen muchas fibras rojas lentas, mientras que los músculos extraoculares tienen principalmente fibras blancas rápidas.

El término reclutamiento describe el orden en el que se activan los diferentes tipos de unidades motoras al realizar un movimiento, ya sea reflejo o voluntario. Las unidades lentas se activan en primer lugar, a continuación las unidades rápidas resistentes a la fatiga y por último las unidades rápidas fatigables.

Esto permite que el sistema motor gradúe de forma sencilla la cantidad de fuerza utilizada en un movimiento. Una pequeña cantidad de impulsos excitatorios que llegan a un grupo de motoneuronas de diferentes tipos del asta anterior sólo producirá la descarga de las motoneuronas de unidades lentas. Para activar las unidades más rápidas y potentes se requiere una mayor estimulación.

### Contracción tetánica

La contracción tetánica aparece cuando las musculares sucesivas son tan rápidas que se fusionan y generan una contracción mantenida de máxima intensidad. Este fenómeno sólo se ha observado *in vitro*.

### Respuestas de las unidades motoras a la lesión y la enfermedad

Las enfermedades que afectan a las distintas partes de la unidad motora alteran su función normal, como muestran los cambios en el patrón de organización de unidades motoras, el tamaño de las fibras musculares y los registros eléctricos obtenidos del músculo en actividad y en reposo (electromiograma) (fig. 5.2).

La activación repetida de las fibras musculares causa una depleción de la reserva intracelular de ATP,

lo que significa que el músculo se contrae con menor fuerza. Sin embargo, las fibras se mantienen en cierto estado de contracción durante algún tiempo porque la relajación también es un proceso activo que requiere ATP. Este tiempo de relajación lenta tiene como efecto una disminución de la fuerza disponible para la contracción mantenida, pero no para las contracciones aisladas (en la fatiga precoz).

En la miastenia grave, los músculos (en particular los de los párpados, el cuello y los hombros) son especialmente fatigables. Esto se debe a un defecto de la unión neuromuscular secundario a la presencia de autoanticuerpos contra los receptores de acetilcolina. Esta fatiga puede mejorar de forma temporal mediante la utilización de inhibidores de la acetilcolinesterasa, en lo que se basa la prueba diagnóstica con «Tensilon».

La tetania se manifiesta cuando la hipocalcemia o la alcalosis reducen el umbral para la generación del potencial de acción y las neuronas espontáneamente descargan produciendo un espasmo característico de las manos, con aducción del pulgar y los dedos y flexión a nivel de las articulaciones metacarpofalángicas. No debe confundirse con el tétanos, que es un trastorno causado por una toxina de una bacteria que habita en el suelo. Los síntomas de esta enfermedad incluyen espasmos musculares y «preensión mandibular», y puede ser mortal si no se trata con rapidez.

## Acción refleja y tono muscular

### Importancia clínica

La exploración neurológica de los miembros de los pacientes incluye la valoración de los reflejos de





Características clínicas y efectos sobre unidades motoras de enfermedades del cuerpo y axón periférico de motoneurona y de fibra muscular				
Parte unidad motora afectada	Características clínicas típicas	Ejemplo	Efecto sobre las fibras musculares	Cambios en el EMG
Cuerpo de la motoneurona	Debilidad, atrofia que afecta a los músculos distales más que a los proximales, fasciculación (signos de motoneurona inferior, aunque en la esclerosis lateral amiotrófica [ELA] se observa hiperreflexia)	Esclerosis lateral amiotrófica	Atrofia y desaparición de grupos de fibras musculares, mientras que otras fibras son innervadas por nuevas colaterales de motoneuronas remanentes; este fenómeno determina el «agrupamiento» de las fibras, de modo que determinadas áreas del músculo están constituidas sólo por un tipo de fibras (el tipo viene determinado por la clase de motoneurona, ya que la respuesta a la enfermedad hace que las colaterales de una sola motoneurona innervan a muchas fibras próximas)	Actividad espontánea en reposo (fibrilación), patrón de potenciales separados durante la contracción voluntaria, ya que se activan menos unidades motoras, los potenciales son mayores porque las unidades motoras innervan más fibras de lo normal; no hay modificaciones en la velocidad de conducción del axón
Axón de la motoneurona	Debilidad, atrofia distal, pérdida de reflejos tendinosos y síntomas sensitivos (hipo o parestesia) crónicos, porque se afectan todos los tipos de nervios periféricos	Síndrome de Guillain-Barré		Fibrilación, grandes potenciales separados; las neuropatías desmielinizantes (síndrome de Guillain-Barré) reducen la velocidad de conducción del axón
Fibra muscular	Debilidad que primero afecta a la deambulación y a la elevación, afección más importante de los músculos proximales más grandes que de los distales	Distrofia muscular de Duchenne	No se modifica la distribución del tipo de unidad motora; fibras muertas y con signos regenerativos; en ocasiones, células inflamatorias y grasa	Sin actividad espontánea en reposo; potenciales de menor intensidad porque quedan menos fibras en cada unidad motora; el patrón general es todavía liso, porque no disminuye el número de unidades motoras que se activan

**Fig. 5.2** Trastornos que afectan al cuerpo celular de las motoneuronas, al axón periférico y a las fibras musculares, y características clínicas.

estiramiento. La percusión del tendón rotuliano y la observación de los resultados nos indican si los segmentos L2 y L3 de la médula espinal están intactos, salvo que exista una lesión del nervio periférico, y también pueden indicarnos si las motoneuronas medulares están recibiendo impulsos anormales de los centros superiores. En las lesiones de la neurona motora superior existe una pérdida de la inhibición descendente, lo que producirá un aumento de los impulsos y por tanto reflejos hiperactivos.

El movimiento pasivo de un miembro aporta al examinador información sobre el tono muscular de dicha extremidad; cuanto mayor sea el tono mayor será la resistencia al movimiento.

## Definiciones

Una «acción refleja» es una respuesta motora automática (simple o muy coordinada) desencadenada por un estímulo. El reflejo de estiramiento (como el que se desencadena al percutir el tendón rotuliano) es simple porque el receptor de estiramiento (el huso muscular) establece una conexión monosináptica con la motoneurona espinal eferente. En otros reflejos existen neuronas intercaladas entre las aferencias sensitivas y las eferencias motoras (interneuronas) y pueden producir respuestas más complejas. La magnitud del reflejo puede estar influenciada por los centros superiores.

El «tono muscular» es la tensión en reposo del músculo. Se produce por la descarga tónica de las



Un reflejo de estiramiento puede «reforzarse» por la realización de la maniobra de Valsalva o haciendo que el paciente tire hacia fuera de sus manos

entrelazadas. Esto es útil en los pacientes en los que es difícil obtener los reflejos.

motoneuronas espinales y su frecuencia de descarga está determinada por la información aferente procedente de los receptores de estiramiento y de los centros superiores que envían información a través de los haces corticoespinal, vestibuloespinal, espinocerebeloso y rubroespinal.

En el parkinsonismo existe una «rigidez» en la que todos los músculos tienen un tono elevado pero en la que la intensidad de los reflejos no se modifica. Por tanto, no se produce ninguna alteración en el circuito reflejo aunque exista una modificación de las aferencias corticoespinales directas.

Un ictus puede producir muerte celular en la corteza motora por hemorragia o isquemia. Esto conduce a «espasticidad» en el lado contralateral, donde el tono aumenta más en los flexores que en los extensores de los miembros, lo que se conoce como distribución piramidal de la debilidad muscular. Los reflejos de estiramiento desencadenan respuestas más intensas y esto puede producir contracciones musculares





involuntarias rítmicas inducidas por el estiramiento, que se conocen como clonus. La disminución de la información cortical aferente hacia el circuito reflejo lo libera de la inhibición incrementando su actividad, tanto en reposo como cuando es adecuadamente estimulado.

## Propioceptores y reflejos

### Husos musculares

Los husos están formados por fibras musculares incluidas en una cápsula de tejido conjuntivo (las fibras se denominan fibras musculares «intrafusales»; todas las fibras normales situadas fuera de los husos se llaman «extrafusales»). Sólo pueden contraerse los extremos de estas fibras.

Las terminaciones sensitivas que proceden de las células ganglionares de la raíz posterior penetran en la cápsula e inervan la zona medial no contráctil de estas fibras. Los diferentes tipos de fibras se denominan de acuerdo con su aspecto celular:

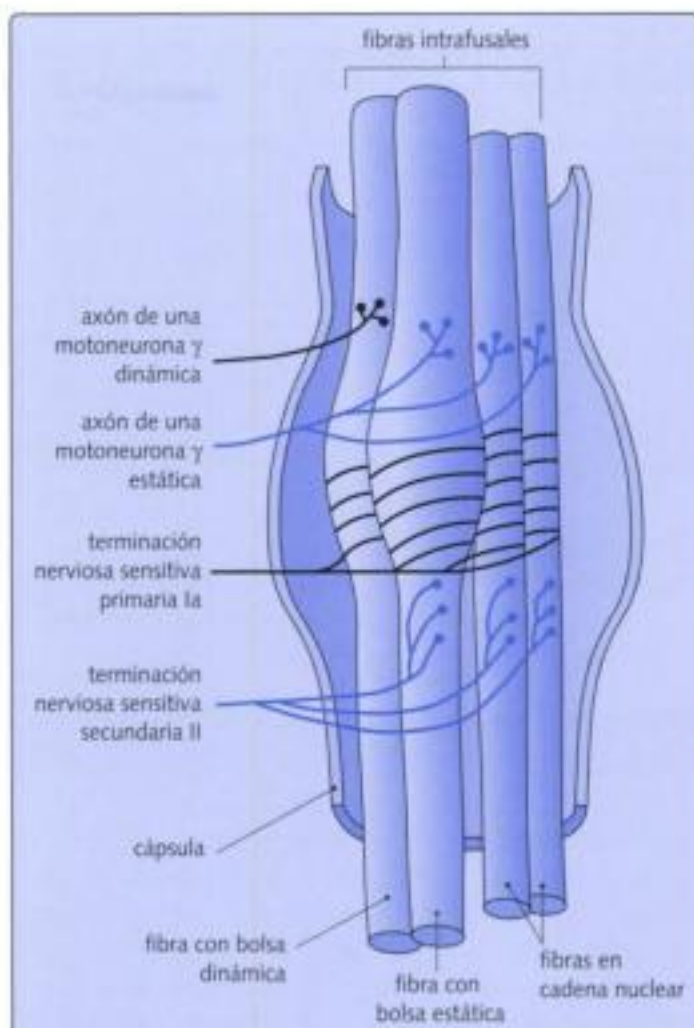
- Las fibras en cadena nuclear tienen los núcleos dispersos en línea. Las terminaciones sensitivas que inervan estas fibras son sensibles a la longitud absoluta del músculo.
- Las fibras en bolsa nuclear tienen los núcleos agrupados en el centro. Los aferentes que inervan estas fibras pueden ser dinámicos (transmiten señales en relación con la frecuencia del cambio de longitud del músculo) o estáticos (tienen una función similar a las fibras en cadena nuclear) (figs. 5.3 y 5.4).

Los aferentes que inervan los husos musculares tienen axones mielinizados grandes (grupo I) o mielinizados pequeños (grupo II). Los aferentes del grupo Ia tienen un diámetro ligeramente mayor que los aferentes Ib que inervan los órganos tendinosos de Golgi.

Las partes contráctiles de las fibras intrafusales están inervadas por las motoneuronas  $\gamma$  cuya función consiste en alterar la sensibilidad de las fibras al estiramiento y a la velocidad. Las motoneuronas  $\gamma$  dinámicas inervan las fibras en bolsa dinámicas y las motoneuronas  $\gamma$  estáticas inervan las fibras en bolsa estáticas y las fibras en cadena. La motoneurona  $\alpha$  se suele activar al tiempo que la motoneurona  $\gamma$  para asegurarse de que las fibras intra y extrafusales se contraen de forma simultánea. A veces, las motoneuronas  $\gamma$  pueden descargar con independencia de las situaciones de aprendizaje motor.

### Descarga de los husos y las motoneuronas $\alpha$

Al aumentar la actividad de las motoneuronas  $\gamma$  se contraen los extremos de las fibras intrafusales, estirándose la porción media. Esta zona está inervada por los nervios aferentes de los receptores de estiramiento, conectados con las motoneuronas  $\alpha$  por la médula espinal. Así se consigue que las motoneuronas  $\alpha$  descarguen con la activación de las motoneuronas  $\gamma$  por el circuito reflejo.



**Fig. 2.9** Inervación y contenido de un huso muscular. Las aferentes tipo Ia son fibras gruesas mielinizadas y rápidas de adaptación instantánea. Las aferentes tipo II son fibras más lentas, finas y mielinizadas, de adaptación tardía.

Además, las motoneuronas  $\alpha$  y  $\gamma$  suelen activarse conjuntamente, de forma que el huso muscular es muy sensible cuando se está utilizando el músculo y esto proporciona una retroalimentación muy precisa de cara a la detección de errores durante el movimiento voluntario.

### Órganos tendinosos de Golgi

Los órganos tendinosos de Golgi se encuentran en la unión entre el músculo y el tendón. Están formados por una red de fibras de colágeno rodeadas por una cápsula de tejido conjuntivo con un axón sensitivo enrollado alrededor del colágeno.

La velocidad de descarga de la fibra aferente Ib aumenta al estirar el órgano tendinoso, observándose mayores impulsos eferentes para la contracción activa que para el estiramiento pasivo del músculo. Estos órganos proporcionan principalmente información acerca de los cambios activos en la tensión muscular. Esta información también puede utilizarse para prevenir las lesiones musculares secundarias a un exceso de tensión.





Propiedades de los dos tipos de terminaciones sensitivas del huso muscular			
Tipo	Contacto	Respuesta al estiramiento lineal	Codificación
Terminación Ia (primaria)	Bolsa dinámica, bolsa estática, cadena nuclear		Velocidad del cambio de longitud, longitud estática
Terminación II (secundaria)	Bolsa estática, cadena nuclear		Longitud estática

**Fig. 5.4** Propiedades de los dos tipos de aferentes sensitivos que se encuentran en el huso muscular.

## Otros receptores

Existen otros receptores presentes en las cápsulas articulares y en los ligamentos que responden a la longitud y a los cambios del ángulo articular.

## Ejemplos de reflejos

### Patrón básico

El reflejo de estiramiento se desencadena cuando la longitud de un músculo aumenta repentinamente y se produce una contracción refleja (p. ej., al golpear el tendón rotuliano se produce una contracción refleja del cuádriceps). Las motoneuronas homónimas (que inervan el mismo músculo) y las motoneuronas sinérgicas (que inervan los músculos con la misma acción) reciben impulsos excitatorios procedentes del aferente (Ia) del huso. El aferente del huso también inhibe los músculos antagonistas a través de las interneuronas inhibitorias Ia de la médula espinal.

Los órganos tendinosos forman parte de un circuito reflejo que inhibe las motoneuronas

homónimas y sinérgicas, el denominado reflejo miotático inverso. Las vías que intervienen en estos reflejos se muestran en la figura 5.5.

### Reflejo de parpadeo

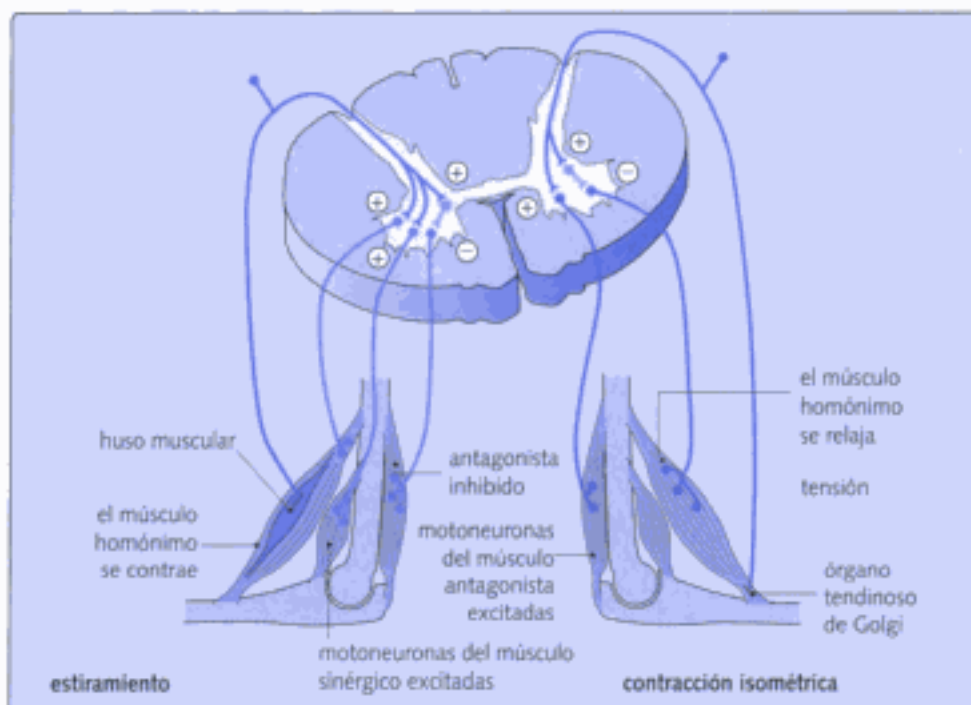
El reflejo de parpadeo protege la córnea de los cuerpos extraños (fig. 5.6).

### Reflejo nauseoso (fig. 5.7)

Este reflejo protege el tracto digestivo y la vía aérea de los cuerpos extraños.

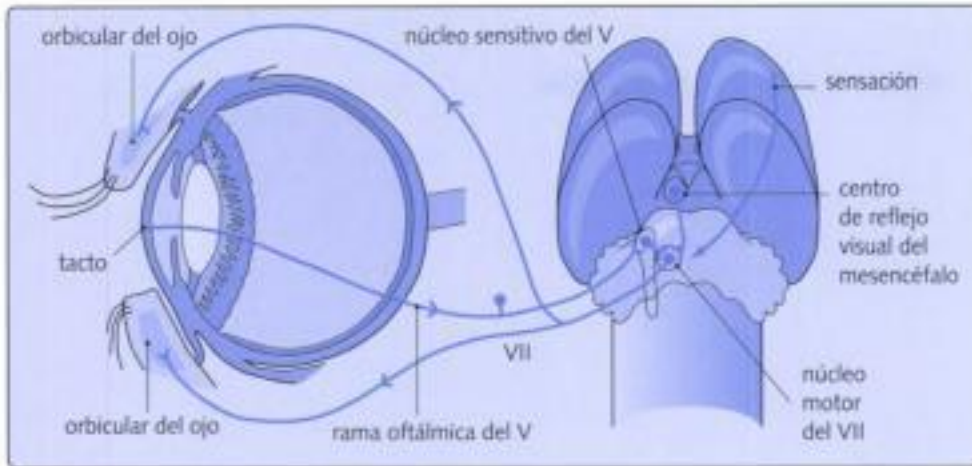
### Reflejo de retirada en flexión

El reflejo de retirada en flexión es un acto motor más complicado que protege a los miembros frente a los estímulos potencialmente nocivos detectados por las estructuras cutáneas. Los músculos flexores de la extremidad afectada se contraen y los extensores se relajan. Esto hace que el miembro se retire del estímulo nocivo.



**Fig. 5.5** Reflejos del huso muscular y del órgano tendinoso de Golgi. Los husos musculares detectan la frecuencia de cambio y la longitud absoluta del músculo durante el movimiento. Los órganos tendinosos de Golgi proporcionan información sobre la tensión y son particularmente útiles en los movimientos exploratorios porque tienen un efecto protector al reducir la fuerza del músculo cuando éste encuentra resistencia. Su modulación por centros superiores permite que sus propiedades de respuesta se modifiquen.





**Fig. 5.6** El reflejo corneal (de parpadeo) protege a la córnea de los cuerpos extraños y de otras lesiones.

Simultáneamente se desencadena un reflejo extensor cruzado en el miembro contralateral en el que los extensores se contraen y los flexores se relajan. Esto proporciona un apoyo postural durante la retirada del miembro estimulado.

La figura 5.8 muestra las vías polisinápticas de la médula espinal, con la acción extensora y flexora de los miembros estimulados y no estimulados.

### Reflejo plantar

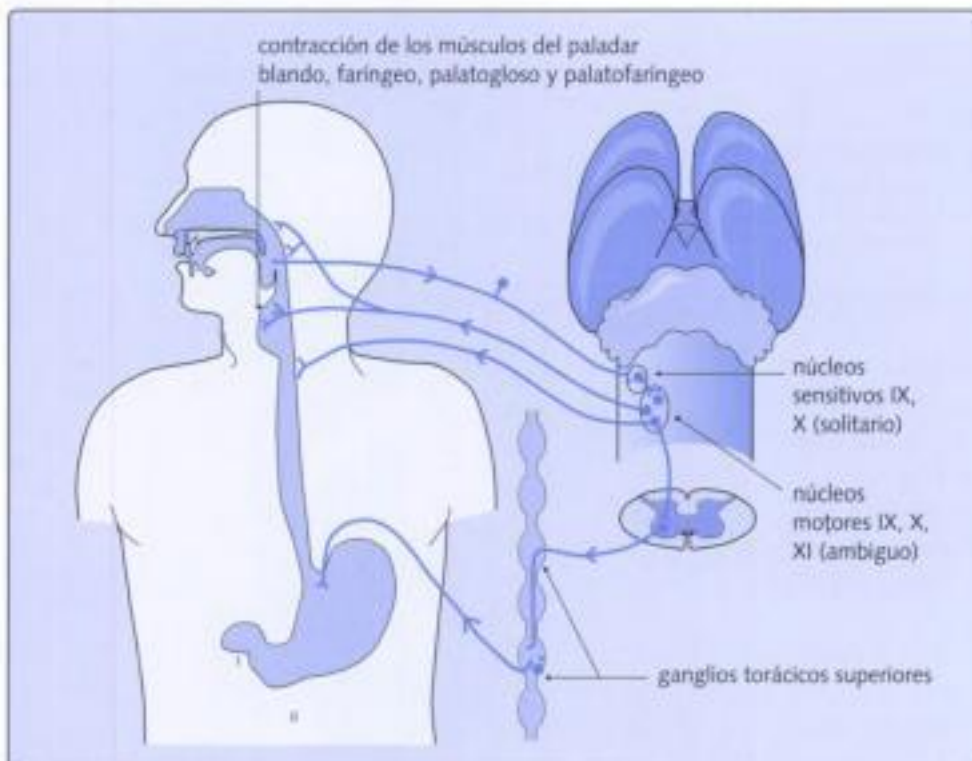
El reflejo plantar se desencadena cuando se estimula la superficie plantar del pie desde el talón hasta los dedos, lo que causa una flexión plantar refleja de los dedos en sujetos normales. Sin embargo, en los lactantes (cuyo haz corticoespinal aún no está totalmente mielinizado) y en los pacientes con lesión de la corteza motora o del haz corticoespinal (una lesión de neurona motora superior), se desencadena una dorsiflexión de los dedos. Esto se conoce como un signo de Babinski positivo.

## La corteza motora

La corteza motora situada en el lóbulo frontal (fig. 5.9) es el área de la corteza implicada en la planificación y la transmisión de las órdenes motoras.

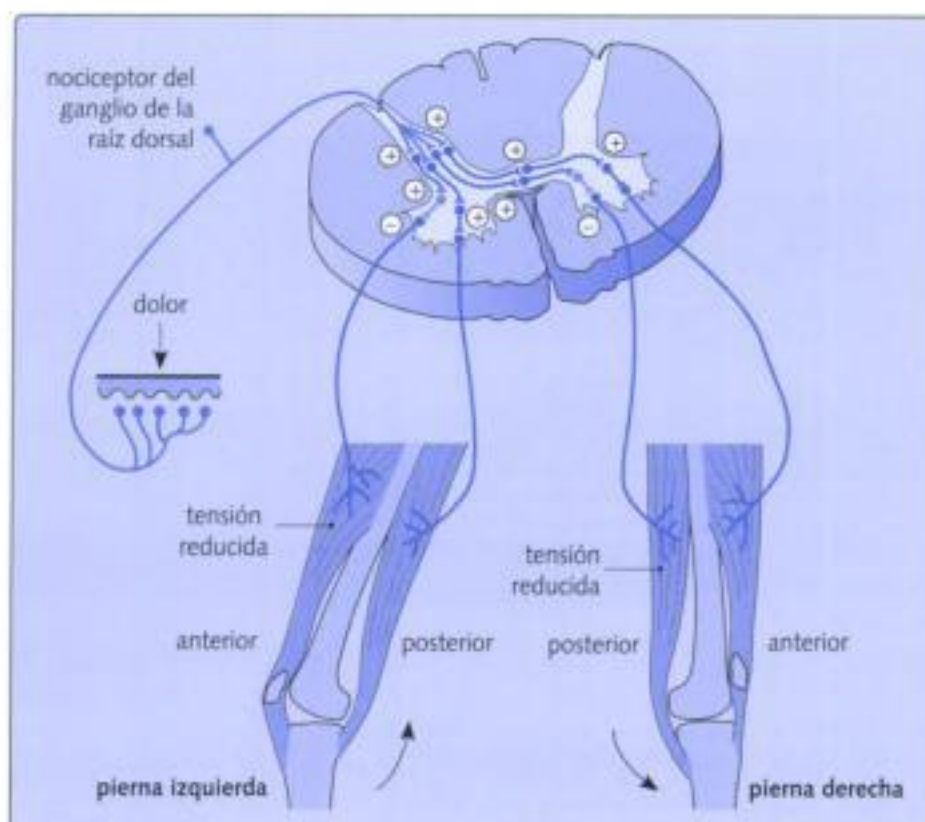
El área premotora y el área motora suplementaria se sitúan inmediatamente por delante del área motora primaria en el lóbulo frontal. Se piensa que intervienen en la planificación de los movimientos porque la tomografía de emisión de positrones muestra un aumento del metabolismo en el área premotora y en el área motora suplementaria cuando se pide a los sujetos que piensen en (pero no que ejecuten) un movimiento. Estas áreas se organizan de acuerdo con un plan corporal, un homúnculo motor:

- El área motora complementaria se proyecta a los músculos distales e interviene en la coordinación bimanual.



**Fig. 5.7** El reflejo nauseoso muestra una combinación de la acción del músculo esquelético (p. ej., los músculos faríngeos) y del músculo liso (p. ej., la contracción del estómago).





**Fig. 5.8** Reflejo de retirada en flexión que muestra la retirada ante el dolor en el lado izquierdo con un reflejo extensor cruzado en la pierna derecha.

- El área premotora se proyecta a través de los haces reticuloespinal y corticoespinal hasta los músculos proximales.

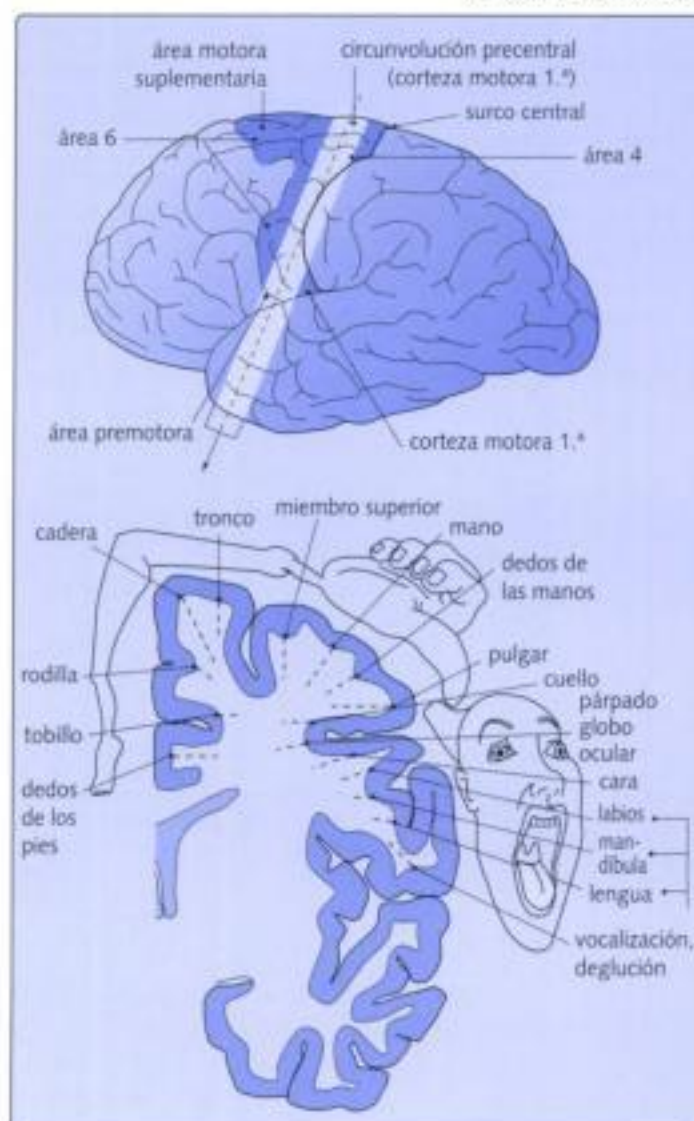
Ambas áreas reciben información procedente de las regiones motoras que procesan diferentes aspectos del movimiento:

- El área premotora recibe información del cerebelo y los ganglios basales a través del tálamo, junto con aferencias sensitivas de la corteza sensitiva primaria y la corteza visual.
- El área motora complementaria recibe información desde los ganglios basales a través del tálamo y también del área motora complementaria contralateral.

Ambas áreas se proyectan también al área motora primaria.

El área motora primaria realiza la fase final del procesamiento motor cortical, la ejecución. Se proyecta a todas las motoneuronas contralaterales del organismo, pero principalmente a las que controlan los dedos de las manos y los pies y los músculos faciales y vocales, y tiene una organización homuncular. Recibe aferencias del resto de la corteza motora y del cerebelo. También recibe impulsos de la corteza somatosensitiva –el área cortical para la posición de los músculos y las articulaciones se encuentra adyacente a la corteza motora primaria–.

**Fig. 5.9** Localización y organización homuncular de la corteza motora.







Los movimientos se representan en el homúnculo de la corteza motora y aunque el homúnculo es un concepto abstracto, sugiere que existe un mayor repertorio de movimientos para los músculos vocales, de la cara y de las manos que para el tronco.



En la epilepsia, la alteración de la descarga neuronal durante una crisis puede afectar a la corteza motora. Esto produce una onda de actividad muscular denominada «marcha jacksoniana», que se desplaza por el cuerpo a medida que la alteración de la función se extiende por la corteza motora. Esto condujo en parte a la teoría de la organización homuncular de la corteza motora.

## Ganglios basales y tálamo

### Generalidades

Los ganglios basales constan de cinco núcleos con conexiones extensas, que están implicados en el control motor y en la función cognitiva. Desde el punto de vista funcional, están incluidos en un circuito de procesamiento junto con la corteza y el tálamo. La función de los ganglios basales se entiende mejor si relacionamos los signos de las enfermedades de Parkinson y Huntington con las partes de estas estructuras que están afectadas.

### Anatomía

La figura 1.4 (cap. 1) muestra la relación entre el putamen, el núcleo caudado y todos los elementos de los ganglios basales.

La figura 5.10 muestra el tálamo como una colección de grupos celulares en forma de balón de rugby, con los tálamos a ambos lados unidos por la conexión intertalámica.

El tálamo está organizado alrededor de una agrupación de sustancia blanca con forma de Y, denominada «lámina medular interna». Ésta divide el tálamo en tres secciones: anterior, lateral y medial. Cada sección está formada por numerosos grupos celulares con aferencias y funciones concretas, y también existen grupos celulares situados en el interior de la lámina medular (los núcleos intralaminares).

### Conexiones y circuitos de los ganglios basales y el tálamo

#### Caudado y putamen

El caudado y el putamen contienen tipos celulares idénticos y en conjunto forman el cuerpo estriado (o simplemente «estriado»). Reciben información somatotópica de las áreas motora, sensitiva, de asociación y límbica de la corteza y también de los núcleos intralaminares del tálamo.

La proyección corticoestriada se organiza topográfica y funcionalmente de forma que el putamen se ocupa del control motor y el caudado de los movimientos oculares y la función cognitiva. Se proyectan al globo pálido y a la sustancia negra.

#### Globo pálido

El globo pálido se divide en un segmento interno (GP<sub>i</sub>) y otro externo (GP<sub>e</sub>), situados lateralmente a la

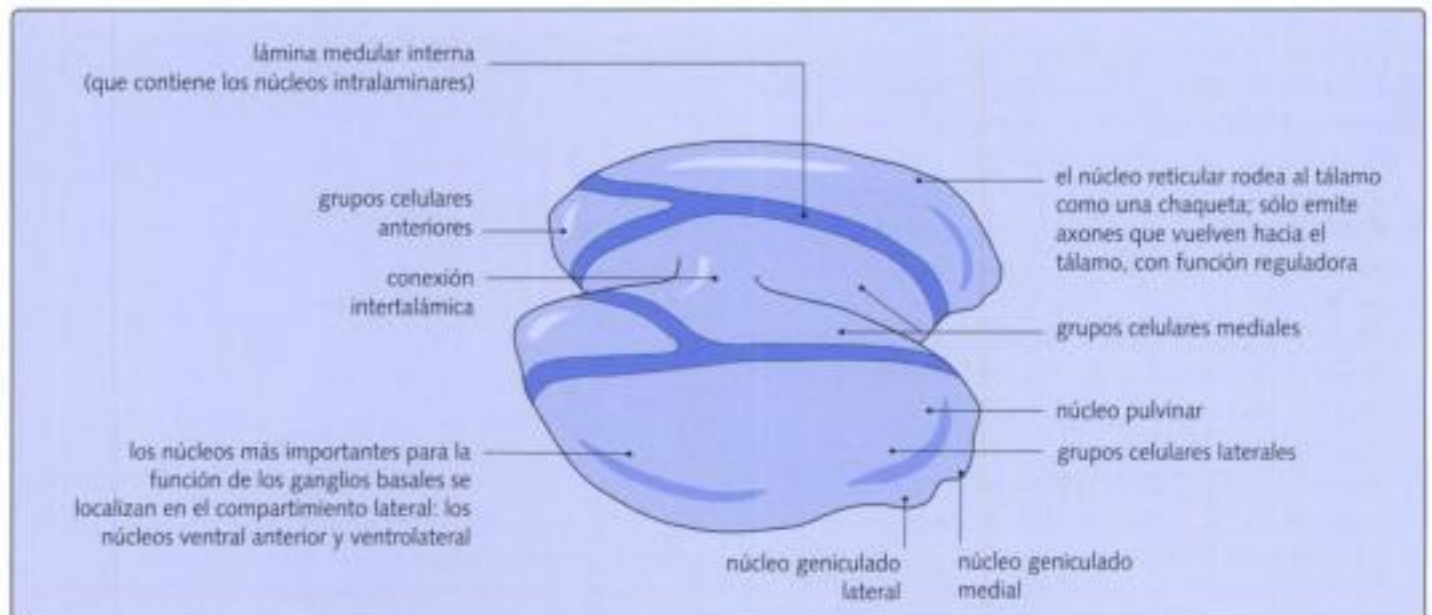
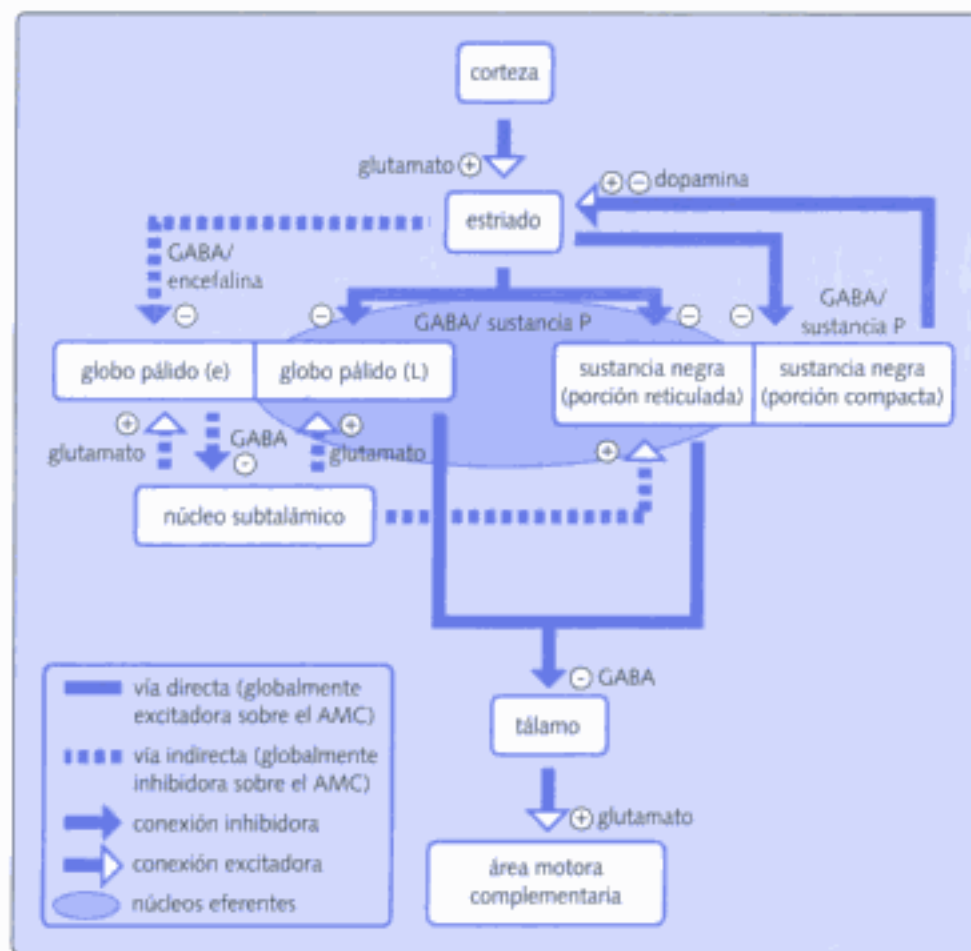


Fig. 5.2 El tálamo.



cápsula interna y mediales al putamen. El segmento interno es el principal núcleo eferente que se proyecta hacia los núcleos ventrolateral y ventral anterior del tálamo. La conexión entre el estriado y el GP<sub>i</sub> y, por tanto, con el tálamo, se conoce como vía directa.

### Núcleo subtalámico

El núcleo subtalámico se sitúa por debajo del tálamo, en su unión con el mesencéfalo, recibe una proyección del segmento externo del globo pálido y se proyecta de nuevo al mismo. También tiene eferencias excitadoras hacia el segmento interno. La vía que va del estriado al GP<sub>e</sub>, al núcleo subtalámico y al GP<sub>i</sub> se conoce como vía indirecta.

## Sustancia negra

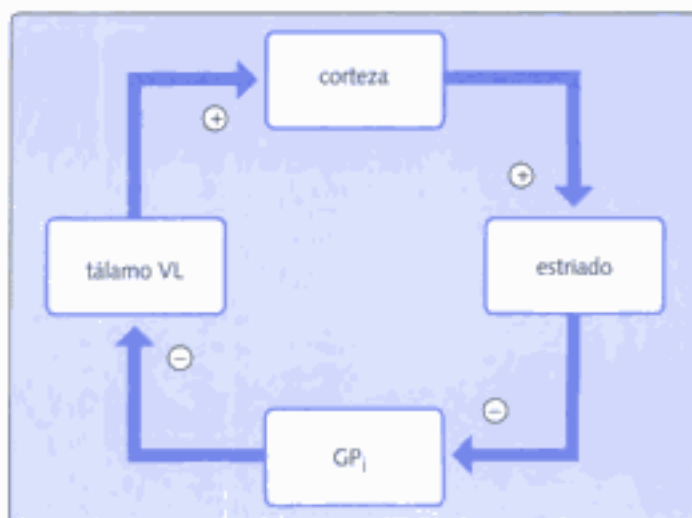
La sustancia negra se sitúa en el mesencéfalo y se divide en:

- Una parte pálida ventral, la porción reticulada, que se proyecta hacia los núcleos ventrolateral y ventral anterior del tálamo y al tubérculo cuadrigémino superior.
- Una parte pigmentada dorsal, la porción compacta, que se proyecta al caudado y al putamen (estriado).

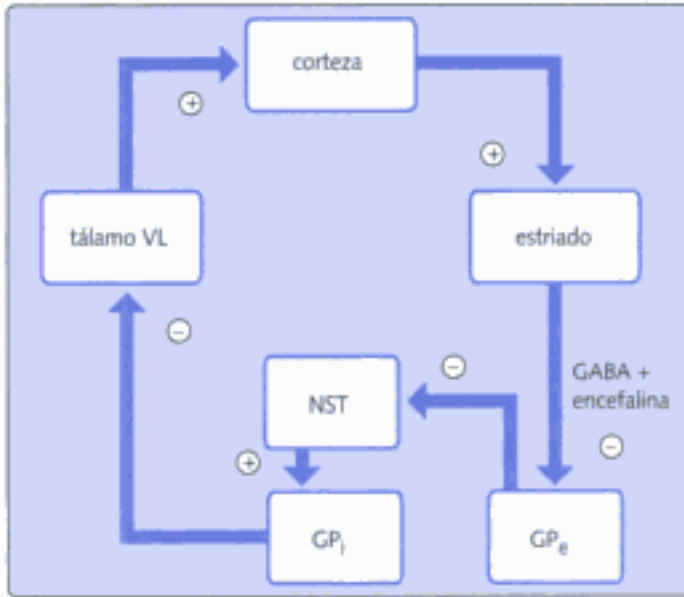
Las interacciones celulares en el estriado se muestran en la figura 5.11.

### Circuitos de procesamiento de reentrada

Las figuras 5.12 y 5.13 muestran los circuitos de procesamiento directo e indirecto que circulan a través de los ganglios basales. Si observamos los patrones de excitación e inhibición en cada circuito veremos que el circuito directo excita la corteza a través del tálamo y el circuito indirecto la inhibe.







**Fig. 5.13** El circuito indirecto. Las eferencias estriatales inhiben el GP<sub>i</sub> reduciendo la inhibición del núcleo subtalámico. Entonces el GP<sub>i</sub> es excitado y a su vez éste inhibe las eferencias del tálamo VL. La corteza por ello recibe una menor estimulación (GABA, ácido  $\gamma$ -aminobutírico; VL, ventrolateral; GP<sub>e</sub>, segmento externo del globo pálido; GP<sub>i</sub>, segmento interno del globo pálido).

## Funciones de los ganglios basales

Los ganglios basales seleccionan los programas motores adecuados para una determinada tarea que implica un procesamiento tanto cognitivo como motor. Influyen en las vías que controlan el movimiento y también en el inicio del mismo.

Los ganglios basales:

- Ajustan las eferencias del programa motor para realizar los movimientos adecuados. Esto es importante en los programas motores para los movimientos finos (p. ej., la escritura) y también cuando se requieren movimientos repetitivos similares (p. ej., en la locomoción).
- Se proyectan hacia los campos oculares frontales a través del tálamo y participan en el control de los movimientos oculares sacádicos.
- Establecen un circuito con la corteza prefrontal y otras áreas corticales de asociación que pueden intervenir en la memoria relacionada con la orientación corporal.
- Se conectan con la corteza orbitofrontal, lo que puede indicar que desempeñan cierto papel en la modulación de la conducta.

## Trastornos que afectan a la función de los ganglios basales y su tratamiento

### Parkinsonismo

Los signos causados por la disminución de impulsos aferentes dopaminérgicos hacia el estriado a partir de la sustancia negra (pars compacta) se denominan en

conjunto «parkinsonismo» y son debidos a que los ganglios basales no procesan correctamente los programas motores. Estos signos son:

- **Acinesia:** pobreza de movimientos, que se detecta generalmente en primer lugar por la falta de parpadeo y porque produce una cara típicamente inexpressiva.
- **Bradicinesia:** cuando los movimientos que se producen son muy lentos.
- **Temblor de reposo:** característicamente en las manos, se denomina temblor «de contar monedas» y tiene una frecuencia de 3-6 Hz.
- **Rigidez:** causada por un aumento del tono en los músculos esqueléticos. Cuando se intenta un movimiento pasivo, los miembros se mueven con una serie de espasmos, como si se atascaran con algo. Se denomina rigidez «en rueda dentada».
- **Micrografía:** escritura con trazos pequeños debido al ajuste motor inadecuado.
- **Marcha arrastrando los pies:** aumenta de ritmo a medida que lo hace la distancia a recorrer, la denominada marcha «festinante».
- **Reflejos posturales anormales** que producen una postura flexionada y encorvada.

Las causas de la reducción de la proyección dopaminérgica nigroestriatal que produce el parkinsonismo son:

- **Enfermedad de Parkinson,** un trastorno idiopático en el que mueren las células de la porción compacta de la sustancia negra que se proyectan al estriado, con lo que desaparecen las aferencias dopaminérgicas. También están afectados otros grupos celulares: el área tegmentaria ventral (dopamina hacia el estriado ventral), el locus coeruleus (proyecta noradrenalina de forma difusa hacia el sistema nervioso central) y los núcleos del rafe (proyectan 5-hidroxitriptamina de modo difuso hacia el sistema nervioso central).
- **Parkinsonismo postencefalítico.**
- **Fármacos neurolépticos** administrados para la psicosis, que antagonizan las aferencias dopaminérgicas del estriado.
- **Ingestión de neurotoxinas,** en especial en adictos a la heroína que toman un análogo sintético de la morfina contaminado con MFTP (1-metil-4-fenil-1,2,3,6-tetrahidropiridina). Esta sustancia es metabolizada por la monoamino oxidasa B, formándose un compuesto MFP<sup>+</sup> que inhibe la NADH deshidrogenasa en las terminaciones dopaminérgicas, reduciendo la producción de ATP y promoviendo la muerte celular.

La disminución de las células nigricas que produce parkinsonismo se compensa en parte mediante:

- El incremento del número de receptores de dopamina en el estriado.





- La liberación de más dopamina por las sinapsis restantes (que se demuestra por un incremento de los niveles de los metabolitos de la dopamina, en comparación con los niveles de dopamina).

Los signos de parkinsonismo se manifiestan cuando fallan los mecanismos compensadores, pero esto sólo sucede cuando la pérdida celular es de un 80%. El tratamiento farmacológico del parkinsonismo (en este caso restringido al tratamiento del Parkinson) tiene como objetivo incrementar la función de la innervación dopaminérgica residual hacia el estriado.

### Anticolinérgicos (p. ej., benzhexol y benztropina)

La organización del circuito estriatal (fig. 5.13) muestra que la dopamina inhibe las células eferentes del estriado y que la acetilcolina las excita. Para compensar la disminución de las aferencias dopaminérgicas pueden administrarse antagonistas de la acetilcolina. Éstos reducen el temblor y la rigidez pero tienen poco efecto sobre la bradicinesia. Los efectos colaterales comprenden somnolencia, confusión (que puede exacerbar la demencia en la enfermedad de Parkinson) y disminución de la función parasimpática. La acetilcolina no es la única aferencia excitatoria y este tratamiento no actuará eficazmente durante mucho tiempo.

### Precusores de la dopamina

Con este abordaje se evita el paso limitante de la velocidad de la síntesis de dopamina, a tirosina hidroxilasa. La L-dopa, el fármaco de elección para casi todos los pacientes con enfermedad de Parkinson, se metaboliza por la dopa decarboxilasa hasta dopamina. La dopamina como tal no puede administrarse porque tiene muchos efectos periféricos y no atraviesa bien la barrera hematoencefálica.

Los efectos secundarios de la L-dopa son:

- Náuseas y vómitos causados por la estimulación de los receptores  $D_2$  en la zona reflexógena quimiorreceptora del tronco del encéfalo.
- Reducción del vaciamiento gástrico debido a los efectos sobre los receptores gástricos de dopamina.
- Discinesias, el estriado se hace muy sensible a sus aferencias dopaminérgicas y puede aparecer una sobredosificación de L-dopa que causa movimientos involuntarios, en ocasiones muy discapacitantes.
- Efectos psiquiátricos (psicosis, depresión, estado confusional agudo) debidos a la alteración de todas las vías dopaminérgicas que influyen sobre la función cortical (p. ej., entre el área tegmentaria ventral y los núcleos del sistema límbico).

Los efectos secundarios pueden tratarse con un antagonista de la dopamina de acción periférica, la domperidona, que contrarresta los efectos sobre el vaciamiento gástrico y las náuseas.

Para aumentar la proporción de L-dopa que alcanza el sistema nervioso central hay que administrar fármacos que impidan la utilización de la L-dopa por estructuras nerviosas periféricas como las terminaciones nerviosas simpáticas. La carbidopa y la benserazida son inhibidores de la dopa decarboxilasa que actúan sólo a nivel periférico, ya que no atraviesan la barrera hematoencefálica, y son un complemento esencial del tratamiento con L-dopa.

Con el tratamiento prolongado (>5 años):

- El deterioro es inevitable.
- Reaparece la acinesia.
- Se desarrolla tolerancia, lo que significa que dosis equivalentes producen un alivio más breve.
- La respuesta a la L-dopa se hace impredecible.

### Inhibidores de la monoamino oxidasa B

Los inhibidores de la monoamino oxidasa B, como la selegilina, reducen la velocidad de degradación de la dopamina en las terminaciones nerviosas y potencian el efecto de la L-dopa. Generalmente se reservan para la afectación grave, cuando la L-dopa está empezando a perder eficacia.

### Agonistas dopaminérgicos directos

Los agonistas directos de la dopamina (p. ej., bromocriptina) estimulan los receptores estriatales, pero no simulan las condiciones normales de liberación de la dopamina en el estriado. Los efectos colaterales son similares a los de la L-dopa: náuseas y alteraciones psiquiátricas. También se reservan para la afectación severa.

Los nuevos métodos para el tratamiento de la enfermedad de Parkinson incluyen:

- Neurocirugía para la ablación del segmento interno hiperactivo del globo pálido (palidotomía).
- Colocación de electrodos para la estimulación cerebral profunda del segmento interno del globo pálido y la sustancia negra (porción reticulada) e inhibir su función (bloqueo de la vía de conducción).
- Implantación de material rico en dopamina procedente de tejidos fetales (esto sigue siendo controvertido y, como tal, continúa siendo un tratamiento experimental).

### Enfermedad de Huntington

Esta enfermedad autosómica dominante se produce por un defecto del cromosoma 4. Se presenta típicamente a edades intermedias de la vida, pero puede anticiparse en las generaciones posteriores. Los síntomas están causados por la muerte celular selectiva de las neuronas del estriado que contienen acetilcolina y GABA. Se desarrolla hipercinesia, con movimientos de torsión a modo de baile, o movimientos «coreicos». Inicialmente se debe a la muerte de las células GABAérgicas eferentes que se proyectan al globo pálido externo,





liberándolo de la inhibición, lo que genera un mayor grado de inhibición en el conjunto siguiente de células del grupo, el núcleo subtalámico (las lesiones subtalámicas producen por sí mismas movimientos involuntarios contralaterales). Las funciones cognitivas también se deterioran, ya que la muerte de células del estriado persiste y afecta a los circuitos de procesamiento que lo conectan con los lóbulos frontales.

## Cerebelo

### Anatomía

El cerebelo se divide en cuatro áreas funcionales: el lóbulo floculonodular, el vermis y las porciones intermedia y lateral de los hemisferios cerebelosos.

Existen tres unidades funcionales:

- El lóbulo floculonodular (vestibulocerebelo), implicado en el control de la postura y los movimientos oculares.
- El vermis, con la parte intermedia del hemisferio o paravermis (ambos llamados espinocerebelo), controla los músculos posturales y distales.
- La parte lateral del hemisferio (cerebrocerebelo), implicado en la coordinación y planificación de los movimientos de los miembros (junto con los ganglios basales).

La figura 5.14 muestra las divisiones del cerebelo, incluyendo los núcleos profundos que integran el procesamiento cortical cerebeloso y que forman una vía eferente que atraviesa el pedúnculo cerebeloso superior.

En la figura 5.15 se presenta el plegamiento de la corteza cerebelosa en lóbulos y hojas que dan al cerebelo su aspecto arrugado.

Las figuras 5.16 y 5.17 muestran las aferencias y eferencias del cerebelo.

### La corteza cerebelosa

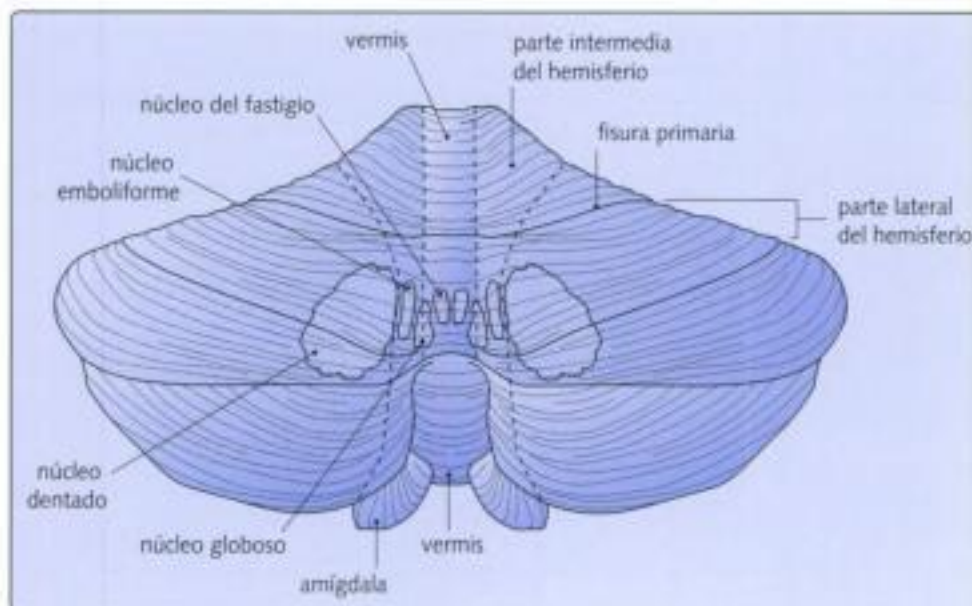
El circuito de procesamiento de la corteza cerebelosa, según se observa en la figura 5.18, puede dividirse en axones aferentes, interneuronas de procesamiento y neuronas eferentes.

Las fibras musgosas que proceden del haz espinocerebeloso, los núcleos de la columna dorsal y el haz pontocerebeloso son las vías aferentes que terminan en las células granulosas. Las aferencias que proceden del núcleo olivar inferior del tronco del encéfalo (lleva la información del haz espino-olivar, el tronco del encéfalo y la corteza) se incorporan al circuito en forma de fibras paralelas y establecen numerosos contactos con las células de Purkinje. Las fibras trepadoras procedentes de la médula espinal (por la oliva inferior) también hacen sinapsis con las células de Purkinje. Las fibras paralelas y trepadoras también envían aferencias a los núcleos cerebelosos profundos.

Las interneuronas del circuito tienen diferentes funciones.

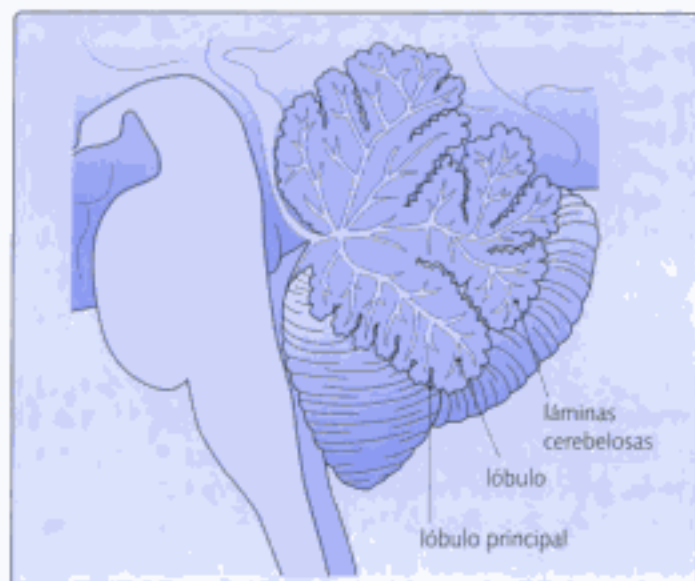
- Las células granulosas, que reciben la mayor parte de las aferencias hacia la corteza desde las fibras musgosas, envían axones en sentido ascendente hacia la superficie cortical, se ramifican en paralelo y establecen numerosos contactos con otros tipos celulares en el circuito cortical.
- Las células de Golgi, después de recibir la excitación de las células granulosas, las inhiben mediante un circuito de retroalimentación.
- Las células estrelladas y en cesta también son inhibitorias e inhiben a las células eferentes del circuito, las células de Purkinje.

La inhibición de las células de Golgi, estrelladas y en cesta, ayuda a evitar la estimulación submáxima de descarga de las células de Purkinje y las células granulosas (reducción del ruido).



**Fig. 5.14** Cara posterior del cerebelo que muestra los núcleos profundos.





**Fig. 5.15** Sección sagital a través de la corteza cerebelosa que muestra los lóbulos y las hojas.

Las eferencias del circuito se establecen a partir de las células de Purkinje que también reciben aferencias de las células trepadoras. Las células de Purkinje establecen proyecciones GABAérgicas (inhibitorias) hacia los núcleos cerebelosos profundos, que a su vez se proyectan a otras zonas del sistema nervioso central.

### Unidades funcionales del cerebelo

El vestibulocerebelo recibe información de los núcleos vestibulares (cambios de la posición de la cabeza en relación con la posición corporal y la gravedad) e información visual de los núcleos geniculados laterales, los tubérculos cuadrigéminos superiores y la corteza visual. Se proyecta a los núcleos vestibulares y por ello a los centros oculomotores, y está implicado en el control de los

músculos axiales (equilibrio) y en la coordinación de los movimientos cefálicos y oculares.

El espinocerebelo recibe sus principales aferencias del haz espinocerebeloso y está implicado en el control del tono muscular postural (estableciendo la actividad de las motoneuronas  $\gamma$  que a su vez influyen en la actividad de la motoneurona  $\alpha$  a través del circuito reflejo) y en la ejecución del movimiento.

- El vermis recibe información de los sistemas auditivo, visual y vestibular, e información sensitiva de las regiones proximales del organismo. Se proyecta hacia la vía motora descendente ventromedial y la formación reticular.
- El hemisferio intermedio recibe información sensitiva de las regiones distales del organismo y se proyecta a través del núcleo rojo (mediante la oliva superior) y por tanto hacia el haz rubroespinal descendente. También se proyecta a la corteza motora contralateral (a través del tálamo).

El cerebrocerebelo controla la precisión en los movimientos rápidos y hábiles, y recibe información de las áreas motoras y sensitivas corticales. Está integrado en un circuito de procesamiento, al igual que los ganglios basales (corteza motora-núcleos pontinos-corteza cerebelosa-núcleo dentado-núcleo talámico ventrolateral contralateral-núcleo rojo-corteza motora).

### Detección de errores en el control cerebeloso del movimiento

Las células de Purkinje muestran una alteración en su patrón de descarga cuando aparecen errores en un movimiento planificado. Este cambio consiste en la aparición de puntas «complejas» en las que, después de la despolarización inicial causada por la entrada de  $\text{Na}^+$ , existe una despolarización continuada más

Aferencias del cerebelo				
Aferencias procedentes de	Haz	Pedúnculo	Terminación	Procesamiento
Médula espinal	Espinocerebeloso (anterior)	Superior	Vermis	Control de los músculos axiales, tono muscular
Bulbo raquídeo (grácil, cuneado + núcleos del trigémino)	Espinocerebeloso (posterior)	Inferior	Paravermis	Coordinación distal de los miembros, tono muscular
Mesencéfalo	Tectocerebeloso	Inferior	Vermis	Visual + auditivo
Núcleo olivar	Olivocerebeloso (a través del bulbo)	Inferior	Paravermis	Sensitivo
Núcleo vestibular	Vestibulocerebeloso (a través del bulbo)	Inferior	Vermis + flóculo	Equilibrio
Corteza cerebelosa	Pontocerebeloso (a través de la protuberancia)	Medio	Hemisferios laterales	Planificación motora

**Fig. 5.16** Aferencias del cerebelo.





Vías de salida del cerebelo			
Región	A través del núcleo profundo	Terminación	Función
Vermis	Del fastigio	Corteza motora, formación reticular	Control de los músculos axiales al progresar el movimiento
Paravermis	Interpuesto	Núcleo rojo: influye sobre las fibras que van hacia el tálamo y la corteza motora y las del haz rubroespinal	Control de los músculos distales al progresar el movimiento
Hemisferios	Dentado	Núcleo rojo y corteza premotora	Planificación del movimiento, programación temporal e inicio
Lóbulo floculonodular	Proyección directa	Núcleo vestibular lateral	Control del equilibrio y de los reflejos posturales

Fig. 5.17 Eferencias del cerebelo.

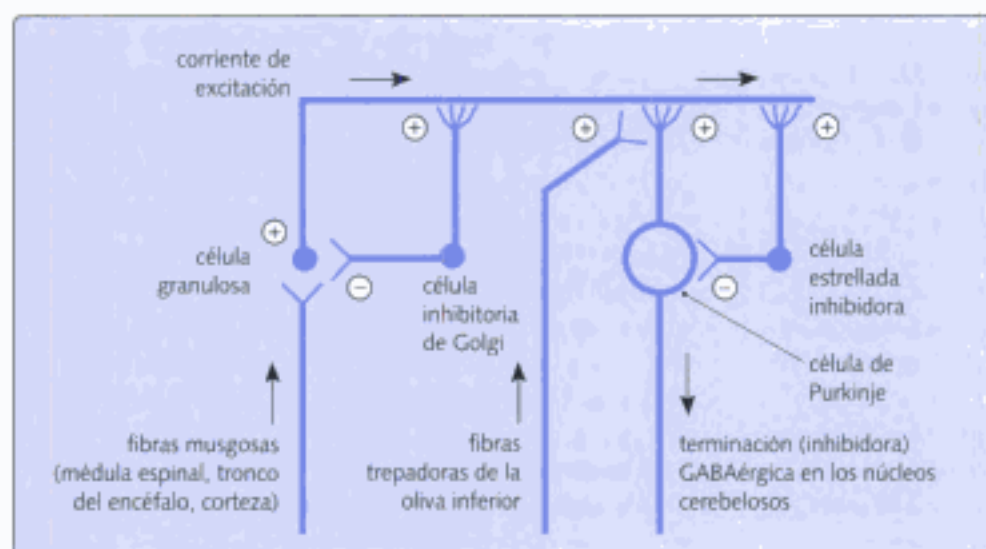


Fig. 5.18 El circuito de procesamiento de la corteza cerebelosa.

pequeña o «meseta» causada por la entrada de  $\text{Ca}^{2+}$  y a continuación más puntas superpuestas a la fase de meseta debidas también a la apertura de los canales de  $\text{Ca}^{2+}$ . Este patrón de descarga se produce por las aferencias de las fibras trepadoras y demuestra el papel del haz olivocerebeloso en la detección de errores.

Cuando se lleva a cabo un nuevo movimiento se observa una activación más intensa y duradera de las células de Purkinje. Esto se corresponde con las señales de corrección de error almacenadas en la memoria motora en un tipo especial de sinapsis modificables con capacidad de depresión a largo plazo. A medida que se practica más el movimiento, se realizan menos errores y disminuye la activación de las células de Purkinje.

### Efectos de las lesiones cerebelosas

Los trastornos cerebelosos producen alteraciones en los miembros ipsilaterales a la lesión; los movimientos voluntarios siguen estando presentes, pero son defectuosos.

Las lesiones pueden deberse a traumatismos craneales, tumores, hemorragia, isquemia o ataxia de Friedreich. Las vías de la sustancia blanca que transmiten las conexiones también pueden estar afectadas en la esclerosis múltiple.

Los efectos incluyen los siguientes:

- Alteraciones de la postura: ampliación de la base de sustentación en bipedestación, marcha atáxica, nistagmo en la lesión floculonodular.
- Alteraciones del tono muscular (hipotonía) y del control axial y troncal: en la lesión del vermis y del hemisferio intermedio.
- Alteraciones del control de los movimientos de precisión: retraso del inicio y la finalización de los movimientos, temblor que aumenta de intensidad durante el movimiento, trastornos en la cronología del movimiento con descomposición de los movimientos en sus componentes, y coordinación inadecuada de los grupos musculares de acciones similares, lo que dificulta notablemente los movimientos alternantes rápidos.





## Sistema vestibular, postura y locomoción

### Control de la postura

#### Postura

La postura es la posición relativa del tronco, la cabeza y los miembros en el espacio. Para mantener estable la postura, el centro de gravedad del organismo debe situarse por encima de su base de apoyo.

Los reflejos posturales son necesarios para corregir los cambios causados por el desplazamiento del centro de gravedad (por fuerzas externas o por el movimiento deliberado). Los cambios posturales son detectados por los propioceptores musculoesqueléticos, el aparato vestibular y el sistema visual.

#### El sistema vestibular

La figura 5.19 muestra los componentes del sistema vestibular. En el capítulo 9 se incluye un esquema más completo (fig. 9.1). El aparato vestibular detecta los cambios de posición de la cabeza, la aceleración lineal y la aceleración angular. Los núcleos vestibulares utilizan esta información, conjuntamente con los nervios aferentes procedentes de los músculos del cuello y las vértebras cervicales, para determinar si la cabeza está moviéndose sola o si lo está haciendo junto con el resto del cuerpo. Los núcleos pueden influir en la musculatura antigravitatoria y axial mediante una proyección directa hacia la médula espinal. El sistema vestibular también tiene eferencias que influyen sobre los movimientos oculares.

#### El sistema receptor

El aparato del oído interno se encuentra en el interior de una serie de conductos membranosos interconectados. Éstos constituyen cavidades situadas

en la porción petrosa del hueso temporal, el laberinto óseo, que contienen líquido (perilinfia). En el laberinto óseo, y bañado por la perilinfia, se encuentra el laberinto membranoso que está lleno de endolinfia. La perilinfia se parece mucho al líquido cefalorraquídeo pero la endolinfia es mucho más similar al líquido intracelular en términos de concentración iónica.

En la zona media del oído interno (el vestíbulo) se encuentran dos «órganos otolíticos», el sáculo y el utrículo. Ambas estructuras contienen grupos de células pilosas que se denominan máculas (fig. 5.20).

- Los otolitos saculares están orientados verticalmente y detectan los cambios en la aceleración lineal en el plano vertical y los cambios en la posición de la cabeza durante su inclinación lateral.
- Los otolitos utriculares están orientados horizontalmente y detectan los cambios en la aceleración lineal en el plano horizontal y los cambios en la posición de la cabeza durante la flexión y la extensión del cuello.

Los canales semicirculares se disponen formando un ángulo recto entre sí y en conjunto detectan la aceleración angular en los tres planos del espacio tridimensional. Cada canal tiene una dilatación (ampolla) próxima a su unión con el utrículo, que contiene las células pilosas que se proyectan desde el borde (cresta) hacia una sustancia gelatinosa (cúpula) situada en la endolinfia (fig. 5.21).

El movimiento de la cabeza se detecta por el movimiento del laberinto membranoso en relación con la endolinfia que, debido a su viscosidad e inercia, se desplaza con un cierto retraso.

Las células pilosas especializadas situadas en determinados puntos del laberinto membranoso tienen proyecciones desde su superficie hacia las masas gelatinosas que flotan en la endolinfia.

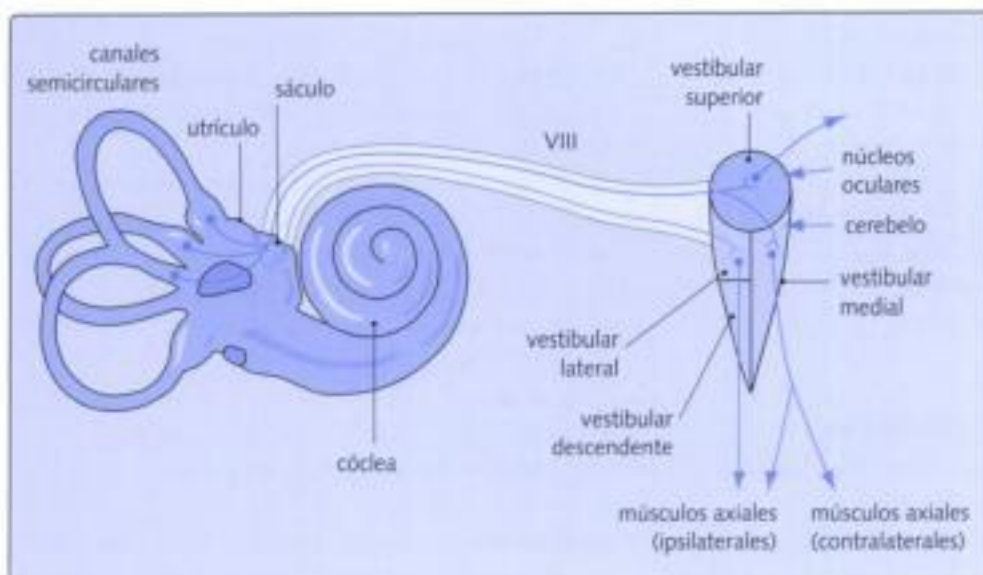
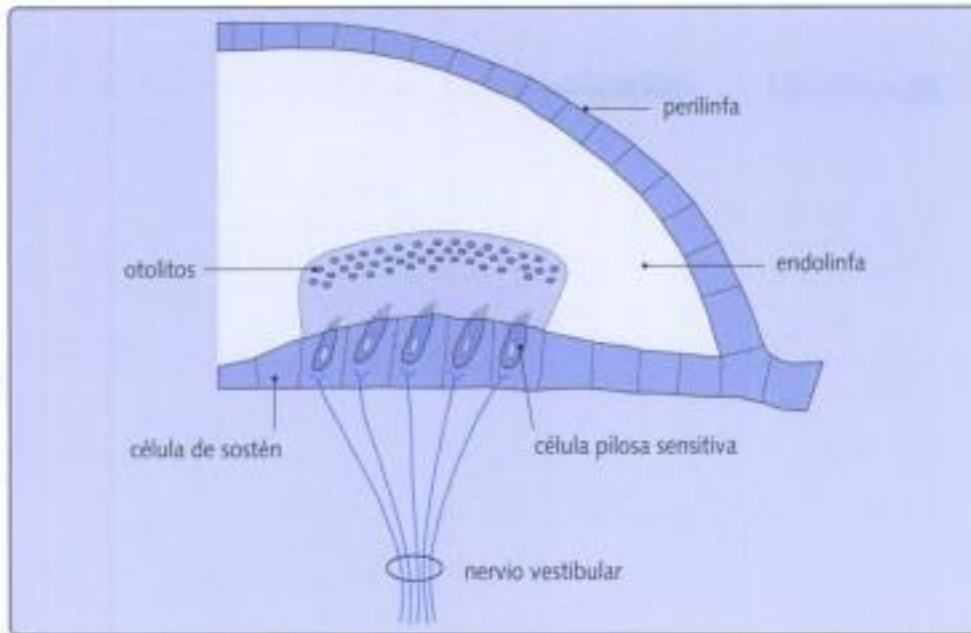
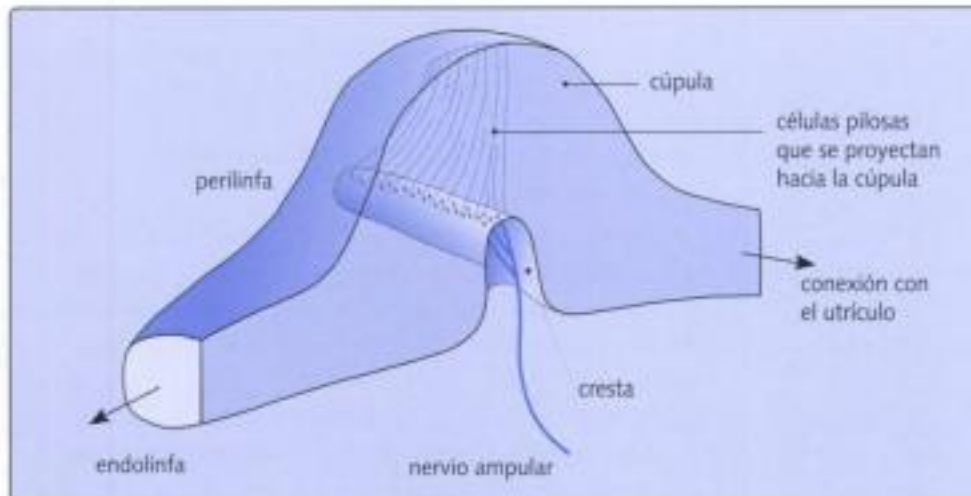


Fig. 5.19 El sistema vestibular.





**Fig. 5.20** Estructura de los órganos otolíticos.



**Fig. 5.21** Estructura de la cresta ampular.

Las proyecciones se inclinan a medida que las masas de la endolinfa se retrasan con respecto al movimiento del laberinto, como se muestra en la figura 5.23. La deformación producida en la membrana altera la forma de los canales catiónicos. Si los estereocilios se inclinan hacia los quinocilios, la célula se despolariza y libera más transmisor. Por el contrario, si los estereocilios se inclinan en sentido contrario la célula se hiperpolarizará y liberará menos transmisor.

#### Mejora de la calidad de la información postural

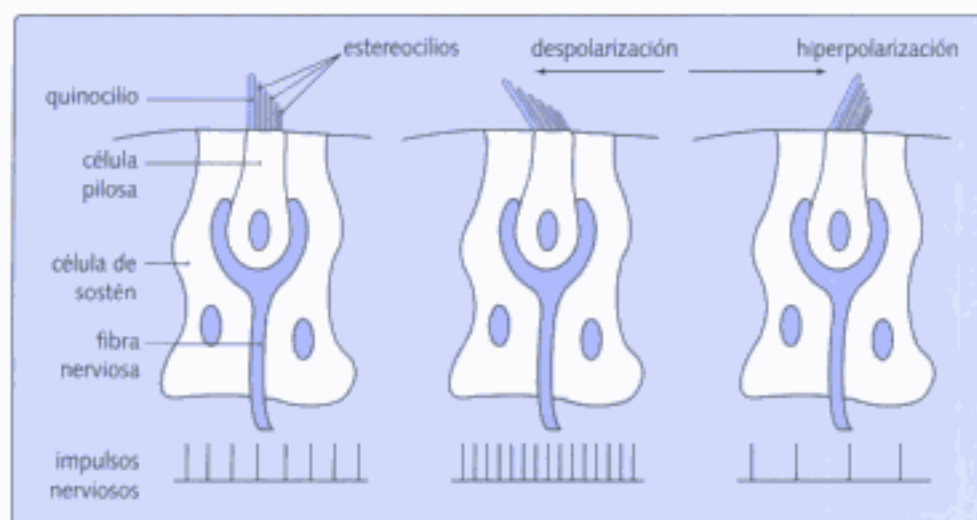
Las células pilosas presentan la máxima alteración en la permeabilidad de la membrana cuando los estereocilios se mueven en una dirección. Para detectar diferentes grados de inclinación y de flexión, las células pilosas de las máculas se orientan en varios planos de modo que puedan responder mejor a una determinada posición de la cabeza. Los núcleos vestibulares pueden utilizar esta información para valorar con exactitud la posición de la cabeza.



Los trastornos del sistema vestibular (como los que pueden estar causados por las infecciones del oído medio) pueden conducir a una falsa sensación de movimiento rotacional (vértigo), náuseas y alteraciones de los movimientos oculares. Generalmente están causados por una alteración del flujo de la endolinfa debido a la presencia de detritos y pueden empeorar con determinadas posiciones de la cabeza.

#### Vías complementarias

El encéfalo recibe información complementaria desde los laberintos al estar éstos situados a ambos lados de la cabeza. Por ejemplo, a medida que la cabeza gira, se despolariza un grupo de células pilosas mientras que



**Fig. 5.22** Células pilosas vestibulares. La inclinación de los estereocilios hacia el quinocilio causa la apertura de los canales iónicos y, por tanto, la despolarización de la célula. Cuando los estereocilios se inclinan hacia el lado opuesto ocurre el fenómeno contrario.

el grupo complementario del otro lado se hiperpolariza. Esta organización ayuda a mantener los reflejos posturales.

### Los núcleos vestibulares

Los núcleos vestibulares se sitúan en el bulbo raquídeo, en el suelo del cuarto ventrículo, y reciben información de las células pilosas a través del nervio vestibular (VIII).

- Los canales semicirculares se proyectan hacia los núcleos superior y medial.
- Los órganos otolíticos se proyectan hacia los núcleos laterales.

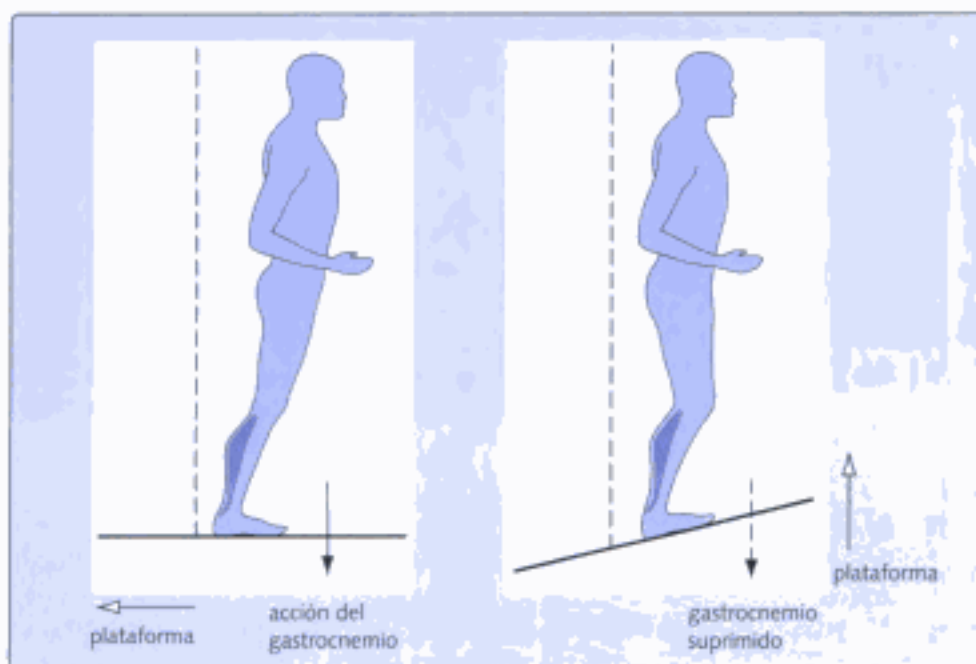
El haz vestibuloespinal medial se proyecta bilateralmente y el haz vestibuloespinal lateral lo hace de forma ipsolateral. Ambos haces actúan sobre los músculos antigravitatorios, axiales y extensores de los

miembros. Los núcleos vestibulares también se proyectan al tálamo, al cerebelo, a los núcleos oculomotores y a los núcleos vestibulares contralaterales. Estas conexiones son importantes para mantener la posición ocular durante la rotación de la cabeza.

### Respuestas a las alteraciones externas y autogeneradas

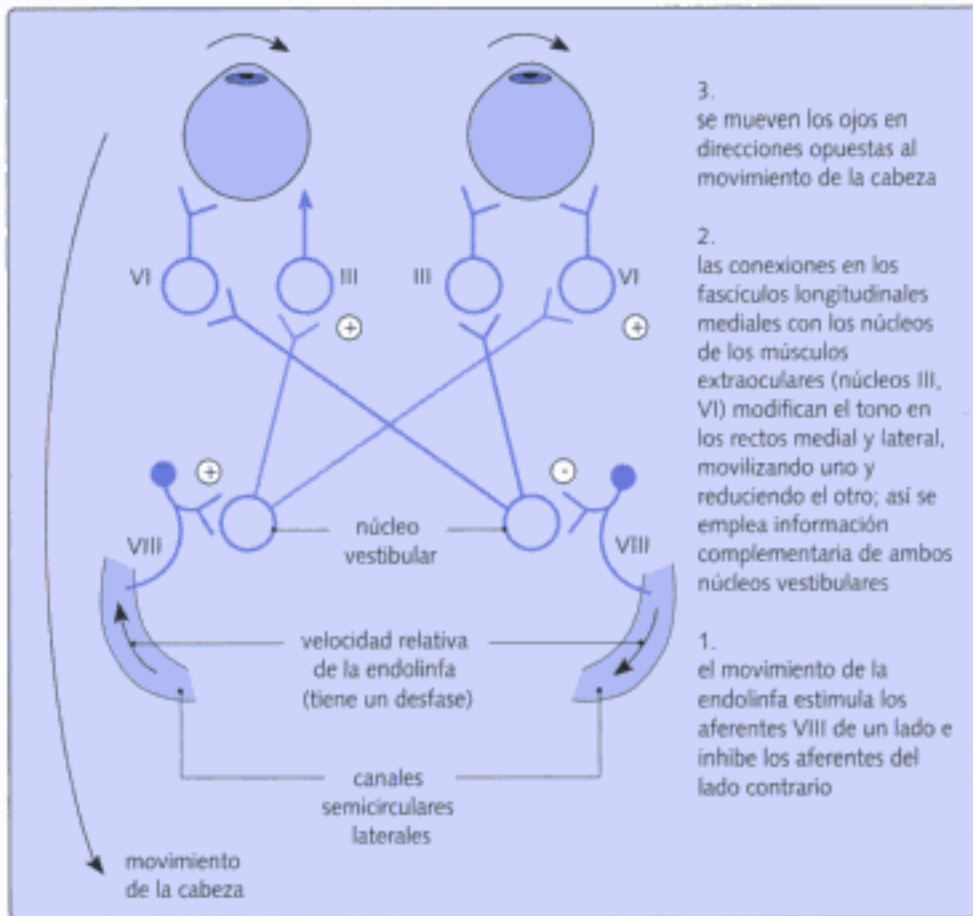
Los trastornos externos alteran el equilibrio postural. El sistema vestibular detecta los cambios posturales y media el ajuste de la postura. Junto con el cerebelo, el sistema vestibular puede adaptar los reflejos posturales (p. ej., las respuestas en una plataforma en movimiento, como se muestra en la fig. 5.23).

Las respuestas a las alteraciones autogeneradas muestran que el sistema vestibular tiene un mecanismo de control de alimentación hacia delante. Esto es importante para los movimientos oculares ya



**Fig. 5.23** Las respuestas reflejas a los cambios posturales pueden alterarse.





**Fig. 5.24** El reflejo vestibuloocular horizontal.

que un cambio en la posición de la cabeza alterará la imagen sobre la retina. Para estabilizar la imagen retiniana, el sistema vestibular detecta los movimientos de la cabeza y realiza movimientos oculares compensadores. El circuito que realiza esta acción se muestra en la figura 5.24. El reflejo vestibuloocular es un reflejo de circuito abierto, ya que opera sin retroalimentación. El cerebelo regula la ganancia del reflejo (la cantidad de movimiento ocular necesaria para compensar un movimiento de la cabeza). El control del movimiento ocular se trata más extensamente en el capítulo 8.

### Reflejos vestibulares y cervicales

El sistema vestibular interviene en algunos reflejos cervicales (fig. 5.25).

### Control de la locomoción

La locomoción requiere la coordinación de los sistemas que controlan la postura y de los sistemas que producen el movimiento voluntario. Esto garantiza que el cuerpo se apoye contra la gravedad y que el centro de gravedad se sitúe sobre la base de apoyo durante la propulsión.

Se requiere un ritmo de actividad muscular para que cada miembro utilice su turno para soportar el cuerpo y para desplazarlo hacia adelante. Los circuitos que generan este patrón de actividad se localizan en la médula espinal y pueden ser activados por centros superiores (p. ej., el tronco del encéfalo).

Existe una red de interneuronas en la médula espinal que gobierna la actividad de las

Reflejos cervicales	
Reflejo	Acción
Vestibulocólico	Estabiliza la posición de la cabeza, por ejemplo cuando el cuerpo se inclina hacia delante lleva la cabeza hacia la posición vertical. Es sinérgico con el reflejo cervicocólico de la musculatura del cuello
Vestibuloespinal	La inclinación de la cabeza hacia delante (p. ej., al caer) causa una extensión de los miembros superiores y una flexión de los miembros inferiores. Esto protege del impacto de la caída. Es antagónico con los reflejos cervicoespinales.

**Fig. 5.23** Reflejos cervicales vestibulares. En situaciones normales se encuentran sometidos al control cortical.



motoneuronas; éstas se conocen como generadores del patrón central (GPC). Un GPC activará los músculos flexores y otro los extensores, y ambos son mutuamente inhibidores. Las células de Renshaw de la médula espinal inhiben a las interneuronas que están descargando. Por tanto, la activación del GPC-1

causará su propia inactivación (a través de las células de Renshaw) que después elimina la inhibición del GPC-2. Esta descarga rítmica puede modificarse mediante la información aferente Ib procedente de los órganos tendinosos de Golgi que evita la tensión excesiva en cada grupo muscular.



- Explica la diferencia entre el control por retroalimentación y por alimentación hacia delante con ejemplos.
- ¿Qué es el programa motor? ¿Cómo se aprende?
- ¿Qué es una unidad motora? Explica el término cociente de inervación con ejemplos.
- Relaciona la estructura del huso muscular con su función.
- Compara las funciones del huso muscular con las del órgano tendinoso de Golgi.
- Dibuja un diagrama que ilustre el circuito del reflejo bicipital.
- ¿Dónde se encuentra la corteza motora y cómo se organiza?
- Relaciona los signos de una lesión de neurona motora superior con la función del haz piramidal y compara éstos con los signos de una lesión de neurona motora inferior.
- Compara las vías directa e indirecta de los ganglios basales en relación con su estructura y funciones.
- ¿Cuáles son los signos y síntomas del parkinsonismo? ¿Qué causas conoces?
- ¿Cuáles son las funciones del cerebelo? Relaciónalas con los efectos de su lesión.
- ¿Cuáles son las funciones de los órganos otolíticos y los canales semicirculares? Relaciona esto con su estructura.
- ¿Cómo contribuye el sistema vestibular al reflejo vestibuloocular?
- Describe el control básico de la locomoción.





## 6. El tronco del encéfalo

En este capítulo aprenderás:

- La anatomía del tronco del encéfalo, incluyendo los núcleos de los nervios craneales.
- Las funciones de la formación reticular.
- Cómo influye el sueño en el electroencefalograma.

### Los núcleos del tronco del encéfalo

Esta sección describe la anatomía del tronco del encéfalo relacionando su aspecto en los cortes transversales con la estructura global del tronco del encéfalo. El conocimiento de las funciones de los nervios craneales es esencial para comprender el razonamiento de las pruebas para el diagnóstico de la muerte cerebral. El nervio troclear (IV) es el único que sale por la cara dorsal del tronco del encéfalo. Tiene un trayecto intracraneal tortuoso y es particularmente susceptible a la lesión en los traumatismos craneales.

La figura 6.1 muestra los puntos por donde los nervios craneales abandonan el tronco del encéfalo y los niveles de las siete secciones transversales del tronco del encéfalo se muestran en las figuras 6.2 a 6.8.

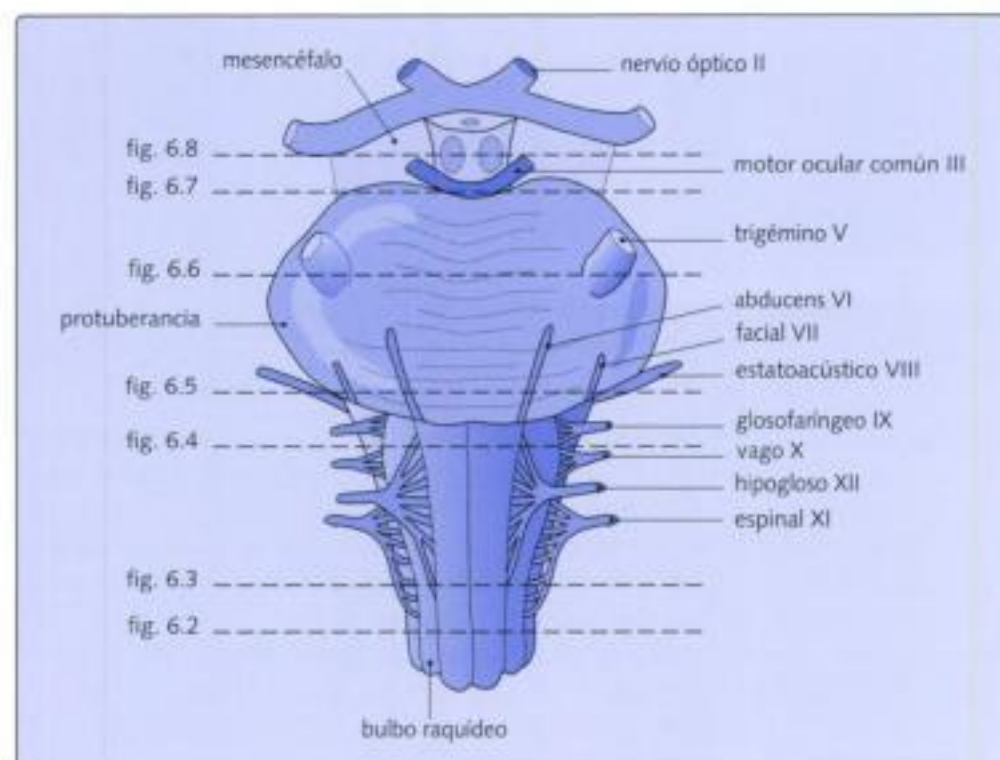
La figura 6.2 muestra el aspecto del bulbo raquídeo justo por encima de su unión con la médula espinal. A este nivel, las dos «pirámides» pueden observarse en forma de agrandamientos de la porción dorsal del bulbo.

Aquí es donde las fibras motoras se decusan antes de continuar hacia abajo por la médula espinal en los haces corticoespiniales. Los núcleos sensitivos de relevo grácil y cuneiforme también se encuentran a este nivel, junto con el núcleo espinal del trigémino (V nervio craneal.)

La figura 6.3 muestra una sección a través de la zona media del bulbo, que ilustra la decusación de los lemniscos mediales. Éste es el cruzamiento de las fibras sensitivas (arqueadas internas) entre los núcleos grácil y cuneiforme. A este nivel también pueden observarse los haces y núcleos espinales del

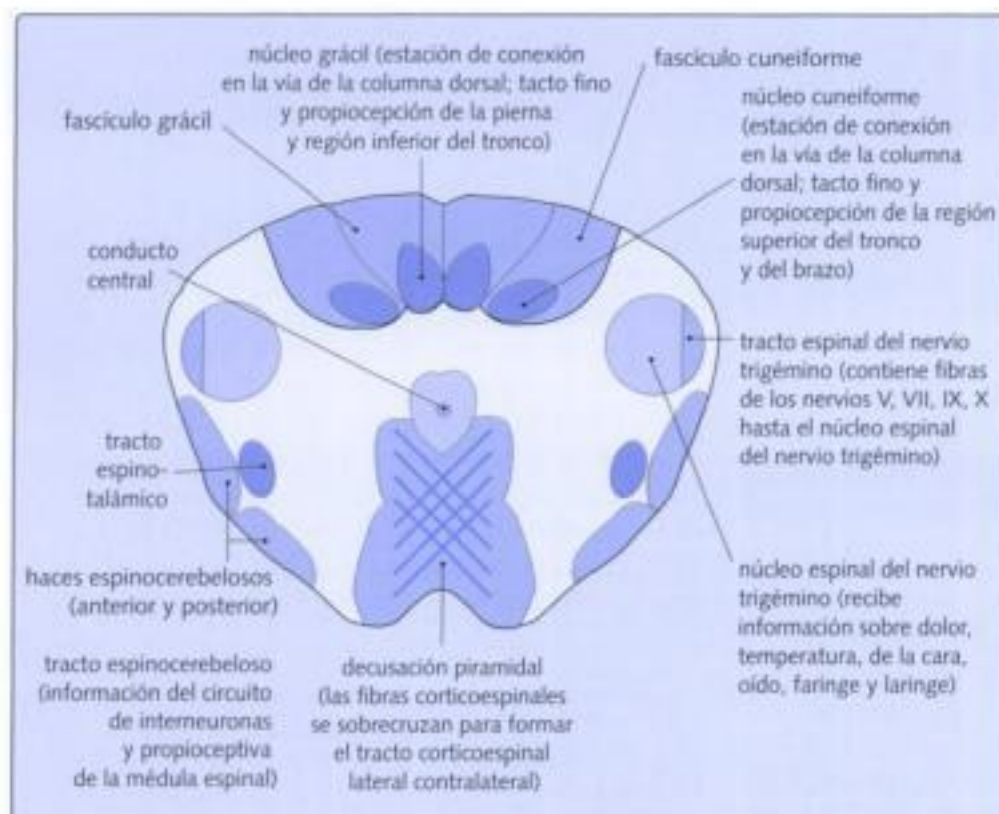


El aumento de la presión intracraneal puede hacer que el bulbo y las amígdalas cerebelosas sean impulsados hacia abajo a través del agujero magno. Los síntomas pueden incluir cefalea, rigidez de nuca y parálisis de los nervios craneales IX a XII. La punción lumbar es muy peligrosa en estos pacientes porque puede conducir a un descenso adicional del cerebro a través del agujero magno y a isquemia de las áreas comprimidas. Este proceso se denomina «herniación».

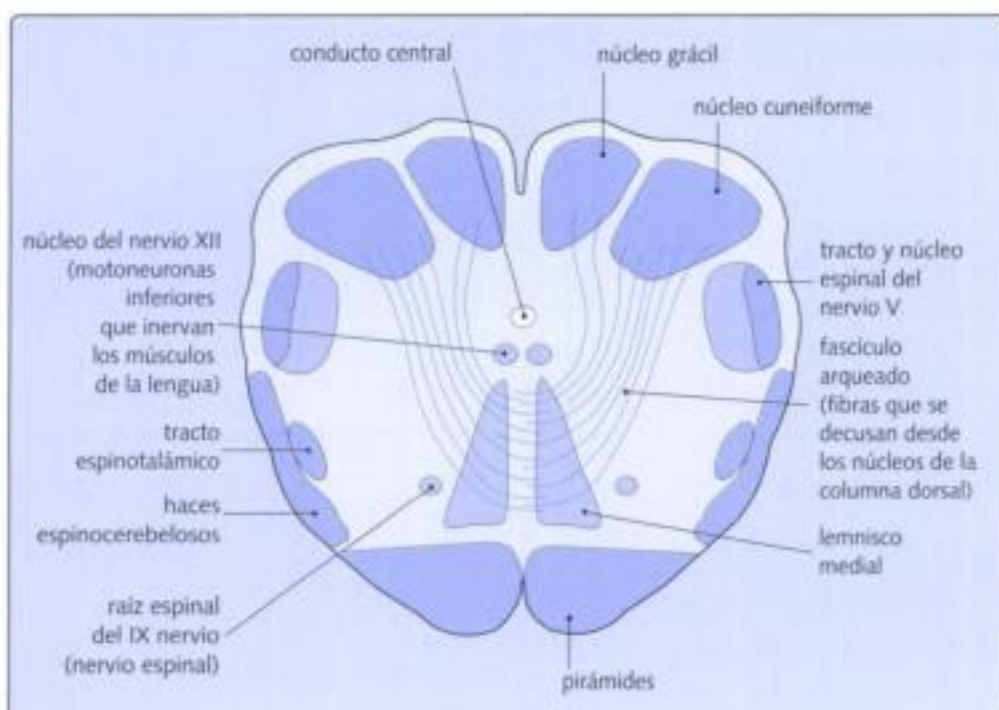


**Fig. 6.1** Salida de los nervios craneales del tronco del encéfalo.





**Fig. 6.2** Sección transversal a nivel de la región inferior del bulbo raquídeo (a nivel de la decusación motora).



**Fig. 6.3** Sección transversal a nivel de la región media del bulbo raquídeo (a nivel de la decusación sensitiva).

trigémino, los núcleos del hipogloso y los núcleos motores dorsales del vago.

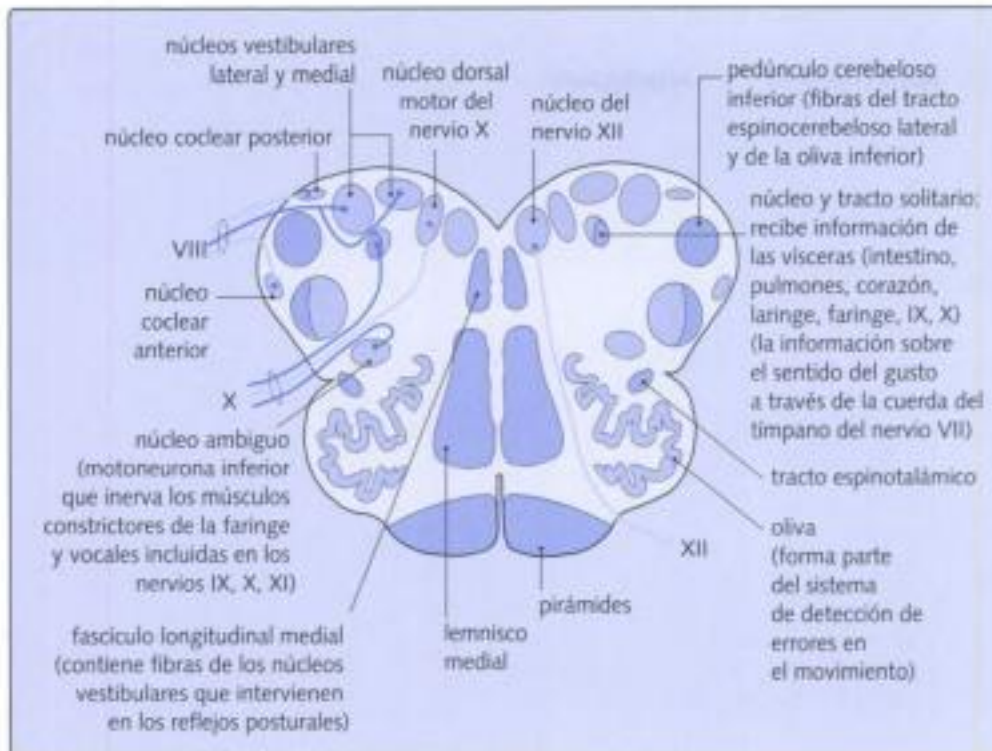
La parte superior del bulbo (fig. 6.4) forma el suelo del cuarto ventrículo. A este nivel existe mucha más sustancia gris, como demuestra el número total de núcleos existentes. La formación reticular se encuentra en posición anterior a los núcleos de los nervios craneales, a cada lado del fascículo longitudinal medial.

La figura 6.5 muestra una sección a través de la parte inferior de la protuberancia. Todavía puede

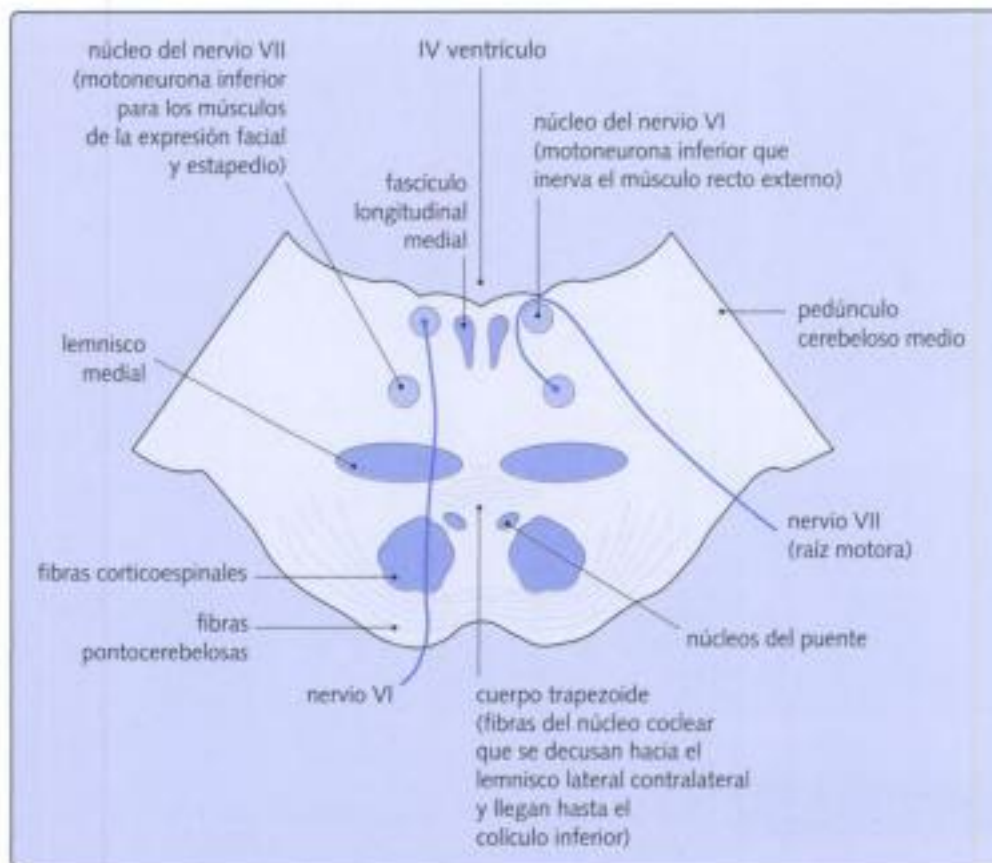
verse el lemnisco medial, aunque ha rotado alrededor de 90° para orientarse transversalmente. El fascículo longitudinal medial se encuentra justo por debajo del suelo del cuarto ventrículo y es la vía que conecta los núcleos vestibulares y cocleares con los que controlan los movimientos oculares.

La parte superior de la protuberancia (fig. 6.6) es similar a la porción inferior pero, además, contiene el núcleo motor y el núcleo sensitivo principal del nervio trigémino (V).





**Fig. 6.4** Sección transversal a nivel de la región superior del bulbo (a nivel de la oliva inferior).

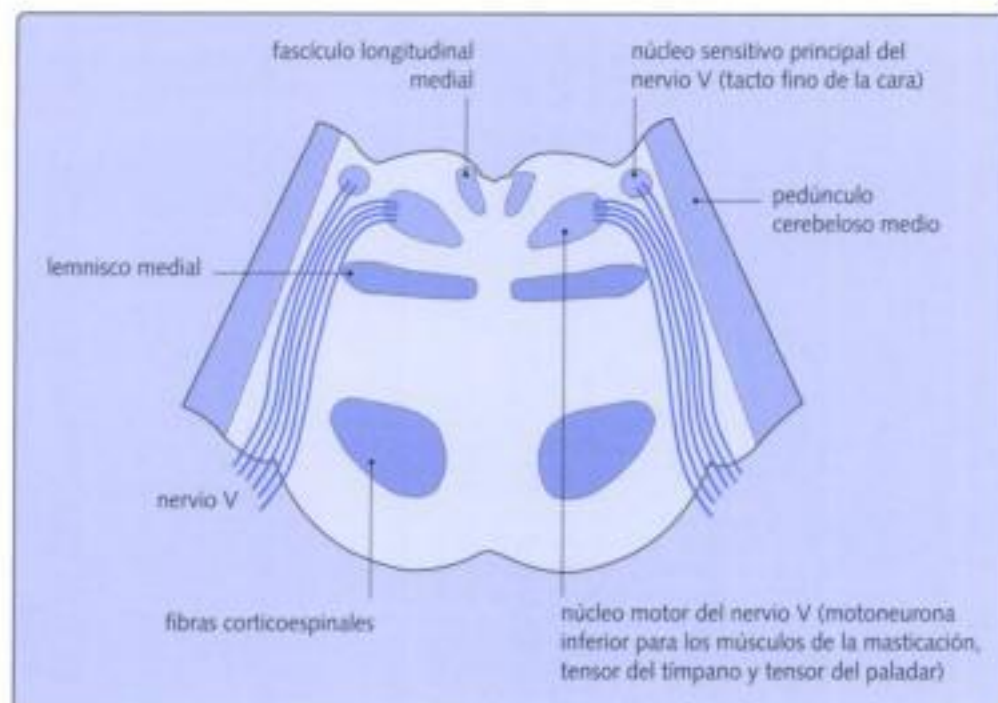


**Fig. 6.5** Sección transversal a nivel de la región inferior de la protuberancia (a nivel del colículo facial). No se muestran el pedúnculo cerebeloso superior ni el núcleo vestibular (se encuentran en las caras laterales del cuarto ventrículo).

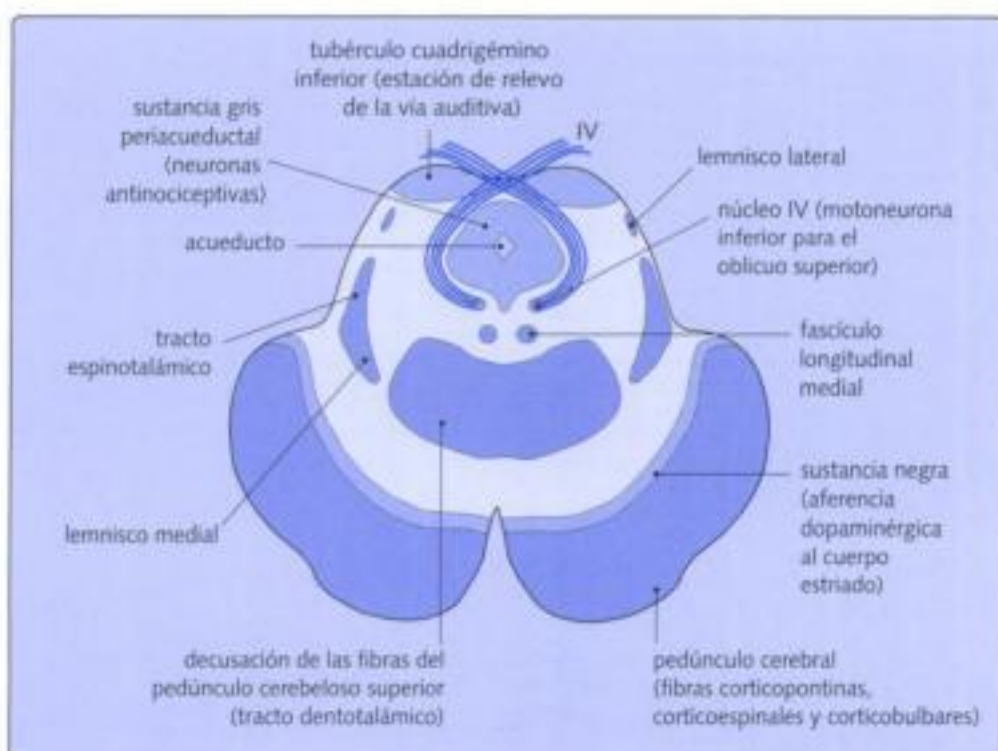
La cara anterolateral del mesencéfalo está formada por los dos pedúnculos cerebrales (figura 6.7). Cada uno de ellos está atravesado por una zona pigmentada, la sustancia negra. El acueducto cerebral conecta el tercero y cuarto ventrículos. Inmediatamente posterior (dorsal) a él se encuentra el techo, que comprende los tubérculos cuadrigéminos superiores e inferiores (fig. 6.8).



El acueducto cerebral en el mesencéfalo es extremadamente estrecho y vulnerable al bloqueo por tumores. Este bloqueo puede causar una hidrocefalia no comunicante.



**Fig. 6.6** Sección transversal a nivel de la región superior de la protuberancia (a nivel de los núcleos del trigémino).



**Fig. 6.7** Sección transversal a nivel de la región inferior del mesencéfalo (a nivel del tubérculo cuadrigémino inferior).

## La formación reticular

### Localización y organización

Después de identificarse todos los grupos de células y todos los haces del tronco del encéfalo (bulbo raquídeo, protuberancia y mesencéfalo) queda un núcleo central de células. Éstas se disponen aproximadamente formando una red y por ello reciben el nombre de formación reticular del tronco del encéfalo. Posiblemente representa una continuación de las interneuronas de la médula espinal. Más cercanos a la línea media se encuentran los núcleos del rafe, con la

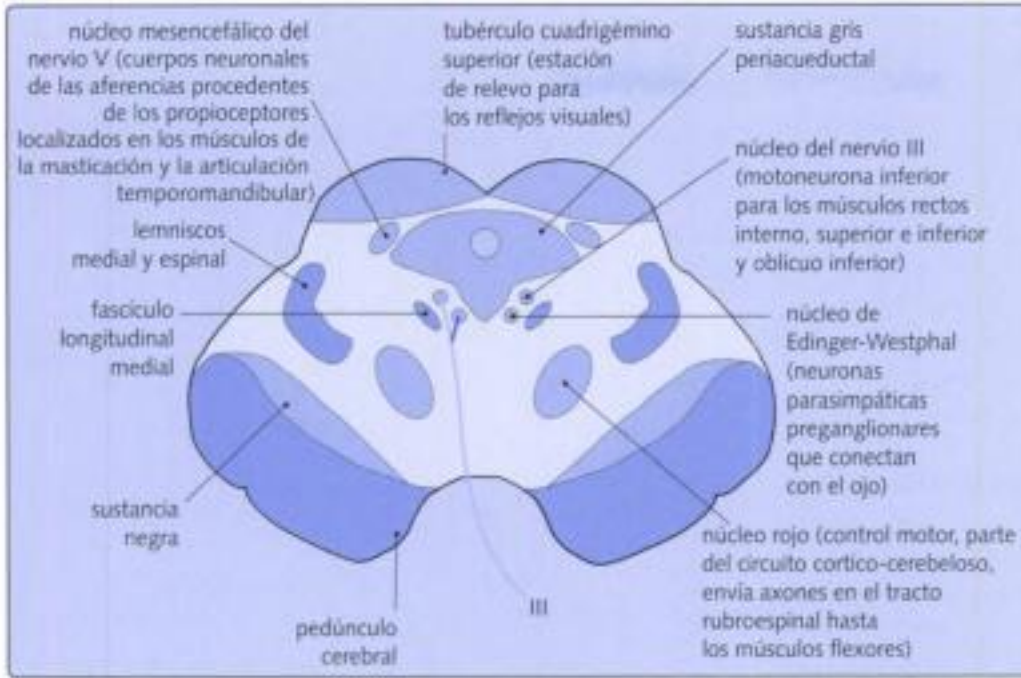
región magnocelular adyacente a él y la región de células pequeñas en posición más lateral.

En este núcleo central, las agrupaciones celulares pueden identificarse basándose en su contenido en un neurotransmisor específico. Éstos son noradrenalina, 5-hidroxitriptamina (5-HT), acetilcolina y dopamina. Estas proyecciones son extensas, con la excepción del sistema dopaminérgico que se proyecta al sistema estriatal, a las áreas límbicas, a la corteza prefrontal y a la corteza anterior del cíngulo.

El resto del núcleo central reticular todavía no ha podido diferenciarse en términos de su contenido

Copyrighted material





**Fig. 6.8** Sección transversal a nivel de la región superior del mesencéfalo (a nivel del tubérculo cuadrigémino superior).

químico, pero puede definirse en parte de acuerdo con su función.

- Una porción sensitiva en la región inferior del bulbo raquídeo y de la protuberancia (que recibe fibras espinoreticulares).
- Una porción motora en la región superior del bulbo raquídeo y de la protuberancia (que recibe las fibras del haz corticoespinal que dan lugar a los haces reticuloespinales).

Las neuronas pontinas y bulbares se proyectan hacia la formación reticular del mesencéfalo, que a su vez se proyecta principalmente hacia el hipotálamo y también a los núcleos reticulares e intralaminares del tálamo. Existe también una gran proyección desde el hipotálamo y la corteza de asociación prefrontal hacia la formación reticular.

Las células de la formación reticular pueden diferenciarse histológicamente del resto de las neuronas en que:

- Tienen grandes árboles dendríticos orientados lateralmente que reciben información de numerosas fuentes.
- Se proyectan de forma difusa hacia las zonas superiores del sistema nervioso o hacia la médula espinal (la mayoría de las células reticulares tienen una proyección ascendente y otra descendente).

## Función de la formación reticular

Las funciones de la formación reticular son las siguientes:

- Sueño y despertar: algunas porciones de la formación reticular están implicadas en la producción de los estados de sueño y otras en los

mecanismos del despertar. Esto se relaciona con el nivel de alerta y de conciencia conductual y se piensa que es debido principalmente a la actividad del sistema noradrenérgico. A estas porciones se les denomina sistema reticular activador.

- Modulación de la información sensitiva a través de los núcleos de relevo talámicos. Esto incluye la modulación del dolor, el sistema reticular puede intervenir en el mecanismo de la «puerta de entrada».
- Control motor a través de la modulación de las interneuronas medulares y la transmisión de la información al cerebelo (porciones laterales de la formación reticular).
- Modulación de la respiración.
- Modulación de la capacidad de respuesta de las neuronas del hipocampo.
- Integración de las funciones autónomas, particularmente cardiovasculares. Durante el



De acuerdo con la teoría monoaminérgica de la depresión, existe una alteración en los niveles de transmisores que causa los estados crónicos de ánimo bajo. Esto se basa en la manipulación farmacológica de los sistemas monoaminérgicos, que puede producir una mejoría de los síntomas. Los sistemas monoaminérgicos contienen un gran número de neuronas en el tronco del encéfalo y éste puede representar un foco de la disfunción depresiva. ¡Sin embargo, ésta no es toda la historia y la investigación sigue en marcha!





sueño disminuyen la frecuencia cardíaca, la presión arterial y la respiración; antes de despertar todas estas funciones se ajustan para que la transición entre la posición horizontal y la vertical no produzca un síncope.

- Control de las funciones endocrinas a través de los núcleos hipotalámicos.
- Posible papel en las funciones cognitivas.
- Actos motores que implican motivación y recompensa (sistema dopaminérgico, en especial las proyecciones mesolímbicas desde el mesencéfalo hasta el estriado ventral).

## Sueño y electroencefalograma

El electroencefalograma (EEG) es un registro de la actividad eléctrica producida por el cerebro. Se obtiene fijando electrodos al cráneo y conectándolos a un amplificador adecuado. En un sujeto despierto en reposo con los ojos abiertos, el EEG muestra un patrón de alta frecuencia (13-30 Hz) y bajo voltaje denominado «actividad beta».

A medida que se progresa al estado de somnolencia y a continuación al sueño profundo, el contenido de frecuencia desciende por debajo de 10 Hz (es decir, las ondas registradas en el cráneo son más lentas) pero tiene un mayor voltaje. Esto se observa sobre todo como una actividad alfa (8-13 Hz en la fase de somnolencia), actividad theta (4-7 Hz en la fase de sueño) o actividad delta (0,5-3,5 Hz en la fase de sueño profundo).

Aparecen fases de sueño paradójico o de sueño con movimientos oculares rápidos (REM) en las que el EEG corresponde a un patrón de alerta pero en las que el sujeto es difícil de despertar y no presenta tono muscular. Esta fase del sueño es importante, ya que si se despierta a una persona dormida durante la misma, ésta referirá sueños con un importante contenido de imágenes visuales. Típicamente, la primera fase REM aparece después de aproximadamente 90 minutos de sueño.

La figura 6.9 muestra que el sueño puede dividirse en cuatro fases de acuerdo con la frecuencia del EEG y que, durante el sueño, pasamos de forma cíclica por los diferentes estadios, tendiendo a despertarnos inmediatamente después de una fase REM.

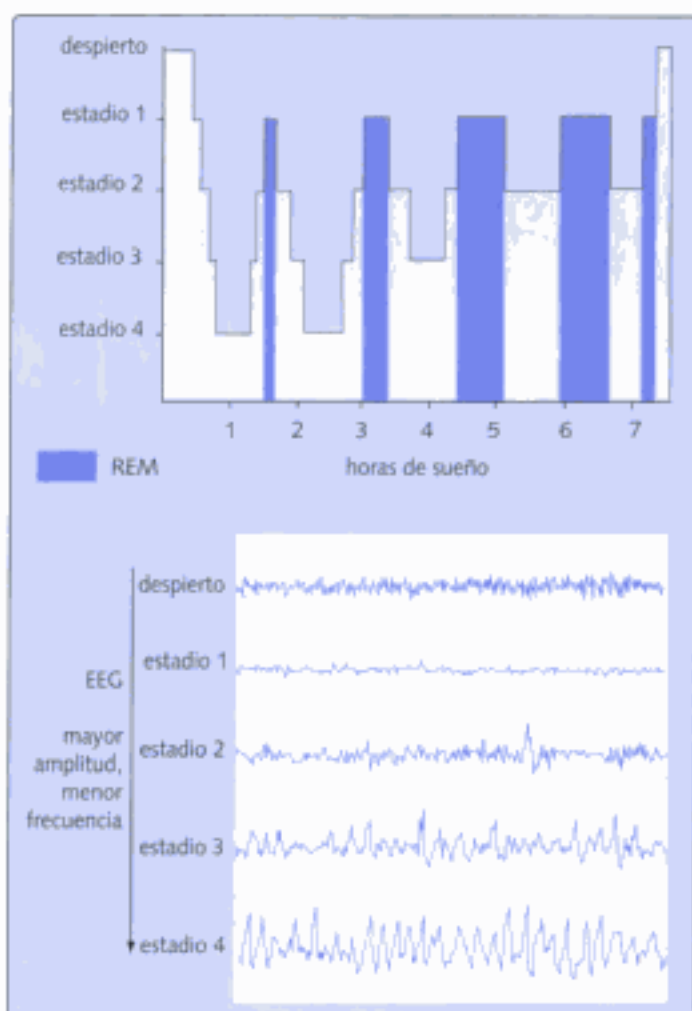


Fig. 6.9 Estadios del sueño y el ciclo del sueño con su electroencefalograma.

acuerdo con los criterios de muerte cerebral del Reino Unido. Estos requieren:

- Coma profundo con ausencia de esfuerzos respiratorios.
- Ausencia de intoxicación por fármacos o drogas y de hipotermia.
- Ausencia de hipoglucemia o desequilibrio iónico.

Se diagnostica explorando sistemáticamente la función del tronco del encéfalo o, de forma más lógica, la función de los nervios craneales:

- Pupilas fijas (II/III).
- Reflejo corneal de parpadeo ausente (V).
- Ausencia de reflejos vestibulooculares (se exploran instilando agua helada en el conducto auditivo externo y observando el movimiento ocular hacia el oído irrigado) (VIII).
- Ausencia de respuestas motoras en la distribución de todos los nervios craneales.
- Ausencia de reflejo nauseoso (IX).
- Ausencia de respiración espontánea tras detener el ventilador, incluso cuando se alcanzan niveles extremos de hipercapnia (centros respiratorios bulbares).

## Muerte cerebral

Normalmente, la muerte se diagnostica por la ausencia de pulso, la ausencia de tonos cardíacos y la presencia de pupilas fijas. Sin embargo, cuando el paciente está sometido a medidas de soporte vital, es posible que éstos no sean los marcadores adecuados. En estos casos puede declararse la muerte cerebral, incluso aunque el corazón aún esté latiendo, de





- Resume los nervios craneales que salen del tronco del encéfalo a nivel de la protuberancia, el bulbo y el mesencéfalo.
- ¿Qué tiene de especial el nervio troclear que puede ser clínicamente relevante en una víctima de un accidente de tráfico?
- ¿Cuáles son las funciones de la formación reticular? ¿Cómo puede manifestarse su lesión?
- Nombra los estadios del sueño. ¿En qué se diferencia el EEG durante el sueño y el estado de alerta?
- ¿Cómo se diagnostica la muerte cerebral (en el Reino Unido)?







## 7. Sistema nervioso autónomo

En este capítulo aprenderás:

- La anatomía y fisiología del sistema nervioso simpático.
- La anatomía y fisiología del sistema nervioso parasimpático.
- La farmacología del sistema nervioso autónomo.
- El sistema nervioso entérico.
- Los trastornos de la función autónoma.

### Introducción

El sistema nervioso autónomo controla los procesos internos involuntarios como la digestión y la regulación del flujo sanguíneo. Actúa fundamentalmente sobre el corazón, el músculo liso (como el de las paredes de los vasos sanguíneos), los procesos metabólicos y las estructuras glandulares. El sistema nervioso autónomo tiene tres ramas:

- Simpática.
- Parasimpática.
- Entérica.

Las divisiones simpática y parasimpática con frecuencia se consideran mutuamente antagónicas. Esto es cierto en ciertos sistemas orgánicos (como el corazón), pero constituye una simplificación excesiva. Algunas partes del organismo reciben aferencias sólo de una de las divisiones y en otras áreas (como las glándulas salivares) sus efectos son similares. Sus acciones están coordinadas y equilibradas por el hipotálamo y por el núcleo del haz solitario.



La mayor parte de las vísceras están inervadas sólo por nervios autónomos. Por ello, el dolor procedente de estos órganos debe transmitirse por el sistema nervioso autónomo. El organismo no puede localizar el dolor interno, de modo que el dolor se localiza al mismo nivel que el punto de entrada de las fibras en la médula espinal. Éste se conoce como dolor referido (p. ej., el dolor de un infarto de miocardio puede estar referido al hombro y al brazo izquierdo).

### Estructura y función del sistema nervioso simpático

#### Función fisiológica del sistema nervioso simpático

El sistema simpático prepara al organismo para las respuestas a los estímulos estresantes provocando la respuesta de «lucha o huida» que permite aumentar la vigilancia y realizar un ejercicio físico súbito extenuante.

El sistema nervioso simpático también ayuda al control de la presión arterial, la termorregulación, la función intestinal y la función genitourinaria.

#### Estructura del sistema nervioso simpático

Existe una columna de cuerpos celulares eferentes (columna intermediolateral) en el asta lateral de la médula espinal que discurre entre T1 y L2. Los axones de estas neuronas «preganglionares» circulan en la raíz anterior de su nervio espinal segmentario. Contactan con una cadena de ganglios localizados fuera del sistema nervioso central situados a lo largo de la columna vertebral (ganglios paravertebrales), como se muestra en la figura 7.1.



Los ganglios paravertebrales en ocasiones se denominan «cadena simpática».

Cada neurona preganglionar puede influir en muchas neuronas de ganglios diferentes a través de colaterales, coordinando la activación de los ganglios de diferentes niveles espinales, como se observa en la figura 7.2. Las células postsinápticas de los ganglios son las neuronas «posganglionares». Los axones posganglionares no están mielinizados y se integran en los nervios periféricos que se dirigen hacia los lugares de destino. En la cabeza y el cuello forman un plexo alrededor de las arterias carótidas y acceden al interior del cráneo junto con la arteria carótida interna.

Las fibras aferentes pasan a través de los ganglios paravertebrales sin sinaptar, alcanzando sus cuerpos celulares en los ganglios de la raíz dorsal.



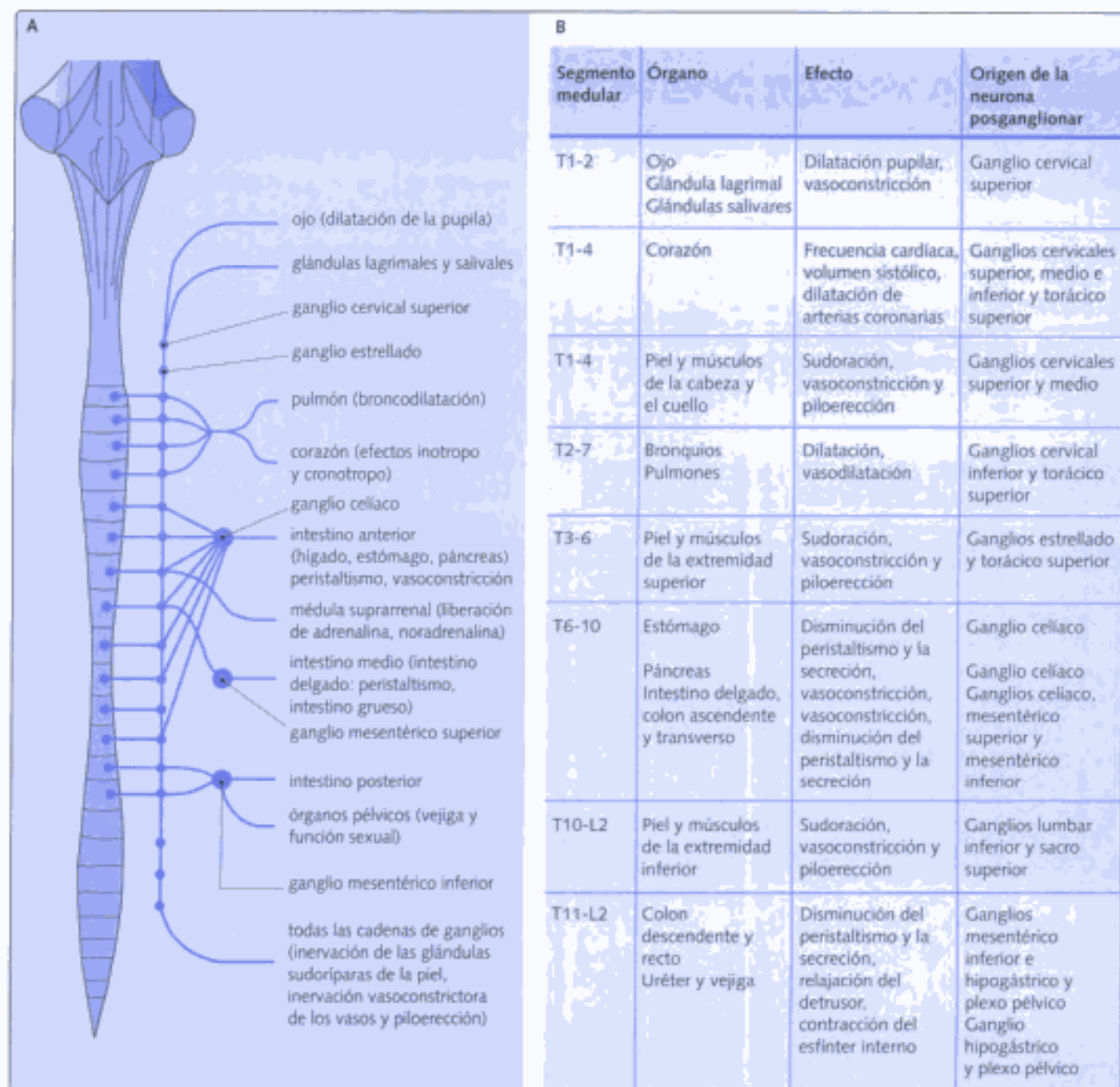


Fig. 7.1 Organización del sistema nervioso simpático.

## Excepciones al patrón general de inervación del sistema nervioso simpático

Algunas fibras preganglionares no establecen sinapsis en los ganglios paravertebrales, sino que se dirigen a los ganglios situados en las proximidades de sus órganos diana a través de los nervios espláncnicos. Los ganglios celíaco, aortorrenal, mesentérico superior y mesentérico inferior contienen los cuerpos celulares que proporcionan la inervación del sistema nervioso simpático al intestino, el riñón, el hígado, el páncreas y los órganos genitourinarios. Algunas fibras preganglionares continúan hasta la médula suprarrenal.

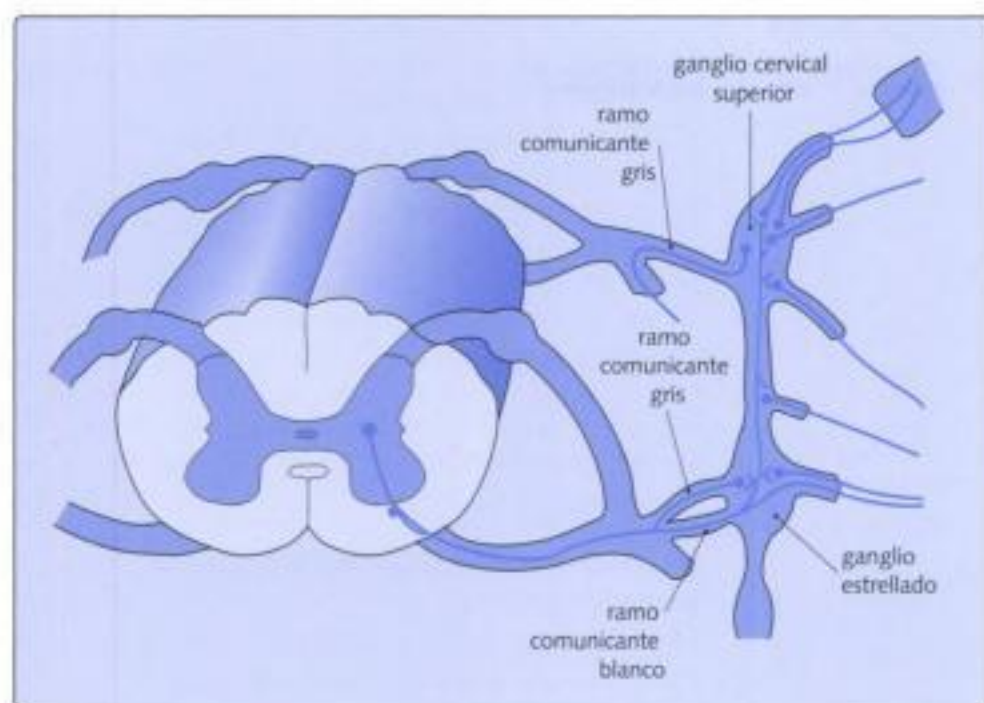
En ella son responsables de la secreción glandular de catecolaminas por las células que son funcionalmente similares a las neuronas simpáticas posganglionares.

La médula suprarrenal recibe inervación directa de la médula espinal que no está interrumpida por una sinapsis ganglionar.

## Neurotransmisión en el sistema nervioso simpático

El transmisor liberado por las neuronas preganglionares en los ganglios (y también por aquellas que hacen sinapsis en la médula suprarrenal) es la acetilcolina, que se une a los receptores nicotínicos





**Fig. 7.2** Eferentes medulares hacia la cadena simpática.

Receptores adrenérgicos			
Receptor adrenérgico	Localización	Segundo mensajero	Función
$\alpha_1$	Músculo liso de los vasos sanguíneos y bronquios, dilatador de la pupila	$IP_3$	Contracción
$\alpha_2$	Músculo liso de los vasos sanguíneos, región presináptica en las sinapsis adrenérgicas	Descenso del AMPc	Contracción, menor liberación de transmisor
$\beta_1$	Músculo cardíaco, región presináptica en las sinapsis adrenérgicas	Aumento del AMPc	Aumento de frecuencia cardíaca y fuerza de contracción; aumento de la liberación de transmisor
$\beta_2$	Músculo liso de los vasos sanguíneos y bronquios	Descenso del AMPc	Relajación

**Fig. 7.3** Receptores adrenérgicos: localización, segundo mensajero y función.

postsinápticos. El receptor nicotínico es un canal catiónico que, al abrirse, produce un potencial postsináptico excitatorio rápido. El transmisor liberado por las neuronas posganglionares es la noradrenalina, excepto en las glándulas sudoríparas, en las que se libera acetilcolina que se une a receptores muscarínicos (que son receptores metabotrópicos más lentos).

La transmisión se produce en estructuras especializadas situadas a lo largo del axón posganglionar, denominadas varicosidades, que sintetizan, liberan, captan y metabolizan la noradrenalina. Este proceso se denomina transmisión «de paso», en la cual el potencial de acción no finaliza cuando se libera la noradrenalina sino que se transporta hasta la siguiente varicosidad.

Las células de la médula suprarrenal liberan noradrenalina y adrenalina a la circulación, permitiendo que el sistema nervioso simpático ejerza una acción humoral general sobre los receptores adrenérgicos del organismo.

El efecto de la liberación de noradrenalina depende del tipo de receptor presente en el órgano diana, como se observa en la figura 7.3.

### Otros transmisores

En el sistema nervioso simpático suelen liberarse cotransmisores junto con el transmisor principal, que ejercen un efecto modulador más sutil y duradero sobre la actividad postsináptica (p. ej., el ATP se libera junto con la noradrenalina en las terminaciones nerviosas simpáticas posganglionares).



## Fármacos que actúan sobre el sistema nervioso simpático

### Ganglios

Los fármacos que actúan sobre la transmisión ganglionar no tienen aplicación clínica. Tienen acciones complejas porque influyen al mismo tiempo sobre las neuronas posganglionares parasimpáticas y simpáticas, a menudo con efectos opuestos. Los agonistas de los receptores ganglionares de acetilcolina (p. ej., la nicotina) producen hipertensión y taquicardia. Los antagonistas (p. ej., hexametonio) producen hipotensión, pero no pueden utilizarse como agentes antihipertensivos por su perfil de efectos adversos.



Aunque inicialmente la nicotina estimula los ganglios, a concentraciones elevadas bloquea la despolarización. Esto causa hipotensión y disminución de la motilidad intestinal.

### Órganos diana

La transmisión noradrenérgica puede alterarse interfiriendo en la síntesis, liberación o interacción postsináptica de la noradrenalina con los diferentes subtipos de receptores. Los fármacos con utilidad clínica se muestran en la figura 7.4.

## Estructura y función del sistema nervioso parasimpático

### Función fisiológica del sistema nervioso parasimpático

El sistema nervioso parasimpático ejerce numerosas acciones, que pueden describirse como:

- Oposición a algunos de los efectos del sistema nervioso simpático (frecuencia cardíaca, motilidad intestinal y diámetro bronquiolar).
- Control de las funciones corporales en circunstancias no estresantes, actuando solo o junto con el sistema nervioso simpático (p. ej., músculo ciliar para la acomodación de la visión de objetos cercanos; secreciones gastrointestinales; secreciones nasales, bucales y oculares; micción; defecación; función sexual).

Las funciones del sistema parasimpático pueden resumirse de forma amplia como «de reposo y digestivas».

### Estructura del sistema nervioso parasimpático

Hay dos grupos de células preganglionares situadas en cada extremo de la médula espinal (fig. 7.5).

La información eferente del sistema nervioso parasimpático craneal procede de varios núcleos situados en el tronco del encéfalo. Las estructuras cefálicas están inervadas por los ganglios ciliares, pterigopalatinos,óticos y submandibulares, que reciben aferencias de los nervios craneales III, VII y IX. Los órganos del tórax y del abdomen reciben su inervación parasimpática a través del nervio vago (X) que forma agrupaciones de neuronas posganglionares distribuidas de forma difusa en las paredes de los órganos diana o cerca de ellos.

La información eferente procedente del sistema nervioso parasimpático sacro procede de las neuronas preganglionares cuyos cuerpos celulares se disponen en una columna que discurre entre los segmentos S2 y S4 de la médula espinal. Sus axones abandonan la médula a través de la raíz anterior durante un corto trayecto y salen de los nervios espinales en forma de pequeños nervios pélvicos. Las neuronas posganglionares se

Fármacos que actúan sobre el sistema nervioso simpático			
Fármaco	Acción	Uso clínico	Efectos adversos
Adrenalina	Agonista $\alpha$ , $\beta$	Anafilaxia, parada cardíaca	Hipertensión, arritmia
Salbutamol	Agonista $\beta_2$	Asma	Taquicardia, arritmia, temblor
Clonidina	Agonista $\alpha_2$ parcial	Hipertensión	Somnolencia, hipotensión postural
Prazosina	Antagonista $\alpha_1$	Hipertensión	Hipotensión, taquicardia, impotencia
Atenolol	Antagonista $\beta_1$	Hipertensión, síndromes coronarios agudos, taquiarritmias	Insuficiencia cardíaca, fatiga, frialdad de extremidades, menor broncoconstricción que los antagonistas $\beta$ no selectivos

**Fig. 7.4** Fármacos que actúan sobre el sistema nervioso simpático.



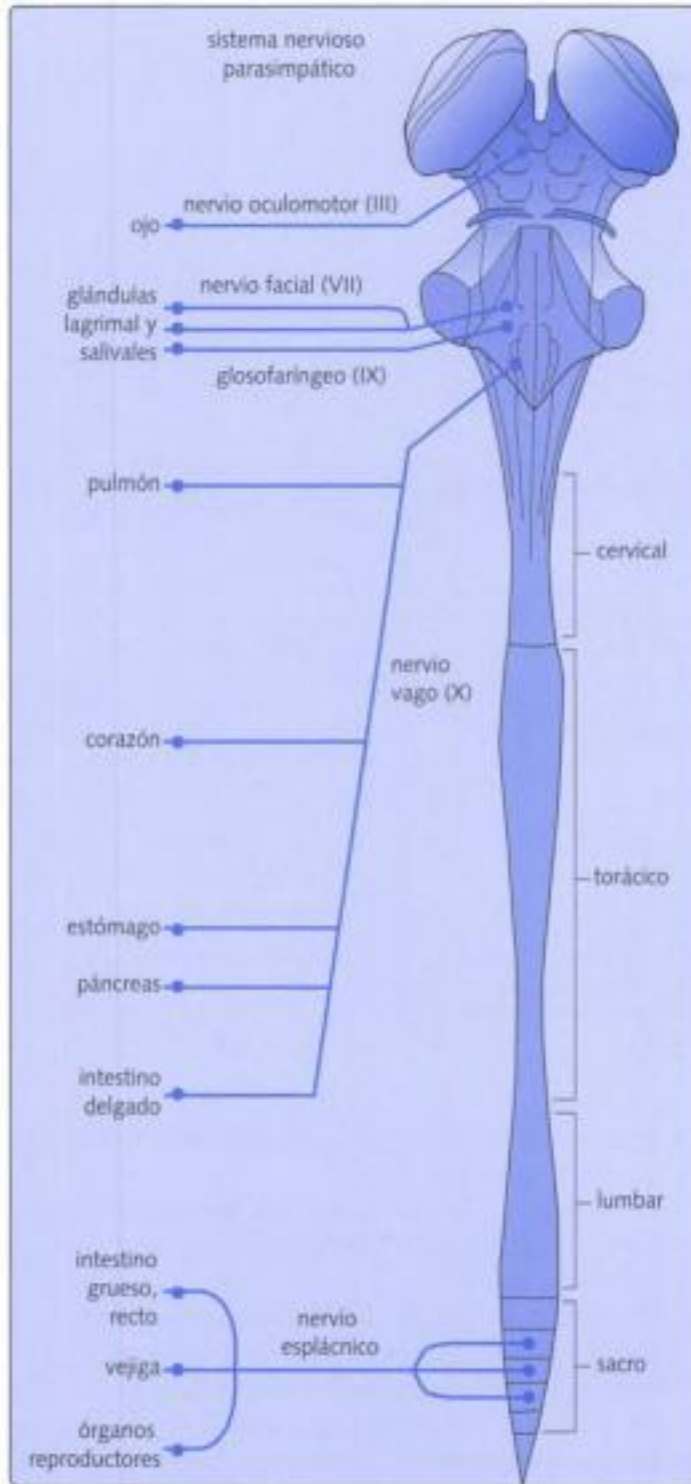


Fig. 7.5 Organización del sistema nervioso parasimpático.

encuentran en el plexo pélvico localizado cerca de los órganos diana.

### Neurotransmisión en el sistema nervioso parasimpático

Al igual que en el sistema nervioso simpático, las neuronas preganglionares parasimpáticas liberan acetilcolina hacia los receptores nicotínicos ganglionares.

En los órganos diana, las neuronas posganglionares liberan acetilcolina hacia los receptores muscarínicos,

que presentan distintos subtipos según su localización en los diferentes órganos diana (fig. 7.6).

### Fármacos que actúan en el sistema nervioso parasimpático

Los fármacos con aplicación clínica que influyen en la función del sistema nervioso parasimpático interactúan con los receptores que se encuentran en los órganos diana (fig. 7.7.)

### Sistema nervioso entérico

El sistema nervioso entérico es un sistema neural incluido en las paredes del tracto gastrointestinal, el páncreas y la vesícula biliar. Está formado por dos sistemas tubulares:

- El plexo submucoso (de Meissner) que se encuentra entre la membrana mucosa y la capa muscular circular.
- El plexo mientérico (de Auerbach) que se encuentra entre las capas musculares circular y longitudinal.



En la enfermedad de Hirschsprung existe una ausencia congénita del plexo de Auerbach. Esto produce una ausencia de movimientos peristálticos y conduce a una distensión del colon (megacolon).

Ambos sistemas contienen modalidades tanto sensitivas como motoras. Reciben aferencias de otras partes del sistema nervioso autónomo pero tienen actividad intrínseca por sí mismos.

- Las neuronas sensitivas controlan el estado mecánico del conducto alimentario, el estado químico del contenido gástrico e intestinal y los niveles hormonales en los vasos sanguíneos portales.
- Las neuronas motoras eferentes controlan la motilidad y las secreciones intestinales, así como el diámetro de los vasos sanguíneos locales.

Los sistemas nerviosos parasimpático y simpático pueden anular la función de la división entérica.

### Trastornos del sistema nervioso autónomo

La pérdida de la inervación simpática de la cara causa el síndrome de Horner, caracterizado por:

- Ptosis (caída del párpado).
- Miosis (constricción pupilar).





Receptores muscarínicos		
Subtipo muscarínico	Localización	Función
M <sub>1</sub>	Células gástricas parietales, sistema nervioso entérico	Lenta excitación de los ganglios. Secreción ácida gástrica, motilidad gastrointestinal
M <sub>2</sub>	Aurícula cardíaca	Inhibición vagal cardíaca. Disminución de la frecuencia cardíaca y de la fuerza de contracción
M <sub>3</sub>	Músculo liso, glándulas	Secreción, contracción del músculo liso, relajación vascular

Fig. 7.6 Receptores muscarínicos.

Fármacos que actúan sobre el sistema nervioso parasimpático			
Fármaco	Acción	Uso	Efectos adversos
Pilocarpina	Agonista muscarínico parcial	Glaucoma (mayor presión intraocular), donde el aumento de la acción del constrictor de la pupila permite un mayor drenaje de humor acuoso	Bradicardia, aumento de la actividad del tubo digestivo que causa dolor abdominal
Atropina	Antagonista muscarínico	Parada cardíaca, bradicardia sinusal tras un infarto de miocardio	Sequedad de boca, dilatación de pupila, visión borrosa, broncodilatación, retención urinaria
Ipratropio	Antagonista muscarínico	Asma, produciendo broncodilatación e inhibición del aumento de la secreción mucosa	Se inhala, por lo que no pasa fácilmente a la circulación y produce pocos efectos adversos
Diciclomina	Antagonista M <sub>3</sub> con efecto relajante directo sobre el músculo liso	Reduce la actividad espasmódica del tubo digestivo en el síndrome del intestino irritable	Sin efectos adversos notables

Fig. 7.7 Fármacos que actúan sobre el sistema nervioso parasimpático.

- Anhidrosis (pérdida de sudoración).
- Enoftalmos (el ojo parece hundido dentro de la órbita).

La inervación puede estar interrumpida en cualquier punto a lo largo de su trayecto, el tronco del encéfalo y la médula espinal son localizaciones raras del «síndrome de Horner central». Clásicamente, la compresión del ganglio estrellado puede aparecer en presencia de un carcinoma del ápice pulmonar (tumor de Pancoast). La lesión también puede producirse cuando las fibras simpáticas entran en la cabeza rodeando a la arteria carótida interna (p. ej., tras una disección de la arteria).

La sección del tronco simpático altera el control de las estructuras controladas por ese nivel espinal. La sección quirúrgica de los nervios simpáticos en la región cervicotorácica se ha utilizado para el tratamiento del síndrome de Raynaud (en el que la vasoconstricción causa una frialdad dolorosa de las manos) con escaso resultado. Una forma poco entendida de las lesiones simpáticas periféricas es la «distrofia simpática refleja», que es un dolor crónico acompañado de piel seca, brillante y roja, y mala cicatrización de las heridas. Cuando esto se localiza

en la distribución de una determinada raíz nerviosa se denomina «causalgia».

Los efectos de la alteración de la inervación simpática dependen del nivel donde se haya producido la lesión.

- Una lesión neurosifilítica del nervio motor ocular común produce una pérdida del reflejo pupilar a la luz y dilatación de la pupila, preservándose el reflejo a la acomodación (pupila de Argyll Robertson).
- La ablación controlada de una porción muy selectiva de la inervación vagal del estómago puede servir para tratar el exceso de secreción ácida gástrica.
- La lesión de los componentes parasimpáticos de la cola de caballo causa una pérdida del control vesical y disfunción esfinteriana.

Los feocromocitomas, tumores del tejido cromafín, suelen aparecer en la médula suprarrenal y secretan grandes cantidades de catecolaminas. Esto causa hipertensión (que puede ser muy grave y producir cefaleas e incluso hemorragia intracraneal como forma de presentación). Hasta que sea posible su resección quirúrgica se requiere el tratamiento con una combinación de fármacos bloqueantes de los receptores adrenérgicos alfa y beta.





- ¿Cuáles son las funciones del sistema nervioso simpático?
- ¿Qué fármacos pueden modificar la función simpática y cómo se utilizan?
- Relaciona la estructura del sistema nervioso parasimpático con su función.
- Compara el sistema nervioso simpático y parasimpático. Explica por qué no son exactamente opuestos en relación con su función (pon ejemplos).
- ¿Cómo pueden modular los fármacos la función parasimpática? ¿En que situaciones clínicas podrían utilizarse?
- Describe la estructura y función del sistema nervioso entérico.







## 8. Visión

En este capítulo aprenderás:

- La anatomía macro y microscópica del ojo.
- La estructura y función de la retina.
- Las vías visuales centrales.
- Los mecanismos de la atención.
- La pérdida de visión.

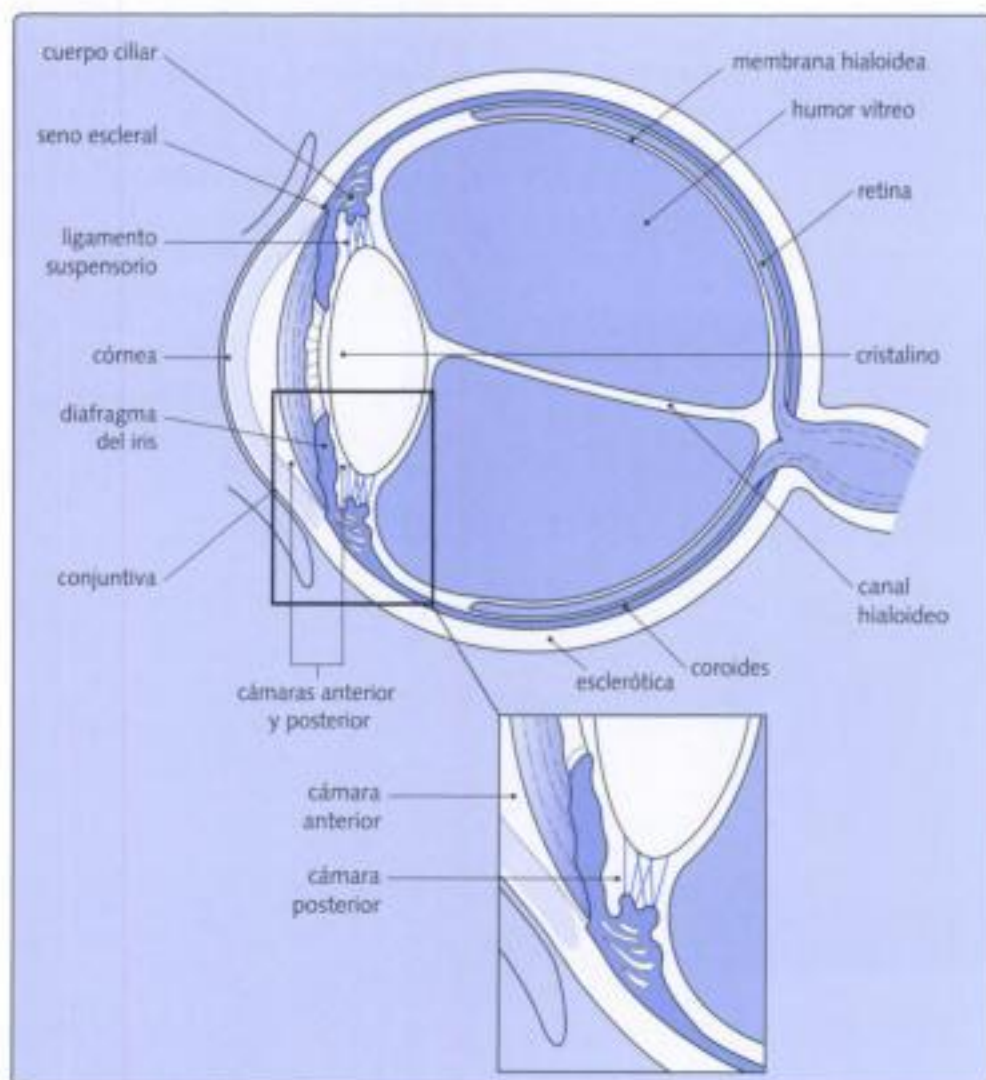
### El ojo

#### Anatomía del ojo: estructuras transparentes

Las estructuras situadas en el interior del ojo se muestran en la figura 8.1.

La córnea es la cubierta externa de la pupila. Se continúa con la esclerótica (parte blanca del ojo) y consta de cinco capas. De fuera a dentro éstas son:

- Una capa epitelial de células escamosas estratificadas que está ricamente innervada por nervios sensitivos y continuamente bañada por la secreción lagrimal.
- La membrana basal que confiere resistencia a la córnea.
- El estroma corneal ocupa el 90% del espesor de la córnea. Está formado por láminas delgadas de fibrillas de colágeno que están orientadas paralelamente entre sí dentro de la misma lámina y forman un ángulo recto con las fibrillas de las láminas situadas a cada lado. El espacio entre las fibrillas y su disposición son los factores responsables de la transparencia de la córnea.
- Una lámina basal a lo largo de la superficie interna del estroma.
- La capa endotelial es una fila única de células escamosas que proporciona los mecanismos para el intercambio metabólico entre el humor acuoso y



**Fig. 8.1** Sección transversal del ojo que muestra sus principales estructuras.



la córnea. Regula el contenido hídrico del estroma corneal, previniendo el edema y la consiguiente opacidad.

El iris es la parte del ojo que regula la cantidad de luz que entra en el globo ocular. Es una estructura de color que se encuentra sobre el cristalino.

El cristalino se observa en el espacio central del iris (la pupila). Parece de color negro aunque es transparente y permite ver la coroides. El cristalino está formado por tres partes:

- Está encapsulado en una membrana basal elástica que es más resistente en la zona de inserción del ligamento suspensorio situado alrededor del ecuador del cristalino.
- Una capa de células cúbicas que recubre el interior de la cápsula en su superficie anterior (epitelio subcapsular). Las células epiteliales cercanas al ecuador lateral se diferencian en las fibras del cristalino.
- Las fibras del cristalino son delgadas y aplanadas y carecen de organelas y núcleos. Estas fibras están llenas de proteínas (cristalinas) y se extienden hacia el centro del cristalino, formando una región central muy densa.

El músculo ciliar se contrae para alterar la curvatura del cristalino y cambiar su poder de refracción. Ésta es la base de la acomodación.

El cristalino cambia con la edad. Su capacidad para la acomodación se pierde a medida que se reduce su elasticidad. El cristalino pierde su transparencia debido a los cambios en las proteínas de las fibras o a la deshidratación. La opacidad del cristalino se conoce como catarata.

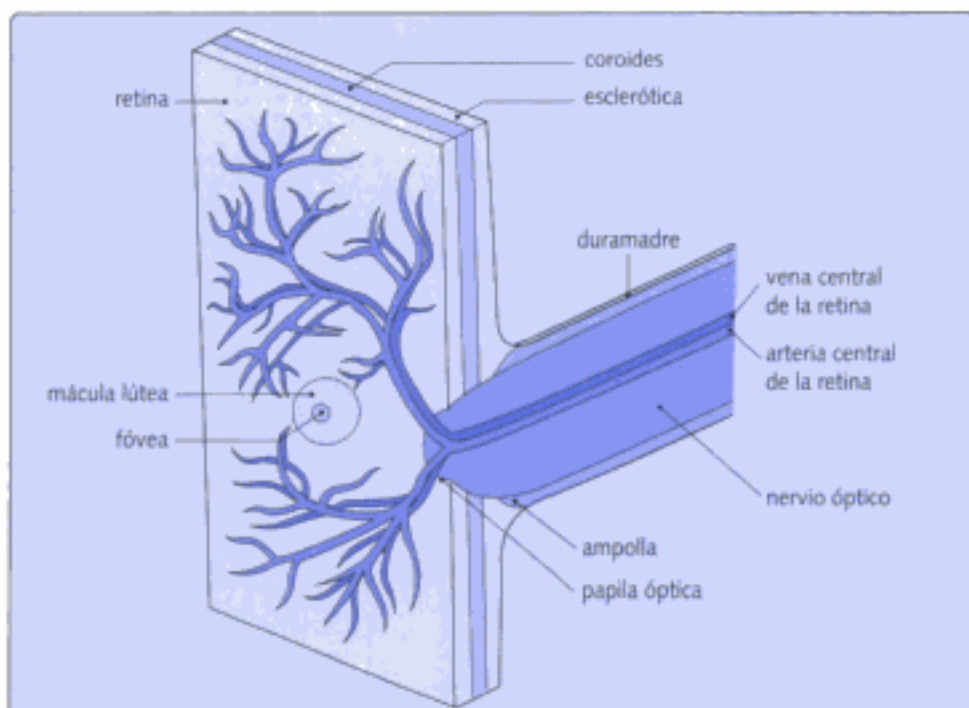
La forma del ojo se mantiene gracias a la resistencia de la esclerótica y a la presión interna ejercida por el humor acuoso (la presión intraocular). Éste se produce en el cuerpo ciliar y fluye hacia la cámara posterior, a través de la pupila y hasta la cámara anterior. Atraviesa la red trabecular (una red de bandas de tejido que definen el límite de la cámara anterior) y pasa a las venas episclerales a través del conducto de Schlemm. La presión intraocular normal generalmente es de 10-20 mm Hg. Cuando supera los 22 mm Hg aparece el glaucoma que puede producir ceguera por compresión del riego sanguíneo del nervio óptico. El bloqueo de la red trabecular (p. ej., por fármacos que dilatan la pupila empujando por tanto el iris contra el cristalino) puede causar un aumento abrupto de la presión intraocular.

El humor vítreo llena la parte posterior del globo ocular. Es más viscoso que el humor acuoso.

El ojo se adapta a la visión aguda gracias a que tiene una pequeña región en su capa sensitiva que contiene una densidad extremadamente elevada de fotorreceptores (específicamente para la visión en color con buena iluminación), la cual puede dirigirse de forma precisa y rápida a diferentes áreas del espacio.

Este área central se denomina fovea. Se encuentra 3 mm lateralmente a la papila del nervio óptico, como se muestra en la figura 8.2, y difiere del resto de la retina en que:

- Sólo hay receptores de tipo cono (específicos de longitud de onda) a densidad muy elevada.
- No tiene una red vascular suprayacente.
- Los cuerpos de las células nerviosas suprayacentes están desplazados para permitir un máximo acceso de la luz.



**Fig. 8.2** Sección de la retina a nivel del fondo de ojo.





La fovea es la parte central de una pequeña región circular denominada mácula lútea. Durante la exploración con un oftalmoscopio, el epitelio pigmentado situado debajo de la mácula se observa en su totalidad, mostrando una coloración más oscura que el resto de la retina. El eje visual del ojo no se corresponde con su eje geométrico y está desplazado de modo que el eje visual pase por la fovea (fig. 8.3).



Sobre el origen del nervio óptico (disco óptico) no existen receptores. Este área se corresponde con la mancha ciega.

### Óptica ocular

La luz procedente de un punto de fijación visual sufre una desviación (refracción) de modo que aparezca una imagen enfocada con claridad en la retina (fig. 8.4). Los medios transparentes del sistema visual actúan como una lente compuesta por interfases de diferente poder de refracción (medido en dioptrías, D). Esto tiene lugar en la córnea:

- Entre la cámara anterior y el cristalino.
- Entre el cristalino y el cuerpo vítreo.

El poder total de refracción es de 58,6 D y la mayor parte (42 D) corresponde a la interfase aire-córnea.

### Acomodación

El poder de refracción del cristalino cambia con la acomodación. Si se contrae el músculo ciliar, se desplaza hacia abajo y hacia delante. Esto reduce la tensión en el ligamento suspensorio y permite que el cristalino, que es elástico, aumente su espesor y se acorte para enfocar la luz procedente de los objetos próximos (que alcanza la superficie del ojo en forma de rayos divergentes) mediante su convergencia en la retina. El cristalino es una estructura elástica en sujetos jóvenes pero con la edad se endurece gradualmente y con el tiempo deja de tener capacidad para cambiar de forma con facilidad. Por ello la visión cercana se afecta al aumentar la edad, fenómeno denominado presbicia.



El reflejo de acomodación demuestra que cuando el ojo está centrado en un objeto distante, la pupila está contraída. Sin embargo, si se pide al paciente que mire súbitamente un objeto cercano a su cara, la pupila se dilata. Esto está mediado por el II nervio craneal (óptico).

## Función retiniana y procesamiento de la imagen

### Pigmentos visuales

Los pigmentos visuales de los fotorreceptores sufren cambios químicos como consecuencia de la absorción de la energía procedente de los fotones, lo que permite la transducción de la luz en una señal nerviosa. Los pigmentos utilizados por el sistema de bastones y el sistema de conos difieren, lo que refleja sus distintas funciones.

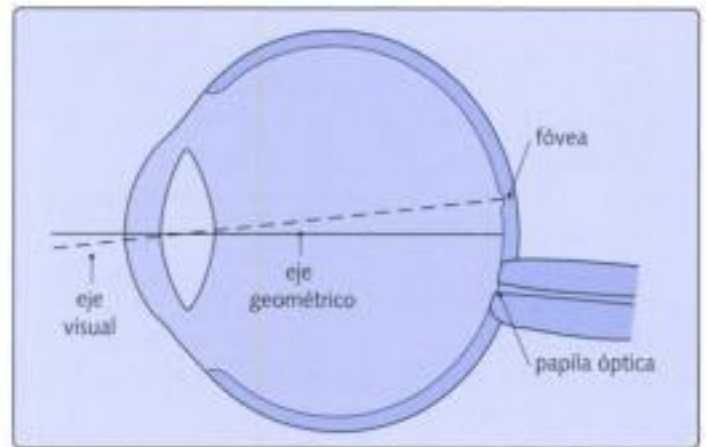


Fig. 8.3 Eje visual del ojo.

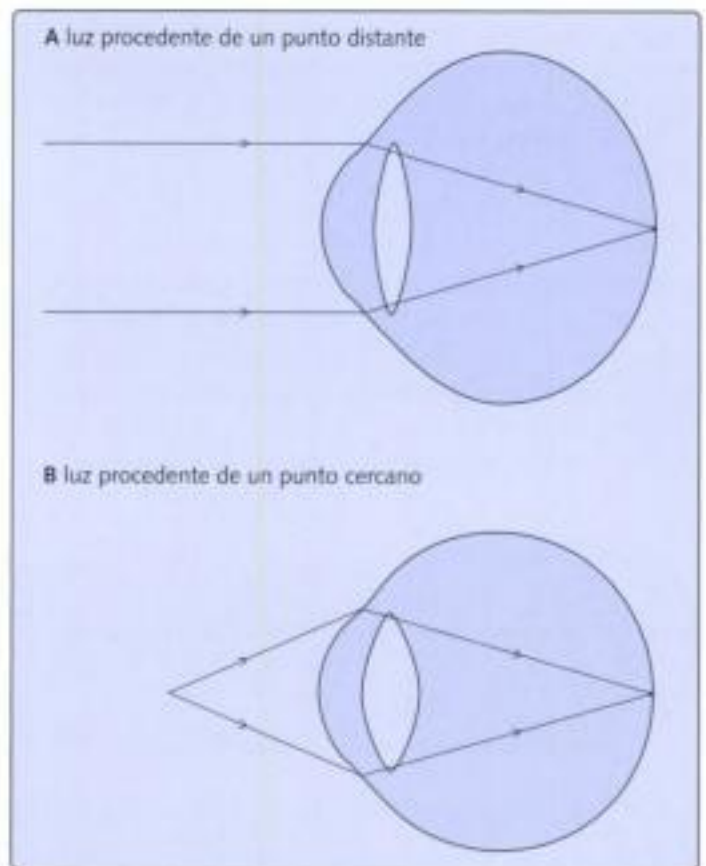


Fig. 8.4 Para cambiar la visión de lejos a cerca el poder de refracción del cristalino tiene que aumentar alrededor de 3,3 dioptrías. Para la visión de cerca el cristalino se adapta mediante un proceso denominado acomodación.





Los pigmentos visuales tienen una estructura característica que corresponde al aldehído de la vitamina A, el retinal, unido con enlace covalente a una proteína (una de las opsinas). En el sistema de segundo mensajero que modula las opsinas interviene la guanosina monofosfato cíclica, GMPc (las opsinas son similares a los receptores acoplados a la proteína G).

La función receptora de la retina es llevada a cabo por dos tipos de células:

- Los bastones son muy sensibles y responden a la luz débil (visión escotópica) y se localizan en la periferia de la retina.
- Los conos son menos sensibles y responden mejor a la luz brillante (visión fotópica). Hay tres tipos de conos que responden a la luz de diferentes longitudes de onda. Las combinaciones de impulsos de estos receptores codifican los diferentes colores. Los conos se disponen en grupos en la fovea, donde su elevada densidad le confiere la mejor agudeza visual.

En los bastones, el pigmento es la rodopsina. La rodopsina se sitúa en la membrana de los discos intracitoplasmáticos del bastón. Tiene siete dominios de extensión en la membrana que se disponen alrededor de la molécula de retinal, la cual se une al séptimo dominio transmembrana.

En los conos, la variación del pigmento se debe a las diferentes formas de opsinas con su propia interacción específica con el retinal. Esto da lugar a las diferentes sensibilidades de absorción en el sistema de conos:

- conos A (azul) a 420 nm.
- conos V (verde) a 531 nm.
- conos R (rojo) a 558 nm.

La retina responde a un rango restringido de longitudes de onda de luz. Vemos y percibimos colores en el rango de 400 nm (violeta) a 780 nm (rojo). Las longitudes de onda fuera de estos límites (tan bajas como 400 nm y tan altas como 1400 nm) penetran en el ojo pero no se detectan porque no



Las alteraciones de los fotopigmentos en los receptores tipo cono conducen a la ceguera para el color.



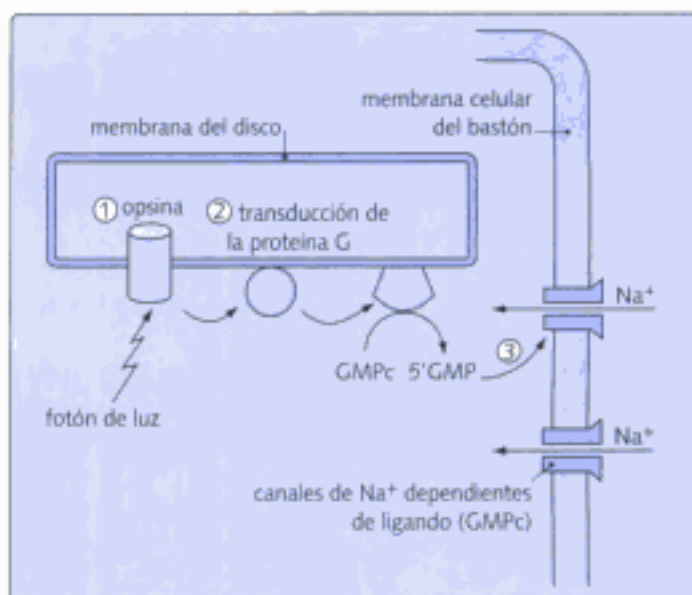
La córnea y el cristalino se vuelven amarillentos con la edad y esto hace que filtren mucha luz en la banda de longitud de onda del azul.

existen receptores especializados para ello. La cascada de activación que transmite la señal de que la luz ha alcanzado el segmento externo del bastón o del cono, como se muestra en la figura 8.5, se inicia con el cambio a retinal y termina con la alteración de la permeabilidad de la membrana a los cationes.

La parte fotosensible de la rodopsina es el retinal, que cambia de configuración cuando es bombardeado por los fotones (desde 11-cis retinal, con grupo aldehído terminal en ángulo con el resto de la molécula, hasta todo-trans retinal, con el grupo aldehído terminal en línea con el resto de la molécula). Esto rompe la unión del retinal a la opsinas haciendo que las dos moléculas se separen y produciendo un cambio de conformación de la opsinas.

Esto conduce a una reducción del GMPc intracelular. En la oscuridad, los canales controlados por GMPc situados en la membrana del segmento externo están abiertos porque se ha producido una reducción del nivel intracelular de GMPc no desencadenada por fotones. El flujo de entrada estable de  $\text{Na}^+$  (la «corriente en la oscuridad») mantiene en reposo la membrana del receptor a  $-40$  mV, produciendo una liberación constante del neurotransmisor glutamato en su sinapsis.

Tras disminuir el GMPc los canales se cierran, la célula se hiperpolariza y la liberación de glutamato en la sinapsis disminuye. Las intensidades de luz más altas producen una mayor hiperpolarización (hasta un máximo de  $-70$  mV con todos los canales de  $\text{Na}^+$  cerrados).



**Fig. 8.5** Transducción de la señal de los impulsos luminosos. 1) Cambio de conformación. Después, el retinal todo-trans no se une, lo que afecta a la transducción de la proteína G. 2) El aumento de actividad de la GMPc fosfodiesterasa, que hidroliza el GMPc, reduce su nivel intracelular. 3) Los bajos niveles de GMPc cierran los canales controlados por el ligando y por ello el bastón se hiperpolariza.





## Estructura de la retina

La parte neural de la retina responde a la luz, procesa las señales luminosas procedentes de los fotorreceptores y envía la información visual al tálamo y al tronco del encéfalo. Las funciones de las diferentes neuronas de la retina dependen de sus conexiones, y todos los elementos nerviosos mantienen su disposición gracias a un tipo especial de célula glial, la célula de Müller.

Existe una barrera hematorretiniana en el endotelio de la red capilar situada en la superficie anterior de la retina, desde la arteria central de la retina, y en el endotelio de la red capilar de la coroides.

Los fotorreceptores se sitúan en la cara más posterior de la retina. Esto significa que la luz tiene que atravesar varias capas celulares antes de

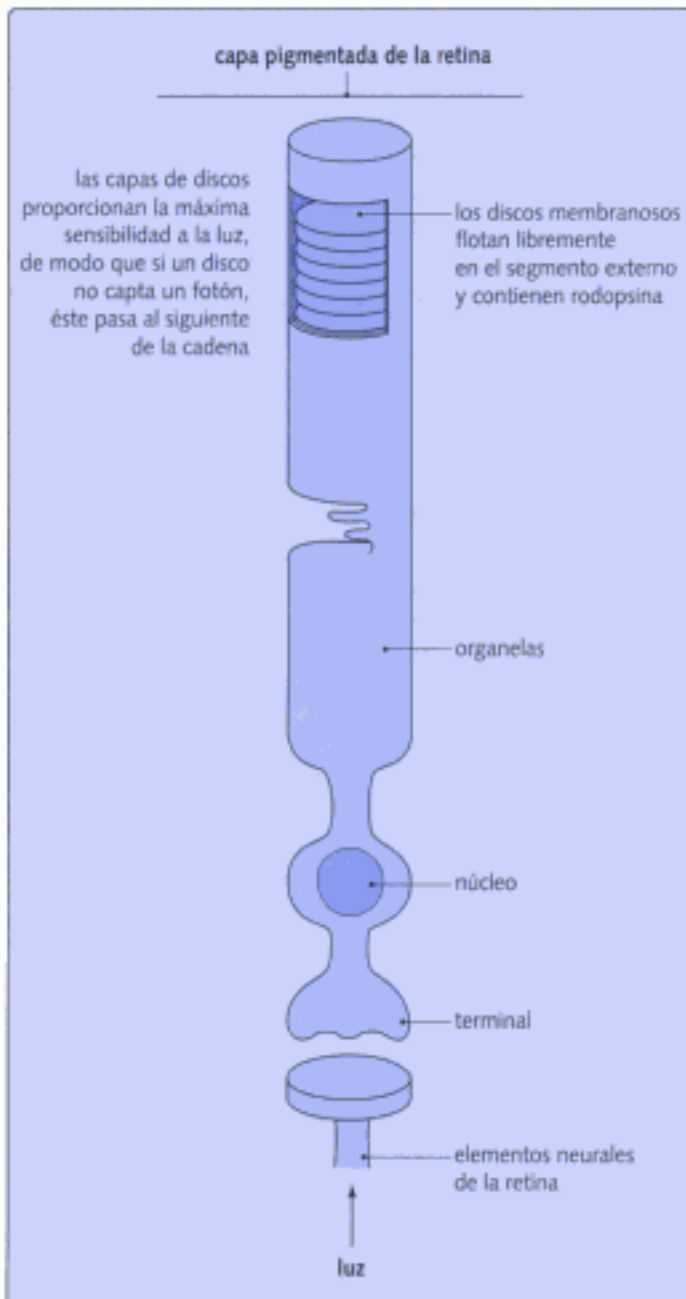


Fig. 8.6 Estructura de una célula tipo bastón.

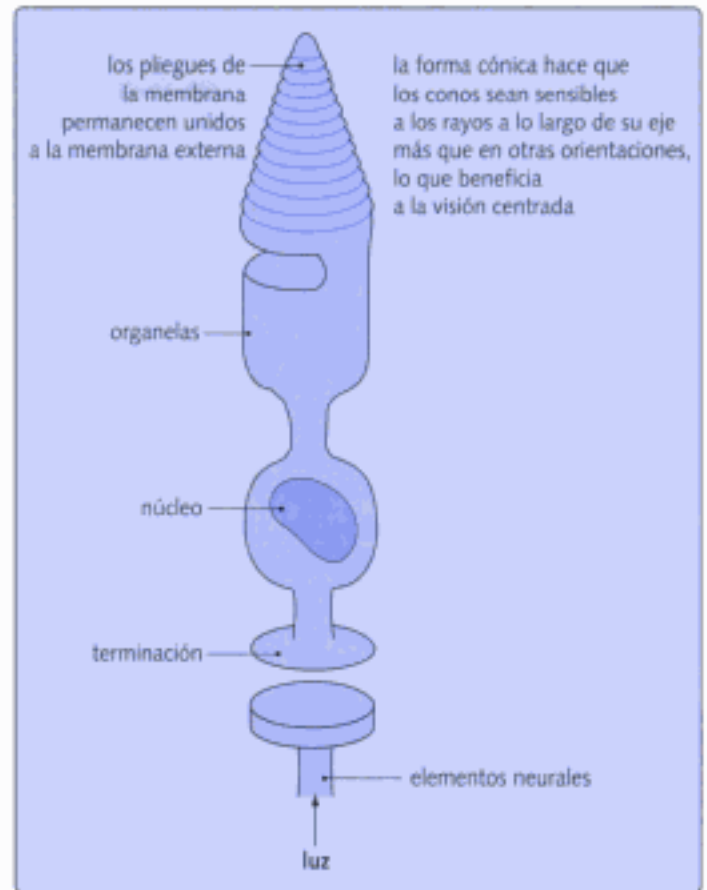


Fig. 8.7 Estructura de una célula tipo cono.

alcanzarlos. Esto es particularmente cierto en las áreas periféricas de la retina.

Los bastones y los conos tienen una estructura diferente, como se observa en las figuras 8.6 y 8.7, pero comparten las siguientes características:

- El segmento externo, que establece contacto con la capa epitelial pigmentada de la retina, contiene los pigmentos visuales en estructuras que poseen una membrana muy plegada.
- El segmento interno contiene el núcleo y las organelas.
- Una terminación sináptica (la estructura más anterior).

La figura 8.8 compara las conexiones y las funciones de los bastones y los conos.

## Conexiones de la retina

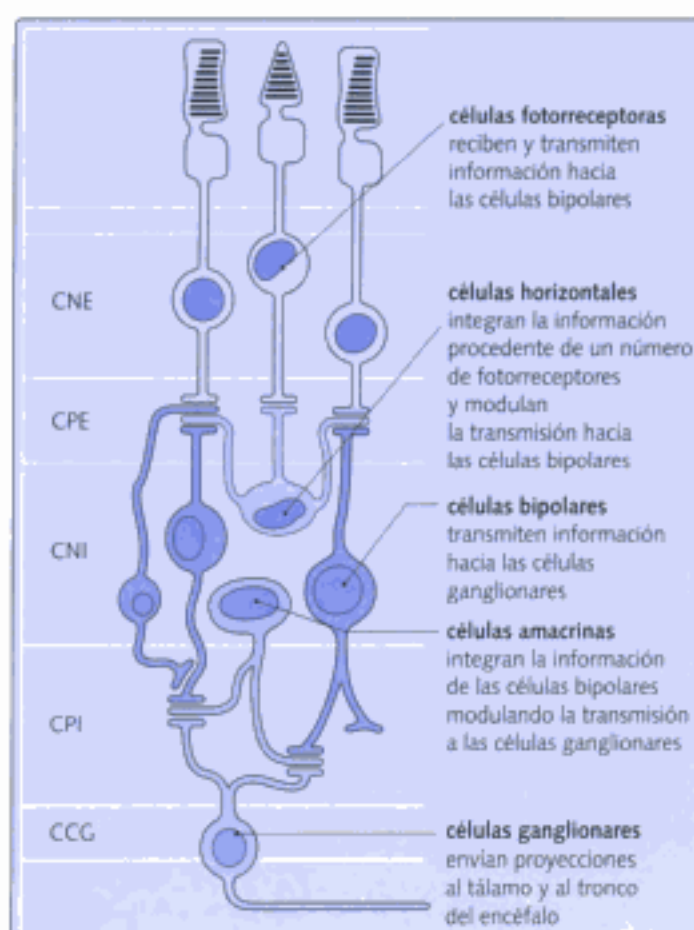
La figura 8.9 muestra los circuitos de la retina. Existen conexiones excitatorias e inhibitorias entre los fotorreceptores y las células bipolares, dependiendo del receptor postsináptico de glutamato presente en la célula bipolar. Recuerda que la estimulación lumínica reduce la liberación de glutamato.

- En las sinapsis inhibitorias (hiperpolarizantes), la reducción de la liberación de glutamato en respuesta a la iluminación produce una despolarización de la célula bipolar.



Comparación de bastones y conos				
Receptor	Número total	Localización	Conexión con las células eferentes	Función
Bastón	$120 \times 10^6$	Retina periférica, alrededor de la fovea	Patrón convergente de modo que muchos bastones envían información a un reducido número de células eferentes, con lo que se comprime la información	Responden a la luz débil con escasa resolución espacial e intervienen en el desarrollo de reflejos visuales a partir de estímulos localizados en el campo periférico
Cono	$6 \times 10^6$	Agrupados en la fovea	No hay convergencia; cada cono se proyecta a una célula bipolar, que a su vez se proyecta a una célula eferente	Centrada; visión en color muy detallada con alta resolución espacial

**Fig. 8.8** Comparación entre los bastones y los conos.



**Fig. 8.9** Procesamiento de la información visual en las capas de la retina (CNE, capa nuclear externa; CPE, capa plexiforme externa; CNI, capa nuclear interna; CPI, capa plexiforme interna; CCG, capa de células ganglionares).

- En las sinapsis excitadoras (despolarizantes), la disminución de la liberación de glutamato producirá una hiperpolarización de la célula bipolar. Todas las células bipolares excitan a las células ganglionares.

El campo receptivo de una célula ganglionar es la región de la retina que, cuando es estimulada, influye sobre la descarga de la célula ganglionar. Las dimensiones y las propiedades del campo receptivo de la célula ganglionar están determinadas por el número de

fotorreceptores que están conectados con ella a través de las células bipolares y por el tipo de conexiones entre los fotorreceptores y las células bipolares.

- Cuando convergen muchos receptores sobre una célula ganglionar a través de las células bipolares, su campo receptivo será muy amplio, condensando mucha información en una señal, lo que es característico de las conexiones de los bastones.
- Cuando sobre una célula ganglionar converge un menor número de fotorreceptores, su campo receptivo es más pequeño y la información condensada para producir la señal eferente de la neurona ganglionar es menor, lo cual es típico de las conexiones de los conos.

El campo receptivo característico de las células ganglionares es circular, con una respuesta excitatoria o bien inhibitoria desde una zona central y la respuesta contraria en la zona periférica circundante.

Las conexiones directas receptor-célula bipolar-célula ganglionar producen respuestas en el campo central y las conexiones a través de las interneuronas horizontales generan respuestas opuestas en el campo periférico. Se dice que estos campos tienen un centro activado y una periferia desactivada o bien un centro desactivado y una periferia activada, como se muestra en la figura 8.10.

La actividad de las neuronas ganglionares será máxima cuando exista un contraste entre el centro y la periferia. Si todo el campo está iluminado o en la oscuridad, la actividad es mínima porque las dos respuestas antagónicas se anulan mutuamente. Este patrón de respuesta ayuda al sistema visual a responder al contraste en la escena visual.

Existen tres tipos principales de células ganglionares que pueden diferenciarse de acuerdo con su morfología y sus propiedades comportamentales.

- Células M (magnocelulares), con grandes cuerpos celulares, axones gruesos y dendritas extensas, responden al movimiento y al contraste. Suponen el 10% de las células ganglionares.





- Células P (parvocelulares), con un cuerpo celular pequeño y campos dendríticos menos extensos. Tienen un campo receptivo menor y responden al color. Suponen aproximadamente el 80% de la población.
- Las demás tienen cuerpos celulares más pequeños que las células P, con axones más finos. Se proyectan al mesencéfalo y pueden estar implicadas en el ajuste reflejo de la posición de la cabeza y los ojos. Sus propiedades se resumen en la figura 8.11.

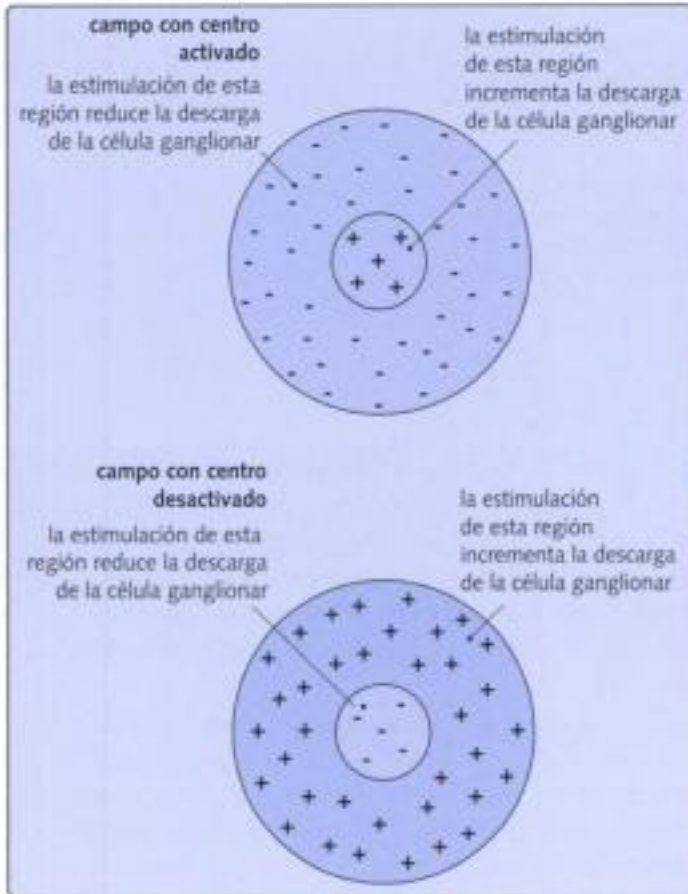


Fig. 8.10 Campos receptivos de las células ganglionares.

### Integración horizontal

Los límites entre la luz y la oscuridad (p. ej., los bordes de los objetos) se resaltan a través de las conexiones horizontales que establecen las células de las capas plexiformes. Las células horizontales de la capa plexiforme externa establecen contacto con una serie de fotorreceptores y células bipolares. Pueden producir la activación máxima de una célula bipolar cuando los fotorreceptores circundantes no son estimulados. Por el contrario, inhiben la descarga de la célula bipolar cuando existe actividad de los fotorreceptores en la «periferia» de su campo receptivo. Esto permite la detección de los límites.

Las células amacrinas transmiten las señales de las células bipolares de los bastones (que no contactan directamente con las células ganglionares) hasta las células bipolares de los conos (que hacen sinapsis con las células ganglionares). Esto tiene la función de integrar las respuestas de los bastones y los conos.

## Vías ópticas centrales y la corteza visual

### Vías visuales centrales

La principal proyección desde las células ganglionares (un 90%) se transmite a través del nervio óptico hasta el núcleo geniculado lateral del tálamo, donde los axones hacen sinapsis con células hacia la corteza visual.

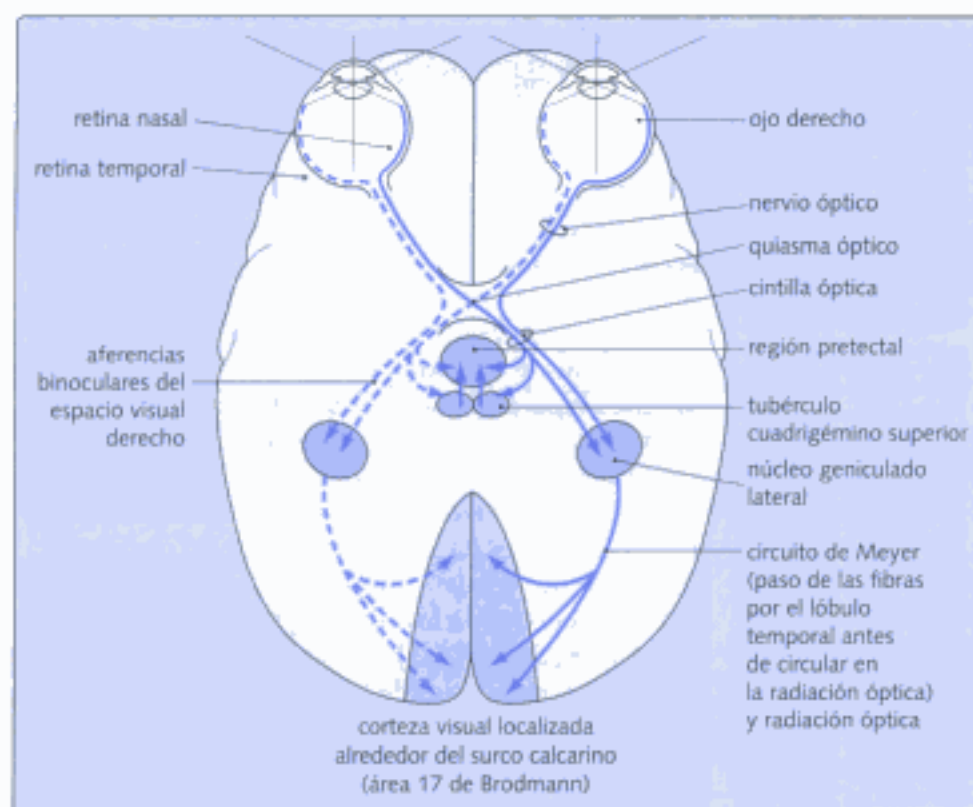
Una proyección menor (un 10%) hace sinapsis en el mesencéfalo (área pretectal y tubérculo cuadrigémino superior) y controla los reflejos visuales y los movimientos oculares; hay una pequeña proyección a las áreas de procesamiento visual superiores.

Los hemisferios procesan la información visual procedente de un solo lado del eje visual (el contralateral), pero el nervio óptico que sale de cada

Tipos de células ganglionares de la retina					
Célula ganglionar	Estructura	Campo receptor	Propiedades de respuesta	Lugar de proyección	Función
X	Célula pequeña, árbol dendrítico pequeño	Pequeño	Longitud de onda específica, adaptación lenta	Tálamo	Identifica detalles finos y color
Y	Célula grande, árbol dendrítico grande	Grande	Adaptación rápida	Tálamo, mesencéfalo	Identifica el movimiento y la iluminación
W	Célula grande, árbol dendrítico grande	Grande	Variable	Mesencéfalo	Implicada en el control de los movimientos oculares

Fig. 8.11 Tipos de células ganglionares de la retina.





**Fig. 8.12** Representación esquemática de las vías visuales centrales, que muestra la decusación de las fibras nasales en el quiasma óptico.

ojo contiene información de ambos lados del eje. Por tanto, es necesario que algunas fibras se crucen para poder proyectarse al tálamo contralateral y esto tiene lugar en el quiasma óptico por delante del tallo hipofisario, como se muestra en la figura 8.12.

## Tálamo y corteza visual

### El núcleo geniculado lateral

La terminación del nervio óptico en el núcleo geniculado lateral está separada dependiendo del ojo de origen (por ello cada célula del núcleo geniculado lateral recibe información monocular) y del tipo de célula ganglionar.

Las fibras de la retina terminan en seis capas separadas, cuatro capas parvocelulares (láminas dorsales 4-6) y dos capas magnocelulares (láminas ventrales 1 y 2). Cada ojo transmite a tres de las capas, de modo que las células ganglionares P de pequeño campo se proyectan a dos capas parvocelulares (cuyas células están relacionadas con los detalles finos) y las células M de gran campo a una capa magnocelular (cuyas células están relacionadas con el movimiento). Las láminas 1, 4 y 6 reciben información del ojo contralateral y las láminas 2, 3 y 5 del ojo ipsilateral. Éste es el primer estadio de segregación en vías paralelas para la forma, el color y el movimiento.

El núcleo geniculado lateral tiene una organización retinotópica, lo que significa que un área determinada de la retina se proyectará sólo a una parte concreta del núcleo geniculado lateral. Las células que reciben aferencias del mismo área de la retina se agrupan en

columnas con una trayectoria perpendicular a las capas.

Las células del núcleo geniculado lateral tienen las mismas propiedades de respuesta que las células ganglionares de la retina, campos circulares pequeños con interacciones centro/periferia, aunque las respuestas a los estímulos visuales del centro y la periferia son mucho más claras que las que se observan en las células ganglionares de la retina.

Hay aferencias no retinianas que llegan hasta el núcleo geniculado lateral (desde la corteza visual y la formación reticular pontina) que pueden alterar el tráfico de información hacia la corteza visual. Esto puede utilizarse para acentuar la información de especial interés, lo que corresponde al mecanismo de la atención.

### La corteza visual

La corteza visual se dispone a lo largo del surco calcarino en la cara medial del lóbulo occipital. El núcleo geniculado lateral se proyecta a un mapa retinotópico distorsionado en el área visual primaria (V1), el área 17 de Brodmann, de modo que la información de la fovea accede a un mayor volumen de corteza que la procedente de la retina periférica, como se muestra en la figura 8.13.

Al igual que otras áreas corticales, el área V1 tiene seis capas de células. Las de las capas magnocelular y parvocelular del núcleo geniculado lateral terminan en la capa 4 de la corteza V1. Es llamativo que la proyección geniculada sea doble porque las células parvocelulares se proyectan hacia la parte inferior de la capa 4 y las células magnocelulares lo hacen hacia la





parte superior de la capa 4. Otras células del núcleo geniculado lateral (interlaminares) terminan en las capas 2 y 3, en grupos de células denominados «gotas» (v. más adelante).

### Respuesta de las neuronas V1 y organización funcional

La mayoría de las neuronas V1 responden a líneas o bordes (selectividad de orientación), a diferencia de las de la retina y las del núcleo geniculado lateral, que tienen campos receptivos circulares. Las células que responden a orientaciones lineales similares se agrupan en columnas perpendiculares a la superficie cortical (columnas de orientación).

Estas células pueden clasificarse a su vez en:

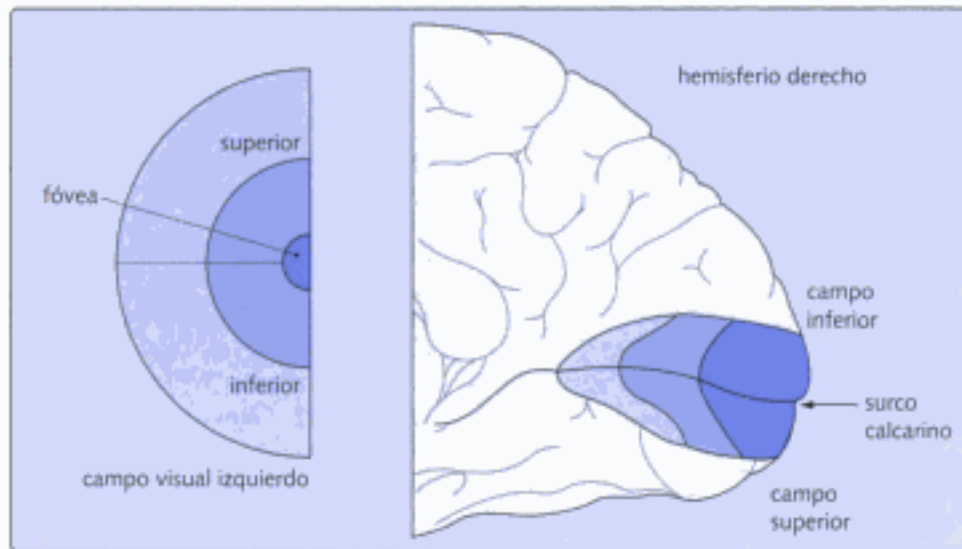
- Células simples que responden a bordes iluminados/oscuros con una orientación específica en una parte restringida del campo visual –imagina que suman la información procedente de las células ganglionares adyacentes, de modo que la línea es una serie de pequeños círculos.

- Células complejas que responden de un modo similar pero en un área mucho mayor del campo visual y de forma máxima al movimiento de un borde a través del campo receptivo –imagina que suman los impulsos procedentes de las células simples.

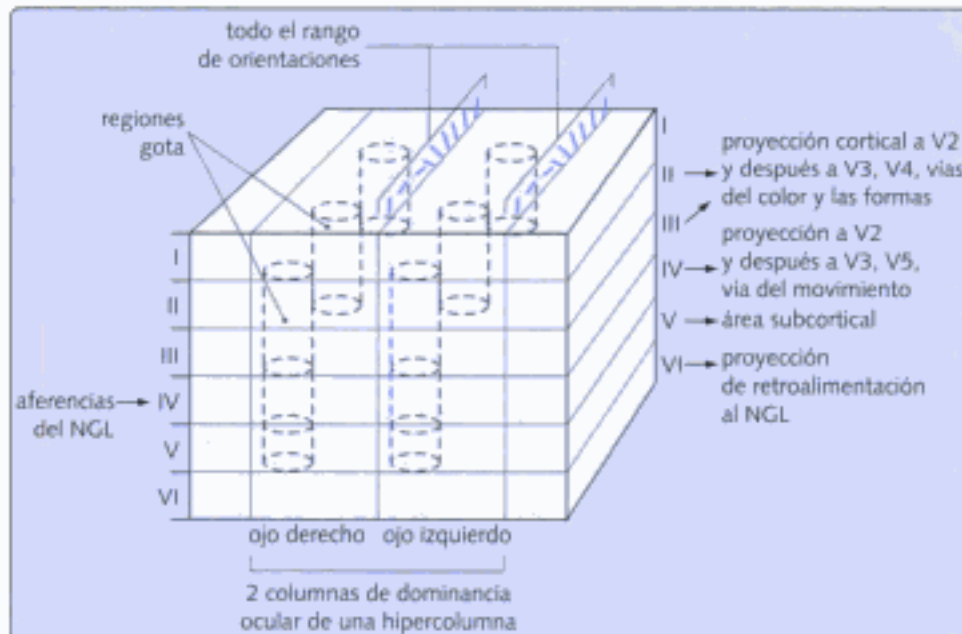
En ambos tipos de células, los estímulos en movimiento producen mejores respuestas que los estáticos y algunas direcciones del movimiento producen respuestas más adecuadas que otras.

Las columnas de orientación se agrupan en unidades capaces de responder a todas las orientaciones de líneas en la misma región del campo visual. Estas unidades se denominan hipercolumnas, como se muestra en la figura 8.14.

Dentro de la hipercolumna, las columnas de orientación están dispuestas de modo que las aferencias procedentes de los ojos izquierdo y derecho se mantengan separadas formando las llamadas columnas de dominancia ocular. Esto



**Fig. 8.13** Corteza visual primaria, localización y representación.



**Fig. 8.14** Organización de las aferencias y eferencias de la corteza visual. El diagrama muestra las columnas de dominancia ocular, las regiones gota y la selectividad de orientación (NGL, núcleo geniculado lateral).



permite que las áreas de procesamiento superiores puedan comparar la información procedente de ambos ojos para crear la percepción de profundidad.

Dentro de las hipercolumnas existen regiones entre los grupos de columnas de orientación llamadas regiones «gota». Éstas están formadas por grupos de células que responden al contraste de colores, con un patrón de respuesta de interacción entre el centro y la periferia a un color primario (centro) y a su complementario (periferia).

### Progresión del procesamiento visual

La escena visual que «vemos» se elabora a partir de diferentes circuitos de procesamiento situados en la corteza visual. Estos circuitos están formados por vías que atraviesan áreas separadas de la corteza visual, cada una de las cuales contiene un mapa retinotópico. Esto permite la representación de los diferentes tipos de actividad del campo visual.

- V2 tiene una función desconocida, aunque es posible que actúe como estación de procesamiento y relevo de áreas superiores.
- V3 puede tener cierto papel en la percepción de profundidad y en la agudeza visual.
- V4 interviene en la percepción del color.
- V5 está implicada en la detección del movimiento.
- Las áreas temporales inferiores tienen células complejas que responden a estímulos particulares como las caras.

La base de estas áreas funcionales teóricas es el estudio de pacientes con lesiones cerebrales raras y de monos en los que se han producido lesiones concretas. Así se estableció el concepto de las vías paralelas.

Hay tres vías que procesan el color, el movimiento y la forma. Las cosas no son tan sencillas debido a las interconexiones existentes entre las vías, pero las principales diferencias entre ellas se resumen en la figura 8.15.

## Atención y percepción

### Atención

El proceso de atención es la selección de un foco a partir de la información sensitiva con el fin de procesarlo. Debe haber un grado de procesamiento de la información antes de que los mecanismos de la atención seleccionen la apropiada.

La atención a una parte de nuestro entorno implica que los mecanismos visuales y motores orienten el cuerpo en el espacio, permitiéndonos buscar en el campo visual o interaccionar con el entorno en las tareas motoras.

Los factores que determinan hacia dónde se dirige la atención son la novedad (brillo, color y cambios de orientación) y la importancia de las tareas a realizar.

- El proceso previo a la atención es una búsqueda rápida para detectar objetos y formas gruesas.
- El proceso de la atención se focaliza en las características específicas de una parte de la escena.

### Percepción

El proceso de la percepción consiste en representar los contenidos del entorno y después encontrar un sentido a la representación (p. ej., al organizar la información visual en los objetos y su fondo y después identificar los objetos).

La representación del entorno en la corteza visual se hace con los mapas retinotópicos. Los centros superiores saben que si hay una población concreta de neuronas V1, los límites específicos aparecen en una parte específica del campo visual.

La segregación de la información visual en objetos y fondo se basa en ciertas características de la escena visual. Los objetos se captan utilizando la siguiente lista de principios:

- Forma, color o textura frecuentes.
- Continuidad.

Las tres vías visuales				
Función básica	Célula ganglionar	Regiones de corteza visual en la vía	Respuestas de las células	Función perceptiva
Movimiento	Y	V1, V2, V3, V5 y después al lóbulo parietal	Respuestas rápidas para los estímulos en movimiento, insensibilidad al color	Detección del movimiento y disposición de los objetos
Forma	X	V1, V2, V4 y después al lóbulo parietal y al lóbulo temporal	Adaptación lenta, cierta sensibilidad al color, sensibles a la orientación de los bordes	Detección de la forma de los objetos estacionarios
Color	X	V1, V2, V4 y después al lóbulo temporal	Sensibles al color	Detección del color

Fig. 8.15 Las tres vías visuales paralelas.





- Proximidad.
- Tamaño habitual.
- Límites.
- Profundidad, que puede deducirse a partir de:
  - Información monocular acerca de tamaño, textura, perspectiva, solapamiento, paralaje del movimiento.
  - Información binocular sobre la diferencia entre la visión de los ojos y acerca de cómo se mueven los ojos para focalizarse en la misma región del espacio.

La identificación de los objetos, tras seleccionarlos del entorno, se basa en la comparación con el recuerdo de los mismos. Esto se produce en la corteza visual de asociación de la unión occipitotemporal.

## Movimientos oculares

Los movimientos oculares son importantes en los mecanismos de la atención, ya que dirigen la fovea hacia los puntos de interés de la escena visual de forma rápida y precisa. Hay cinco tipos de movimientos oculares, dos de los cuales estabilizan los ojos cuando se mueve la cabeza:

- Vestibulooculares: utilizan las aferencias vestibulares para estabilizar la imagen retiniana durante las rotaciones de la cabeza breves o rápidas. En los movimientos horizontales, las motoneuronas del recto externo (núcleo del VI nervio craneal) están influenciadas por las células de los núcleos vestibulares y las motoneuronas del recto interno (núcleo del III) están dirigidas por las interneuronas del núcleo del abducens contralateral.
- Optocinéticos: utilizan las aferencias visuales para mantener estable la imagen retiniana durante la rotación de la cabeza mantenida o lenta. La vía implicada comprende una proyección retiniana a través del techo hasta el núcleo vestibular y un componente cortical de VI.

Los otros tres movimientos mantienen la fovea sobre un objetivo visual:

- Sacádicos: acercan los nuevos objetos de interés a la fovea. Son muy rápidos y aparecen cada 300 ms. El patrón de los movimientos oculares sacádicos está dirigido por las tareas cognitivas actuales, como demuestran los registros de los movimientos oculares cuando se realiza un barrido de imágenes en busca de detalles. Los movimientos sacádicos horizontales se generan en la formación reticular pontina y los verticales en el mesencéfalo, bajo la influencia de un circuito en el que participan los campos oculares frontales (en los lóbulos frontales), el núcleo pulvinar del tálamo y el tubérculo cuadrigémino superior.
- De seguimiento: mantienen sobre la fovea la imagen de un objetivo en movimiento. Este tipo

de movimiento está controlado por las áreas corticales visuales y frontales que transmiten la información al vestibulocerebelo.

- De vergencia: ajustan los ojos a las diferentes distancias de la imagen. Este movimiento está controlado por las neuronas del mesencéfalo situadas en las proximidades del núcleo del motor ocular común. La convergencia/divergencia de los ojos se induce por la borrosidad de las imágenes y es importante en la acomodación.

Los movimientos de seguimiento y los movimientos oculares sacádicos pueden alternarse (p. ej., cuando miramos a través de la ventana de un tren) y esta combinación de movimientos constituye el nistagmo optocinético.

## Estrategias del procesamiento visual

El sistema visual emplea dos estrategias para percibir el significado del entorno visual:

- El procesamiento ascendente se produce cuando una escena visual se analiza estrictamente en términos de información visual entrante, sin buscar escenas similares en la memoria visual que pudieran ayudarnos a percibir dicha escena.
- El procesamiento descendente actúa cuando la memoria visual influye en el modo en que se procesa la escena visual actual, de forma que se obtiene algún significado de la forma en la que se distinguen los objetos de su fondo.

## Trastornos de la atención y la percepción

En el trastorno denominado negligencia, los pacientes no logran dirigir su atención a áreas de la escena visual situadas en una de las mitades del espacio, típicamente en el lado del espacio contralateral a la lesión del lóbulo parietal. Ignorarán por completo un lado de su eje visual (p. ej., sólo comen la mitad de los alimentos de un plato) o sólo describen la mitad de una escena visual (cuando la miran y cuando la recuerdan).

En la agnosia los pacientes no pueden reconocer los objetos mediante la exploración visual, aunque pueden describir completamente sus características físicas (e identificarlos a partir de la información táctil). En este caso existe un error de los procesos superiores de la percepción que integran toda la información visual acerca de un objeto y la comparan con la memoria visual.

Estos trastornos difieren en aspectos importantes:

- En la agnosia existe un déficit del reconocimiento del objeto dondequiera que se encuentre en el campo visual.
- En la negligencia existe una incapacidad para atender a una mitad del espacio con independencia de los objetos presentes en él.



## Pérdida visual

### Glaucoma

Existen dos tipos de glaucoma, ambos caracterizados por alteraciones en el fondo de ojo y del campo visual e hipertensión intraocular. El glaucoma agudo de ángulo cerrado es una urgencia porque pone en peligro la visión, mientras que el glaucoma primario de ángulo abierto tiene una evolución más crónica e insidiosa.

#### Glaucoma agudo de ángulo cerrado

Se manifiesta en forma de un ojo rojo doloroso y puede asociarse con vómitos. Es frecuente la visión borrosa y la aparición de una especie de «halo»

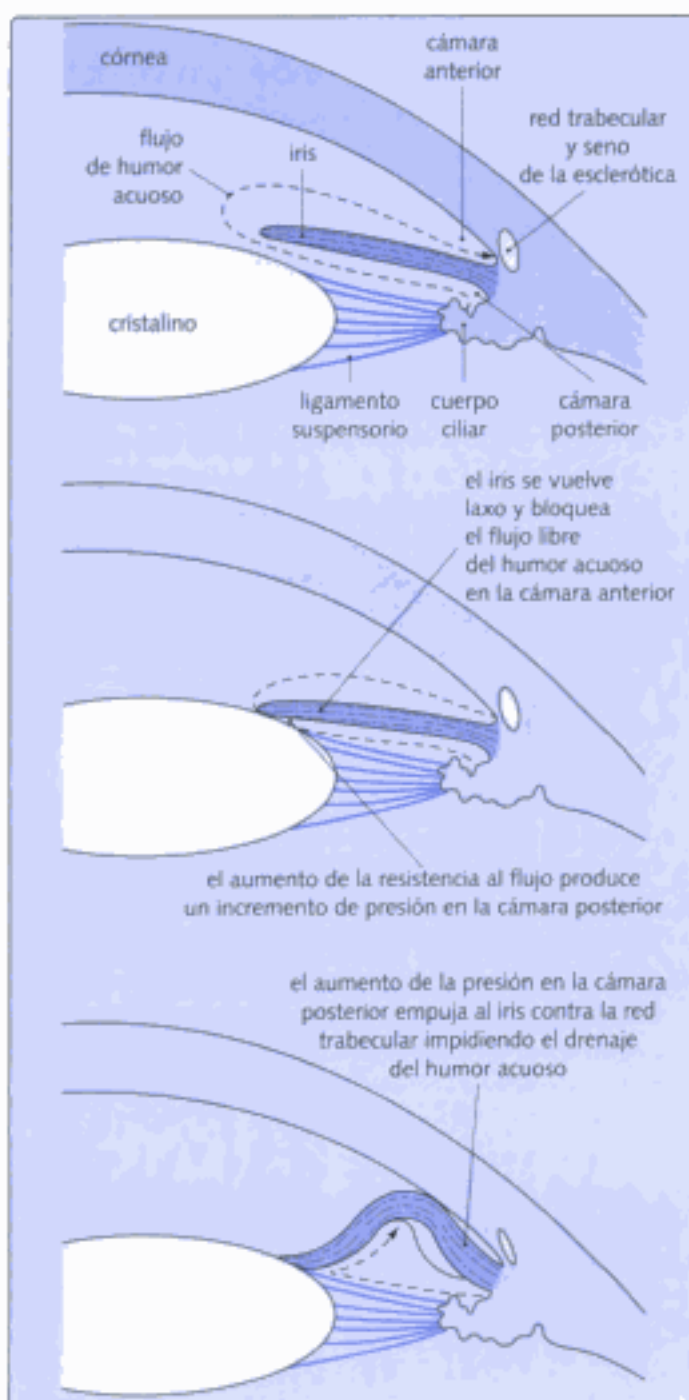


Fig. 8.16 Glaucoma agudo de ángulo cerrado, mecanismo.

alrededor de los objetos luminosos al caer el día (cuando se dilata la pupila). La causa del aumento de la presión intraocular se muestra en la figura 8.16.

El tratamiento intenta reducir la presión en el interior del globo ocular, en primer lugar con medidas médicas (p. ej., con un constrictor de la pupila como la pilocarpina), tras lo cual debe restablecerse el flujo mediante cirugía o láser. Debe tratarse el otro ojo de forma profiláctica.

#### Glaucoma primario de ángulo abierto

Es más frecuente que el glaucoma de ángulo cerrado y constituye la tercera causa más habitual de ceguera en el Reino Unido. La presión intraocular aumenta lentamente debido a un bloqueo de la red trabecular. Los síntomas pueden no presentarse hasta que se ha producido una lesión grave, por lo que existen programas de detección selectiva para los pacientes de alto riesgo (ancianos e individuos de origen africano-caribeño).

Los signos pueden incluir:

- Pérdida del campo visual.
- Excavación de la papila óptica en forma de copa en el fondo de ojo.
- Hemorragias en la papila óptica.

El tratamiento médico incluye la utilización de:

- $\beta$ -bloqueantes (tópicos), que reducen la secreción de humor acuoso.
- Fármacos parasimpaticomiméticos (p. ej., pilocarpina), que contraen la pupila.

El tratamiento con láser y la cirugía pueden ser adecuados en fases avanzadas.

### Lesiones de las vías centrales de la visión

Los patrones de pérdida visual que aparecen en las lesiones centrales dependen de la localización de las mismas. Éstos se resumen en la figura 15.11. Los tres tipos más frecuentes de pérdida visual son:

#### Pérdida de visión monocular

Causas:

- Amaurosis fuga (isquemia del nervio óptico).
- Migraña.
- Arteritis temporal que conduce a un infarto del nervio óptico.
- Neuritis óptica (puede formar parte de la EM).
- Causas poco frecuentes: intoxicación por metanol, atrofia óptica hereditaria, neurosífilis.

#### Hemianopsia bitemporal

Compresión del quiasma óptico causada por:

- Adenoma hipofisario.
- Otros tumores (p. ej., meningiomas).
- Aneurismas de la arteria carótida.





## Hemianopsia homónima

Causada por:

- Oclusión de la arteria cerebral posterior e infarto de la corteza occipital.
- Puede existir preservación macular (central).

Las lesiones que afectan a las radiaciones ópticas y a la cápsula interna pueden causar grados variables de

pérdida visual (incluida la pérdida visual homónima que afecta sólo a un cuadrante).

En la figura 8.17 se resumen otras causas de pérdida visual.

Algunas causas de pérdida visual	
Aguda	Crónica
Desprendimiento de retina	Defectos de refracción
Glaucoma agudo de ángulo cerrado	Cataratas
Oclusión de la arteria retiniana (si es transitoria se conoce como amaurosis fugax)	Trastornos corneales y edema corneal
Neuritis óptica	Glaucoma primario de ángulo abierto
Ictus con afectación de las vías visuales centrales	Degeneración macular relacionada con la edad
Migraña	Retinopatía diabética
	Enfermedades retinianas hereditarias
	Compresión de las vías visuales centrales, p. ej., por tumores
	Tóxicos: alcohol, metanol, cloroquina

**Fig. 8.17** Causas de pérdida visual.



- Describe las funciones de las diferentes estructuras del ojo. ¿Cuál de ellas le da su aporte estructural y nutricional, su transparencia y sus propiedades de refracción?
- ¿Cuáles son las diferencias estructurales y funcionales entre los bastones y los conos?
- Describe el proceso de la fototransducción.
- ¿Cómo segregan las células retinianas la información sobre el color?
- Explica la vía visual entre la retina y la corteza visual. ¿Por qué es ventajosa su organización?
- Explica la organización funcional de V1.
- ¿Cuál es la diferencia entre la atención y la percepción?
- Explica el papel de los movimientos oculares en la atención.
- Explica la diferencia entre el glaucoma de ángulo cerrado y de ángulo abierto. ¿Cuál derivarías inmediatamente como una urgencia?







# 9. Audición

En este capítulo aprenderás:

- La anatomía del oído.
- Cómo se transducen las ondas sonoras en señales nerviosas.
- Las vías centrales de la audición.
- Las áreas especializadas del habla.
- La sordera y sus causas.

## El oído y la conducción del sonido

Las ondas sonoras son variaciones de la presión (es decir, aumentos y descensos alternativos de presión) que se transmiten a través del aire.

El sonido se define principalmente en términos de su amplitud (intensidad) y frecuencia (tono).

- La amplitud se mide en una escala logarítmica cuya unidad es el decibelio (dB), ya que el oído humano puede detectar una amplia variación de intensidades del sonido. Para la audición humana,  $1 \text{ dB} = 20 \times \log_{10}(P/P_0)$  donde  $P$  = presión del sonido y  $P_0$  = el umbral auditivo medio para frecuencias entre 1.000

y 3.000 Hz (20 mPascal o 0,002 dinas/cm<sup>2</sup>). Por tanto, un cambio de 20 dB equivale a un incremento (+20 dB) o una reducción (-20 dB) de la intensidad en diez veces. Una presión del sonido superior a 100 dB puede lesionar la cóclea.

- La frecuencia se mide en una escala lineal (ciclos/s o hertzios, Hz). La audición normal se produce entre los límites de 20-20.000 Hz.

El sistema auditivo consta del aparato auditivo (oído externo, oído medio y oído interno) y una vía desde el oído interno hasta el tronco del encéfalo y la corteza auditiva.

## Anatomía del aparato auditivo

La figura 9.1 muestra el aparato auditivo.

### Oído externo

El pabellón auricular y el conducto auditivo externo forman un tubo cerrado en un extremo por la membrana del tímpano. Este tubo tiene una frecuencia de resonancia de 3 kHz. Esto reduce

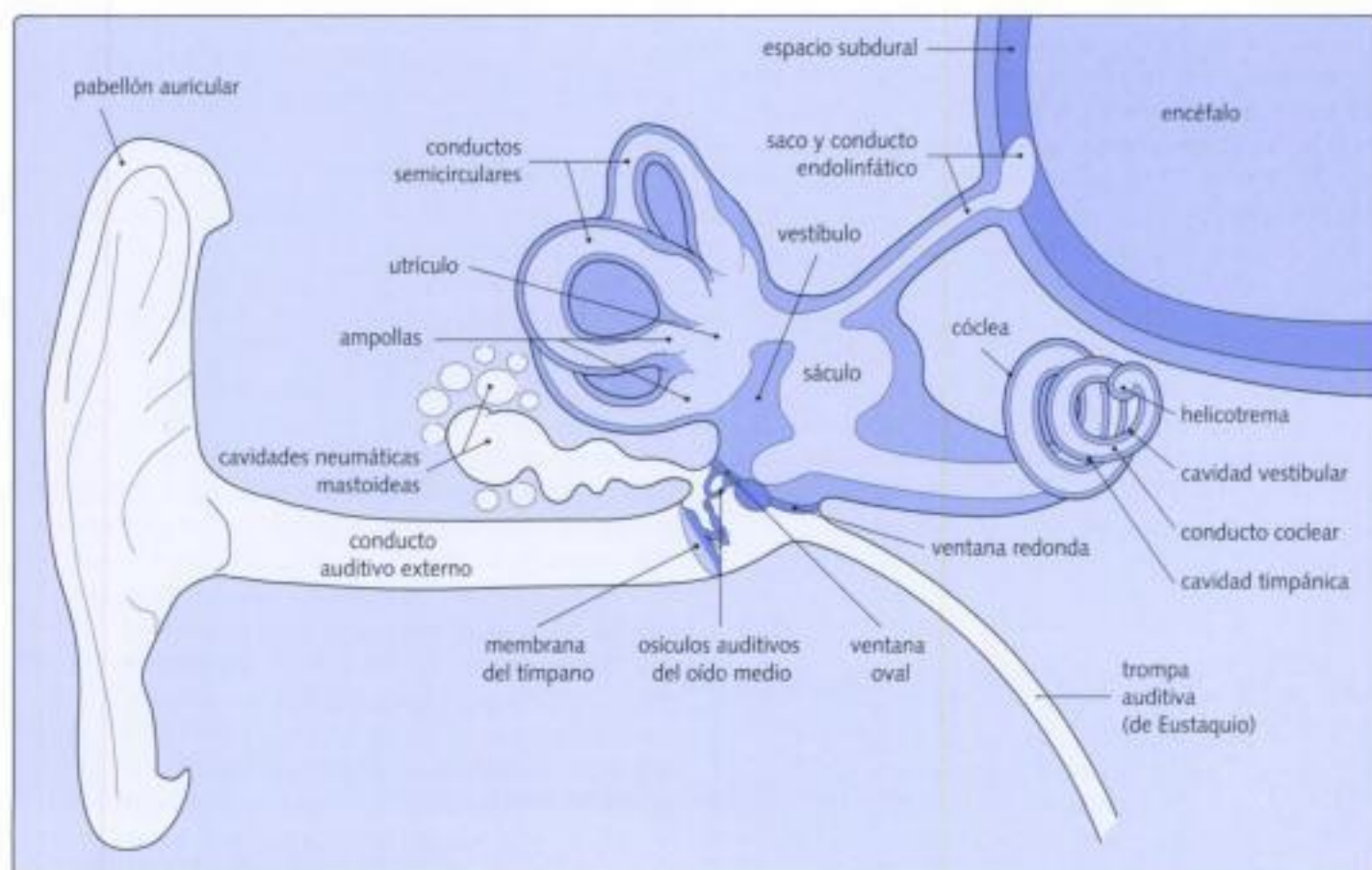


Fig. 9.1 Componentes y relaciones del oído externo, medio e interno.





aproximadamente en  $-15$  dB el umbral de audición en el rango de frecuencia de  $2,5-4$  kHz (por ello es más fácil oír estas frecuencias).

### Oído medio

La presión alternante del aire (la onda sonora) hace que la membrana timpánica vibre. Esta vibración se transmite hasta la cadena de osículos que vibran con ella.

- El martillo, que está unido a la propia membrana timpánica.
- El yunque, que forma un puente a través del oído medio.
- El estribo, cuya base asienta sobre la ventana oval situada a la entrada de la cóclea.

La superficie de la base del estribo es mucho menor que la de la membrana timpánica ( $1/17^{\circ}$ ). Junto con la ventaja mecánica del sistema de palanca del martillo y el yunque (a frecuencias próximas a los  $1.000$  Hz), lo que amplifica los cambios de presión  $1,3 \times 17$  o  $22$  veces ( $+28$  dB). Esto asegura la transmisión eficaz de las ondas sonoras desde el aire hasta el líquido que llena la cóclea.

Las vibraciones de la cadena osicular se amortiguan cuando alcanzan un nivel extremo. Esta función depende de la acción de dos músculos:

- El músculo tensor del tímpano sobre el martillo.
- El músculo estapedio sobre el estribo.

La contracción refleja de estos músculos tiene una demora de  $50-100$  ms y no puede proteger a la cóclea de una explosión sonora súbita. El reflejo suprime más las bajas frecuencias que las altas frecuencias y puede explicar cómo podemos entendernos hablando en un ambiente ruidoso.

La resonancia dentro del oído requiere que la presión a ambos lados del mismo sea igual para que la eficacia sea máxima. La mucosa del oído medio absorbe el aire constantemente, por lo que la presión en el oído medio cae de forma gradual por debajo de la presión atmosférica. La trompa de Eustaquio permite que la presión se equilibre cada vez que se abre (al tragar o bostezar). El bloqueo de la trompa conduce a un déficit relativo de la audición.



El tensor del tímpano y el estapedio se activan unos milisegundos antes de hablar para proteger el oído de las intensidades elevadas del sonido creadas en la cabeza.

### Oído interno

La cóclea es un túnel espiral (con  $2,5-3$  vueltas,  $32$  mm de longitud y un diámetro de  $2$  mm) dividido en tres compartimentos que recorren toda su longitud. El compartimento superior (rampa vestibular) y el inferior (rampa timpánica) se comunican en el vértice de la espiral (en el helicotrema). Contienen un líquido llamado perilinfa que es similar al líquido cefalorraquídeo. La vibración de la base del estribo produce un desplazamiento de la perilinfa en la rampa vestibular.

La rampa media (conducto coclear) se sitúa entre la rampa vestibular y la rampa timpánica, y contiene un líquido llamado endolinfa, con una elevada concentración de potasio y por tanto un potencial positivo ( $80$  mV) con respecto a la perilinfa. El órgano de Corti descansa sobre la membrana basilar situada en el interior del conducto coclear. El conducto coclear está separado de la rampa vestibular por la membrana de Reissner y de la rampa timpánica por la membrana basilar (fig. 9.2).

El movimiento de la perilinfa siguiendo los desplazamientos de la ventana oval hace vibrar la membrana basilar. Este movimiento vibratorio se transmite después a las células pilosas del órgano de Corti, que convierten las vibraciones de sus cilios en cambios oscilatorios de su potencial de membrana. Las neuronas aferentes del VIII nervio craneal, cuyos cuerpos celulares se localizan en la lámina espiral ósea, contactan con las células pilosas y envían la información auditiva a los núcleos cocleares de la cara lateral del bulbo raquídeo.

### El órgano de Corti

La capacidad para detectar las diferentes frecuencias del sonido viene dada por las propiedades de la membrana basilar y de las células pilosas.

La membrana basilar aumenta de anchura a medida que gira en la cóclea, de manera que sus fibras transversas son más largas en el vértice ( $500$   $\mu$ m) que en la base ( $100$   $\mu$ m). Las fibras más largas tienen una menor frecuencia de resonancia y las más cortas una frecuencia mayor. Esto se acentúa porque la rigidez de la membrana basilar también disminuye  $100$  veces desde la base hacia el vértice.

Las propiedades eléctricas y mecánicas de las células pilosas también varían a lo largo de la membrana basilar. En la base, las células pilosas y sus estereocilios son cortos y rígidos mientras que en el ápice las células pilosas y sus estereocilios son más de dos veces más largos y menos rígidos. Por ello las células pilosas están adaptadas mecánicamente. También están adaptadas eléctricamente y su capacidad para generar oscilaciones eléctricas es paralela a su adaptación mecánica.



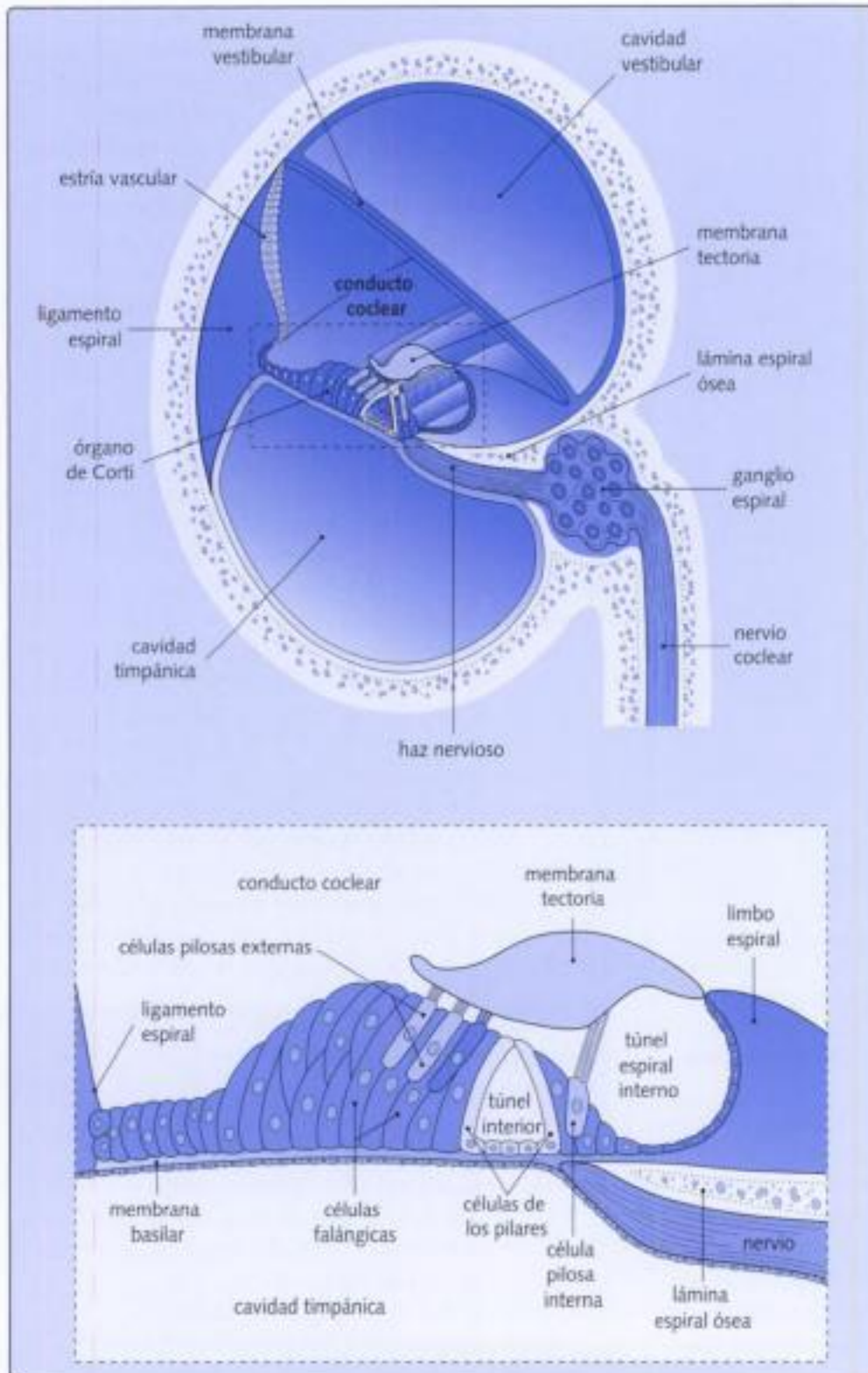


Fig. 9.2 El órgano de Corti situado en el interior de la cóclea.

Por ello, las fibras aferentes procedentes de la región apical de la cóclea transportan señales sonoras de baja frecuencia, mientras que las de la parte basal transmiten señales sonoras de alta frecuencia.

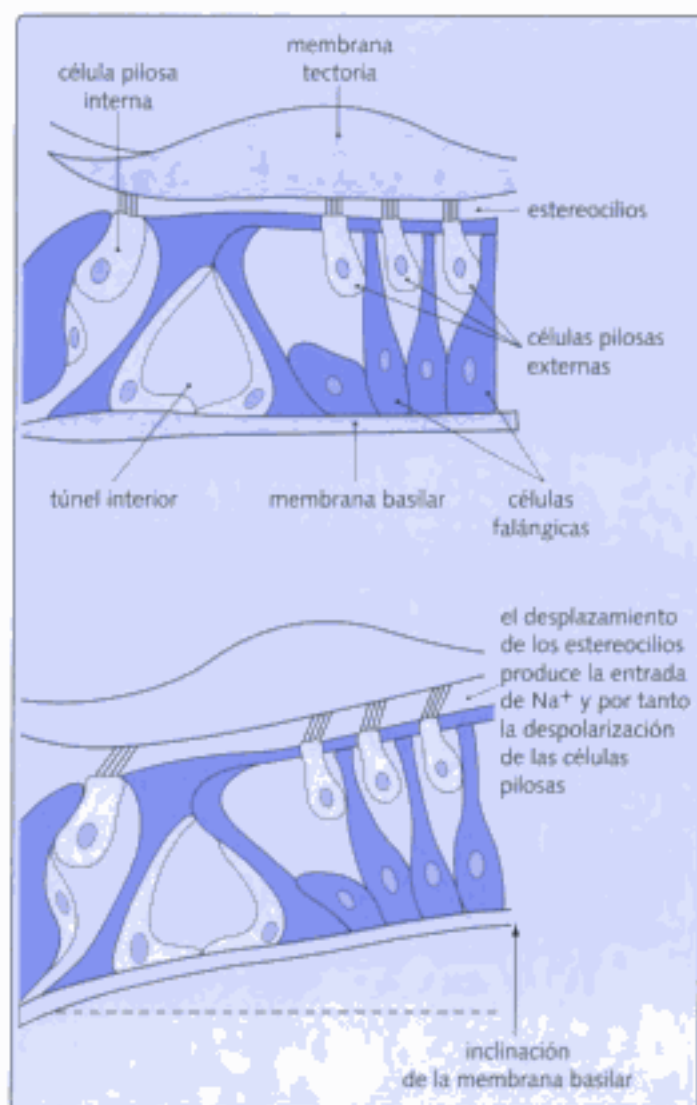
### Transducción de la vibración

Las células pilosas convierten los movimientos oscilatorios de los estereocilios en señales neuronales.

Las vibraciones de la membrana basilar producen un movimiento oscilatorio de las células pilosas (fig. 9.3). Los estereocilios que se proyectan desde la superficie

superior de las células pilosas se unen por su extremo extracelular a la membrana tectoria inmóvil. Oscilan con la misma frecuencia que la parte de la membrana basal sobre la que descansan las células pilosas.

Esto da lugar a cambios oscilatorios en la disposición física de la membrana de las células pilosas y, como consecuencia, a cambios en la estructura de los canales iónicos de la membrana. Se producen fluctuaciones en la permeabilidad iónica, lo cual genera oscilaciones del potencial de membrana con la misma frecuencia que las de la membrana basilar.



**Fig. 9.3** La vibración del órgano de Corti causa una inclinación de los estereocilios de la célula pilosa, que produce una oscilación despolarización/hiperpolarización.

(observa que la frecuencia máxima de descarga de una fibra nerviosa tiene un límite superior de alrededor de 500 Hz, de modo que el proceso de transducción no es lineal). La interpretación de las señales procedentes de la cóclea se debe probablemente a la organización tonotópica de la vía auditiva para las frecuencias superiores a 4.000 Hz y al cierre de fase de los potenciales de acción del nervio para las frecuencias inferiores a 4.000 Hz.

### Control de la sensibilidad

Las células pilosas se disponen en filas a ambos lados de las células de los pilares –tres filas de células externas y una fila de células internas–. Las filas internas y externas tienen funciones diferentes de acuerdo con las distintas proporciones de fibras transmisoras de eferencias y fibras de control de las aferencias que establecen contacto con ellas.

Como regla general, las neuronas aferentes contactan con la base de las células internas y las eferentes (procedentes del complejo olivar superior)

lo hacen con la base de las células externas. Las células pilosas internas son las responsables de la detección del sonido. Las células pilosas externas son contráctiles y pueden alterar las propiedades mecánicas de la membrana tectoria. De esta forma pueden proporcionar un mecanismo de «ajuste» del oído a los sonidos de particular interés. La importancia de las células pilosas externas puede demostrarse por el hecho de que la exposición excesiva a algunos antibióticos (p. ej., gentamicina) puede producir sordera incluso aunque estos antibióticos sólo lesionan las células pilosas externas.

### Maapeo tonotópico

La separación espacial de las frecuencias en la cóclea (es decir, cada fibra auditiva conduce información de una parte restringida del espectro auditivo) conduce a una selectividad de la frecuencia de las células hacia las que se proyectan las fibras del VIII nervio craneal. El mapeo tonotópico se produce en la vía tan precozmente como a nivel de la proyección al núcleo coclear. Las fibras aferentes que surgen de la base de la cóclea (sonidos de tono elevado) penetran profundamente a nivel del núcleo. Por el contrario, las fibras que se originan en el vértice de la cóclea (sonidos de bajo tono) terminan en regiones más superficiales. Esto es análogo a otros sistemas de mapeo del resto de los sistemas sensitivos (p. ej., somatotopía).

El sonido puede conducirse a través del hueso. Por ello, tras una lesión del oído medio puede preservarse cierto grado de audición gracias a la conducción ósea.

## Vías auditivas centrales y la corteza auditiva

### Vías auditivas centrales

Las vías están organizadas de forma que:

- La organización tonotópica se mantiene a lo largo de las vías hasta las diferentes áreas de la corteza auditiva primaria.
- Las aferencias procedentes de cada oído interactúan con las del contralateral en el proceso de localización del sonido.

La figura 9.4 muestra que las fibras aferentes del VIII nervio craneal terminan en los núcleos cocleares posterior y anterior, a nivel del pedúnculo cerebeloso inferior. Desde aquí existen dos vías principales:

- Las fibras del núcleo coclear posterior circulan en la estría acústica posterior, después cruzan al lado opuesto para unirse al lemnisco lateral y terminan en el tubérculo cuadrigémino inferior contralateral.
- La mayoría de las fibras del núcleo coclear anterior circulan ventralmente y cruzan al lado opuesto en el cuerpo trapezoide. Algunas terminan en el complejo



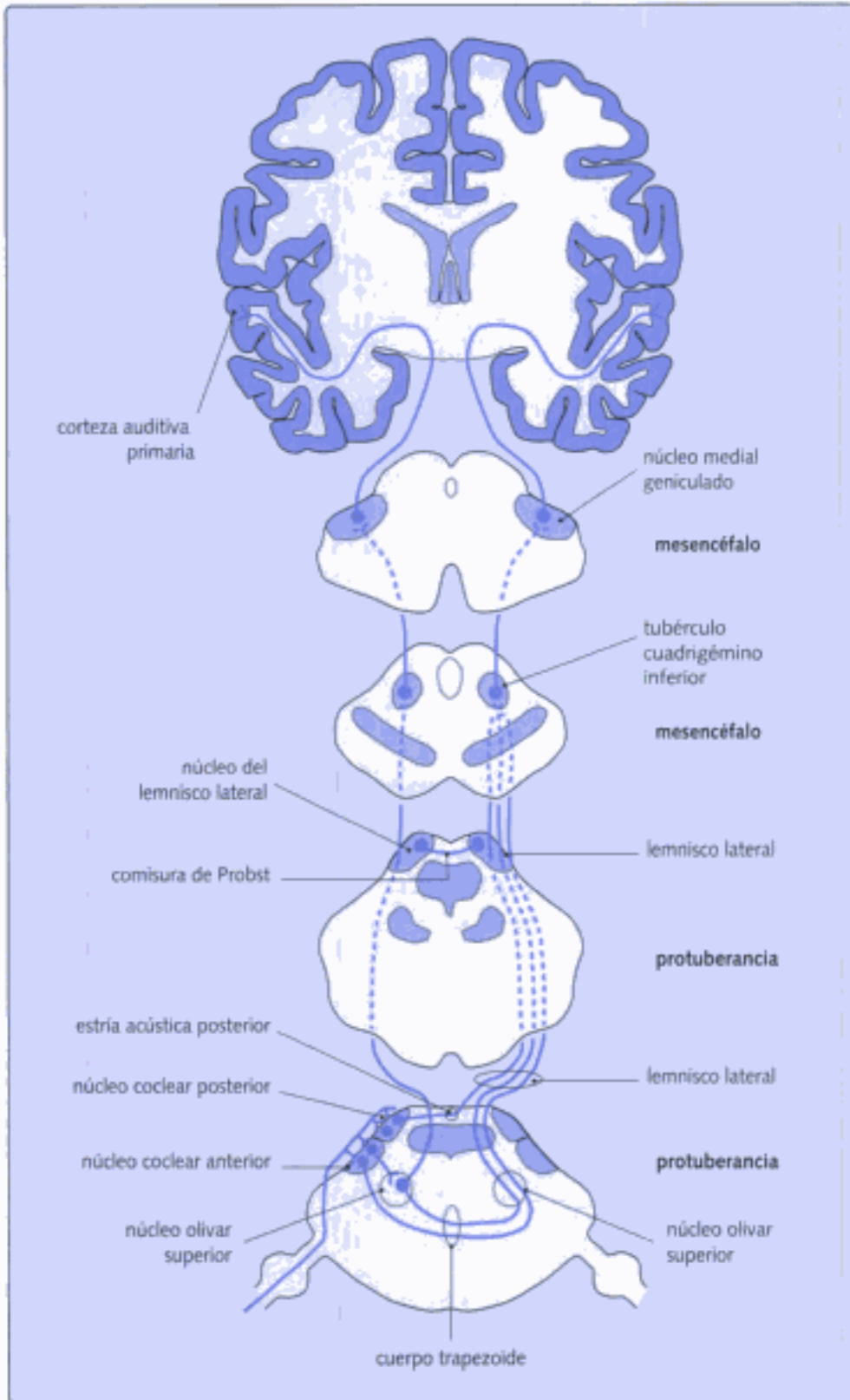


Fig. 9.4 Vías auditivas centrales.

olivar superior a ambos lados. Otras continúan hacia arriba en el lemnisco lateral hasta el tubérculo cuadrigémino inferior contralateral. La parte medial de la oliva superior recibe información de ambos oídos. Se cree que esto es importante para la localización del sonido. Las fibras de la oliva superior se proyectan al tubérculo cuadrigémino inferior, a ambos lados, a través de los lemniscos laterales.

- Las fibras del tubérculo cuadrigémino inferior se proyectan bilateralmente hasta el núcleo

geniculado medial del tálamo y, desde allí, a la corteza auditiva primaria situada en la superficie supointerna del lóbulo temporal.

La lesión de la vía auditiva central de un lado a cualquier nivel (diferente del nervio coclear) no producirá sordera unilateral. Esto se debe a la existencia de proyecciones bilaterales hacia la corteza auditiva, tanto directamente como por la comunicación entre ambas vías.



## Corteza auditiva

La corteza auditiva se organiza funcionalmente en mapas tonotópicos dentro del intervalo de frecuencia audible, con las frecuencias bajas representadas a nivel rostral y lateral y las altas a nivel caudal y medial. Esto da lugar a bandas de células de isofrecuencia que se encuentran situadas de medial a lateral a través de la corteza auditiva primaria.

Las células que responden a los impulsos aferentes procedentes de ambos oídos en diferentes grados están organizadas en columnas. Dentro de cada columna, las células tienen una respuesta de frecuencia similar y las mismas propiedades de respuesta binaural. Hay dos tipos de columnas, que se alternan a lo largo de la corteza:

- Columnas de supresión, en las que las células responden más intensamente a las aferencias de un oído y pueden estar implicadas en la localización del sonido.
- Columnas de sumación, en las que las células responden más intensamente a la estimulación de ambos oídos que a la de cada uno de ellos por separado.

La corteza utiliza las diferencias en la intensidad del sonido y en el momento de su llegada a cada oído para localizar los sonidos, correspondiendo a cada hemisferio la función de localizar el sonido del lado contralateral del espacio.

- De 200 Hz a 2.000 Hz, el proceso implica el retraso entre la llegada del sonido a uno y otro oído (retraso interaural).
- De 2.000 Hz a 20.000 Hz, implica la diferencia en la intensidad del sonido percibida en cada oído (diferencias de intensidad interaural).

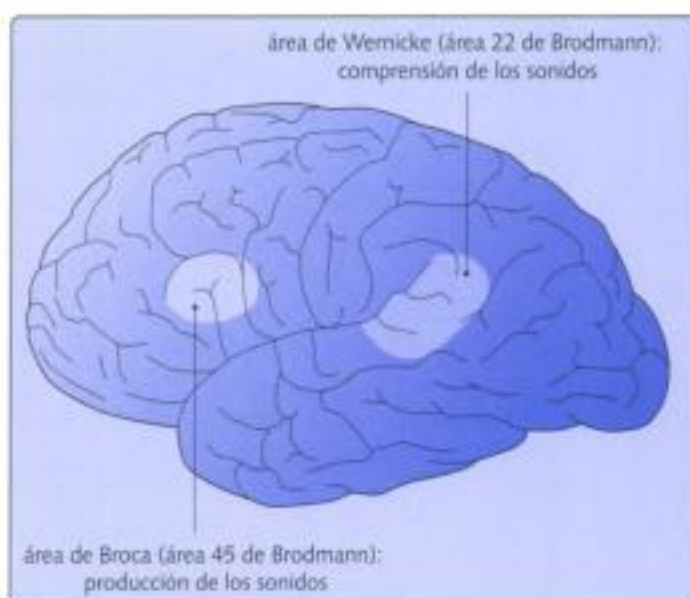
## Procesamiento del habla

En la mayoría de las personas, el hemisferio que lleva a cabo el procesamiento del lenguaje se denomina hemisferio dominante, siendo generalmente el hemisferio izquierdo tanto en los sujetos diestros como en los zurdos.

El área de Wernicke, localizada en el lóbulo temporal del lado dominante, es el área de asociación auditiva que integra la información sonora de modo que pueda reconocerse significado en el habla. Codifica los sonidos en fonemas, que son las unidades sonoras más básicas del lenguaje hablado.

El área de Broca, situada en el lóbulo frontal del lado dominante, procesa los programas motores que se envían a los músculos vocales para producir el habla. Asocia el fonema deseado con las órdenes motoras para producirlo.

En la elaboración del habla, las conexiones entre el área de Wernicke y el área de Broca garantizan la



**Fig. 9.5** Localización de las áreas de Broca y Wernicke en el hemisferio dominante.

producción real de los sonidos que deseamos emitir.

El procesamiento del habla implica otras áreas como el lóbulo frontal (fig. 9.5).

## Pérdida auditiva

### Exploración

La audición se explora mediante audiometría de tonos puros, ilustrada en la figura 9.6.

La pérdida auditiva puede ser:

- De conducción: causada por una incapacidad del sonido para alcanzar el oído interno.
- Neurosensorial: causada por un trastorno en la cóclea o a nivel central.

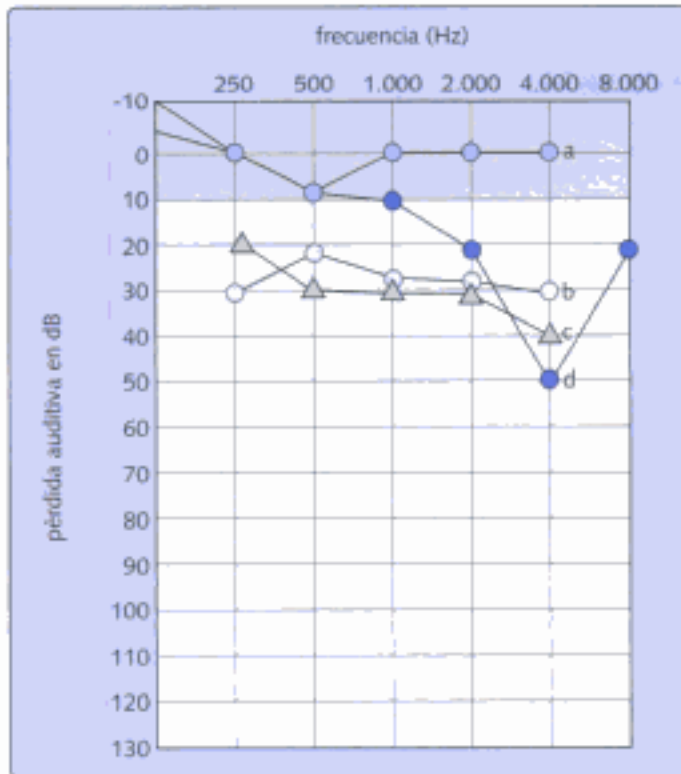


La prueba de Rinne diferencia entre las dos formas de hipoacusia. Se utiliza un diapason para explorar cada oído por separado. En la hipoacusia de conducción, el sonido se percibe más claramente si se coloca la base del diapason sobre la mastoides. Esto evita el déficit de conducción y permite que las vibraciones alcancen la cadena osicular.

### Sordera neurosensorial

- Lesiones cocleares (fig. 9.7).
- Lesiones de la porción petrosa del hueso temporal (traumatismos, complicaciones de infecciones del oído medio, tumores).





**Fig. 9.6** Audiometría de tonos puros, la conducción aérea se representa con círculos y la conducción ósea con triángulos. a) Normal. b) Hipoacusia de conducción. c) Hipoacusia neurosensorial. d) Pérdida de las frecuencias altas inducida por el ruido.

- Lesiones del ángulo pontocerebeloso (particularmente neurinoma acústico, pero también meningiomas y lesiones inflamatorias como meningitis).
- Las lesiones corticales o pontinas que causan sordera son raras.

### Enfermedad de Ménière

Es un trastorno de etiología incierta, probablemente debido a una acumulación excesiva de endolinfa. Los síntomas característicos son:

- Sordera neurosensorial.
- Ruidos en los oídos (acúfenos).
- Vértigo con vómitos, trastorno del equilibrio y nistagmo.

### Causas de sordera neurosensorial a nivel del oído interno

Enfermedad de Ménière  
Fármacos (p. ej., gentamicina)  
Infecciones congénitas (rubéola, sífilis)  
Traumatismos (exposición excesiva al sonido, asfixia perinatal)  
Edad avanzada

**Fig. 9.7** Causas de sordera neurosensorial a nivel del oído interno.

Tiende a ser recurrente y el vértigo, en particular, puede ser muy incapacitante.

El tratamiento incluye reposo, administración de fármacos antipsicóticos en las crisis agudas (proclorperazina) y análogos de la histamina como profilaxis (p. ej., betahistina). En último término, puede ser necesario el drenaje quirúrgico de la endolinfa, la destrucción del laberinto o la sección del nervio vestibular.

### Hipoacusia de conducción

Las causas incluyen:

- Perforación de la membrana timpánica.
- Presencia de líquido o infección del oído medio.
- Trastornos de los osículos.

### Implantes cocleares

Esta técnica relativamente nueva se ha diseñado para proporcionar una mejoría a aquellas personas con sordera profunda que no se benefician de los sistemas tradicionales de amplificación auditiva. Constan de:

- Un electrodo que se inserta quirúrgicamente en la cóclea.
- Un dispositivo de procesamiento externo (que puede ser subcutáneo).
- Un micrófono externo.

Los pacientes oyen sonidos que son muy diferentes de los que nosotros oímos. Aproximadamente el 50% será capaz de discriminar el habla sin tener que leer los labios. Por lo general, también mejora su propio habla. Pueden ser particularmente exitosos en los niños.



- ¿Qué son los osículos auditivos? ¿Dónde se localizan y cuál es su función?
- Explica el proceso de la transducción de las señales auditivas.
- Compara la función de las células pilosas internas y externas.
- ¿Cómo localiza el cerebro el sonido? Explica las vías centrales implicadas.
- Explica el término «organización tonotópica».
- ¿Cuál es la diferencia entre la sordera neurosensorial y la sordera de conducción? ¿Cómo pueden tratarse?





# 10. Olfato y gusto

En este capítulo aprenderás:

- Los receptores para el olfato y el gusto.
- Las vías centrales del olfato.
- Las vías centrales del gusto.

## Receptores del olfato y el gusto

### Receptores olfatorios

Los receptores olfatorios se localizan en el recubrimiento epitelial de la cavidad nasal, como se muestra en la figura 10.1.

### Mecanismo del sentido del olfato

Los olores penetran en la película mucosa del epitelio olfatorio y difunden hacia los cilios de las células receptoras. La interacción con las proteínas de unión

específicas situadas sobre la superficie ciliar produce cambios en la vía del segundo mensajero. Esto puede implicar al AMPc que causa la apertura de los canales de  $\text{Na}^+$  y produce una despolarización en la región de los cilios.

Hay muchas proteínas receptoras olfatorias que permiten la identificación de miles de olores diferentes y a concentraciones muy bajas (de partes por  $10^{12}$ ).

### Receptores gustativos

Los receptores gustativos se encuentran formando agrupaciones (50-150) en las 2.000-5.000 papilas gustativas de la capa epitelial de la lengua, el paladar y la faringe. La base de cada célula receptora está inervada por una rama de una fibra aferente primaria formando una estructura sináptica. Su superficie anterior está cubierta por microvellosidades y moco. Por tanto, los compuestos hidrófobos pueden alcanzar los receptores disueltos en el moco, mientras que las sustancias hidrófilas se disuelven en la saliva.

En la lengua, las papilas gustativas se localizan en tipos diferentes de papilas que se muestran en la figura 10.2.

La transducción de la señal varía de acuerdo con las cuatro modalidades gustativas:

- El sabor salado se detecta por el paso de los iones  $\text{Na}^+$  a través de un canal sensible a la amilorida para despolarizar la membrana de la célula receptora, dando lugar a la liberación del transmisor que activa la fibra aferente primaria.
- El sabor agrio se debe a la producción de iones  $\text{H}^+$  por los ácidos. Estos iones despolarizan la célula de dos formas: directamente, al pasar a través de los canales sensibles a la amilorida, lo que produce una corriente de entrada, e indirectamente uniéndose a los canales de  $\text{K}^+$  y bloqueándolos, lo que también produce una despolarización.
- El sabor dulce se detecta cuando las moléculas se unen a un lugar receptor específico acoplado a una proteína G (gustducina). Esto desencadena un incremento del AMPc citoplasmático que a su vez activa la proteína-quinasa A. Ésta fosforila los canales de  $\text{K}^+$  bloqueándolos, conduciendo a la despolarización.
- Los receptores del sabor amargo son esencialmente detectores de tóxicos. Algunos compuestos amargos (p. ej., la quinina) se unen directamente a los canales de  $\text{K}^+$  y los bloquean. Otros compuestos se unen a receptores de

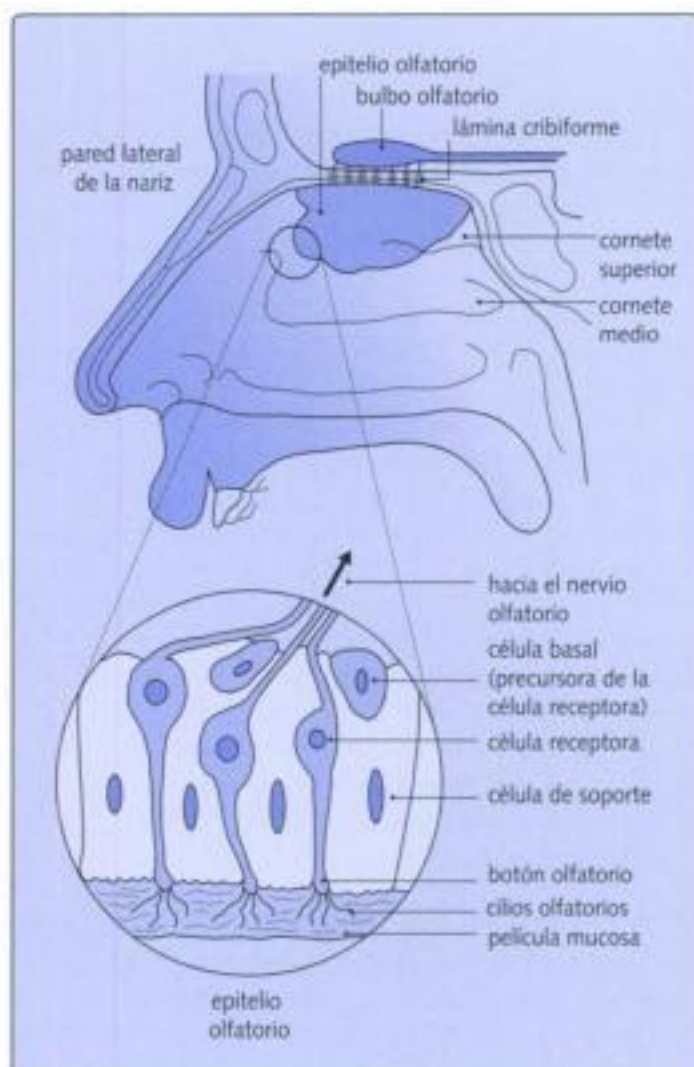
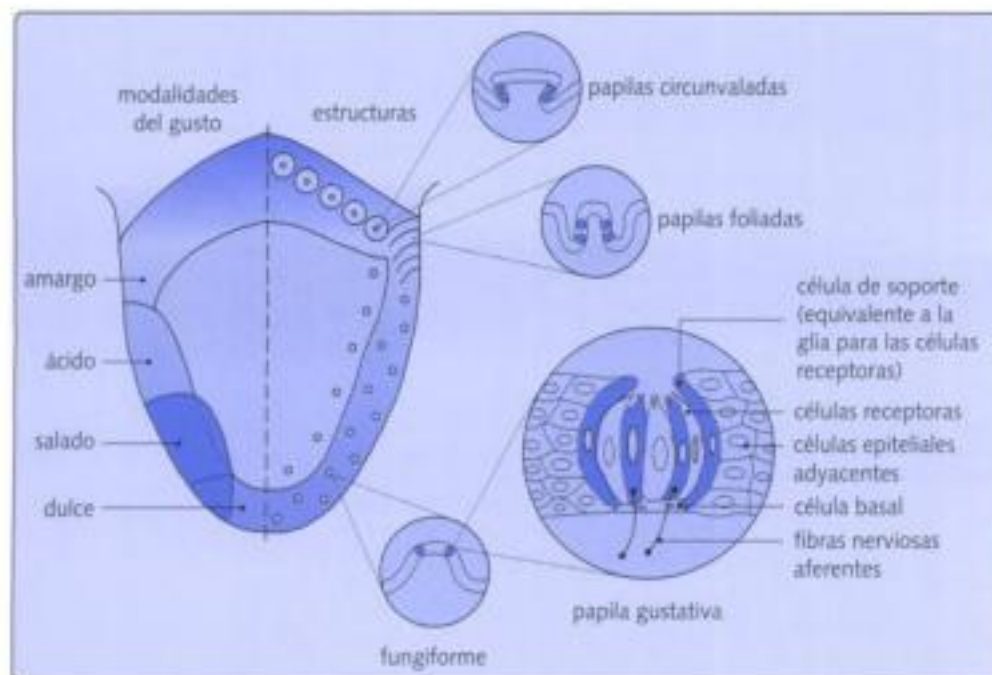


Fig. 10.1 Localización y estructura del epitelio olfatorio.





**Fig. 10.2** Estructura de una papila gustativa y localización de las diferentes papilas y modalidades gustativas en la lengua.

membrana específicos del sabor amargo que activan las cascadas de proteínas G como segundos mensajeros. Un tipo de receptor del sabor amargo produce un incremento del inositol trifosfato ( $IP_3$ ) intracelular, causando la liberación de  $Ca^{2+}$  intracelular. Esto conduce a la liberación del transmisor y la activación del nervio aferente.

Las neuronas aferentes gustativas son menos específicas que los receptores porque un aferente puede inervar varias papilas y, en el núcleo solitario, una única célula puede recibir sinapsis de muchas neuronas aferentes. El sabor debe interpretarse a partir de canales de impulsos ampliamente ajustados.

El cerebro puede interpretar los sabores utilizando otras fuentes de información, como el olfato, la temperatura y la textura.

hueso perforado denominada lámina cribiforme. Sinaptan en el bulbo olfatorio en la base del lóbulo frontal en regiones denominadas «glomérulos». Éstos están formados por las redes dendríticas difusamente ramificadas de las células mitrales, las células en penacho (células eferentes que se proyectan hacia las áreas olfatorias superiores) y las células periglomerulares (neuronas inhibitorias locales).

El circuito del bulbo olfatorio permite que las áreas olfatorias superiores influyan sobre la actividad de las células eferentes; asimismo, la información eferente puede estar inhibida por la información olfativa entrante. Este proceso se muestra en la figura 10.3.

La complejidad de este circuito permite que el procesamiento de la información olfatoria se inicie en el bulbo.

Desde el bulbo, las células mitrales y en penacho se proyectan hacia el haz olfatorio hasta:

- El núcleo olfatorio anterior, donde las aferencias olfatorias de ambos lados se conectan a través de la comisura anterior.
- El tubérculo olfatorio que tiene conexiones con el tálamo (núcleo dorsal medial).
- La corteza piriforme, que procesa la discriminación entre los olores.
- La amígdala.
- La corteza entorrinal (circunvolución parahipocampal), que se proyecta hacia el hipocampo (fig. 10.4).

### Vías centrales del gusto

La vía gustativa central no cruza la línea media, de modo que cada hemisferio procesa la percepción gustativa ipsilateral.

Los receptores gustativos hacen sinapsis con las neuronas aferentes de los nervios craneales VII, IX o

## Vías centrales del olfato y el gusto

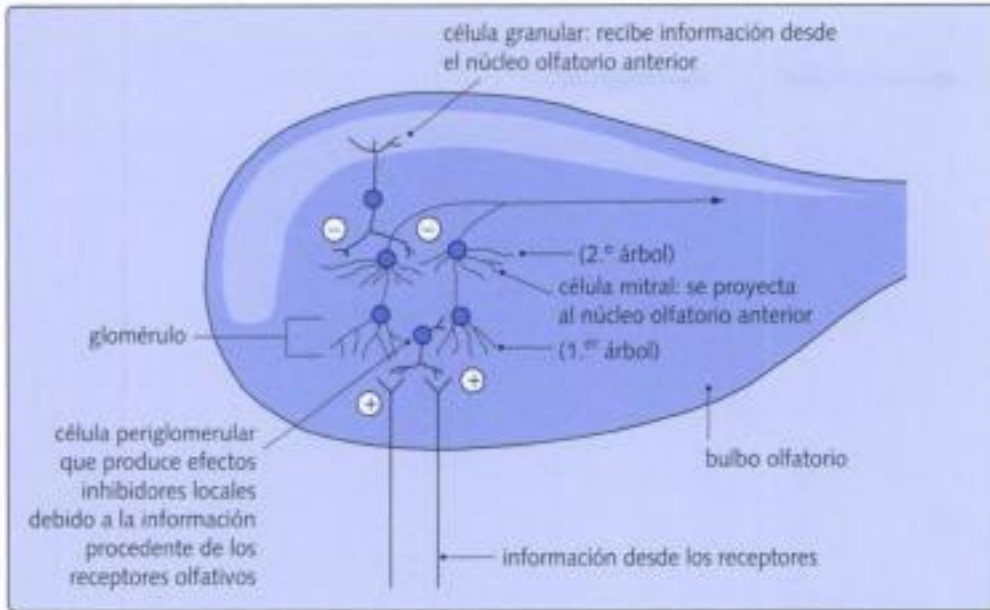
### Vías centrales del olfato

Las fibras del nervio olfatorio (I nervio craneal) pasan a través del techo de la cavidad nasal por una zona de

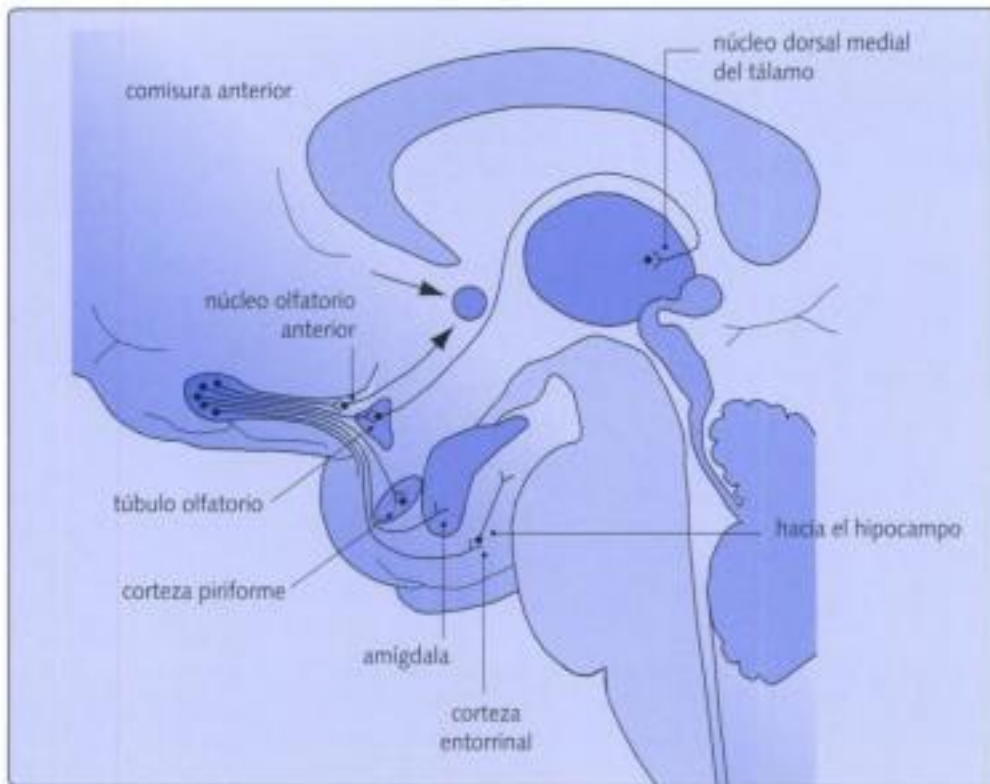


La lámina cribiforme es una zona relativamente frágil del cráneo. Cuando se coloca una sonda nasogástrica debe dirigirse de forma recta hacia la parte posterior de la cabeza y no hacia arriba. ¡De otro modo, podría producirse una lobotomía frontal inadvertida!





**Fig. 10.3** Influencias sobre las fibras eferentes del bulbo olfatorio.



**Fig. 10.4** Vía central del olfato.

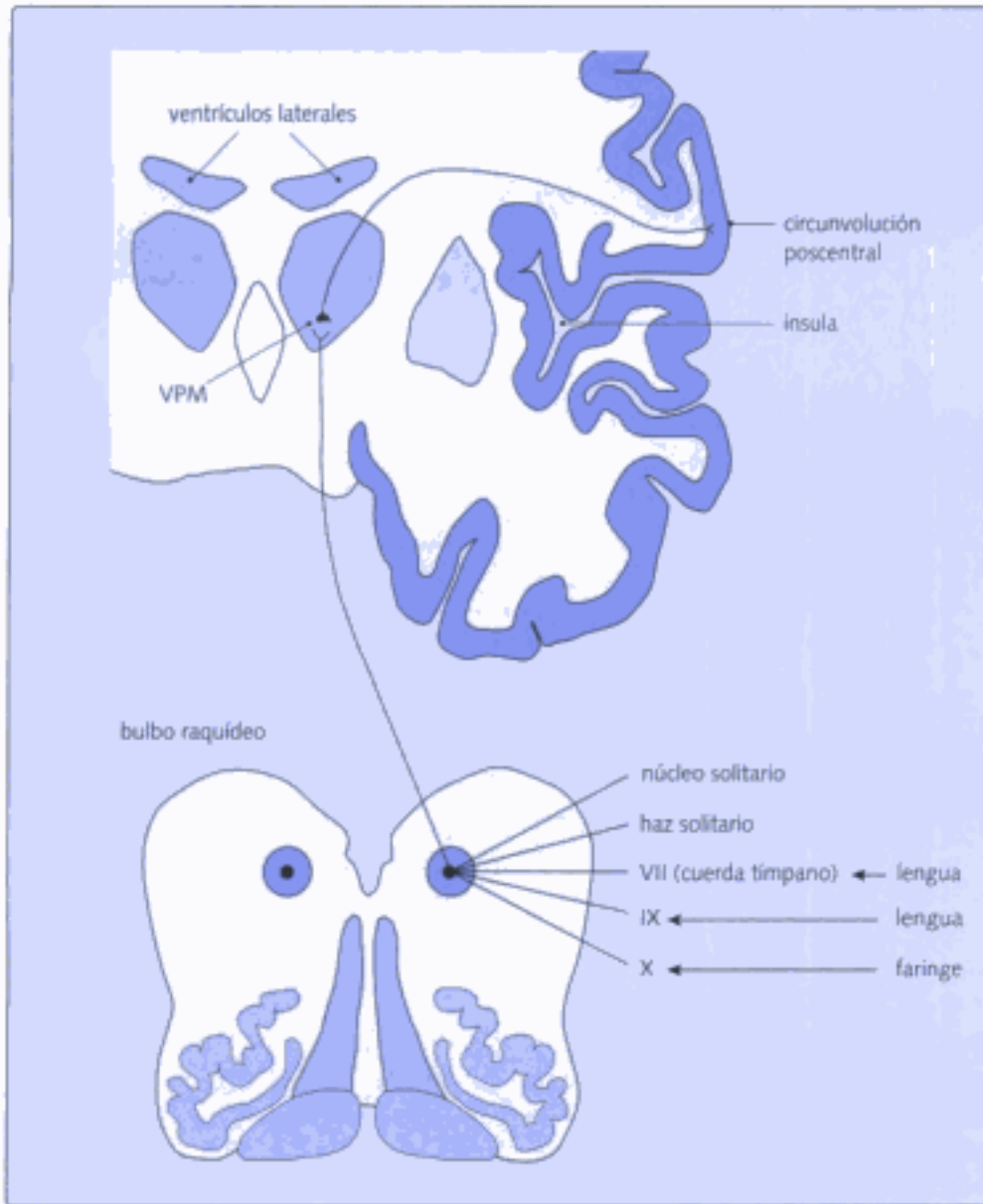
X, dependiendo de su localización. Las señales gustativas de los dos tercios anteriores de la lengua se transmiten por la cuerda del tímpano (VII nervio craneal). El gusto del tercio posterior de la lengua lo hace a través del IX nervio. El X nervio craneal sólo envía la información gustativa de la parte superior de la faringe. Las neuronas aferentes se dirigen hacia el bulbo raquídeo, donde hacen sinapsis en una parte del núcleo del haz solitario denominada núcleo gustativo.

El núcleo gustativo se proyecta hacia el tálamo (núcleo ventral posteromedial) y desde éste surgen

proyecciones hacia la corteza sensitiva y la ínsula (fig. 10.5).



También pueden existir aferencias gustativas hacia el hipotálamo y la amígdala. Los pacientes con epilepsia del lóbulo temporal con frecuencia presentan «auras» gustativas inmediatamente antes de una crisis.



**Fig. 10.5** Vía central del gusto (VPM, núcleo ventral posteromedial).



- Explica brevemente el proceso de la transducción olfatoria.
- Describe los diferentes receptores gustativos y su localización en la lengua.
- Describe las vías centrales del olfato. ¿Dónde son más vulnerables las fibras a la lesión?
- ¿Qué nervios craneales están implicados en la sensibilidad gustativa?





# 11. Trastornos básicos

En este capítulo aprenderás sobre:

- El edema cerebral, los síndromes de herniación y la hidrocefalia.
- Las enfermedades congénitas del sistema nervioso central.
- Los traumatismos del sistema nervioso central.
- Los trastornos cerebrovasculares y el ictus.
- Las infecciones del sistema nervioso central.
- Las enfermedades desmielinizantes.
- Los trastornos degenerativos.
- Los trastornos metabólicos.
- Los tumores cerebrales.
- La epilepsia.

## Características patológicas frecuentes del sistema nervioso central

### Introducción

Los huesos del cráneo se fusionan durante los 2 primeros años de vida, convirtiendo el cráneo en una caja rígida con un volumen fijo.

La presión intracraneal está determinada por el volumen de las tres estructuras contenidas en el cráneo –el encéfalo, el líquido cefalorraquídeo y la sangre–. Ninguno de estos tres componentes es compresible ni expansible; por ello, para que la presión intracraneal permanezca estable, un cambio en el volumen de cualquiera de ellos debe compensarse mediante un

cambio opuesto de igual magnitud en los otros dos. Este mecanismo compensador tiene una capacidad limitada en términos de velocidad y magnitud y su insuficiencia determina un incremento o un descenso de la presión intracraneal (fig. 11.1).

### Edema cerebral

El cráneo contiene aproximadamente 900-1.200 ml de líquido intracelular y unos 100-150 ml de líquido extracelular. Un incremento en el volumen de cualquiera de estos dos componentes da lugar a edema cerebral.

Según su patogenia, el edema cerebral puede clasificarse en tres tipos: edema vasogénico, edema citotóxico y edema intersticial. Estos tipos suelen coexistir en grado variable dependiendo del trastorno primario.

El edema vasogénico generalmente responde a la administración de corticosteroides, diuréticos osmóticos y a la hiperventilación, mientras que el citotóxico suele ser resistente a estos tratamientos. La terapéutica más eficaz depende en último término de la identificación y tratamiento de la causa subyacente.

### Edema vasogénico

Se trata de un edema intercelular inflamatorio que se produce por un aumento de permeabilidad de las células endoteliales capilares. Es secundario bien a defectos de las uniones estrechas entre las células

Características clínicas de la presión intracraneal elevada y baja		
	Causas	Signos y síntomas
<b>Presión intracraneal elevada</b>	<p>Lesiones ocupantes de espacio (tumor, hematoma, abscesos)</p> <p>Mayor contenido de agua en el encéfalo (edema)</p> <p>Aumento del volumen de flujo sanguíneo cerebral (vasodilatación, obstrucción del drenaje venoso)</p> <p>Aumento en el volumen de LCR (producción excesiva, alteraciones de la absorción)</p>	<p>Cefalea y vómitos a primera hora de la mañana (a menudo sin náuseas), mareo, visión borrosa, diplopía (habitualmente por parálisis del VI nervio craneal como falso signo de localización), edema de papila, signos neurológicos focales sensitivos y motores, bajo nivel de consciencia, coma, disminución de la frecuencia del pulso y elevación de la presión arterial</p>
<b>Presión intracraneal baja</b>	<p>Reducción del flujo sanguíneo cerebral (deshidratación, pérdida de sangre)</p> <p>Disminución del volumen de LCR (otorrea y rinorrea de LCR, punción lumbar, derivación quirúrgica de LCR)</p>	<p>Cefalea y náuseas, sobre todo sentado o de pie</p>

**Fig. 11.1** Características clínicas del aumento y la disminución de la presión intracraneal.





endoteliales o bien a un aumento del transporte activo, permitiendo el paso del plasma rico en proteínas al espacio extracelular.

Este tipo de edema se produce alrededor de los tumores, los abscesos y las placas de esclerosis múltiple y afecta predominantemente a la sustancia blanca. También puede observarse en los traumatismos, las infecciones y las áreas isquémicas.

### Edema citotóxico

Éste es un edema intracelular secundario a una alteración de la bomba de sodio dependiente de ATP, que da lugar a una acumulación de sodio, calcio y agua en el interior de las células (neuronas y glía). Afecta a la sustancia gris y a la sustancia blanca.

Este tipo de edema se observa frecuentemente en las lesiones cerebrales hipóxicas y en la hiponatremia dilucional.



La hiponatremia dilucional puede deberse a un reemplazo de líquidos demasiado entusiasta o al síndrome de secreción inadecuada de hormona antidiurética. En raros casos puede ser debido simplemente a que los pacientes beben demasiada agua. Esto puede observarse en ciertos trastornos psicológicos y en el abuso de drogas (especialmente éxtasis).

### Edema intersticial

Es un edema extracelular que se observa particularmente en la hidrocefalia. Se debe a la extravasación de líquido cefalorraquídeo al espacio extracelular de la sustancia blanca periventricular a través de las células endimarias.



La circulación cerebral se autorregula para mantener el flujo sanguíneo al encéfalo. Sigue la fórmula: presión de perfusión cerebral = presión arterial media – presión intracraneal. Por tanto, en trastornos como la hipertensión maligna, la presión intracraneal se eleva, lo que puede ser muy peligroso.

### Herniación cerebral

Los repliegues de la duramadre, la hoz cerebral (que se extiende en la línea media entre los dos

hemisferios cerebrales) y la tienda del cerebelo (la bifurcación posterior de la hoz que se extiende lateralmente sobre la cara superior del cerebelo con una apertura elongada a través de la cual pasa el tronco del encéfalo), junto con el agujero magno, dividen el cerebro en compartimentos semi-separados. Cuando en cualquiera de estos compartimentos aumenta el volumen intracraneal por un incremento de la presión intracraneal o por una lesión ocupante de espacio, el tejido encefálico circundante será empujado y forzado a herniarse hacia un compartimento adyacente, con consecuencias potencialmente graves.

La herniación cerebral puede ser de cuatro tipos, como se muestra en las figuras 11.2 y 11.3.

### Hidrocefalia

Consiste en un aumento del volumen del líquido cefalorraquídeo. Puede dividirse en tres tipos:

- Hidrocefalia obstructiva (no comunicante): causada por una obstrucción congénita o adquirida de las vías del líquido cefalorraquídeo, que provoca la acumulación del mismo en la zona proximal al bloqueo (fig. 11.4). Puede reducirse mediante cirugía con una derivación (p. ej., derivación ventriculoperitoneal) o mediante una ventriculotomía endoscópica.
- Hidrocefalia comunicante: causada por un aumento de la producción de líquido cefalorraquídeo o, más frecuentemente, por una disminución de su reabsorción (fig. 11.5).
- Hidrocefalia de presión normal: en la tomografía computarizada se observa un aumento macroscópico del tamaño ventricular sin atrofia cortical. Su patogenia es desconocida pero puede deberse a una obstrucción parcial del flujo del líquido cefalorraquídeo hacia el espacio subaracnoideo. La tríada clásica consiste en: demencia, trastorno de la marcha e incontinencia urinaria precoz.

En la figura 11.6 se muestran los síntomas y signos de la hidrocefalia. Las pruebas complementarias que pueden confirmar la hidrocefalia incluyen:

- La radiografía craneal puede mostrar alteraciones sugestivas de hidrocefalia de larga evolución (adelgazamiento de la calota craneal, aumento de tamaño de la silla turca y erosión de las apófisis clinoides posteriores). En la actualidad se ha convertido en una exploración de segunda línea por la aparición de la tomografía computarizada.
- La tomografía computarizada y la resonancia magnética craneal muestran el patrón de dilatación ventricular y excluyen la presencia de lesiones ocupantes de espacio.



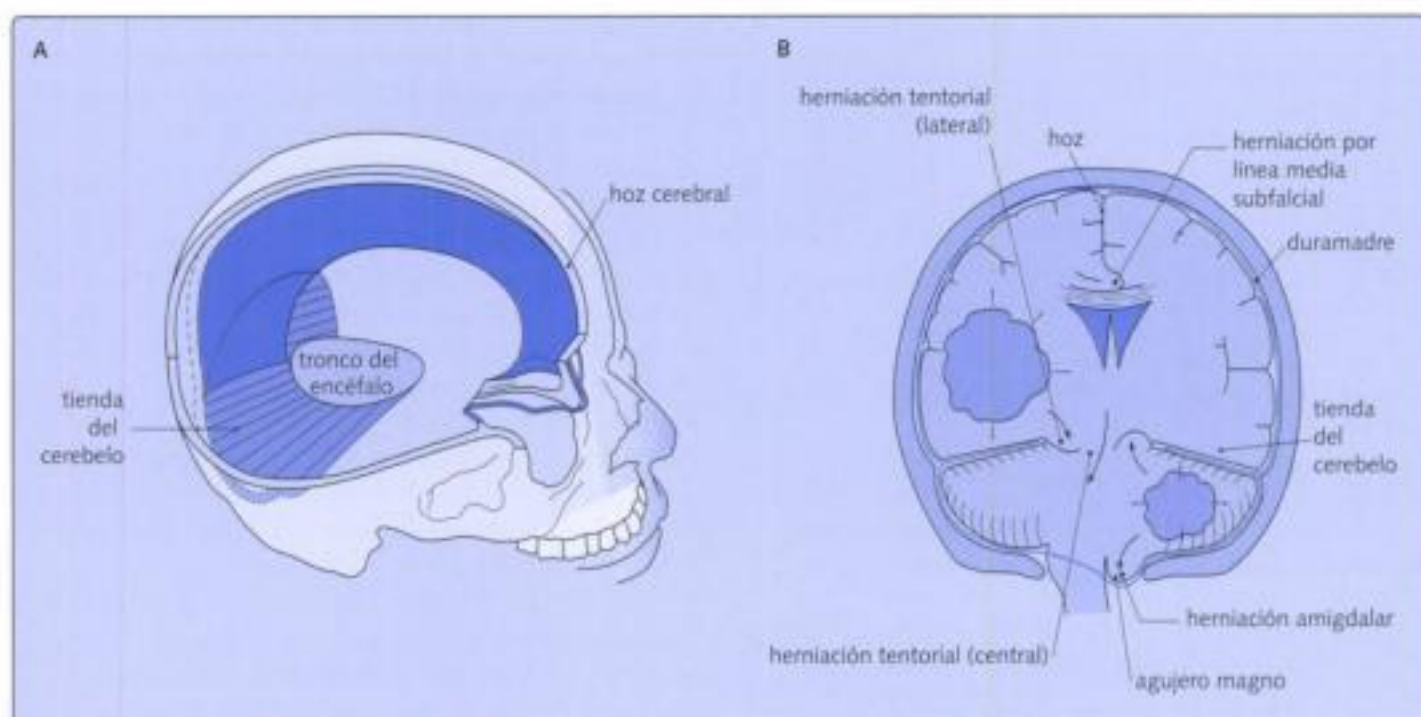


Fig. 11.2 A) Muestra los repliegues de la duramadre que dividen el tejido cerebral. B) Herniaciones cerebrales. (Modificada de *Neurology and Neurosurgery*, ilustrada por Dr. Lindsay y cols., Churchill Livingstone, 1991.)

Tipos de herniación cerebral		
Tipo clínico	Etiología	Signos clínicos
Tipo 1: herniación subfalcial	LOE hemisférica unilateral que hace que el hemisferio se comprima por debajo de la hoz	Se suelen observar radiológicamente, no suelen determinar signos clínicos
Tipo 2: herniación tentorial lateral	LOE hemisférica unilateral que determina que el uncus del lóbulo temporal se hernie a través del hiato tentorial; puede progresar a tipo 3	Parálisis ipsilateral del tercer nervio craneal, hemiplejía ipsilateral (compresión del pedúnculo cerebral contralateral)
Tipo 3: herniación tentorial central	LOE en línea media, LOE hemisférica unilateral muy grande o edema hemisférico difuso bilateral que determina un desplazamiento vertical del diencefalo a través del hiato tentorial; puede progresar a tipo 4	Afectación de la mirada vertical hacia arriba (compresión pretectal y de los tubérculos cuadrigéminos superiores), hemianopsia (infarto del lóbulo occipital), hemi/cuadriplejía (compresión del pedúnculo cerebral), aumento de la presión sanguínea y bradicardia (compresión del acueducto e hidrocefalia), depresión del nivel de conciencia y de la respiración (compresión del tronco del encéfalo), coma
Tipo 4: herniación amigdalár	LOE unilateral subtentorial que determina la herniación de las amígdalas cerebelosas a través del agujero magno	Dolor en la nuca, extensión tónica de los miembros, arritmia cardíaca y elevación de la tensión arterial, depresión del nivel de conciencia y de la respiración, coma

Fig. 11.3 Tipos de herniación cerebral (LOE, lesión ocupante de espacio).

- La ecografía transfontanelar es una prueba no invasiva útil en neonatos (ya que no se puede confiar en que se estén quietos).
- Monitorización de la presión intracraneal (se inserta un transductor de presión en el ventrículo lateral, el cerebro o el espacio subdural).

## Malformaciones, trastornos del desarrollo y lesiones perinatales

### Defectos del tubo neural

Los defectos del tubo neural se deben a un fallo de la fusión del tubo neural y el conducto vertebral de grado variable.



Causas de hidrocefalia obstructiva	
Congénitas	Adquiridas
Estenosis del acueducto	Estenosis adquirida del acueducto (adherencias después de una infección o hemorragia)
Síndrome de Dandy-Walker	Tumores intraventriculares (quiste coloidal, ependimoma)
Malformación de Arnold-Chiari	Tumores parenquimatosos (en la glándula pineal, en la fosa posterior)
Aneurisma de la vena de Galeno	Lesión ocupante de espacio que determina una herniación tentorial (v. fig. 14.3)
Atresia de los orificios del cuarto ventrículo	

Fig. 11.4 Causas de hidrocefalia obstructiva.

Causas de hidrocefalia comunicante	
Patogenia	Causas
Absorción reducida por las granulaciones aracnoideas	Infección (sobre todo TB), hemorragia subaracnoidea, traumatismos, meningitis carcinomatosa
Producción excesiva de LCR	Papiloma del plexo coroideo
Mayor viscosidad del LCR	Alto contenido en proteínas

Fig. 11.5 Causas de hidrocefalia comunicante.

Se cree que la patogenia de estos trastornos se debe a una combinación de:

- Factores ambientales: la administración de ácido fólico (folato) en el momento de la concepción y

durante el primer trimestre de la gestación reduce la incidencia de los defectos del tubo neural. Otros factores no se han demostrado, pero la incidencia es mayor en el Reino Unido que en Asia, a pesar de la mayor educación en relación con la importancia de los complementos de folato.

- Factores genéticos: se demuestran porque los siguientes niños nacidos de una madre con un hijo afectado tienen un riesgo 10 veces superior, pero es raro que se afecten dos gemelos monoigóticos.

### Espina bífida

La localización más frecuente es la lumbosacra. La espina bífida se debe a defectos locales en el desarrollo y cierre del tubo neural y los arcos vertebrales. La figura 11.7 muestra los principales tipos.

La deficiencia de las meninges en estos pacientes les predispone a la meningitis. Los problemas vesicales también son frecuentes debido a un síndrome parcial de la cola de caballo.

La médula espinal puede estar trabada por una banda fibrosa o presentar un filum terminal estrecho, lo que se asocia con un déficit progresivo a medida que crece el niño y la médula se distiende. En estos casos estaría indicada la cirugía para liberar la médula trabada.

### Anencefalia

La anencefalia representa un déficit de la fusión del tubo neural en su extremo cefálico. No se desarrolla casi ninguna estructura del prosencéfalo y suele faltar la calota craneal. Este cuadro es incompatible con la supervivencia a largo plazo.

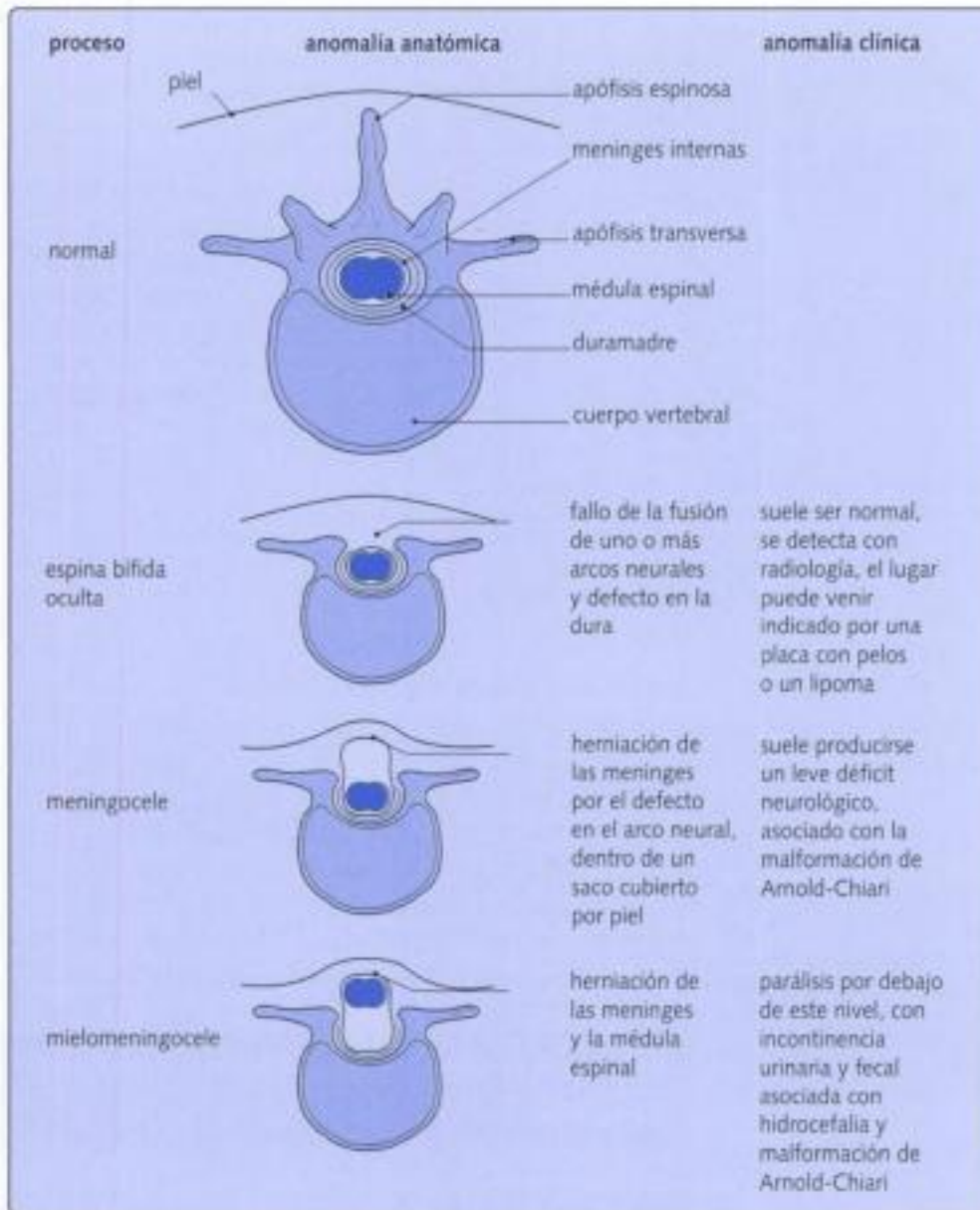
### Malformación de Arnold-Chiari

La malformación de Arnold-Chiari se debe a la falta de fusión a nivel de la unión craneocervical. El tronco

Síntomas y signos de hidrocefalia		
Edad	Debut	Síntomas y signos
Lactantes y niños pequeños	Agudo	Vómitos, bajo nivel de consciencia, fontanelas tensas, mayor tamaño de la cabeza, retracción de párpados y alteraciones de la mirada hacia arriba («signo del sol naciente»), signos de los haces largos
	Crónico	Retraso mental, retraso del desarrollo, aumento de la circunferencia craneal
Adultos	Agudo	Signos y síntomas de presión intracraneal aumentada (v. fig. 14.1), alteración de la mirada hacia arriba
	Crónico: hidrocefalia comunicante	Cefalea y cambios en el estado mental
	Hidrocefalia con presión normal	Suele aparecer en ancianos; demencia, alteraciones de la marcha e incontinencia urinaria

Fig. 11.6 Síntomas y signos de la hidrocefalia.





**Fig. 11.7** Defectos del tubo neural.

del encéfalo está desplazado en sentido caudal y las amígdalas cerebelosas y el bulbo se hernian a través del agujero magno. Se asocia con hidrocefalia, especialmente con dilatación del tercero y cuarto ventrículos. Los problemas asociados pueden incluir retraso mental, parálisis de nervios craneales bajos y signos cerebelosos y del tronco del encéfalo. Entre sus complicaciones se incluye la siringomielia.

#### Diagnóstico prenatal de los defectos del tubo neural

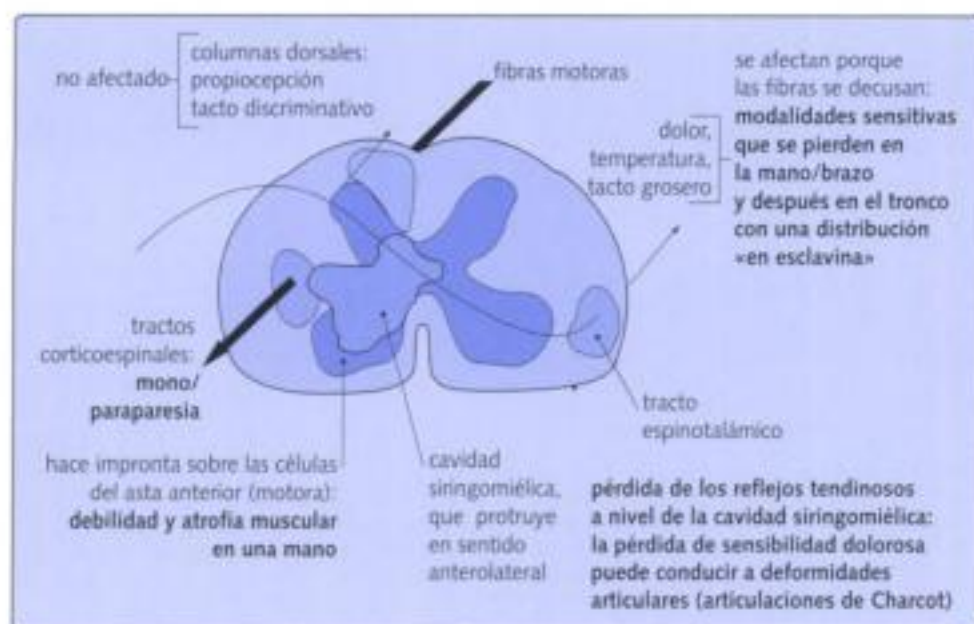
La espina bífida abierta y la anencefalia pueden detectarse en el período prenatal por la elevación de la alfa-fetoproteína (AFP). Unos niveles máximos de AFP del 3% en el suero materno detectarán la mayoría de los defectos del tubo neural (así como muchos fetos normales y la mayoría de las gestaciones gemelares). Una de cada diez mujeres gestantes con un nivel sérico elevado de AFP tendrá un niño afectado. La confirmación diagnóstica se basa en la ecografía y la amniocentesis.

#### Otros trastornos congénitos

A continuación se enumeran otras enfermedades congénitas:

- Microcefalia, que puede ser un trastorno del desarrollo o secundaria a una infección intrauterina (p. ej., por varicela materna durante la gestación).
- Malformaciones arteriovenosas, también pueden asociarse con epilepsia o hemorragia subaracnoidea.
- Siringomielia, una cavidad llena de líquido en la médula espinal, que a veces se extiende hasta el tronco del encéfalo (siringobulbia), probablemente debida a muchas causas diferentes. No suele ser sintomática hasta la edad adulta, momento en el que la cavidad se expande, a veces por un aumento súbito de la presión intracraneal (p. ej., por un acceso de tos). Esto es raro, pero resulta interesante desde el punto de vista anatómico. Los síntomas de la siringomielia se muestran en la figura 11.8.





**Fig. 11.8** Representación esquemática de la médula cervical para explicar los síntomas de la siringomielia. La pérdida sensitiva se describe como disociada porque la sensibilidad al dolor y la temperatura están afectadas, pero no la sensibilidad posicional ni la vibratoria. Cuando la cavidad se extiende al tronco del encéfalo (siringobulbia) pueden aparecer disartria, disfagia, atrofia lingual, ataxia y nistagmo.

- **Diastematomelia**, la médula espinal está dividida en dos partes, a veces existe un espolón óseo. Se manifiesta como un síndrome medular de evolución lenta.



Los pacientes que han tenido una lesión medular presentan un mayor riesgo de desarrollar una siringomielia muchos años después de la lesión inicial.

## Parálisis cerebral

La parálisis cerebral comprende un grupo heterogéneo de trastornos de la infancia en los que una lesión encefálica determina un trastorno neurológico no progresivo del tono y del movimiento (fig. 11.9). El traumatismo perinatal, aunque es la causa más conocida, realmente supone sólo aproximadamente un 10% de los casos. La diplegia

Causas pre, peri y posnatales de parálisis cerebral	
Tipo	Causa
Prenatal	Infección intrauterina (sobre todo TORCH), dificultades en la gestación, como la preeclampsia, hemorragia intracraneal
Perinatal	Asfixia Kernictero
Posnatal	Infección Síndrome de dificultad respiratoria

**Fig. 11.9** Causas prenatales, perinatales y posnatales de parálisis cerebral.

espástica es la forma de presentación más frecuente, en ocasiones asociada con ataxia, hemiplejía, tetraplejía y síndrome discinético. También pueden verse afectados otros ámbitos neurológicos, lo que puede traducirse en dificultades de aprendizaje (aunque debe recordarse que la inteligencia está preservada en hasta un 70% de los pacientes), problemas visuales y epilepsia (30%). La prevalencia es de alrededor de dos por cada 1.000 nacidos vivos.

## Traumatismos del sistema nervioso central

### Epidemiología

Aproximadamente 300 de cada 100.000 habitantes ingresan en un hospital cada año por traumatismos craneales con una incidencia anual de muerte por los mismos de nueve por cada 100.000. Aproximadamente la mitad de los pacientes ingresados son menores de 20 años. Las causas principales incluyen los accidentes de tráfico, las caídas, los atracos y los accidentes industriales, domésticos y deportivos. El alcohol es un factor implicado con frecuencia. Aunque los accidentes de tráfico son la causa de los traumatismos craneales en sólo un 25% de los casos, representan el 60% del total de fallecimientos por los mismos.

### Mecanismos

Los traumatismos que determinan lesiones en el encéfalo o la médula espinal son de tres tipos:

- Heridas penetrantes (p. ej., lesiones por proyectiles de alta velocidad, heridas por arma de fuego).
- Lesiones por aplastamiento (p. ej., en los accidentes industriales).
- Lesiones por aceleración/deceleración (p. ej., en los accidentes de tráfico).





La lesión cerebral es el resultado de la contusión y la laceración de la corteza cerebral, que con frecuencia afecta a los lóbulos frontales y temporales. Las lesiones por deceleración también causan una lesión axonal difusa de la sustancia blanca.

## Fracturas craneales

Las fracturas que afectan a la bóveda o a la base del cráneo indican que se ha producido una lesión craneal significativa. Son de dos tipos:

- Fracturas lineales.
- Fracturas con hundimiento: la tabla interna se deprime al menos todo el grosor del cráneo. El cuero cabelludo suprayacente puede estar intacto (fracturas con hundimiento simples) o lacerado (fracturas compuestas).



Las fracturas de la base del cráneo pueden no ser obvias inmediatamente. Los signos incluyen «ojo negro» bilateral, sopro sobre la apófisis mastoides (signo de Battle) y hemorragia conjuntival sin un claro margen posterior (lo que indica un curso de la sangre hacia delante). En estos pacientes deben evitarse las sondas nasogástricas y las vías aéreas nasales.

Cuando se sospecha su existencia, debe hacerse una radiografía de cráneo o una tomografía computarizada para confirmar el diagnóstico.

Las complicaciones de las fracturas de cráneo son:

- Hematoma extradural, con frecuencia causado por fracturas lineales que atraviesan el surco meníngeo medio y producen la rotura de la arteria meníngea media. Esto puede venir indicado por la presencia de un «intervalo lúcido» después de la lesión seguido de un descenso posterior del nivel de conciencia.
- Rinorrea de líquido cefalorraquídeo (escape de líquido cefalorraquídeo a través de la nariz) a causa de las fracturas de la base del cráneo que desgarran la duramadre del suelo de la fosa anterior y la mucosa nasal. A veces esto puede acompañarse de la presencia de neumatocelos y líquido (visibles en las radiografías), en particular en los senos esfenoidales.
- Otorrea de líquido cefalorraquídeo (salida de líquido cefalorraquídeo por el oído) causada por fracturas de la porción petrosa del hueso temporal.
- Infección, particularmente en las fracturas compuestas y en las fístulas persistentes de líquido cefalorraquídeo (rinorrea u otorrea de líquido

cefalorraquídeo), en cuyo caso se debe realizar cobertura antibiótica profiláctica.

- Epilepsia postraumática, particularmente en las fracturas compuestas y en los desgarros duros que producen cicatrices corticales.

## Lesiones parenquimatosas

### Efecto primario

La pérdida de conciencia es el marcador de las lesiones por impacto del encéfalo. Esto puede asociarse o no con una lesión cerebral estructural.

### Concusión

Este término suele emplearse para describir las lesiones craneales menores que causan una pérdida de conciencia transitoria sin lesiones cerebrales estructurales macroscópicas. Sin embargo, con frecuencia se produce un daño neuronal microscópico. El efecto de estas lesiones craneales menores repetidas es acumulativo (p. ej., el «síndrome del grogui» en los boxeadores).

### Contusión/laceración

El cráneo y las distintas partes del cerebro tienen una diferente resistencia al movimiento inducido por las fuerzas de aceleración. Cuando la cabeza es golpeada por un objeto en movimiento (o la cabeza en movimiento se golpea contra un objeto estático), el encéfalo se acelera dentro del cráneo y se produce una contusión y laceración encefálica local (choque). Ésta es particularmente severa bajo la superficie de los lóbulos frontal y temporal cuando el cerebro se golpea contra el ala del esfenoides, los huesos petrosos del temporal y otras estructuras durales no distensibles. Suelen acompañarse de otras lesiones similares en el lado directamente opuesto al afectado por el traumatismo local (contragolpe).

### Lesión axonal difusa

La combinación de la aceleración lineal y rotatoria del encéfalo y las diferencias de distensibilidad de la sustancia blanca y gris provoca el desgarramiento de las fibras y una lesión axonal difusa. Esto puede identificarse histopatológicamente por la presencia de «bolas de retracción axónica» y cúmulos microgliales cuyo número depende del tiempo de supervivencia y de la gravedad de la lesión craneal.

### Efecto secundario

Las lesiones encefálicas por impacto son inevitables; sin embargo, las lesiones craneales inducen otros procesos patológicos retardados que pueden prevenirse y son potencialmente tratables. Los síntomas de presentación de estas complicaciones dependen de la gravedad de la lesión craneal inicial, pero deben





sospecharse si se produce un deterioro del nivel de conciencia o aparecen nuevos signos neurológicos focales. Ten en cuenta que la hemorragia es una causa de elevación de la presión intracraneal y por tanto puede comprometer la perfusión cerebral. Puede estar indicada la monitorización de la presión intracraneal.

### **Hemorragia intracerebral**

La hemorragia intracerebral se produce cuando se desgarran arterias o venas que atraviesan el parénquima cerebral. Se produce frecuentemente en los lóbulos frontales y temporales y suele asociarse a una hemorragia subdural suprayacente. En las lesiones craneales graves un hematoma intracerebral mezclado con restos de tejido cerebral necrótico puede romperse hacia el espacio subdural produciendo un aspecto de «estallido del lóbulo».

### **Hemorragia subdural aguda**

Es una hemorragia venosa causada por un desgarro de las venas superficiales. A menudo se asocia con lesiones en la superficie del hemisferio cerebral. También puede producirse una hemorragia subdural pura sin lesión cortical subyacente debido a la rotura de las venas en puente que conectan la superficie cortical con los senos venosos.

### **Hemorragia extradural**

Ésta es una hemorragia arterial producida por las fracturas de cráneo que desgarran los vasos menínges medios. Generalmente se produce en la región temporal y temporoparietal. Esta hemorragia ocasionalmente puede deberse a la rotura de senos venosos.

### **Hemorragia subaracnoidea**

Las hemorragias subaracnoideas traumáticas se producen en la mayoría de los traumatismos craneales moderados a graves. Las características clínicas más importantes son cefalea, inquietud y confusión. Con frecuencia es difícil distinguir entre la hemorragia subaracnoidea traumática y la hemorragia subaracnoidea aneurismática complicada con una reducción del nivel de conciencia y la consiguiente lesión craneal.

### **Edema cerebral**

El edema cerebral constituye una complicación tardía frecuente de las lesiones craneales graves. Puede asociarse o no a la presencia de un hematoma intracraneal. Se desconoce su mecanismo exacto, pero a menudo se asocia a una vasodilatación precoz o a un incremento del volumen del líquido extra o intracelular.

### **Otras complicaciones**

Otras complicaciones son:

- Isquemia cerebral causada por la hipoxia, la alteración de la perfusión cerebral o el vasoespasmo tardío.

- Herniación tentorial y amigdalina causada por el incremento de la presión intracraneal.
- Infección, en forma de meningitis o absceso cerebral, asociada a las fracturas craneales compuestas.

### **Hematoma subdural crónico**

El hematoma subdural crónico cursa con un cuadro clínico diferente en comparación con el hematoma subdural agudo. Aparece típicamente en personas de edad media y avanzada. Es frecuente el antecedente de consumo importante de alcohol, pero los antecedentes de lesión craneal están ausentes aproximadamente en la mitad de los casos. Los pacientes presentan cefalea y confusión fluctuante. Esto debe considerarse en todo paciente con una historia clínica vaga de delirio (estado confusional agudo) o con síntomas de progresión rápida que sugieren demencia.

### **Tratamiento**

La mayoría de las lesiones craneales son leves y no requieren tratamiento específico. En los casos graves, los principios del tratamiento son los siguientes:

- Asegurar una vía aérea y una oxigenación adecuadas (asegurándose de que la columna cervical está protegida si existe alguna posibilidad de lesión cervical).
- Iniciar la valoración de las lesiones asociadas y el tratamiento de la hipovolemia.

Las complicaciones secundarias deben tratarse de la siguiente forma:

- Los hematomas intracraneales deben tratarse mediante los procedimientos neuroquirúrgicos adecuados.
- El edema cerebral se trata con manitol, esteroides y ventilación (para mantener bajo el dióxido de carbono arterial).
- Puede estar indicada la cobertura antibiótica.

### **Secuelas neurológicas de los traumatismos craneales**

Las secuelas neurológicas frecuentes de las lesiones craneales son:

- Amnesia retrógrada y postraumática.
- Déficit neurológicos focales.
- Epilepsia postraumática.
- Síndrome posconciación.

### **Epilepsia postraumática**

Los factores asociados a un alto riesgo de epilepsia postraumática son:

- Convulsiones o signos neurológicos focales durante la primera semana tras la lesión craneal.
- Hematoma intracraneal.
- Fracturas craneales con hundimiento, particularmente cuando existe desgarro de la duramadre.





- Amnesia postraumática de más de 24 horas de duración.

## Lesiones de la columna vertebral y la médula espinal

La incidencia anual de lesiones de la columna vertebral y la médula espinal es de aproximadamente dos por 100.000.

En un 50% de los casos el traumatismo espinal afecta a la columna cervical. Pueden producirse lesiones de la columna vertebral sin evidencia de daño medular ni de los nervios espinales; de forma similar, la lesión de los elementos neurales puede presentarse sin lesiones demostrables a nivel óseo. La lesión neurológica puede ser secundaria a cualquiera de los cuatro procesos patológicos que se enumeran a continuación:

- Edema, que aparece precozmente y se resuelve en pocos días.
- Hemorragia –tras los traumatismos espinales importantes se produce de forma casi constante cierto grado de hemorragia (hematomielia)–. También puede producirse una hemorragia en el espacio extradural, subdural o subaracnoideo que puede comprimir la médula.
- Compresión medular por una vértebra fracturada o desalineada.
- Sección medular por estructuras de la columna vertebral.

Las características clínicas dependen del nivel de la lesión y de la magnitud de la misma. El *shock* medular inicial (supresión transitoria de la función neurológica por debajo del nivel de la lesión) empieza a desaparecer en unas pocas semanas y es reemplazado por debilidad muscular espástica.

Los principios del tratamiento de las lesiones medulares son:

- Inmovilización para prevenir una lesión neurológica adicional.
- Preservación de la integridad cutánea (áreas de presión).
- Preservación de la función vesical e intestinal.
- Tratamiento de las complicaciones (respiratorias, cardiovasculares, gastrointestinales).
- Rehabilitación a largo plazo, preferiblemente en centros especializados, lo que se asocia con un mejor pronóstico.

## Enfermedad cerebrovascular

Los factores de riesgo de la enfermedad cerebrovascular son:

- Hipertensión.
- Diabetes.

- Cardiopatías: arritmias cardíacas (particularmente fibrilación auricular), cardiopatías valvulares, cardiopatías congénitas y endocarditis infecciosa.
- Obesidad, hiperlipidemia y tabaquismo.
- Alcohol.
- Factores genéticos.
- Policitemia.
- Otros factores: sexo masculino, edad avanzada, accidentes cerebrovasculares previos, abuso de drogas ilegales (crack, cocaína), síndrome antifosfolípido y homocistinuria.

## Hipoxia, isquemia e infarto

El encéfalo carece casi por completo de reservas tisulares de oxígeno y glucosa. Cuando falla el aporte vascular, se interrumpe la función cerebral y se produce la isquemia/infarto cerebral.

La tasa de flujo sanguíneo cerebral normal se mantiene gracias a una serie de mecanismos homeostáticos en unos 54 ml/100 g/min y empieza a disminuir cuando la presión arterial desciende por debajo de 60-70 mm Hg.

La progresión desde la isquemia reversible al infarto depende del grado y la duración de la reducción del flujo sanguíneo. Si el flujo sanguíneo cerebral desciende por debajo de 28 ml/100 g/min, se desarrollarán los cambios morfológicos del infarto. La zona necrótica central de un infarto está rodeada por una «penumbra isquémica», un área de tejido lesionada pero que continúa siendo viable. El restablecimiento del flujo sanguíneo puede por tanto producir una mejoría clínica.

## Mecanismos del ictus

Existen al menos cuatro mecanismos patológicos subyacentes a la enfermedad cerebrovascular ateromatosa:

- Cambios ateromatosos, particularmente en la arteria carótida interna inmediatamente por encima de la bifurcación de la carótida común, que actúan como fuente de émbolos.
- La placa ateromatosa puede alcanzar un tamaño suficiente como para estenotar u ocluir una arteria carótida interna o una vertebral, comprometiendo el flujo sanguíneo.
- La oclusión de las ramas penetrantes de pequeño diámetro (50-150  $\mu$ m) de las arterias cerebrales por placas locales de ateroma o por degeneración lipohialinoide (que se observa particularmente en la hipertensión y la diabetes) provoca pequeños infartos «lacunares» distales a la oclusión.
- La lesión de las paredes de las pequeñas arterias intracraneales (necrosis lipohialinoide) y su consiguiente dilatación en los pacientes hipertensos produce pequeños aneurismas



miliares (aneurismas de Charcot-Bouchard) que pueden romperse causando una hemorragia intracerebral.

Los infartos lacunares y los aneurismas de Charcot-Bouchard aparecen más con más frecuencia en las siguientes localizaciones:

- El putamen y la cápsula interna.
- La sustancia blanca central.
- El tálamo.
- El hemisferio cerebeloso.
- La protuberancia.

Con frecuencia es difícil distinguir clínicamente entre una hemorragia cerebral aguda y un infarto e incluso histopatológicamente entre los infartos trombóticos y embólicos.

## Definiciones

- Un accidente isquémico transitorio es un déficit neurológico focal de origen supuestamente vascular con recuperación clínica completa en las primeras 24 horas.
- El déficit neurológico isquémico reversible es un déficit neurológico focal de origen supuestamente vascular que se recupera por completo clínicamente más de 24 horas después de su inicio.
- El ictus en evolución es un déficit neurológico focal de origen supuestamente vascular que progresa durante varias horas o días.
- Un ictus completo es un accidente cerebrovascular con un defecto neurológico permanente.

## Epidemiología

La enfermedad cerebrovascular representa la tercera causa de muerte más frecuente tras las enfermedades cardiovasculares y las neoplasias malignas.

La incidencia anual de ictus completo en el Reino Unido es de 1 caso por 500 habitantes, con un riesgo durante la vida de 1 a 6. La mayoría de los ictus son isquémicos.

## Características clínicas

### Accidente isquémico transitorio

Los accidentes isquémicos transitorios generalmente son de etiología tromboembólica. Deben diagnosticarse y tratarse precozmente porque pueden indicar un ictus inminente. Los accidentes isquémicos transitorios en el territorio carotídeo cursan con:

- Ceguera monocular transitoria (amaurosis fuga).
- Síntomas sensitivos o motores transitorios en la cara, el brazo o la pierna.
- Afasia transitoria.



Los pacientes suelen describir la amaurosis fuga como «una cortina negra que desciende delante de un ojo».

Los accidentes isquémicos transitorios en el territorio vertebrobasilar cursan con una combinación de:

- Disartria.
- Vértigo e inestabilidad.
- Diplopía.
- Parestesias periorales.
- Síntomas sensitivos o motores que afectan a los miembros por separado o en combinación.
- Parálisis de nervios craneales.

## Ictus

### Ictus isquémico

Los infartos tromboembólicos representan aproximadamente el 85% de todos los ictus. Sus características clínicas son extremadamente variables dependiendo de la localización y extensión de la lesión (fig. 11.10).

### Ictus hemorrágico

Los ictus hemorrágicos constituyen un 15% de los ictus. Generalmente son debidos a la ruptura de los aneurismas de Charcot-Bouchard (fig. 11.11). En la mayoría de los casos, los síntomas se desarrollan mientras el paciente está despierto y activo. La cefalea es un síntoma prominente. Las características clínicas varían dependiendo de la localización de la hemorragia:

- Hemorragia capsular: hemiplejía (cara, brazo y pierna) y disminución del nivel de conciencia.
- Hemorragia pontina: tetraplejía, pupilas mióticas y coma.
- Hemorragia cerebelosa: cefalea severa, ataxia ipsilateral y disminución del nivel de conciencia.

### Pruebas complementarias:

Las pruebas complementarias deben dirigirse a confirmar el diagnóstico (tomografía computarizada, resonancia magnética) y a valorar los factores etiológicos (electrocardiograma, Doppler carotídeo, ecocardiograma).

### Tratamiento:

En un ictus establecido, los cuidados de enfermería y la fisioterapia constituyen los pilares fundamentales del tratamiento. Las unidades especializadas de ictus pueden presentar una mortalidad un 28% más baja que las unidades de hospitalización estándar. Para la prevención secundaria deben valorarse todos los



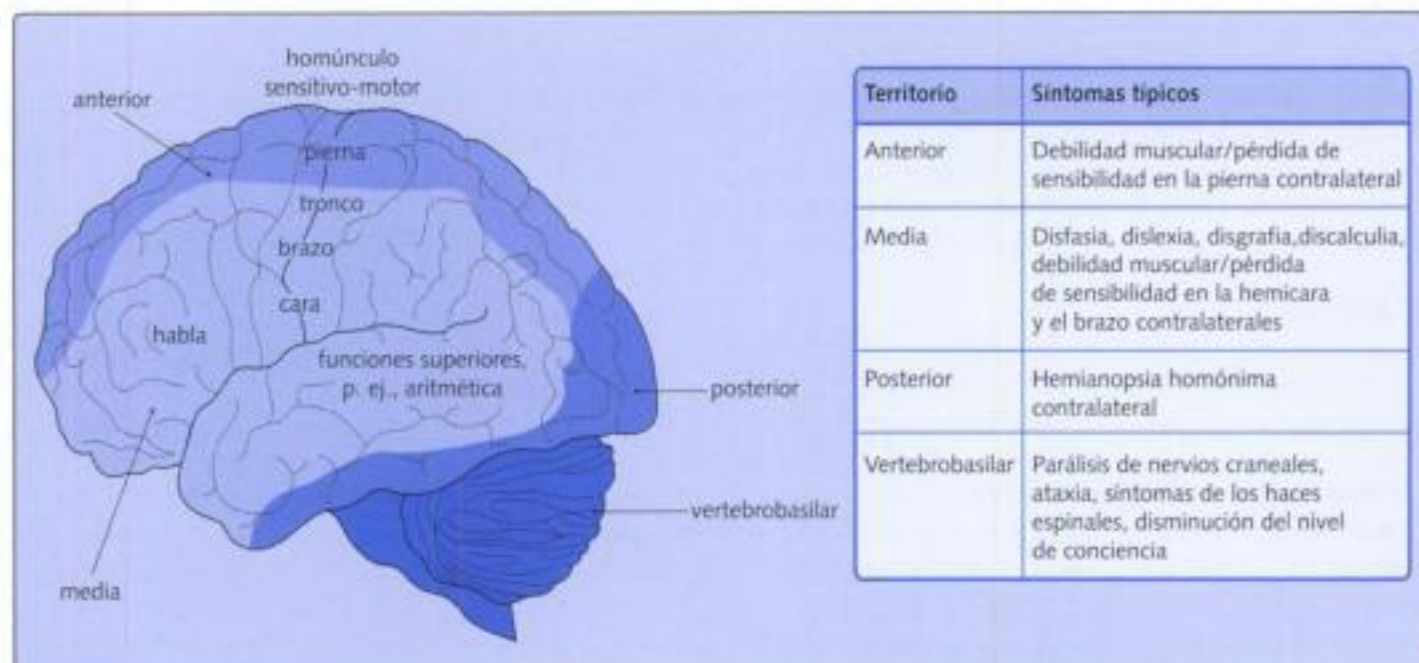


Fig. 11.10 Territorios de las arterias cerebrales y síntomas de los ictus en dichas regiones.

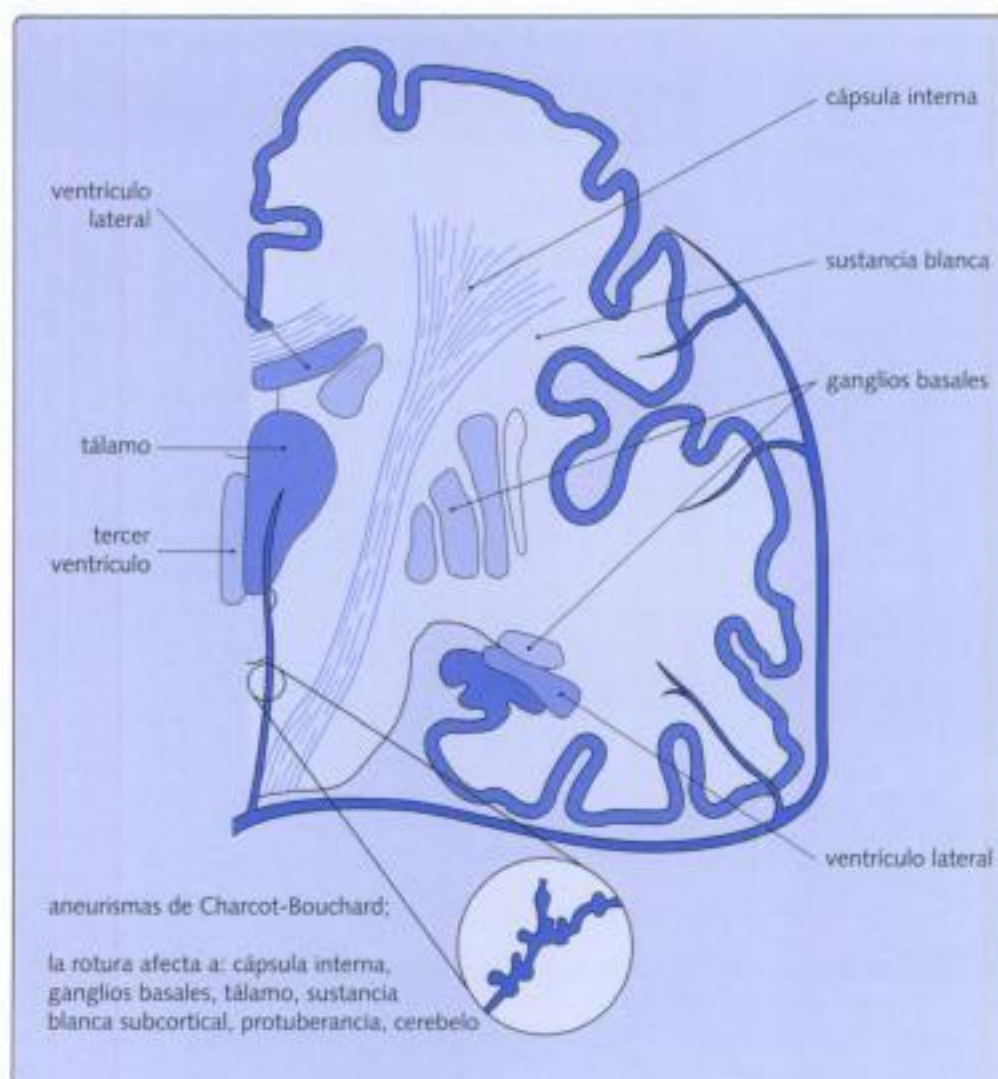


Fig. 11.11 Aneurismas de Charcot-Bouchard y estructuras afectadas por su rotura.





factores de riesgo potencialmente modificables; debe considerarse el tratamiento con aspirina o anticoagulación y endarterectomía (en la estenosis carotídea grave sintomática).

Los datos recientes sugieren que todas las personas con enfermedad ateromatosa probada deben tratarse de por vida con fármacos hipolipemiantes (estatinas).

### Pronóstico:

Se produce una recuperación completa en el 40% de los casos; un 20% de los pacientes fallecen en el primer mes y un 5-10% cada año después del ictus.

## Hemorragia subaracnoidea

La hemorragia subaracnoidea es relativamente infrecuente. La incidencia anual es de 8 por 100.000. Es importante porque suele aparecer en personas jóvenes entre los 35 y 65 años. La causa más frecuente es la rotura de un aneurisma cerebral en baya (70%) y las malformaciones arteriovenosas suponen un 15% de los casos. Los aneurismas en baya se producen por un defecto en el desarrollo de la capa media y elástica de las arterias cerebrales, que causa la protrusión de la media hacia fuera quedando recubierta sólo por la adventicia. Los factores genéticos son importantes y es posible que existan antecedentes familiares de hemorragias cerebrales. Pueden asociarse con otros trastornos, entre los que se incluyen la enfermedad poliquística renal y la coartación aórtica.

Los aneurismas en baya tienen un tamaño (media de 1 cm) y forma variables y generalmente se localizan en las bifurcaciones de las arterias cerebrales (fig. 11.12). La gravedad de los síntomas está relacionada con la intensidad del sangrado y comprende:

- Cefalea intensa «como si le hubieran golpeado en la cabeza con un martillo».
- Náuseas y vómitos.

Los signos de la hemorragia subaracnoidea son:

- Rigidez de nuca, signo de Kernig positivo (dolor a la extensión pasiva de la rodilla con la cadera flexionada 90°); ambos son signos de irritación meníngea que aparecen 6 horas después de la hemorragia.
- Signos neurológicos focales (particularmente parálisis del III nervio craneal en los aneurismas de la arteria comunicante posterior).
- Somnolencia, disminución del nivel de conciencia.
- Hemorragias retinianas.

Los pacientes deben explorarse mediante tomografía computarizada craneal. Si la TAC es normal debe realizarse una punción lumbar. Ésta puede demostrar la presencia de sangre franca o de xantocromía (indicativa de la presencia previa de sangre en el líquido cefalorraquídeo). La angiografía cerebral es esencial para localizar el (los) aneurisma(s). El paciente debe permanecer encamado y administrársele la analgesia adecuada. El aneurisma debe cliparse o embolizarse neuroquirúrgicamente en el momento adecuado.

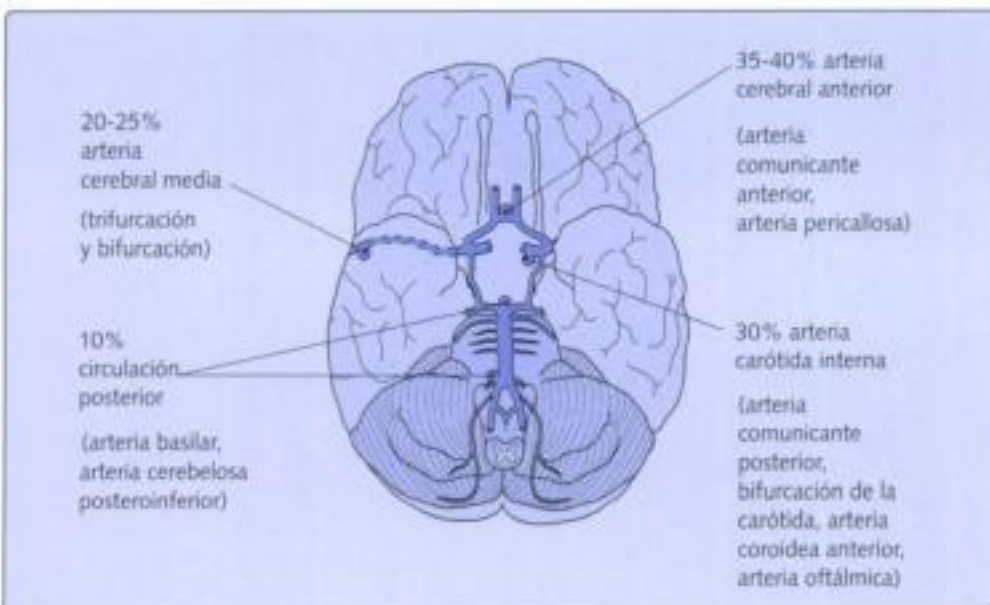
La mortalidad está relacionada con la gravedad de la hemorragia y es particularmente elevada en los pacientes con bajo nivel de conciencia.

## Infecciones del sistema nervioso central

### Meningitis

#### Meningitis bacteriana aguda

La meningitis bacteriana aguda es una infección de la piamadre y del espacio subaracnoideo. La incidencia anual en los países desarrollados es de aproximadamente 5-10 por 100.000. Los



**Fig. 11.12** Localizaciones frecuentes de los aneurismas de los vasos intracraneales.





microorganismos causantes varían según la edad del paciente, pero hay tres bacterias (NHS) que suponen cerca de tres cuartos de todos los casos:

- *Neisseria meningitidis* (meningococo).
- *Haemophilus influenzae* (en pacientes muy jóvenes no vacunados).
- *Streptococcus pneumoniae* (neumococo).

Otros microorganismos son:

- Neonatos: *Escherichia coli*, estreptococos  $\beta$ -hemolíticos, *Listeria monocytogenes*.
- Ancianos e inmunodeprimidos: *Listeria*, tuberculosis, bacterias gramnegativas.
- Infecciones nosocomiales: *Klebsiella*, *Escherichia coli*, *Pseudomonas*, *Staphylococcus aureus*.



Infecciones prenatales importantes asociadas con secuelas neurológicas:

- T Toxoplasmosis
- O Otras (*Listeria*, *Salmonella*, VIH, sífilis)
- R Rubéola
- C Citomegalovirus
- H Herpes, hepatitis



Todos los niños deben vacunarse contra el *Haemophilus* (B) y el meningococo tipo C, que antes eran las causas más frecuentes de meningitis en niños. Una buena historia de vacunaciones es importante para decidir el tratamiento empírico adecuado.

Las características clínicas son:

- Fiebre, cefalea, fotofobia, movimientos oculares dolorosos. Las alteraciones de la conciencia son un signo tardío y ominoso.
- Rigidez de nuca, signo de Kernig positivo.
- Ocasionalmente: exantema cutáneo petequeial (meningitis meningocócica), signos neurológicos focales, sobre todo parálisis de nervios craneales.

**Pruebas complementarias:**

- En presencia de deterioro de conciencia o de signos neurológicos focales, debe realizarse una tomografía computarizada craneal en primer lugar para excluir una lesión ocupante de espacio.

- La punción lumbar es la prueba complementaria fundamental. El líquido cefalorraquídeo será turbio con un recuento muy elevado de polimorfonucleares y glucosa baja. Debe realizarse una tinción de Gram inmediata y enviar el líquido cefalorraquídeo para cultivo.

**Tratamiento:**

- La meningitis es un proceso muy grave pero potencialmente tratable.
- Si la punción lumbar no puede realizarse inmediatamente, comenzar el tratamiento «a ciegas» con un antibiótico de amplio espectro puede salvar la vida del paciente. Los médicos generales que sospechen una meningitis adquirida en la comunidad deben administrar benzilpenicilina (1,2 g por vía i.m./i.v.) sin demora.
- Debe tenerse en cuenta la administración profiláctica de antibióticos a las personas en contacto cercano (familia, colegio, etc.).

**Pronóstico:**

- La mortalidad sigue siendo elevada.
- La mortalidad global en los países desarrollados oscila entre 5-30%, en función del microorganismo causal.

### Meningitis aséptica

Un gran número de virus (parotiditis, enterovirus, coxsackie A y B, virus de Epstein-Barr) producen una meningitis aséptica aguda autolimitada. Los pacientes presentan una afectación moderada con fiebre, malestar general, cefalea, vómitos y rigidez de nuca leve. La alteración de la conciencia sugiere un componente encefalítico.

El estudio del líquido cefalorraquídeo muestra una linfocitosis moderada. Las proteínas están ligeramente elevadas y la glucosa es normal. No existe un tratamiento específico y la recuperación en unos pocos días es la regla.

Observa que en la meningitis bacteriana parcialmente tratada también se observa un patrón aséptico.

### Absceso intracraneal

Los abscesos intracraneales son raros en los países desarrollados, con una incidencia anual de aproximadamente 0,2-0,3 por 100.000.

### Absceso cerebral

Las vías de invasión bacteriana son:

- Extensión directa desde infecciones del oído medio, sinusales o dentarias.
- Diseminación hematogénica: endocarditis bacteriana subaguda, comunicaciones cardíacas derecha-izquierda, bronquiectasias.



- Fracturas craneales/traumatismos penetrantes del cráneo.

Los microorganismos causales frecuentes son:

- Estreptococos (*Streptococcus milleri*, generalmente a partir de infecciones de los senos).
- *Bacillus fragilis* (a partir de infecciones óticas).
- Bacterias anaerobias de la orofaringe.

#### Características clínicas:

- Cuadro febril.
- Convulsiones.
- Signos neurológicos focales.
- Alteraciones del nivel de conciencia.
- Aumento de presión intracraneal.

#### Pruebas complementarias:

- Los abscesos cerebrales se evidencian con facilidad mediante la tomografía computarizada o la resonancia magnética. Con frecuencia se observa el característico refuerzo en anillo.
- Evidencia de infección sistémica (leucocitosis, hemocultivos positivos).
- Búsqueda de la causa subyacente (valorar ecocardiografía, radiografía de tórax).
- La punción lumbar está contraindicada y puede ser mortal.

#### Tratamiento:

- Aspiración o escisión quirúrgica urgente.
- Tratamiento antibiótico (de amplio espectro con buena penetración en el sistema nervioso central).
- Reducción de la presión intracraneal (manitol, hiperventilación, posición con la cama inclinada para elevar la cabecera).

La mortalidad es elevada (10-15%).

#### Absceso extradural (epidural)

Los abscesos extradurales (epidurales) generalmente son secundarios a osteomielitis de los huesos craneales o a extensión de una infección localizada en el seno frontal o la mastoides. Cursa con intenso dolor local y edema del cuero cabelludo.

#### Absceso subdural

El absceso subdural es una grave complicación de una infección de los senos paranasales o de un absceso cerebral, que determina una trombosis de las venas corticales con un déficit neurológico extenso. El pronóstico es grave.

#### Absceso medular

Los abscesos medulares son epidurales en dos tercios de los casos. La mitad de ellos son debidos a la diseminación hematógena de infecciones de la piel o del tracto urinario y el resto son secundarios a la

extensión directa de una osteomielitis vertebral. El microorganismo causal más frecuente es el estafilococo, seguido de *Escherichia coli* y *Proteus*.

Características clínicas:

- Dolor espinal localizado intenso.
- Fiebre.
- Signos de compresión medular.

La resonancia magnética es la prueba complementaria de elección para el diagnóstico por imagen de la médula.

Los abscesos medulares deben tratarse mediante descompresión quirúrgica inmediata y antibioterapia.

### Meningoencefalitis crónica

#### Meningitis tuberculosa

La meningitis tuberculosa es infrecuente en los países desarrollados, con una incidencia anual de 0,2 por 100.000. Es más frecuente en los grupos social y económicamente desfavorecidos.

Sus características clínicas incluyen:

- Una enfermedad prodrómica prolongada seguida de síntomas meníngicos de lento desarrollo.
- Aracnoiditis adhesiva que determina parálisis de nervios craneales e hidrocefalia.
- Vasculitis localizada y necrosis caseosa que determinan signos neurológicos focales y convulsiones.

#### Pruebas complementarias:

- Debe realizarse una tomografía computarizada craneal en los pacientes con signos neurológicos focales o disminución del nivel de conciencia.
- El estudio del líquido cefalorraquídeo muestra un aumento del recuento de linfocitos, elevación de las proteínas y glucosa baja.
- La tinción de Ziehl-Nielsen puede demostrar ocasionalmente la presencia de bacilos ácido-alcohol resistentes, que se confirmará mediante el cultivo.

#### Tratamiento:

- Una combinación de isoniazida, rifampicina y pirazinamida.
- Se administra piridoxina para prevenir la neuropatía inducida por isoniazida.
- También pueden administrarse corticoides inicialmente para reducir la respuesta inflamatoria del huésped.

#### Mortalidad:

- La mortalidad es muy elevada, alcanzando un 20-30% en los pacientes tratados.
- Muchos supervivientes presentarán discapacidades.

#### Neurosífilis

El *Treponema pallidum* (una espiroqueta) invade el sistema nervioso central 3-24 meses después de la





infección primaria en un 25% de los casos no tratados. Aunque la incidencia de neurosífilis se ha reducido, es importante mantener un alto índice de sospecha diagnóstica ya que puede ser similar a otros trastornos neurológicos frecuentes.

Las características clínicas incluyen:

- Neurosífilis meníngea asintomática.
- Sífilis meningovascular: hemiplejía aguda y parálisis súbita de nervios craneales individuales.
- Tabes dorsal: disminución de la sensibilidad propioceptiva con marcha inestable y aumento de la base de sustentación.
- Parálisis general (de los orates): demencia y parálisis de neurona motora superior de los miembros.
- Gomas neurosifilíticas (granulomas gomosos): por sí mismos pueden causar convulsiones y déficit neurológicos focales cuando están presentes en el tejido cerebral.

Debe buscarse la presencia de alteraciones pupilares (Argyll-Robertson), junto con la ausencia de reflejos rotulianos y aquileos y la presencia de signo de Babinski positivo. Hay que considerar si el paciente tiene un riesgo elevado de ser VIH positivo y tomar las precauciones adecuadas.

### Enfermedad de Lyme

La enfermedad de Lyme es una infección por la espiroqueta *Borrelia burgdorferi*, tras la picadura de una garrapata del género *Ixodes*. Cursa al inicio como un exantema cutáneo característico (eritema crónico migratorio). El 15% de los pacientes desarrollan una neuroborreliosis, que puede recordar a otros procesos neurológicos frecuentes:

- Meningitis crónica.
- Encefalitis.
- Parálisis de nervios craneales (particularmente del facial).
- Radiculopatía dolorosa.
- Neuropatía periférica.
- Mononeuritis múltiple.

El tratamiento consiste en la administración de una cefalosporina con buena penetración en el sistema nervioso central (p. ej., ceftriaxona).

### Encefalitis vírica

La encefalitis vírica es un proceso encefalítico febril agudo que suele asociar un componente meníngeo. Puede estar causada por muchos virus, incluyendo el virus de la parotiditis, el herpes simple y el herpes zóster, el virus de Epstein-Barr, los virus Coxsackie y los virus Echo. La encefalitis por herpes simple (EHS) es particularmente importante porque es tratable.

Las características clínicas incluyen:

- Cefalea, fiebre y alteración del nivel de conciencia.



La encefalitis es una inflamación del propio parénquima cerebral, sin afectación de las meninges. En realidad, en la encefalitis siempre existe cierta afectación meníngea y viceversa.

- Ocasionalmente, síntomas psiquiátricos agudos (delirio, alucinaciones), convulsiones o signos neurológicos focales.
- Los signos hemisféricos (p. ej., disfasia, hemiparesia) son más probables en la infección por el virus herpes simple.

### Pruebas complementarias:

- La tomografía computarizada o la resonancia magnética craneal descartan lesiones ocupantes de espacio y pueden mostrar anomalías focales en los lóbulos afectados (particularmente el lóbulo temporal en la EHS).
- El estudio del líquido cefalorraquídeo muestra un aumento del recuento de linfocitos, con una elevación ligera de las proteínas y una glucosa normal, pero puede ser completamente normal.
- El electroencefalograma (EEG) muestra una actividad lenta difusa (ondas delta), con complejos periódicos focales (en la EHS).
- La sangre y el líquido cefalorraquídeo pueden mostrar títulos elevados de anticuerpos virales.
- Los virus pueden identificarse en el líquido cefalorraquídeo (cultivo, reacción en cadena de la polimerasa).

### Tratamiento:

- El aciclovir es muy eficaz contra la EHS. Es relativamente inocuo y debe utilizarse siempre que se sospeche este diagnóstico.

### Pronóstico:

- Varía en función del virus causal.
- Sin tratamiento, la mortalidad global de la encefalitis por virus del herpes simple oscila en torno al 70%, cifra que puede reducirse a un 20% con aciclovir.

### Otros trastornos neurológicos inducidos por virus

Con fines clínicos, consideraremos las enfermedades virales en función del síndrome clínico que producen (fig. 11.13).

### Micosis

Los hongos son una causa frecuente de infecciones oportunistas en los pacientes inmunocomprometidos, particularmente en aquéllos infectados por el VIH.

Hidden page





produce una encefalopatía espongiiforme. La ECJ hereditaria es un rasgo autosómico dominante, pero la mayor parte de los casos son esporádicos. La «nueva variante» de este trastorno, que tanto interés ha despertado en los medios de comunicación, puede tener relación con la encefalopatía espongiiforme bovina. Hasta ahora no existen indicios de cómo ha «saltado» entre las especies. Los datos derivan del hecho de que el tejido cerebral infectado de las vacas puede causar una encefalopatía espongiiforme cuando se inyecta en el tejido nervioso de varias especies, incluyendo el gato. Es interesante apreciar que no se ha demostrado un aumento del número de casos de encefalitis espongiiforme felina, a pesar del hecho de que casi con seguridad los gatos han comido más vísceras bovinas contaminadas que los humanos.

La nueva variante de la ECJ tiende a afectar a pacientes más jóvenes y cursa inicialmente con trastornos psiquiátricos y ataxia, seguidos por demencia y la muerte en el curso de 1-2 años. Aún sigue siendo extremadamente rara.

## Desmielinización y degeneración

### Desmielinización

#### Esclerosis múltiple

La esclerosis múltiple (EM) es un trastorno crónico en el que se producen episodios de desmielinización inflamatoria que afectan a cualquier parte del sistema nervioso central y determinan síntomas múltiples. Tiene una evolución extremadamente variable con una tendencia a la discapacidad progresiva.

La EM no puede diagnosticarse hasta que el paciente ha presentado múltiples ataques en diferentes localizaciones anatómicas.

#### Incidencia y prevalencia

La incidencia y prevalencia de EM varían notablemente entre las distintas zonas geográficas y los diferentes grupos de población. En el Reino Unido, la incidencia anual es aproximadamente de 1 por 20.000 y la prevalencia de aproximadamente 1 por 1.000.

#### Etiología

La etiología de la EM es desconocida, pero es probable que exista una influencia de factores medioambientales (p. ej., infección vírica) en pacientes con una predisposición genética. Existe una débil asociación con los antígenos leucocitarios humanos, lo que ha conducido a las teorías de un origen autoinmune. Los marcadores patológicos típicos son lesiones desmielinizantes diseminadas en

las áreas perivenosas de la sustancia blanca del encéfalo y la médula espinal que se denominan «placas».

#### Síntomas y signos

Dependiendo de la localización anatómica de las placas se reconocen cuatro grupos fundamentales de síntomas:

- Nervio óptico: ataques de neuritis óptica que cursan con visión borrosa asociada a dolor periorbitario y retroorbitario que se exacerba con los movimientos oculares, reducción de la agudeza visual, escotoma central, defecto pupilar aferente y papila óptica rosada y edematosa (que se vuelve pálida y atrófica en estadios posteriores).
- Tronco del encéfalo: diplopía; alteración de los movimientos oculares conjugados, particularmente oftalmoplejía internuclear; ataxia de los miembros y de la marcha, inestabilidad, temblor, disartria y vértigo.
- Médula espinal: síntomas sensitivos, incluyendo el fenómeno de Lhermitte (sensación de descarga eléctrica que desciende por la columna vertebral hasta las extremidades al flexionar el cuello); debilidad muscular espástica; disfunción vesical, intestinal y sexual.
- Otras características clínicas: demencia, euforia y labilidad emocional; algia facial; espasmos tónicos dolorosos; fenómeno de Uhthoff (empeoramiento transitorio de los síntomas después de un baño caliente o del ejercicio).

#### Pruebas complementarias:

El diagnóstico de la EM es clínico y no existen pruebas complementarias patognomónicas. El líquido cefalorraquídeo presenta bandas oligoclonales en casi todos los casos. Los potenciales evocados (visuales, auditivos y somatosensitivos) pueden estar prolongados. La resonancia magnética muestra anomalías en casi todos los pacientes.

#### Tratamiento:

Las recaídas agudas se tratan con esteroides orales o intravenosos. Los analgésicos y el baclofeno pueden reducir la espasticidad. Los síntomas vesicales pueden requerir la derivación a un especialista. El interferón- $\beta$  es eficaz para reducir la frecuencia de recidivas pero no se ha probado su efecto sobre la progresión de la enfermedad a largo plazo. No es eficaz en todos los pacientes y es extremadamente caro. Por ello, su utilización debe revisarse regularmente.

#### Pronóstico:

La duración media de la enfermedad hasta la muerte es de 25-30 años.





## Otras enfermedades desmielinizantes

La encefalomyelitis aguda diseminada puede aparecer tras muchas infecciones víricas habituales y causa una desmielinización focal del tronco del encéfalo y la médula espinal que recuerda a la EM. El pronóstico es variable, desde la recuperación completa hasta un 25% de mortalidad en los casos graves.

La mielínolisis pontina central se asocia con alcoholismo e hiponatremia. Cursa con síntomas pontinos y bulbares agudos. Se trata mediante la corrección de las alteraciones metabólicas subyacentes y la administración de vitaminas. El pronóstico es malo.

## Enfermedades degenerativas

### Enfermedades degenerativas que cursan fundamentalmente con demencia (demencias corticales)

#### Enfermedad de Alzheimer

La enfermedad de Alzheimer es la causa más frecuente de demencia, suponiendo el 80% de los casos de la misma en la población. La incidencia aumenta con la edad; ocasionalmente se observan casos familiares. La relación mujeres/hombres es de 3:1.

Las características clínicas son las de una demencia cortical:

- Alteración de la memoria (particularmente para los sucesos recientes), apatía, alteración del razonamiento y del juicio.
- Trastornos de conducta (con frecuencia destaca la agresividad).
- Afasia, apraxia, desorientación espacial.
- Al final los pacientes presentan mutismo y permanecen encamados y con incontinencia.

Las principales alteraciones histopatológicas son:

- Atrofia cerebral considerable, más evidente en las circunvoluciones temporales superior y media.
- Ovillos neurofibrilares: filamentos helicoidales dobles intracelulares que son particularmente frecuentes en las neuronas hipocámpales, de la amígdala y piramidales.
- Placas neuríticas: zonas extracelulares formadas por cúmulos de prolongaciones neuronales degeneradas alrededor de un núcleo central de proteína  $\beta$ -amiloide.
- Pérdida de neuronas colinérgicas en el núcleo septal medial, el núcleo horizontal y el núcleo de la banda diagonal.

La causa o causas de la enfermedad de Alzheimer se ignoran, aunque es probable que la predisposición genética sea muy importante. El riesgo es tres veces mayor en los familiares de primer grado. La elevada prevalencia de Alzheimer en el síndrome de Down

sugiere que el gen que codifica el precursor de la  $\beta$ -amiloide, localizado en el cromosoma 21, es uno de los candidatos genéticos más importantes. Una isoforma específica de una proteína transportadora de lípidos, la apolipoproteína E, cuyo gen se localiza en el cromosoma 19, es un factor de riesgo independiente para el desarrollo de la enfermedad de Alzheimer.

Las pruebas complementarias, que se realizan sobre todo para descartar las causas tratables de demencia, incluyen:

- Técnicas de imagen (tomografía computarizada, resonancia magnética) que revelan atrofia cerebral, aplanamiento de las circunvoluciones, ensanchamiento de los surcos y dilatación de los ventrículos. También son útiles para excluir las causas vasculares de demencia en las que puede prevenirse la progresión.
- Niveles de  $B_{12}$ /folato y pruebas de función tiroidea.

#### Enfermedad de Pick

La enfermedad de Pick es otra forma de demencia que puede ser indistinguible del Alzheimer hasta que se realiza la autopsia. Clásicamente, el cuadro clínico está dominado por los síntomas del lóbulo frontal y temporal. El tratamiento es el mismo.

Tratamiento:

- Mantenimiento de la salud general, las enfermedades concurrentes (incluyendo los trastornos afectivos) pueden exacerbar los síntomas.
- Evitar la administración de sedantes.
- Debe considerarse el tratamiento con inhibidores de la acetilcolinesterasa (p. ej., donepezilo), que pueden enlentecer el deterioro cognitivo en algunos pacientes.

#### Pronóstico:

- La mayoría de los pacientes fallecen por complicaciones secundarias a la inmovilidad 5-10 años después del diagnóstico.



La afectación de la memoria reciente, junto con la inatención, conduce a una desorientación temporal, que es un marcador muy sensible de la demencia.

### Enfermedades degenerativas que cursan fundamentalmente con síntomas extrapiramidales (demencia subcortical)

#### Enfermedad de Parkinson

La incidencia anual es de 1 por cada 5.000, con una prevalencia aproximada de 1 por 500. Generalmente,





la edad de presentación es alrededor de los 50 años en adelante, sin embargo el 8% de los pacientes desarrollan síntomas antes de los 40 años. La causa continúa siendo poco clara, aunque es probable que los factores genéticos (particularmente en la enfermedad de Parkinson de comienzo precoz) y ambientales sean importantes.

Los principales cambios patológicos son:

- Pérdida de las células pigmentadas de la sustancia negra que da lugar a un déficit severo de dopamina estriatal.
- Cuerpos de inclusión eosinófilos atípicos denominados «cuerpos de Lewy».

Las características clínicas incluyen:

- La bradicinesia es el síntoma fundamental. Los pacientes presentan una marcha lenta, así como dificultades para escribir, emplear las manos y darse la vuelta en la cama, con una reducción de la expresión facial.
- Temblor de reposo clásicamente con una frecuencia de cuatro o cinco ciclos por segundo.
- Rigidez en tubo de plomo o (por el temblor asociado) en rueda dentada.
- Alteraciones del control postural y pérdida de los reflejos de enderezamiento, lo que determina una postura en flexión y caídas en los casos evolucionados.
- Demencia en aproximadamente un 30% de los casos.
- Los trastornos afectivos son muy frecuentes –particularmente ansiedad y depresión–.

Diagnóstico diferencial:

- Temblor esencial benigno.
- Depresión y retardo motor.
- Parkinsonismo inducido por fármacos.
- Otros trastornos degenerativos:
  - Parálisis supranuclear progresiva (síndrome de Steel-Richardson-Olzewski): caracterizado por un mayor tono en el cuello que en los miembros y por caídas en fases precoces de la enfermedad.
  - Enfermedad de Wilson –un trastorno del metabolismo del cobre–.
  - Enfermedad por cuerpos de Lewy difusos.
  - Enfermedad de Alzheimer.
- Enfermedad cerebrovascular difusa con alteración de la marcha.

**Pruebas complementarias:**

- El diagnóstico generalmente se basa en las características clínicas y la respuesta al tratamiento.
- Ocasionalmente son necesarios los estudios de imagen, las pruebas de función autónoma y el electromiograma esfinteriano para excluir otros síndromes parkinsonianos.

**Tratamiento:**

- El tratamiento de primera elección consiste en fármacos anticolinérgicos y dopaminérgicos. Éstos se tratan en el capítulo 5.
- Los implantes neuronales dopaminérgicos siguen siendo un procedimiento experimental.

**Pronóstico:**

- Con tratamiento, la esperanza de vida sólo es ligeramente peor que la de la población general.

### Enfermedad de Huntington

La enfermedad de Huntington es un trastorno hereditario autosómico dominante. El gen se localiza en el cromosoma 4. La prevalencia es aproximadamente de 8 por 100.000 y suele iniciarse en edades intermedias de la vida.

Histopatológicamente, existe una pérdida neuronal en el estriado asociada a un déficit de ácido  $\gamma$ -aminobutírico (GABA), acetilcolina, encefalina y sustancia P.

El comienzo es insidioso, con:

- Corea (movimientos de torsión a modo de baile).
- Trastornos afectivos y cambios de personalidad.
- Demencia de tipo subcortical.

**Pruebas complementarias:**

- El diagnóstico clínico generalmente se confirma con los estudios genéticos.
- La tomografía computarizada y la resonancia magnética craneal muestran una atrofia de los núcleos caudados en los casos avanzados.

**Tratamiento:**

- No se dispone de un tratamiento eficaz. El tratamiento del corea es sintomático con neurolepticos (p. ej., haloperidol).
- Es esencial el consejo genético a las familias afectadas.

**Pronóstico:**

- La mayoría de los pacientes fallecen por aspiración a los 10-20 años del diagnóstico.

### Ataxias hereditarias y trastornos relacionados

Este grupo heterogéneo de trastornos cursa con ataxia progresiva como característica clínica fundamental (fig.11.14).

### Enfermedad de neurona motora

La incidencia anual de la enfermedad de neurona motora es aproximadamente de 2-3 por 100.000. Generalmente comienza entre los 50 y los 70 años. Se reconocen tres tipos fundamentales:

- Esclerosis lateral amiotrófica: la forma clásica de la enfermedad de neurona motora –es una combinación de debilidad muscular de los miembros y bulbar de motoneurona superior e inferior–.





Ataxias hereditarias		
Ataxias hereditarias de causa conocida	Ataxia intermitente	Trastornos del ciclo de la urea, trastornos del metabolismo del lactato y el piruvato (enfermedad de Leigh)
	Ataxia progresiva	abetalipoproteinuria, ataxia telangiectasia, xeroderma pigmentoso
Ataxia hereditaria de causa desconocida	Ataxia medular	Ataxia de Friedreich
	Ataxia cerebelosa	Degeneración cerebelosa pura

Fig. 11.14 Ataxias hereditarias.

- Atrofia muscular progresiva: debilidad muscular de los miembros de motoneurona inferior.
- Parálisis bulbar progresiva: debilidad muscular bulbar combinada de motoneurona superior e inferior.

Estos síndromes representan un continuo y los pacientes progresan de uno a otro. Los síntomas y signos sensitivos generalmente están ausentes. El tratamiento está orientado a mantener una calidad de vida razonable durante el mayor tiempo posible mediante un abordaje multidisciplinario. El pronóstico es extremadamente malo y la supervivencia es de alrededor de 2-3 años.

### Atrofia muscular espinal (AME)

La AME constituye un grupo de enfermedades hereditarias que se caracterizan por una degeneración progresiva de la motoneurona inferior. Las características incluyen hipotonía, debilidad muscular proximal y atrofia. Existen cuatro tipos fundamentales:

- AME infantil aguda (enfermedad de Werdnig-Hoffmann): se inicia al nacimiento o poco tiempo después y los pacientes fallecen hacia los 3 años de edad.
- AME infantil crónica: aparece hacia los 6 meses y la muerte se produce sobre los 10 años.
- AME de inicio juvenil (enfermedad de Kugelberg-Welander): comienza aproximadamente a los 10 años y los pacientes fallecen alrededor de los 35.
- AME peroneal y escapuloperoneal: de inicio en el adulto, con una supervivencia cercana a la normal.

## Trastornos metabólicos y toxinas

### Déficit vitamínicos

Las deficiencias vitamínicas dietéticas son raras en los países desarrollados y generalmente se observan en alcohólicos crónicos y en personas socialmente

aisladas, incluyendo ancianos y pacientes psiquiátricos. Los déficit vitamínicos también pueden deberse a otras enfermedades (malabsorción, trastornos autoinmunes) o a fármacos (isoniazida) y generalmente no se limitan a una sola vitamina de forma aislada. En la figura 11.15 se muestran algunas características y causas frecuentes de los déficit vitamínicos.

La sobredosis de vitaminas (vitamina A) ocasionalmente produce complicaciones neurológicas (cefalea, edema de papila).

### Toxinas

#### Metanol

La intoxicación por metanol produce cefalea y fotofobia y, en los casos graves, papiledema, atrofia óptica y ceguera. Las bases del tratamiento son la perfusión de etanol (el etanol compite con el metanol) y la hemodiálisis.

#### Alcohol

Las complicaciones neurológicas del alcoholismo incluyen:

- Intoxicación aguda. El efecto de la administración aguda de alcohol depende de la cantidad consumida y de si el sujeto es un consumidor reciente o crónico de esta sustancia. Los síntomas son de intensidad variable, desde euforia e incoordinación leve a ataxia, disartria y confusión hasta llegar a un estado de anestesia profunda y depresión respiratoria. Los efectos secundarios de la intoxicación incluyen traumatismos craneales, hipoglucemia e hponatremia. Debe considerarse la posibilidad de consumo asociado de otras drogas.
- Síndrome de privación alcohólica (temblores, alucinaciones, convulsiones y delirium tremens). El temblor de acción suele alcanzar su máximo a las 24-36 horas de la supresión de la ingesta y desaparece rápidamente cuando se vuelve a beber alcohol. Las alucinaciones pueden ser visuales, auditivas o táctiles. Las convulsiones aparecen 24-48 horas después de cesar la ingesta. El delirium tremens combina los tres síntomas previos con una grave hiperactividad autónoma (dilatación pupilar, pirexia, taquicardia y sudoración).
- Complicaciones nutricionales (síndrome de Wernicke-Korsakoff, causado por déficit de vitamina B<sub>1</sub>, y neuropatía). Las características clínicas precoces incluyen ataxia, alteraciones oculares (parálisis oculomotora y nistagmo) y confusión que, si no se tratan, pueden progresar al coma y la muerte. A medida que la confusión del paciente mejora con el tratamiento, aparece el componente amnésico del síndrome en el que destaca la confabulación como característica





**Fig. 11.15** Características clínicas y causas frecuentes de las deficiencias vitamínicas.

Características clínicas y causas frecuentes de deficiencia de vitaminas			
Vitamina	Función	Causas	Secuelas neurológicas
A	Esencial para la función normal de la retina y de las células epiteliales	Malnutrición	Adultos y niños: ceguera lactantes: retraso mental e hidrocefalia
B <sub>1</sub> (tiamina)	Metabolismo del piruvato	Malnutrición, alcoholismo	Encefalopatía de Wernicke, psicosis de Korsakoff, neuropatía
B <sub>3</sub> (ácido nicotínico)	Componente de las coenzimas NAD, NADP	Malnutrición	Encefalopatía, neuropatía
B <sub>6</sub> (piridoxina)	Cofactor en el metabolismo proteico	Malnutrición, tratamiento con isoniazida	Neuropatía, convulsiones (lactantes)
B <sub>12</sub> (cobalamina)	Síntesis de purinas	Mutoidinmidad, enfermedad ileal, gastrectomía, malnutrición	Demencia, mielopatía (degeneración combinada subaguda), neuropatía
Ácido fólico	Síntesis de purinas	Malabsorción, malnutrición	Mielopatía, neuropatía, defecto del tubo neural
D	Metabolismo del calcio	Malabsorción, malnutrición, insuficiencia renal crónica	Miopatía
E	Antioxidante	Malabsorción	Ataxia cerebelosa

predominante. La neuropatía es axonal sensitivomotora y simétrica.

- Complicaciones hepáticas (encefalopatía hepática aguda y encefalopatía portosistémica crónica).
- Otros síndromes: demencia/atrofia cerebral; degeneración cerebelosa alcohólica (caracterizada por ataxia troncal y de la marcha); miopatía alcohólica (miopatía proximal dolorosa aguda); mielínolisis pontina central (síndrome agudo caracterizado por cuadriparesia y parálisis pseudobulbar asociado en ocasiones a alteraciones de los movimientos oculares y síndrome de cautiverio o «locked-in»).

### Intoxicación por monóxido de carbono

La elevada afinidad de la hemoglobina por el monóxido de carbono determina una grave hipoxia tisular. La intoxicación aguda produce una encefalopatía aguda con déficit del campo visual, edema de papila y hemorragias retinianas. En muchos pacientes persiste una encefalopatía crónica y parkinsonismo. El oxígeno hiperbárico puede prevenir estas secuelas, incluso horas después de la exposición.

### Metales pesados

#### Plomo

La encefalopatía aguda se observa fundamentalmente en niños. La neuropatía motora crónica cursa típicamente con una mano caída.

#### Mercurio

El mercurio causa una encefalopatía crónica con ataxia, disartria y temblor.

#### Manganeso

El manganeso causa una encefalopatía crónica y parkinsonismo.

### Trastornos iatrógenos

#### Fármacos

Los trastornos neurológicos inducidos por fármacos incluyen:



Complicaciones neurológicas del abuso de opiáceos:

- Intoxicación aguda.
- Síndrome de privación.
- Mielitis transversa.
- Neuropatías.
  - Plexopatía aguda dolorosa.
  - Mononeuropatías/mononeuritis múltiple aguda.
- Miopatías.
  - Rabdomiolisis.
  - Miopatía crónica.
- Infecciones.
  - Absceso cerebral.
  - Aneurisma micótico.





- Encefalopatía (p. ej., hipnóticos, sedantes, antidepresivos a dosis altas)
- Neuropatía (p. ej., isoniazida, vincristina).
- Bloqueo de la transmisión neuromuscular (p. ej., penicilamina).
- Miopatía (p. ej., los corticoides).
- Síndrome extrapiramidal (p. ej., fármacos antipsicóticos y antieméticos).
- Síntomas psiquiátricos (p. ej., fármacos antiparkinsonianos).

### Radioterapia

Las complicaciones neurológicas se relacionan con la dosis total de radiación y con el momento de administración. Los síntomas precoces se relacionan con el edema localizado. Los síntomas tardíos se relacionan con la necrosis y con frecuencia simulan una recidiva tumoral.

## Neoplasias del sistema nervioso central

### Tumores cerebrales primarios

La incidencia anual de los tumores cerebrales primarios oscila en torno a 8,2 por 100.000, lo que representa un 5% de todas las neoplasias del organismo. Sin embargo, suponen aproximadamente un 50% de todas las neoplasias malignas infantiles.

La prevalencia de los diferentes tipos de tumores y su localización anatómica varían con la edad:

- Adultos: gliomas, metástasis y meningiomas.
  - 80-85% en el compartimento supratentorial.
  - 15-20% en el compartimento infratentorial.
- Niños: meduloblastomas y astrocitomas cerebelosos.
  - 40% en el compartimento supratentorial.
  - 60% en el compartimento infratentorial.

Las características clínicas dependen de la localización del tumor y de su velocidad de crecimiento, y pueden dividirse en tres grupos principales:

- Síntomas por elevación de la presión intracraneal (cefalea, vómitos y edema de papila).
- Síntomas y signos focales, cuya naturaleza depende de la localización anatómica del tumor y de si su efecto es irritativo o destructivo.
- Signos de falsa localización debidos al aumento de la presión intracraneal (p. ej., parálisis del VI nervio craneal).

### Tumores neuroepiteliales

#### Astrocitomas

Los astrocitomas son los tumores cerebrales primarios más frecuentes. Pueden aparecer a cualquier edad

pero son más frecuentes entre los 40 y los 60 años. La relación de incidencia hombres/mujeres es de 2:1. Los astrocitomas se localizan con igual frecuencia en los lóbulos frontales, temporales y parietales pero son infrecuentes en el lóbulo occipital.

Existen cuatro grados histopatológicos (grados I-IV de Kernohan):

- Astrocitomas de bajo grado (grados I y II): son frecuentes en niños y adultos jóvenes.
- Astrocitomas malignos (grado III).
- Glioblastoma multiforme (grado IV).

Desgraciadamente, los astrocitomas malignos son mucho más frecuentes que los benignos.

#### Oligodendroglioma

El oligodendroglioma es un tumor de crecimiento lento de bajo grado de malignidad. Afecta a pacientes jóvenes (30-50 años) y es más frecuente en el lóbulo frontal. Las pruebas de imagen muestran un tumor bien delimitado, frecuentemente con áreas de calcificación.

#### Meduloblastoma

El meduloblastoma es el tumor maligno más frecuente en la infancia (4-8 años). Se origina en el tejido embrionario del vermis cerebeloso y puede diseminarse a través del líquido cefalorraquídeo a otras zonas del cráneo o la médula espinal.

#### Ependimoma

El ependimoma es el segundo tumor más frecuente en la infancia, aunque también se encuentra en pacientes al inicio de la tercera década. Aparece en cualquier localización a lo largo del sistema ventricular o el canal medular, pero es particularmente frecuente en el cuarto ventrículo y en la porción caudal de la médula espinal. Habitualmente infiltra los tejidos adyacentes. Los ependimomas del cuarto ventrículo generalmente cursan con síntomas intermitentes de hidrocefalia, ataxia, vértigo y vómitos.

### Meninges

#### Meningioma

El meningioma es un tumor benigno que se origina en la aracnoides y que comprime, en lugar de invadir, los tejidos neurales. Tiene su máxima incidencia entre los 40 y los 60 años. Se localiza sobre todo en la región silviana, la superficie parasagital de los lóbulos parietal y frontal, los surcos olfatorios, las alas menores del esfenoides, el tubérculo de la silla turca, el ángulo pontocerebeloso y la médula espinal torácica. Las pruebas de imagen muestran una lesión bien circunscrita ocasionalmente con calcificaciones. La cirugía es una posibilidad de curación definitiva en la mayoría de estos pacientes.



Hidden page



- Síndrome miasténico de Eaton-Lambert.
- Encefalitis límbica.
- Otros (infecciones oportunistas, dermatomiositis, secreción inadecuada de hormona antidiurética).

## Epilepsia

Una convulsión epiléptica (crisis) es una alteración paroxística de la actividad del sistema nervioso, limitada en el tiempo, que causa un fenómeno detectable clínicamente. En la figura 11.16 se muestran los tipos de crisis epilépticas.

La epilepsia es un trastorno en el que se produce más de una crisis en ausencia de estados metabólicos anormales (la mayoría de las personas desarrollarán convulsiones si llegan a estar lo suficientemente hiponatémicas!). Su incidencia es máxima en las fases precoces y tardías de la vida, con una prevalencia de un 0,5% aproximadamente.

Las convulsiones febriles en la infancia no se clasifican dentro de la epilepsia, aunque si son prolongadas pueden predisponer a la misma en etapas posteriores de la vida.

El diagnóstico de la epilepsia es clínico y la exploración del paciente suele ser normal, por lo que es muy importante una cuidadosa historia clínica que puede obtenerse a partir de un testigo de las crisis.

Un paciente que ha tenido una convulsión con pérdida de conciencia puede recordar haber tenido sensaciones «raras» (p. ej., olores extraños, gusto metálico) antes de la misma (aura), así como sentirse confuso, desorientado y somnoliento posteriormente (fase postictal), pero no recordará nada sobre la propia crisis. Sorprendentemente, quizás, la mordedura de lengua y la incontinencia urinaria se observan infrecuentemente.

El riesgo de presentar otra crisis durante el primer año después de la primera es del 40% y aumenta hasta un 50% a los 3 años.

El estado epiléptico se define como la aparición de varias crisis sucesivas sin recuperación del nivel de conciencia entre las mismas, o bien una crisis de duración superior a 30 minutos. Representa una urgencia médica ya que existe un alto riesgo de lesión cerebral y muerte.

### Epilepsia parcial (focal)

La epilepsia focal puede deberse a un defecto estructural intracerebral que causa síntomas motores o sensitivos localizados en una parte del cuerpo que posteriormente pueden extenderse a áreas adyacentes cuando la actividad eléctrica alcanza las regiones contiguas de la corteza (p. ej., crisis jacksoniana). Éstas son las crisis parciales simples. En algunas

ocasiones no puede identificarse un defecto estructural subyacente.

Las crisis parciales complejas generalmente se originan en el lóbulo temporal. Se denominan «complejas» porque se asocian a una alteración de la conciencia.

Las crisis que se originan en el lóbulo temporal medial pueden provocar alteraciones del olfato y el gusto, alucinaciones visuales y una sensación de *déjà vu*. Estas crisis pueden progresar hasta crisis tónico-clónicas (generalización secundaria). La debilidad muscular que sigue a la crisis puede durar varios minutos u horas (paresia de Todd).

### Epilepsia generalizada primaria

Cualquiera de los tipos de crisis que se muestran en la figura 11.16 pueden aparecer en un mismo paciente. En las crisis tónico-clónicas generalizadas, la fase tónica («aumento del tono») consiste en una contracción tónica súbita de los músculos generalmente con una desviación de los ojos hacia arriba. Después se produce la fase clónica («con actividad de tipo clonus»). Los cambios iniciales en el EEG son con frecuencia bilaterales. Este trastorno generalmente se inicia en la infancia. Las crisis de ausencia (o pequeño mal) consisten en una breve interrupción de la actividad, en ocasiones asociada a automatismos motores complejos (como revolverse la ropa), pero sin caída al suelo. El EEG durante estas crisis muestra una actividad onda-punta a una frecuencia de 3 ciclos por segundo (v. cap. 16).

### Síndromes epilépticos

La Liga Internacional Contra la Epilepsia clasifica ciertos procesos como síndromes epilépticos, que incluyen determinadas características clínicas y alteraciones EEG. Éstos incluyen:

- Epilepsia benigna de la infancia con puntas centrotemporales.
- Síndrome de Lennox-Gastaut.
- Espasmos infantiles: episodios breves característicos con súbita flexión de los brazos, la cabeza y el cuello y elevación de las rodillas (las llamadas crisis de salutación). Se asocia con un deterioro mental progresivo.
- Epilepsia mioclónica juvenil: un trastorno familiar que comienza en la infancia tardía con mioclonías, crisis tónico-clónicas  $\pm$  ausencia de crisis, con un EEG interictal típico.

### Seudoconvulsiones

Las pseudoconvulsiones (convulsiones simuladas) se producen hasta en un 20% de los pacientes derivados por «epilepsia intratable». Pueden existir en asociación con una epilepsia real o con un trastorno psicológico.





Tipos de crisis epilépticas	
Epilepsia generalizada primaria	Crisis de ausencia, crisis generalizadas tónico-clónicas primarias; otros: crisis mioclónicas, tónicas, clónicas y atónicas, crisis de ausencia atípicas
Epilepsia parcial (focal) con o sin generalización secundaria	Crisis parcial simple (sin pérdida de consciencia), Crisis parciales complejas (con alteración de la consciencia)
Epilepsia generalizada secundaria	Debida a una anomalía cerebral generalizada subyacente
Epilepsia debida a una causa focal o metabólica subyacente	Lesiones intracraneales primarias (tumor, ictus, infecciones, traumatismos), metabólicas (hipoglucemia, hipomagnesemia, insuficiencia hepática), fármacos (la mayoría en sobredosis), supresión de fármacos (alcohol, benzodiacepinas), toxinas (alcohol, monóxido de carbono)

**Fig. 11.16** Tipos de crisis epilépticas.



Los niveles de prolactina pueden ser útiles para determinar si una crisis convulsiva es real o simulada. En todas las crisis complejas y parciales (excepto las ausencias), los niveles de prolactina aumentan de forma perceptible, algo que el paciente no puede simular!



Epilepsia y conducción. Primera crisis/crisis aislada.

- 1 año sin conducir (libre de crisis) con una revisión médica antes de reiniciar la conducción. Si durante este tiempo se produjera otra crisis, el paciente tiene que esperar un año desde la misma para someterse a revisión.

Pérdida de consciencia de causa desconocida.

- Igual que en el caso anterior.

Crisis durante el sueño:

- Después de una crisis, las normas descritas antes. Si todas las crisis durante al menos 3 años se han producido durante el sueño y el paciente nunca ha presentado una crisis estando despierto, se le autoriza a conducir.

Retirada de los fármacos antiepilépticos.

- Se aconseja al paciente que no conduzca durante 6 meses después de la retirada (aunque no existe obligación legal en este sentido). Por supuesto, si reaparecieran las crisis, se aplicarían las normas antes mencionadas.

## Pruebas complementarias

Éstas incluyen el EEG –observa que es normal en el 50% pero que esto no excluye el diagnóstico– y la tomografía computarizada y/o la resonancia magnética en las crisis de inicio en el adulto; el resto de las pruebas se adecuarán a cada caso concreto.

Es importante realizar análisis de sangre en todos los pacientes para detectar posibles causas reversibles, así como un análisis de tóxicos y un electrocardiograma (descartar síndromes de Q-T largo).

## Tratamiento

La primera crisis generalmente no se trata pero, salvo que pasen años entre ellas, la mayoría de los neurólogos las tratan tras el segundo episodio. Existe una gran variedad de fármacos antiepilépticos y su elección depende fundamentalmente del tipo de crisis. Una razón fundamental para diferenciar las crisis parciales de las generalizadas es que los fármacos eficaces son distintos en cada caso. Algunos pacientes con una actividad convulsiva determinada pueden beneficiarse notablemente de la resección quirúrgica de un foco epileptógeno en el lóbulo temporal. Ten en cuenta que en el 70% de los pacientes la epilepsia finalmente remite y debe considerarse intentar la retirada del tratamiento en el momento adecuado.

## Fármacos antiepilépticos

### Fenitoína

La fenitoína reduce la extensión de la descarga convulsiva. Los registros electroencefalográficos muestran que no detiene la aparición de puntas en el foco y por ello no previene el inicio de la descarga epiléptica, pero sí frena su extensión a otras áreas.

Hidden page



Hidden page

Hidden page





## 12. Trastornos de los nervios periféricos y el músculo

En este capítulo aprenderás:

- Las formas hereditarias de las neuropatías.
- Las lesiones traumáticas de los nervios.
- Las neuropatías inflamatorias.
- Las causas infecciosas de neuropatía.
- Las neuropatías tóxicas y metabólicas.
- Los síndromes neurocutáneos.
- Las enfermedades musculares.
- Las enfermedades de la unión neuromuscular.

### Neuropatías hereditarias

#### Neuropatías sensitivomotoras hereditarias (NSMH)

En este grupo se incluyen todas las neuropatías hereditarias que afectan a los nervios periféricos motores y sensitivos. La incidencia es aproximadamente de 1:2.500. Su clasificación se está modificando debido al descubrimiento de los defectos genéticos moleculares. Todavía no se dispone de tratamiento, pero se puede hacer mucho por ayudar al paciente a superar su discapacidad. Los síntomas característicos incluyen:

- Atrofia y debilidad muscular distal («piernas en botella de champán invertida»).
- Arreflexia.
- Pie cavo.
- Dedos en garra.
- Pérdida sensitiva distal.

##### NSMH I

Se denomina también tipo I o enfermedad de Charcot-Marie-Tooth (CMT) hipertrófica (describiendo el aspecto histológico de los nervios). Generalmente sigue un patrón de herencia autosómico dominante.

Puesto que parece existir una afectación de los genes de la mielina, tiene sentido afirmar que se trata de una «neuropatía desmielinizante» y que las velocidades de conducción nerviosa son lentas. La enfermedad suele iniciarse en la infancia o al comienzo de la adolescencia con pie caído y debilidad muscular

en las piernas. Los síntomas varían enormemente; hasta el 20% de los afectados presentan una discapacidad importante al llegar a la edad adulta, pero una proporción similar de pacientes son asintomáticos.

##### NSMH II

Se denomina también tipo 2 o síndrome de CMT neuronal. Es una neuropatía «axonal» (es decir, la velocidad de conducción está relativamente conservada, pero con potenciales de acción motores y sensitivos reducidos). Suele ser autosómica dominante, en algunos casos ligada al c1. La forma de presentación es similar a la de la NSMH I, aunque la atrofia muscular puede ser una característica más llamativa.

##### NSMH III

Se denomina también enfermedad de Déjérine-Sottas. Es más severa y comienza en la lactancia. Los recientes descubrimientos moleculares indican que estos casos pueden corresponder a una «NSMH I grave».



- La NSMH I es una neuropatía desmielinizante con velocidades de conducción lentas.
- La NSMH II es una neuropatía axonal con velocidades de conducción casi normales.
- La NSMH III se manifiesta como una NSMH I grave de inicio precoz.

#### Neuropatía sensitiva hereditaria

Es un raro trastorno autosómico recesivo o dominante que generalmente se manifiesta en la infancia. Existe (predominantemente) una pérdida de la sensibilidad dolorosa en las manos y los pies. Se acompaña de artropatía de Charcot y también aparecen úlceras neuropáticas en los pies.



La enfermedad de Charcot-Marie-Tooth también se conoce como atrofia muscular peroneal, en referencia al patrón de atrofia muscular en las piernas.



Una articulación osteoartítica que se vuelve muy desorganizada debido a la pérdida de la sensibilidad dolorosa se conoce como articulación de Charcot.





## Neuropatía sensitiva y autónoma hereditaria

Existen cinco formas reconocidas de neuropatía sensitiva y autónoma hereditaria. Sus características se muestran en la figura 12.1.

## Neuropatías traumáticas

El traumatismo de un nervio causa debilidad muscular o entumecimiento en el área inervada por el mismo, aunque las lesiones de los nervios sensitivos tienden a causar síntomas y signos en un área menor de la que inervan debido a la superposición de los territorios sensitivos. El traumatismo puede interrumpir parcial o completamente la función del nervio. En la figura 12.2 se muestran los tipos de lesión de los nervios periféricos. Los axones vuelven a crecer a una velocidad de 1,0-1,5 mm/día.

## Neuropatía por compresión

### Síndrome del túnel carpiano

El síndrome del túnel carpiano es frecuente, especialmente en mujeres. Se debe a la compresión ejercida sobre el nervio mediano cuando pasa profundamente al retináculo flexor en la muñeca. Los síntomas iniciales consisten en dolor y hormigueos en el territorio del nervio mediano (más frecuentemente en los dedos índice y medio), de forma característica por la noche, lo que hace que el paciente agite la mano fuera de la cama para aliviarlos. En ocasiones, el dolor asciende hacia el brazo desde la muñeca. Los signos pueden estar ausentes inicialmente. Con el tiempo, los músculos inervados por el nervio mediano, en especial el abductor corto del pulgar, presentan debilidad y atrofia muscular y pueden encontrarse signos sensitivos (fig. 12.3).

El signo de Tinel (percutiendo sobre la muñeca) y la prueba de Phalen (flexión de la muñeca durante un

Clasificación de las NSAH	
Enfermedad	Características clínicas
NSAH I	Herencia dominante. Ausencia de sensibilidad al dolor y a la temperatura (particularmente distal). Articulaciones de Charcot y mutilaciones en los pies frecuentes. Afectación autónoma rara.
NSAH II	Herencia recesiva. Combinación de pérdida de sensibilidad de fibras grandes y pequeñas. La afectación sensitiva es mayor a nivel distal. Existen anhidrosis, arreflexia y mutilaciones en las extremidades. Presión arterial y función sexual normales.
NSAH III	«Síndrome de Riley-Day», recesivo. Puede aparecer en neonatos con crisis de hipotermia y vómitos. Insensibilidad al dolor y la temperatura, arreflexia y crisis autónomas en adultos (hipotensión postural, hipertensión, sudoración, etc.).
NSAH IV	Neuropatía sensitiva congénita con anhidrosis. Asociada con retraso mental.
NSAH V	Ausencia congénita de sensibilidad al dolor sin anhidrosis. Afecta únicamente a las fibras Aδ.

**Fig. 12.1** Clasificación de las neuropatías sensitivas y autónomas hereditarias (NSAH).

Tipos de lesión nerviosa		
Lesión	Extensión	Efecto
Neurapraxia	Bloqueo transitorio. Sin lesión estructural. Generalmente la causa es una compresión del nervio.	Sin degeneración de fibras nerviosas. Alteración transitoria de la función nerviosa que se recupera completamente.
Axonotmesis	Rotura de fibras nerviosas con vaina intacta. La causa es la presión prolongada o la incurvación.	Degeneración walleriana. Los nervios vuelven a crecer sin vaina. Los efectos sobre la función pueden ser graves pero la recuperación completa es frecuente.
Neurotmesis	Sección completa del nervio.	Degeneración walleriana. La parálisis/pérdida sensitiva es completa. La regeneración puede ser lenta e incompleta.

**Fig. 12.2** Tipos de lesión nerviosa, efectos y potencial de recuperación.





minuto) pueden reproducir los síntomas, aunque una buena historia clínica es la clave para el diagnóstico. Los factores predisponentes del síndrome del túnel carpiano se presentan en la figura 12.4. El diagnóstico puede confirmarse con los estudios de conducción nerviosa.

El tratamiento puede ser conservador (férulas de muñeca en extensión ligera o inyección local de corticoides) o quirúrgico (apertura del retináculo flexor para descomprimir el nervio).

### Parálisis «del sábado noche»

La parálisis «del sábado noche» se debe a la compresión del nervio radial, sobre todo cuando el brazo descansa colgando sobre una silla durante varias horas. También puede aparecer en las fracturas humerales (ya que el nervio radial circula en el surco espiral). Se produce una muñeca caída y aparece debilidad a la extensión de los dedos y el pulgar, pero en general sin afectación sensitiva. Los pacientes suelen recuperarse espontáneamente en varios meses.

### Compresión del nervio cubital

Generalmente se produce en el codo (en el surco del epicóndilo medial), particularmente durante la

anestesia general, con el uso de muletas y secundariamente a lesiones previas del codo. También puede producirse en el túnel cubital (la banda fibrosa situada entre las inserciones del flexor cubital del carpo). Los síntomas incluyen dolor y parestesias a lo largo de la cara medial del antebrazo y entumecimiento en los dedos meñique y anular, similares a los que experimentas si te golpeas el «hueso de la risa». Pueden existir atrofia y debilidad de los pequeños músculos de la mano inervados por el nervio cubital, sobre todo del primer músculo interóseo dorsal. Si se afecta la rama para el flexor profundo de los dedos (en las lesiones situadas por encima del túnel cubital), aparecerá también debilidad a la flexión de la articulación interfalángica distal. La principal queja de los pacientes es que no pueden coger objetos haciendo la pinza.

El tratamiento incluye evitar los traumatismos innecesarios del nervio (no inclinarse sobre los codos) y, en algunos casos, cirugía.

### Meralgia parestésica

Es un síndrome que se caracteriza por hormigueos, dolor y entumecimiento en la superficie anterolateral del muslo debido a la compresión del nervio cutáneo lateral del muslo por debajo del extremo lateral del ligamento inguinal. Es muy frecuente en personas obesas, en gestantes y en las que utilizan pantalones muy ajustados.

Salvo la reducción del peso y la reconsideración del vestuario, el tratamiento es innecesario.

### Espondilosis cervical

La espondilosis cervical es un trastorno degenerativo de la columna vertebral y los discos intervertebrales que es infrecuente en pacientes menores de 50 años. Puede causar lesiones compresivas de las raíces cervicales si éstas atraviesan los agujeros de conjunción. Las raíces C5, C6 y C7 son las afectadas más frecuentemente. Los síntomas se ven en la figura 12.5.

### Avulsiones

La avulsión de las raíces espinales generalmente es secundaria a una lesión traumática grave. La localización más frecuente corresponde a las avulsiones braquiales, pero también pueden darse avulsiones lumbosacras. Dos ejemplos son:

- Parálisis de Erb: causada por la avulsión de las raíces C5 y C6 debido a una presión sobre el hombro, generalmente después de accidentes de moto o, en los lactantes, tras el parto con fórceps. No es posible abducir el hombro y el codo no puede flexionarse, de modo que el brazo cuelga flácido con la muñeca en flexión.
- Parálisis de Klumpke: avulsión de C8 y T1, que se produce generalmente cuando se tira del brazo hacia arriba de manera forzada (en particular debido a traumatismos del parto). La pérdida de



Fig. 12.3 Área aproximada de afectación sensitiva en una lesión del nervio mediano.

Factores predisponentes en el síndrome del túnel carpiano
Artritis de la muñeca
Obesidad
Embarazo
Hipotiroidismo y acromegalia
Neuropatía hereditaria con tendencia a las parálisis por presión
Movimientos repetitivos de muñeca (fregar suelos, herramientas vibradoras)
¡Pero generalmente es idiopático!

Fig. 12.4 Factores que predisponen al síndrome del túnel carpiano.

Hidden page





- Presión arterial lábil e hipotensión postural.
- Úlceras por presión.
- Ansiedad y depresión.

#### Pruebas complementarias:

- En la PDIA, en particular, los estudios de conducción nerviosa muestran una prolongación de las latencias motoras distales en los miembros superiores e inferiores. El enlentecimiento de las velocidades de conducción es un signo tardío y puede no observarse. Los potenciales de acción con frecuencia están reducidos.
- El contenido proteico en el líquido cefalorraquídeo suele estar elevado (hasta 5 g/dl), pero el recuento celular es normal.

El síndrome Miller-Fisher es una variante del SGB con:

- Un trastorno de los movimientos oculares causado por parálisis de los nervios craneales III, IV o VI.
- Ataxia cerebelosa.
- Arreflexia.

#### Tratamiento

El tratamiento consiste en evitar las complicaciones mediante determinaciones periódicas de la capacidad vital (el deterioro puede ser rápido; el paciente puede requerir ventilación sólo varias horas después del inicio de los síntomas), registro electrocardiográfico constante y cuidados de enfermería minuciosos. Los pacientes pueden requerir largas estancias en la unidad de cuidados intensivos y el 25% requieren soporte respiratorio. La plasmaféresis y la inmunoglobulina intravenosa tienen una eficacia equivalente para acelerar la recuperación. El dolor puede ser una característica prominente, que puede aliviarse mediante una buena fisioterapia y la administración de fármacos antiinflamatorios no esteroideos.

La enfermedad es, en último término, autolimitada, con remielinización de los axones en el plazo de unas semanas.

#### Diagnóstico diferencial del síndrome de Guillain-Barré

Neuropatías:

- Porfiria.
- Intoxicación aguda por metales pesados.
- Difteria.
- Vasculitis.
- Neuropatía relacionada con el VIH.

Células del asta anterior:

- Poliomieltis.

Sistema nervioso central:

- Compresión medular.
- Mielopatía transversa.
- Infarto del tronco del encéfalo.

Neuromuscular:

- Miastenia grave.
- Botulismo.

Muscular:

- Parálisis periódica.
- Polimiositis aguda.

#### Polirradiculopatía desmielinizante inflamatoria crónica (PDIC)

La PDIC tiene una fisiopatología similar a la PDIA pero con una evolución recidivante-remitente, con un comienzo más lentamente progresivo de los signos.

El trastorno responde en el 80% de los casos a los corticoides, la inmunoglobulina intravenosa y la plasmaféresis.

#### Neuropatía paraproteinéica

La neuropatía paraproteinéica se asocia a:

- Gammopatía monoclonal benigna (de significado indeterminado) –neuropatía desmielinizante con paraproteínas de tipo inmunoglobulina M e inmunoglobulina G–.
- Mieloma múltiple (especialmente el osteosclerótico) –neuropatía en el 5% de los casos, típicamente mixta sensitivo-motora–.
- Plasmocitoma solitario –como en el mieloma, con frecuencia responde a la radioterapia o a la extirpación quirúrgica del tumor primario–.
- Macroglobulinemia de Waldenström.

## Neuropatías infecciosas

#### Neuropatías postinfecciosas

Éstas incluyen:

- Síndrome de Guillain-Barré.
- Difteria: rara en el Reino Unido gracias a la vacunación. Es una neuropatía periférica progresiva causada por la exotoxina y puede aparecer pocas semanas después de la enfermedad febril aguda. Requiere tratamiento de soporte hasta la recuperación.
- Enfermedad de Lyme (síndrome de Bannwarth): rara en el Reino Unido. Puede aparecer un síndrome similar al de Guillain-Barré varias semanas después. El tratamiento de la enfermedad aguda es la benzilpenicilina; la neuropatía posterior se recupera gradualmente.

#### Neuropatías infecciosas

Todas son raras en el Reino Unido. Incluyen:

- **Lepra:** frecuente en el sur de Asia y África. Causa una neuropatía periférica parcheada (principalmente





con afectación sensitiva) con lesiones cutáneas anestésicas e hipopigmentadas y engrosamiento de los nervios. El diagnóstico se realiza mediante biopsia nerviosa o cutánea; los bacilos ácido-alcohol resistentes se observan en el tejido.

- **Tétanos:** causado por la infección de una herida por *Clostridium tetani*. Días o semanas después aparecen rigidez y dolor en la musculatura voluntaria, con dificultad para abrir la boca (trismus), rigidez facial (risa sardónica), disfagia, rigidez dorsal con hiperextensión y dificultad respiratoria. Los espasmos musculares pueden ser lo bastante intensos como para causar fracturas vertebrales conminutas y pueden conducir a fatiga e insuficiencia respiratoria. El tratamiento consiste en desbridamiento de la herida inicial, administración de benzilpenicilina e inmunoglobulina humana antitetánica y medidas de soporte adecuadas en un entorno tranquilo (dado que la estimulación puede producir espasmos). Para controlar los espasmos puede utilizarse diazepam.
- **Botulismo:** causado por la ingestión de *Clostridium botulinum*. La neurotoxina puede causar síntomas debido al bloqueo colinérgico. Horas o días después pueden aparecer síntomas de motoneurona inferior y autónomos que generalmente comienzan con visión borrosa y diplopia. La debilidad y la parálisis flácida (particularmente de los músculos laríngeos y faríngeos) se extienden hasta afectar a los músculos respiratorios. Esto puede asemejarse a una miastenia grave o a un síndrome de Guillain-Barré. La antitoxina trata la infección aguda pero la base del tratamiento son las medidas adecuadas de soporte mientras se produce la recuperación.
- **Virus del herpes simple (tipo 2):** puede causar una radiculopatía lumbosacra.
- **Virus del herpes zóster:** «culebrilla» o reactivación de un herpes zóster latente que ha permanecido quiescente en los ganglios de las raíces posteriores a partir de un episodio de varicela en edades precoces. Puede aparecer en personas normales pero es más frecuente en pacientes inmunodeprimidos (especialmente en aquéllos que presentan neoplasias hematológicas malignas y SIDA). Generalmente está presente un exantema vesiculoso dermatómico. Los síntomas causados por la afectación del nervio periférico consisten en dolor, después entumecimiento en la zona del exantema y debilidad muscular flácida en la distribución de la raíz del exantema, que después puede extenderse (e incluso puede progresar hasta un síndrome de Guillain-Barré). El aciclovir intravenoso es el tratamiento para todas las complicaciones neurológicas graves de las infecciones por los virus herpes.
- **VIH:** puede producir diversas manifestaciones neurológicas. Las complicaciones agudas incluyen

meningitis vírica leve en el momento de la seroconversión, meningoencefalitis, parálisis facial, neuropatía periférica, ganglionitis de la raíz posterior (neuropatía atáxica aguda), mielitis transversa y polimiositis. Los problemas neurológicos crónicos incluyen la mielopatía vacuolar, la neuropatía periférica y el complejo demencia-SIDA. Estos pacientes también son susceptibles a otras infecciones oportunistas como: radiculopatía por CMV, meningitis criptocócica, toxoplasmosis (abscesos cerebrales), leucoencefalopatía multifocal progresiva y meningitis tuberculosa y por micobacterias atípicas. Además, pueden presentar tumores como el linfoma primario de células B del sistema nervioso central.

## Neuropatías metabólicas y tóxicas

### Diabetes mellitus

La diabetes es la causa más frecuente de neuropatía en el Reino Unido. Es más frecuente en los diabéticos mal controlados y puede aparecer en la diabetes mellitus insulínica dependiente y no insulínica dependiente. La causa fisiopatológica sigue siendo incierta (probablemente una combinación de microangiopatía y glucosilación de los nervios). La neuropatía generalmente es axonal. En cierta medida son problemas que pueden prevenirse y mejorarse con un control adecuado de la diabetes. Existen cinco patrones clínicos principales de neuropatía:

- **Neuropatía periférica sensitiva simétrica:** es la más frecuente y causa entumecimiento, dolor y hormigueo, habitualmente en los pies, en ocasiones acompañados de debilidad muscular (una neuropatía sensitivomotora). Cuando es severa puede dar lugar a articulaciones neuropáticas (de Charcot), con destrucción y desorganización indolora de las mismas.
- **Neuropatía aguda dolorosa:** más frecuente en diabéticos de inicio reciente y en aquéllos con una mejoría súbita del control glucémico. Los síntomas pueden hacer la vida del paciente lamentable por dolores urentes en las piernas, particularmente durante la noche.
- **Neuropatía autónoma:** puede afectar al sistema urogenital (con impotencia y problemas vesicales), a la sudoración (p. ej., durante la ingesta), al tracto gastrointestinal (con atonía gástrica, diarrea nocturna, estreñimiento) y al sistema cardiovascular (especialmente con hipotensión postural).
- **Lesiones nerviosas aisladas (mononeuropatía):** especialmente del III (es llamativa la preservación de la pupila) y VI nervios craneales y en las



Hidden page



parte de los casos no son tratables, aunque hay algunas comunicaciones que informan de su mejoría con tratamientos inmunomoduladores.

- Infiltración directa: por tumores primarios o metastásicos.
- Asociadas a tumores malignos específicos: el mieloma múltiple, el plasmocitoma solitario, la macroglobulinemia de Waldenström y el linfoma en ocasiones se asocian a una neuropatía sensitivomotora generalizada.

## Síndromes neurocutáneos

Los síndromes neurocutáneos son un grupo de trastornos en los que se desarrollan tumores y hamartomas en la piel, la retina y el sistema nervioso.

### Tumores asociados con estos síndromes

#### Schwannoma

El schwannoma consiste en un crecimiento anómalo (pero benigno) de la mielina de las células de Schwann. Virtualmente todos estos tumores afectan a las neuronas sensitivas, en concreto a las del VIII nervio craneal.

#### Neurofibroma

Es un tumor cutáneo formado por una masa anormal de células de Schwann y fibroblastos. Aunque son benignos, la resección quirúrgica puede ser difícil y puede ser necesario el sacrificio del nervio afectado.

### Tumor maligno de la vaina de los nervios periféricos

Es la forma maligna del schwannoma y el neurofibroma. Es el más frecuente en los tejidos blandos profundos cercanos a los troncos nerviosos. Su localización incluye el nervio ciático y los plexos braquial y sacro. Se asocia con la neurofibromatosis tipo I.

### Neurofibromatosis

La neurofibromatosis es un trastorno neurológico hereditario (autosómico dominante) frecuente. Su incidencia es de 1:3.000. Existe un tipo I (enfermedad de von Recklinghausen) y un tipo II. Sus complicaciones (p. ej., los tumores de los nervios o del encéfalo) tienen tratamiento, de forma que el control cuidadoso de los pacientes resulta esencial.

#### Tipo I (NF I)

El tipo I está causado por una mutación en el c17q. Sus manifestaciones son:

- Cutáneas:
  - Manchas café con leche (máculas de color marrón claro).
  - Neurofibromas periféricos; dérmicos (blandos) y nodulares (duros).
  - Pecas axilares.
  - Neuromas plexiformes.
- Neurológicas:
  - Schwannomas de los sistema nervioso central y periférico (incluyendo tumores del VIII nervio craneal).
  - Meningioma.
  - Glioma (especialmente óptico).
  - Neurofibromas de la médula espinal y las raíces nerviosas.
- Oculares:
  - Hemangioma orbitario, nódulos de Lisch; hamartomas del iris.
- Malformaciones esqueléticas:
  - Escoliosis.
  - Neurofibromas subperiósticos.

#### Diagnóstico de la NF I

Deben estar presentes dos o más de los siguientes signos:

- Seis o más manchas café con leche > 5 mm de diámetro (prepuberal) (> 15 mm después de la pubertad).
- Dos o más neurofibromas o un neurofibroma plexiforme.
- Pecas axilares o inguinales.
- Glioma óptico.
- Dos o más nódulos de Lisch.
- Lesión ósea.
- Familiar de primer grado afectado con los criterios anteriores.

#### Tipo II (NF II)

El tipo II está causado por mutaciones en el c22q. Sus características incluyen:

- Schwannomas vestibulares bilaterales (neuromas acústicos).
- También pueden existir múltiples tumores del sistema nervioso central.

#### Diagnóstico de la NF II

Masas bilaterales del VIII nervio craneal en los estudios de imagen, o un familiar de primer grado con NF II y una masa unilateral del VIII nervio, o un familiar de primer grado y dos de los siguientes criterios:

- Neurofibroma.
- Meningioma.
- Glioma.
- Schwannoma.
- Opacidad capsular posterior del cristalino.





## Esclerosis tuberosa

La esclerosis tuberosa es un trastorno en el que existen múltiples hamartomas (masas mesodérmicas anormales) que generalmente son benignos, pero raramente pueden ser malignos. La enfermedad es autosómica dominante pero con una expresión muy variable. Comienza en la infancia. No tiene tratamiento, si bien los tumores pueden extirparse quirúrgicamente. Sus características son:

- Adenoma sebáceo: hamartomas de las glándulas sebáceas de la cara.
- Fibromas: dérmicos y alrededor del lecho ungual (subungueales y periungueales).
- Placas de Shagreen: placas ásperas en la piel de la región lumbar.
- Manchas café con leche (también en la retina: facomas).
- Nevos pigmentados.
- Neurológicamente pueden aparecer masas o tuberosidades cerebrales, especialmente en los ganglios basales, que producen retraso mental, alteraciones de la conducta, epilepsia e hidrocefalia.
- Alteraciones óseas: «quistes» y lesiones escleróticas en las falanges.
- Hipertelorismo: separación exagerada de las órbitas.
- Hamartomas pulmonares y en otros órganos.

## Síndrome de von Hippel-Lindau

El síndrome de von Hippel-Lindau es un trastorno autosómico dominante que comprende:

- Hemangioblastomas cerebelosos: asociados a policitemia.
- Angiomas retinianos.
- Feocromocitoma.
- Tumores renales, suprarrenales y pancreáticos.
- En ocasiones otros tumores vasculares del sistema nervioso central.

## Ataxia telangiectasia

La ataxia telangiectasia es un trastorno autosómico recesivo que causa una degeneración cerebelosa progresiva. Se caracteriza por:

- Retraso del desarrollo motor.
- Telangiectasias, especialmente en las conjuntivas y los oídos.
- Habla disártrica y ataxia.
- Apraxia ocular.
- Corea.
- Déficit de inmunoglobulinas y neoplasias linfoproliferativas malignas.
- Retraso mental leve.
- Habitualmente, muerte antes de los 30 años de edad.



Las telangiectasias son áreas localizadas formadas por capilares distendidos que se aclaran con la presión.

## Enfermedades de los músculos y de la unión neuromuscular

El término miopatía comprende todas las formas de enfermedad muscular primaria. El de distrofia hace referencia a un grupo de miopatías hereditarias en las que se producen cambios degenerativos progresivos en las fibras musculares. En la figura 12.6 se ofrece una clasificación simplificada.

### Distrofias

La distrofia muscular de Duchenne (DMD) es relativamente frecuente, con una incidencia de 1:3.500. En la mayor parte de los casos se debe a una mutación en el gen de la distrofina, lo que da lugar a niveles bajos o ausencia de esta proteína. La distrofia muscular de Becker está causada por mutaciones en el mismo gen, pero éstas resultan en la producción de una proteína acortada en lugar de ausente o afuncional, produciendo por tanto una enfermedad más leve.

Las distrofias se heredan ligadas al cromosoma X, por lo que afectan principalmente a los varones.

Los pacientes afectados presentan debilidad muscular proximal progresiva y pseudohipertrofia de los músculos de la pantorrilla.

Clasificación de los trastornos musculares/de la unión neuromuscular

Tipo de trastorno	Ejemplos
Distrofia muscular	Distrofia muscular de Duchenne, de Becker, fascioescapulohumeral, de las cinturas de los miembros, miotónica
Miopatía inflamatoria	Polimiositis, dermatomiositis, miositis por cuerpos de inclusión, miositis infecciosa, polimialgia reumática
Miopatía metabólica	Enfermedad de McArdle, trastornos mitocondriales, parálisis periódicas
Miopatía endocrina	Enfermedad tiroidea, enfermedad de Cushing
Miopatía inducida por fármacos/drogas	Clofibrato, D-penicilamina, esteroides, alcohol
Alteraciones de la transmisión neuromuscular	Miastenia grave, síndrome miasténico de Lambert-Eaton, síndrome del hombre rígido

Fig. 12.6 Clasificación de los trastornos del músculo/unión neuromuscular.

Hidden page





El síndrome miasténico de Lambert-Eaton se asocia con un carcinoma pulmonar de células pequeñas hasta en un 60% de los casos. Los pacientes que presentan este trastorno deben someterse a todas las pruebas complementarias necesarias.



- Describe las características clínicas clave de la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth.
- ¿Cuáles son las características del síndrome del túnel carpiano? ¿Qué pruebas clínicas puedes hacer para diagnosticarlo?
- Describe las diferentes formas de traumatismos de los nervios.
- Pon un ejemplo de neuropatía postinfecciosa y explica sus secuelas.
- ¿Cuáles son las posibles consecuencias de la neuropatía diabética?
- ¿Qué es la neurofibromatosis? ¿Cómo se clasifica y diagnostica?
- Compara la distrofia muscular de Duchenne y de Becker.
- Describe las anomalías subyacentes a la miastenia grave. ¿Cómo se diagnostica y trata?







# 13. Centros superiores del sistema nervioso central

En este capítulo aprenderás acerca de:

- Las funciones de las diferentes áreas de la corteza cerebral.
- Los mecanismos del aprendizaje y la memoria.
- El sistema límbico y sus funciones.
- Las funciones cognitivas y su alteración.
- Los trastornos de las funciones superiores del sistema nervioso central.
- Los fármacos antieméticos.
- Los anestésicos generales.

## Localización de la función y la conducta

### Asimetría estructural y funcional

Entre ambos hemisferios existen diferencias estructurales.

El plano temporal (cara superior del lóbulo temporal situada en el surco lateral) es mayor en el lado izquierdo. El área de Wernicke se encuentra en la parte posterior del plano temporal y el lenguaje se afecta en las lesiones de esta área del lóbulo temporal izquierdo pero no en las lesiones del derecho. Junto con el hecho de que el lado izquierdo del cerebro controla la mano derecha (la dominante en la mayoría de las personas), esto ha conducido al concepto de la «dominancia del hemisferio izquierdo». Una pequeña pero significativa proporción de personas zurdas tienen un hemisferio derecho dominante para el lenguaje.

La localización de las áreas funcionales se ha demostrado experimentalmente mediante:

- La tomografía de emisión de positrones (PET) o la resonancia magnética funcional en sujetos normales mientras llevan a cabo una serie de tareas.
- La prueba de Wada en la que se inyecta amital sódico en una arteria carótida anestesia temporalmente un hemisferio, de modo que las tareas sólo pueden ser procesadas por el otro. Por ejemplo, la inyección de amital sódico en la arteria carótida izquierda bloqueará transitoriamente el habla en la mayoría de los sujetos.

Aunque los hemisferios derecho e izquierdo están conectados mediante el cuerpo calloso, ambos llevan a cabo funciones diferentes. Las pruebas de ello se deducen a partir de:

- Pacientes con lesiones localizadas en un hemisferio (p. ej., aquéllos con afasia tras un ictus hemisférico izquierdo).
- Pacientes con epilepsia de gran mal grave sometidos a una sección del cuerpo calloso (comisurotomía) para evitar la extensión de las convulsiones.
- Estudios en animales con «cerebro dividido» en los que se ha realizado una comisurotomía.

En un experimento clásico con pacientes comisurotomizados, se presentó a los sujetos un dibujo de una manzana únicamente en su campo visual derecho. Un paciente refirió ver una manzana, como sería de esperar. Sin embargo, si se le presentaba en el campo visual izquierdo (y por tanto en el hemisferio derecho), el paciente refería no ver nada; no había perdido el campo visual izquierdo y era capaz de señalar una manzana o de reconocerla al tacto. En otras palabras, el hemisferio derecho del paciente no podía nombrar el objeto pero podía identificarlo por medios no verbales.

Los experimentos con cerebros divididos pueden no aportarnos todos los datos, ya que las pruebas indican que la capacidad de un hemisferio para realizar una tarea puede deteriorarse tras una comisurotomía. Sin embargo, en una visión simplificada, la lateralización puede resumirse como:

- El hemisferio izquierdo está implicado en el razonamiento intelectual y el lenguaje.
- El hemisferio derecho está más relacionado con la construcción espacial (incluyendo la percepción profunda y el «mapa» interno de nuestro entorno) y con las emociones.

Esto no es absoluto en todos los pacientes y la existencia de conexiones comisurales complica esta simplificación.

Existe un componente de plasticidad en la localización funcional. En los niños que sufren una lesión de un hemisferio, el otro puede asumir ciertas funciones de modo que no se produce un déficit apreciable. No ocurre así en los adultos, como demuestran los efectos de un ictus.

### Localización cortical

Las diferentes regiones corticales desarrollan funciones distintas. Esto se debe a las diferencias en sus conexiones aferentes y eferentes.





Las regiones de los diferentes lóbulos pueden dividirse en unidades funcionales:

- Áreas sensitivas o motoras primarias, que reciben información del exterior del encéfalo o que se proyectan hacia fuera del encéfalo.
- Áreas sensitivas o motoras de orden superior, donde se realiza el procesamiento adicional de la información correspondiente a una modalidad sensitiva. Por ejemplo, las áreas visuales V2-V5 segregan la información en canales de color, forma y movimiento. El área motora suplementaria tiene la función de programar los movimientos integrando las aferencias procedentes de la corteza prefrontal, los ganglios basales y la corteza del cíngulo.
- Áreas de asociación en las que se reúne la información de diferentes modalidades para llevar a cabo un procesamiento que no sólo abarque a la visión, la audición, etc. (p. ej., la corteza parietal posterior tiene como función integrar la información visual con la información somática para que tengamos conciencia de nuestra situación en el espacio).

## Lóbulos frontales

Los lóbulos frontales tienen:

- Un área de asociación que planifica las secuencias de las respuestas, que modifica los patrones de respuesta para adaptarse a las demandas actuales y que controla los estados emocionales.
- Áreas de procesamiento motor de orden superior con funciones de control motor sobre los movimientos oculares (los campos oculares frontales) y el habla (área de Broca en el lado dominante).

Por tanto, la lesión de la corteza frontal puede producir:

- Incapacidad para organizar las respuestas de cara a la solución de los problemas.
- Un patrón erróneo de «perseveración» en tareas en las que las normas cambiantes gobiernan las respuestas. La prueba de clasificación de tarjetas de Wisconsin se basa en pedir al paciente que clasifique las tarjetas de acuerdo con una regla (p. ej., el mismo color), que el examinador cambia a continuación (p. ej., la misma forma). El paciente aplica la nueva norma a partir de la retroalimentación que obtiene del examinador sobre el acierto o desacierto en la clasificación de las tarjetas. La perseveración aparece cuando el sujeto continúa utilizando una regla antes correcta que se ha convertido en incorrecta.
- Cambios de personalidad que aparecen en el campo emocional. Los pacientes típicamente se hacen más impulsivos y agresivos y presentan cambios rápidos en su estado emocional. Esto se denomina desinhibición.

- Movimientos oculares desordenados para buscar una escena visual.
- La lesión del área de Broca produce alteraciones de la producción del lenguaje, con un habla vacilante y limitada (descrita como «telegramática»).
- Alteraciones de la memoria funcional (con tendencia a la distracción).

Es raro que estos pacientes sean conscientes de su trastorno.



La perseveración puede ser un síntoma importante en la demencia. Cuando se les pregunta su nombre, los pacientes pueden responder correctamente, pero ante cuestiones posteriores (diferentes) contestarán lo mismo.

## Lóbulos temporales

Los lóbulos temporales tienen:

- Áreas de asociación implicadas en el aprendizaje.
- Áreas sensitivas de orden superior implicadas en la comprensión del lenguaje (área de Wernicke) y el reconocimiento visual de los objetos.

Las consecuencias de una lesión temporal son:

- Trastornos del aprendizaje de la información verbal en las lesiones del lado izquierdo.
- Trastornos del aprendizaje de la información visuoespacial en las lesiones del lado derecho.
- Problemas para la comprensión del lenguaje hablado y escrito pero sin pérdida de la fluidez en la producción del lenguaje (afasia receptiva). Esto da lugar a un habla sin significado o irrelevante.
- Agnosia de los objetos, en la que los pacientes no pueden reconocer objetos a partir de la información visual pero sí a través de otras modalidades (p. ej., el tacto).

## Lóbulos parietales

Los lóbulos parietales tienen:

- Un área sensitiva primaria que recibe información somatosensitiva.
- Un área sensitiva de orden superior.
- Un área de asociación en la que convergen muchas modalidades sensitivas y aferencias motoras para elaborar una imagen sobre la posición del organismo en el entorno (incorporando los mecanismos de la atención) y la estructuración de dicho entorno.





Por tanto, la lesión parietal puede producir:

- Ausencia de sensación consciente de una mitad del cuerpo.
- Déficit de atención que se manifiesta en forma de negligencia (habitualmente de la mitad izquierda del espacio tras una lesión del lado derecho).
- Incapacidad para realizar movimientos oculares voluntarios tras una lesión parietooccipital bilateral (síndrome de Balint).
- Apraxia de construcción, es decir, incapacidad para organizar el movimiento en el espacio (se observa en las lesiones del lado derecho). Se valora pidiendo al paciente que intente copiar una figura dibujada, por lo general los pentágonos con intersección de la prueba mini-mental.
- Trastornos de la conciencia espacial (también se observan principalmente en las lesiones del lado derecho). Éstos se manifiestan como un déficit de la búsqueda dirigida.
- Trastornos del lenguaje (principalmente en la lesión del lóbulo parietal dominante, aunque pueden existir ciertos aspectos del habla que se procesan en el hemisferio no dominante).
- Agnosia: incapacidad para percibir con normalidad los objetos. Las personas con lesión parietal pueden presentar astereognosia (incapacidad para reconocer los objetos por el tacto). Por ejemplo, no podrían coger una determinada moneda de una serie de las mismas de un bolsillo sólo por el tacto sin verlas.

Cada hemisferio representa la mitad contralateral del espacio en la corteza parietal. Sin embargo, en cada hemisferio está representada una cantidad desigual de espacio. En el hemisferio izquierdo sólo se representa el lado derecho del espacio. En el derecho se representa el lado izquierdo y parte del espacio del lado derecho. Por ello el lado derecho del espacio está ligeramente sobrerrepresentado.

Esto significa que las lesiones de la corteza parietal izquierda no afectan gravemente al procesamiento del lado derecho del espacio porque éste está siendo valorado en cierta medida por la corteza parietal derecha.

Las lesiones del lado derecho producirán efectos más severos sobre el procesamiento de la mitad izquierda del espacio porque esta función no se lleva a cabo en ninguna otra región.

## Aprendizaje y memoria

El aprendizaje es la adquisición de nueva información. La memoria es la retención de la información aprendida y puede dividirse en dos partes básicas:

- Memoria declarativa para los hechos (memoria semántica, p. ej., Londres es la capital del Reino

Unido) y para los acontecimientos (memoria episódica, p. ej., comí un sándwich para almorzar). Ambas son fáciles de adquirir y de perder.

- Memoria de procedimientos para las habilidades/conducta, que es difícil de adquirir y también de perder (incluso en caso de una pérdida profunda de la memoria declarativa, p. ej., nunca olvidas montar en bicicleta).

La memoria declarativa puede dividirse en tres partes, como se muestra en la figura 13.1:

- Memoria sensitiva.
- Memoria funcional.
- Memoria a largo plazo.

### Memoria sensitiva

La memoria sensitiva es la acumulación de toda la información sensitiva que acaba de ser procesada. Se conserva en depósitos que son específicos de cada modalidad (p. ej., visuales, táctiles, etc.) dotados de gran capacidad, pero con una limitación del tiempo durante el cual se puede conservar dicha información (desaparecen después de 0,5 seg).

No existe un acceso consciente a la memoria sensitiva. Su función afecta la atención selectiva, filtrando los estímulos de entrada que serán procesados de modo consciente por la memoria funcional.

### Memoria funcional

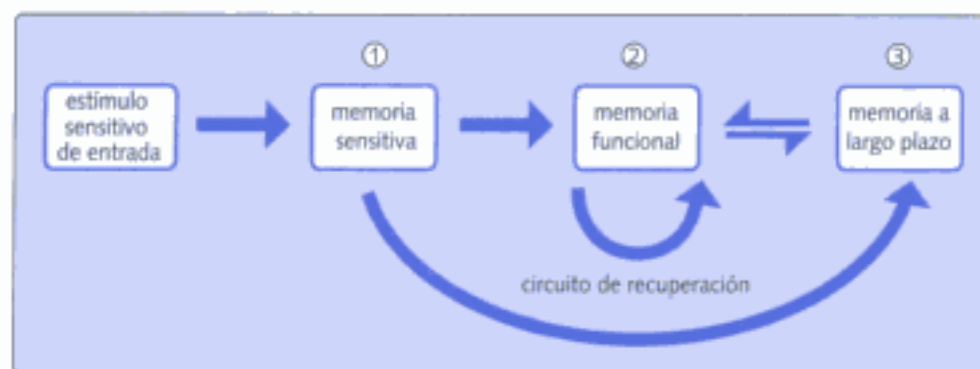
La memoria funcional contiene la información que se está procesando en cada momento, a la que tenemos acceso consciente. La información que se incorpora a la memoria funcional procede de la memoria sensitiva o de la memoria a largo plazo.

- Su amplitud (capacidad máxima) es típicamente menor de una docena de unidades de información (números, palabras, etc.).
- Funciona como un sistema de «quita y pon», de modo que las nuevas unidades de información desplazan a las antiguas de la memoria funcional. Se cree que las unidades sólo se almacenan durante un máximo de unos pocos minutos.
- Tiene un depósito visual y otro verbal. Las palabras se codifican con más probabilidad por sus propiedades acústicas que por sus características semánticas (su significado).

### Memoria a largo plazo

La memoria a largo plazo es un conjunto de diferentes tipos de memoria que se agrupan juntos por la naturaleza de la información almacenada. Como principio general de las propiedades de la memoria a largo plazo, estos depósitos tienen una capacidad ilimitada, salvo por las limitaciones de la capacidad del mecanismo de recuperación.





**Fig. 13.1** Modelo en tres estadios de la memoria.

## Diferencias entre la memoria a largo plazo y la memoria funcional

### Estudios de amnesia

En el síndrome de Wernicke-Korsakoff, la amnesia afecta a la memoria para los acontecimientos de la vida adulta (preservando los recuerdos de la infancia), pero los pacientes conservan la amplitud de la memoria funcional.

### El efecto de la posición seriada

Después de dar una lista de datos a sujetos normales y de pedirles que recuerden libremente la información en cualquier orden, tienden a recordar preferentemente las primeras unidades de información y las últimas (el efecto de primacía y de novedad, respectivamente). Si transcurre un período de tiempo antes de valorar la memoria, el efecto de novedad se pierde. Esto sugiere que la memoria funcional conserva los datos suministrados más recientemente y que la memoria a largo plazo mantiene las primeras unidades de información.

### Estrategia de codificación para la conservación de la información verbal

La memoria funcional utiliza una estrategia acústica (la evidencia de su existencia procede de los patrones de error empleados por los sujetos normales cuando recuerdan la información verbal), mientras que la memoria a largo plazo almacena la información verbal en términos de significado (típicamente, podemos recordar la «esencia» de lo que se ha dicho sin recordar las palabras realmente utilizadas).

### Capacidad de información

La memoria funcional es limitada en cuanto a la cantidad de información que conserva y al tiempo durante el cual la mantiene. La memoria a largo plazo tiene una capacidad ilimitada para la información y la que conserva tiene una «vida propia» mucho más prolongada. Con el tiempo existe una pérdida gradual del espacio de almacenamiento o, más probablemente, una reducción de la capacidad para recuperar la información almacenada. Por ello tendemos a ser más olvidadizos a medida que envejecemos.

## Amnesia y localización de la función de la memoria

La amnesia es la pérdida de la memoria y/o de la capacidad para aprender causada por una lesión cerebral (amnesia orgánica) o por causas psicológicas, como un estrés intenso (amnesia psicógena).

- La amnesia retrógrada es la pérdida de memoria para los acontecimientos ocurridos antes de la lesión. Los recuerdos que han sido transferidos recientemente desde los depósitos a corto plazo a los depósitos a largo plazo pueden ser más vulnerables a la alteración.
- La amnesia anterógrada es la incapacidad para formar nuevos recuerdos después de la lesión.

Las estructuras del lóbulo temporal medial (p. ej., hipocampo y circunvolución parahipocampal) se han relacionado con la función de la memoria ya que la lesión de estas áreas altera la memoria declarativa, preservando la memoria de procedimientos. Esta área recibe información muy elaborada desde las áreas de asociación de la corteza y, como una posible base celular de la memoria, se ha registrado el fenómeno de la potenciación a largo plazo en las células del hipocampo (v. más adelante).

Las alteraciones de la memoria también pueden aparecer después de lesiones frontales y lesiones talámicas.

## Sistema límbico

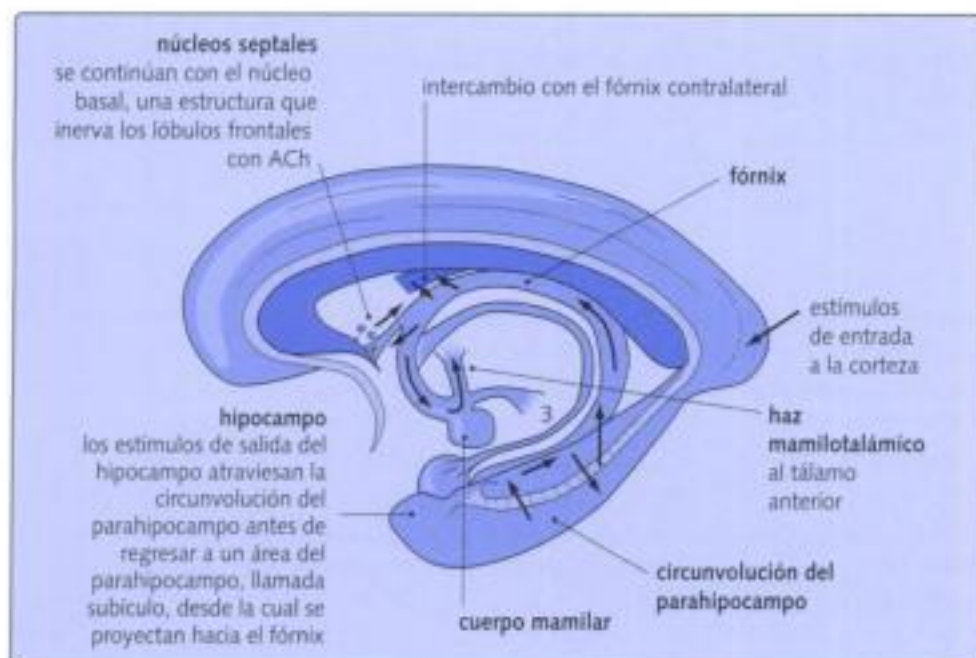
### Generalidades del sistema límbico

El sistema límbico es un complejo grupo de haces de fibras y sustancia gris. Se localiza en la cara medial de cada uno de los lóbulos temporales rodeando (*limbus* = borde) la parte superior del tronco del encéfalo.

- Es el «sistema nervioso» de los sentimientos y la conducta emocional.
- Tiene extensas conexiones con regiones inferiores y superiores del sistema nervioso central que confieren al sistema capacidad para integrar una amplia gama de estímulos.



Hidden page



**Fig. 13.3** Procesamiento en el circuito del hipocampo. Para trazar la vía, comenzar en el hipocampo y seguir las flechas.

membrana postsináptica causa una alteración del receptor de NMDA, lo que permite la entrada de calcio en la célula. Esto produce una activación de la proteincinasa y la fosforilación del receptor AMPA del glutamato (el receptor utilizado en circunstancias normales en las sinapsis glutamatérgicas). Los datos recientes sugieren que esto puede conducir a una duplicación de la terminación presináptica (por un mecanismo desconocido) y el consiguiente refuerzo de la sinapsis. La secuencia de fenómenos se resume en la figura 13.4.

- En el síndrome de Wernicke-Korsakoff, en el que la combinación del abuso de alcohol y un déficit de tiamina da lugar a un trastorno de la memoria con amnesia anterógrada, se produce una degeneración de los cuerpos mamilares. También puede existir una escasa capacidad para recordar los acontecimientos previos al inicio de la enfermedad (amnesia retrógrada).



La enfermedad de Alzheimer se caracteriza por la incapacidad para formar nuevos recuerdos y se debe al depósito de ovillos neurofibrilares y placas amiloides en las áreas parahipocampales.

### Circuito amigdalario

La función de este circuito es menos clara, debido posiblemente a que sus conexiones son bastante más difusas.

La amígdala es un conjunto de grupos celulares situados en el extremo anterior del lóbulo temporal

medial, inmediatamente por delante del hipocampo. La figura 13.5 muestra las aferencias de la amígdala. Sus eferencias son conexiones simples que se dirigen hacia los orígenes de las aferencias (conexiones recíprocas), aunque la vía eferente más importante llega hasta el tálamo a través de la estría terminal.

Existen muchas funciones potenciales de la amígdala aunque aún no se ha propuesto una «teoría unificadora».

- Las lesiones experimentales en animales que examinan la función de la parte lateral de la amígdala sugieren que este circuito está implicado en el control de la conducta en relación con los estímulos asociados a la recompensa (particularmente alimenticios).
- Cuando se estimula la amígdala, los pacientes refieren un fuerte sentimiento de temor. Existe una respuesta autónoma simpática acompañante. Esto ha llevado a la teoría de que las reacciones emocionales pueden estar determinadas en parte por la actividad de la amígdala. Las lesiones pueden causar una alteración del reconocimiento de la expresión facial de las emociones en otras personas. La ablación de la amígdala y del



La incapacidad de los niños autistas para «leer» las expresiones faciales de los demás se ha utilizado como prueba de que presentan una lesión de la amígdala. El aislamiento social característico del autismo es más típico de las lesiones del cíngulo.



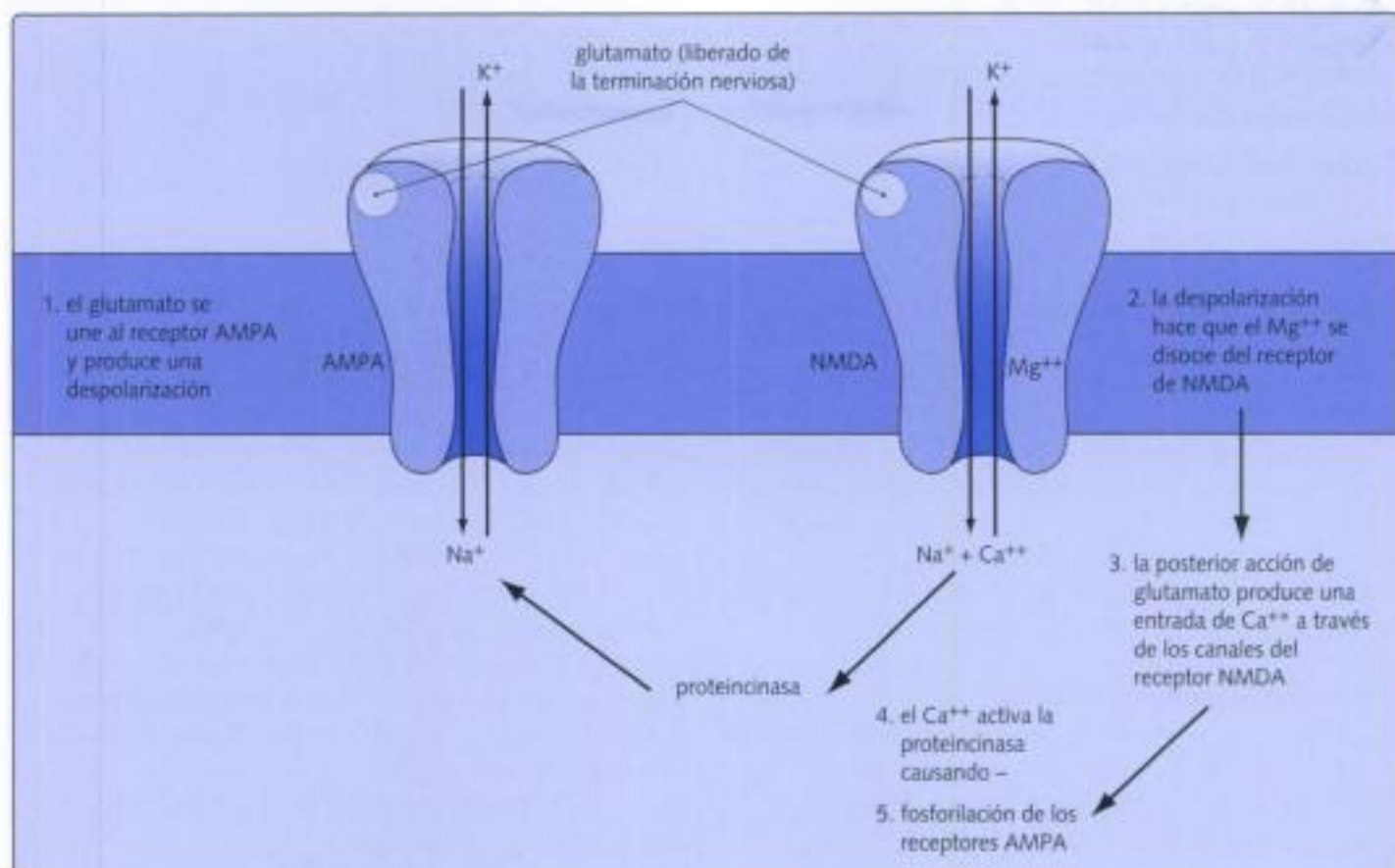


Fig. 13.4 Mecanismo propuesto para la potenciación a largo plazo.

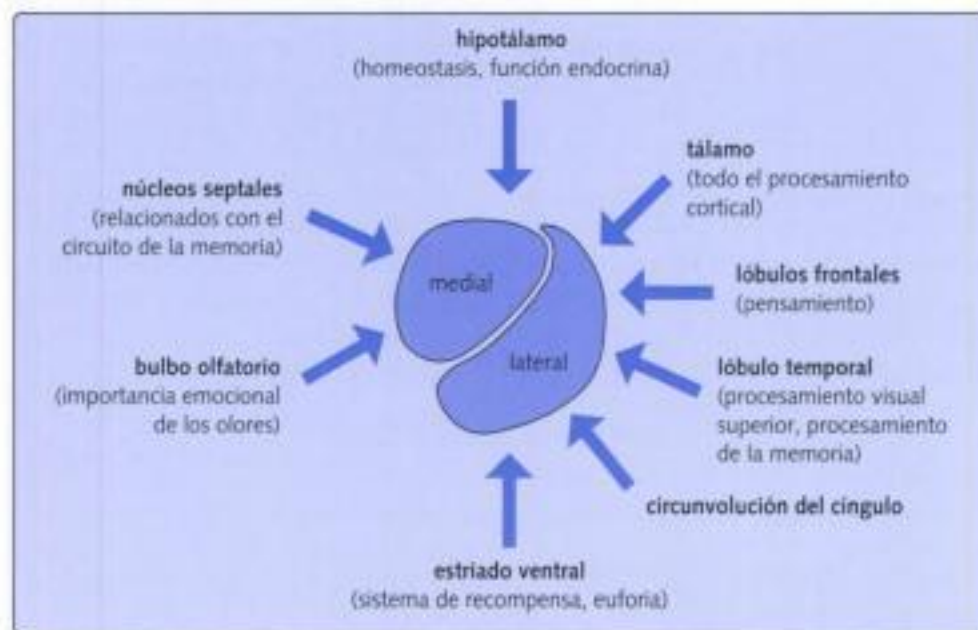


Fig. 13.5 Conexiones de la amígdala.

hipocampo en monos produce el síndrome de Klüver-Bucy, caracterizado por una disminución de las emociones, retraimiento, tendencia a llevarse todo a la boca e hipersexualidad. Los pacientes con epilepsia del lóbulo temporal tienden a mostrar síntomas opuestos a éstos.

- La amígdala está implicada en el aprendizaje, particularmente en la asociación de un estímulo a una respuesta emocional.

### La circunvolución del cíngulo

La circunvolución del cíngulo se incurva alrededor del sistema límbico y los ventrículos laterales. Interviene en las conductas motoras complejas, la percepción del dolor y las interacciones sociales.

Los pacientes con lesiones de esta área son típicamente individuos aislados socialmente y pueden estar tan retraídos que llegan a permanecer acinéticos (sin movimiento) y mudos.



## Desarrollo y degeneración cognitiva

### Desarrollo cognitivo

El desarrollo cognitivo en los niños se valora mediante las pruebas de aprendizaje y la observación de su conducta. Existen «metas» establecidas que los niños deben haber alcanzado a determinadas edades.

Existen muchos factores que influyen en la velocidad de desarrollo cognitivo y en el nivel que alcanzarán finalmente los individuos. El ambiente químico es crucial, tanto intraútero como durante la primera infancia, al igual que el estado nutricional durante este período. Dependiendo de cómo se valore la función cognitiva, la cantidad y la calidad de la educación influirán en el resultado final.

### Capacidades del recién nacido

Las capacidades cognitivas del recién nacido incluyen:

- Discriminación auditiva, así como localización del origen del sonido. Ésta se valora mediante la observación de los movimientos de la cabeza.
- Aprendizaje operativo en el cual, si se recompensan ciertas respuestas, es más probable que los niños ofrezcan dichas respuestas.
- Realización de movimientos oculares de seguimiento.
- Interés preferente por ciertos estímulos (p. ej., caras humanas).

Las capacidades motoras del recién nacido son programas motores básicos (p. ej., los movimientos de alcance si se soporta su peso corporal).

La conducta social del recién nacido consiste en interactuar con el cuidador principal mediante la imitación de sus movimientos faciales.

### Cambios motores

Las nuevas capacidades motoras emergen con un patrón establecido y la frecuencia de aparición varía en función de la estimulación del niño. Ciertos trastornos (p. ej., el síndrome de Down) afectarán adversamente a la consecución de estas metas.

Las aferencias visuales son fundamentales para el desarrollo natural de los movimientos de alcance. Los lactantes con ceguera congénita necesitan dispositivos especiales, como localizadores de eco, para desarrollar movimientos de alcance adecuados.

Los cambios fundamentales en el desarrollo motor a medida que el niño crece consisten en la adquisición de un mayor control sobre los movimientos finos y la mayor fluidez en una serie de movimientos.



La detección de la ceguera (p. ej., por cataratas congénitas) y la sordera en el recién nacido es esencial.

### Cambios perceptivos

Los cambios en las habilidades perceptivas implican aprender a interpretar la información sensitiva. Un hito importante es el desarrollo de la percepción de profundidad que se valora con el experimento del acantilado visual de Gibson. Se permite que el lactante explore libremente un plano horizontal que contiene una zona transparente que revela la existencia de un descenso con respecto al nivel del suelo. En lactantes muy pequeños no se aprecian signos de temor ante el aparente riesgo de caída. Sin embargo, durante el período de gateo no cruzarán el acantilado visual situado sobre el área transparente.

La velocidad de adquisición de conocimientos acerca del entorno limita el desarrollo de las capacidades perceptivas y también afecta a los mecanismos de la atención.

### Esquema global del desarrollo cognitivo: teoría de Piaget

#### Estadio sensitivomotor: 0-2 años

Se produce una exploración del entorno y el niño aprende a distinguirlo de sí mismo (el inicio de la autoconciencia). Esta fase también se caracteriza por el desarrollo de la permanencia de los objetos, durante la cual los lactantes comprenden que los objetos existen aunque ellos dejen de percibirlos (p. ej., después de eliminarlos de su campo visual). En opinión de Piaget, ésta es la base del pensamiento porque demuestra que los lactantes pueden conservar representaciones de los objetos en su mente.

#### Estadio preoperativo: 2-7 años

En este estadio los niños son capaces de participar en el juego simbólico utilizando el lenguaje y los dibujos para representar experiencias. Es una fase de declinación del egocentrismo: pueden establecer empatía con los otros.

#### Pensamiento operativo concreto: 7-11 años

Esta fase se caracteriza por el desarrollo de la conservación, en la que los niños pueden apreciar que algunos aspectos de los objetos siguen siendo los mismos a pesar de que cambie su apariencia. Se pone de manifiesto mediante la prueba de los lapiceros –dos lapiceros idénticos se colocan de modo que tengan sus bases y puntas alineadas–. A continuación, se mueve uno con respecto al otro de modo que parezca más largo que el primero (si se ignora el hecho de que las bases se han desplazado una con respecto a la otra). Los niños





que conservan no deducirán que, cuando se han movido los lapiceros, uno debe ser más largo que el otro. En este estadio los niños son capaces de pensamiento lógico –ver las relaciones entre las cosas y aplicar reglas a las nuevas situaciones– pero no pueden realizar tareas que impliquen un razonamiento abstracto.

### **Pensamiento operativo formal: 11-15 años**

En este estadio se desarrolla la capacidad de razonamiento abstracto.

### **Adquisición del lenguaje**

Este proceso no se conoce en su totalidad, pero la idea actual (basada en las teorías de Chomsky y Pinker) es que existe una forma preprogramada de comprender la construcción del lenguaje.

Este conocimiento innato de la actividad del lenguaje permite su aprendizaje rápido a edades precoces con independencia de cómo se presente el lenguaje (es decir, el aprendizaje y la facilidad de su uso son iguales para los sistemas verbales y de signos; los niños sordos aprenden el lenguaje de signos más rápidamente y lo utilizan de un modo más rico que sus padres no sordos).

En los niños con retraso del habla se deben realizar pruebas rápidamente para detectar déficit auditivos, ya que el lenguaje puede ser más difícil de adquirir a medida que el niño crece.

## **Degeneración cognitiva**

### **Envejecimiento cerebral**

Los cambios macroscópicos en el encéfalo comprenden una reducción del volumen total, el peso y el tamaño de las circunvoluciones y un aumento del tamaño ventricular. Esto se debe a atrofia (es decir, reducción del tamaño de las células) y pérdida de células nerviosas. Se producen alteraciones en la distribución de los tipos celulares. Existe una reducción constante del número de neuronas grandes acompañada de un incremento de las neuronas pequeñas y de las células gliales de los 20 años en adelante.

La muerte neuronal puede deberse a pre-programación, a sensibilidad a ciertos factores o a la acumulación de mutaciones.

### **Envejecimiento eficaz**

El deterioro de la función mental no es una consecuencia inevitable del envejecimiento. La ramificación compensadora de las dendritas de las neuronas supervivientes puede ayudar a mantener el número total de conexiones sinápticas. Este proceso se denomina sinaptogénesis reactiva.

La sinaptogénesis reactiva explica por qué se produce un aumento de la longitud de las dendritas de las células granulosas del hipocampo entre las edades intermedias y avanzadas de la vida. La

longitud media de las dendritas comienza a disminuir después de los 80 años, lo que sugiere que existe un límite en la duración de este proceso de protección frente a los efectos de la pérdida celular.

### **Demencia**

La demencia ha surgido como una enfermedad moderna debido a la mejoría en la esperanza de vida. El 5% de los individuos mayores de 65 años tienen una demencia severa.

La forma más frecuente de demencia es la de tipo Alzheimer, en la que existe un deterioro que afecta a todos los aspectos de la función cognitiva y la personalidad (p. ej., memoria, atención, orientación.) La histopatología neuronal es típica e incluye:

- Alteraciones del citoesqueleto, los denominados ovillos neurofibrilares formados por filamentos helicoidales dobles de una proteína llamada  $\tau$  (tau), que es una forma anormalmente fosforilada de una proteína asociada a los microtúbulos.
- Depósitos extracelulares de proteínas ricas en  $\beta$ -amiloide y apolipoproteína E, denominadas placas seniles. El precursor de la  $\beta$ -amiloide es una proteína de la membrana celular que actúa como inhibidor de las proteasas. Las mutaciones del gen que codifica la proteína precursora pueden ser responsables de algunos de los casos familiares de la enfermedad de Alzheimer.

Existe una reducción característica del peso del cerebro y atrofia cortical. Se produce una pérdida notable de neuronas, por lo general más marcada en el hipocampo, en la circunvolución parahipocámpal y en las cortezas frontal, temporal anterior y parietal (que afecta sobre todo a las neuronas piramidales glutamatérgicas).

La pérdida celular también afecta al complejo del prosencéfalo basal, sobre todo al núcleo basal (de Meynert) que da lugar a proyecciones colinérgicas difusas hacia la mayor parte de la neocorteza, y a los núcleos septales mediales que inervan difusamente el hipocampo también mediante proyecciones colinérgicas. Las estrategias terapéuticas orientadas a aumentar la liberación de acetilcolina cerebral han tenido un éxito limitado.



La demencia vascular (también llamada «demencia multiinfarto») se caracteriza por un deterioro escalonado de la función cognitiva.

### **Aspectos psicológicos del envejecimiento**

Los cambios normales de la función cognitiva se inician entre los 50 y los 60 años y comprenden:

Hidden page





Propiedades de las benzodiazepinas			
Fármaco (semivida en paréntesis)	Metabolito (semivida en paréntesis)	Duración de la acción (h)	Uso clínico
Lorazepam (1-12 h)	Ninguno	12-18	Ansiolítico, hipnótico, anticonvulsivo
Temazepam (8-12 h)	Ninguno	12-18	Ansiolítico, hipnótico
Diazepam (20-40 h)	Nordiazepam (60 h)	24-28	Ansiolítico, anticonvulsivo
Clonazepam (50 h)	Ninguno	24-48	Ansiolítico, anticonvulsivo (crisis de ausencia)

**Fig. 13.7** Propiedades de las benzodiazepinas.

En la figura 13.7 se señalan las diferencias entre las distintas benzodiazepinas. Algunas tienen metabolitos activos con una semivida más prolongada que la del fármaco administrado. Esto es importante si la benzodiazepina se ha tomado durante un largo período de tiempo, particularmente en ancianos, dado que puede provocar un estado de sedación prolongado.

### Moduladores de la 5-hidroxitriptamina

- Existe una teoría de la ansiedad basada en la 5-hidroxitriptamina (5-HT) que implica el funcionamiento alterado de la inervación cortical a partir de los núcleos del rafe.
- El objetivo al desarrollar fármacos que influyan sobre los sistemas de la 5-HT es encontrar un ansiolítico que no produzca sedación ni incoordinación. Hasta ahora, el único que ha conseguido esto en la práctica clínica es la bupiriona (un agonista de la 5-HT). Esto puede parecer contra-intuitivo porque siempre se ha pensado que los niveles elevados de 5-HT en el cerebro causan ansiedad. Se cree que la bupiriona puede actuar sobre los receptores presinápticos disminuyendo la liberación de 5-HT endógena. En general, tiene un perfil de efectos colaterales mucho mejor que las benzodiazepinas (menor sedación, retardo psicomotor y dependencia). Los efectos adversos que produce son marcadamente diferentes: mareo, nerviosismo, excitación. El principal factor limitante para su prescripción es el precio.

### Fármacos utilizados en los trastornos afectivos

Los trastornos afectivos implican una alteración del humor y pueden considerarse como extremos patológicos del espectro normal de las variaciones del estado de ánimo. Se clasifican de acuerdo con los extremos hacia los que se aproximan y según el tipo de síntomas referidos por el paciente.

- Los trastornos afectivos unipolares se presentan bien con manía (euforia, aumento de la actividad motora, fuga de ideas y delirios de grandeza) o

bien con depresión (ideas de miseria, malestar y desesperanza).

- Los trastornos afectivos bipolares oscilan entre episodios de depresión y manía.

Se ha intentado clasificar los tipos de depresión centrándose en dos grupos claros de síntomas:

- Depresión «reactiva», en la que existe una causa psicológica clara, con síntomas menos intensos y una menor probabilidad de trastornos biológicos. Ésta puede aparecer, por ejemplo, en respuesta al duelo.
- Depresión «endógena», en la que no hay una causa clara. Se observan síntomas más graves (p. ej., ideas suicidas) y existe una mayor probabilidad de alteraciones biológicas (p. ej., trastornos del sueño, anorexia, pérdida o aumento de peso). Las depresiones que presentan alguna de estas características tienden a responder mejor al tratamiento farmacológico.

### Teoría monoaminérgica de la depresión

Durante muchos años se pensó que la depresión se debía a una actividad reducida de las monoaminas (dopamina, noradrenalina). Esta observación explica por qué:

- Los inhibidores de la monoaminoxidasa pueden mejorar el estado de ánimo al reducir el catabolismo de las monoaminas.
- Los antidepresivos tricíclicos pueden mejorar el estado de ánimo al bloquear la recaptación de noradrenalina en la hendidura sináptica.
- La reserpina produce un síndrome seudodepresivo en modelos animales porque causa una depleción de aminas.
- La metildopa produce depresión porque inhibe la síntesis de noradrenalina.

La teoría monoaminérgica no puede explicar por qué:

- La anfetamina, la cocaína y la L-dopa, todas las cuales influyen en los sistemas monoaminérgicos, no elevan el estado de ánimo en pacientes deprimidos.
- Los antidepresivos atípicos (p. ej., el iprindol) actúan sin intervenir sobre los sistemas monoaminérgicos.





- Existe un retraso «terapéutico» de 2 semanas entre los efectos neuroquímicos plenos de los antidepresivos y el comienzo de su acción terapéutica.

Es improbable que los mecanismos monoaminérgicos por sí solos sean responsables de los síntomas de depresión.

### Antidepresivos tricíclicos (ATC)

Esta clase de fármacos actúa reduciendo la captación de noradrenalina y 5-HT en la hendidura sináptica. La imipramina y la amitriptilina son dos ejemplos y tienen una eficacia similar.

El perfil de efectos adversos incluye:

- Efectos del bloqueo muscarínico: sequedad de boca, visión borrosa, estreñimiento.
- Efectos del bloqueo  $\beta$ -adrenérgico: hipotensión postural.
- Bloqueo de la captación de noradrenalina cardíaca, produciendo arritmias (mayor con amitriptilina).
- Efectos centrales: sedación (mayor con amitriptilina), convulsiones, manía.
- Aumento de peso.
- Interacción con alcohol y fármacos antihipertensivos.

En caso de sobredosis, el paciente presenta confusión, manía y arritmias.

La principal indicación de los ATC es la depresión con características «endógenas» y la amitriptilina es útil en las alteraciones del sueño pero debe evitarse si los pacientes están muy apáticos o tienen ideación suicida importante. También son eficaces en los trastornos fóbicos, en el trastorno obsesivo-compulsivo y en el trastorno de pánico.

### Inhibidores de la monoaminoxidasa (IMAO)

La MAO tiene dos formas principales, MAO<sub>A</sub> y MAO<sub>B</sub>, que se diferencian en cuanto al sustrato de preferencia. La inhibición de la forma A se relaciona más con la eficacia antidepresiva. Estos fármacos reducen la actividad de la MAO, actuando preferentemente sobre las terminaciones nerviosas de 5-HT y noradrenalina. Como ejemplos cabe citar la fenelzina (inhibidor irreversible) y la moclobemida (selectivo para la MAO<sub>A</sub>).

Su perfil de efectos adversos incluye:

- Interacción con las aminas de acción indirecta, como la tiramina de los alimentos (queso, vino) o los fármacos de venta sin receta que contienen efedrina o fenilefrina. La inhibición de la MAO en el hígado implica que las aminas que actúan de forma indirecta y que normalmente se habrían metabolizado, pueden acceder a la circulación sistémica. Esto produce una liberación de noradrenalina, con un incremento importante de la presión arterial y posiblemente la muerte debido a un accidente cerebrovascular.
- Estimulación del sistema nervioso central: excitación, temblor.

- Bloqueo simpático: hipotensión.
- Bloqueo muscarínico: sequedad de boca, visión borrosa, estreñimiento.
- La fenelzina puede ser hepatotóxica.

En caso de sobredosis, los pacientes presentan convulsiones.

Los IMAO, particularmente la moclobemida, se utilizan en la depresión grave.

### Inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina (ISRS)

Los ISRS son tan eficaces como los ATC, lo que sugiere que los mecanismos serotoninérgicos son, más que los relacionados con la noradrenalina, los responsables en parte de la depresión. La fluvoxamina y la fluoxetina son dos ejemplos de esta clase de fármacos.

Su perfil de efectos adversos es mucho más benigno que el de los ATC o los IMAO, dado que no se producen interacciones con las aminas, acciones anticolinérgicas, bloqueo adrenérgico ni efectos tóxicos en caso de sobredosis; sin embargo, incluye:

- Náuseas y cefalea.
- Insomnio.
- Un síndrome serotoninérgico raro con hipertermia y colapso cardiovascular cuando se utilizan conjuntamente con IMAO.

Los ISRS son los antidepresivos más prescritos.

### Litio

Administrado en forma de carbonato de litio, actúa como estabilizador del estado de ánimo con actividad antimaníaca y antidepresiva. Su utilización se limita al tratamiento del trastorno bipolar. Su mecanismo de acción no se conoce con claridad, pero probablemente implique una modulación de las vías del segundo mensajero del AMPc y el inositol trifosfato (IP<sub>3</sub>).

Tiene una ventana terapéutica muy estrecha, por lo que los niveles plasmáticos de litio deben controlarse estrechamente debido a sus graves efectos adversos:

- Sistema nervioso central: temblor, debilidad muscular, cefalea.
- Náuseas y vómitos.
- Diabetes insípida nefrótica.
- Hipotiroidismo.
- Edemas y aumento de peso.

En caso de sobredosis los pacientes presentan vómitos, diarrea, temblor, ataxia y coma.

### Antidepresivos atípicos

Dos ejemplos de antidepresivos atípicos son la mianserina y el iprindol. Su mecanismo de acción no es común y, en el caso del iprindol, carece de efectos sobre los mecanismos monoaminérgicos.



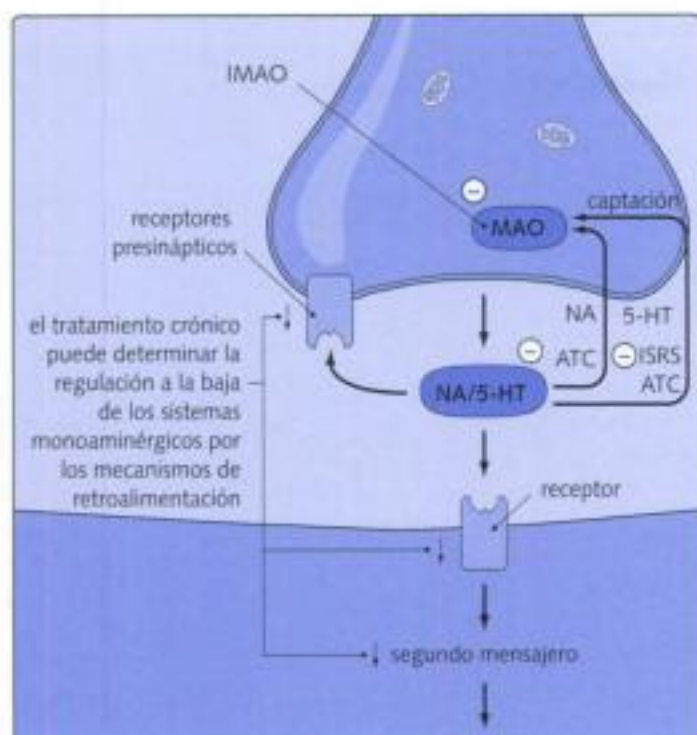


Fig. 13.8 Mecanismo de acción de los antidepresivos.

## Repaso

En la figura 13.8 se ofrece una revisión de las acciones farmacológicas de los antidepresivos.

## Antipsicóticos (neurolepticos)

Los fármacos antipsicóticos se utilizan para tratar la esquizofrenia, que puede considerarse como un conjunto de pensamientos, percepciones y conductas desordenados. Algunos síntomas tienden a aparecer agrupados y pueden describirse diferentes tipos de esquizofrenia de acuerdo con esta agrupación:

- Síntomas positivos (delirios, alucinaciones, alteración del razonamiento).
- Síntomas negativos (retraimiento social, falta de impulsos, trastornos conductuales).

La forma de presentación y el patrón de la enfermedad son muy variables. Por lo general, los síntomas positivos tienden a aparecer de forma aguda y a continuación se desarrolla un curso crónico con mayor participación de los síntomas negativos.

El 1% de la población padece esquizofrenia (un hallazgo presente en muchas culturas); en el 75% de los casos comienza entre los 17 y los 25 años y el 64% de los pacientes son varones.

## Teorías sobre el origen de la esquizofrenia

Cualquier teoría sobre el origen de la esquizofrenia debe contemplar los factores genéticos (en el 50% de los casos, ambos gemelos monoigóticos tendrán esquizofrenia, pero sólo la presentarán los dos dizigóticos en el 17% de los casos) y los ambientales

(los episodios estresantes con frecuencia preceden a la aparición de la enfermedad e influyen en su evolución).

**Teoría dopaminérgica:** aumento de la transmisión dopaminérgica:

- Una evidencia a favor es que la dosis clínica de un antipsicótico es proporcional a su capacidad para bloquear los receptores  $D_2$ . En los estudios realizados con PET se detecta un aumento de los receptores  $D_2$  en el núcleo accumbens. Los efectos adversos psiquiátricos se observan con los fármacos que incrementan la transmisión dopaminérgica (L-dopa, anfetaminas, bromocriptina).
- Una evidencia en contra de esta teoría es que el nivel de metabolitos de la dopamina en el líquido cefalorraquídeo de los pacientes es normal o bajo. Esto indica que la dopamina no es el único factor responsable de los síntomas.

**Teoría evolutiva:** trastorno del desarrollo:

- La evidencia a favor de ésta es que los pacientes esquizofrénicos tienen una reducción del tamaño del lóbulo temporal en comparación con los controles. Los recién nacidos en los meses de invierno tienen más probabilidades de desarrollar esquizofrenia, debido posiblemente a una infección vírica materna antes del nacimiento.
- La evidencia en contra es que no todos los estudios coinciden en sus hallazgos y que la teoría no explica la eficacia de los agentes neurolepticos.

## Efectos adversos de los neurolepticos: vías dopaminérgicas

En el encéfalo hay tres vías dopaminérgicas principales:

- Dopamina mesolímbica, que va desde el mesencéfalo al núcleo accumbens y la amígdala, influyendo en el pensamiento y en la motivación.
- Dopamina nigroestriatal, que se dirige desde el mesencéfalo a los núcleos caudados, influyendo sobre el control motor.
- Dopamina tuberoinfundibular, que va desde el hipotálamo a la glándula hipofisaria, regulando la secreción de prolactina.

El perfil de efectos adversos de los neurolepticos se explica por:

- La alteración de las vías dopaminérgicas.
- El bloqueo de los receptores muscarínicos.
- El bloqueo de los receptores  $\alpha$ .

En la figura 13.9 se presenta un resumen de este perfil.

## Fenotiazinas

Estos compuestos se dividen en tres grupos de acuerdo con la cadena lateral presente en la fórmula general que produce diferentes patrones de efectos adversos:





**Fig. 13.9** Efectos farmacológicos de la medicación neuroleptica.

- Las cadenas laterales alifáticas (p. ej., en la clorpromazina) producen sedación intensa, efectos colaterales autónomos moderados y alteraciones motoras extrapiramidales también moderadas.
- Las cadenas laterales piperadínicas (p. ej., en la tioridazina) producen sedación moderada, más efectos autónomos y trastornos motores extrapiramidales leves.
- Las cadenas laterales piperazínicas (como flufenazina) producen sedación escasa, efectos leves autónomos y trastornos motores extrapiramidales intensos.

### Tioxantinas y butirofenonas

Estos dos grupos de compuestos tienen un perfil similar al grupo de las fenotiazinas piperazínicas, con escasa sedación, efectos autónomos leves y trastornos motores importantes.

- El flupentixol es una tioxantina.
- El haloperidol es una butirofenona.

### Neurolepticos atípicos

Los fármacos que tienen acción antipsicótica pero que producen efectos adversos motores menos intensos se denominan «atípicos».

La clozapina tiene efectos bloqueantes de la 5-HT,  $\alpha$ -adrenérgicos y de la histamina. Tiene una mínima actividad antidopaminérgica central, por lo cual produce pocos efectos adversos extrapiramidales. El principal riesgo de su utilización es la agranulocitosis y los pacientes necesitan controles estrictos. Es particularmente útil en aquéllos que son refractarios a los antipsicóticos clásicos o en los que presentan efectos colaterales graves.

Otros fármacos que están adquiriendo popularidad debido a su perfil favorable de efectos adversos incluyen:

- Risperidona.
- Olanzapina.
- Quetiapina.
- Amisulprida.

### Perfil global de efectos adversos de los neurolepticos

A pesar de que los efectos autónomos, endocrinos, conductuales y motores se explican por las alteraciones evidentes que causan en la función del transmisor, existen otros efectos:

- Respuesta tóxica. Agranulocitosis por depresión tóxica de la médula ósea, particularmente con la clozapina. La ictericia colestásica aparece en el 2-4% de los pacientes. Los exantemas cutáneos se observan en el 5% de los casos.
- Problemas oculares. Clorpromazina y tioridazina causan depósitos en la córnea y el cristalino.
- Síndrome neuroleptico maligno. Una respuesta idiopática caracterizada por fiebre, alteraciones motoras extrapiramidales, rigidez muscular y coma.

### Fármacos que actúan sobre el tronco del encéfalo y anestésicos generales

#### Náuseas y vómitos

La respuesta del vómito consta de:

- Peristaltismo inverso, en el que el contenido del duodeno y el yeyuno son impulsados en sentido retrógrado hacia el estómago.





- Cierre de la glotis.
- Relajación del esfínter esofágico inferior.
- Contracción de los músculos de la pared abdominal.

Estos acontecimientos, junto con la sensación nauseosa, están coordinados por un área situada en el bulbo raquídeo. Ésta se conoce como centro del vómito, que envía eferencias al núcleo motor dorsal del X nervio craneal y a las motoneuronas medulares que inervan la musculatura abdominal. Los tipos de estímulos que producen la respuesta del vómito se explican por las aferencias que llegan al centro del vómito.

La zona reflexógena quimiorreceptora, situada en el área postrema del bulbo raquídeo, detecta la información relacionada con las sustancias químicas circulantes, ya que no está protegida por la barrera hematoencefálica. Sus circuitos neurales tienen muchos receptores (p. ej.,  $D_2$ ,  $5-HT_3$ , opiáceos) que permiten la intervención farmacológica para reducir el flujo de información relacionada con los desencadenantes químicos. Entre los fármacos que inducen náuseas están la L-dopa, los opiáceos, los fármacos antineoplásicos (p. ej., cisplatino), la digital y los anestésicos.

El sistema vestibular envía información sobre el equilibrio al centro del vómito. En la cinetosis (palidez, sudoración, náuseas y vómitos) existe un conflicto entre los sistemas visual y vestibular. Esto puede tratarse mediante un enfoque conductual o

con fármacos que reducen las aferencias vestibulares. Los trastornos vestibulares se manifiestan con vértigo (falsa sensación de movimiento rotatorio), particularmente:

- La laberintitis (se observa de forma aguda en infecciones víricas, con vértigo, náuseas y vómitos).
- La enfermedad de Ménière (vértigo, náuseas, vómitos, acúfenos y sordera) producida por un incremento de la presión endolinfática.

El núcleo solitario envía información viscerosensitiva sobre los productos químicos presentes en el intestino que es recogida por el X nervio craneal. El sistema enteroendocrino presente en la pared intestinal responde al contenido intestinal y, a través de los mecanismos mediados por  $5-HT$ , puede influir en la descarga de las neuronas aferentes del X nervio craneal.

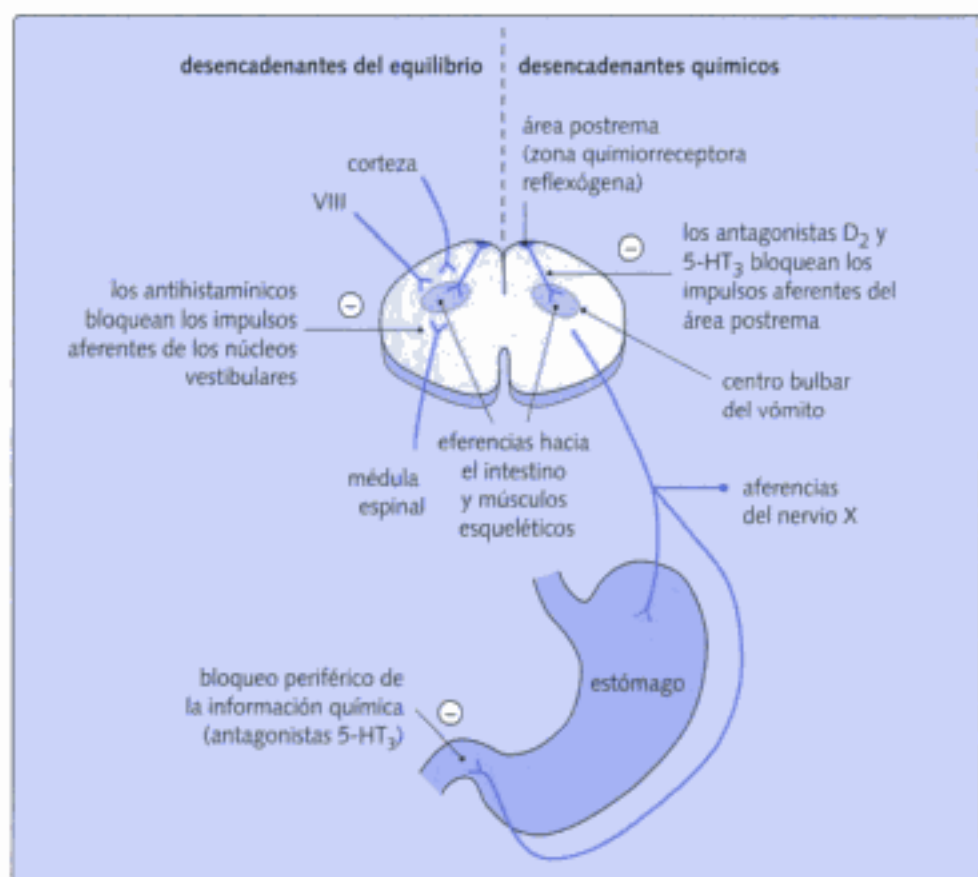
La médula espinal envía información sobre los traumatismos: las náuseas pueden acompañar a las lesiones físicas.

La corteza límbica envía información procedente de los sentidos especiales: algunos olores e imágenes pueden producir náuseas.

La figura 13.10 resume las conexiones del centro del vómito del bulbo raquídeo con los lugares de acción de los fármacos.

### Antieméticos

La figura 13.11 muestra la acción, los usos y los efectos adversos de algunos fármacos antieméticos.



**Fig. 13.10** Efectos farmacológicos de la medicación neuroléptica.

Hidden page



Hidden page

Hidden page



Hidden page







# 14. Presentaciones frecuentes de los cuadros neurológicos

En este capítulo aprenderás:

- Las causas habituales y los algoritmos diagnósticos de los síntomas neurológicos más frecuentes.
- El diagnóstico diferencial de:
  - Las cefaleas.
  - Las infecciones del sistema nervioso central.
  - La demencia.
  - El entumecimiento y los hormigueos.
  - El mareo.
  - Los trastornos de la marcha.
  - La debilidad muscular.
  - El coma.
  - La hemiparesia de comienzo súbito.
  - Las crisis comiciales.



Las causas más frecuentes de cada síntoma se indican con un asterisco. Debes considerar éstas en primer lugar.

## Síntomas de presentación frecuentes

### Cefalea

**Diagnóstico diferencial** (fig. 14.1)

- Migraña\*.
- Cefalea tensional/de estrés\*.
- Cefalea crónica diaria\*.
- Cefalea en racimos.
- Hipertensión.
- Hipertensión intracraneal (HTI) (lesión ocupante de espacio, LOE; trombosis de venas cerebrales).
- Infección (meningitis, abscesos, neuralgia herpética).
- Traumatismo (traumatismo craneal, hematoma subdural).
- Vascular (hemorragia intracerebral, hemorragia subaracnoidea).
- Relacionada con fármacos/toxinas (vasodilatadores, abstinencia de cafeína, exposición a monóxido de carbono).

### Infecciones del sistema nervioso central

**Diagnóstico diferencial** (fig. 14.2)

No es un «motivo de consulta» en un sentido estricto, pero es una causa importante de un grupo de síntomas de presentación, como se muestra en la figura 14.2.

La lista de microorganismos que pueden causar una infección en el SNC es enorme. Los más importantes se señalan en el capítulo 11.

### Demencia

**Diagnóstico diferencial** (fig. 14.3)

Tampoco es un síntoma del paciente propiamente dicho, pero sí una manifestación clínica importante con muchas causas subyacentes.

Las exploraciones selectivas, como se describirá en páginas posteriores, te permitirán recordar todas las causas de esta enfermedad, pero resulta más útil citar dichas causas en orden de probabilidad (es decir, piensa primero en aquellas marcadas con un asterisco).

#### Congénitas

- Enfermedad de Huntington.
- Demencia presenil.
- Adrenoleucodistrofia.
- Enfermedad de Canavan.

#### Adquiridas

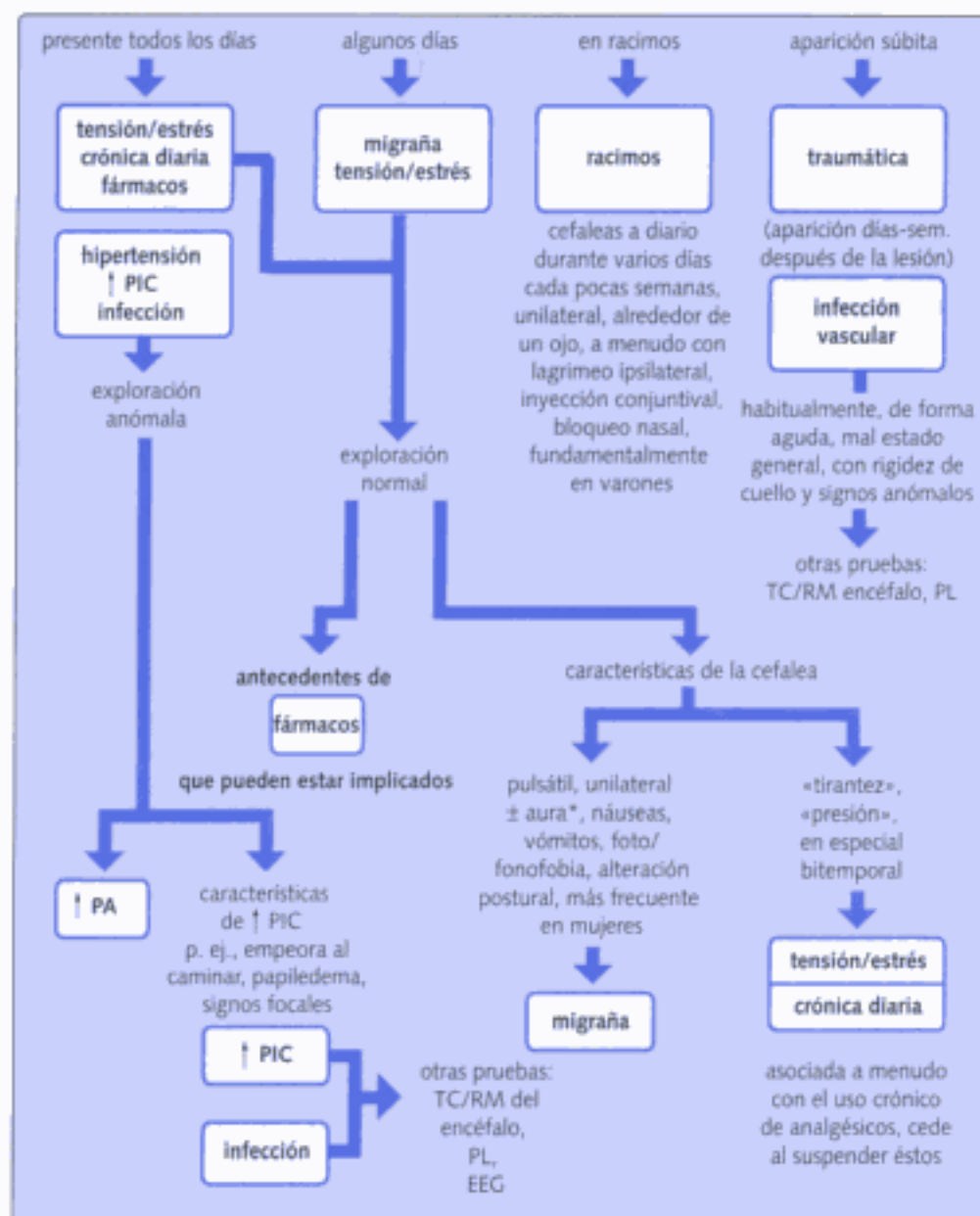
Regla nemotécnica: «INVITED MF».

- Infecciosa: virus de la inmunodeficiencia humana, sífilis, enfermedad de Creutzfeldt-Jakob, postencefalitis/posmeningitis, leucoencefalopatía multifocal progresiva, enfermedad de Whipple.
- Neoplásica: tumores intracraneales (benignos/malignos, primarios/secundarios), paraneoplásica.
- Vascular: demencia multiinfarto\*.
- Inflamatoria: esclerosis múltiple.
- Traumática/idiopática: traumatismo craneal\*, hematoma subdural, hidrocefalia de presión normal, depresión\*.
- Endocrinas: hipotiroidismo\*/hipertiroidismo.
- Degenerativa: enfermedad de Alzheimer\*, enfermedad de Pick, enfermedad de Parkinson\*, enfermedad de cuerpos de Lewy.
- Metabólicas: déficit de B<sub>12</sub>\*, ver causas congénitas, insuficiencia orgánica, anoxia.
- Fármacos/toxinas: sedantes, alcoholismo crónico.

### Entumecimiento y hormigueos

**Diagnóstico diferencial** (fig. 14.4)

- Neuropatía periférica generalizada (v. cap. 15). Las causas más frecuentes son:
  - Diabetes\*: la más frecuente con diferencia.
  - Déficit de vitaminas B<sub>12</sub> y B<sub>1</sub>.
  - Alcohol.



**Fig. 14.1** Algoritmo de la cefalea. Las auras migrañosas\* son síntomas cerebrales o troncoencefálicos focales transitorios que acompañan a la cefalea (p. ej., visuales: especialmente el escotoma centelleante, luces brillantes intermitentes en el campo visual homónimo). (EEG, electroencefalograma; PIC, presión intracraneal; PL, punción lumbar.)

- Carcinomatosa.
- Inducida por fármacos.
- Mononeuropatía aislada:
  - Traumatismo/compresión.
  - Mononeuropatía múltiple.
- Vasculares:
  - Isquémica (accidente isquémico transitorio, enfermedad vascular periférica).
- Otras causas del SNC:
  - Esclerosis múltiple.
- Ansiedad\* (particularmente en los dedos de las manos y pies).
- Idiopáticos\*.

## Mareo

Es síntoma muy frecuente en la práctica neurológica. Los pacientes pueden utilizar el término mareo para describir una amplia variedad de sensaciones que incluyen el vértigo (una sensación subjetiva de movimiento, habitualmente de rotación), el síncope

(sensación de desmayo y pérdida de conciencia causados por una reducción del flujo sanguíneo cerebral), las ausencias, la confusión, las náuseas, la cefalea, el entumecimiento o el cansancio. Hay que ser claramente conscientes de este hecho y comprobar lo que está describiendo el paciente.

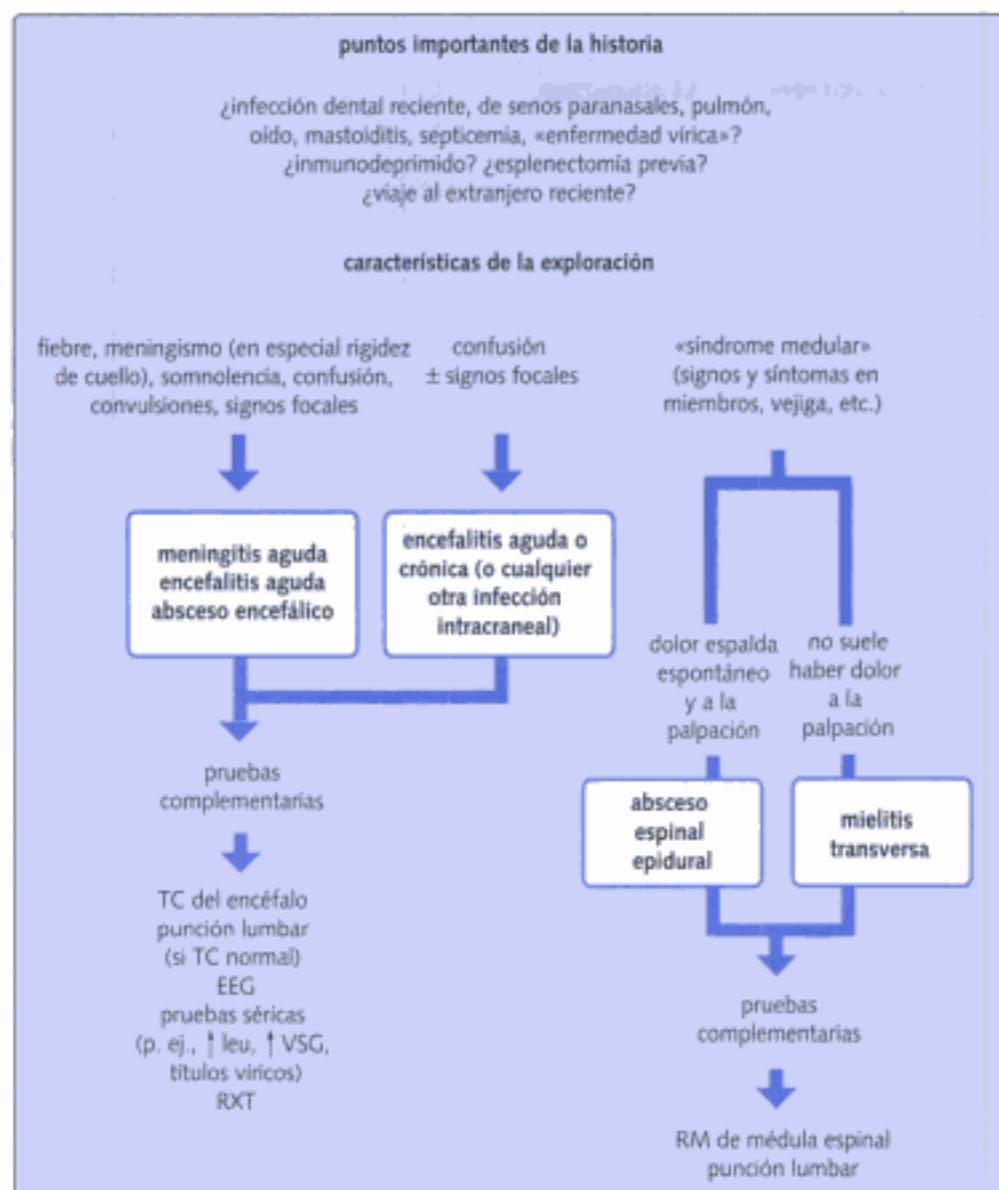
Lo más frecuente es que el término mareo se utilice para describir episodios de vértigo o síncope. En la práctica neurológica, un «vahído» suele corresponder a uno de estos dos trastornos o bien tiene un origen epiléptico.

## Diagnóstico diferencial (fig. 14.5)

### Vértigo

- Periférico (oído interno):
  - Vértigo posicional paroxístico benigno\*.
  - Vértigo recidivante benigno.
  - Neuritis vestibular (también denominada vestibulopatía periférica o laberintitis vírica)\*.
  - Enfermedad de Ménière\*.





**Fig. 14.2** Algoritmo de las infecciones del sistema nervioso central (RXT, radiografía de tórax; EEG, electroencefalograma; VSG, velocidad de sedimentación globular; leu, leucocitos).

- Infección\*.
- Traumatismo craneal.
- Fármacos (como los aminoglucósidos).
- Central (tronco del encéfalo u VIII nervio craneal):
  - Esclerosis múltiple\*.
  - Isquemia del tronco del encéfalo.
  - Migraña basilar.
  - Tumores del ángulo pontocerebeloso (APC).

#### Síncope

- Desvanecimiento simple (crisis vasovagal)\*.
- Hipotensión, especialmente postural\* (fármacos, deshidratación, embarazo, de origen cardíaco).
- Accidente isquémico transitorio\* (enfermedad carotídea, embolia cardíaca)\*.
- Arritmia cardíaca\*.
- Síncope inducido por la micción, tos, tenesmo, alimentos fríos (síncope del helado).

#### Epilepsia (v. cap. 11).

## Alteraciones de la marcha

### Diagnóstico diferencial (fig. 14.6)

#### Debilidad muscular

- Motoneurona superior.
- Hemiparesia (ictus\*, tumor cerebral, esclerosis múltiple), paraparesia (esclerosis múltiple\*, infarto medular, tumor, compresión medular, meningioma de la línea media).
- Motoneurona inferior (pie caído\*, claudicación medular, radiculopatía).

#### Ataxia

- Enfermedad cerebelosa.
- Afectación propioceptiva (neuropatía periférica).

#### Enfermedad extrapiramidal

- Enfermedad de Parkinson\*.
- Otros trastornos extrapiramidales.



**Fig. 14.3** Algoritmo de la demencia. \*La marcha a pequeños pasos es típica (pero no específica) de la enfermedad multiinfarto (PFT, pruebas de función tiroidea).

## Apraxia

- Hidrocefalia de presión normal.
- Marcha a pequeños pasos de la enfermedad multiinfarto.

## Debilidad muscular

### Diagnóstico diferencial (fig. 14.7)

Es mejor valorarla desde un punto de vista anatómico, comenzando en la «parte superior» de los haces motores y desplazándolos hacia abajo. Se presentan causas simples en cada caso, pero la incorporación de más posibilidades no debe plantearte dificultades.

### Motoneurona superior

- Corteza/hemisferios cerebrales (accidente cerebrovascular, tumor).
- Tronco del encéfalo/conexiones cerebelosas (esclerosis múltiple, tumor).
- Médula espinal (compresión, isquemia, tumor, esclerosis múltiple).

### Motoneurona inferior

- Célula del asta anterior (enfermedad de la motoneurona).
- Raíz nerviosa (protrusión discal).
- Nervio periférico (neuropatía diabética).

### Músculo

- Unión neuromuscular (miastenia grave).
- Músculo (distrofia muscular, polimiositis).

### «No neurológicas»

- Trastornos tiroideos (hipotiroidismo/hipertiroidismo).
- Malnutrición/deshidratación.
- Caquexia (carcinoma subyacente).
- Alteraciones electrolíticas (hiponatremia, hipernatremia, hipopotasemia, hiperpotasemia).
- Dolor/rigidez causados por enfermedades articulares (artritis).

## Coma

### Diagnóstico diferencial (fig. 14.8)

#### Intracraneal

- Infección\* (meningitis, encefalitis, absceso, paludismo; v. cap.11).
- Tumor.
- Accidente cerebrovascular\* (la hemorragia más frecuentemente que el infarto, hemorragia subaracnoidea).
- Lesión cerebral anóxica (tras parada cardíaca, traumatismo craneal, accidentes anestésicos, insuficiencia respiratoria).
- Traumatismo craneal\*.

#### Metabólico

- Hipoglucemia\*.
- Coma diabético\* (cetoacidosis, coma hiperosmolar no cetósico [HONC]).



Hidden page

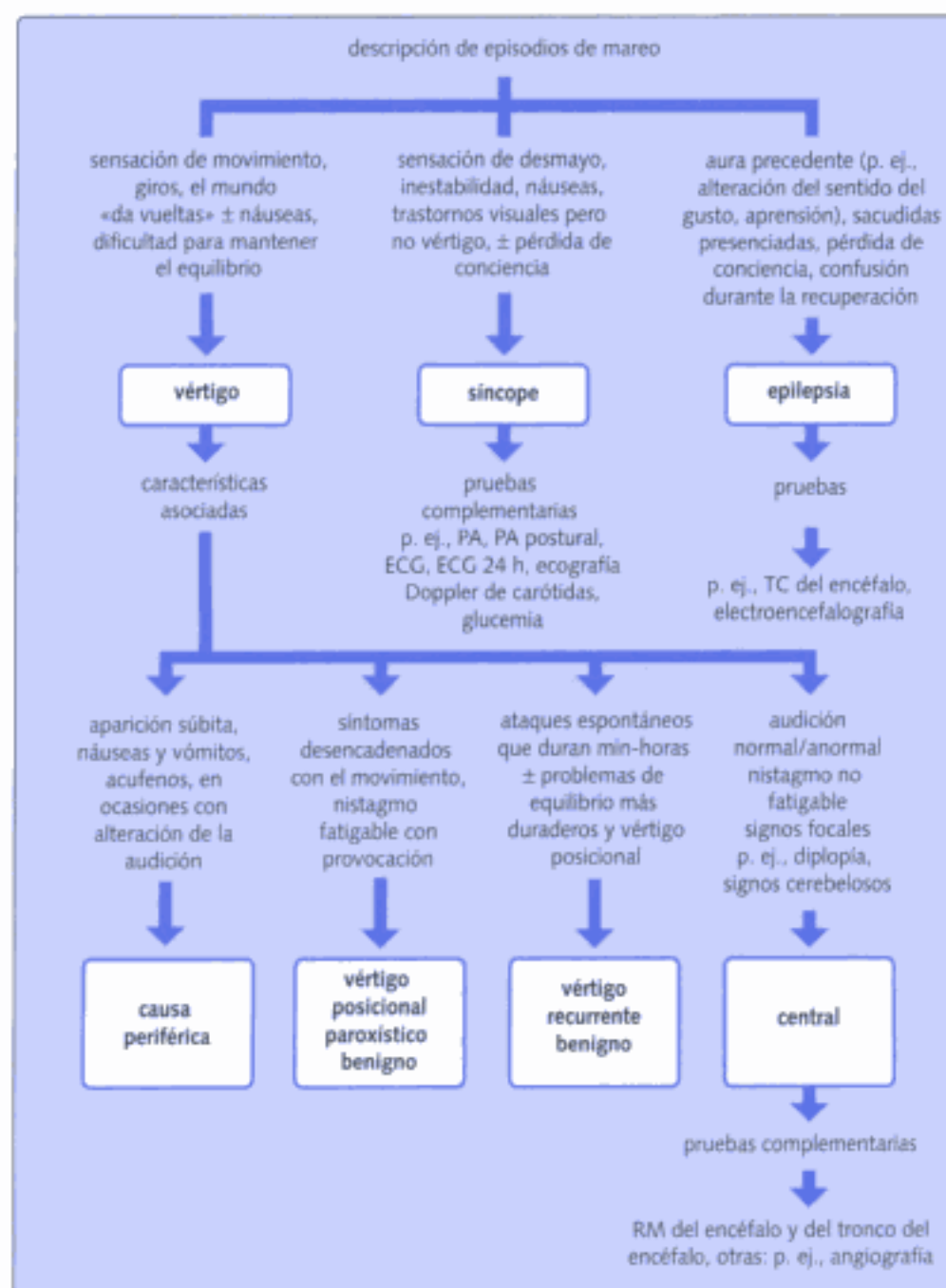


Fig. 14.5 Algoritmo del mareo.

- Hipoglucemia.
- Tumor cerebral.
- Hemorragia subaracnoidea.

### Crisis comiciales (v. cap. 11)

#### Diagnóstico diferencial (fig. 14.9)

- Epilepsia generalizada primaria\*.
- Epilepsia generalizada secundaria.

- Crisis parciales (focales)\*:
  - Simples (sin alteración de la conciencia).
  - Complejas (con alteración de la conciencia).
- Crisis debidas a causas estructurales focales (tumor, ictus\*, infección, traumatismo) o metabólicas (hipoglucemia\*; insuficiencia hepática; fármacos\*, incluyendo las sobredosis; toxinas, especialmente el alcohol y el síndrome de abstinencia etílica\*).

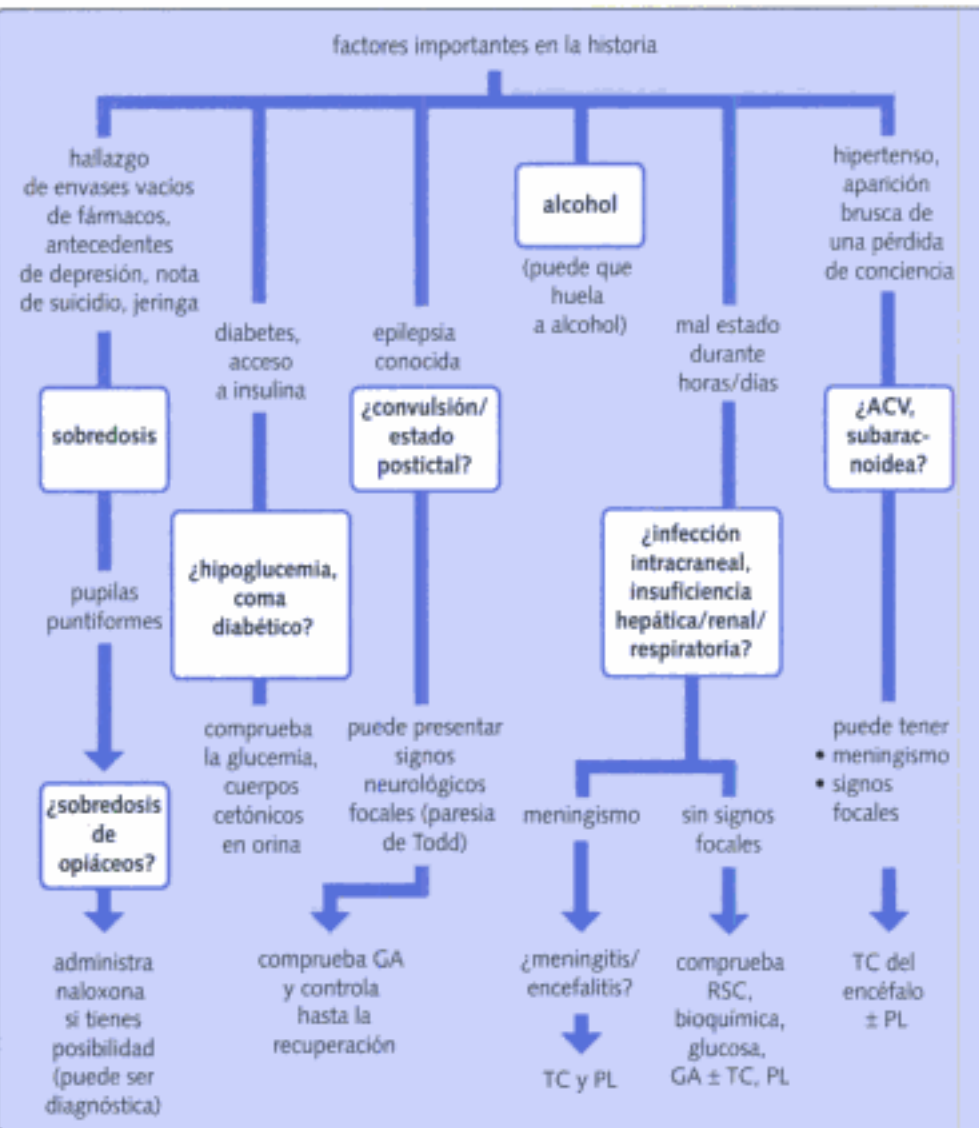


Hidden page

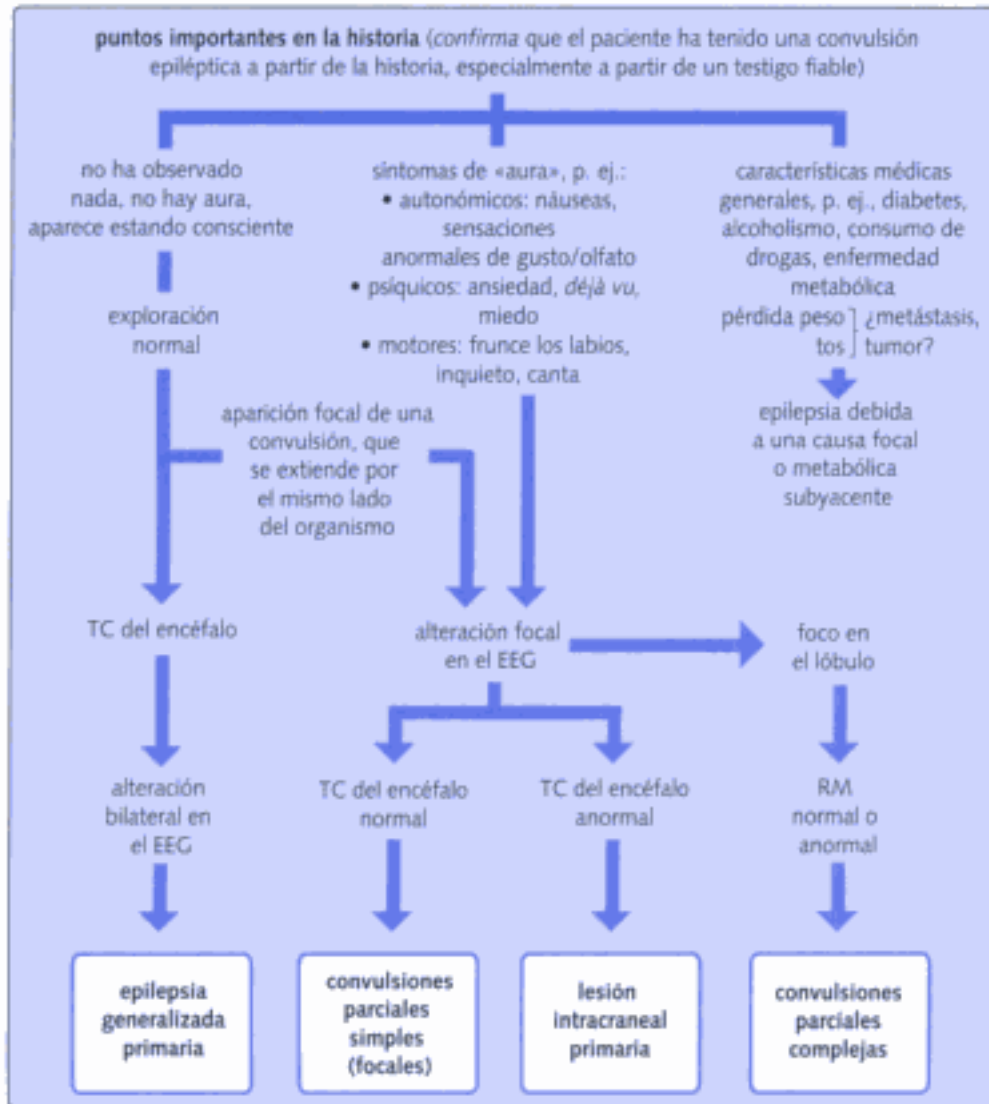


Fig. 14.7 Algoritmo de la debilidad muscular (EMG, electromiograma; VSG, velocidad de sedimentación globular).





**Fig. 14.8** Algoritmo diagnóstico del coma (GA, gases arteriales; ACV, accidente cerebrovascular; RSC, recuento sanguíneo completo; PL, punción lumbar).



**Fig. 14.9** Algoritmo de las crisis convulsivas (EEG, electroencefalograma).



- Señala las características importantes de la historia de un hombre de 65 años que se presenta clínicamente con confusión.
- ¿Cómo abordarías el manejo clínico de una mujer de 30 años que refiere cefalea frontal de un año de evolución?
- Un hombre de 50 años ha estado presentando episodios de mareo durante un mes. ¿Qué harías?
- Señala el tratamiento clínico de un varón de 20 años que es llevado inconsciente a un servicio de urgencias.
- ¿Cómo distinguirías los diferentes tipos de crisis comiciales a partir de la historia y la exploración?





# 15. Valoración neurológica

En este capítulo aprenderás:

- La observación del paciente neurológico.
- Las habilidades de comunicación particularmente importantes para los pacientes con problemas neurológicos.
- La exploración del sistema nervioso.
- La exploración y valoración del paciente inconsciente.

## Comienzo de la entrevista

La realización de la historia es la parte más importante de la valoración del paciente con síntomas neurológicos. Muchos diagnósticos se basan sólo en los hallazgos clínicos; las pruebas complementarias en neurología tienden a ser caras y complejas, de modo que evitarlas constituye un beneficio.

La observación de los pacientes mientras caminan por la sala de exploración o cuando nos aproximamos a la cama es vital.

- ¿Tienen mal aspecto?
- ¿Utilizan ayudas para caminar (bastones, muletas, andador, silla de ruedas, soportes)?
- ¿Parecen ser independientes o necesitan claramente la ayuda de los demás?
- ¿Hay alguna alteración morfológica (p. ej., debilidad en un lado, tienen la cara flácida, atrofia de los músculos)?

Al igual que en todas las historias, comienza la entrevista:

- Presentándote.
- Explicándoles quién eres.
- Preguntándoles si puedes hablar con ellos y explorarles.
- Preguntándoles su edad y ocupación.
- Preguntándoles si son diestros o zurdos –isi no planteas esta pregunta al inicio, se te olvidará hasta que te lo recuerde tu tutor!

En el hospital, siempre es importante la observación general del entorno del paciente.

- Observa los esputos y la orina de los diabéticos.
- La presencia de tarjetas y flores de amigos y familiares indica la existencia de una red doméstica de apoyo.

Observarás inmediatamente los puntos importantes en relación con su estado neurológico:

- ¿Responden adecuadamente (lo que indica la probable conservación de las funciones mentales superiores importantes)?
- ¿Parecen deprimidos (puede ser parte de su trastorno neurológico o indicar una reacción frente al mismo)?
- ¿Parecen eufóricos (también una característica de algunas enfermedades neurológicas como la esclerosis múltiple)?
- ¿Hablan con normalidad?
- También puedes apreciar características adicionales como temblor, agitación, sacudidas musculares y movimientos anormales. No te preocupes por la causa de este estado, ya que las cosas parecerán mucho más claras a medida que avances a través del proceso sistemático de obtención de la historia.

## Estructura de la historia

### El motivo de consulta

Desde el punto de vista del paciente. Pregúntale:

- «¿Cuál es el problema principal?»
- «¿Cuál es la causa de que haya acudido al médico o al hospital?»

Cuando presentes la historia a los demás, utiliza las propias palabras del paciente (p. ej., «esta mujer se queja de visión doble», en lugar de «esta mujer tiene diplopía horizontal»).

La historia del motivo de consulta:

- ¿Cuándo lo notó el paciente por primera vez?
- ¿Ha empeorado, ha mejorado o se ha mantenido estable desde entonces?
- ¿Cuáles son sus características (p. ej., la cefalea puede ser aguda, sorda, punzante, pulsátil, etc.)?
- ¿Existe alguna circunstancia que lo haga mejorar (p. ej., fármacos, sueño, ejercicio) o empeorar (momento del día, postura, ejercicio)?
- ¿Ha aparecido alguna otra molestia desde que observó este síntoma por primera vez (p. ej., la queja principal puede ser una debilidad de la mano, pero más recientemente puede haber aparecido una zona de entumecimiento)?
- ¿Se ha realizado ya alguna prueba y, si así fuera, quién la solicitó?
- ¿Ha tenido el paciente algún otro síntoma neurológico en el pasado (pueden estar





relacionados, p. ej., un episodio de pérdida transitoria de la visión 5 años antes en una mujer joven que ahora refiere dificultad para caminar)?

- Suele recomendarse la valoración de una lista de comprobación de síntomas neurológicos.



Síntomas neurológicos. Recuérdalos preguntando «desde la cabeza hacia abajo»:

- Cefalea.
- Problemas de memoria.
- Dificultad para el habla.
- Episodios de mareo.
- Trastornos de la deglución.
- Debilidad muscular.
- Entumecimiento.
- Trastornos vesicales o intestinales.
- Dificultad para la marcha.

## Revisión de sistemas

No subestimes la importancia de revisar estas categorías (aunque sólo sea brevemente). Las enfermedades coexistentes pueden tener un enorme impacto sobre la discapacidad y pueden estar relacionadas con el síntoma de presentación (p. ej., la pérdida de peso y el dolor lumbar pueden ser indicativos de un tumor, lo que puede estar relacionado con síntomas neurológicos de nueva aparición). Las preguntas a realizar incluyen:

- Digestivo: apetito, pérdida/aumento de peso, deglución, función intestinal (¿cambios?).
- Cardiovascular: dolor torácico, disnea, claudicación.
- Respiratorio: tos, disnea.
- Genitourinario: función vesical, impotencia, función sexual.
- Musculoesquelético: dolor articular, rigidez.

## Antecedentes médicos

- ¿Ha tenido alguna enfermedad importante en el pasado o en la actualidad? Es útil escribir una lista abreviada de antecedentes negativos importantes en la historia para mostrar que se ha interrogado sobre ellos. Algunos antecedentes importantes son: infarto de miocardio, ictericia, tuberculosis, hipertensión, fiebre reumática, epilepsia, asma, diabetes e ictus.

## Antecedentes farmacológicos

- ¿Está tomando el paciente alguna medicina actualmente o las ha tomado en el pasado durante cierto tiempo?
- ¿Tiene alguna alergia conocida a fármacos?

## Antecedentes familiares

- ¿Existe alguna «enfermedad familiar»? ¿Viven los padres, hermanos e hijos y están sanos y, si no es así, de qué murieron y a qué edad? Elabora un árbol genealógico (fig. 15.1) si está indicado.

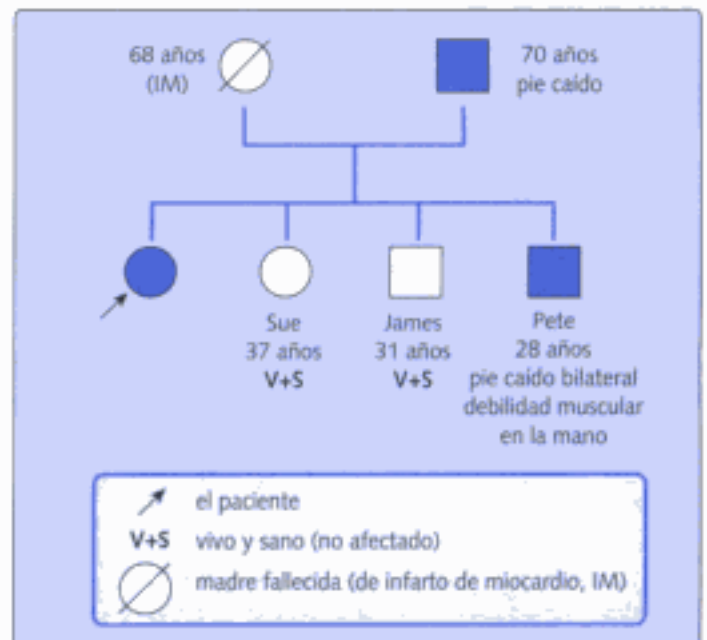
## Antecedentes sociales

- Ámbito doméstico: casa en propiedad, escaleras, servicio de ayuda social, ayuda familiar, responsabilidades en relación con hijos/familiares discapacitados, etc.
- Tabaco (cualquier grado de consumo).
- Alcohol (cualquier consumo importante).
- Dieta (¿es probable que tenga un déficit vitamínico? Preguntar acerca de ingesta de suplementos).
- Heterosexualidad u homosexualidad (utiliza tu razonamiento para decidir si ésta es una pregunta adecuada, ien una mujer de 90 años con demencia es probable que provoque un gran asombro!).

## Resumen

Cuando se realiza la historia deben recorrerse todas las categorías mencionadas previamente, comenzando siempre con el mismo modelo (p. ej., «la señorita Randolph es una mujer de 40 años, diestra, administrativa de profesión, que refiere entumecimiento en los pies»).

- Describe la historia del motivo de consulta, los antecedentes médicos y la revisión de sistemas. No es necesario que menciones específicamente todos los puntos negativos, pero es útil resaltar los que son importantes (p. ej., «nunca ha sido diabética»).



**Fig. 15.1** Árbol genealógico de la familia Lane: ejemplo de herencia autosómica dominante. En este caso, una neuropatía hereditaria sensitivomotora (NHSM).





- Menciona si la paciente está recibiendo alguna medicación.
- Describe los antecedentes familiares si son importantes; si no es así, anota que «no hay antecedentes familiares de interés».
- Describe los puntos importantes en relación con los antecedentes sociales (p. ej., «sólo bebe una cantidad moderada de alcohol y nunca ha fumado»).

A continuación pasaremos a los hallazgos de la exploración.



Cuando presentes la historia clínica comienza siempre con la misma secuencia:

- Nombre.
- Edad.
- Diestro/zurdo.
- Ocupación.
- Motivo de consulta (con las palabras del paciente).

## Habilidades de comunicación

Los pacientes con problemas neurológicos con frecuencia presentan problemas particulares de comunicación. Esto puede hacer que el abordaje los intimide porque se sienten confusos en relación con su alteración. Recuerda que estas personas tienen que hacer frente a la discriminación y la ignorancia continuamente y que lo más importante que puedes hacer es respetarlos.

### Abordaje del paciente

Asegúrate siempre de que parezcas respetable (es mejor quitarse temporalmente la bata blanca si está sucia o manchada de sangre hasta tener una limpia). Preséntate a los pacientes y pídeles permiso para hablar con ellos. Siempre dirígete primero a los pacientes en lugar de a los familiares que puedan estar a su alrededor, incluso aunque parezcan inconscientes o incapaces de responder. ¡Sorprendentemente, los familiares también prefieren esto! A muchas personas ancianas les gusta estrechar la mano de su médico, aunque debes tener en cuenta las diferencias culturales (v. más adelante). Asegúrate de que los pacientes se encuentren cómodos, ¡pero también de que lo estés tú! No querrás distraerte durante la obtención de la historia. Pide permiso al paciente para apoyarte en el extremo de la cama o siéntate en una silla. Debes situarte preferiblemente a nivel de sus ojos o ligeramente por

debajo. El contacto es importante para establecer confianza con el paciente, lo que requerirás cuando comiences con la exploración. Es mejor asegurarse de encontrarse en una posición cómoda para escribir.

### Inicio de la conversación

Si es posible, deja de escribir hasta más tarde, quizás anotando sólo datos importantes en relación con operaciones, etc., que pudieras olvidar. Comienza preguntando a los pacientes su nombre, edad y ocupación y si son diestros o zurdos. Ésta es una buena ocasión para entablar relación con ellos, muestra interés por su trabajo o por el lugar en el que viven. ¡Los pacientes suelen tener historias fascinantes que contar sólo con que haya alguien con tiempo para escucharlos!

Comienza tu historia con preguntas abiertas como «dígame por qué vino al hospital» o «dígame qué le ha ocurrido». Sé cauto al preguntar «¿qué le trajo al hospital?», es tremendo tener que reírse con el 25º paciente que dice «¡una ambulancia, doctor!».

### Problemas de los pacientes neurológicos

Sé sensible ante cualquier discapacidad de los pacientes. Si son sordos, asegúrate de pronunciar las palabras con mucha claridad, elevando la voz si es necesario. Recuerda que las enfermedades neurológicas con frecuencia preservan las funciones cognitivas, de modo que no hables a los pacientes adultos como si fueran niños. Da a los enfermos el tiempo que necesiten e intenta no interrumpirlos, ¡si un paciente habla con dificultad y con lentitud, probablemente encontrará mucho más frustrante que hables tú!

### Cultura y sexo

Como en cualquier paciente, si eres de diferente sexo que él, recuerda que puede avergonzarse cuando le pidas que se desnude. Si necesitas que exponga el área genital (o las mamas en mujeres), hazlo de la forma más rápida e indolora posible. Cubre la parte del cuerpo del paciente que no estés explorando en ese momento con una sábana. Es aconsejable pedir a alguien del mismo sexo que el paciente que te acompañe en toda exploración íntima.

Las diferentes culturas abordan el tema del sexo de forma muy diferente. Por ejemplo, las mujeres musulmanas pueden no sentirse cómodas estrechando la mano a un médico varón. Solicita la presencia de un acompañante si tienes cualquier duda en relación con lo adecuado que será para ti estar solo con el paciente. ¡Esto también es por tu propia protección!

La mayor parte de los pacientes no te culparán por tus errores en relación con sus costumbres culturales, siempre que pidas perdón e intentes aprenderlas para la próxima vez. No hace falta decir que todas las

Hidden page





Clasificación de la disfasia					
Tipo	Lesión	Fluidez del habla	Contenido del habla	Comprensión del lenguaje	Asociaciones
Expresiva	Área de Broca	Sin fluidez	Normal	Normal	Lenguaje telegramático, disartria
Receptiva	Área de Wernicke	Con fluidez	Alterado	Alterada	Neologismos, verborrea
Conductual	Fascículo arqueado	Con fluidez	Normal	Normal	Afectación de la función en tareas de repetición
Global	Lóbulo parietal/ hemisferio dominante	Sin fluidez	Alterado	Alterada	Inatención visual/sensitiva contralateral, déficit del lenguaje escrito, otras discapacidades de extensión variable dependiendo del tamaño de la lesión

Fig. 15.3 Clasificación de la disfasia.

## Estado mental y funciones superiores

### Conciencia

La conciencia es el estado por el que nos damos cuenta de nosotros mismos y del medio que nos rodea. Posee dos componentes:

- El nivel de la conciencia.
- El contenido de la conciencia.

#### El nivel de conciencia

Para describir los diferentes niveles de la conciencia se utilizan una serie de términos poco definidos:

- Vigilia y capacidad de respuesta completos: estado de alerta normal.
- Obnubilación: el paciente está somnoliento y su capacidad de respuesta no es completa.
- Estupor: el paciente parece dormido, con escasa o nula actividad espontánea; sin embargo, se le despierta cuando se le estimula.
- Coma: el paciente no responde y es imposible despertarlo.

Este aspecto de la conciencia se valora convencionalmente utilizando la escala del coma de Glasgow.

#### El contenido de la conciencia

El contenido de la conciencia depende del nivel de función cognitiva del paciente. Sólo puede valorarse cuando existe un grado razonable de vigilia. Este aspecto de la conciencia se evalúa convencionalmente mediante la prueba Mini-mental (v. más adelante).

#### Aspecto y comportamiento

La valoración del estado mental del paciente comienza al verlo por primera vez. Su aspecto físico puede ser valioso. Los pacientes demenciados pueden parecer confusos pero inhibidos, o apáticos y retraídos. Busca pruebas de autoabandono que los familiares suelen ocultar. Observa las respuestas del paciente a tus

preguntas durante la historia clínica, valorando su comprensión y si es consciente de su problema.

#### Estado de ánimo

Pregunta al paciente si se ha sentido ansioso, deprimido o irritable, y determina si su estado de ánimo es apropiado. Los pacientes eufóricos y maníacos se encuentran excesivamente alegres y llenos de energía y tienden a ignorar o despreciar sus problemas o incapacidades. Los pacientes con labilidad emocional padecen ataques bruscos de risa o llanto no provocados, que pueden resultar muy incómodos para ellos.

En el deterioro cognitivo las reacciones emocionales del paciente varían de acuerdo con la gravedad de su enfermedad:

- En fases precoces, la ansiedad y la depresión podrían ser el resultado de conservar la percepción del aumento progresivo de sus dificultades intelectuales.
- En fases avanzadas se hace evidente un aplanamiento del afecto que puede conducir a una ausencia completa de respuesta aparente del paciente.

#### Atención y orientación

##### Atención

Comprueba que la comprensión del paciente es normal. La valoración formal de la atención se realiza utilizando series invertidas:

- «¿Puede deletrear la palabra mundo al revés, por favor?»
- «¿Puede nombrarme los meses del año en sentido inverso, comenzando por diciembre?»
- «¿Puede contar hacia atrás comenzado por 20?»

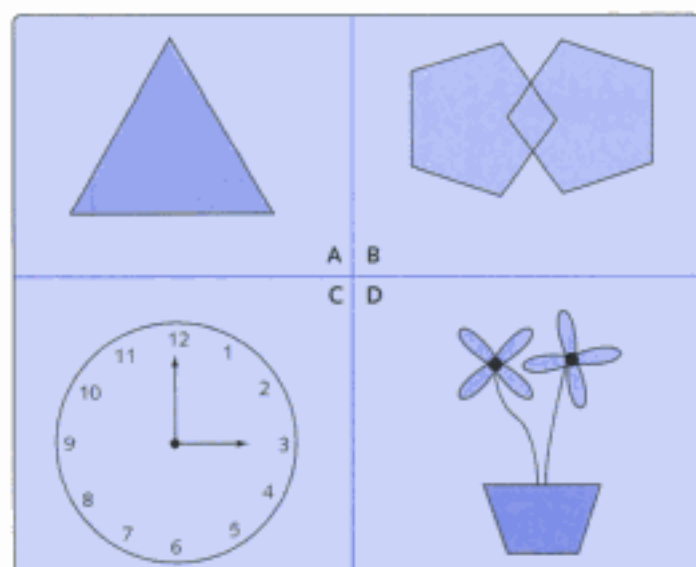
##### Orientación

Valora la orientación temporal, espacial y en persona del paciente. Para evaluar la orientación temporal del paciente, pregunta:

- «¿Qué día de la semana es hoy?»
- «¿En qué mes estamos?»

Hidden page





**Fig. 15.5** Pruebas de construcción: diseños de complejidad creciente que tienen que reproducir los pacientes.

### Capacidad constructiva y negligencia

La capacidad constructiva y la negligencia se valoran pidiendo al paciente que construya diseños simples (triángulos, cuadrados) utilizando cerillas y que dibuje o copie diseños de complejidad creciente (fig. 15.5):

- «Por favor, dibuje un reloj, ponga en él las horas y marque las 3 en punto.»

Los pacientes con lesiones parietales no dominantes poseen una escasa capacidad constructiva (asociada habitualmente con negligencia del lado contralateral del cuerpo, incluyendo los campos visuales), lo que suele reflejarse en los «dibujos» (sólo copian el lado derecho del diseño o dibujan y colocan los números en un solo lado del reloj, normalmente el derecho).

### Desorientación derecha-izquierda

Determina que la comprensión del paciente es normal. La desorientación derecha-izquierda se valora dando al paciente órdenes simples de complejidad creciente:

- «Muéstreme su mano derecha.»
- «Ponga su mano izquierda en su oreja derecha.»

La desorientación derecha-izquierda se observa en pacientes con lesiones del lóbulo parietal dominante.

### Dispraxia

La dispraxia es la incapacidad de realizar un movimiento de forma hábil en ausencia de debilidad, incoordinación, pérdida sensitiva o un defecto de comprensión. La dispraxia puede quedar circunscrita a las extremidades, el tronco o la musculatura bucofacial.

La dispraxia se valora pidiendo al paciente que realice tareas concretas de complejidad creciente:

- «Saque la lengua.»
- «Intente silbar.»
- «Muéstreme cómo utilizar un cepillo de dientes.»
- «Enséñeme cómo quitar el tapón de la pasta dentífrica y extenderla en el cepillo.»

Existen algunas formas especiales de dispraxia:

- Dispraxia del vestido.
- Dispraxia constructiva.
- Dispraxia de la marcha.

### Agnosia

La agnosia es la incapacidad para reconocer un estímulo sensitivo en ausencia de un trastorno de las vías sensitivas primarias. Puede afectar a ciertas modalidades sensitivas de modo global (agnosia visual, agnosia auditiva) o afectar un tipo de estímulo específico (agnosia a los colores).

La agnosia se evalúa mostrando al paciente unos pocos objetos y pidiéndole que los nombre. Deja que el paciente los manipule, lo que puede mejorar su capacidad de reconocimiento (al permitirle utilizar un estímulo sensitivo diferente). Valora otras modalidades sensitivas:

- Agnosia auditiva (incapacidad para reconocer los sonidos).
- Agnosia táctil (incapacidad para reconocer objetos situados en la mano: astereognosia).
- Agnosia digital (incapacidad para nombrar los dedos).
- Agnosia topográfica (incapacidad para comprender el aspecto tridimensional de los objetos).

### Prueba Mini-mental

Con frecuencia es difícil realizar una exploración amplia de las funciones corticales superiores en todos los pacientes. Las pruebas de despistaje se han diseñado para permitir una valoración rápida. La prueba Mini-mental (fig. 15.6) es una de las muchas que existen. Es una prueba de despistaje valiosa pero tiene sus limitaciones.

- La puntuación máxima es 30.
- Una puntuación entre 28-30 no apoya el diagnóstico de demencia.
- Una puntuación entre 25-27 es límite.
- Una puntuación por debajo de 25 sugiere demencia (siempre que sea improbable la presencia de un estado confusional agudo o una depresión).

### Demencia cortical y subcortical

Aprende a diferenciar entre las características de la demencia cortical y subcortical (fig. 15.7). Los pacientes con demencia cortical conservan la capacidad de responder preguntas a una velocidad relativamente normal. Sin embargo, sus respuestas no hacen al caso y son «desesperanzadoras».

Hidden page





### Lóbulo parietal

Los signos asociados a la disfunción del lóbulo parietal en el lado dominante son:

- Disfasia, dislexia, disgrafía.
- Discalculia.
- Desorientación derecha-izquierda.
- Agnosia digital.

Los signos asociados a los trastornos del lado no dominante son:

- Negligencia del lado contralateral del cuerpo.
- Dispraxia constructiva y del vestido.
- Agnosia topográfica.

Los procesos asociados a una disfunción de cualquiera de los dos lados son:

- Trastorno o inatención hemisensitivos.
- Déficit campimétrico del cuadrante homónimo inferior.

### Lóbulo temporal

Las características asociadas a la disfunción del lóbulo temporal son:

- Síndromes amnésicos.
- Disfasia (lóbulo dominante).
- Defecto campimétrico del cuadrante homónimo superior.

### Lóbulo occipital

Las características asociadas a la disfunción del lóbulo occipital son:

- Defectos del campo visual.
- Distorsión de la visión.
- Afectación del reconocimiento visual (agnosia visual).

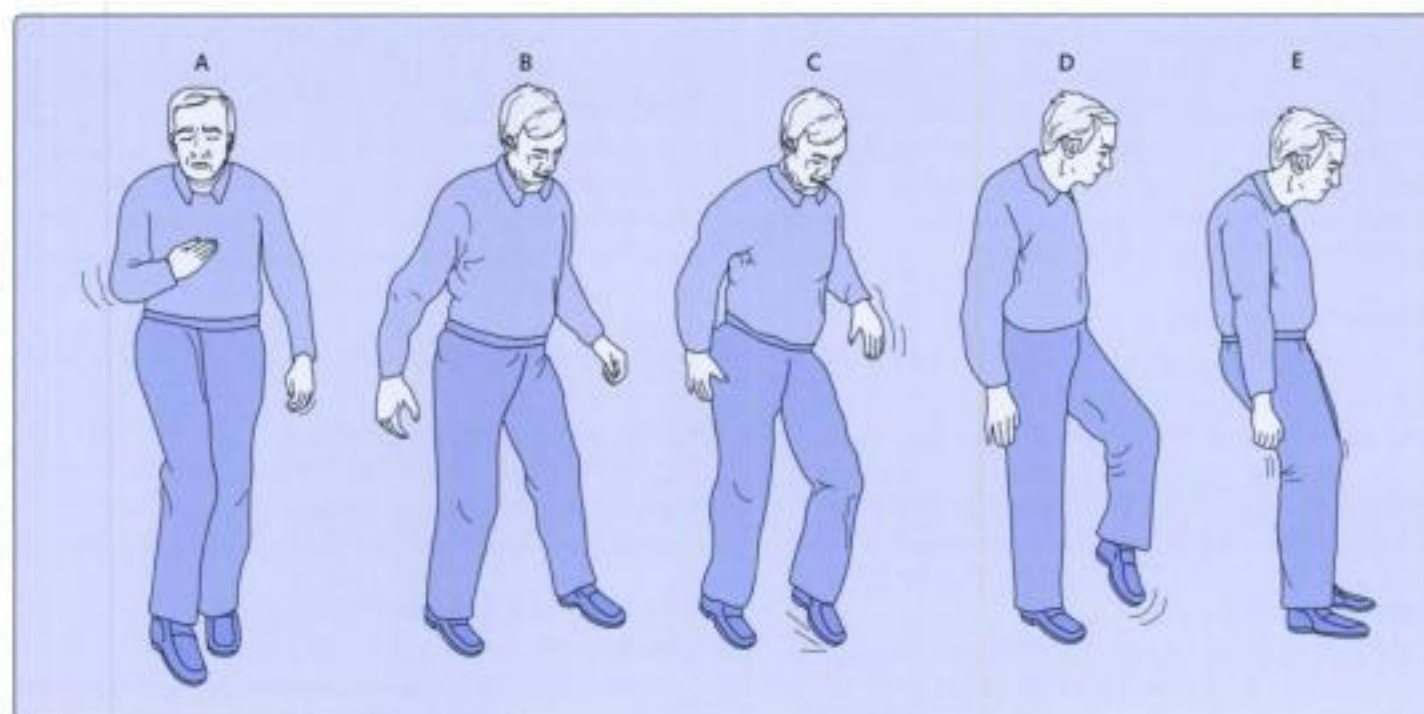
### Marcha

Durante la marcha normal, el cuerpo se mueve en posición erecta apoyándose sobre una pierna mientras la otra se adelanta preparando el siguiente movimiento de apoyo. Cada vez se apoya un solo pie en el suelo, aunque el talón del anterior y los dedos del posterior estarán a la vez sobre el suelo momentáneamente mientras el peso del cuerpo pasa de una pierna a la otra. La marcha normal requiere la participación de los sistemas motor, sensitivo, cerebeloso y vestibular.

### Valoración

La marcha de un paciente se valora como sigue:

- Pide al paciente que camine a lo largo de la sala de exploración de forma natural con los brazos libremente a ambos lados.
- Observa la postura del paciente, los patrones de movimiento de brazos y piernas y el control del tronco.
- Si la marcha pareciera normal, pide al paciente que camine de talones-puntillas («Desearía que caminase de talones-puntillas como si lo hiciera sobre un alambre»). Acompaña al paciente para sostenerlo si caminara inestable.
- Si la marcha es anormal, clasifícala en uno de los siguientes patrones:



**Fig. 15.8** Trastornos de la marcha. A) Hemipléjica, B) ataxia cerebelosa, C) ataxia sensitiva, D) pie caído unilateral y E) parkinsoniana.





### Marcha hemipléjica

La marcha hemipléjica (fig. 15.8A) está causada por una debilidad muscular unilateral de la pierna de tipo motoneurona superior. El brazo ipsilateral se mantiene flexionado y aducido mientras la pierna del mismo lado se encuentra extendida (patrón piramidal de debilidad). Para mover la pierna afectada, los pacientes inclinan la pelvis para ser capaces de bascular la pierna hacia adelante con un movimiento de «circunducción».

### Marcha espástica

La marcha espástica se debe a una debilidad muscular bilateral de la pierna de tipo motoneurona superior. Ambas piernas son espásticas y los pacientes caminan a pequeños pasos, apretando firmemente los dedos sobre el suelo como si caminasen en el barro. Las piernas se mantienen en aducción con las rodillas en contacto, dando lugar a una marcha «en tijeras».

### Marcha atáxica cerebelosa

La marcha atáxica cerebelosa (fig. 15.8B) se debe a lesiones cerebelosas (y a veces vestibulares). Los pacientes caminan ampliando la base de sustentación y de forma inestable, realizando movimientos corporales erráticos. Se tambalean hacia el lado afectado en el caso de lesiones unilaterales (hacia atrás en las lesiones del vermis cerebeloso). La afectación puede ser problemática para los pacientes porque la gente puede asumir que están borrachos. Los casos leves sólo pueden detectarse pidiendo al paciente que camine sobre una base estrecha (marcha de talones-puntillas).

### Marcha atáxica sensitiva

La marcha atáxica sensitiva (fig. 15.8C) se origina por una afectación propioceptiva y somatosensitiva. La marcha es bastante inestable, pero los pacientes consiguen compensarlo parcialmente utilizando los estímulos visuales. Los pacientes tienden a golpear los pies contra el suelo, por ausencia de todas las aferencias sensitivas. La ataxia se acentúa en la oscuridad o con los ojos cerrados (v. prueba de Romberg).

### Marcha del pie caído

La marcha del pie caído (fig. 15.8D) se debe a la lesión del nervio peroneo común (si es unilateral) o a una neuropatía periférica (si es bilateral). Los pacientes flexionan excesivamente la cadera y la rodilla para ser capaces de levantar los dedos del suelo, produciendo la marcha en estepaje.

### Marcha parkinsoniana

La marcha parkinsoniana (fig. 15.8E) es lenta y arrastrando los pies con pasos de pequeña longitud, con postura flexionada y escaso balanceo de los brazos. Los pacientes suelen tener problemas para iniciar la marcha y para girar mientras caminan, lo

que consiguen mediante un número exagerado de pasos. Hay que distinguir esta marcha de la «marcha a pequeños pasos», menos frecuente, que se observa en las lesiones bilaterales del lóbulo frontal y en la que también se arrastran los pies durante la marcha pero no están afectados los brazos ni el tronco.

### Marcha de ánade

La marcha de ánade se debe a una miopatía proximal. Los pacientes tienen una lordosis lumbar exagerada. Inclinan la pelvis hacia adelante y caminan como un pato, balanceándose de un lado a otro.

### Marcha antiálgica

La marcha antiálgica es causada por procesos musculoesqueléticos dolorosos. Los pacientes caminan con cierta «cojera» en un intento de minimizar la utilización de la pierna dolorosa.

### Marcha apráxica

La marcha apráxica se debe a las lesiones del lóbulo parietal. Los pacientes no tienen dificultades para manejar sus extremidades cuando están sentados o tumbados, pero cuando intentan caminar experimentan grandes problemas para organizar la marcha y colocar los pies en la posición adecuada. La marcha tiene un carácter extraño y grotesco. Los pacientes están expuestos a quedar «congelados», pegados al suelo e incapaces de iniciar el movimiento.

### Marcha histérica

La marcha histérica es irregular e impredecible. Los pacientes oscilan con movimientos exagerados de los brazos. Las caídas y lesiones son raras, pero su presencia no excluye el diagnóstico.

### Prueba de Romberg

Para realizar la prueba de Romberg, pide al paciente que se ponga de pie con los pies juntos y valora su estabilidad. A continuación, pide al paciente que cierre los ojos asegurándole de que podrás sujetarle si se cae.

Los pacientes con lesiones cerebelosas o vestibulares suelen presentar ataxia con los ojos abiertos si se mantienen en pie sobre una base estrecha. Su ataxia puede empeorar al cerrar los ojos. Los pacientes con alteraciones de la sensibilidad propioceptiva pueden presentar una ataxia leve con los ojos abiertos sobre una base estrecha, pero se caen cuando cierran los ojos (prueba de Romberg positiva).

## Los nervios craneales

### Introducción

La exploración de los nervios craneales juega un papel importante en la valoración del sistema nervioso central. Aporta una inmensa cantidad de signos neurológicos que ayudan a la localización de los





trastornos, particularmente en los pacientes inconscientes.

### Nervio olfatorio (I)

Para explorar los nervios olfatorios, en primer lugar, pregunta a los pacientes sobre cualquier cambio reciente en su sentido del olfato (anosmia, parosmia, alucinaciones olfatorias) (fig. 15.9). A continuación, examina su capacidad para oler café, canela y tabaco, evaluando cada orificio nasal alternativamente. Evita utilizar olores muy irritantes (p. ej., amoníaco o alcanfor) que podrían estimular las terminaciones del nervio trigémino, incluso en pacientes anósmicos.

La pérdida unilateral del olfato generalmente es asintomática. La pérdida bilateral suele asociarse a alteraciones del sentido del gusto (pérdida de la capacidad para apreciar los sabores).

Recuerda explorar el nervio olfatorio en todos los pacientes con cambios de la personalidad, desinhibición o demencia (tumores del lóbulo frontal) y en todos los casos de traumatismo craneal.

#### Causas de síntomas olfatorios

##### Anosmia (pérdida del olfato)

congénita  
infecciones/tumores de los senos paranasales  
lesiones de la cabeza/cirugía del cráneo  
tumores del lóbulo frontal  
meningiomas subfrontales

##### Parosmia (olor desagradable persistente)

infecciones/tumores nasales  
lesiones de la cabeza  
depresión

##### Alucinación olfatoria

crisis epilépticas del lóbulo temporal

Olor paroxístico, desagradable (goma quemada, olor a gas)  
psicosis

### El ojo (II y III)

#### Agudeza visual (AV)

La agudeza visual se explora mediante una tabla de Snellen en una habitación bien iluminada. El paciente puede estar sentado o de pie a 6 m de la tabla. Las pequeñas tablas de Snellen manuales pueden leerse a una distancia de 2 m.

La agudeza visual cercana se explora mediante tablas de lectura, pero esto no se correlaciona con exactitud con la agudeza a distancia.

Corrige los problemas de refracción del paciente con gafas o con un agujero estenopeico. Pide al paciente que se cubra cada ojo alternativamente con la palma de su mano y localiza qué línea de los tipos puede leer cómodamente. La agudeza visual se expresa como el cociente de la distancia entre el paciente y la tabla con respecto al número de la línea más pequeña que es visible en la tabla (en condiciones normales es 6/6) (fig. 15.10).

Si el paciente es incapaz de leer los caracteres de la línea 60 (agudeza visual menor de 6/60), valora su capacidad para contar dedos a 1 m (AV:CD), ver los movimientos de tu mano (AV:MM) o percibir la luz de una linterna (AV:PL). Si no es capaz de percibir la luz (AV:NPL), el paciente es médicamente ciego.

#### Visión de los colores

La visión de los colores se explora utilizando las láminas de Ishihara en una habitación con luz natural. Valora cada ojo por separado. Si las láminas 13/15 o superiores se leen correctamente, se puede considerar que la visión de los colores es normal. Esta prueba está diseñada fundamentalmente para detectar defectos congénitos en la visión de los colores, pero es sensible para la detección de grados leves de disfunción del nervio óptico.

Fig. 15.9 Causas de síntomas olfatorios.

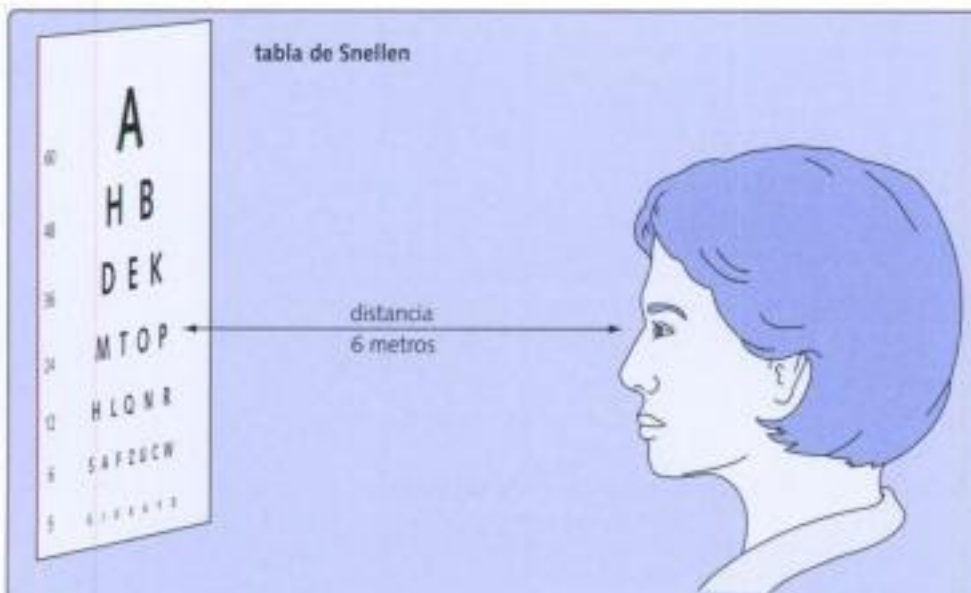


Fig. 15.10 Agudeza visual. El paciente es capaz de leer la línea número 24, pero no la número 12. La agudeza visual es 6/24.



## Campos visuales

Siéntate a una distancia aproximada de 1 m del paciente con los ojos en el mismo plano horizontal. Comienza explorando la inatención visual. Pide al paciente que te mire a los ojos y mantén las manos equidistantes entre el paciente y tú. Estimula los campos visuales del paciente moviendo cada mano separadamente y a continuación ambas manos juntas y solicita al paciente que te indique qué mano has movido cada vez.

En los pacientes con lesiones del lóbulo parietal, se percibe un estímulo visual presentado de forma aislada en el campo contralateral, pero éste se pierde cuando se presenta simultáneamente un estímulo similar en el campo ipsilateral (negligencia).

Los campos visuales se exploran por confrontación, en la que comparas tus propios campos visuales con los del paciente (siempre que los tuyos sean normales). El campo visual del paciente coincidirá con el tuyo sólo si las posiciones de vuestras cabezas son exactamente comparables y si tu

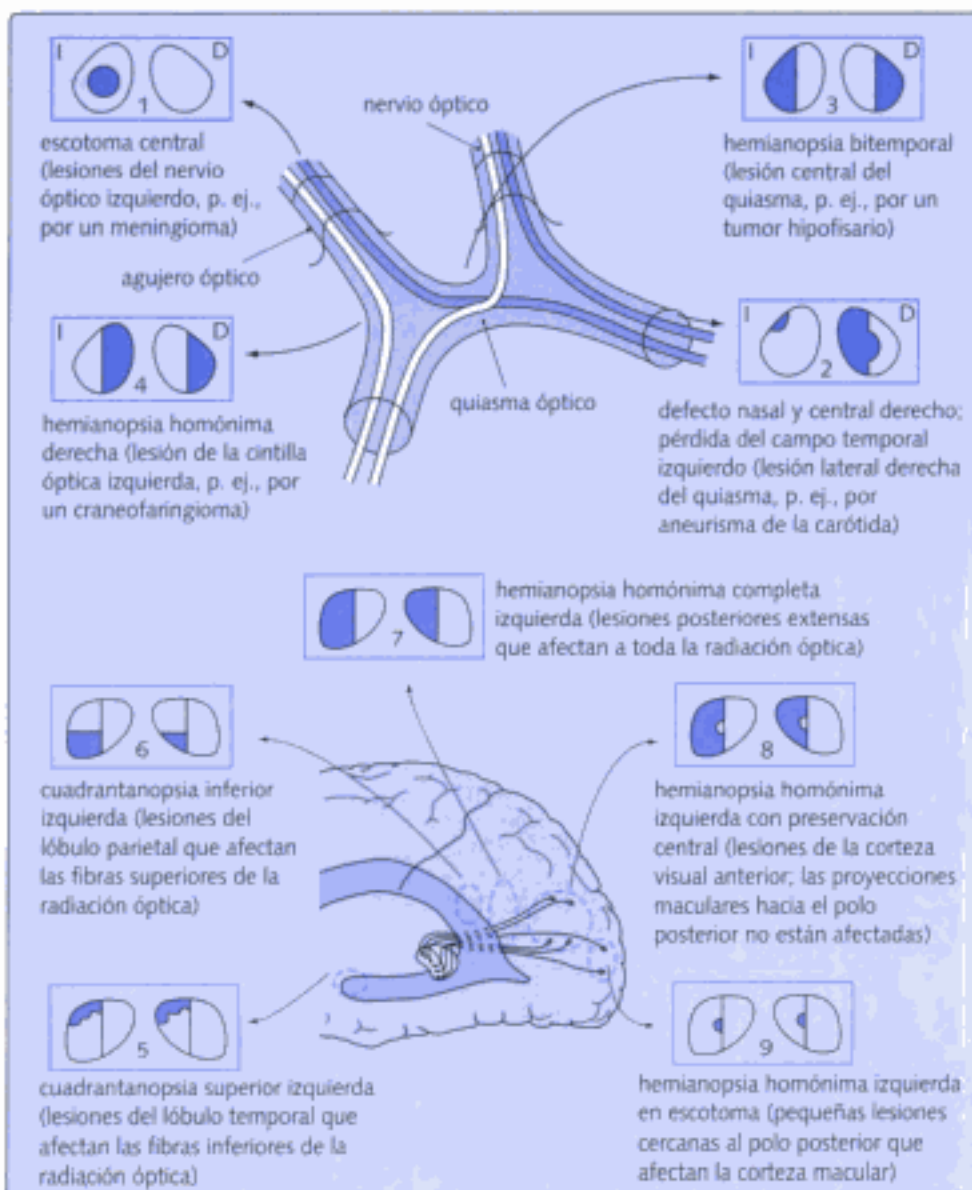
mano se encuentra exactamente equidistante entre el paciente y tú; esto rara vez sucede.

Los campos visuales en pacientes poco colaboradores se valoran utilizando la amenaza visual (un movimiento brusco e inesperado de la mano en el campo visual del paciente).

**Campos periféricos** Explora cada ojo alternativamente. Para valorar el campo visual derecho del paciente, pídele que se tape el ojo izquierdo con la palma de la mano izquierda y que mire a tu ojo izquierdo durante la exploración.

Cubre tu ojo derecho con la mano derecha y evalúa el campo periférico del paciente moviendo los dedos de la mano izquierda hacia los cuadrantes superiores y después inferiores de los campos temporales del paciente. Pide al paciente que te avise cuando vea tus dedos.

A continuación, tapa tu ojo izquierdo con la mano izquierda y explora los campos nasales del paciente con la mano derecha utilizando el mismo método.



**Fig. 15.11** Defectos del campo visual (cortesía del Dr. Ross, Hospital de St. Thomas, Londres).



Hidden page



Alteraciones habituales del fondo de ojo		
Estructura	Alteración	Patología
Disco del nervio óptico	Edema de papila	Presión intracraneal elevada, obstrucción venosa (p. ej., la trombosis del seno cavernoso, tumores orbitarios), elevación de las proteínas del líquido cefalorraquídeo (p. ej., síndrome de Guillain-Barré, tumores de la médula espinal), hipertensión maligna, hipercapnia.
	Atrofia óptica	Neuritis óptica (p. ej., esclerosis múltiple, enfermedad de Devic), compresión del nervio/quiasma óptico (p. ej., meningioma, gliomas del nervio óptico, tumores hipofisarios, enfermedad de Paget del cráneo, aracnoiditis), trastornos tóxicos/metabólicos (p. ej., alcohol metílico, deficiencia de vitamina B <sub>12</sub> ), presión intracraneal elevada de larga evolución, infecciones (p. ej., neurosífilis), trastornos hereditarios (p. ej., atrofia óptica de Leber).
Arterias de la retina	Hilos de plata, mayor tortuosidad, estrechamientos arteriovenosos	Hipertensión.
	Grandes estrechamientos con una retina más pálida y una fovea enrojecida	Oclusión de la arteria central de la retina.
	Émbolos de colesterol o plaquetarios	Enfermedad cerebrovascular.
Venas de la retina	Ingurgitación venosa	Edema de papila (v. más arriba), oclusión de la vena central de la retina.
Retina	Hemorragias	Superficiales en forma de llama (hipertensión) y profundas en gota (diabetes), subhialoideas entre la retina y el vítreo (hemorragia subaracnoidea).
	Exudados	Exudados blandos algodinosos y duros (diabetes).
	Pigmentación	Retinitis pigmentaria (p. ej., hereditaria, enfermedad de Refsum, síndrome de Kearns-Sayre), coriorretinitis (p. ej., toxoplasmosis, sarcoidosis, sífilis), tratamiento posláser (diabetes).

**Fig. 15.13** Anomalías frecuentes del fondo de ojo.

A continuación, valora los vasos de la retina. Las arterias son más estrechas que las venas y de color más brillante. Los vasos no deberían perder nitidez al atravesar los bordes de la papila. Fíjate en la pulsación de la vena de la retina, que está presente en un 80% de las personas normales y es un índice de una presión intracraneal normal. Se observa mejor en los bordes de la papila donde las venas pasan por encima de las arterias. Observa la anchura de los vasos sanguíneos y fíjate en los estrechamientos arteriovenosos en sus puntos de cruce.

Valora el resto de la retina, advirtiéndole cualquier signo de decoloración, hemorragias o focos blancos de exudados. Pídele al paciente que mire hacia la luz del oftalmoscopio, lo que te permite observar la mácula. Clasifica las alteraciones del fondo de ojo en aquellas que afectan a la papila del nervio óptico, a los vasos retinianos o a la retina (fig. 15.13).

Los pacientes con neuritis óptica aguda pueden tener anomalías en el fondo de ojo similares al edema de papila. Sin embargo, en la neuritis óptica los movimientos oculares pueden ser dolorosos y la agudeza visual se encuentra considerablemente reducida.

### Movimientos oculares (III, IV y VI)

Inspecciona los ojos y fíjate en la posición de los párpados y en la presencia de estrabismo. El estrabismo es concomitante (generalmente asintomático) si se mantiene constante a lo largo de todo el rango de movimientos del ojo, y no concomitante (paralítico) si varía.

Si el paciente es capaz de realizar movimientos oculares voluntarios, deben estudiarse los sistemas de seguimiento y sacádico para valorar si los movimientos oculares son conjugados y para detectar la presencia de diplopía y nistagmo.





La parálisis dolorosa aislada del tercer nervio sugiere un aneurisma de la arteria comunicante posterior.

La parálisis del tercer nervio con preservación de la pupila es sugerente de etiología vascular, particularmente diabetes.

La diplopía monocular sugiere tanto un defecto de refracción (córnea o cristalino) como histeria.

Una diplopía muy compleja y variable es sugerente de miastenia grave. En este caso busca debilidad muscular del orbicular de los ojos.

### Movimientos oculares de seguimiento

Fija la cabeza del paciente con una mano y mantén el dedo índice de la otra 40-50 cm por delante de sus ojos. Pídele que siga el movimiento lento de tu dedo durante todo el rango de la visión binocular en ambos planos horizontal y vertical siguiendo un patrón que forme la letra «H».

Valora la suavidad, velocidad y magnitud de los movimientos. Busca la presencia de nistagmo y pide al paciente que te informe si aparece diplopía. En presencia de diplopía, identifica la dirección en la que se produce la máxima separación de las imágenes y los dos músculos responsables de los movimientos oculares en esa dirección (fig. 15.14). Identifica el

origen de la imagen más externa, que procede del ojo afectado, cubriendo cada ojo alternativamente. Esto te permitirá señalar el(los) músculo(s) y nervio(s) implicados.

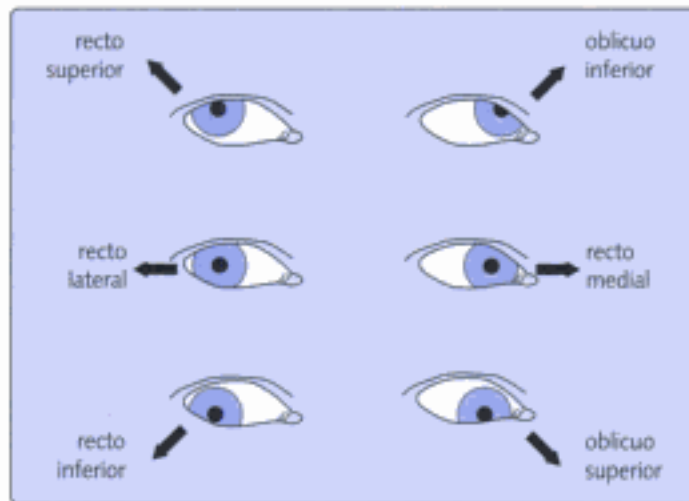
### Movimientos sacádicos oculares

Pide al paciente que mantenga su cabeza inmóvil y que mire hacia la izquierda, la derecha, arriba y abajo tan rápidamente como le sea posible. Valora la velocidad y la precisión de los movimientos. Busca la presencia de una aducción lenta o ausente (oftalmoplejía internuclear) (fig. 15.15).

Si los movimientos oculares de seguimiento o sacádicos están ausentes, los reflejos oculocefálicos (movimientos de ojos de muñeca) permitirán diferenciar entre una parálisis ocular supranuclear y nuclear. Pide al paciente que fije la mirada en tus ojos mientras rotas su cabeza en los planos horizontal y vertical. En las lesiones supranucleares los reflejos están intactos, lo que permite que los ojos del paciente permanezcan fijos en los tuyos.

### Paresia de los nervios oculares

Los signos clínicos de paresia de los nervios oculares se muestran en la figura 15.16. Las causas de la paresia ocular se indican en la figura 15.17.



**Fig. 15.14** Músculos responsables de los movimientos oculares en las diferentes direcciones.



**Fig. 15.15** Oftalmoplejía internuclear bilateral.

Signos clínicos de paresia de los nervios oculares	
Nervio	Signos
III	Ptois, el ojo se desvía en sentido lateral y ligeramente hacia abajo (estrabismo divergente), la pupila puede estar dilatada y carecer de respuesta (pupila preservada en la diabetes y en las causas vasculares)
IV	Descenso alterado (y rotación medial) del ojo totalmente aducido; la cabeza podría estar inclinada hacia el lado opuesto para evitar la diplopía durante la lectura o al mirar hacia abajo
VI	Abducción alterada (estrabismo convergente)

**Fig. 15.16** Signos clínicos de la paresia de nervios oculares.



Causas de paresia ocular		
Tipo	Patología	
Paresia supranuclear de la mirada	Horizontal	Lesiones del lóbulo frontal: ojos desviados hacia el lado de la lesión; ictus masivo y traumatismo craneal frecuentes. Parálisis de la mirada conjugada voluntaria con preservación de los reflejos del tronco del encéfalo (p. ej., a la estimulación calórica). Lesiones prefrontales del tronco del encéfalo: los ojos se desvían hacia el lado contrario.
	Vertical	Región pretectal del tronco del encéfalo: síndrome de Parinaud (parálisis de la mirada vertical, dilatación pupilar, reflejo de acomodación ausente). Enfermedades extrapiramidales (p. ej., enfermedad de Parkinson, parálisis supranuclear progresiva): mirada vertical alterada (inicialmente hacia arriba).
Parálisis nuclear y de los pares (III, IV, VI)	Tronco del encéfalo	Lesiones vasculares, tumores, desmielinización, encefalitis de Wernicke.
	Periférica	Presión intracraneal elevada (VI como un falso signo de localización, III provocado por herniación tentorial). Lesiones vasculares (p. ej., ateroma, diabetes, arteritis de la temporal, sífilis). Aneurismas (arteria comunicante posterior: III, seno cavernoso: III, IV, VI). Inflamación meníngea e infiltración maligna. Tumores de la base del cráneo (carcinoma nasofaríngeo, cordoma). Polineuropatía craneal (síndrome de Guillain-Barré, sarcoidosis). Tumores y granulomas orbitarios, enfermedad de los senos.
Enfermedad muscular		Miastenia grave, enfermedad oculotiroidea, citopatía mitocondrial.

**Fig. 15.17** Signos clínicos de la paresia de nervios oculares.

## Nistagmo

El nistagmo es una oscilación rítmica involuntaria de los ojos debida a lesiones que afectan los centros de la mirada vertical y horizontal del tronco del encéfalo y a sus conexiones vestibulares y cerebelosas.

Generalmente es asintomático, excepto en la oscilopsia en la que los pacientes experimentan un movimiento de sus campos visuales.

El nistagmo debe diferenciarse de las sacudidas nistagmoides normales que se observan con la desviación extrema de la mirada, y de la oscilación voluntaria rápida de los ojos. Ambas son breves y no sostenidas.

**Exploración** Fíjate en la existencia de nistagmo en la posición primaria de la mirada (cuando mira hacia adelante) y mientras exploras los movimientos oculares, y averigua si es pendular o espasmódico y si los movimientos son horizontales, verticales, rotatorios o de naturaleza mixta.

Registra su amplitud (fino, intermedio, tosco), su persistencia y la dirección de la mirada en la que acontece (la dirección del nistagmo es, por convención, la de su componente rápido). Las causas del nistagmo se indican en la figura 15.18.

## La cara (V y VII)

### Nervio trigémino (V)

**Sensitivo** La exploración sensitiva se realiza utilizando las mismas técnicas que para el resto del cuerpo (descritas más adelante). Valora el tacto ligero, la sensibilidad al pinchazo con alfiler y la temperatura sobre la frente, la zona medial de las mejillas y la barbilla, que corresponden a las ramas oftálmica, maxilar y mandibular del nervio trigémino respectivamente (fig. 15.19). La afectación parcial puede detectarse comparando la respuesta al mismo estímulo en otras zonas de la cara.

El reflejo corneal se desencadena mediante un ligero contacto sobre la córnea (no sobre la conjuntiva) con una torunda de algodón. Se produce un parpadeo sincrónico de ambos ojos. Una afectación aferente (lesión del V nervio craneal) provoca una disminución o ausencia del reflejo directo y del consensual. Una afectación eferente (lesión del VII nervio craneal) provoca una disminución o ausencia del reflejo en el lado de la debilidad muscular facial. El patrón clínico de pérdida sensitiva depende del lugar anatómico de la lesión (fig. 15.20).



Hidden page



Síndromes clínicos del nervio trigémino		
Lugar de la lesión	Signos	Patología
Protuberancia dorsal	Alteración del tacto ligero, con conservación del dolor y la temperatura	Vascular, tumoral
Bulbo central alto	Analgesia en torno a la boca en hojas de cebolla, que se extiende hacia el exterior	Siringobulbia
Bulbo central bajo o lesión cervical intrínseca alta por encima de C2	Analgesia en hojas de cebolla que comienza en las porciones periféricas de la cara y progresa hacia la nariz y la boca	Siringomielia
Bulbo lateral	Pérdida ipsilateral del dolor y la temperatura	Síndrome bulbar lateral
Médula cervical superior, agujero magno	Pérdida sensitiva generalizada que comienza en el sector oftálmico y progresa hacia abajo	Espondilosis cervical, meningiomas
Raíz sensitiva o ganglios	Pérdida sensitiva generalizada de todas las modalidades	Neurinoma del acústico, meningioma, angioma
Ramo periférico	Pérdida sensitiva selectiva de todas las modalidades	Tumores orbitarios, neurinomas

**Fig. 15.20** Síndromes clínicos del nervio trigémino.

Síndromes clínicos de debilidad muscular facial		
Zona de la lesión	Signos	Patología habitual
Supranuclear	Debilidad muscular de la MNS contralateral (o ipsilateral)	Vascular, tumoral
Tronco del encéfalo	Debilidad muscular de la MNI ipsilateral	Vascular, tumores, siringobulbia, desmielinización
Ángulo pontocerebeloso	Debilidad muscular de la MNI ipsilateral	Neurinomas del acústico, meningiomas, angiomas
Meninges de base	Frecuente debilidad muscular bilateral de MNI	Sarcoidosis, meningitis maligna
Hueso petroso	Debilidad muscular de la MNI ipsilateral	Infecciones del oído medio, parálisis de Bell, herpes zóster del ganglio geniculado
Cara	Debilidad muscular de la MNI ipsilateral	Tumores parotídeos, traumatismos
Trastornos musculares	Frecuente debilidad muscular bilateral de MNI	Miastenia grave, distrofia miotónica, distrofia muscular
Otros	Frecuente debilidad muscular bilateral de MNI	Síndrome de Guillain-Barré

**Fig. 15.21** Síndromes clínicos de debilidad muscular facial (MNI, motoneurona inferior; MNS, motoneurona superior).

Busca el fenómeno de Bell (rotación del globo ocular hacia arriba y hacia afuera al intentar cerrar el ojo). La ausencia de este signo puede indicar que el paciente no está intentando cerrar el ojo, lo que origina la sospecha de una causa psicológica de sus síntomas.

**Gusto** La valoración sistemática del gusto raramente tiene un beneficio práctico. El gusto se explora aplicando una solución salada, dulce (azúcar) o

amarga (vinagre) sobre los dos tercios anteriores de la lengua y comparando la respuesta en ambos lados. Debe enjuagarse la boca con agua entre cada prueba. Las lesiones del VIII nervio craneal proximales al oído medio provocarán una pérdida del gusto.

**Hiperacusia** La hiperacusia (sensibilidad exagerada al sonido) sugiere una lesión proximal al oído medio que afecta al nervio estapedio.





Fig. 15.22 Debilidad muscular facial. Se pide al paciente que cierre los ojos y que frunza los labios. Observa el cierre defectuoso del ojo y el fenómeno de Bell en B y C (MNI, motoneurona inferior; MNS, motoneurona superior).

## Nervio vestibulococlear (VIII)

### Audición

La valoración clínica de la audición a la cabecera del enfermo no es sensible y sólo es capaz de detectar pérdidas auditivas groseras. Para su valoración detallada generalmente se requiere una audiometría. Explora cada oído por separado mientras anulas la audición del otro ocluyendo el conducto auditivo externo con el dedo índice. Evalúa la sensibilidad auditiva del paciente susurrándole números y pidiéndole que los repita.

Si la audición está alterada, explora el conducto auditivo externo y la membrana del tímpano con un otoscopio para descartar una infección o la presencia de cerumen. Determina si la pérdida auditiva es de conducción (patología del oído medio) o de percepción (patología del oído interno) realizando las pruebas de Rinné y de Weber.

**Prueba de Rinné** Coloca un diapasón que vibre a 512 Hz sobre la apófisis mastoides (conducción ósea) y a continuación sitúalo junto al oído externo (conducción aérea). Pide al paciente que detecte qué sonido es más alto. Normalmente, la conducción aérea es más intensa que la conducción ósea (Rinné positivo). En la sordera neurosensorial esta diferencia se mantiene, mientras que en la sordera de conducción la transmisión ósea será mayor.

**Prueba de Weber** Coloca un diapasón que vibre a 512 Hz en la línea media sobre el vértice del cráneo y solicita al paciente que distinga si percibe el sonido con la misma intensidad por ambos oídos (situación normal) o en un oído más intensamente que en el otro. El sonido se percibe más intensamente en el oído afectado en la sordera de conducción y en el oído sano en la de percepción.

### Funciones vestibulares

La información sensitiva del sistema vestibular es importante para el control de la postura y de los movimientos oculares. Las funciones vestibulares se valoran explorando estas dos áreas:

- **Postura:** los pacientes con lesiones vestibulares refieren vértigo y están levemente atáxicos, pero generalmente son capaces de compensar esto a través de los estímulos visuales. Sin embargo, los pacientes con lesiones vestibulares agudas pueden presentar una ataxia severa con tendencia a caer hacia el lado afectado.
- **Nistagmo:** los trastornos vestibulares unilaterales provocan un nistagmo espasmódico/rotatorio con componente rápido hacia el lado sano (v. nistagmo).

**Maniobra de Hallpike** La maniobra de Hallpike debería realizarse en todos los pacientes con vértigo posicional (vértigo desencadenado por una posición particular de la cabeza).

Pide al paciente que se sienta al borde de la camilla. Empuja al paciente rápidamente hacia atrás y hacia un lado, de manera que su cabeza se incline unos 30-45° por debajo del plano horizontal y rotada hacia un lado (fig. 15.23). Solicita al paciente que mantenga los ojos abiertos y que te comunique si aparece el vértigo y explora el nistagmo. Pide al paciente que se incorpore y observa si existe nistagmo. Repite la maniobra hacia el otro lado.

Si es positiva, repite la maniobra hacia el mismo lado y averigua si la patología es central o periférica (lo que no siempre es fácil) (fig. 15.24).

**Pruebas calóricas** Estas pruebas no se realizan de forma rutinaria en todas las exploraciones neurológicas.





**Fig. 15.23** Técnica para demostrar el nistagmo posicional (maniobra de Hallpike).

Características del nistagmo posicional periférico y central		
	Periférico	Central
Lugar de la patología	Conductos semicirculares membranosos	Tronco del encéfalo
Vértigo	Siempre presente	Puede estar ausente
Nistagmo	Rotatorio	Horizontal/rotatorio
Comienzo	Tras unos 3-10 segundos	Inmediato
Repetición de la prueba	La respuesta se debilita	No suele debilitarse

**Fig. 15.24** Características del nistagmo posicional periférico y central.

Asegúrate de que las membranas timpánicas del paciente están intactas. Con el paciente en decúbito supino y su cabeza elevada 30°, irriga el conducto auditivo externo con 250 ml de agua fría (30 °C). Después de 20 segundos se produce una desviación tónica de los ojos hacia el mismo lado con un nistagmo compensador hacia el lado contrario que dura más de 1 minuto. Los pacientes inconscientes con función vestibular intacta sólo presentarán la desviación tónica.

La prueba se repite 5 minutos después con agua caliente (44 °C) lo que provoca una desviación tónica de los ojos hacia el lado opuesto y un nistagmo compensador hacia el lado del oído irrigado.

Las lesiones laberínticas o del nervio vestibular provocan una reducción tanto de la respuesta

«caliente» como de la «fría» en el lado afectado (paresia de los conductos), mientras que las lesiones centrales causan un refuerzo del nistagmo en una de las direcciones, según que esté desencadenado por agua caliente o por agua fría (predominio direccional).

Los patrones clínicos de las lesiones del VIII nervio craneal se muestran en la figura 15.25.

## La boca (IX, X y XII)

### Boca y lengua

Inspecciona la lengua en el suelo de la boca en busca de atrofia (unilateral o bilateral), fasciculaciones (movimientos temblorosos en la superficie de la lengua) u otros movimientos involuntarios (corea de Huntington, discinesia orofacial). Pide al paciente que saque la lengua y a continuación que la mueva rápidamente de un lado a otro.

Sus alteraciones pueden deberse a lesiones unilaterales o bilaterales de la motoneurona superior o inferior (fig. 15.26).

### Faringe y reflejo nauseoso

Con la boca del paciente abierta ampliamente, inspecciona el paladar blando, la úvula y la pared faríngea posterior en reposo y durante la fonación (pidiendo al paciente que diga «aah»).

Si sospechas un hallazgo positivo, presiona el extremo de un depresor lingual contra la pared faríngea posterior, primero en un lado y luego en el otro. Valora la vía aferente del reflejo nauseoso (IX nervio craneal) preguntando al paciente si la sensación es comparable en ambos lados y la vía eferente (X nervio craneal) inspeccionando la respuesta normal de elevación simétrica del paladar blando en la línea media. Ésta es una sensación muy desagradable para el paciente y debe llevarse a cabo con cuidado.

La inervación de motoneurona superior de los músculos faríngeos y del paladar es bilateral y las lesiones unilaterales no provocan trastornos significativos. En las lesiones unilaterales de la motoneurona inferior el paladar se encuentra ligeramente descendido en el lado afectado y se desvía hacia el lado sano durante la fonación o mientras se explora el reflejo nauseoso.

Las desviaciones mínimas e inconstantes de la úvula deberían ignorarse.

### La laringe

La valoración sistemática de las cuerdas vocales suele realizarse mediante laringoscopia indirecta, lo que no forma parte de la exploración clínica. Su evaluación a la cabecera del paciente se limita a la valoración de la fonación y la tos.

Las lesiones unilaterales del nervio laríngeo recurrente provocan una obstrucción parcial de la vía



Hidden page



## Parálisis de múltiples nervios craneales

### Pérdida parcheada de función

Estas parálisis generalmente están causadas por:

- Meningitis maligna (debida a carcinoma, linfoma o leucemia).
- Meningitis granulomatosa (debida a sarcoidosis, tuberculosis o sífilis).
- Alteraciones óseas (debidas a metástasis o enfermedad de Paget).

### Pérdida difusa de función

Las causas de estas parálisis suelen ser:

- Síndrome de Guillain-Barré.
- Enfermedad de la motoneurona.
- Miastenia grave.
- Polimiositis.

## Sistema motor

### Generalidades

En la mayoría de los casos, el signo cardinal de la afectación motora es la debilidad muscular. Recuerda que el resto de los hallazgos (signos) variarán de acuerdo con la localización de la patología (fig. 15.28).

Las lesiones agudas de la motoneurona superior provocan una disminución del tono (parálisis flácida) y abolición de los reflejos, aunque la respuesta plantar será extensora (Babinski, v. más adelante).

Comienza siempre que sea posible inspeccionando la marcha del paciente, como se comentó anteriormente. Además, mientras el paciente está en bipedestación:

- ¿Puede estar de pie el paciente de puntillas y de talones sin apoyo?
- ¿Puede saltar el paciente? La mayoría de los pacientes que tienen una debilidad significativa en las piernas no pueden saltar.

Después de esto pide al paciente que se tienda en la cama y asegúrate de que los brazos y las piernas quedan al descubierto.



Toda exploración del sistema motor debería incluir las siguientes cuatro características.

- Tono.
- Fuerza.
- Coordinación.
- Reflejos.

### Inspección

Cuando inspecciones al paciente, busca las siguientes características:

- **Atrofia:** una reducción de la masa muscular en ciertos músculos en comparación con otros. Los músculos afectados suelen presentar debilidad, y la atrofia es característica de los trastornos de la motoneurona inferior (es decir, afectación de la célula del asta anterior, la raíz nerviosa y el nervio).
- **Cicatrices:** que indican lesiones o cirugía previas que pueden haber dañado algún nervio.
- **Fasciculaciones:** se observan como ondulaciones o espasmos de un músculo en reposo, características de las lesiones de la motoneurona inferior (especial, pero no exclusivamente, en la enfermedad de la motoneurona).
- Los movimientos involuntarios como el temblor pueden ser obvios.

### Tono

El «tono» se refiere al grado de flaccidez (disminución del tono) o de rigidez (aumento del tono) que se aprecia en una extremidad. Algunos pacientes con incremento del tono en las piernas pueden quejarse de que sus piernas «saltan», especialmente en la cama.

Algunos pacientes tienen dificultades para relajarse durante la exploración, lo que puede incrementar artificialmente la rigidez de sus extremidades. Por ello, debes hacer todo lo posible para que se sientan cómodos.

Variaciones en los hallazgos exploratorios según la localización de la patología

Localización de la lesión	Atrofia	Tono	Fuerza	Reflejos
Motoneurona superior	Ninguna	Aumentado	Disminuida	Aumentados
Motoneurona inferior	Atrófico	Disminuido	Disminuida	Disminuidos
Unión neuromuscular	Rara vez	Habitualmente normal, disminuido	Disminuida (fatigabilidad)	Habitualmente normales
Músculo	A veces	Normal	Disminuida	Disminuidos

**Fig. 15.28** Variación de los hallazgos exploratorios con la localización de la lesión patológica. No todos los pacientes presentarán todas las características y ocasionalmente pueden divergir en estos hallazgos, pero ésta continúa siendo una orientación útil.





## Miembros superiores

Para explorar su tono, calma al paciente y pídele que se diga a sí mismo «voy a relajarme». Coge su brazo y flexiona y extiende lentamente el codo; después, sujétale la mano con el codo flexionado y realiza una pronación/supinación del antebrazo. Procura que tus movimientos sean lo más impredecibles posible, ya que los pacientes colaboradores pueden inconscientemente intentar «ayudarte» a mover sus brazos. Si aumenta el tono, puedes percibir un «salto supinador», es decir, una interrupción del movimiento suave de supinación. Otro signo en el miembro superior incluye la rigidez en rueda dentada típica de la enfermedad de Parkinson.

## Miembros inferiores

Existen diversas maneras de explorar el tono de las piernas:

- Balancea cada pierna de lado a lado en la cama, sujetándolas por la rodilla. Normalmente, el pie sigue a la pierna. Si el tono está incrementado, el pie y la pierna se mueven de forma rígida como una unidad. Si el tono está disminuido, el pie oscila de un lado a otro.
- Flexiona y extiende la rodilla sujetando la parte superior de la pierna y el pie.
- Sitúa tu mano bajo la rodilla del paciente y elévala rápidamente unos 15 cm; normalmente el pie se mantiene sobre la cama; si existe un aumento del tono puede saltar con la pierna.

El clonus describe las contracciones rítmicas evocadas por la extensión pasiva brusca de un músculo, desencadenándose más fácilmente a nivel del tobillo. Unos pocos movimientos pueden ser normales en los pacientes ansiosos, pero un «clonus sostenido» es típico de las lesiones de la motoneurona superior.

El aumento del tono aparece principalmente de dos formas:

- La espasticidad (término derivado del griego *spastikos*, tirar o arrastrar) se asocia a las lesiones de la motoneurona superior y se caracteriza por una resistencia durante los primeros grados del movimiento seguida a continuación por una brusca disminución de la resistencia con un efecto de «rotura» (llamado en navaja de muelles).
- La rigidez es característica de los trastornos extrapiramidales como la enfermedad de Parkinson y se distingue clínicamente de la espasticidad por la resistencia constante al movimiento pasivo de una articulación (rigidez en tubo de plomo). Si el temblor se superpone a la rigidez, la resistencia es espasmódica o de tipo «en rueda dentada».

## Fuerza

Debe explorarse la fuerza en todos los grupos musculares principales. La fuerza de cada músculo

Escala del MRC	
Grado	Respuesta
0	Sin movimiento
1	Oscila el músculo cuando el paciente pretende moverlo
2	Se mueve, pero no contra la gravedad
3	Se mueve contra la gravedad, no contra una resistencia
4	Se mueve contra una resistencia, no con fuerza íntegra
5	Fuerza íntegra (no puedes vencer el movimiento con un grupo muscular equivalente)

**Fig. 15.29** Escala del Medical Research Council (MRC) para la debilidad muscular.

recibe un grado concreto definido por la escala del Medical Research Council (MRC) (fig. 15.29), que inicialmente puede parecer complicada pero es muy útil para valorar los cambios.

Los esquemas de las figuras 15.30 y 15.31 permiten valorar los principales grupos musculares de los brazos. Los esquemas de las figuras 15.32 y 15.33 permiten explorar los principales grupos musculares de las piernas.

## Reflejos

Los reflejos tendinosos se determinan más fácilmente mediante un estiramiento brusco del tendón con un martillo de reflejos sujetándolo cerca de su extremo y percutiendo rápidamente sobre el tendón de modo directo o sobre un dedo situado sobre el tendón (bicipital y supinador) (fig. 15.34A). Debes explorar los reflejos tendinosos de los miembros inferiores como se muestra en la figura 15.34B. Éstos pueden estar:

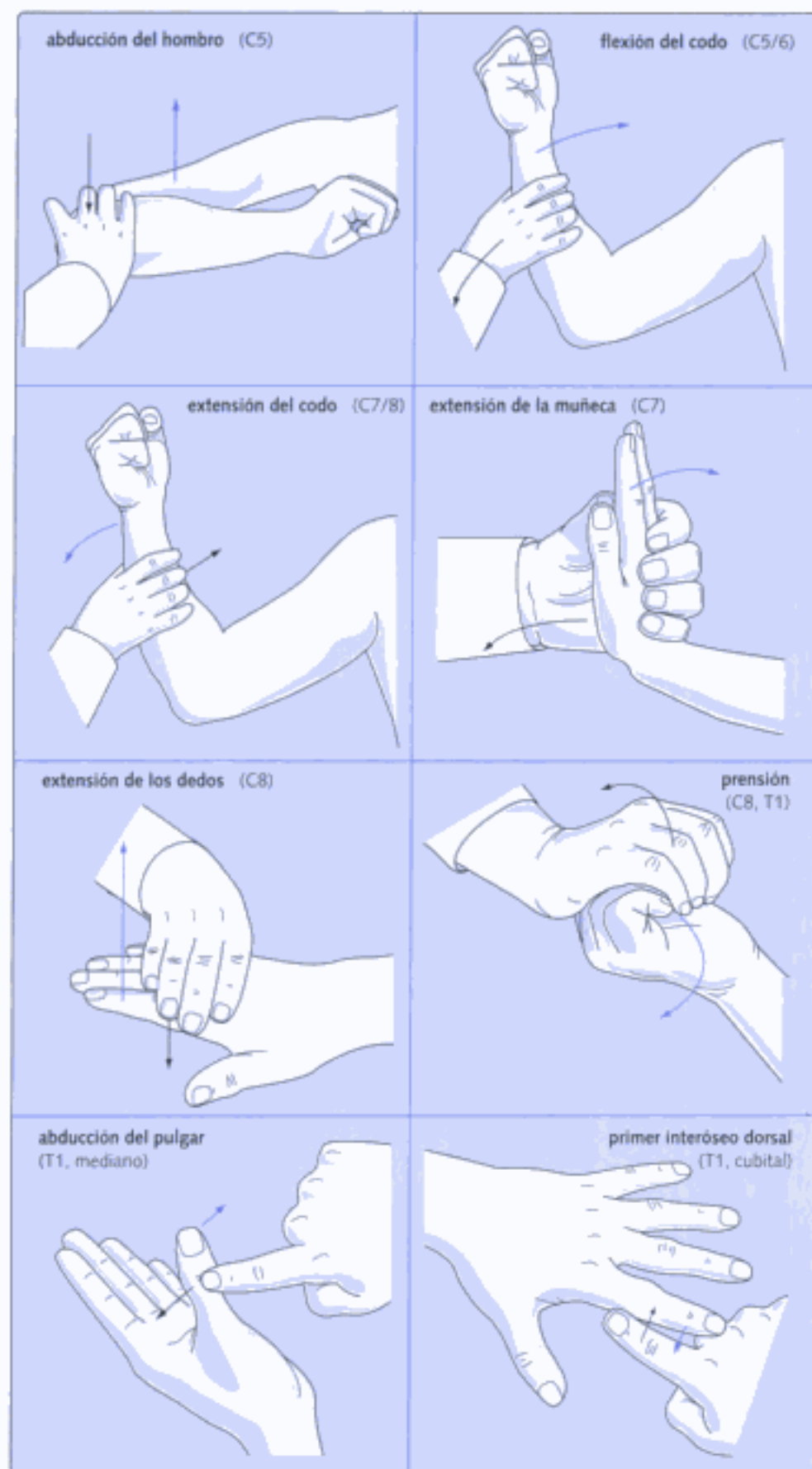
- Aumentados.
- Disminuidos.
- Ausentes.

Si están abolidos, es necesario confirmarlo mediante el refuerzo (la fig. 15.34C muestra este método en las piernas). Existen dos métodos:

- Pedir al paciente que apriete fuertemente los dientes justo antes de percutir el tendón.
- Pedir al paciente que entrelace los dedos de las manos y que tire de ellas lateralmente (con fuerza!) justo antes de desencadenar el reflejo.

Obviamente, este último método es inadecuado cuando se exploran los reflejos de los miembros superiores.

Los reflejos tendinosos se registran de modo convencional como se muestra en la figura 15.35. Los reflejos abdominales pueden explorarse como se indica en la figura 15.34D. El reflejo plantar se explora estimulando la planta del pie (fig. 15.34E).



**Fig. 15.30** Pruebas para los grupos musculares del miembro superior. La flecha azul indica la dirección del movimiento del paciente y la flecha negra la dirección del movimiento del examinador. A cada grupo muscular debe asignársele un grado según la definición de la MRC (v. fig. 15.29).

## Coordinación

El que un paciente pueda realizar movimientos suaves y apropiados depende en parte de la fuerza de los músculos, cuya falta puede provocar torpeza, pero sobre todo depende del sistema cerebeloso. Valora:

- **Marcha:** en la patología cerebelosa se observa un aumento de la base de sustentación, en ocasiones con marcha tambaleante. La inestabilidad se hace más evidente al pedir al paciente que camine «de talones y de puntillas».





Esquema para la exploración de la fuerza de las extremidades superiores

Movimiento	Instrucción	Músculo/miotomo
Abducción del hombro	Doble el codo y mantenga los brazos en alto separados del cuerpo. No deje que se lo impida	Deltoides/C5
Flexión del codo	Flexione el codo y no deje que se lo estire	Biceps/C5, C6
Extensión del codo	Ahora extienda el codo y no deje que se lo flexione	Triceps/C7, C8
Extensión de la muñeca	Enderece sus manos de esta forma y no permita que se lo impida	Extensores de la muñeca/C7
Extensión de los dedos	Enderece sus dedos y no deje que se los empuje	Extensores de los dedos/C8
Prensión	Agarre mis dedos	Flexores de los dedos/C8, T1
Abducción del pulgar	(Con las palmas extendidas) señale con su pulgar al techo y no deje que se lo baje	Abductor corto del pulgar/C8, T1, nervio mediano
Abducción del dedo índice	Se pare los dedos y no deje que se los junte	Abductores (interóseos dorsales)/T1, nervio cubital

**Fig. 15.31** Esquema para la exploración de la fuerza muscular en los miembros superiores. Es útil para adquirir el hábito de dar las mismas instrucciones a todos los pacientes a los que explores.

Esquema para la exploración de la fuerza de las extremidades inferiores

Movimiento	Instrucción	Músculo/miotomo
Flexión de la cadera	Levante la pierna estirada de la cama y manténgala en alto	Iliopsoas/L1, L2
Extensión de la rodilla	Extienda la rodilla y no me deje que le doble la pierna	Cuádriceps/L3, L4
Aducción de la cadera	Mantenga las rodillas juntas y no me deje separarlas	Aductores de la cadera/L2, L3
Flexión de la rodilla	Doble la rodilla y manténgala doblada	Musculatura epicondilea medial/L5, S1
Flexión dorsal del tobillo	Levante los pies hacia su nariz y no me deje bajárselos	Tibial anterior y extensores largos/L4, L5
Flexión plantar/hacia el suelo	Apunte con sus pies hacia la cama y manténgalos en esa posición	Gastrocnemio/S1
Extensión de la cadera	Estire las piernas contra la cama y no me deje levantárselas	Musculatura glútea/L5, S1

**Fig. 15.32** Esquema para la exploración de la fuerza muscular en los miembros inferiores.

- Brazos: la prueba dedo-nariz: pide al paciente que toque tu dedo, situado a unos 50 cm delante de él, con su dedo índice y a continuación que se toque la nariz, moviéndolo después hacia atrás y hacia adelante. En el primer intento es posible que tengas que desplazar el dedo del paciente a su lugar. Las lesiones cerebelosas pueden hacer que se pase del objetivo y que falle en acertar con tu dedo (dismetria) o que aparezca temblor (temblor de intención). La disidiadococinesia describe la alteración en los movimientos alternantes rápidos que aparece en estos pacientes

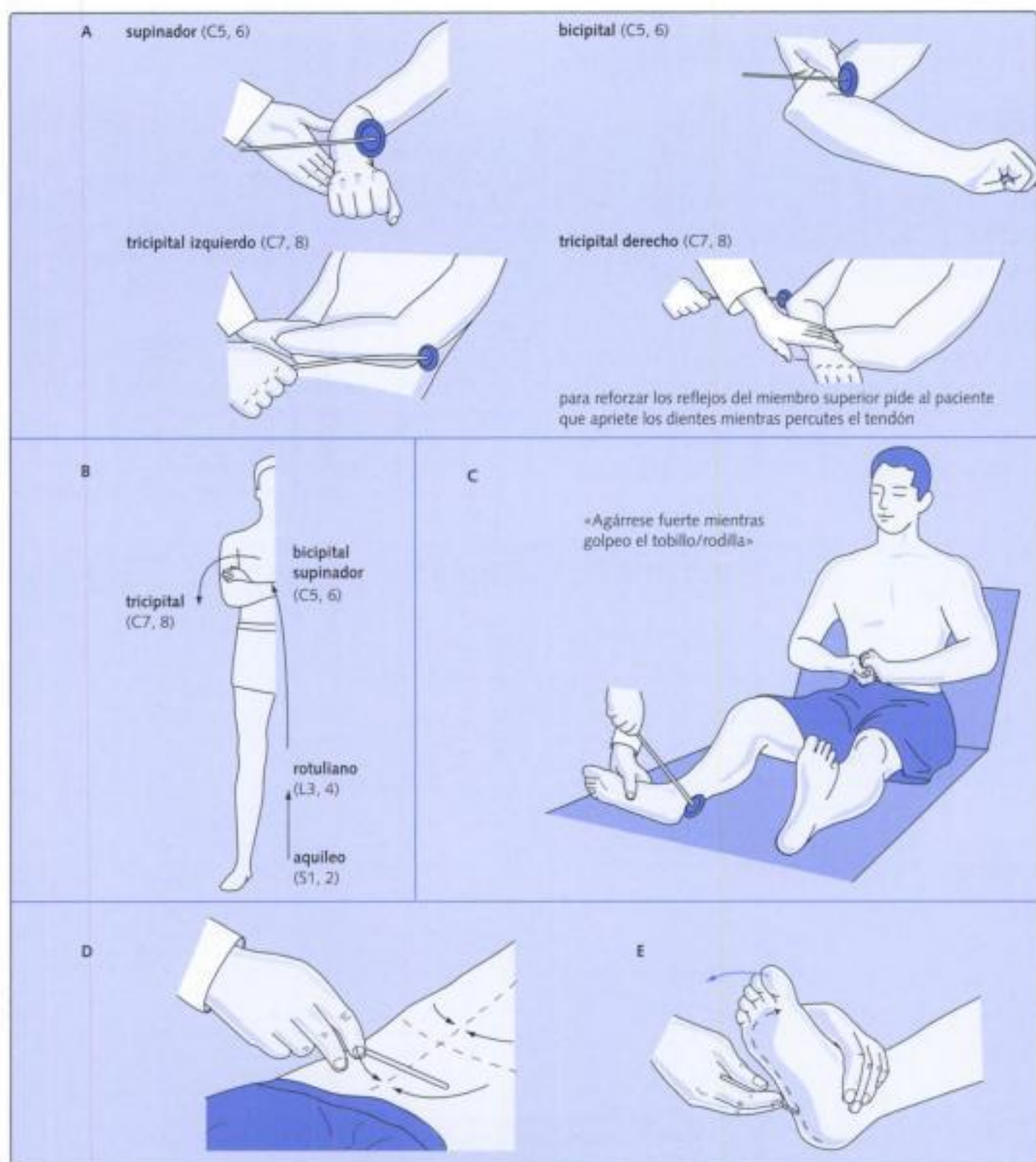
y se explora pidiéndole que golpee su palma a la vez que prona y supina alternativamente el otro brazo.

- Piernas: la prueba talón-rodilla: pide al paciente que coloque el talón de un pie sobre la rodilla opuesta y que lo deslice lentamente hacia abajo por la pierna, para ascenderla a continuación. Puede observarse temblor de intención.

Observa que la presencia de fallos es el signo más importante. Estos movimientos deben explorarse en ambos lados.

Hidden page





**Fig. 15.34** Exploración de los reflejos. A) Reflejos tendinosos del miembro superior. B) Una forma sencilla de recordar las raíces de los reflejos. C) Exploración del reflejo aquileo mediante refuerzo. D) Reflejos abdominales: explóralos en los cuatro cuadrantes mostrados. E) La respuesta normal es una flexión plantar del dedo gordo. En las lesiones de la motoneurona superior, el primer dedo se dorsiflexiona y el resto de los dedos se extienden en abanico (respuesta de Babinski).

afectar a las extremidades (más habitualmente a los brazos) y a la cara. Todos son involuntarios.

El aspecto más importante de la exploración de las discinesias es la inspección y la mayoría de las características descritas en la figura 15.36 pueden desencadenarse sólo con ella. Además:

- Temblor de reposo: pide al paciente que se siente con las manos extendidas sobre su regazo, que cierre los ojos y que cuente en sentido inverso desde 100, para «provocar» el temblor de reposo.
- Temblor asociado a diferentes acciones: el paciente se quejará si existe algo en particular que agrave su



Registro de los reflejos tendinosos	
Normal	+
Exaltado	++
Muy exaltado, con clonus asociado	+++
Abolido	0
Presente solamente con refuerzo (disminuido)	±

Fig. 15.35 Registro de los reflejos tendinosos.

temblor (p. ej., sujetar una taza); por ello, explora estas acciones en particular. Lo mismo se aplica a las mioclonías y las distonías.

- Caminar puede exagerar ciertos trastornos del movimiento (p. ej., las distonías); por ello, explóralo también.

Los síndromes rígidos acinéticos se caracterizan por un trastorno del movimiento:

- Enfermedad de Parkinson.
- Síndrome de Steele-Richardson (trastorno de los movimientos oculares verticales y demencia leve).
- Atrofia de múltiples sistemas:
- Síndrome de Shy-Drager (con insuficiencia autónoma).
- Degeneración nigroestriatal (como la enfermedad de Parkinson pero generalmente sin respuesta al tratamiento).
- Atrofia olivopontocerebelosa.

Cuando explores a un paciente con enfermedad de Parkinson, el trastorno del movimiento que aparece más frecuentemente, busca en especial:

- Marcha festinante: lenta, arrastrando los pies, con postura flexionada, con disminución del balanceo de los brazos, inestable al girar, puede «congelarse».

Tipos de movimientos anormales (discinesias)		
Temblor	De acción Fisiológico	Normal, de baja amplitud, en las manos extendidas.
	Inducido por fármacos	Exageración de lo normal (p. ej., simpaticomiméticos, litio).
	Esencial	Más tosco, especialmente al adoptar una postura (p. ej., al sujetar un vaso); normalmente autosómico dominante; fundamentalmente en las extremidades superiores; puede afectar la cabeza (titubeo).
	De reposo	Pide al paciente que se siente con las manos en el regazo; más habitual en la enfermedad de Parkinson.
	Intencional	Cerebeloso, como se ha dicho más arriba.
Espasmos	Tic	Movimientos bruscos, repetitivos, como espasmos estereotipados; especialmente faciales; muchas veces no se les encuentra causa; pueden ser suprimidos.
	Corea	Movimientos veloces, irregulares, semiintencionales, desordenados, que afectan cualquier parte del cuerpo; debidos a, por ejemplo, la enfermedad de Huntington, un ictus que afecte al núcleo subtalámico (causando corea ipsilateral o hemibalismo), fármacos (p. ej., neurolepticos) o lupus eritematoso sistémico.
	Atetosis	Movimientos lentos, de torsión, frecuentemente acompañados de corea.
	Mioclonia Focal Segmentaria Generalizada	Contracciones musculares breves como sacudidas de una parte del cuerpo (p. ej., mioclonía del paladar) debidas a lesiones focales de la médula espinal o del tronco del encéfalo que afecten a los segmentos corporales inervados por esta región (p. ej., el brazo). Gran número de causas que incluyen la insuficiencia hepática y renal, la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob, la anoxia y la epilepsia mioclónica. También pueden ser de reposo, de acción (p. ej., postanoxia) o sensibles a estímulos (p. ej., postencefalitis).
Distonía	Focal	Contracción muscular mantenida que provoca posturas inhabituales y puede ser dolorosa.
	Segmentaria	Afecta una parte del cuerpo (p. ej., el calambre de los escritores, la tortícolis).
	Axial	Afecta segmentos corporales adyacentes.
	Hemidistonia Generalizada	Afecta el cuello y la espalda. En un lado del cuerpo (p. ej., parálisis cerebral). Todos los músculos de las extremidades y los axiales afectados (p. ej., trastornos metabólicos: enfermedad de Wilson, enfermedad de Parkinson). La distonía inducida por fármacos puede ser aguda (p. ej., metoclopramida, neurolepticos) o crónica (p. ej., L-dopa, difenilhidantoína).

Fig. 15.36 Tipos de movimientos anormales (discinesias).





Pueden presentar retropulsión (caminará hacia atrás si se le detiene). Está afectado el inicio del movimiento, por lo que debes observar al paciente al levantarse de una silla o al comenzar a caminar desde la situación de reposo.

- Bradicinesia (movimientos lentos) (especialmente evidente en los movimientos finos de los dedos).
- Rigidez: explora cuidadosamente el tono buscando la rueda dentada.
- Temblor: de «contar monedas», de reposo.
- Acinesia facial: facies característica con pobreza de movimientos y falta de expresión. Puede tener una «respuesta glabellar positiva»: con la mano por encima del paciente, golpéale suavemente de forma repetida entre los ojos. Una persona normal dejará de parpadear tras unos pocos golpes, pero un paciente con enfermedad de Parkinson continuará parpadeando. En la práctica, esta prueba no es particularmente útil, pero es una de las favoritas de los examinadores. El aumento de salivación o el babeo también pueden resultar evidentes.
- Escritura: pequeña y agarrotada. Guarda una muestra en las notas de tu exploración.



Causas de signos mixtos de motoneurona superior e inferior:

- Enfermedad de la motoneurona.
- Lesión única de la médula espinal y de la raíz adyacente (p. ej., espondilosis cervical).
- SIDA.
- Sífilis.
- Debilidad muscular crónica de motoneurona superior que provoca «atrofia por desuso».

## Sensibilidad

### Generalidades

Los pacientes utilizan diversos términos para describir los trastornos sensitivos, entre ellos entumecimiento, debilidad, hormigueos/pinchazos (parestias), tacto extrañamente desagradable (disestesias) y tacto doloroso (hiperestesias).

Explica al paciente que vas a explorar si es capaz de percibir ciertas sensaciones.

### Exploración de la sensibilidad

No inviertas horas en realizarla, pues agotarás al paciente y a ti mismo. Sé perspicaz y adapta la exploración a los síntomas del paciente.

Recuerda que la sensibilidad de cada mitad del cuerpo viaja por los haces sensitivos hacia el hemisferio cerebral contralateral.

Si el paciente refiere una pérdida de la sensibilidad, comienza explorando el área afectada y después pasa a otras regiones.

Los dermatomas de los miembros superiores e inferiores se muestran en la figura 15.37.

### Pinchazo con alfiler

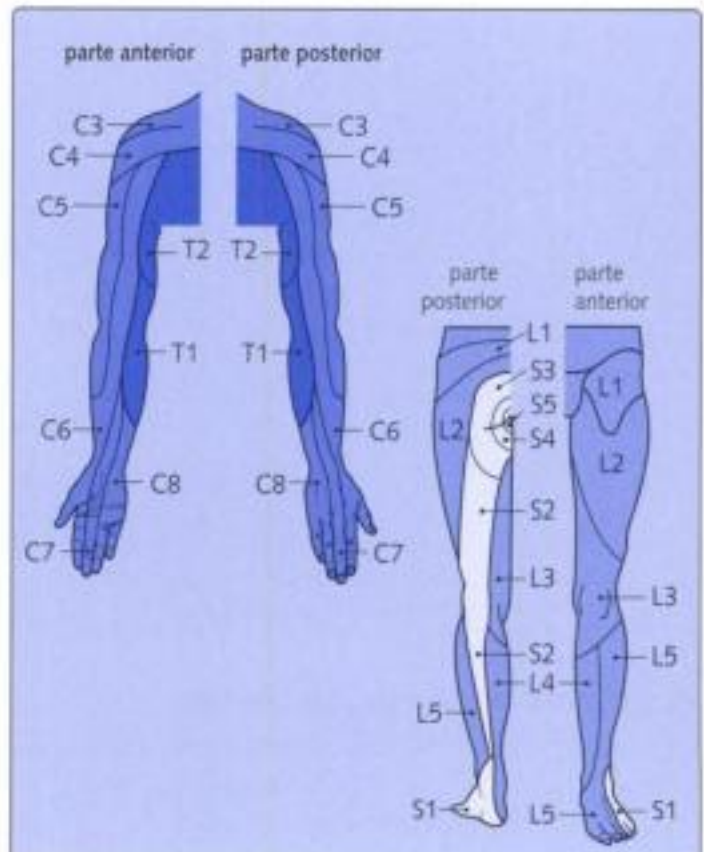
Utiliza un alfiler de exploración de la sensibilidad o de costura, no una aguja. Primero prueba el pinchazo sobre el esternón: «¿siente este pinchazo?». Con el paciente con los ojos abiertos, comienza en el extremo de los dedos de las manos y los pies y continúa en sentido proximal. Si no se queja de trastorno sensitivo, no es necesario recorrer el cuerpo entero con el alfiler. Recuerda, esta prueba explora la sensibilidad dolorosa. Pregunta al paciente: «¿es punzante o romo?».

### Tacto ligero

Explora con un algodón con los ojos del paciente cerrados. Comienza en la punta de los dedos y sigue en sentido proximal. Pide al paciente: «diga sí cuando note que le toco».

### Sensibilidad posicional de las articulaciones

Mueve la articulación interfalángica distal del segundo dedo de la mano y del pie hacia arriba o hacia abajo sujetando el dedo por sus caras laterales. Con el paciente con los ojos cerrados, pregúntale:



**Fig. 15.37** Dermatomas de los miembros superiores e inferiores.





«¿estoy moviendo su dedo hacia arriba... o hacia abajo?». Es útil demostrarle lo que quieres decir con «arriba» y «abajo» antes de comenzar la prueba, ya que a menudo los pacientes no lo entienden.

### Sensibilidad vibratoria

Utiliza un diapasón de 128 Hz. Hazlo vibrar, y colócalo sobre el esternón del paciente. Pregúntale: «¿nota esta vibración?». Coloca el diapasón en la articulación interfalángica distal del pulgar o del dedo gordo del pie. Pregunta: «¿puede sentirla ahora?».

Esta sensibilidad suele estar afectada precozmente en las neuropatías.

### Discriminación de dos puntos

Explora la discriminación entre dos puntos con un compás específico con los ojos del paciente cerrados. Mientras exploras el pulpejo del dedo índice (lo normal es 3 mm) y del pulgar (5 mm), pregunta: «¿nota un punto o dos?».

### Temperatura

Con el paciente con los ojos cerrados, toca la piel con la rama plana de un diapasón, sin vibrar. Pregunta: «¿nota calor o frío?».

### Signo de Lhermitte

Es una sensación súbita, como una descarga eléctrica, que desciende por el cuello y la espalda al flexionar el cuello debida a una lesión de la médula espinal, más típicamente en la esclerosis múltiple.



Hay que explorar cinco tipos de sensibilidad.

Si el paciente se queja de trastornos sensitivos, comienza por el área afectada. Si él no ha detectado alteraciones, comienza en la zona distal y desplázate en sentido proximal.

Explora cada tipo de sensibilidad primero en los brazos y después en las piernas.

La sensibilidad dolorosa no es angustiosa, por tanto, ¡no la explores con una aguja de extracción sanguínea!

La sensibilidad vibratoria suele estar afectada en las neuropatías.

## El sistema nervioso autónomo

Este sistema inerva todas las vísceras bajo la influencia del hipotálamo a través tanto de vías descendentes directas como de las hormonas endocrinas. Es importante considerar la anatomía y la función individual de los sistemas simpático y parasimpático, especialmente en relación con los efectos de los

fármacos sobre cada uno de ellos. Sin embargo, clínicamente, la «insuficiencia autónoma» afecta simultáneamente a ambos sistemas, presentándose más frecuentemente en forma de una combinación de síntomas, como se muestra en la figura 15.38.

La exploración minuciosa de este sistema no es necesaria en todos los pacientes neurológicos salvo si el paciente se queja de síntomas de insuficiencia autónoma o si se sospecha dicho diagnóstico. Las siguientes pruebas pueden realizarse a la cabecera del paciente (los laboratorios de función autónoma pueden realizar pruebas más especializadas).

### Exploración del sistema cardiovascular

Determina la presión sanguínea después de que el paciente haya estado tendido durante unos pocos minutos. A continuación levanta al paciente, espera un minuto y tómale de nuevo la presión arterial. La presión arterial sistémica normalmente se eleva un poco. Un descenso  $> 20$  mm Hg es anormal.

El pulso puede controlarse mediante un registro electrocardiográfico continuo (la determinación del intervalo R-R es una forma útil de medir los cambios del pulso) en respuesta a la postura, con la respiración profunda (puede pasar inadvertida una arritmia sinusal) y con las maniobras de Valsalva.

### La maniobra de Valsalva

Pide al paciente que realice una inspiración profunda y después que sople en una jeringa de 20 ml (no será capaz de desplazar el émbolo). Normalmente, durante la espiración forzada aparece taquicardia seguida de una bradicardia refleja al final. La presión arterial desciende inicialmente, después se mantiene durante la espiración, antes de presentar un fuerte ascenso al final. Esta respuesta está ausente en la insuficiencia autónoma.

Signos y síntomas de insuficiencia autónoma	
Sistema o lugar afectado	Signos y síntomas
Sistema cardiovascular	Hipotensión postural (o, menos frecuente, hipertensión); alteración de la respuesta del pulso a la respiración, la postura o la maniobra de Valsalva; taquicardia de reposo
Sistema genitourinario	Impotencia, trastornos de la eyaculación, cambios en la función de la vejiga (incluyendo incontinencia)
Tubo digestivo	Estreñimiento o diarrea
Sistemas secretores	Imposibilidad para sudar; boca y ojos secos
Pupilas	Síndrome de Horner; dilatación o contracción; respuesta a la luz enlentecida o ausente

Fig. 15.38 Signos y síntomas de insuficiencia autónoma.





## Exploración de otros sistemas

La exploración de otros efectos de la insuficiencia autónoma es más especializada, pero incluye:

- Las pupilas (fig. 15.39).
- Los efectos del estrés (como atención extrema, alerta, actividad mental) sobre el pulso y la presión arterial.
- Pruebas farmacológicas de la función cardiovascular.
- Las respuestas de la sudoración al calor y a los agentes farmacológicos.
- Las respuestas cutáneas a los agentes farmacológicos.
- Las pruebas urodinámicas y la electromiografía de esfínteres.

## Exploración del paciente inconsciente

### Causas de pérdida de la conciencia en los adultos

Ver el diagnóstico diferencial del coma en el capítulo 14.

### Valoración del paciente

Como en toda urgencia médica, la reanimación es prioritaria.

- (Airway) Comprueba la vía aérea: en situación de riesgo puesto que pueden estar suprimidos los reflejos protectores (p. ej., la tos) o estar comprometido el centro respiratorio. Elimina los detritos e inserta un tubo orofaríngeo/nasofaríngeo o un tubo endotraqueal si fuera necesario.
- (Breathing) Respiración: en fases precoces la depresión del centro respiratorio provoca una respiración «periódica» (de Cheyne-Stokes), con hiperventilación y apnea alternantes. Más tarde, el paciente puede hiperventilar. La respiración se hace entonces irregular y después jadeante antes de la parada respiratoria. Administra oxígeno y determina la frecuencia respiratoria. Sus alteraciones indican que puede ser necesaria la ventilación artificial.
- Circulación: pulso y presión arterial. La elevación de la presión intracraneal provoca un aumento de la tensión arterial y una disminución del pulso cuya progresión puede indicar un incremento de

la presión intracraneal. La sobredosis de fármacos puede provocar arritmias. La hipotensión puede requerir corrección. Añade un monitor electrocardiográfico.

- Discapacidad: valora el estado general y neurológico del paciente (es obligatoria una exploración rápida pero cuidadosa de cada sistema). Obtén la historia de algún familiar o amigo (con frecuencia ésta es la parte más útil de la valoración y puede permitir ganar una gran cantidad de tiempo). Investiga la existencia de envases de medicamentos, recetas o brazaletes de alerta médica.
- (Environment) Ambiente y exposición: debe examinarse al paciente de la cabeza a los pies, pero no olvides que la hipotermia es una causa importante de discapacidad neurológica.
- ¡No olvides la glucosa!: la hipoglucemia es una causa frecuente y fácilmente tratable de pérdida de conciencia (por lo general causada por una sobredosis de insulina); comprueba inmediatamente la glucemia en todos los pacientes inconscientes y administra dextrosa intravenosa si se encuentra baja. Si está elevada comprueba el nivel de cuerpos cetónicos en orina y trátalo como una cetoacidosis diabética.

La escala del coma de Glasgow (fig. 15.40) es una forma estándar de medir el nivel de inconsciencia muy utilizada, uniforme y bastante sensible que permite:

Exploración de las pupilas		
Prueba	Respuesta normal	Insuficiencia autónoma
Instilación de adrenalina al 1:1.000	Sin efecto	Dilatación si existe denervación simpática posganglionar
Instilación de metacolina al 2,5%	Sin efecto	Contracción si existe denervación parasimpática

**Fig. 15.39** Exploración de las pupilas en presencia de insuficiencia autónoma.

Escala del coma de Glasgow	
Ojos (O)	
Apertura espontánea (con parpadeo)	4
Apertura ante órdenes o ante el habla	3
Apertura en respuesta al dolor (aplicado en las extremidades o en el esternón)	2
Sin apertura	1
Función motora (M)	
Obedece órdenes	6
Localiza el dolor	5
Se retira del dolor	4
Respuesta flexora al dolor (descorticación)	3
Respuesta extensora al dolor (descerebración)	2
Falta de respuesta al dolor	1
Vocalización (V)	
Lenguaje correcto	5
Lenguaje confuso	4
Palabras inadecuadas	3
Sólo quejidos	2
Falta de lenguaje	1

**Fig. 15.40** Escala del coma de Glasgow. La puntuación del coma es O + M + V. La puntuación máxima (paciente completamente consciente) es por tanto de 15 y los límites de 3-15.



- Detectar rápidamente pequeños cambios en el nivel de conciencia del paciente.
- Que el personal médico puede comunicarse fácilmente la situación del paciente.

También debes considerar:

- Narcóticos (p. ej., pupilas puntiformes, marcas de pinchazos, baja frecuencia respiratoria); administra naloxona.
- ¿Presenta el paciente convulsiones? Si fuera así, administra lorazepam o diazepam intravenoso.
- Traumatismo craneal (si existe, asume que también tendrá una lesión de la columna cervical mientras no se demuestre lo contrario).
- Rigidez de nuca (p. ej., meningitis, hemorragia subaracnoidea). Si existiera cualquier sospecha de meningitis, no demores el tratamiento mientras se realiza la tomografía computarizada cerebral y la punción lumbar; extrae una muestra de sangre para cultivo y trátalo inmediatamente con un antibiótico intravenoso, por ejemplo ceftriaxona, pero los protocolos terapéuticos pueden variar de un hospital a otro.

pupilas pequeñas/estenopeicas 	opioides, lesión pontina (hemorragia/isquemia/compresión)
pupilas grandes y fijas 	sobredosis de antidepresivos tricíclicos o sedantes, colirios, atropina
pupila unilateral fija y dilatada 	lesión de masa supratentorial
pupilas fijas, posición intermedia 	lesión mesencefálica
mirada conjugada hacia un lado 	lesión cerebral del mismo lado* o lesión pontina contralateral**
movimientos oculares no conjugados 	sobredosis de fármacos, lesión del tronco del encéfalo
movimientos anormales de ojos demueña  normal      anormal	los ojos se mueven «con la cabeza» en la lesión del tronco del encéfalo*

**Fig. 15.41** Pupilas y movimientos oculares en el paciente inconsciente. \* «Mirando hacia la lesión»; \*\* «mirando hacia el lado contrario a la lesión»; \* normalmente, cuando se sujeta la cabeza y se gira rápidamente de un lado a otro, los ojos rotan en dirección opuesta a la de la cabeza.

- Monitorización continua de A, B, C y de la escala del coma de Glasgow.
- Movilización para prevenir las úlceras por presión.
- Cuidados oculares, orales, vesicales e intestinales.
- Movimientos pasivos de las extremidades para prevenir las contracturas.

Algunos aspectos particulares que deben señalarse en la valoración neurológica son:

- Pupilas, movimientos oculares (fig. 15.41) y fondo de ojo. El edema de papila aparece en una fase tardía de la hipertensión intracraneal y este diagnóstico no puede descartarse aunque el fondo de ojo sea normal. Las hemorragias retinianas pueden observarse en la hemorragia subaracnoidea.
- El tono y la fuerza muscular (¿existe algún movimiento espontáneo o en respuesta a órdenes o al dolor?) y los reflejos pueden localizar la causa. Las lesiones del tronco del encéfalo generalmente causan signos bilaterales (simétricos o asimétricos) y en ocasiones solamente alteraciones en los reflejos. Las lesiones supratentoriales suelen producir signos asimétricos (p. ej., hemiparesia).

### Pruebas complementarias

Realiza pruebas analíticas urgentes (p. ej., glucosa sanguínea, urea y electrolitos, pruebas de función hepática, recuento sanguíneo completo, gasometría arterial, detección de fármacos en sangre y orina, pruebas de función tiroidea, hemocultivos).

También pueden ser necesarias radiografías de tórax y cráneo, una tomografía computarizada cerebral, una punción lumbar y un electroencefalograma.

### Otros tratamientos

El paciente puede requerir sondaje uretral (también permite controlar el equilibrio de líquidos). Otros aspectos de los cuidados a largo plazo incluyen:



Un paciente inconsciente constituye una urgencia médica y, como tal, su reanimación es prioritaria (A, B, C).

Debido a que la hipoglucemia es fácilmente tratable, la determinación de la glucosa mediante la prueba rápida con pinchazo en el dedo debe realizarse inmediatamente.

La escala del coma de Glasgow proporciona una estimación fácilmente reconocible del nivel de conciencia.

Las pupilas, los movimientos oculares, el tono y los reflejos pueden ser las únicas fuentes de localización neurológica.





- ¿Cuáles son los diferentes tipos de disfasia? ¿Cómo los distinguirías?
- Compara la disartria con la disfasia.
- ¿Cómo explorarías la apraxia de construcción? ¿Y la negligencia?
- Resume la exploración con la prueba Mini-mental.
- Compara la ataxia cerebelosa, la ataxia sensitiva y la enfermedad de Parkinson en términos de su respectiva marcha característica.
- Describe la prueba de Romberg y lo que indica un resultado positivo de la misma.
- Explica las partes de la exploración neurológica del ojo.
- ¿Qué es el edema de papila? ¿Cuándo podrías observarlo?
- ¿Qué significa el término nistagmo? Di algunas causas.
- ¿Cómo explorarías la función del nervio trigémino?
- ¿Cómo distinguirías una lesión de motoneurona superior de una lesión de motoneurona inferior del nervio facial?
- ¿Qué es la maniobra de Hallpike?
- Compara las pruebas de Weber y Rinne.
- ¿Cuáles son las características de una lesión de motoneurona superior del miembro inferior?
- ¿Cómo explorarías la coordinación del miembro superior? ¿Cuándo puede estar alterada?
- ¿Qué es el refuerzo? Describe dos maniobras que puedes realizar en el paciente.
- ¿Qué modalidades sensitivas se exploran rutinariamente? ¿En qué difieren sus terminaciones medulares?
- ¿Qué es la escala del coma de Glasgow? Nombra las tres funciones que explora.
- Explica el abordaje estructurado del paciente inconsciente comenzando por la reanimación.





Hidden page



Ritmos EEG normales		
Ritmo	Características	Localización y comentarios
Alfa	8-13 Hz (normal)	Posterior; en especial con los ojos cerrados
Beta	>13 Hz (normal)	Anterior; aumenta con los sedantes (p. ej., barbitúricos)
Theta	4-7 Hz (normal)	Normal en jóvenes y con la somnolencia
Delta	<4 Hz (anormal, salvo durante el sueño)	Ritmo lento generado sobre una lesión estructural y durante el sueño

Fig. 16.1 Ritmos EEG normales.

Algunas actividades EEG anormales	
Actividad	Interpretación
Actividad generalizada de ondas lentas	Encefalopatía metabólica, sobredosis farmacológica, encefalitis
Actividad focal de ondas lentas	Lesión estructural subyacente
Actividad focal/generalizada de espigas o espigas y ondas lentas	Epilepsia
Actividad bilateral y simétrica de punta-onda a tres ciclos por segundo (3/seg) (fig. 13.4)	Crisis de ausencias típicas (epilepsia generalizada idiopática)
Complejos periódicos (ondas agudas generalizadas cada 0.5-2.0 seg)	ECI

Fig. 16.2 Algunas actividades electroencefalográficas anormales.

## Fibrilaciones y fasciculaciones

Los potenciales de fibrilación (de hasta 300 mV) se deben a contracciones espontáneas de las fibras musculares individuales tras la denervación, probablemente debido a una hipersensibilidad de la membrana muscular a la acetilcolina. No pueden observarse a través de la piel, pero se detectan en la lengua en la enfermedad de la motoneurona.

Los potenciales de fasciculación (hasta 5 mV, habitualmente cada 3 o 4 segundos) son contracciones de grupos de fibras musculares que aparecen tras la denervación, visibles tanto en el electromiograma como a través de la piel en forma de sacudidas u ondulaciones. Se observan especialmente en la enfermedad de la motoneurona. Pueden aparecer en condiciones normales, sobre todo en los músculos de la pantorrilla, por lo general a una frecuencia de 1/seg.



Las fasciculaciones son una característica particular de la enfermedad de la motoneurona.

## Otros estudios

Incluyen:

- Estimulación cerebral magnética.
- Potenciales evocados (PE):
  - PE visuales.
  - PE auditivos del tronco del encéfalo.
  - PE somatosensitivos.

## Pruebas de rutina

Debes conocer las pruebas sencillas de importancia en neurología. En esta sección se presentan cinco áreas de investigación:

- Hematología (fig. 16.5).
- Bioquímica (fig. 16.6).
- Inmunología (fig. 16.7).
- Microbiología (fig. 16.8).
- Hallazgos en el líquido cefalorraquídeo (fig. 16.9).

Se muestran los límites de la normalidad de cada prueba, con los diagnósticos diferenciales neurológicos para los valores altos y bajos. Los niveles de proteínas en el líquido cefalorraquídeo vienen dados en g/dl y los niveles séricos en g/l.



Hidden page



Hematología			
Prueba	Limites normales	Alteración	Posible interpretación
<b>Recuento sanguíneo completo</b>			
Hemoglobina (Hb)	13,5–18,0 g/dl varón; 11,5–16,0 g/dl mujer	Baja; anemia  Alta; policitemia	Puede causar síntomas neurológicos inespecíficos (p. ej., mareo, debilidad, desvanecimientos); puede indicar la presencia de una enfermedad crónica subyacente  Predispone al accidente cerebrovascular y a la corea
Volumen corpuscular medio (VCM)	76–96 fl	Alto; anemia macrocítica  Bajo; anemia microcítica	Deficiencia de vitamina B <sub>12</sub> (neuropatía periférica, DCSM, demencia)  Puede indicar una enfermedad crónica subyacente; se asocia con hipertensión intracraneal idiopática
<b>Recuento leucocitario</b>			
Neutrófilos	$2-7,5 \times 10^9$	Alto; neutrofilia  Bajo; neutropenia	Meningitis u otra infección  Leucemia/linfoma (enfermedad infiltrativa, lesiones ocupantes de espacio, neuropatía periférica), mieloma múltiple (neuropatía, colapso vertebral, síndrome de hiperviscosidad)
Linfocitos	$1,5-3,5 \times 10^9$	Alto; linfocitosis  Bajo; linfopenia	Infección vírica (mielitis transversa, síndrome de Guillain-Barré)  Leucemia/linfoma, como antes
Eosinófilos	$0,04-0,44 \times 10^9$	Alto; eosinofilia	Síndrome hipereosinofílico (raro)
Recuento de plaquetas	$150-400 \times 10^9$	Alto; trombocitemia  Bajo; trombocitopenia	Predispone al accidente cerebrovascular  Hemorragia intracraneal
Velocidad de sedimentación globular (VSG)	<20 mm/h	Alta	Las vasculitis (p. ej., PAN, LES, arteritis de células gigantes) pueden causar infartos cerebrales en los nervios craneales y en los nervios periféricos, confusión y epilepsia
<b>Pruebas de la coagulación</b>			
Tiempo de tromboplastina parcial activada (TPA o TTP)	35–45 seg	Alto	LES; síndrome antifosfolípido
Proteína C, proteína S	Varía con el laboratorio	Baja; deficiencia	Predisposición hereditaria a la trombosis
Factor 5 de Leiden	Varía con el laboratorio	Presente	La mutación produce la sustitución de un aminoácido en el factor 5, lo que produce un aumento de la resistencia a la proteína C activada y predisposición a la trombosis
Vitamina B <sub>12</sub>	>150 ng/l	Baja; deficiencia	Neuropatía periférica, DCSM, confusión/demencia
Folato	2,1–2,8 mg/l	Baja; deficiencia	Neuropatía periférica, demencia

**Fig. 16.5** Posibles consecuencias de las anomalías en los niveles sanguíneos o séricos de los índices hematológicos. Cada laboratorio puede tener diferentes límites normales (TPA, tromboplastina parcial activada; PAN, poliarteritis nodosa; TTP, tiempo de tromboplastina parcial; DCSM, degeneración combinada subaguda de la médula; LES, lupus eritematoso sistémico).

## Resonancia magnética

La resonancia magnética nuclear es el término que describe la interacción entre los protones de

hidrógeno presentes en las distintas estructuras corporales y un potente campo magnético externo. Cuando el paciente se sitúa en el escáner, los





Bioquímica			
Prueba	Límites normales	Alteración	Interpretación
Urea y electrolitos (U y E)			
Sodio	135-145 mmol/l	Alto; hipernatremia bajo; hiponatremia	Ambas situaciones pueden causar debilidad, confusión y convulsiones
Potasio	3,5-5,5 mmol/l	Alto; hiperpotasemia bajo; hipopotasemia	Parálisis periódica hiper/hipopotasémica
Urea	2,5-6,7 mmol/l	Alta; insuficiencia renal	Confusión, neuropatía periférica
Creatinina	<150 mmol/l	Alta; insuficiencia renal	Confusión, neuropatía periférica
Glucosa (ayuno)	4-6 mmol/l	Alta; diabetes Baja; hipoglucemia	Neuropatía, coma Confusión, coma, signos focales
Calcio	2,2-2,6 mmol/l	Bajo; hipocalcemia	Tetania
Pruebas de la función hepática (PFH) bilirrubina y enzimas hepáticas	Límites bilirrubina: 3-17 $\mu$ mol/l las enzimas varían según los laboratorios	Altas	Enfermedad hepática: confusión, temblor, neuropatía
Creatín-cinasa	24-195 U/l	Alta	Enfermedad muscular: miositis, distrofia
Pruebas de función tiroidea hormona estimulante del tiroides (TSH)	0,5-5 mU/l	TSH baja; tirotoxicosis TSH alta; hipotiroidismo	Temblor, confusión, hiperreflexia Apatía, confusión, hiporreflexia, neuropatía

**Fig. 16.6** Posibles consecuencias de las anomalías en los niveles sanguíneos o séricos de los índices bioquímicos. Cada laboratorio puede tener diferentes límites normales.

protones de hidrógeno que están girando naturalmente se alinean con el potente campo magnético del escáner. Cuando se aplica un campo magnético externo adicional (pulso de radiofrecuencia) con una frecuencia específica en ángulo recto, los protones «giran» en sentido contrario al campo magnético externo principal.

A medida que los protones «se relajan» de nuevo para volver a su posición original, emiten una señal de radiofrecuencia que puede analizarse de forma digital y representarse en forma de una imagen. Este período de «relajación» tiene dos componentes, conocidos como T1 y T2, que determinan los parámetros de la resonancia magnética de los distintos tejidos cerebrales (figs. 16.14 y 16.15).

Como medio de contraste se utiliza el agente paramagnético DTPA (triamina dietilénica del ácido pentaacético o del ácido pentético) marcado con gadolinio. Aprende las principales alteraciones que pueden observarse en la resonancia magnética (fig. 16.17).

## Mielografía

Se inyecta un agente hidrosoluble que contiene yodo en el espacio subaracnoideo mediante un abordaje lumbar o cervical. Ello permite delimitar el conducto raquídeo y las vainas de las raíces nerviosas, valorando el canal medular y las raíces.

La compresión medular causada por lesiones extra o intramedulares se identifica como una compresión o interrupción de la columna de contraste.

La tomografía computarizada posmielografía permite realizar una valoración adicional de las raíces nerviosas situadas dentro de la teca.

## Angiografía

Se realizan radiografías craneales seriadas tras la inyección de un agente de contraste que contiene yodo en una arteria importante (aorta, carótida, vertebral) para permitir la identificación de los vasos cerebrales (fig. 16.18). La sustracción digital simultánea de las partes blandas y de las estructuras

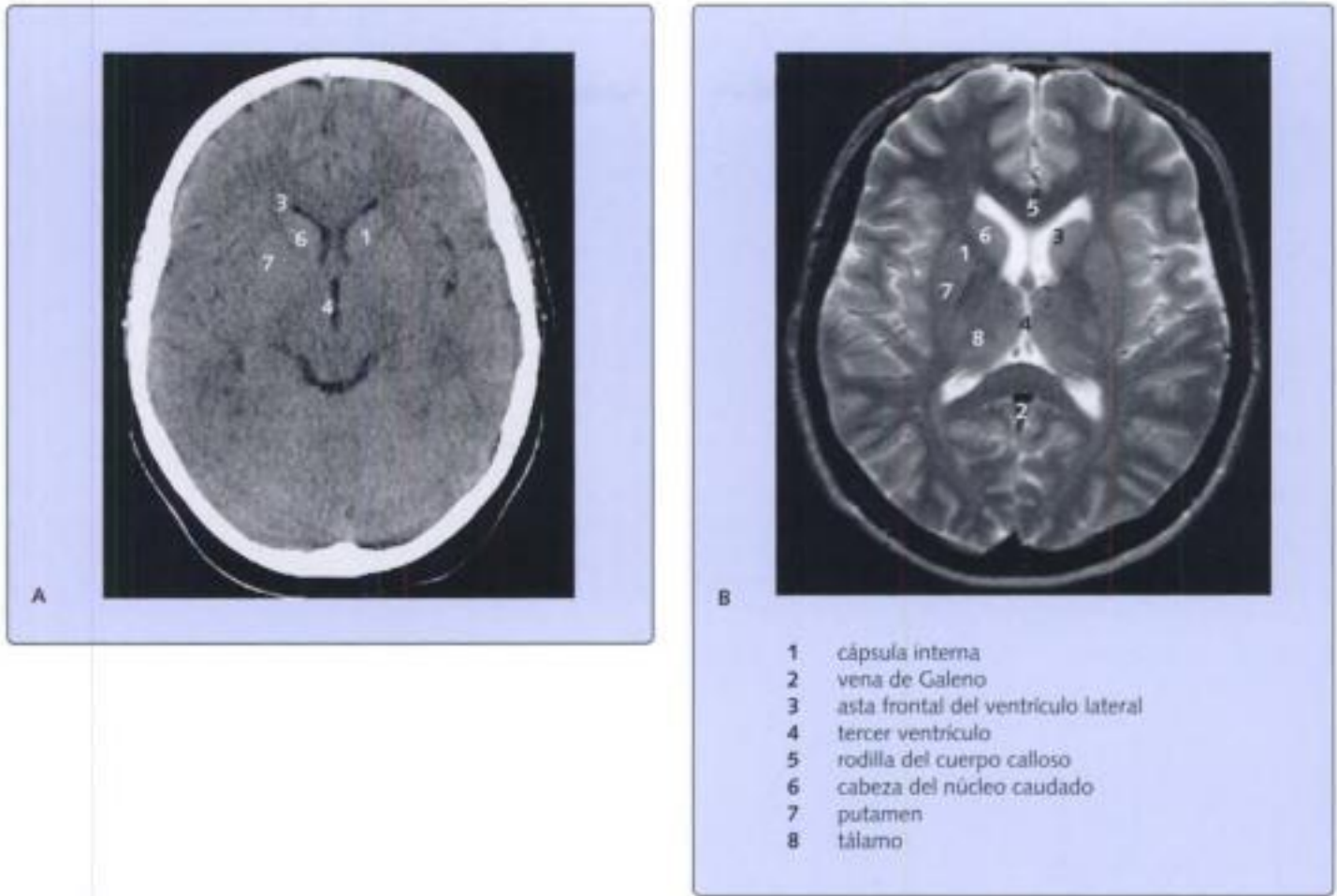
Hidden page



Hidden page

Hidden page





**Fig. 16.15** Tomografía computarizada (A) y resonancia magnética (imagen ponderada en T2) (B) que muestran la estructura normal del cerebro.

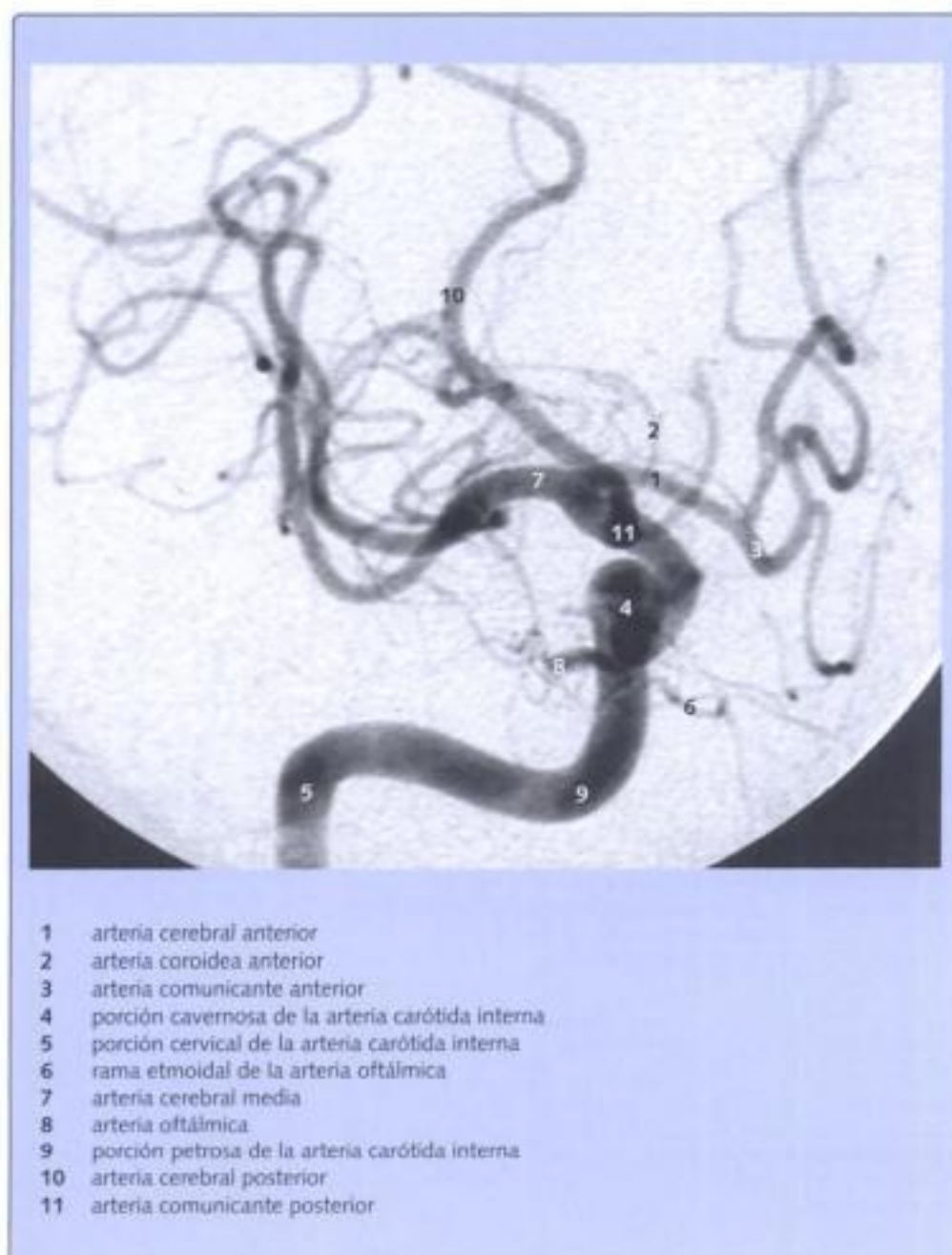
Principales alteraciones que se observan en la TC	
Patología	Alteración
Traumatismo	Hematomas extracerebrales e intracerebrales (AD), contusión cerebral (AD y BD mixtas)
Lesiones vasculares	Infarto (BD), hemorragia (AD), hemorragia subaracnoidea (AD) (en las cisternas y los surcos basales), angiomas y aneurismas (lesiones muy resaltadas)
Tumores	Lesiones irregulares resaltadas rodeadas por BD (edema)
Degeneración	Atrofia cerebral (aumento del tamaño ventricular, ensanchamiento de los surcos y adelgazamiento de las circunvoluciones)
Hidrocefalia	Aumento del tamaño ventricular sin signos de atrofia cortical
Infecciones	Abscesos (lesiones de BD rodeadas por anillos resaltados), encefalitis focal (BD)
Lesiones vertebrales	Lesiones de las vértebras, los discos intervertebrales y el conducto espinal

**Fig. 16.16** Principales anomalías observadas en la tomografía computarizada (AD, alta densidad; BD, baja densidad).



Principales alteraciones que se observan en la RM	
Patología	Alteración
Enfermedad desmielinizante	Esclerosis múltiple (lesiones periventriculares de sustancia blanca)
Tumores	Lesiones en la fosa hipofisaria, ángulos pontocerebelosos, unión craneocervical y en las órbitas (imágenes que no muestran artefactos de las estructuras óseas vecinas)
Enfermedades vasculares	Aneurismas grandes y trombosis del seno venoso (angiografía con resonancia magnética [ARM])
Infecciones	Encefalitis, leucoencefalopatía multifocal progresiva
Lesiones vertebrales	Lesiones intramedulares (siringomielia, tumores, desmielinización), lesiones extramedulares (enfermedad degenerativa, tumores, abscesos)

**Fig. 16.17** Principales anomalías observadas en la resonancia magnética.



**Fig. 16.18** Fase arterial de una angiografía carotídea normal (cortesía de J. Weir y P. H. Abrahams).



Hidden page

Hidden page





# AUTOEVALUACIÓN

Preguntas de elección múltiple (PEM)	237
Preguntas cortas (PC)	246
Temas a desarrollar	248
Respuestas a las PEM	249
Respuestas a las PC	260







# Preguntas de elección múltiple (PEM)

**Indica si la respuesta es verdadera o falsa.**

## 1. En el encéfalo:

- a) La cápsula interna se sitúa por fuera del núcleo lenticular.
- b) La amígdala se localiza en el lóbulo frontal.
- c) El lóbulo frontal está separado del lóbulo parietal por el surco precentral.
- d) El hipocampo se localiza en el lóbulo temporal.
- e) El surco lateral se sitúa entre el lóbulo parietal y el lóbulo occipital.

## 2. En relación con el desarrollo del sistema nervioso central:

- a) Las células del tubo neural forman las células ganglionares de la raíz dorsal.
- b) Las células del tubo neural forman la glía y las neuronas.
- c) El encéfalo se desarrolla a partir de tres vesículas.
- d) La falta de cierre del tubo neural puede producir defectos espinales y craneales.
- e) Las células de la placa basal se desarrollan para dar lugar a células con función sensitiva.

## 3. En los ventrículos:

- a) El líquido cefalorraquídeo es segregado por los plexos coroideos.
- b) El bloqueo del acueducto causa una hidrocefalia comunicante.
- c) Los ventrículos laterales drenan directamente en el cuarto ventrículo.
- d) Las cavidades ventriculares están recubiertas por piamadre.
- e) El líquido cefalorraquídeo tiene el mismo contenido de proteínas que el plasma.

## 4. En relación con el desarrollo del encéfalo:

- a) La retina surge del sistema nervioso central en desarrollo.
- b) El término mesencéfalo se refiere a la protuberancia y el bulbo raquídeo.
- c) La formación del hipocampo y la amígdala son estructuras que se encuentran en el diencefalo.
- d) La porción anterior de la glándula hipofisaria deriva de la cavidad oral.
- e) La tela coroidea se forma a partir de dos capas: la duramadre y el epéndima.

## 5. En relación con el entorno del sistema nervioso central:

- a) Existe un número aproximadamente igual de células gliales y de neuronas.
- b) La microglía es fagocítica.
- c) Los astrocitos regulan la concentración intersticial del calcio.
- d) Las células de Schwann pueden mielinizar varios axones.
- e) La L-glucosa se transporta preferentemente a través de la barrera hematoencefálica.

## 6. En relación con el potencial de acción:

- a) Los potenciales inhibidores postsinápticos se originan por un aumento de la permeabilidad de la membrana a los cationes (p. ej., al  $\text{Na}^+$ ).
- b) La suma temporal sólo aparece cuando se produce la transmisión en muchas sinapsis.
- c) En el botón axónico existen pocos canales de  $\text{Na}^+$ .
- d) La velocidad de conducción (m/seg) en los axones mielinizados corresponde a seis veces su diámetro ( $\mu\text{m}$ ).
- e) Tras la desmielinización, las membranas de los axones pueden acumular más carga.

## 7. En las sinapsis:

- a) Los neurotransmisores se liberan en todas las sinapsis.
- b) Las sinapsis axoaxónicas pueden inhibir la generación del potencial de acción.
- c) El  $\text{Na}^+$  intracelular es la señal para la exocitosis.
- d) La síntesis de dopamina se regula alterando la actividad de la dopa decarboxilasa.
- e) La neurotransmisión puede finalizar con la recaptación hacia el botón terminal.

## 8. En relación con las neuronas:

- a) Se requiere una elevada tasa metabólica para mantener la diferencia de concentración iónica a través de la membrana.
- b) Las interneuronas tienen axones largos que influyen sobre células situadas en otras partes del sistema nervioso.
- c) Su estructura se mantiene mediante los procesos gliales astrocitarios.
- d) Las sinapsis eléctricas pueden ser bidireccionales.
- e) Las sinapsis glutamatérgicas excitadoras tienen típicamente vesículas elípticas de neurotransmisores.

## 9. En relación con la neurotransmisión:

- a) Existe un único receptor identificado para el glutamato.
- b) Los receptores muscarínicos de acetilcolina están asociados con un canal catiónico.
- c) Los receptores ionotróficos generalmente están ligados a la proteína G.
- d) El potencial postsináptico inhibitorio se produce por un aumento de la permeabilidad de membrana a los iones cloruro.
- e) La conducción saltatoria es típicamente bidireccional.

## 10. En relación con la médula espinal:

- a) El haz espinotalámico conduce la información sensitiva ipsilateral.
- b) Las columnas dorsales conducen la información sensitiva ipsilateral.
- c) El haz corticoespinal lateral conduce fibras cruzadas.
- d) El haz tectoespinal conduce información hasta el mesencéfalo.





- e) Las columnas dorsales conducen información acerca del dolor y la temperatura.

**11. En relación con la médula espinal:**

- a) En los adultos, la médula termina a nivel de L3.
- b) El haz de las columnas dorsales se decusa en la médula.
- c) La tabes dorsal conduce a la pérdida del tacto fino y la propiocepción.
- d) La hemisección medular produce una pérdida sensitiva contralateral.
- e) La sustancia gris se encuentra periféricamente.

**12. En cuanto al dolor:**

- a) Los nociceptores tienen terminaciones no encapsuladas.
- b) Los circuitos locales del asta posterior influyen en la transmisión de las señales dolorosas.
- c) Los opiáceos actúan sólo en el asta posterior.
- d) En la sobredosis de morfina las pupilas están dilatadas.
- e) La naloxona es un antagonista del receptor  $\mu$ .

**13. En relación con la sensibilidad somatosensitiva:**

- a) Los receptores de adaptación rápida continúan descargando mientras el estímulo siga estando presente.
- b) Los axones de los propioceptores no están mielinizados.
- c) Los cuerpos celulares de los axones del haz espinotalámico se sitúan en los ganglios de la raíz dorsal.
- d) El homúnculo sensitivo tiene manos muy pequeñas.
- e) La corteza sensitiva se sitúa en el lóbulo parietal.

**14. Las siguientes son complicaciones probables de la administración de fármacos opiáceos a los pacientes con dolor agudo:**

- a) Dependencia.
- b) Emesis.
- c) Diuresis.
- d) Miosis.
- e) Sedación.

**15. En un paciente que requiere analgesia por dolor de espalda:**

- a) Los AINE convencionales inhiben la COX-1 y la COX-2.
- b) Los inhibidores selectivos de la COX-2 son más eficaces que los AINE convencionales.
- c) El ibuprofeno a dosis de 400 mg dos veces al día es una elección razonable.
- d) El reposo en cama es el tratamiento no farmacológico más adecuado.
- e) En un paciente con anestesia en silla de montar e incontinencia debe hacerse una derivación urgente.

**16. En relación con la analgesia:**

- a) El organismo tiene un sistema para aliviar del dolor.
- b) Los antidepresivos pueden ser eficaces en algunos tipos de dolor.
- c) Los opiáceos causan diarrea y vómitos como efectos colaterales.
- d) La naloxona tiene una duración de acción similar a la morfina.
- e) Los fármacos antiinflamatorios no esteroideos son inhibidores selectivos de la COX-1.

**17. En relación con el haz piramidal:**

- a) El haz piramidal sólo contiene axones que se originan en la corteza motora primaria.
- b) El haz piramidal pasa a través del tercio posterior de la cápsula interna.
- c) El homúnculo motor tiene manos grandes.
- d) Las lesiones de la motoneurona superior producen atrofia y fasciculaciones.
- e) El haz corticoespinal lateral inerva los músculos distales de los miembros.

**18. En relación con los ganglios basales:**

- a) El estriado tiene pocas conexiones con la corteza.
- b) La sustancia negra envía una proyección dopaminérgica al estriado.
- c) El circuito de procesamiento indirecto excita la corteza a través del núcleo subtalámico.
- d) La L-dopa se administra a los pacientes con enfermedad de Parkinson porque es metabolizada por la tirosina hidroxilasa.
- e) Los ganglios basales están implicados en la activación de los programas motores.

**19. La enfermedad de Parkinson:**

- a) Siempre es un diagnóstico obvio.
- b) Debe tratarse inmediatamente con L-dopa.
- c) Es un trastorno de la motoneurona superior, por lo que se asocia a un aumento de los reflejos tendinosos.
- d) Los síntomas pueden responder a los fármacos anticolinérgicos.
- e) Se asocia a depresión.

**20. En el cerebelo:**

- a) Las fibras musgosas transmiten información propioceptiva.
- b) Las células de Purkinje envían proyecciones excitatorias hasta los núcleos cerebelosos profundos.
- c) Los hemisferios cerebelosos procesan las funciones motoras ipsilaterales.
- d) Las lesiones cerebelosas producen ataxia.
- e) Las puntas complejas registradas en las células granulosas son un signo de la detección del error.

**21. En la unidad motora:**

- a) El elevado cociente de inervación permite un control fino de los movimientos.
- b) Las neuronas motoras más pequeñas se reclutan antes que las más grandes.
- c) Las fibras rápidas contienen enzimas glucolíticas.
- d) En las enfermedades de las fibras musculares se observa una agregación de las fibras.
- e) En las enfermedades de la motoneurona puede aparecer actividad muscular espontánea.

**22. En relación con el sistema vestibular:**

- a) Los órganos otolíticos detectan la posición de la cabeza.
- b) Los haces vestibuloespinales influyen sobre los músculos antigravitatorios.
- c) Los núcleos vestibulares se proyectan a los núcleos de los nervios craneales que controlan la posición ocular.



Hidden page



se ven afectadas por artefactos de las estructuras óseas adyacentes.

- d) Los tumores calcificados siempre son benignos.
- e) El carcinoma broncogénico es el tumor sistémico primario más frecuente.

**34. El edema cerebral:**

- a) El edema vasogénico es un edema intracelular.
- b) El edema citotóxico afecta a la sustancia gris y a la sustancia blanca.
- c) El edema vasogénico responde generalmente al tratamiento con esteroides, manitol y deshidratación.
- d) La hidrocefalia puede causar edema extracelular.
- e) La lesión cerebral hipóxica causa generalmente edema citotóxico.

**35. En relación con el desarrollo y los trastornos del mismo:**

- a) Los niños con parálisis cerebral tienen retraso mental.
- b) Un paciente en el que se detecta casualmente una espina bífida en una radiografía debe ser remitido para valoración quirúrgica con el fin de prevenir un deterioro posterior.
- c) La hidrocefalia se diagnostica mediante ecografía en adultos y en niños.
- d) La demencia asociada a hidrocefalia de presión normal puede responder a cirugía.
- e) La malformación de Arnold-Chiari puede causar cefaleas.

**36. Tras una crisis epiléptica en un adulto:**

- a) Se le permite conducir pero se prohíbe si aparece un segundo episodio.
- b) Debe realizarse un escáner cerebral en la mayoría de los casos.
- c) Es obligado realizar una punción lumbar.
- d) La presencia en el EEG de una actividad de puntas y ondas con una frecuencia de tres por segundo indica una probable lesión estructural.
- e) La probabilidad de que aparezca un segundo episodio en un período de 3 años es del 50%.

**37. En las infecciones del sistema nervioso central:**

- a) *Neisseria meningitidis*, *Streptococcus pneumoniae* y *Haemophilus influenzae* son los microorganismos causantes más frecuentes de los abscesos espinales epidurales.
- b) La meningitis vírica es una enfermedad benigna y autolimitada que no requiere tratamiento específico.
- c) En la meningitis siempre debe realizarse una punción lumbar antes de iniciar el tratamiento antibiótico.
- d) El aciclovir es nefrotóxico y sólo debe emplearse en los casos confirmados de encefalitis por el virus del herpes simple.
- e) La toxoplasmosis es una infección micótica habitual en los pacientes con SIDA.

**38. Los siguientes factores pueden precipitar una crisis comicial en individuos susceptibles:**

- a) Sueño.
- b) Privación de sueño.
- c) Hiperventilación.
- d) Estrés.
- e) Neumonía.

**39. En la esclerosis múltiple:**

- a) La visión borrosa asociada con dolor orbitario con los movimientos oculares es un síntoma de presentación típico.
- b) La flexión del cuello puede producir un dolor similar a una «descarga eléctrica».
- c) En el análisis del líquido cefalorraquídeo se observa la proteína de Bence-Jones.
- d) Pueden observarse signos en la resonancia magnética.
- e) Generalmente es mortal a los 5 años del diagnóstico.

**40. Un hombre de 79 años presenta hemiparesia izquierda:**

- a) Si es zurdo, es probable que la causa de la disfasia sea un ictus hemisférico derecho.
- b) Es probable que se deba a un ictus de la circulación posterior.
- c) Es posible que se oiga un soplo carotídeo.
- d) Es más probable que se deba a un ictus hemorrágico.
- e) Puede ser útil la rehabilitación en una unidad especializada.

**41. Los siguientes son pacientes de alto riesgo para el ictus:**

- a) Un varón de 55 años con amaurosis fugaz.
- b) Una mujer de 40 años con antecedentes de migraña de larga evolución.
- c) Un varón de 25 años con enfermedad poliquística renal e hipertensión.
- d) Un varón de 70 años, fumador con hipertensión.
- e) Un varón de 45 años con antecedentes de meningitis bacteriana completamente resuelta.

**42. Las siguientes son causas de parálisis cerebral:**

- a) Infección intrauterina.
- b) Hipertensión materna.
- c) Hiperglucemia materna.
- d) Traumatismo perinatal.
- e) Hemorragia intraventricular.

**43. La distrofia miotónica:**

- a) Es una causa de ptosis bilateral.
- b) Es un tipo específico de distrofia muscular de Duchenne.
- c) Se asocia con arritmias cardíacas.
- d) Se hereda de los padres.
- e) Se asocia con contracciones musculares sostenidas.

**44. En relación con la distrofia muscular:**

- a) Es una enfermedad hereditaria ligada al cromosoma X.
- b) La anomalía genética es similar en las formas de Duchenne y de Becker.
- c) El signo de Gower puede estar presente en los niños con la enfermedad.
- d) La debilidad muscular es principalmente distal.
- e) Los músculos de la pantorrilla están aumentados de tamaño macroscópicamente.

**45. En relación con la neurofibromatosis:**

- a) Es un trastorno autosómico recesivo.
- b) El tipo 1, más que el tipo 2, presenta neuromas acústicos.



Hidden page



- c) El efecto de primacía se debe a la memoria a largo plazo.  
d) La memoria de procedimientos puede estar preservada en la amnesia.  
e) La memoria funcional tiene una capacidad de  $7 \pm 2$  unidades de información.
- 
- 57. En cuanto a la localización de la función cortical:**
- a) Los hemisferios cerebrales tienen funciones de procesamiento similares.  
b) Las lesiones del lóbulo frontal pueden causar trastornos en la identificación de objetos.  
c) Los déficit de planificación pueden aparecer como consecuencia de lesiones del lóbulo frontal.  
d) Las lesiones de la corteza motora que inerva los músculos faríngeos generan abundantes sonidos sin significado.  
e) Las lesiones del lóbulo parietal pueden producir trastornos de la atención.
- 
- 58. En cuanto al desarrollo y la degeneración cognitivos:**
- a) El recién nacido no tiene capacidades cognitivas.  
b) El estadio sensitivo-motor es el primero según el esquema del desarrollo de Piaget.  
c) El envejecimiento eficaz se da sin sinaptogénesis relativa.  
d) El número de células gliales de la corteza aumenta con la edad.  
e) El retraimiento social en el anciano no puede revertirse.
- 
- 59. En cuanto a los fármacos que actúan sobre el tronco del encéfalo:**
- a) Los antagonistas 5-HT<sub>3</sub> sólo actúan sobre la zona reflexógena quimiorreceptora.  
b) Los antihistamínicos reducen las náuseas causadas por las aferencias vestibulares hacia el centro del vómito.  
c) Los agonistas de la dopamina reducen las náuseas.  
d) La potencia de los anestésicos generales inhalados se relaciona con su coeficiente sangre:gas.  
e) Los anestésicos generales producen depresión cardiovascular.
- 
- 60. En relación con el tratamiento antidepresivo:**
- a) Su utilización nunca está justificada en los trastornos bipolares.  
b) La depresión reactiva tiene un precipitante claro.  
c) En caso de sobredosis, los antidepresivos tricíclicos son seguros.  
d) La toxicidad del litio puede manifestarse como temblor.  
e) Los antidepresivos tienen efecto terapéutico 2 días después de iniciar el tratamiento.
- 
- 61. En relación con el sistema límbico:**
- a) El síndrome de Wernicke-Korsakoff causa degeneración de los cuerpos mamilares.  
b) La encefalitis por herpes simple puede asociarse con un trastorno de la memoria.  
c) El sistema límbico tiene importantes conexiones con el hipotálamo.  
d) La amígdala se sitúa en el límite del cuarto ventrículo.  
e) La potenciación a largo plazo es un posible mecanismo celular de la memoria.
- 
- 62. Los signos localizadores del lóbulo temporal pueden incluir:**
- a) Alucinaciones olfatorias.  
b) Disfasia.  
c) Hemiparesia.  
d) Síntomas psicóticos.  
e) Trastornos emocionales.
- 
- 63. Los signos localizadores del lóbulo frontal pueden incluir:**
- a) Pérdida hemisensitiva.  
b) Negligencia.  
c) Trastornos de personalidad.  
d) Disfasia.  
e) Temblor de intención.
- 
- 64. Los siguientes trastornos endocrinos pueden presentarse con coma:**
- a) Diabetes.  
b) Enfermedad de Addison.  
c) Disfunción tiroidea.  
d) Síndrome de Conn.  
e) Enfermedad de Cushing.
- 
- 65. Las siguientes son causas de deterioro cognitivo con cierto grado de reversibilidad:**
- a) Disfunción tiroidea.  
b) Hematoma subdural.  
c) Insuficiencia renal.  
d) Insuficiencia hepática.  
e) Neurosífilis.
- 
- 66. En relación con el nistagmo:**
- a) El nistagmo es rítmico, con la fase rápida hacia el lado de la lesión en las lesiones vestibulares unilaterales.  
b) El nistagmo que bate hacia abajo sugiere una lesión en los tubérculos cuadrigéminos superiores o en sus proximidades.  
c) El nistagmo pendular sugiere una afectación de la visión macular de larga evolución.  
d) El nistagmo sugiere una lesión del tronco del encéfalo cuando su dirección varía con la de la mirada.  
e) El nistagmo generalmente es sintomático.
- 
- 67. Un paciente de 66 años presenta parálisis de nervios craneales bajos:**
- a) La presencia de una lengua atrófica y con fasciculaciones sugiere parálisis pseudobulbar.  
b) El reflejo mandibular es hiperactivo en la parálisis pseudobulbar pero está ausente en la parálisis bulbar.  
c) La enfermedad de motoneurona produce síntomas de parálisis tanto pseudobulbar como bulbar.  
d) El habla es monótona en la parálisis bulbar.  
e) La labilidad emocional sugiere una parálisis pseudobulbar.
- 
- 68. En cuanto a la disfasia:**
- a) Las lesiones de la circunvolución angular producen una disfasia no fluente.



Hidden page



- b) Una crisis tónico-clónica confirma el diagnóstico de epilepsia.
- c) El dato de una incontinencia urinaria en el momento de la pérdida de conciencia puede ser importante.
- d) La insuficiencia vertebrobasilar es una causa cuando existen antecedentes de extensión cervical.
- e) Es posible que la causa sea un fármaco si el paciente está tomando un bloqueante de los canales del calcio.

**80. Las siguientes son posibles causas de coma en un alcohólico conocido:**

- a) Hiperglucemia.
- b) Hemorragia intracraneal.
- c) Sobredosis de drogas.
- d) Síndrome de Wernicke-Korsakoff.
- e) Degeneración combinada subaguda de la médula.

**81. Los movimientos coreiformes pueden observarse en:**

- a) Enfermedad de Parkinson tratada.
- b) Trastornos tiroideos.
- c) Síndrome de Guillain-Barré.
- d) Enfermedad de la motoneurona.
- e) Fiebre reumática.

**82. En relación con la glándula hipofisaria:**

- a) Los tumores de esta región suelen ser adenomatosos.
- b) Segrega hormona liberadora de tirotrofina.
- c) Recibe hormonas a través de una circulación especializada.
- d) Las masas hipofisarias pueden causar una hemianopsia homónima.
- e) El déficit de hormonas hipofisarias (panhipopituitarismo) puede causar acromegalia.

**83. Una mujer de 64 años llega inconsciente al servicio de urgencias:**

- a) Se debe realizar una tomografía computarizada inmediatamente.
- b) El ictus isquémico es un diagnóstico probable.
- c) Una determinación mediante tira reactiva urinaria puede ser relevante.
- d) Puede tener una puntuación en la escala del coma de Glasgow de 2.
- e) Debe administrarse naloxona si se considera la posibilidad de sobredosis de opiáceos.

**84. Cuando se observa el fondo de ojo:**

- a) La papila óptica es más oscura que la retina circundante.
- b) Si los márgenes de la papila son poco claros, el edema de papila es una posibilidad.
- c) El cruce arteriovenoso es un signo de retinopatía diabética.
- d) La atrofia óptica puede tener un origen tóxico.
- e) La pigmentación siempre se debe a un proceso patológico.

**85. Un hombre de 25 años es atendido por el personal de una ambulancia tras un accidente de tráfico:**

- a) Debe quitársele el casco de la motocicleta.
- b) Una escala del coma de Glasgow de cero implica la muerte.
- c) La salida de líquido de color pajizo por los oídos y la nariz puede indicar una lesión craneal seria.

- d) La epilepsia postraumática es un riesgo.
- e) Lo más importante es mantener una vía aérea y una ventilación adecuadas.

**86. Las siguientes son consecuencias de un neuroma acústico:**

- a) Sordera de conducción.
- b) Debilidad muscular facial ipsilateral.
- c) Nistagmo.
- d) Hipertensión intracraneal.
- e) Metástasis a distancia.

**87. Cuando exploras a un paciente detectas edema de papila. Tu diagnóstico diferencial debe incluir:**

- a) Tumor intracraneal.
- b) Hipocapnia.
- c) Síndrome de Guillain-Barré.
- d) Hipotensión maligna.
- e) Neuritis óptica.

**88. En tu valoración del paciente inconsciente:**

- a) Si la escala del coma de Glasgow es menor de 8 es probable que se requiera una vía aérea artificial.
- b) La respiración de Cheyne-Stokes es profunda y suspirante, y se observa con frecuencia en la cetoacidosis diabética.
- c) Los signos de hipertensión intracraneal incluyen elevación de la presión arterial y bradicardia.
- d) Un traumatismo craneal significa una lesión espinal coexistente mientras no se demuestre lo contrario.
- e) Las hemorragias retinianas pueden indicar un ictus isquémico.

**89. En relación con el delirio:**

- a) Una infección sistémica puede presentarse con un estado confusional agudo.
- b) La desorientación espacial es más marcada.
- c) Todos los pacientes deben recibir un fármaco antipsicótico.
- d) Frecuentemente conduce a un deterioro cognitivo permanente.
- e) Aparece en un 1 % de los pacientes hospitalizados.

**90. Los signos mixtos de motoneurona superior e inferior se observan en:**

- a) Neuropatía diabética.
- b) SIDA.
- c) Espondilosis cervical.
- d) Síndrome de Guillain-Barré.
- e) Enfermedad de la neurona motora.

**91. En un paciente con temblor:**

- a) La sobredosis de  $\beta_2$ -antagonistas inhalados es una causa.
- b) Un temblor rápido es improbable que sea resultado de la enfermedad de Parkinson.
- c) En presencia de parestesias periféricas e hiperventilación es un signo ominoso.
- d) Debe considerarse la toxicidad por litio.
- e) Es un signo frecuente de hipotiroidismo.





**92. En relación con el abuso crónico de alcohol:**

- a) El «aleteo hepático» (*flapping*) es un signo precoz de afectación hepática.
- b) Los déficit nutricionales son poco importantes en los países occidentales.
- c) El síndrome de Korsakoff es reversible, pero el síndrome de Wernicke tiene mal pronóstico.
- d) La confabulación es una característica del síndrome de Korsakoff.
- e) El delirium tremens se desarrolla 6-12 horas después de cesar la ingesta de alcohol.

**93. Un paciente de 54 años presenta diplopía:**

- a) La presencia de ptosis y estrabismo divergente es sugerente de una lesión del III nervio craneal.
- b) Si la diplopía está presente al leer o mirar hacia abajo, es probable que exista una lesión del VI nervio craneal.
- c) La pupila puede estar preservada en las lesiones diabéticas del III nervio craneal.
- d) La diplopía fluctuante sugiere miastenia grave.
- e) Si se debe a una parálisis aguda del nervio craneal III y se asocia con cefalea aguda intensa y signos de meningismo, debe excluirse un aneurisma de la arteria comunicante posterior.

**94. Un varón de 19 años es derivado por los cirujanos ortopédicos antes de la cirugía por pies cavos bilaterales:**

- a) La causa puede ser una espina bífida.
- b) Una neuropatía periférica crónica, como la que se observa en la diabetes mellitus, puede causar este cuadro.
- c) Podría estar causado por una porfiria.
- d) El trastorno probablemente se ha desarrollado durante el año anterior.
- e) Los estudios de conducción nerviosa pueden ser anormales.

**95. En relación con los antidepresivos y los antipsicóticos:**

- a) La reacción al queso aparece por la inhibición de la monoaminooxidasa cerebral por los inhibidores de la monoaminooxidasa.
- b) Los antidepresivos tricíclicos muestran un perfil de efectos adversos antimuscarínico y antiadrenérgico.
- c) La potencia antipsicótica es proporcional a la capacidad de bloqueo  $D_2$ .
- d) Los efectos colaterales motores de los antipsicóticos se deben a las acciones sobre el sistema piramidal.
- e) La clozapina bloquea preferentemente el receptor  $D_2$ .

**96. En un paciente con atrofia y debilidad bilateral de los pequeños músculos de las manos:**

- a) Los hallazgos pueden explicarse por la suposición de que existan lesiones cerebrales bilaterales.
- b) Los hallazgos podrían deberse a artritis reumatoide.
- c) La ausencia de reflejos bicipitales excluye la espondilosis cervical como causa.

- d) Las respuestas plantares extensoras excluyen la espondilosis cervical como causa.
- e) Lairingomielia es una de las causas más frecuentes.

**97. Un varón de 25 años acudió a un servicio de urgencias con un traumatismo craneal:**

- a) La radiografía de cráneo es esencial.
- b) El riesgo de hematoma subdural crónico se relaciona con la gravedad del traumatismo craneal.
- c) Si sólo se ha producido una lesión cerebral macroscópica menor, se dice que ha sufrido una concusión.
- d) El hematoma extradural generalmente se debe a la rotura del seno sagital o transverso.
- e) El riesgo de epilepsia postraumática aumenta si se produce una crisis epiléptica en las primeras 24 horas tras la lesión.

**98. En relación con el entumecimiento en el miembro inferior:**

- a) La presencia de una zona parcheada de entumecimiento en la superficie lateral del muslo suele asociarse a una causa desfavorable.
- b) El entumecimiento de la planta del pie debe asociarse a una ausencia de reflejo rotuliano.
- c) Si se asocia con un exantema puede deberse a un zóster.
- d) El entumecimiento proximal bilateral se asocia a diabetes mellitus.
- e) Es una característica frecuente de la enfermedad de la motoneurona.

**99. Un hombre de 60 años refiere una historia de mareo de 5 años de evolución y en ocasiones desvanecimientos cuando se pone de pie rápidamente:**

- a) Parece una epilepsia.
- b) La presencia de un soplo carotídeo podría ser significativa.
- c) Si también presenta impotencia, inestabilidad y habla titubeante podría tratarse de una atrofia de múltiples sistemas.
- d) Un descenso de 40 mm Hg en la presión arterial sistólica al ponerse de pie podría ser un hallazgo casual.
- e) Los síntomas podrían deberse a una enfermedad cardíaca.

**100. En relación con los trastornos metabólicos y tóxicos del sistema nervioso:**

- a) El déficit de tiamina puede producir neuropatía, demencia o mielopatía (degeneración combinada subaguda de la médula).
- b) La abstinencia brusca del alcohol puede producir delirium tremens, que se manifiesta con temblor, alucinaciones, convulsiones e hiperactividad autónoma.
- c) La intoxicación por plomo causa neuropatía sensitiva dolorosa crónica.
- d) La confusión, la ataxia y las alteraciones oculomotoras son hallazgos precoces del síndrome de Wernicke-Korsakoff.
- e) La intoxicación por monóxido de carbono produce una encefalopatía crónica, con ataxia, disartria y temblor.



# Preguntas cortas (PC)

1. Dibuja una sección transversal de la médula espinal. Indica los haces sensitivos con el tipo de información que transmite cada uno.
2. Un hombre de 25 años previamente sano acude a la consulta con una corta historia de vértigo precipitado por los movimientos de la cabeza. Se observó que la maniobra de Hallpike era positiva.
  - a) ¿Cómo se realiza la maniobra de Hallpike?
  - b) ¿Cuáles son las características clínicas del vértigo posicional central y periférico?
3.
  - a) ¿Cuáles son las causas de temblor en un hombre de 60 años?
  - b) Describe qué características buscarías en la exploración para orientar el diagnóstico.
4. ¿Por qué los impulsos parasimpáticos alcanzan sus órganos diana más rápidamente que los simpáticos?
5. Un paciente presenta las características típicas del síndrome de Guillain-Barré.
  - a) ¿Cuáles son?
  - b) ¿Qué otros diagnósticos considerarías?
6. Una mujer de 44 años presenta una lesión traumática de la columna cervical tras un accidente de tráfico. En la exploración se encuentra una paraparesia.
  - a) ¿Cuáles son los posibles procesos patológicos responsables de su déficit neurológico?
  - b) Describe el tratamiento de esta paciente.
7. Describe el proceso de la neurulación mediante diagramas. ¿Qué puede ocurrir si no se cierra el tubo neural?
8.
  - a) ¿Cuáles son los tres tipos de hidrocefalia?
  - b) Describe brevemente las características clínicas de la hidrocefalia.
9. Señala las funciones de las células gliales.
10. Una mujer de 38 años acude a la consulta con una historia de dos episodios consistentes en «sentirse divertida», con una sensación extraña en el brazo derecho, seguido de pérdida de conciencia.
  - a) ¿Cuál es el diagnóstico más probable y cómo podrías confirmarlo?
  - b) ¿Cómo tratarías a la paciente?
11. ¿Qué nos indica la marcha jacksoniana en relación con la organización de la corteza motora?
12. Nombra dos fármacos que actúan sobre el tronco del encéfalo para reducir los vómitos y describe sus diferentes mecanismos de acción.
13. Con la ayuda de un esquema, describe la cascada de activación para la transducción de una señal luminosa en los fotorreceptores.
14. Una mujer de 60 años presenta hormigueos en los dedos índice y medio que son especialmente molestos por la noche.
  - a) ¿Cuál es la causa más frecuente de estos síntomas?
  - b) ¿Qué buscarías especialmente en la historia y en la exploración?
15. Un hombre de 32 años se queja de dificultad para subir escaleras y levantarse de la silla.
  - a) ¿Dónde esperarías encontrar debilidad muscular?
  - b) ¿Cuáles son los posibles diagnósticos?
16. ¿Cómo transmiten y amplifican el sonido los componentes del oído medio?
17. Una mujer de 21 años con esclerosis múltiple fue ingresada en el hospital tras una recidiva.
  - a) Describe las posibles características clínicas de la esclerosis múltiple.
  - b) ¿Qué pruebas se habrían realizado para confirmar el diagnóstico en esta paciente?
18. ¿Por qué se pierde el sentido del gusto al taponar la nariz?
19. Describe cómo podemos diferenciar entre la memoria funcional y la memoria a largo plazo.





20. Una mujer de 55 años acude a consultas externas con una historia de dificultad para caminar de 1 año de evolución. En la exploración se encuentra una ataxia.

- a) Describe las características clínicas de la marcha atáxica.
- b) ¿Cómo diferenciarías clínicamente entre los dos tipos de marcha atáxica?

Hidden page





# Respuestas a las PEM

## 1. El encéfalo:

- a) Falso: La cápsula interna es medial al núcleo lenticular.
- b) Falso: La amígdala se localiza en el lóbulo temporal medial.
- c) Falso: Los lóbulos frontal y parietal están separados por el surco central.
- d) Verdadero: El hipocampo se encuentra en el lóbulo temporal medial.
- e) Falso: El surco lateral separa el lóbulo temporal de los lóbulos frontal y parietal.

## 2. Desarrollo del sistema nervioso central:

- a) Falso: Las células de la cresta neural forman las células ganglionares de la raíz dorsal.
- b) Verdadero: La glía y las neuronas se originan de las células del tubo neural.
- c) Verdadero: Éstas forman las estructuras del prosencéfalo, el mesencéfalo y el rombencéfalo.
- d) Verdadero: Puede dar lugar a espina bífida o anencefalia.
- e) Falso: Las células de la placa alar dan lugar a las células sensitivas, las de la placa basal a las motoras.

## 3. Los ventrículos:

- a) Verdadero: El líquido cefalorraquídeo se reabsorbe en las granulaciones aracnoideas.
- b) Falso: Esto causa una hidrocefalia no comunicante.
- c) Falso: Los ventrículos laterales drenan a través del tercer ventrículo.
- d) Falso: Las cavidades ventriculares están recubiertas por aracnoides.
- e) Falso: El líquido cefalorraquídeo tiene menos proteínas que el plasma en circunstancias normales.

## 4. Desarrollo del encéfalo:

- a) Verdadero: La retina es un producto del desarrollo del prosencéfalo primitivo.
- b) Falso: El mesencéfalo es otra porción del tronco del encéfalo.
- c) Falso: Son parte del telencéfalo.
- d) Verdadero: La bolsa de Rathke es un crecimiento hacia dentro de la cavidad oral y forma la porción anterior de la hipófisis.
- e) Falso: La tela coroidea está formada por piamadre y epéndima.

## 5. El entorno del SNC:

- a) Falso: Existen muchas más células gliales que neuronas.
- b) Verdadero: La microglia está formada por células presentadoras de antígeno que interactúan con el sistema inmunitario.

- c) Falso: Los astrocitos regulan la concentración intersticial de potasio.
- d) Falso: Las células de Schwann mielinizan sólo un axón.
- e) Falso: La D-glucosa es el isómero que se transporta a través de la barrera hematoencefálica.

## 6. El potencial de acción:

- a) Falso: La entrada de cationes produce una despolarización y un potencial excitador postsináptico.
- b) Falso: La suma espacial se produce con la transmisión simultánea de muchas sinapsis.
- c) Falso: Existe una elevada concentración de canales de  $\text{Na}^+$  en el botón axónico, ya que es aquí donde se genera el potencial de acción.
- d) Verdadero: Por ello los axones mielinizados grandes presentan la transmisión más rápida.
- e) Verdadero: Las membranas axonales tienen una mayor capacitancia.

## 7. Las sinapsis:

- a) Falso: Las sinapsis eléctricas no tienen neurotransmisores.
- b) Verdadero: Las sinapsis axoaxónicas con frecuencia son inhibitorias.
- c) Falso: El  $\text{Ca}^{2+}$  intracelular es la señal para la exocitosis.
- d) Falso: La síntesis de dopamina se regula alterando la actividad de la tirosina hidroxilasa.
- e) Verdadero: Éste es uno de los mecanismos para la terminación de la activación postsináptica.

## 8. Neuronas:

- a) Verdadero: La ATPasa sodio-potasio consume una gran cantidad de energía.
- b) Falso: Los axones de las interneuronas no abandonan su grupo celular.
- c) Verdadero: Los astrocitos también regulan la concentración de potasio en el líquido intersticial y evitan la degradación del GABA.
- d) Verdadero: Las sinapsis eléctricas también pueden ser unidireccionales.
- e) Falso: Las vesículas son típicamente esféricas.

## 9. Neurotransmisión:

- a) Falso: Existen varios receptores, incluyendo los de NMDA, kainato y AMPA.
- b) Falso: Los receptores nicotínicos se asocian con un canal catiónico.
- c) Falso: Los receptores metabotróficos generalmente están ligados a la proteína G.
- d) Verdadero: Esto hiperpolariza la célula.
- e) Falso: En condiciones fisiológicas la conducción saltatoria es unidireccional.





**10. La médula espinal:**

- a) Falso: El haz espinotalámico conduce la información sensitiva contralateral.
- b) Verdadero: Los haces de las columnas dorsales se decusan en el bulbo.
- c) Verdadero: Estas fibras motoras proceden de la corteza motora contralateral.
- d) Falso: El haz tectoespinal conduce la información desde el mesencéfalo hasta la médula espinal.
- e) Falso: Las columnas dorsales conducen predominantemente información sobre el tacto fino, la vibración y la sensibilidad posicional.

**11. La médula espinal:**

- a) Falso: En los adultos, la médula generalmente termina en L1-L2.
- b) Falso: El haz de las columnas dorsales se decusa en el bulbo.
- c) Verdadero: La tabes dorsal es una lesión bilateral de las columnas dorsales.
- d) Verdadero: En el síndrome de Brown-Séquard existe una pérdida tanto homolateral (del tacto fino y la propiocepción) como contralateral (del dolor y la temperatura).
- e) Falso: Los cuerpos celulares (sustancia gris) se encuentran a nivel central en la médula.

**12. Dolor:**

- a) Verdadero: Los nociceptores tienen terminaciones nerviosas libres.
- b) Verdadero: Éste es uno de los lugares de acción de los analgésicos opiáceos.
- c) Falso: Los opiáceos también actúan en el cerebro y a nivel periférico.
- d) Falso: En la sobredosis de morfina se observan pupilas «puntiformes».
- e) Verdadero: La naloxona se utiliza en el tratamiento de la sobredosis de opiáceos.

**13. Sensibilidad somatosensitiva:**

- a) Falso: Los receptores de adaptación rápida descargan de forma máxima al inicio y al final del estímulo.
- b) Falso: Los axones de los nociceptores no están mielinizados.
- c) Falso: Los cuerpos celulares se sitúan en la sustancia gris de la médula espinal.
- d) Falso: Las manos son muy importantes para la exploración y requieren una densa inervación sensitiva.
- e) Verdadero: La corteza sensitiva se sitúa en la circunvolución poscentral.

**14. Administración de fármacos opiáceos a los pacientes para el dolor de forma aguda:**

- a) Falso: Los opiáceos administrados de forma aguda para el dolor no causan dependencia.
- b) Verdadero: Los opiáceos generalmente se prescriben junto con un antiemético.
- c) Falso: La retención urinaria es una complicación reconocida.

- d) Verdadero: La valoración pupilar (p. ej., por una posible lesión troncoencefálica) no es fiable.
- e) Verdadero: La dosis debe ajustarse para aliviar el dolor sin causar una sedación excesiva ni depresión respiratoria.

**15. Analgesia por dolor de espalda:**

- a) Verdadero: Los AINE no son inhibidores específicos de la COX.
- b) Falso: No existen datos que sugieran que los inhibidores selectivos de la COX-2 sean más eficaces.
- c) Verdadero: El ibuprofeno es analgésico y antiinflamatorio y tiene un buen perfil de efectos adversos.
- d) Falso: Generalmente debe recomendarse a los pacientes con dolor de espalda que realicen un ejercicio suave (en condiciones ideales bajo la supervisión de un fisioterapeuta).
- e) Verdadero: Esto puede representar un síndrome de cola de caballo producido por un prolapso discal lumbar que puede requerir intervención quirúrgica urgente.

**16. Analgesia:**

- a) Verdadero: Implica las endorfinas y las encefalinas (opiáceos).
- b) Verdadero: Algunos antidepresivos tricíclicos son eficaces en el dolor lumbar.
- c) Falso: Los efectos adversos más frecuentes son estreñimiento y náuseas.
- d) Falso: La naloxona tiene una duración de acción mucho más corta que la morfina.
- e) Falso: Los AINE tradicionales inhiben tanto la COX-1 como la COX-2.

**17. El haz piramidal:**

- a) Falso: También existen fibras que regulan los reflejos medulares a través del sistema sensitivo.
- b) Verdadero: El haz piramidal pasa a través de la porción posterior de la cápsula interna.
- c) Verdadero: Las manos necesitan un control muscular fino y por ello una densa inervación motora.
- d) Falso: Las lesiones de la motoneurona inferior producen atrofia y fasciculaciones.
- e) Verdadero: El haz corticoespinal medial inerva los proximales.

**18. Ganglios basales:**

- a) Falso: El estriado tiene conexiones con las áreas motoras, sensitivas, de asociación y límbicas.
- b) Verdadero: Esta vía es deficitaria en la enfermedad de Parkinson.
- c) Falso: El circuito indirecto inhibe la corteza.
- d) Falso: La L-dopa es metabolizada por la dopa decarboxilasa.
- e) Verdadero: Los ganglios basales están implicados en el procesamiento de los programas motores.

**19. Enfermedad de Parkinson:**

- a) Falso: Los signos pueden ser muy sutiles.



Hidden page

Hidden page





- d) Verdadero: Pueden observarse placas de inflamación y desmielinización.
- e) Falso: El tiempo medio desde el diagnóstico hasta la muerte es de 25-30 años.

**40. Hombre de 79 años con hemiparesia izquierda:**

- a) Falso: La mayoría de las personas zurdas tienen un hemisferio izquierdo dominante.
- b) Falso: Es más probable un ictus de la circulación anterior.
- c) Verdadero: Sin embargo, su ausencia no excluye una estenosis crítica.
- d) Falso: El ictus isquémico es más probable.
- e) Verdadero: Se ha demostrado que las unidades de ictus reducen la mortalidad significativamente.

**41. Pacientes de alto riesgo para el ictus:**

- a) Verdadero: La amaurosis fugaz puede considerarse un accidente isquémico transitorio de la retina y con frecuencia indica una afectación de la arteria carótida.
- b) Falso: Sin embargo, la migraña puede causar un cuadro similar al ictus con signos neurológicos focales.
- c) Verdadero: Existe una asociación entre la enfermedad poliquística renal y los aneurismas en baya que predispone a la hemorragia subaracnoidea.
- d) Verdadero: El tabaquismo y la hipertensión, además de la edad avanzada, son factores de riesgo de la enfermedad cerebrovascular.
- e) Falso: Una meningitis bacteriana completamente resuelta no predispone a la hemorragia ni a la isquemia intracerebral.

**42. Causas de parálisis cerebral:**

- a) Verdadero: Las infecciones «TORCH» son las principales causas infecciosas de parálisis cerebral.
- b) Verdadero: La preeclampsia puede producir parálisis cerebral si no se trata precozmente.
- c) Falso: La hiperglucemia frecuentemente da lugar a recién nacidos de alto peso para la edad gestacional.
- d) Verdadero: Aunque es una causa menor de parálisis cerebral (aproximadamente del 10% de los casos).
- e) Verdadero: Cualquier hemorragia intracraneal puede producir parálisis cerebral.

**43. Distrofia miotónica:**

- a) Verdadero: La miastenia grave es otra causa.
- b) Falso: Las distrofias musculares no se asocian con un aumento del tono.
- c) Verdadero: La distrofia miotónica causa una miocardiopatía.
- d) Verdadero: La distrofia miotónica tiene una herencia autosómica dominante.
- e) Verdadero: El término miotonía significa espasmo tónico del músculo.

**44. Distrofia muscular:**

- a) Verdadero: Tanto la distrofia muscular de Duchenne como la de Becker están ligadas al cromosoma X.

- b) Verdadero: Ambos trastornos están causados por mutaciones del mismo gen.
- c) Verdadero: Los niños con el trastorno «trepan» característicamente por los muslos para ponerse en pie.
- d) Falso: La debilidad muscular es principalmente proximal, produciendo la sensación de que existe hipertrofia de las pantorrillas.
- e) Falso: Los músculos de la pantorrilla tienen un volumen normal pero parecen mayores (seudohipertrofia) debido a la atrofia de los músculos de los muslos.

**45. Neurofibromatosis:**

- a) Falso: La neurofibromatosis es una enfermedad autosómica dominante.
- b) Falso: Los neuromas acústicos bilaterales son una característica fundamental de la neurofibromatosis tipo 2.
- c) Falso: Son hamartomas del iris no visibles directamente en el ojo.
- d) Verdadero: Los gliomas y los schwannomas también son frecuentes.
- e) Verdadero: Estos hallazgos son sugerentes de una neurofibromatosis tipo 1.

**46. Fatiga y debilidad muscular proximal:**

- a) Verdadero: El SMLE es un diagnóstico importante a excluir porque se observa frecuentemente en presencia de una neoplasia maligna.
- b) Falso: Es importante realizar radiografías de tórax repetidas porque los síntomas pueden preceder a estos cambios en hasta 4 años.
- c) Falso: En el SMLE está afectada la membrana presináptica.
- d) Verdadero: En contraste con la miastenia grave.
- e) Verdadero: Afecta con menor frecuencia a los músculos faciales (al contrario que la miastenia grave).

**47. Potenciales desencadenantes del síndrome de Guillain-Barré:**

- a) Verdadero: Es el precipitante más frecuente del SGB.
- b) Verdadero: La infección por *Influenza* puede desencadenar un SGB.
- c) Falso: No se han comunicado casos de SGB tras la vacunación triple vírica.
- d) Verdadero: El herpes zóster es una causa reconocida de SGB.
- e) Verdadero: El virus de Epstein-Barr puede causar un SGB.

**48. El ojo:**

- a) Falso: El reflejo corneal depende de la inervación corneal por el V nervio craneal.
- b) Verdadero: Esto ayuda a mantener la transparencia de las fibras nerviosas.
- c) Falso: La esclera se continúa con la duramadre.
- d) Falso: La fovea sólo contiene conos.
- e) Verdadero: Esto impediría que la luz alcanzara el área de mayor densidad de los conos.





**49. Vías visuales centrales:**

- a) Verdadero: Las fibras temporales continúan en el lado ipsilateral.
- b) Falso: Las células talámicas reciben aferencias monoculares.
- c) Falso: Las lesiones de la cintilla óptica afectan a una mitad del campo visual.
- d) Verdadero: La corteza visual primaria está organizada en columnas de dominancia ocular.
- e) Falso: La fovea (campo visual central) tiene una representación proporcionalmente mayor en la corteza que el campo periférico.

**50. Glaucoma:**

- a) Verdadero: Los límites normales se encuentran entre 10 y 20 mm Hg.
- b) Falso: El glaucoma es la tercera causa más frecuente de ceguera en el Reino Unido.
- c) Falso: El glaucoma agudo de ángulo cerrado es una urgencia oftalmológica.
- d) Falso: La tropicamida dilata la pupila y puede causar una elevación fatal de la presión intraocular.
- e) Verdadero: El seno de la esclerótica normalmente drena el humor acuoso y su bloqueo causa una acumulación de líquido.

**51. Movimientos oculares:**

- a) Verdadero: Los nervios craneales III y VI realizan funciones complementarias en los reflejos vestibulooculares.
- b) Verdadero: Los campos oculares frontales ayudan a mantener la fovea sobre un objetivo particular.
- c) Falso: Los movimientos oculares de seguimiento mantienen la imagen sobre la fovea (la papila óptica se corresponde con la mancha ciega).
- d) Verdadero: Los ojos miran hacia la línea media cuando se centran en un objetivo cercano.
- e) Verdadero: Esto se denomina nistagmo optocinético y se utiliza, por ejemplo, cuando miramos hacia fuera desde un vehículo en movimiento.

**52. El sistema auditivo:**

- a) Falso: La membrana basilar es más ancha en la parte superior que en su extremo inferior.
- b) Verdadero: Las células pilosas se agrupan de acuerdo con su selectividad a la frecuencia.
- c) Verdadero: Las fibras del haz olivococlear proporcionan retroalimentación a las células pilosas externas.
- d) Falso: Los tubérculos cuadrigéminos integran la información procedente de ambos oídos.
- e) Falso: La corteza auditiva primaria se encuentra en el lóbulo temporal.

**53. Sordera:**

- a) Falso: Una prueba de Rinne positiva indica una sordera de conducción.
- b) Verdadero: Se piensa que la sensibilidad del nervio se ha ajustado para compensar la pérdida de la conducción aérea.
- c) Verdadero: En este caso, el vértigo probablemente se asocia con la pérdida auditiva.

- d) Falso: La conducción por vía aérea es más importante que la conducción ósea en condiciones normales.
- e) Falso: Los implantes cocleares sólo son útiles en casos seleccionados. El tratamiento de primera elección aún consiste en el uso de audífonos.

**54. Gusto y olfato:**

- a) Verdadero: Las papilas fungiformes constituyen la mayor parte de las papilas gustativas.
- b) Verdadero: Las fibras alcanzan el bulbo olfatorio a través de la placa cribiforme.
- c) Verdadero: Esta es la estación de relevo que envía la información hacia el tálamo.
- d) Falso: Las células granulosas reciben retroalimentación del núcleo olfatorio anterior.
- e) Falso: Existen proyecciones directas desde el bulbo olfatorio hasta la corteza.

**55. Una mujer de 55 años con un tumor cerebral:**

- a) Falso: Las apraxias de construcción se localizan en el hemisferio no dominante.
- b) Verdadero: La lesión del lóbulo temporal causa una pérdida del campo visual en el cuadrante superior homónimo.
- c) Falso: La inatención y la negligencia sensitiva son características de las lesiones del hemisferio no dominante.
- d) Verdadero: Los cambios de personalidad son sugerentes de una lesión del lóbulo frontal.
- e) Falso: La discalculia sugiere una lesión parietal.

**56. Memoria y sistema límbico:**

- a) Verdadero: Estas áreas están implicadas en la memoria.
- b) Verdadero: La circunvolución parahipocámpal es la continuación inferior de la circunvolución del cíngulo.
- c) Verdadero: El primer elemento de una lista se recuerda en primer lugar activando la memoria a largo plazo.
- d) Verdadero: La lesión de las estructuras del lóbulo temporal medial produce una alteración de la memoria declarativa, preservando la memoria de procedimientos.
- e) Verdadero: La memoria funcional tiene una capacidad limitada.

**57. La localización de la función cortical:**

- a) Falso: Los hemisferios dominante y no dominante realizan funciones diferentes.
- b) Falso: Estos déficits aparecen en las lesiones del lóbulo parietal.
- c) Verdadero: Las lesiones del lóbulo frontal pueden acompañarse de cambios de personalidad.
- d) Falso: Las lesiones de la corteza motora producen una parálisis pseudobulbar.
- e) Verdadero: La negligencia puede ser debida a lesiones parietales del hemisferio no dominante.

**58. Desarrollo y degeneración cognitivos:**

- a) Falso: Los recién nacidos tienen capacidades auditivas y pueden responder a estímulos importantes como las caras.



Hidden page



- b) Verdadero: El contenido y la fluencia del habla son por lo demás normales.
- c) Falso: Las lesiones del área de Broca causan una disfasia no fluente.
- d) Falso: El hemisferio dominante contiene los centros del lenguaje.
- e) Verdadero: La enfermedad cerebrovascular es, con mucho, la más frecuente.

**69. Causas potenciales de parálisis del VII nervio craneal:**

- a) Verdadero: El trayecto del VII nervio está próximo a las estructuras del oído medio.
- b) Verdadero: Causa una debilidad muscular de motoneurona inferior.
- c) Verdadero: Causa una lesión de motoneurona superior.
- d) Verdadero: Se conoce como síndrome de Ramsay-Hunt, típicamente con vesículas herpéticas visibles en el oído externo.
- e) Falso: Es un tipo de telangiectasia hemorrágica hereditaria y no se asocia a parálisis del VII nervio craneal.

**70. Causas de ptosis:**

- a) Falso: La parálisis del III nervio craneal puede causar ptosis.
- b) Verdadero: El síndrome de Horner produce una ptosis parcial.
- c) Verdadero: La mayor parte de los casos de ptosis en niños se deben a anomalías congénitas.
- d) Verdadero: La sífilis es una rara causa de ptosis.
- e) Verdadero: La distrofia miotónica puede causar una ptosis parcial bilateral.

**71. Exploración de los nervios craneales:**

- a) Verdadero: El músculo recto lateral está innervado por el VI nervio craneal.
- b) Falso: El nervio trigémino transmite la sensibilidad de la frente.
- c) Verdadero: Su déficit sugiere una lesión de motoneurona inferior.
- d) Falso: El nervio hipogloso aporta la innervación motora a la lengua.
- e) Verdadero: Cuando el paciente refiere un trastorno del olfato, lo más probable es que se deba a congestión nasal.

**72. Trastornos de la marcha:**

- a) Verdadero: Otra causa es la lesión unilateral del nervio peroneal común.
- b) Falso: La enfermedad de Parkinson produce una marcha arrastrando los pies y afecta a los cuatro miembros y al tronco.
- c) Verdadero: Los pacientes tienden a desviarse hacia el lado afectado en las lesiones unilaterales.
- d) Falso: Son poco habituales pero depende del grado de histeria.
- e) Verdadero: Una prueba de Romberg positiva es indicativa de una afectación sensitiva propioceptiva.

**73. Exploración de los nervios periféricos:**

- a) Falso: La fuerza estándar se registra sobre 5.
- b) Verdadero: La espasticidad tiene la misma significación que el aumento del tono.
- c) Falso: En las lesiones cerebelosas unilaterales puede existir una discrepancia en la coordinación entre el lado izquierdo y el derecho.
- d) Falso: La sensibilidad vibratoria se explora con un diapasón de baja frecuencia (p. ej., 128 Hz).
- e) Falso: La sensibilidad debe explorarse en todos los dermatomas.

**74. EEG:**

- a) Falso: Según las directrices del Reino Unido no se requiere un EEG.
- b) Verdadero: Se observa una actividad generalizada de ondas lentas.
- c) Falso: El EEG basal es normal en aproximadamente el 50% de los pacientes epilépticos.
- d) Falso: Puede existir una actividad focal de ondas lentas.
- e) Verdadero: Aunque el diagnóstico de la migraña es fundamentalmente clínico.

**75. Hallazgos típicos del análisis del líquido cefalorraquídeo:**

- a) Verdadero: El nivel de proteínas puede estar marcadamente elevado.
- b) Falso: En la meningitis vírica el nivel de glucosa es normal o puede estar elevado.
- c) Verdadero: Los linfocitos son más típicos de una etiología vírica.
- d) Falso: Normalmente, el nivel de glucosa es aproximadamente un 50% del nivel plasmático.
- e) Falso: No se observan polimorfonucleares pero puede ser normal que exista un número muy pequeño de linfocitos.

**76. Debilidad muscular en las manos y los pies en un hombre joven:**

- a) Falso: Esto no explica los síntomas en los miembros superiores.
- b) Falso: El entumecimiento es un síntoma frecuente aunque pueden no existir signos sensitivos.
- c) Falso: Indican una lesión de motoneurona superior.
- d) Falso: La infección por *Campylobacter* puede ser un precipitante del síndrome de Guillain-Barré.
- e) Falso: Debe determinarse la capacidad vital.

**77. Dolor torácico constrictivo central que se irradia a la mandíbula y al brazo izquierdo:**

- a) Falso: En las vísceras existen nociceptores, pero sus aferentes sinaptan en la misma vía que los nociceptores superficiales, por lo que los impulsos resultan indistinguibles para el cerebro.
- b) Verdadero: Las fibras A $\delta$  son más rápidas para el dolor agudo penetrante y las fibras C transmiten el dolor sordo persistente.
- c) Falso: La causa más probable del síncope es una arritmia cardíaca.



Hidden page



**87. Edema de papila cuando exploras a un paciente:**

- a) Verdadero: Cualquier lesión ocupante de espacio puede elevar la presión intracraneal lo suficiente para producir un edema de papila.
- b) Falso: La hipercapnia causa edema de papila.
- c) Verdadero: Un nivel elevado de proteínas en el líquido cefalorraquídeo puede producir edema de papila.
- d) Falso: La hipertensión maligna es una causa importante que no debe olvidarse.
- e) Verdadero: Constituye la primera manifestación de la esclerosis múltiple en el 50% de los casos.

**88. Valoración del paciente inconsciente:**

- a) Verdadero: Las vías aéreas están desprotegidas en este grado de coma.
- b) Falso: La respiración descrita se conoce como respiración de Kussmaul.
- c) Verdadero: Estos son signos ominosos.
- d) Verdadero: Debe excluirse una lesión de la columna cervical con la radiología siempre que se sospeche un traumatismo cervical.
- e) Falso: Las hemorragias retinianas pueden indicar una hemorragia subaracnoidea.

**89. Delirio:**

- a) Verdadero: Especialmente en pacientes de edad avanzada.
- b) Falso: La desorientación temporal suele ser el índice más sensible.
- c) Falso: Debe buscarse y tratarse la causa subyacente.
- d) Falso: El verdadero delirio se resuelve completamente al eliminar el desencadenante.
- e) Falso: El delirio aparece en hasta un 15% de los pacientes ingresados en servicios médicos y quirúrgicos.

**90. Signos mixtos de motoneurona superior e inferior:**

- a) Falso: La neuropatía diabética es una neuropatía principalmente sensitiva y autónoma.
- b) Verdadero: El VIH causa una gran variedad de trastornos neurológicos de diferente presentación.
- c) Verdadero: Se observan signos de motoneurona inferior a nivel de la compresión y de motoneurona superior por debajo.
- d) Falso: El síndrome de Guillain-Barré es una neuropatía principalmente motora, por lo que sólo se observan signos de motoneurona inferior.
- e) Verdadero: Los signos cardinales de la enfermedad de la neurona motora consisten en un cuadro mixto de las lesiones de motoneurona superior e inferior.

**91. Un paciente presenta temblor:**

- a) Falso: El temblor es un efecto colateral frecuente de los agonistas  $\beta_2$ .
- b) Verdadero: El temblor de la enfermedad de Parkinson suele ser de 3-5 Hz.
- c) Falso: Son signos de un estado de hiperventilación que rara vez es indicativo de una enfermedad seria.

- d) Verdadero: La toxicidad por litio causa un temblor fino.
- e) Falso: El temblor es más frecuente en el hipertiroidismo.

**92. Abuso crónico de alcohol:**

- a) Falso: El *flapping* indica una encefalopatía hepática, que es un signo tardío de afectación del hígado.
- b) Falso: Los déficit de tiamina,  $B_{12}$  y folato son frecuentes en las sociedades occidentales.
- c) Falso: El síndrome de Korsakoff es la consecuencia irreversible del déficit de tiamina y el abuso etílico.
- d) Verdadero: El paciente confabula para llenar las lagunas de su memoria.
- e) Falso: El temido «DT» se desarrolla 24-48 horas después de la última ingesta de alcohol.

**93. Un paciente de 54 años con diplopía:**

- a) Verdadero: También puede haber anomalías pupilares.
- b) Falso: Estos signos son típicos de una lesión del VI nervio craneal.
- c) Verdadero: En otras lesiones del III nervio craneal, la pupila está dilatada y es arreactiva.
- d) Verdadero: La diplopía puede aparecer con la fatigabilidad (p. ej., después de mirar la pantalla del ordenador todo el día).
- e) Verdadero: Es probable una hemorragia subaracnoidea.

**94. Un varón de 19 años antes de la cirugía de pies cavos bilaterales:**

- a) Verdadero: El aumento del tono puede ser consecuencia de una espina bífida.
- b) Falso: Los pies cavos se deben a un aumento del tono, lo que no se observa en la neuropatía diabética.
- c) Falso: La porfiria produce una parálisis flácida.
- d) Falso: Se requieren alteraciones crónicas para desarrollar una deformidad permanente.
- e) Verdadero: Los estudios de conducción nerviosa pueden ser anómalos.

**95. Antidepresivos y antipsicóticos:**

- a) Falso: La reacción al queso aparece debido a la inhibición de la monoaminoxidasa hepática.
- b) Verdadero: Los efectos adversos incluyen sequedad de boca, estreñimiento, retención urinaria e hipotensión postural.
- c) Falso: La potencia antipsicótica es proporcional a la actividad bloqueante de los receptores  $D_2$ .
- d) Falso: Son efectos colaterales extrapiramidales.
- e) Falso: La clozapina actúa preferentemente sobre los receptores  $D_4$ .

**96. Atrofia y debilidad bilateral de los pequeños músculos de las manos:**

- a) Falso: Las lesiones cerebrales bilaterales darían signos de motoneurona superior bilaterales.





- b) Verdadero: También pueden existir deformidades.
- c) Falso: La espondilosis cervical causa una compresión de las raíces C5 y C6, disminuyendo el reflejo bicipital.
- d) Falso: La espondilosis cervical causa una cuadriparesia espástica progresiva con signos de motoneurona superior en las piernas.
- e) Falso: La siringomielia es muy rara.

**97. Un varón de 25 años con un traumatismo craneal:**

- a) Falso: La tomografía computarizada o la resonancia magnética pueden ser más adecuadas en las lesiones graves; los traumatismos leves pueden no requerir pruebas de imagen.
- b) Falso: Los traumatismos menores pueden causar hematomas subdurales.
- c) Falso: Las lesiones por concusión no muestran signos macroscópicos.
- d) Falso: El hematoma extradural se debe a un desgarro de la arteria menígea media.
- e) Verdadero: Existe un aumento del riesgo durante la primera semana tras el traumatismo craneal.

**98. Entumecimiento en el miembro inferior:**

- a) Falso: La meralgia parestésica es una causa benigna de estos síntomas.
- b) Falso: La piel de la planta del pie está inervada por S1, mientras que el reflejo rotuliano depende de L3/L4.
- c) Verdadero: El exantema generalmente será dermatómico.

- d) Falso: El entumecimiento distal con distribución en guante y calcetín se asocia típicamente a la neuropatía diabética.
- e) Falso: Los síntomas y signos sensitivos generalmente están ausentes en la enfermedad de la motoneurona.

**99. Un hombre de 60 años con historia de mareo de 5 años de evolución:**

- a) Falso: No existen datos que sugieran crisis comiciales.
- b) Verdadero: La amenaza de ictus es un peligro.
- c) Verdadero: La insuficiencia autónoma en el síndrome de Shy-Drager puede causar hipotensión postural.
- d) Falso: Una caída > 20 mm Hg al ponerse de pie es significativa.
- e) Verdadero: Las arritmias cardíacas pueden producir hipotensión y mareo.

**100. Trastornos metabólicos y tóxicos del sistema nervioso:**

- a) Falso: La degeneración combinada subaguda de la médula se debe a un déficit de vitamina B<sub>12</sub>.
- b) Verdadero: El delirium tremens es una urgencia y alcanza su máximo a las 24-36 horas de la abstinencia de alcohol.
- c) Falso: La intoxicación por plomo causa una neuropatía motora crónica, típicamente con una mano caída.
- d) Verdadero: El síndrome de Wernicke-Korsakoff se debe al déficit de tiamina.
- e) Falso: Después de la encefalopatía aguda inicial se desarrollan encefalopatía crónica y parkinsonismo.



# Respuestas a las PC

1. Consulta las figuras 3.4 y 3.5. Las columnas dorsales transmiten la información propioceptiva y táctil fina ipsilateral. El haz espinotalámico lleva la información contralateral para el tacto grosero, el dolor y la temperatura.
2. a) Describe brevemente cómo realizar esta maniobra.  
b) Una maniobra de Hallpike positiva puede deberse a patología periférica (conductos semicirculares) o central (tronco del encéfalo) (fig. 15.24).
3. a) i) Como parte de una enfermedad general, por ejemplo tirotoxicosis, dependencia alcohólica, insuficiencia hepática. ii) Formando parte de una enfermedad neurológica, (p. ej., temblor de acción [fármacos, esencial], de reposo [parkinsonismo], de intención [cerebeloso]). Confusión con temblor (p. ej., pseudoatetosis).  
b) Nota: valorar en la exploración, no en la historia.  
i) General (p. ej., taquicardia, bocio, hepatomegalia). ii) Específico (p. ej., en reposo, sólo con la acción, intencional, al cerrar los ojos [pseudoatetosis], bradicinesia, rigidez, etc.) ¿Están alterados los movimientos oculares?
4. Las fibras preganglionares están mielinizadas y las posganglionares son amielínicas. En el sistema nervioso parasimpático, los ganglios se sitúan en las proximidades de sus órganos diana, lo que significa que la mayor parte del recorrido desde el sistema nervioso central hasta el objetivo se realiza a través de fibras mielinizadas. En el sistema nervioso simpático, los ganglios están más próximos a la médula (p. ej., cadena paravertebral y ganglios mesentéricos). Una gran parte de las vías del sistema nervioso simpático utiliza fibras amielínicas.
5. a) Debilidad muscular hiporrefléxica, flácida, que ha progresado durante días o semanas, por lo general después de una enfermedad respiratoria o digestiva.  
b) Consulta el capítulo 15, página 210.
6. a) La lesión neurológica puede deberse a edema, hemorragia, compresión de la médula por vértebras fracturadas o mal alineadas o a una sección transversal de la médula por elementos de la columna vertebral.  
b) Los principios del tratamiento son la inmovilización para prevenir un mayor daño neurológico, preservación de la integridad cutánea, conservación de la función vesical e intestinal, tratamiento de las complicaciones (respiratorias, cardiovasculares, digestivas) y rehabilitación a largo plazo.
7. Figura 1.8. Los defectos del tubo neural pueden producir malformaciones de la columna vertebral y del cráneo. En la columna, van desde los defectos del arco vertebral hasta la exposición completa de la médula espinal. En el cráneo, la falta de cierre del neuroporo craneal puede producir anencefalia, aunque las malformaciones menos graves causan defectos del hueso occipital.
8. a) Hidrocefalia obstructiva, comunicante y compensadora. Amplíalas.  
b) Las manifestaciones clínicas dependen de la edad del paciente y de que la hidrocefalia sea aguda o crónica (fig. 11.6).
9. Astroцитos: soporte nutrición, regulación de la concentración extracelular de iones, absorción de neurotransmisores, formación de cicatrices. Oligodendrocitos: mielinización de los axones del sistema nervioso central. Microglia: fagocitosis y presentación de antígenos.
10. a) Epilepsia. Historia: de un testigo y de la paciente (cuando dijo que se sentía «divertida», ¿estaba confusa o alerta?). Exploración: dado que los episodios parecen crisis parciales con generalización secundaria, pueden existir signos focales (aunque a menudo están ausentes).  
b) Explicación. Investigación (EEG, TC). Tratamiento. Recomendaciones (conducción y evitar precipitantes).
11. La marcha jacksoniana es una crisis que afecta a la corteza motora, produciendo un movimiento muscular que se extiende por el cuerpo. A medida que las descargas neuronales desordenadas se desplazan por la corteza motora, generan actividad en distintos grupos musculares, lo que implica que los músculos de esos grupos están representados en el mismo área de la corteza. El hecho de que el movimiento se desplace por el organismo indica que todo el cuerpo está representado en la corteza de forma ordenada. Se trata de otra evidencia más de la organización homuncular de la corteza motora.
12. Consulta la figura 6.4.
13. Consulta la figura 8.5.
14. a) Síndrome del túnel carpiano.  
b) Historia: factores predisponentes (p. ej., ocupación: la limpieza de ventanas y suelos puede actuar como factor provocador, artritis, ausencia de embarazo a esta edad); factores que lo alivian (agitar las manos); antecedentes que sugieran otra causa (p. ej., dolores cervicales, entumecimiento de los pies). Exploración: signos de compresión del nervio mediano, ausencia de evidencia de neuropatía generalizada.
15. a) A nivel proximal.  
b) Hereditaria (p. ej., distrofia muscular de Becker o de la cintura de los miembros, miopatía metabólica, la





distrofia de Duchenne se descarta a esta edad).  
Adquirida (p. ej., polimiositis, miastenia grave,  
enfermedad endocrina, neoplasia).

16. Los osículos transmiten las vibraciones desde la membrana del tímpano hasta la ventana oval. La base del estribo tiene una superficie mucho menor que la membrana del tímpano, de modo que los cambios de presión debidos a las ondas sonoras se amplifican en la perilinfa debido al movimiento del estribo.
17. a) Los signos y síntomas dependen de la localización anatómica de las placas (nervio óptico: neuritis óptica con disminución de la agudeza visual, escotoma central, defecto pupilar aferente y palidez de la papila óptica; tronco del encéfalo: movimientos oculares anormales, ataxia de los miembros, disartria y vértigo; médula espinal: signos y síntomas sensitivos ocasionalmente con un nivel sensitivo, debilidad muscular espástica, trastornos esfinterianos). Otras características incluyen: demencia, euforia, dolor facial y espasmos tónicos dolorosos.  
b) El diagnóstico de esclerosis múltiple es clínico. La resonancia magnética es la prueba más útil y es anormal en casi todos los casos. El líquido cefalorraquídeo muestra bandas oligoclonales en el 90% de los casos. Los potenciales evocados pueden estar prolongados.
18. La pérdida del sentido del gusto se detecta porque el olfato contribuye mucho más que los receptores gustativos a la sensación percibida de un sabor. Si la nariz está bloqueada, los estímulos olfativos tienen dificultad para llegar hasta el epitelio olfatorio del techo de la cavidad nasal, lo que lleva a basarse en la información más escasa procedente de las papilas gustativas.
19. Basándonos en los efectos de primacía y novedad, en los pacientes amnésicos en los que existe una conservación de la memoria a largo plazo y un deterioro de la memoria funcional, en el sistema de codificación utilizado para conservar la información y en la capacidad para almacenar información.
20. a) Debes explicar las características clínicas de la marcha atáxica sensitiva y cerebelosa.  
b) La prueba de Romberg ayudaría a diferenciar entre estos dos tipos de ataxia. Explícalo.

Hidden page





# Índice

## A

- abducción del hombro, 212
- abducción del pulgar, 212
- absceso cerebral, 131-2
- absceso epidural, 132
- absceso espinal, 132
- absceso extradural, 132
- absceso intracraneal, 131-2
- absceso subdural, 132
- abuso de alcohol, 138-9
- abuso de drogas
  - farmacología, 174
  - opiáceos, 51
  - pérdida de conciencia, 220
- accidente isquémico transitorio (AIT), 128
- acetilcolina, 27
  - enfermedad de Alzheimer, 136
  - enfermedad de Huntington, 68
  - síntesis, 29
  - sistema nervioso parasimpático, 89
  - sistema nervioso simpático, 86
  - tronco del encéfalo, 80-1
- aciclovir, 133
- ácido fólico, 122
- ácido mefenámico, efectos colaterales, 53
- acinesia, 67, 217
  - facial, 217
- acomodación, 95, 201
- actividad alfa en el EEG, 82, 224
- actividad beta en el EEG, 82, 224
- actividad delta en el EEG, 82, 224
- actividad theta en el EEG, 82, 224
- acueducto cerebral, 79
- acueducto de Silvio, 11
- adaptación, receptores sensitivos, 47
- adrenalina
  - farmacología, 88
  - liberación, 87
- aferentes del grupo I/II, 61, 62
- agentes de contraste, 226
- agnosia, 103, 160
  - lesión parietal, 161
  - valoración, 195
- agonistas del receptor de dopamina, 68
- agranulocitosis, clozapina, 172
- agudeza visual, 199
- AINE, 52-3
- alerta, valoración, 193
- alfa-fetoproteína (AFP), defectos del tubo neural, 123
- alodinia, 54
- amígdala, 164-5
- aminas neurotransmisoras, 27-8
  - papel en la depresión, 81, 169
  - síntesis, 29
  - teoría de la esquizofrenia, 171
- aminoácidos neurotransmisores, 28
  - síntesis, 29
- amnesia, 162
  - anterógrada, 162
  - retrógrada, 162
- ampolla, 72, 73
- analgesia, 50-5
  - AINE, 52-3
  - anestésicos, 53
  - opiáceos, 49-52
  - regulación central, 49-50
  - regulación periférica, 49
- anencefalia, 8, 122
- anestesia
  - fármacos, 51, 175
  - general, 174-6
  - inducción/recuperación, 175-6
  - local, 53, 54
  - mantenimiento, 176
  - mecanismo de acción, 53, 54, 175
- aneurisma
  - de Charcot-Bouchard, 127-8, 129
  - sacular, 130
- angiografía, 227, 229, 233
  - carotídea normal, 232
  - de sustracción digital venosa, 229
  - hemorragia subaracnoidea, 130
  - indicaciones, 229, 233
- anosmia, 198, 199
- ansiedad, 168
  - enfermedad de Parkinson, 137
  - teoría de la 5-HT, 169
  - tratamiento farmacológico, 168-9
- ansiolíticos, 168-9
- antecedentes de ingesta de fármacos, 190
- antecedentes familiares, 190
- antecedentes médicos, 190
- antecedentes sociales, 190
- antidepresivos, 169-71
  - atípicos, 170
  - tríclicos, 170
- antiinflamatorios no esteroideos (AINE), 52-3
- antinocicepción, 49-52
  - v. *también* analgesia
- antipsicóticos, v. *neurolepticos*
- apraxia, 161, 182, 198
  - de construcción, 161
- aprendizaje, 161
  - lesiones temporales, 160
  - papel de la amígdala, 165
  - programas motores, 57-8
  - v. *también* memoria
- aracnoides, 37
- área de Broca, 112, 192
  - lesión, 160
- área de Wernicke, 112, 159, 192
- áreas motoras, 58, 63, 160
  - suplementaria, 63, 64
- arteria cerebral media, 4, 6, 7
- arterias carótidas, 4
  - AIT, 128
- angiografía, 232
- aterosclerosis, 6
- arterias cerebrales
  - aneurismas, 130
  - territorios, 4, 6, 7, 129
  - v. *también* ictus
- arterias vertebrales, 6
  - AIT, 128
- articulación, 192
  - de Charcot, 147
- asimetría cerebral, 159
  - corteza parietal, 161
  - lenguaje, 112
- aspartato, 28
- aspecto, paciente, 193
- aspirina, 52, 53
- astrocitoma, 140
- astrocitos, 14
  - barrera hematoencefálica, 16
- ataxias
  - exploración, 213-14
  - hereditarias, 137, 138
  - marcha, 181, 197
- ataxia-telangiectasia, 155





- atención  
  lesión parietal, 161  
  valoración, 193  
  visión, 102
- atenolol, 88
- aterosclerosis, 6, 127
- atrofia, v. atrofia muscular
- atrofia muscular  
  espinal (AME), 138  
  exploración, 210  
  lengua, 208  
  lesiones de neurona motora, 44  
  peroneal, 147  
  progresiva (AMP), 137
- audición, 107-14  
  adquisición del lenguaje, 167  
  componentes periféricos, 107-10  
  localización del sonido, 112  
  mapeo tonotópico, 110  
  nervio vestibulococlear (VIII), 77  
  pérdida de, 112-13  
  pruebas, 112, 207  
  vías centrales, 110-13
- audiometría, 113, 207  
  de tonos puros, 113
- autismo, 164
- avulsión, lesiones por, 149-50
- axones  
  potencial de acción v. potencial de acción  
  respuesta a la lesión, 32, 125  
  transporte retrógrado, 19
- B**
- bandas oligoclonales, 37, 135
- barrera hematoencefálica, 16-17
- barrera hematorretiniana, 97
- benserazida, 68
- benzodiazepinas, 145, 168-9
- bioquímica, 226
- Borrelia burgdorferi*, 133
- botón axónico, 19
- botulismo, 152
- bradicinesia, 67, 137, 217
- brazos, exploración, 211, 212-13
- bulbo  
  anatomía, 77-8, 79  
  desarrollo, 11  
  haz reticuloespinal, 44  
  olfatorio, 116, 117  
  zona desencadenante quimiorreceptora, 173
- bupivacaína, 54
- butirofenonas, 172
- C**
- cálculo, 194
- campo visual  
  déficit, 200  
  exploración, 199-201
- campos receptivos  
  células ganglionares retinianas, 98, 99  
  inhibición, 31
- canales de potasio, potenciales de acción, 23
- canales de sodio  
  anestesia, 53, 54  
  dependientes de voltaje, 23  
  fenitoína, 144  
  potenciales de acción, 23
- canales semicirculares, 72
- cáncer v. tumores
- carbamazepina, 144
- carbidopa, 68
- caudado, 65
- cefalea, 179, 180
- ceguera para los colores, 96
- célula de Müller, 97
- células amacrinias, 99
- células bipolares, 97, 98
- células complejas, 101
- células de Golgi, cerebelosas, 69
- células de las astas posteriores, 38, 54
- células de Purkinje, 69
- células de Renshaw, inhibición recurrente, 31, 32
- células de Schwann, 14  
  desmielinización, 32
- células del asta anterior, 38  
  v. también neuronas motoras
- células en cesta, cerebelosas, 69
- células en penacho, 116
- células endoteliales, barrera hematoencefálica, 16
- células endimarias, 14
- células estrelladas, cerebelosas, 69
- células ganglionares magnocelulares, 99
- células ganglionares parvocelulares, 99
- células ganglionares retinianas, 98-9
- células gliales, 14, 97
- células granulosas, cerebelosas, 69
- células mitrales, 116
- células periglomerulares, 116
- células pilosas  
  cocleares, 108-10  
  vestibulares, 72, 73, 74
- células simples, 101
- cerebelo  
  anatomía, 3, 69, 70  
  células, 69  
  circuitos, 69, 70, 71  
  control motor, 69-71  
  corteza, 69-70  
  desarrollo, 11  
  detección del error, 70-1  
  haz espinocerebeloso, 40-1, 42, 69  
  herniación, 15, 77  
  lesiones, 71, 213  
  núcleos, 69  
  unidades funcionales, 70-1
- cerebro  
  asimetría v. asimetría cerebral  
  compartimentalización, 121  
  corteza v. corteza cerebral  
  embriología, 9-13  
  estructuras profundas, 4  
  irrigación sanguínea, 4, 6-7, 120, 127  
  lesión v. lesión cerebral  
  localización funcional, 159-61  
  plasticidad, 159  
  v. también estructuras específicas
- cerebrocerebelo, 69, 70
- cetonas, 17
- cicatrices, 210
- ciclooxigenasa (COX), efectos de los AINE, 52, 53
- cinetosis, 173
- circuitos corticoestriales, 66, 67
- circulación, valoración, 219
- circunvolución del cíngulo, 165
- circunvolución parahipocámpal, 163-4
- circunvoluciones, desarrollo, 12
- clonidina, 88
- clonus, 60, 211
- clorpromazina, 171
- Clostridium botulinum*, 152
- Clostridium tetani*, 152
- clozapina, 172
- cóclea, 108-10  
  implantes, 113
- codeína, 51
- cola de caballo, 9
- columna de Clarke, 41
- columna vertebral  
  desarrollo, 9  
  radiografía, 225, 230  
  traumatismos, 127
- columnas corticales, corteza sensitiva, 47, 48





- columnas de dominancia ocular, 101
- columnas de orientación, 101
- columnas de sumación, 112
- columnas de supresión, 112
- coma, 182-3
  - algoritmo diagnóstico, 187
  - valoración, 193, 219-20
- comisuras, 31-2
- comportamiento, epilepsia y, 143
- concusión, 125
- conducción nerviosa
  - bloqueo, 32
  - pruebas, 24, 59, 223-4, 225
  - saltatoria, 24
  - velocidad, 24
  - v. *también* potencial de acción
- conducta, paciente, 193
- conducto de Snellen, 199
- conos, fotorreceptores, 94, 96, 97, 98
- contracción muscular isométrica, 57
- contracción muscular isotónica, 57
- contracción tetánica, 59
- control autónomo
  - insuficiencia, 218
  - papel del tronco del encéfalo, 82
- control endocrino, tronco del encéfalo, 82
- control motor, 57-8
  - cerebelo, 69-71
  - corteza, 58, 63-5
  - desarrollo, 166
  - ganglios basales, 65-9
  - papel de la propiocepción, 57
  - tálamo, 65
  - tronco del encéfalo, 58, 81
- control por alimentación hacia delante, 57
  - sistema vestibular, 74
- control por retroalimentación, 31, 57
- contusión, 125
- convulsiones, 142, 143
  - actividad EEG, 223, 224, 225
  - diagnóstico, 184, 188
- córnea, 93
  - envejecimiento, 96
  - exploración de la respuesta, 204
- corriente en la oscuridad, 96
- corteza auditiva, 112
- corteza cerebral
  - anatomía, 3, 4, 22
  - auditiva, 112
  - localización funcional, 159-61
    - motora, 58, 160
    - sensitiva, 47-8, 160
    - visual primaria (VI), 100-2
- corteza de asociación, 160
- corteza motora, 58, 63-5
  - circuitos, 64
- corteza premotora, 63, 64
- corteza sensitiva, 47-8, 160-1
  - columnas, 47, 48
  - organización somatotópica, 47-8
- corteza visual, 99, 100-2
  - organización, 101-2
  - primaria (VI), 100-2
- cresta, 72, 73
  - neural, 8
- crisis de ausencia, 225
- crisis parciales complejas, 142
- crisis parciales simples, 142
- crisis tónico-clónicas, 142
- cristalino, 94
  - envejecimiento, 96
- criterios de muerte cerebral (Reino Unido), 82
- cuerpo caloso, 159
- cuerpo celular, 19
- cuerpos mamilares, 163-4
- cúpula, 72
- D**
- debilidad muscular
  - alteración de la marcha, 181
  - diagnóstico diferencial, 182, 186
  - escala del MRC, 211
  - exploración, 211, 212, 213
  - facial, 204, 205, 206
  - lengua, 208, 209
- déficit neurológico isquémico reversible (DNIR), 128
- déficit vitamínicos, 138, 139, 153
  - abuso de alcohol, 138
- delirium tremens, 138
- demencia, 136-7, 167
  - cortical, 136, 196
  - diagnóstico, 179, 182
  - enfermedad de Alzheimer, 136, 164, 167
  - enfermedad de Huntington, 69, 137
  - enfermedad de Parkinson, 137
  - enfermedad de Pick, 136
  - neurosífilis, 133
  - perseveración, 160
  - relacionada con el alcohol, 138
  - subcortical, 136-8, 196
  - valoración, 195-6
  - vascular, 167
- dendritas, 19
  - ramificación, 167
- dependencia
  - benzodiazepinas, 168
  - opiáceos, 51
- depresión
  - endógena, 169
  - enfermedad de Parkinson, 137
  - farmacoterapia, 169-71
  - reactiva, 169
  - respiratoria, 219
  - teoría monoaminérgica, 81, 169
  - tipos, 169
- dermatomas, 38, 217
- dermatomiositis, 156
- desarrollo, 7-13
  - cognitivo, 166-7
- desinhibición, 31
- desmielinización, 25
  - efectos, 32, 34
  - SNC, 135-6
- desnutrición, 17
- desorientación derecha-izquierda, 195
- despertar, papel del tronco del encéfalo, 81
- despolarización, 21, 23
- detección de los bordes, 99
- deterioro cognitivo, 167-8
  - demencia, v. demencia
  - enfermedad de Huntington, 69
  - «envejecimiento eficaz», 167
- diagnóstico prenatal, defectos del tubo neural, 123
- diastematomielia, 123
- diencefalo, 12, 13
- diferencias de intensidad interaural, 112
- diplejía espástica, 124
- diplopía, 203
- disartria, 192
  - bulbar, 192
  - cerebelosa, 192
  - seudobulbar, 192
- discalculia, 194
- discapacidad, valoración, 219
- discinesia
  - exploración, 214-17
  - L-dopa, 68
  - v. *también* trastornos de la marcha; temblor
- disco óptico, 94, 201
- fondo de ojo, 201, 202
- discriminación de dos puntos, 218
- disdiadococinesia, 213
- disfasia, 192, 193



disfonía, 192  
dispraxia, 195  
distonía, 216  
distrofia simpática refleja, 90  
distrofias musculares, 60, 155-6  
  de Becker, 155  
  de Duchenne, 60, 155-6  
dolor, 47-56  
  aspectos psicológicos, 54-5  
  control, 49-50  
  v. *también* analgesia  
crónico, 53-4, 90  
definición, 48-9  
haz espinotalámico, 39-40, 49  
irritación y, 49  
modalidad sensitiva, 47  
papel de la inflamación, 49  
referido, 49  
v. *también* nocicepción  
domperidona, 68  
dopamina, 27-8  
  manipulación farmacológica,  
  68, 171-2  
  receptores, 30, 171  
  síntesis, 29, 31  
  teoría de la esquizofrenia, 171  
  tronco del encéfalo, 80-1  
dorsiflexión del tobillo, 214  
duramadre, 37, 121

**E**

ecografía, 233  
  de flujo con Doppler, 233  
  dúplex, 233  
  estudio de la hidrocefalia, 121  
ectodermo, 7  
ecuación de Goldman, 21, 22  
ecuación de Nernst, 20  
edema cerebral, 119-20, 126  
edema citotóxico, 120  
edema intersticial, 120  
edema vasogénico, 119-20  
EEG, v. electroencefalografía  
  (EEG)  
efecto de la posición seriada, 162  
efecto de novedad, 162  
efecto de primacía, 162  
eje visual, 95  
electroencefalografía (EEG), 223  
  anormal, 224  
  encefalitis vírica, 133  
  epilepsia, 142  
  normal, 223, 224  
  sueño, 82  
electromiografía (EMG), 223-4  
  anomalías frecuentes, 225  
  lesión de la unidad motora, 59  
embolismo, 127

embriología, 7-13  
emflurano, 175  
EMG, v. electromiografía (EMG)  
emoción, 163  
  papel de la amígdala, 164  
encefalitis  
  vírica, 133  
encefalomielitis aguda  
  diseminada, 136  
endodermo, 7  
endolinfá  
  coclear, 108  
  enfermedad de Ménière, 113  
  vestibular, 72  
enfermedad cerebrovascular,  
  127-30  
  epidemiología, 128  
  factores de riesgo, 127  
  ictus, v. ictus  
enfermedad de Alzheimer, 136,  
  164, 167  
enfermedad de Charcot-Marie-  
  Tooth (NSMH I), 147  
enfermedad de Creutzfeldt-Jakob  
  (ECJ), 134-5  
enfermedad de Déjérine-Sottas  
  (NSMH III), 147  
enfermedad de Huntington,  
  68-9, 137  
enfermedad de Kugelberg-  
  Wielander, 138  
enfermedad de la neurona  
  motora (ENM), 60, 137-8,  
  224  
enfermedad de Lyme, 133  
enfermedad de McArdle, 156  
enfermedad de Ménière, 113  
enfermedad de Parkinson, 67,  
  136-7  
  exploración, 216-17  
enfermedad de Pick, 136  
enfermedad de von  
  Recklinghausen, 154  
enfermedad de Werdnig-  
  Hoffmann, 138  
enfermedades por priones, 134-5  
entumecimiento, 179-80, 183  
envejecimiento, 167-8  
  aspectos psicológicos, 167-8  
  cambios asociados a la edad,  
  96  
  «eficaz», 167  
ependimoma, 140  
epilepsia, 142-5  
  auras gustativas, 117  
  comportamiento y, 143  
  diagnóstico, 184, 188  
  EEG, 142, 223

exploraciones, 143  
  fármacos antiepilépticos, 143-5  
  generalizada, 142  
  infantil benigna, 142  
  mioclónica juvenil, 142  
  niveles de prolactina, 143  
  parcial (focal), 142  
  postraumática, 125, 126, 127  
  síndromes, 142  
  tipos de crisis, 142, 143  
epitelio olfatorio, 115  
escala del coma de Glasgow,  
  219-20  
esclerosis lateral amiotrófica  
  (ELA), 60, 137  
esclerosis múltiple, 135  
  bandas oligoclonales, 37, 135  
  desmielinización, 32  
  epidemiología, 135  
  fisiopatología, 33  
  síntomas/signos, 135  
esclerosis tuberosa, 155  
esclerótica, 93  
escotoma central, valoración, 201  
espacio subaracnoideo, 15, 16  
espacios de Virchow-Robin, 15,  
  16  
espasmos infantiles, 142  
espasticidad, 211  
  ictus, 60  
  lesión de neurona motora  
  superior, 44  
espiná bífida, 122  
espinocerebelo, 69, 70  
espondilosis cervical, 149, 150  
esquizofrenia, 171-2  
estatus epiléptico, 142, 145  
estereocilios  
  células pilosas cocleares, 109,  
  110  
  células pilosas vestibulares, 74  
estimulación nerviosa eléctrica  
  transcutánea (ENET), 49  
estrabismo, 202  
estrategia motora, definición, 57  
estrategias de codificación verbal,  
  información, 162  
estribo, 108  
estructuras subcorticales, 5  
estupor, 193  
etosuximida, 144  
exploración cardiovascular,  
  218-19  
exploración de la boca, 208-9  
exploración de la cadera, 214  
exploración de la coordinación,  
  212-14  
exploración de la laringe, 208-9



Hidden page

Hidden page





lesiones de neurona motora superior (NMS), 43-4  
 agudas, 210  
 boca/lengua, 208, 209  
 debilidad muscular facial, 206, 207  
 diagnóstico diferencial, 182  
 mixtas, 217  
 reflejos, 44, 60  
 síntomas/signos, 44  
 valoración de la marcha, 198  
 v. *también* lesiones de neurona motora inferior (NMI)  
 lesiones por choque directo, 125  
 lesiones por contragolpe, 125  
 leucotrienos, efectos de los AINE, 52  
 lidocaína, 54  
 linfáticos perineurales, 15  
 linfoma cerebral, 141  
 líquido cefalorraquídeo (LCR), 4, 14-16, 228  
 bandas oligoclonales, 37, 135  
 circulación, 15  
 en comparación con la sangre, 16  
 otorrea, 125  
 rinorrea, 125  
 v. *también* hidrocefalia; punción lumbar  
 litio, 170  
 lóbulo frontal, 3, 160  
 áreas motoras, 63, 160  
 lesión, 60, 196-7  
 lóbulo occipital, 3  
 desarrollo, 12  
 lesión, 197  
 lóbulo parietal, 3, 160-1  
 lesión, 161, 195, 197, 200  
 lóbulo temporal, 3, 160, 163  
 lesión, 196  
 lóbulos cerebelosos, 69, 70  
 locomoción, control vestibular, 75-6  
 «lucha o evasión», 85

## M

macroglía, 14  
 mácula lútea, 94  
 malaria, 134  
 malformación de Arnold-Chiari, 122-3  
 malformaciones arteriovenosas, 123, 130  
 mancha ciega, 94, 201  
 maniobra de Hallpike, 207, 208  
 maniobra de Valsalva, 60, 218-19  
 mapeo tonotópico, 110

marcha a pequeños pasos, 198  
 marcha antiálgica, 198  
 marcha atáxica cerebelosa, 197, 198  
 exploración, 213-14  
 marcha atáxica sensitiva, 197, 198  
 marcha de ánade, 198  
 marcha espástica, 198  
 marcha festinante, 216-17  
 marcha hemipléjica, 197, 198  
 marcha histérica, 198  
 mareo, 180-1, 184  
 v. *también* vértigo  
 martillo, 108  
 médula espinal, 37-47  
 anatomía, 4, 37-8  
 células, 38  
 control del movimiento, 58  
 embriología, 8-9, 10  
 esclerosis múltiple, 135  
 haces, v. haces espinales  
 inervación simpática, 86, 87  
 inhibición recurrente, 31  
 láminas de Rexed, 38  
 lesión, 45, 124, 127  
 radiografía, 225, 230  
 trabada, 122  
 v. *también* sistema motor; reflejos  
 médula suprarrenal  
 inervación simpática, 86, 87  
 tumores, 90  
 meduloblastoma, 140  
 membrana timpánica, 107-8  
 memoria, 161-2  
 a largo plazo, 161-2  
 de procedimientos, 161  
 declarativa, 161-2  
 demencia, 136  
 emocional, 163  
 episódica, 161  
 funcional, 161  
 lesión del lóbulo frontal, 160  
 memoria a largo plazo en comparación con, 162  
 inmediata, 194  
 lesión del lóbulo frontal, 160  
 modelo en tres estadios, 162  
 reciente, 194  
 remota, 194  
 semántica, 161  
 sensitiva, 161  
 valoración, 194  
 visual, 103  
 v. *también* demencia; aprendizaje

meninges  
 espinales, 37  
 irritación, 130, 131  
 meningitis, 130-1, 132  
 meningoencefalitis crónica, 132-5  
 tumores, 140  
 meningioma, 140  
 meningitis, 130  
 aséptica, 131  
 bacteriana aguda, 130-1  
 tuberculosa, 132  
 meningoencefalitis crónica, 132-5  
 meralgia parestésica, 149  
 mesencéfalo, 4, 5  
 anatomía, 79, 80, 81  
 desarrollo, 11, 12  
 mesénquima, 9  
 mesodermo, 7  
 mianserina, 170  
 miastenia grave, 28, 156  
 unidades motoras, 59  
 microbiología, 228  
 abscesos intracraneales, 132  
 meningitis, 131  
 microcefalia, 123  
 microglía, 14  
 microglioma, 141  
 micrografía, 67  
 miedo, amígdala, 164  
 mielina  
 papel del potencial de acción, 23-4  
 pérdida, v. desmielinización  
 mielolisis, pontina central, 136  
 mielografía, 226  
 mieloma múltiple, neuropatía, 151  
 migración celular, cresta neural, 8  
 miopatía, 155  
 miositis por cuerpos de inclusión, 156  
 moclobemida, 170  
 modalidades sensitivas, 47  
 exploración, 217-18  
 vías, 38-41  
 v. *también* sensibilidades individuales  
 monoaminas  
 fármacos de abuso, 174  
 teoría de la depresión, 81, 169  
 teoría de la esquizofrenia, 171  
 monoaminooxidasa (MAO), 170  
 mononeuritis múltiple, 153  
 mononeuropatía diabética, 152-3  
 morfina, 50, 51  
 movimiento  
 anormal, v. discinesia  
 céfalícos, 72, 73

movimiento (*cont.*)

- control, 57-8
- de precisión, 71
- detección del error, 70-1
- en ojos de muñeca, 203
- espasmódicos, 216
- exploración, 212-17
- fino, 214
- involuntario, 210
- oculares, 103
  - lesión del lóbulo frontal, 160
  - lesión del lóbulo parietal, 161
  - músculos, 94, 203
  - paciente inconsciente, 220
  - trastornos vestibulares, 73
  - valoración, 202-4
- reflejo, *v.* reflejos
- sacádicos, 103, 203
- voluntario, 57
  - fibras motoras, 42
- mucosa gástrica, efectos de los AINE, 52
- muerte cerebral, 82
- músculo de contracción rápida, 58, 59
- músculo estapedio, 108
- músculo lento, 58, 59

**N**

- naloxona, sobredosis de opiáceos, 51, 52
- náuseas, 73, 172-3
- necrosis lipohialina, 127
- negligencia, 103, 161
  - valoración, 194-5
- nervio auditivo, *v.* nervio vestibulococlear (VIII)
- nervio ciático, laceración, 150
- nervio cubital
  - compresión, 149
  - laceración, 150
- nervio espinal (XI), 77, 209
- nervio facial (VII), 77
  - gusto, 117, 206
  - valoración, 205-6
- nervio femoral, laceración, 150
- nervio glossofaríngeo (IX), 77, 117, 209
- nervio hipogloso (XII), 77, 209
- nervio laríngeo, 209
- nervio mediano
  - compresión, 148-9
  - laceración, 150
- nervio motor ocular externo (VI), 77
  - valoración, 202-4

- nervio oculomotor (III), 77
  - movimiento ocular, 202-4
  - valoración visual, 199-202
- nervio olfatorio (I), 199
- nervio óptico (II), 99
  - esclerosis múltiple, 135
  - valoración, 199-202
- nervio radial
  - compresión, 149
  - laceración, 150
- nervio trigémino (V), 77
  - haz espinotalámico, 40
  - inervación facial, 205
  - síndromes clínicos, 206
  - valoración, 204-5
- nervio troclear (IV), 77
  - valoración, 202-4
- nervio vago (X), 77, 88, 117, 173, 209
- nervio vestibulococlear (VIII), 77
  - audición, 108, 110, 207
  - funciones vestibulares, 74, 207-8
  - lesión, 204, 209
  - tumores, 141
  - valoración, 207-8
- nervios craneales
  - anatomía, 77
  - arco faríngeo, 13
  - desarrollo, 12-13
  - eferentes somáticos, 12
  - parálisis múltiples, 210
  - sensitivos especiales, 13
  - valoración, 199-210
  - v. también* tronco del encéfalo; *nervios individuales*
- nervios de los arcos faríngeos, 13
- nervios oculares
  - paresia, 203, 204
  - valoración, 202-4
  - v. también* nervio motor ocular externo (VI); nervio oculomotor (III); nervio óptico (II); nervio troclear (IV)
- neuroblastos, 8
- neurocirugía, tratamiento del parkinsonismo, 68
- neurofibroma, 141, 154
- neurofibromatosis, 154
- neurofisiología, 223-4
- neuroimagen, 225-33
  - demencia, 136
  - v. también técnicas individuales*
- neurolepticos, 171-2
  - atípicos, 172
  - efectos colaterales, 67, 171, 172

## neuronas

- bipolar, 21
- de Golgi tipo I, 19
- de Golgi tipo II, *v.* interneuronas de proyección (de Golgi tipo I), 19
- estructura, 19, 20, 21
- función, 19
- motoras, 38
  - entéricas, 89
  - lesiones altas, *v. también* lesiones de neurona motora superior (NMS)
  - lesiones bajas, *v. también* lesiones de neurona motora inferior (NMI)
  - lesiones mixtas, 217
  - motoneuronas  $\alpha$ , 58, 61
  - motoneuronas  $\gamma$ , 58, 61
  - propiedades, 59
  - trastornos que afectan a las, 60
  - unidades motoras, 58
- multipolar, 21
- propiedades eléctricas, 20-5
- seudounipolar, 21
- neuropatías, 147-55
  - autónoma, diabética, 152
  - cáncer y, 151, 153-4
  - compresiva, 148-9
  - diabética, 152-3
  - hereditarias, 147-8
  - infecciosas, 151-2
  - inflamatorias, 150-1
  - metabólicas/tóxicas, 152-3
  - paraproteínica, 151
  - postinfecciosa, 151
  - sensitiva, diabética, 152
  - sensitiva hereditaria, 147
  - sensitiva y autónoma hereditaria (NSAH), 148
  - sensitivo-motoras hereditarias (NSMH), 147
  - traumáticas, 148-50
- neuropéptidos, 28
  - síntesis, 29
  - Y (NPY), 28
- neurosifilis, 132-3
  - efectos parasimpáticos, 90
  - tabes dorsal, 45
- neurotoxinas, parkinsonismo, 67
- neurotransmisores, 26, 27-30
  - nervios parasimpáticos, 89
  - nervios simpáticos, 86-7
  - peptídicos, 28, 29
  - receptores, 28-9, 30
  - regulación de la síntesis, 29-30, 31



Hidden page



- placa basal  
desarrollo de la médula espinal, 8, 9  
desarrollo del tronco del encéfalo, 11
- placa cribiforme, 116
- placa neural, 8
- placas amiloides, 136, 164, 167
- placas neuríticas, 136
- plasmocitoma, neuropatía, 151
- Plasmodium falciparum*, 134
- plasticidad, 159
- plexo de Auerbach, 89
- plexo de Meissner, 89
- plexos coroideos, 15  
desarrollo, 13
- polígono de Willis, 4, 6
- polimialgia reumática, 156
- polimiositis, 156
- polirradiculopatía desmielinizante  
inflamatoria aguda (PDIA),  
v. síndrome de Guillain-Barré
- polirradiculopatía desmielinizante  
inflamatoria crónica (PDIC), 151
- posición de camarero (de pedir propina), 150
- postura  
control vestibular, 72-6, 207  
lesión cerebelosa, 71  
parkinsonismo, 67, 137
- potenciación a largo plazo, 164, 165
- potencial de acción, 19  
generación, 23  
mecanismo iónico, 21, 23  
papel de la mielina, 23-4, 34  
propagación, 23-5  
velocidad, 24
- potencial de membrana  
postsináptico, 26
- potencial excitatorio postsináptico (PEPS), 26, 27
- potencial inhibitorio postsináptico (PIPS), 26, 27
- potencial umbral, 21, 23
- potenciales de equilibrio, 20-1
- potenciales de membrana, 20-1, 23, 27
- potenciales de reposo, 20-1, 23
- potenciales generadores, 47
- prazosina, 88
- presión, 212
- presión intracraneal, 119  
monitorización, 121  
v. también edema cerebral; hidrocefalia
- presión intraocular, 94, 104
- presión sanguínea, 218
- procesamiento ascendente, 103
- procesamiento descendente, 103
- procesamiento sensitivo, 47-56  
papel del tronco del encéfalo, 81
- programas motores, 57-8
- propiocepción, 47  
control motor, 57  
exploración, 217  
haz espinocerebeloso, 40-1  
husos musculares, v. husos musculares  
receptores, 61  
vía de las columnas posteriores, 38-9, 40
- propofol, 175-6
- prosencefalo, 4  
desarrollo, 11-12
- proteína tau, 167
- protuberancia  
anatomía, 78, 79, 80  
desarrollo, 11  
haz reticuloespinal, 44
- proyecciones talamocorticales, 39
- prueba de clasificación de tarjetas de Wisconsin, lesión del lóbulo frontal, 160
- prueba de Rinné, 207
- prueba de Romberg, 198-9
- prueba de Tensilon, 28, 59
- prueba de Wada, 159
- prueba de Weber, 207
- prueba dedo-nariz, 212-13
- prueba del pinchazo con aguja, 217
- prueba Mini-mental, 195, 196
- prueba talón-rodilla, 213
- pruebas calóricas, 207-8
- pruebas de coagulación, 226
- pruebas inmunológicas, 228
- psicología  
dolor, 54-5  
envejecimiento, 167-8
- ptosis, 201
- punción lumbar, 15  
encefalitis vírica, 133  
estudio de la meningitis, 131  
v. también líquido cefalorraquídeo (LCR)
- pupilas  
de Argyll Robertson, 45, 133  
disfunción autónoma, 219  
paciente inconsciente, 220  
valoración, 201, 219, 220
- putamen, 65
- Q**  
quiasma óptico, 99, 100
- quimiorreceptora, zona desencadenante, 173
- quinocilios, células pilosas vestibulares, 74
- R**  
radiografía, 225  
craneal, 120, 125, 225, 229, 230  
anomalías observadas, 230  
hidrocefalia, 120, 225  
normal, 229  
traumatismos, 125  
de columna, 225, 230
- radioterapia, 140
- raíces espinales  
avulsión, 149-50  
espondilosis cervical, 149, 150
- reanimación, 220
- receptores adrenérgicos, 87
- receptores AMPA, 28
- receptores de acetilcolina, 30  
miastenia grave, 28, 59, 156  
muscarínicos, 68, 69  
nicotínicos, 86-7, 89
- receptores de estiramiento, 61
- receptores de NMDA, 28  
hipocámpales, 163-4  
papel en el dolor, 54
- receptores de opiáceos  $\mu$  ( $\mu$ ), 51
- receptores ionotróficos, 29, 30
- receptores metabotróficos, 29, 30
- receptores muscarínicos, 90  
antagonistas, 68  
sistema nervioso parasimpático, 89
- receptores nicotínicos  
parasimpáticos, 89  
simpáticos, 86-7
- recuerdo, 194
- red trabecular, 94, 104
- redes neurales, 30-2  
conexiones, 31-2  
inhibición, 31, 32, 33  
«ruido», 30
- reflejos, 57, 59-63, 64  
abdominales, 211  
cervicales, 75-6  
circuitos, 62  
corneal (de parpadeo), 62, 63  
de estiramiento, 60, 62, 205  
definición, 60  
exploración, 211, 215, 220  
importancia clínica, 59-60  
interpretación, 216  
lesión de neurona motora, 44





mandibular, 205  
 nauseoso, 62, 63, 208  
 oculocefálicos, 203  
 optocinético, 103  
 plantar, 63  
 posturales, 67, 72, 74-5  
 refuerzo, 211  
 tendinosos, 211, 216  
 vestibuloespinales, 75  
 vestibulooculares, 75, 103  
*v. también ejemplos individuales*  
 reflexión de flexión en retirada, 62-3, 64  
 relaciones, valoración neurológica, 191  
 resonancia del oído, 108  
 resonancia magnética (RM), 226-7  
   anormal, 232  
   normal, 230, 231  
   ventajas/desventajas, 233  
 respiración, 219  
   de Cheyne-Stokes, 219  
 respuesta a la luz, 201  
 retina, 95-6  
   anatomía, 94, 97  
   campos receptivos, 98, 99  
   conexiones, 97-9  
   fondo de ojo, 201-2  
   integración horizontal, 99  
 retraso interaural, 112  
 rigidez, 67, 211  
   cervical, 130, 131, 220  
   «en rueda dentada», enfermedad de Parkinson, 137, 211  
   enfermedad de Parkinson, 137, 211, 217  
   parkinsonismo, 60  
   síndromes rígido-acinéticos, 216  
 rodopsina, 96  
 rombencéfalo, 4, 5

## S

salbutamol, 88  
 «salto supinador», 211  
 sangre  
   bioquímica, 226  
   líquido cefalorraquídeo en comparación con, 16  
   pruebas de coagulación, 226  
   recuentos, 226  
 schwannoma, 154  
 secuelas psiquiátricas, L-dopa, 68  
 seguimiento visual, 103, 203

senos, 8  
   cavernoso, 6  
   sagital superior, 6  
   sagitales, 6  
   venosos, *v. senos*  
 sensibilidad térmica, 47  
   exploración, 218  
 sensibilidad vibratoria, 218  
 serotonina, *v. 5-hidroxitriptamina (5-HT)*  
 pseudocrisis, 142  
 sexo, exploración neurológica, 191-2  
 signo de Babinski, 44, 63, 215  
 signo de Battle, 125  
 signo de Kernig, 130, 131  
 signo de la «navaja de muelle», 211  
 signo de Phalen, 148  
 signo de Tinel, 148  
 sinapsis, 19  
   axoaxónicas, 25  
   axodendríticas, 25  
   axosomáticas, 25  
   eléctricas, 25  
   excitatoria, 25, 26  
   formación, 167  
   inhibitoria, 25, 26  
   localizaciones frecuentes, 25  
   química y eléctrica, 25  
   químicas, 25  
   transmisión, *v. transmisión sináptica*  
 sinaptogénesis reactiva, 167  
 síncope, 180, 181  
 síndrome de Brown-Séquard, 45  
 síndrome de Down, asociación con demencia, 136  
 síndrome de Guillain-Barré, 25, 60, 150-1  
   diagnóstico diferencial, 151  
 síndrome de Horner, 89-90  
 síndrome de Klüver-Bucy, 164-5  
 síndrome de la cola de caballo, 9  
 síndrome de Miller-Fisher, 151  
 síndrome de Raynaud, 90  
 síndrome de Reye, aspirina, 52  
 síndrome de von Hippel-Landau, 155  
 síndrome de Wernicke-Korsakoff, 138, 162, 164  
 síndrome del «grogui», 125  
 síndrome del túnel carpiano, 148-9  
 síndrome miasténico de Lambert-Eaton, 156-7  
 síndrome neuroléptico maligno, 172

síndromes neurocutáneos, 154-5  
 síndromes paraneoplásicos, 141-2, 153-4  
 síndromes rígido-acinéticos, 216  
 síntoma de Lhermitte, 218  
 síntomas neurológicos, 190  
 siringomielia, 45, 123, 124  
 sistema límbico, 162-5  
   anatomía, 163  
   circuito amigdalino, 164-5  
   circuito hipocampal, 163-4  
   circunvolución del cíngulo, 165  
   definición, 162-3  
 sistema motor, 57-76  
   haces espinales descendentes, 41-4, 58  
   homúnculo, 63-4, 65  
   jerarquía, 58  
   localización de la lesión y patología, 210  
   neuronas eferentes, 19  
   trastornos, 60  
   valoración, 210-17  
 sistema nervioso, 3-18  
   anatomía, 3-7  
   autónomo, 3, 85-92  
   entérico, 85, 89  
   exploración, 218-19  
   parasimpático *v. sistema nervioso parasimpático*  
   simpático *v. sistema nervioso simpático*  
   trastornos, 89-90  
 central (SNC), 3  
   cáncer, 140-2  
   centros superiores, 159-78  
   degeneración, 136-8  
   desarrollo, 7-13  
   desmielinización, 135-6  
   flujo sanguíneo, 4, 5-6  
   infecciones, 130-5, 179, 181  
   medio ambiente, 14-17  
   patologías frecuentes, 119-21  
   requerimientos metabólicos, 17  
   respuesta a la lesión, 32  
   trastornos  
     metabólicos/tóxicos, 138-40  
     traumatismos, 124-7  
     *v. también cerebro; médula espinal*  
   desarrollo, 7-13  
   entérico, 85, 89  
   fisiología celular, 19-36  
   información eferente, 3



- sistema nervioso (*cont.*)  
 lesión y reparación, 32-5  
 parasimpático, 85, 88-9  
 anatomía, 88  
 farmacología, 89, 90  
 neurotransmisores, 89  
 papel funcional, 88  
 patología, 119-46  
 percepción, 3  
 periférico (SNP), 3  
 autónomo, v. sistema nervioso autónomo  
 neuropatías, v. neuropatías  
 patología, 147-58  
 respuesta a la lesión, 32, 35  
 somático, 3  
 procesamiento de la información, 3  
 simpático, 85-8  
 cotransmisores, 87  
 estructura, 85-6  
 farmacología, 88  
 ganglios, 85, 88  
 neurotransmisores, 86-7  
 papel fisiológico, 85  
 somático, 3, 47-56  
 sistema sensitivo, 47-56  
 aferentes, 19, 48, 61, 62  
 exploración, 217-18  
 haces espinales ascendentes, 38-41, 42  
 integración, 30  
 papel del movimiento, 57  
 receptores, 3, 47-8  
 sistema nervioso entérico, 89  
 sistema vestibular, 72-6  
 anatomía, 72-3  
 control de la locomoción, 75-6  
 control de la postura, 72-6, 207  
 náuseas/vómitos, 173  
 respuestas al movimiento, 74-5  
 trastornos, 73, 173  
 valoración, 207-8  
 vías complementarias, 73-4  
 sobredosis  
 benzodiazepinas, 168  
 IMAO, 170  
 litio, 170  
 opiáceos, 51  
 sodio-potasio ATPasa, 17, 21  
 somatostatina, 28  
 somitas, 8  
 sonido  
 localización, 112  
 ondas, 107  
 sensibilidad al, 206  
 sordera neurosensorial, 112-13  
 sueño  
 EEG, 82  
 papel del tronco del encéfalo, 81, 82  
 REM, 82  
 sumación, 27, 28  
 espacial, 27, 28  
 temporal, 27, 28  
 surco neural, 9  
 surcos, desarrollo, 12  
 sustancia blanca, médula espinal, 38  
 sustancia gris, médula espinal, 38  
 sustancia gris periacueductal (GPA), supresión del dolor, 49  
 sustancia negra, 66  
 sustancia P, 28  
 papel en el dolor, 49  
**T**  
 tabes dorsal, 45, 133  
 tacto, 47  
 exploración, 217  
 vía de las columnas posteriores, 38-9, 40  
 tálamo, 5  
 control motor, 65  
 haces espinales, 39  
 núcleo ventroposterolateral (VPL), 39  
 núcleo ventroposteromedial (VPM), 39, 118  
 núcleos, 39  
 papel en el gusto, 117  
 procesamiento visual, 100  
 tejido cromafín, 90  
 telangiectasias, 155  
 telencéfalo, 11-12  
 temblor, 67, 137, 138-217  
 de contar monedas, 217  
 exploración, 215-16  
 tensor del tímpano, 108  
 teoría de Piaget, 166-7  
 tétanos, 59, 152  
 tiopental, 175  
 tioridazina, 171-2  
 tioxantinas, 172  
 tolerancia, opiáceos, 51  
 tomografía computarizada (TC), 225  
 anomalías frecuentes, 231  
 encefalitis vírica, 133  
 estudio de la hidrocefalia, 120  
 hemorragia subaracnoidea, 130  
 normal, 230, 231  
 tomografía de emisión de positrones (PET), 159  
 tono muscular, 59-63  
 definición, 60, 210  
 exploración, 210-11, 220  
 importancia clínica, 59-60  
 lesión cerebelosa, 71  
 toxicidad por metanol, 138  
 toxinas  
 coma, 183  
 neuropatía periférica, 153  
 sistema nervioso central (SNC), 138-40  
*Toxoplasma gondii*, 134  
 toxoplasmosis, 134  
 transducción de la señal  
 fotorreceptores, 96  
 receptores de los neurotransmisores, 29, 30  
 receptores gustativos, 115-16  
 transmisión «de paso», 87  
 transmisión sináptica, 25-32  
 hipótesis de los cuantos, 26  
 pasos, 25-6  
 sumación, 27  
 terminación, 27  
 v. *también* neurotransmisores  
 transmisores aminoácidos  
 excitatorios, 28  
 transmisores aminoácidos  
 inhibitorios, 28  
 transporte, barrera hematoencefálica, 16-17  
 transporte retrógrado, 19  
 trasplantes fetales,  
 parkinsonismo, 68  
 trastornos afectivos  
 bipolar, 169  
 enfermedad de Parkinson, 137  
 farmacoterapia, 169-70  
 relacionados con la edad, 168  
 unipolares, 169  
 trastornos de la marcha, 197-9  
 algoritmo diagnóstico, 185  
 diagnóstico, 181-2  
 exploración de la coordinación, 212  
 parkinsonismo, 67, 216-17  
 valoración, 197-8, 216-17  
 trastornos degenerativos, 136-8  
 demencia, v. demencia  
 v. *también* trastornos específicos  
 trastornos del desarrollo, 121-4  
 anencefalia, 8, 122  
 teoría de la esquizofrenia, 171  
 trastornos extrapiramidales, 136-8  
 alteración de la marcha, 181  
 disartria, 192



Hidden page







«Esta colección pronto va a convertirse en un clásico indispensable y permanente en casi todas las estanterías de los estudiantes de medicina que se precien.»



## ¡Que no cunda el pánico!

Ya están aquí los Cursos «Crash», los apuntes de clase perfectos con los que hasta ahora sólo podías soñar. ¿Has faltado a las clases de primera hora de la mañana por haber trasnochado? ¿No pudiste concentrarte en clase porque te lo impedían los rayos de sol que entraban en el aula? Si por cualquier motivo no has logrado hacerte con unos buenos apuntes, gracias a este Curso «Crash» no tienes por qué preocuparte. Pregunta a los miles de estudiantes que los han utilizado: los Cursos «Crash» van a ayudarte a aprobar los exámenes y a servirte de guía rápida y fiable durante tu carrera.

Estas nuevas ediciones mejoradas se han actualizado para incluir los últimos avances de investigación y las nociones óptimas para el tratamiento de las diferentes enfermedades.

Escritos por estudiantes para estudiantes, bajo la supervisión de profesores universitarios, los Cursos «Crash» adoptan la forma de unos apuntes fáciles de memorizar. Puedes emplear este libro como una ayuda a la hora de repasar o como complemento de otros libros de texto. Esta colección se ha diseñado para facilitarte el acceso a la información y ayudarte a retenerla:

- Los cuadros-resumen te ayudan a entender lo que acabas de estudiar.
- Los cuadros de avisos y recomendaciones destacan los contenidos fundamentales y te brindan consejos para memorizarlos.
- La iconografía te ayuda a entender la información más complicada y a memorizar los datos más relevantes.
- La sección de autoevaluación te permite valorar tus conocimientos mediante preguntas parecidas a las de los exámenes.
- El detallado índice analítico te lleva rápidamente hacia la información que necesitas.

Este libro te guía en primer lugar en un recorrido por las ciencias básicas del sistema nervioso. Cada componente se considera desde un punto de vista integral, teniendo en cuenta la anatomía, el desarrollo, la histología, la fisiología y la farmacología. A continuación se perfila la patología básica del sistema nervioso, prestando más atención a los trastornos y síntomas más frecuentes. La segunda parte describe la aplicación clínica de las ciencias básicas por medio de la valoración del paciente que presenta síntomas relacionados con el sistema nervioso. Se tienen en cuenta los más habituales y se aportan consejos sobre la anamnesis, la exploración física, las técnicas de comunicación y las exploraciones complementarias. La tercera parte contiene preguntas de elección múltiple, preguntas cortas y temas a desarrollar con el fin de evaluar tu progreso, así como de valorar tu rendimiento en los exámenes una vez estudiado el texto.

ISBN 84-8174-732-7



9 788481 747324