

**CA:** *conceptional age*.

**CADASIL:** *Cerebral Autosomal Dominant Arteriopathy with Subcortical Infarcts and Leukoencephalopathy*. Mutación del gen Notch 3 del cromosoma 19. AVC y demencia.

**CALAMBRES:** -Algunas correlaciones: hiponatremia, ejercicio agotador, hipocalcemia, ELA, neuropatías, hipovitaminosis, cuadros familiares (síndrome de Satoyoshi, estado de mal de calambre, síndrome de Jusic de calambres distales con presentación familiar, otros), déficit de ATP-asa, irritación radicular.

-Calambre del escribiente: véase discinesias con origen subcortical.

-En el diagnóstico diferencial, sean o no verdaderos calambres, hay que tener en cuenta:

1. Síndrome de Satoyoshi: calambres, alopecia universal, diarrea, amenorrea, alteraciones en epífisis (alteraciones óseas).

2. Calambres en general (preferiblemente nocturnos): mayores de 40 años (gemelos); radiculopatía; neuropatía; neoplasia; extrapiramidalismo (incluyendo las distonías); piramidalismo; enfermedad de motoneurona (en localizaciones inhabituales, como pectorales o abdomen).

3. Déficit de ATP-asa.

4. Calambres familiares: forma AD; forma nocturna; forma en relación con actividad continua de la unidad motora.

5. Síndrome de actividad continua de la unidad motora: *stiff-man syndrome*; síndrome de Isaac; síndrome calambre-fasciculación; síndrome de mioquimia-calambre.

6. Síndrome de mioquimia e hiperhidrosis.

7. Mioquimia idiopática generalizada.

8. *Acantosis nigricans*: atrofia en partes acras y resistencia a la insulina.

9. Neurolatirismo (intoxicación del SNC con leguminosas, con paresia espástica y parestesias).

10. Miopatías: metabólicas, mitocondriales, endocrinas (síndrome de Hoffman), inflamatorias (incluida la polimialgia reumática, tal vez), distróficas, miotónicas, síndrome de mialgia-esosinofilia, síndrome de Schwartz-Jampel, síndrome de Lambert-Brody.

11. Insuficiencia circulatoria arterial o venosa de origen diverso.

12. Endocrinopatías: tiroidopatías, déficit de *ACTH*, cirrosis, síndrome de Conn, uremia, etc.

13. Alteraciones hidroelectrolíticas: deshidratación, aumento o disminución de sodio, potasio, calcio o magnesio.

14. Tóxicos: drogas, pesticidas, aceite tóxico, insectos, hipertermia maligna.

-EMG: en algunos laboratorios han descrito PUM a 200-300 Hz. Las descargas las forman PUM, quizá entre 40-200 Hz (cifras con carácter meramente descriptivo que de momento carecen de interés desde el punto de vista clínico). Tienen interés en la sospecha de ELA cuando aparecen en músculos de localización infrecuente de los calambres (localización frecuente: *abductor hallucis*, gemelo interno; localización infrecuente: pectorales, intercostales, maseteros, etc.).

**CAMPTOCORNIA:** marcha de dromedario. Ha sido descrita en la miositis con cuerpos de inclusión con afectación paravertebral.

**CALCIO:** normal: 7-12 mg/100 ml.

Hipercalcemia, más de 12 mg/100 ml, por ejemplo en hipervitaminosis D, hiperparatiroidismo o carcinomatosis; cursa con debilidad y letargia (tal vez con origen central).

Hipocalcemia: menos de 7 mg/100 ml, ocurre en raquitismo, hipoparatiroidismo, o también una disminución relativa del Ca ionizado como ocurre durante hiperventilación; la hipocalcemia cursa con irritabilidad y descarga espontánea de fibras nerviosas sensitivomotoras, con parestesias, calambres, tetania y convulsiones. La hiperexcitabilidad por hipocalcemia se debe, parece ser, a que en la razón entre los diversos iones:  $[\text{calcio} + \text{magnesio} + \text{hidrógeno}] / [\text{sodio} + \text{potasio}]$ , al bajar el calcio aumentan relativamente sodio y potasio.

**CANDIDIASIS SISTÉMICA:** puede producir meningitis. Diagnóstico difícil, la sepsis es inespecífica, los exudados en retina aparecen en la candidiasis diseminada. Hemocultivos positivos en 25-40% (falsos positivos por colonizaciones), en líquido cefalorraquídeo, en biopsia de pleura, etc.

**CARDIOPATÍA DILATADA:** en enfermedad de Duchenne, distrofia miotónica, distrofia de cinturas, distrofia facioescapulohumeral y ataxia de Friedreich. En la ataxia de Friedreich también aparece cardiopatía hipertrófica.

**CARENCIA AFECTIVA:** causa de pseudo oligofrenia.

**CAUSALGIA:** véase dolor.

**CEFALEA, ALGUNAS CAUSAS:** síndrome de la vena cava superior.

Abstinencia de cafeína.

Insuficiencia aórtica.

Hipertensión arterial.

Arteritis temporal.

Abuso de medicación.

Cervicalgia.

Conflicto psíquico o emocional.

Etilismo.

Fibromialgia.

Cefalea conversiva.

Cefalea de altura.

Síndrome de apnea.

Cefalea por llevar el pelo recogido en una “cola de caballo” (*ponytail headache*).

Exposición a gases tóxicos (monóxido de carbono, ácido sulfhídrico, metano, etc.).

Hipoglucemia.

Intoxicación con hexacarbonos.

Intoxicación por saxitoxina.

Insuficiencia respiratoria.

Síndrome del *shock* tóxico.

Síndrome del restaurante chino.

Cefalea crónica desde el inicio (*new daily persistent headache*).

Meningitis.

Migraña.

Fiebre tifoidea (*Salmonella Typhi*, *Paratyphi*, y a veces *Typhimurium*).

Legionelosis.

Enfermedad de Lyme.

Leptospirosis.

Tifus epidémico.

Psitacosis (cefalea intensa y mialgias entre otras manifestaciones, +/- alteración de conciencia, etc.).

Fiebre amarilla.

Traumatismo craneoencefálico/traumática (*whiplash*).

Tripanosomiasis africana en estadio 1.

Complicaciones neurológicas por SIDA.

Enfermedad de Horton.

Hipertensión arterial.

Hipertensión lícuoral.

Glaucoma y otras enfermedades oculares.

**CEGUERA CORTICAL:** ERG normal o liberado (amplitud aumentada). PEV con damero sin respuesta.

**CEGUERA NOCTURNA, ALGUNAS CAUSAS:** hipotiroidismo, hipovitaminosis A, retinosis pigmentaria, síndromes con mala absorción de grasas, enolismo, abuso de laxantes con aceites minerales, otros.

**CELULITIS, TRATAMIENTO:** mupirocina tópica; cefadroxilo o eritromicina vía oral.

En personas con insuficiencia arterial o venosa crónica severa, o con edemas severos en miembros, puede producirse rara vez una celulitis leve local sin consecuencias, tal vez por la penetración de estreptococos de la piel, o de otras bacterias de la piel, al insertar la aguja de EMG. Para no tener que recurrir a la antibioterapia citada puede ser prudente desinfectar a fondo la zona de inserción en personas con este tipo de problemas cutáneos locales, u otros por el estilo.

**CEREBELO:** -El cerebelo tiene misión de consulta más que de ejecución. Recibe información de la sensibilidad general, especial y vegetativa, que integra. Su respuesta regula el tono y la coordinación de los movimientos. Circuito funcional: corteza cerebral (posición articular y grado de contracción muscular)...cerebelo (tono muscular, equilibrio en reposo y en movimiento, coordinación de movimientos)...tálamo y tronco encefálico...corteza cerebral otra vez (se cierra el circuito).

-División del cerebelo:

1. Arquicerebelo o vestibulocerebelo: nódulo y flóculo, conexiones vestibulares para el equilibrio y movimientos de ojo-cabeza-cuello.

Arquicórtex: núcleo del techo (efector), nódulo, flóculo, paraflóculo y úvula. Participan en el sistema vestibular (equilibrio de la cabeza, equilibrio y movimientos de ojo, cabeza y cuello).

2. Paleocerebelo: núcleos globoso y emboliforme (efectores), vermis menor, nódulo, úvula, lóbulo anterior, médula espinal (conexiones), pirámide, paraflóculo, porción dorsal de oliva cerebelosa. Sensaciones propioceptivas del cuerpo, equilibrio, coordinación de movimientos de tronco y piernas. En conjunto: tono.

3. Neocerebelo: núcleo dentado (efector, relacionado con el "temblor" cerebeloso), hemisferios cerebelosos, corteza cerebral

(conexiones), lóbulo medio y porción ventrolateral de la oliva cerebelosa. Regulación de los movimientos voluntarios, control sobre movimientos balísticos y coordinación de movimientos finos de las extremidades, sobre todo las superiores. Coordinación de los movimientos, eumetría y sinergia de éstos.

Véase síndrome cerebeloso.

**CEROIDOLIPOFUSCINOSIS:** encefalopatía mioclónica progresiva. Epilepsia mioclónica.

1. Ceroidolipofuscinosis infantil precoz, enfermedad de Harberg-Santavuori: 5-18 meses. Mioclonias masivas. EEG: progresión desde la lentificación hasta el EEG isoelectrico.

2. Ceroidolipofuscinosis infantil tardía, enfermedad de Jansky-Bielchowski: 2-4 años. Epilepsia mioclónica. Crisis mioclónicas, astáticas, atónicas. Diagnóstico diferencial: síndrome de Lennox. EEG: lentificación, paroxismos, respuesta con fotoestimulación a frecuencias bajas (fenómeno de Pampiglione).

3. Lipofuscinosis neuronal ceroidea juvenil. Enfermedad de Batten. Ceroidolipofuscinosis juvenil, enfermedad de Batten-Spielmeyer-Vogt-SJögren: 6-8 años. Deterioro psicomotor y neurológico. Disminución de agudeza visual. Crisis variadas. Epilepsia mioclónica. EEG: lentificación, brotes agudos, punta-onda lenta (como en el síndrome de Lennox). No fotosensibilidad. ERG: abolido. PEV: disminución de amplitud.

**CIDP:** polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria crónica.

**CINESTESIA:** el sentido del tacto está formado por los sentidos del dolor, presión, temperatura, cinestesia, etc. (Weber, siglo 19). La cinestesia es el reconocimiento de la posición corporal detectado a partir del movimiento del cuerpo (a partir de los propioceptores, como los del oído interno y de los músculos).

**CIRUGÍA DE LA CATARATA:** con frecuencia se explora con ERG la normalidad de la respuesta de la retina en caso de catarata antes de indicar la cirugía, en diversos centros hospitalarios.

**CIRUGÍA DE LA EPILEPSIA:** -Indicaciones: inicio focal de las crisis; resistencia al tratamiento farmacológico; mala calidad de vida por las crisis; crisis durante más de dos años sin remisión; buen estado general; motivación del paciente en ese sentido; prudencia con estas indicaciones en el caso de impúberes.

-Técnicas (Wieser HG, Burcet J, Russi A. Indicaciones del tratamiento quirúrgico de la epilepsia. Rev Neurol 2000; 30: 1190-1196):

1. Hemisferectomía: en desuso. En la hemisferectomía funcional (parcial) debe haber daño previo severo de dicho hemisferio para llevarla a cabo (hemiplejía y hemianopsia previa).

2. Resección anterior clásica (dos tercios) del lóbulo temporal: es la técnica más usada. Se usa en epilepsia del lóbulo temporal. Eficacia del 50-60% (libres de crisis).

3. Amigdalohipocampectomía selectiva: epilepsia mediobasal límbica. Eficacia del 65% (libres de crisis).

4. Callosotomía anterior: cirugía paliativa (no elimina el foco, sino que impide la "sincronía bilateral secundaria", es decir, la generalización secundaria). Indicación: crisis generalizadas con caídas, y niños con epilepsia y hemiplejía infantil (como alternativa a la hemisferectomía), encefalitis de Rassmussen, síndrome de Lennox-Gastaut y epilepsia multifocal. Eficacia del 5% (libres de crisis).

**CITOMEGALOVIRUS:** encefalopatía subaguda en SIDA.

**CLAUDICACIÓN DE LA MARCHA:** peor escaleras arriba o cuesta arriba: origen vascular. Peor escaleras abajo o cuesta abajo: origen neurógeno, normalmente por estenosis de canal lumbar.

**CLAUDICACIÓN MUSCULAR:** puede tener origen muscular. Por ejemplo, aparece en la enfermedad de McArdle.

**CLOFIBRATO:** véase miopatía necrótica.

**CLONIC CHIN ACTIVITY:** véase electroencefalografía neonatal, generalidades.

**CLONUS MANDIBULAR:** véase *clonic chin activity*.

**CMAP:** *compound muscle action potential*.

**COLLAR DE CASAL:** véase pelagra.

**COMA ALFA:** actividad a 8-12 Hz, invariable, que no responde a estímulos ambientales. Aparece en relación con una lesión cortical difusa o protuberancial elevada, o en el infarto pontino que afecta a

la formación reticular. Mal pronóstico. Diagnóstico diferencial con alfa normal en el síndrome *locked-in*.

También existe el coma beta y el *spindle coma* (13-16 Hz).

En observaciones personales también se ha encontrado el coma theta. Véase: electroencefalografía, actividad periódica.

**COMA, ALGORITMO DIAGNÓSTICO:** -Diagnóstico diferencial coma/seudocomas/hipersomnia: EEG, historia previa. Este diagnóstico diferencial puede plantearse, por ejemplo, en casos de diabetes insípida, obesidad extrema o síndrome hipotalámico.

-Diagnóstico diferencial coma/trastornos cognitivos: se plantea, por ejemplo, en casos de afasia, agnosia o demencia senil.

-Diagnóstico diferencial coma/alteraciones de la voluntad: en casos de psicosis endógena con catatonia o histeria (en el caso de la histeria, EEG normal y resistencia a que se le abran los ojos).

-Diagnóstico diferencial coma/otros: enfermedad de Marchiafava con desmielinización del cuerpo calloso (RM), inconsciencias transitorias o síncope (bradicardia extrema, lipotimias por hipotensión arterial, hipoglucemia transitoria, AIT).

-Nivel de coma: coma cortical o precoma, coma diencefálico o tipo (no perceptividad, no reactividad inespecífica de orientación, sí reactividad inespecífica al dolor), coma profundo o sobrepasado (se reduce la reactividad vegetativa y al dolor).

-Diagnóstico etiológico: antecedentes (enfermedad neurológica previa, como tumor cerebral, *ictus*, epilepsia, traumatismo craneoencefálico; enfermedad metabólica, como diabetes, hepatopatía, insuficiencia renal; tóxicos, como barbitúricos, etc.), coma agudo (fármacos; catástrofe, como TCE, hemorragia o hipoxia), subagudo (enfermedad neurológica previa, incluyendo edema cerebral como complicación de otra).

-Clasificación de Adams para el diagnóstico etiológico:

1. Coma con signos neurológicos focales o de lateralización (paresias, convulsiones, decorticación): *ictus*, tumores, epilepsias, hemorragia epi o subdural, traumatismo, encefalitis, tromboflebitis, etc.

2. Coma con signos meníngeos y/o alteraciones del LCR: postmeningitis aguda o meningoencefalitis, hemorragia subaracnoidea primaria (no la secundaria a hemorragia cerebral, porque produce signos neurológicos).

3. Coma sin signos focales o de lateralización, ni meníngeos (coma metabólico-tóxico), con hiperventilación y acidosis metabólica (Kussmaul): cetoacidosis, diabetes, coma urémico, coma acidoláctico, alcohol, etilenglicol, otros.

4. Coma sin signos focales ni meníngeos, con hiperventilación y alcalosis respiratoria (hiperventilación neurológica por estímulo central): coma hepático, neumonía (hiperventilación por hipoxemia), intoxicación por salicilato, encefalitis (a veces hiperpnea central).

5. Coma sin signos focales ni meníngeos, con hipoventilación (que no sea Cheyne-Stokes) y acidosis respiratoria (por hipoventilación) +/- cianosis: coma respiratorio por insuficiencia respiratoria aguda o crónica (broncopatía crónica, barbitúricos, opiáceos, etc.).

6. Coma sin signos focales ni meníngeos, con hipoventilación y alcalosis metabólica: hipopotasemia (diuréticos, corticoides). En este caso la bradipnea la produce la alcalosis, no el coma. Como la acidosis respiratoria y la alcalosis metabólica sólo se producen circunstancialmente, si aparecen, orientan al diagnóstico.

7. Coma sin signos focales ni meníngeos, con normoventilación.

**COMA, DEFINICIÓN:** ausencia patológica de conciencia, con disminución del consumo de oxígeno por el cerebro, alteraciones en el EEG y, por ejemplo, duración mayor de una hora. Coma igual a pérdida del estado de vigilia. No es sinónimo de afasia, de agnosia, de demencia, etc.

Neurotransmisores excitadores: acetilcolina, noradrenalina, dopamina. Neurotransmisores inhibidores: acetilcolina, GABA, serotonina.

**COMA, DIAGNÓSTICO:** interesan clínica, velocidad de instauración, antecedentes inmediatos y exploración (examen neurológico y general).

-Examen neurológico sistemático; incluye: grados de coma (véase coma, grados), fenómenos asociados, actitudes y signos focales o de lateralización, pupilas, reflejos oculocefálicos, fondo de ojo y función de tronco encefálico.

-Examen neurológico, fenómenos asociados:

1. Estado confusional agudo (psicosis tóxica, o delirio y agitación) con ilusiones, alucinaciones y agitación. Orienta a: síndrome de privación alcohólica, meningoencefalitis, intoxicación (neurolépticos, etc.), coma hepático agudo (raro en otros comas metabólicos).

2. Movimientos incoordinados (característico de comas metabólicos) con asterixis (coma hepático o respiratorio), o movimientos incoordinados (coma urémico), o mioclonias (coma urémico).



-Examen neurológico, actitudes y signos focales o de lateralización (orienta a proceso neurológico más que tóxico-metabólico):

1. Desviación conjugada de la mirada: hacia la lesión cuando es hemisférica y deficitaria (al contrario si es irritativa). En el individuo sano existe un movimiento conjugado corrector hacia el lado de la desviación tónica que contrarresta el reflejo oculocefálico de la protuberancia. La ausencia del movimiento conjugado corrector (fase rápida desde córtex frontal heterolateral al lado al que se mira) indica lesión del hemisferio cerebral.

2. Desviación conjugada de la mirada: hacia el lado contrario a la lesión cuando está en TE. La desviación conjugada en reposo indica lesión en puente en el lado contrario al que se mira, o sea del lado de la paresia de la mirada. Es decir: los ojos miran hacia una lesión hemisférica deficitaria y hacia el lado contrario de una lesión troncoencefálica deficitaria. Esto rara vez se incumple.

3. Parálisis de miembros: hemiplejía, hemiparesia, facial (homolateral si lesión en hemisferio, alterna si lesión en TE), asimetría en tono, reflejos o Babinski y, si es posible, asimetría en sensibilidad.

4. Rigidez de nuca: hemorragia subaracnoidea y meningitis.

5. Actitud de decorticación: coma tipo, con frecuencia por lesión hemisférica masiva, por encima del mesencéfalo. Miembros superiores en flexión e inferiores en extensión. Rigidez por daño bihemisférico, con miembro superior en flexión, aducción y supinación, y muñecas flexionadas, pierna en extensión y rotación interna, y pie en flexión plantar. No es descerebración.

6. Actitud de descerebración: los cuatro miembros en extensión +/- opistótonos. Cualquier lesión aguda implica extensión y luego flexión. Rigidez por daño en mesencéfalo, protuberancia, etc. Brazo en extensión, aducción y pronación y pierna en extensión y rotación interna. No es decorticación.

7. Convulsiones: jacksonianas, generalizadas.

-Examen neurológico, pupilas: dependen de mesencéfalo y motor ocular común. Interesa tamaño, simetría y reacción a la luz. Tamaño normal: 2,5-5 mm.

1. Coma metabólico: pupilas isocóricas y normorreactivas.

2. Coma medio o profundo: medianas, reactivas e isocóricas.

3. Coma avanzado (mesencéfalo): puntiformes, 1-2,5 mm.

4. Hernia transtentorial de uncus que comprime motor ocular común y posteriormente mesencéfalo: midriasis unilateral de Hutchinson.

5. Atropina, estado preagónico o postmortem: midriasis bilateral.

-Examen neurológico, reflejos oculocefálicos: en individuo normal los movimientos laterales bruscos de la cabeza hacen que los ojos queden retrasados. Ésto se exacerba en el coma metabólico (ojos de muñeca) por desinhibición del TE debida a lesión de hemisferios. Cuando hay desviación conjugada de la mirada los ojos quedan trabados.

1. Reflejos oculovestibulares: negativos en lesión de TE y normales en lesión de hemisferios.

2. Divergencia horizontal de los ojos: ocurre en estado de somnolencia, porque en el individuo despierto y en el coma los ejes oculares están paralelos.

3. Ojo en aducción: lesión del sexto par en protuberancia. La hipertensión intracraneal puede provocar parálisis bilateral del sexto par.

4. Separación vertical de los ojos: lesión pontina o cerebelosa.

-Examen neurológico, fondo de ojo:

1. Edema de papila: hipertensión intracraneal.

2. Hemorragias retinianas: tromboflebitis de senos venosos y hemorragia subaracnoidea (posteriormente subhialoidea).

3. La encefalopatía hipertensiva puede producir exudados, hemorragias y trastornos en el cruce de los vasos.

-Examen neurológico, función del TE:

1. Mesencéfalo y motor ocular común: reacción pupilar a la luz.

2. Protuberancia: movimientos oculares espontáneos; movimientos oculares reflejos (suprimibles por corteza en persona sana), que son el movimiento conjugado, o fase lenta del nistagmo, y los movimientos horizontales, que son el oculocefálico y el oculovestibular. Respuesta corneal (lo normal es el parpadeo bilateral).

3. Bulbo: respuesta respiratoria y faríngea.

-Examen general:

1. Respiratorio: Cheyne-Stokes (coma tipo por alteración de hemisferios con TE respetado); hiperpnea neurógena (acidosis metabólica, que estimula el centro respiratorio; o lesión en mesencéfalo); respiración en salvas (lesión en protuberancia); respiración atáxica (o de Biot; lesión en bulbo); alteración en profundidad o frecuencia (acidosis metabólica o alcalosis respiratoria). Respiración de Cheyne-Stokes. Causa: insuficiencia cardíaca, hipertensión intracraneal, etc. Ventilación anormal en coma. Ventilación apnéustica: aparece en coma por: daño de protuberancia inferior y dorsal, hipoglucemia, anoxia, meningitis severa.

2. EEG.

3. Temperatura y pulso.

4. Tensión arterial: hipertensión arterial (encefalopatía hipertensiva, hemorragia cerebral, hipertensión intracraneal en la que aumenta el pulso y hay hiperventilación); hipotensión arterial (intoxicación alcohólica, barbitúricos, hemorragia interna, infarto de miocardio, septicemia por gramnegativos, crisis addisoniana).

5. Exploraciones clínicas complementarias en coma: color de piel (ictericia en coma hepático, cianosis en coma respiratorio, rojo en intoxicación por CO, petequias en los siguientes: sepsis meningocócica +/- meningoencefalitis, púrpura trombótica-trombocitopénica, y en diátesis hemorrágica con hemorragia cerebral también), *foetor* (urémico, cetoacidótico, alcohólico, hepático si se absorben mercaptanos), fiebre (sepsis, meningoencefalitis, hiperpirexia central por lesión diencefálica, golpe de calor con piel seca y 42-44 grados C), hipotermia (coma directo con temperatura menor de 31 grados C, coma directo por mixedema), hipoglucemia, insuficiencia circulatoria periférica, barbitúricos, alcohol, pulmón, abdomen, cardiovascular, diuresis, etc.

6. Exploraciones complementarias de laboratorio: sangre (corpúsculos, glucosa, urea, presión parcial de oxígeno y de anhídrido carbónico, pH,  $\text{CO}_3\text{H}^-$ , Na, K, barbitúricos, alcohol, etc.), orina, líquido cefalorraquídeo (meningitis, hemorragia subaracnoidea, hematíes, neutrófilos, glucosa, gérmenes), EEG, ecografía, scanner, resonancia magnética (encefalitis herpética), rayos X.

**COMA, ESCALA DE GLASGOW:** escala ideada para el coma por traumatismo craneoencefálico, para uso por personal de enfermería, pero empleada ya convencionalmente en cualquier tipo de coma por todo el personal sanitario.

1. Apertura del ojo: espontánea (4), por voz alta (3), por dolor (2), no (1).

2. Respuesta motora: obedece órdenes (6), localiza el dolor (5), retirada en flexión por dolor (4), postura anormal en flexión (3), postura anormal en extensión (2), no (1).

3. Respuesta verbal: orientada (5), confusa-desorientada (4), palabras inadecuadas (3), sonidos incomprensibles (2), no (1).

Menor de 3 o 4: 85% de *exitus* o estado vegetativo.

Mayor de 11: 85% de incapacidad moderada o buena recuperación.

Jennett B, Bond M. Assessment of outcome after severe brain damage. *Lancet* 1975; 1: 480-4.

Esta escala incorpora el término “estado vegetativo” y a partir de este momento el uso de este término se generaliza.

**COMA, ETIOLOGÍA Y TRATAMIENTO:** -Tipos de coma con tratamiento:

1. Tratamiento etiológico: intoxicación, meningitis aguda, hematoma subdural y extradural, hemorragia cerebelosa, absceso cerebral, acidosis diabética, hipoglucemia, coma mixedematoso, encefalitis herpética.

2. Tratamiento fisiopatológico: coma urémico, coma hepático, coma respiratorio.

3. Tratamiento de sostén: *ictus*, tumores cerebrales, encefalitis.

-Algunas causas de coma: síndrome hipotalámico posterior (ver hipotálamo), insuficiencia respiratoria, encefalopatía hepática, encefalopatía lúpica, coma mixedematoso, coma cetoacidótico (edema cerebral), coma hiperosmolar (convulsiones jacksonianas y hemiplejía transitoria), hipoglucemia, hiperparatiroidismo primario, coma paraproteinéico (Waldenstrom, etc.), intoxicación por salicilatos, intoxicación por organofosforados (coma, fasciculaciones, neuropatía periférica tardía), rabia, mucormicosis rinocerebral (semicomatosos), *kernicterus*, síndrome de Reye, síndrome de Wernicke, valproato sódico asociado con fenobarbital y primidona (en ocasiones), *shock* hipovolémico (curso con *livedo reticularis* y pulso central débil; la sección medular completa aguda es una de las causas posibles por “secuestro” en miembros inferiores debido a hipotensión arterial), etc.

**COMA, GRADOS:** 1. Coma cortical (estupor, precoma): disfunción cortical; se pierde la perceptividad (disminución del nivel de alerta), la orientación temporoespacial y personal; se conserva la reactividad inespecífica (reflejos de tronco), tanto la orientación del estímulo como la reacción al dolor, que en último extremo se puede detectar por midriasis, hiperpnea o taquicardia.

2. Coma diencefálico (coma tipo): disfunción cortical y diencefálica y parcialmente troncular; se pierde parte de la reactividad inespecífica, en concreto la orientación del estímulo, además de la perceptividad y orientación; se conserva parte de la reactividad inespecífica, en concreto la reacción al dolor. Hipertensión arterial.

3. Coma troncular (profundo, sobrepasado): disfunción troncular completa; se pierde la reactividad inespecífica (reflejos de tronco),

tanto la orientación del estímulo (palmada) como la reacción al dolor. Hipotensión arterial, apnea.

**COMA MIXEDEMATOSO:** véase hipotiroidismo.

**COMA, NO ES COMA:** 1. Hipersomnias: no disminuye el consumo de oxígeno, EEG no patológico, responde a estímulos.

2. Alteraciones del contenido: si hay alteraciones en el EEG son focales; no disminuye el nivel de conciencia.

3. Alteraciones de la voluntad o de la personalidad: catatonia esquizofrénica, histeria (seudocoma de conversión o trance).

4. Alteraciones de la motilidad: mutismo acinético (*Cairns H. Akinetic mutism with an epidermoid cyst of the third ventricle. Brain 1941; 64: 273-90*), abulia (mutismo acinético con hipofonía), síndrome *locked in* o del amordazado, síndrome anoético (vigilia con ausencia de comunicación en lesiones frontales). En la actualidad, de estos términos, y otros que se han acuñado a lo largo de las décadas, el que persiste es el de “mutismo acinético”, aunque actualmente incluido como subcategoría dentro de la categoría de “pacientes en estado de conciencia mínima” o *minimally conscious state (MCS)* (*Noé E. Del estado vegetativo al estado de vigilia sin respuesta: una revisión histórica. Rev Neurol 2012; 55: 306-313*).

Antiguamente se distinguía, por ejemplo, entre mutismo acinético, abulia y abulia con hipofonía, aunque hoy en día, como se acaba de decir, este tipo de situaciones se denominan “estados de conciencia mínima” (véase a continuación estado vegetativo en esta misma entrada para más explicaciones):

Mutismo acinético: más o menos despierto, pero inmóvil y silencioso. Causa: hidrocefalia, tumores del tercer ventrículo, lesiones en cíngulo o porciones de ambos lóbulos frontales. No es sinónimo de coma vigil.

Abulia: forma leve de mutismo acinético, con hipocinesia y respuestas lentas pero correctas. Causas: las mismas que las del mutismo acinético.

Abulia+hipofonía: forma de abulia con hipofonía. Aparece en lesiones de la región periacueductal y de la porción inferior del diencefalo.

5. Inconsciencia transitoria menor de 1 hora: síncope (Stokes-Adams, vasovagal), AIT, crisis epiléptica, hipoglucemia, hipnóticos, amnesia aguda del alcohólico, etc.

6. Estado vegetativo (o coma vigil, o síndrome apático): demencia grave con incapacidad completa para la comunicación u obediencia

de órdenes. Vigilia sin contenido (Kretschmer E. *Das apallische syndrome. Z Gesamte Neurol Psychiatr* 1940; 169: 576-9), los pacientes están conscientes (*wakefulness* o *arousal*), pero no son conscientes (*awareness*). No es mutismo acinético, ni muerte encefálica, ni síndrome *locked-in*. Daño en cerebro, diencefalo y TE, lesión cerebral difusa, afectación cortical “masiva” (ausencia de neocorteza o *pallium*). Con frecuencia sigue a coma tras lesiones extensas de ambos hemisferios (por ejemplo, panencefalitis esclerosante subaguda u otras demencias graves, como la debida a anoxia cerebral, etc.), Babinski, decorticación, descerebración, no respuesta a estímulos visuales. Ojos abiertos, sin fijación de la mirada, sin nistagmo corrector en pruebas vestibulooculares. Control cardiovascular, termorregulador y neuroendocrino conservados. Conserva el ritmo vigilia-sueño. Posibles movimientos de manos, bostezos, gruñidos, etc. Es un cuadro heterogéneo desde el punto de vista clínico y neuropatológico, y con un pronóstico incierto en algunos casos. Sinónimos: coma vigil (mal llamado coma, pues no es coma, de hecho, ya que el paciente está despierto), síndrome apático. Ha recibido otros nombres a lo largo de las décadas, y las lesiones con las que se ha relacionado son heterogéneas, incluyendo en mayor o menor medida alteración de la sustancia blanca (daño axonal) o de la sustancia gris, según los diversos autores y los casos que se han ido encontrando. El término “estado vegetativo” se impone a partir de 1972 (Jennett B, Plum F. *Persistent vegetative state after brain damage. A syndrome in search of a name. Lancet* 1972; 1: 734-7). A partir de 1982 se considera una forma de inconsciencia permanente (Read WA. *Second in a series: The President’s Commission for the study of Ethical Problems in Medicine and Biomedical Behavioral Research: ‘The care of patients with permanent loss of consciousness’.* *Health Law Vigil* 1982; 15: 11-13). A partir de 1989 se establece que estos pacientes presentan apertura ocular, ritmos vigilia-sueño, ausencia de autoconciencia, ausencia de interacción con el entorno, y que esto se debe a una ausencia de funcionamiento cortical, con normal funcionamiento del tronco encefálico, sin certidumbre absoluta sobre la irreversibilidad de esta situación en todos los casos (American Academy of Neurology. *Position of the American Academy of Neurology on certain aspects of the care and management of the persistent vegetative state patient. Neurology* 1989; 39: 125-6). En 1994 el estado vegetativo quedó definido como un estado de arreactividad completa con uno mismo y el entorno, acompañado de una

conservación completa o parcial del ritmo vigilia-sueño y de las funciones troncoencefálicas autonómicas e hipotalámicas, con incontinencia vesical e intestinal, y con conservación de los reflejos pupilar, oculocefálico, corneal, vestibuloocular y nauseoso, añadiendo como criterio diagnóstico la persistencia de esta situación durante 3 meses tras una lesión hipoxicoisquémica, metabólica o congénita, o durante 12 meses después de un TCE, tras lo cual la situación persistente se podría considerar ya permanente (*The Multi-Society Task Force on PSV. Medical aspects of the persistent vegetative state. N Engl J Med 1994; 330: 1499-508*). Posteriormente se eliminaron los términos “persistente” y “permanente” y se incluyeron los casos de pacientes en estado de mínima respuesta (*minimally responsive state*), grupo de pacientes en el que se incluyó la situación de mutismo acinético, en la que hay seguimiento ocular y respuesta verbales y motoras espontáneas y tras una orden (*American Congress of Rehabilitation Medicine. Recommendations for use of uniform nomenclature pertinent to patients with severe alterations in consciousness. Arch Phys Med Rehabil 1997; 76: 205-9*). Posteriormente el término “estado de mínima respuesta” se sustituyó por el de “estado de mínima conciencia” (*minimally conscious state*). El estado de mínima conciencia requiere por tanto la presencia de respuesta a órdenes simples, de respuestas verbales o no verbales independientemente de su acierto, de verbalización inteligible, de conductas congruentes y dirigidas a un fin (incluyendo risa o llanto, gestos, fijación visual, uso de objetos, etc.), y también se incluye el caso de la emergencia del estado de mínima conciencia. En cuanto al EEG, se pueden detectar diversos patrones, y según experiencia propia hasta el momento, el patrón de bajo voltaje tiene mal pronóstico.

10. Seudocoma o síndrome de retraimiento, síndrome *locked in*: despiertos y “deseferentados” para hablar y moverse, por infarto o hemorragia de la porción ventral de la protuberancia, con sección transversal de las vías corticoespinales y corticobulbares. Conservan parpadeo y movimientos oculares verticales. Puede ocurrir un estado similar en casos graves de polineuritis agudas, ELA (en ELA avanzado en ocasiones la ocular es la última movilidad que se pierde, en otras ocasiones la última en perderse es la del esfínter anal), o *miastenia gravis*, por parálisis total, aunque en estos casos los movimientos verticales no siempre están intactos. No es coma vigil (coma vigil=síndrome apático o estado vegetativo), ni mutismo acinético. Esseudocoma por daño severo

bilateral en protuberancia anterior. Cerebro intacto. Conciencia e ideación conservada. Tetraplejía y afonía. Si conserva movimientos oculares puede establecerse comunicación mediante códigos.

7. Catatonía: acompaña a psicosis mayor. Despiertos, ojos abiertos, sin movimientos voluntarios ni de respuesta, aunque parpadean, +/- flexibilidad cérica (postura mantenida). El estupor catatónico se recuerda al sanar.

8. Seudocomá de conversión: incluye intentos de aparentar coma, como cierre de ojos contra resistencia, pero se detecta por reflejo de amenaza positivo y movimiento de los ojos con la rotación de la cabeza.

**COMA PARAPROTEINÉMICO:** hiperviscosidad sanguínea.

**COMA, PRONÓSTICO:** riesgo de *exitus* o estado vegetativo. Algunos criterios: ausencia de reflejo pupilar; EEG: coma alfa, voltaje bajo, brotes de supresión, inactividad bioeléctrica; PESS: ausencia bilateral de N20 (según algunos autores; criterio discutible, ya que, entre otras razones, la presencia de N20 no indica buen pronóstico, por ejemplo, según observaciones personales, un paciente puede presentar coma irreversible con EEG en fase de brotes-supresión, y ser la respuesta N20 normal); en estudio: P300, otros.

**COMA VIGIL:** véase coma, no es coma.

**CONCEPTUAL AGE:** véase electroencefalografía, *conceptual age*.

**CONSEJOS PRÁCTICOS PARA LA PREVENCIÓN DE LESIONES NERVIOSAS:** estos consejos se basan sobre todo en observaciones personales.

1. No se debe saltar de cabeza al agua en la playa, la piscina, o el río, sobre todo si no se conoce el terreno. Sigue apareciendo gente de cualquier edad que se queda tetrapléjica (o con otras secuelas graves) por lesiones en las vértebras del cuello, con la consecuencia de una sección de médula espinal u otro tipo de lesión, al tirarse al agua de cabeza en la playa. Este consejo incluye también el de no dar cabezazos en general, en ningún caso, por el riesgo cierto de la luxación de las vértebras del cuello, con el peligro consecuente de una sección medular.



2. No se debe cruzar la calzada sin mirar y no se debe soltar la mano a los niños al cruzar. Se sigue atendiendo a gente con secuelas de daño, por ejemplo, nervioso (cerebro, médula, nervios) por atropello, sobre todo ancianos.

3. No se debe meter la mano en un cubo de basura. Es frecuente la presencia insospechada de latas de conserva, y por este motivo se ha atendido en ocasiones a gente con sección, incluso completa y a veces ya irrecuperable, de nervios importantes, como el nervio mediano en muñeca, por ejemplo. Este consejo incluye también el de no golpear con el puño o de modo similar paños de vidrio, otra causa relativamente frecuente de lesiones nerviosas importantes según observaciones personales.

4. No se deben cruzar las piernas al sentarse, o al menos no durante más de 15 minutos seguidos (**regla de los 15 minutos**). Con cierta frecuencia se atiende a gente, sobre todo mujeres jóvenes, con clínica de pie caído por esta causa, en ocasiones irreversible. Mucha gente desconoce la posibilidad de esta lesión tan frecuente. Por experiencia propia se ha observado que el tiempo crítico a partir del cual la compresión aguda de un nervio puede derivar en lesiones irreversible podría ser de unos 15 minutos en personas sanas (**regla de los 15 minutos**); en personas con neuropatía tomacular y otras neuropatías con predisposición para la compresión podría ser menos.

5. No se deben mover muebles u otros objetos similares (barcas, camionetas) empujándolos con el hombro-brazo. En dicha zona se puede lesionar el nervio radial, provocando mano caída, reversible o no. Es un tópico en el cine de acción ver derribar puertas con esta peligrosa técnica consistente en empujar con el hombro-brazo (aparte del riesgo añadido de la luxación del hombro, que, sobre todo en la anterior, aunque también en la posterior, suele provocar daño del nervio circunflejo, con parálisis del hombro, o del plexo braquial, con parálisis más extensa del miembro).

6. No se debe dormir en malas posturas. No se debe dormir con el brazo doblado por el codo detrás de la cabeza. Es frecuente la lesión del nervio cubital en codo por dormir en esta postura. La **regla de los 15 minutos** (basada en observaciones personales) es aplicable también. Dormir en dicha postura también puede lesionar otros nervios, como el plexo braquial en el cuello, que tiene como consecuencia una parálisis más extensa que la del nervio cubital. Dormir sobre el brazo también puede provocar parálisis del nervio

radial (como la que se ha visto en el punto 5). También es frecuente que al dormir con la muñeca flexionada (por ejemplo, apoyando la cara sobre el dorso de la mano) se produzca la compresión del nervio mediano y se lesione en muñeca, llevando a confundir esta lesión compresiva del nervio mediano con el tan frecuente síndrome del túnel carpiano, que no es una lesión por compresión, sino por atrapamiento. El nervio mediano también se puede comprimir durmiendo de lado con la mano entre las rodillas. En personas ancianas y encamadas también es frecuente la parálisis del nervio peroneal en la rodilla por compresión mientras duermen, con el resultado de pie caído (como se ha visto en el punto 4).

7. No se debe doblar la espalda (la columna vertebral). Los seres humanos son bípedos por evolución en este sentido, pero esta verticalidad ha venido acompañada del dolor de espalda y la posibilidad del daño nervioso a la altura de las raíces nerviosas cervicales y lumbosacras, entre otras lesiones posibles. Lo de “no se debe doblar la espalda” se refiere a no doblarla en cualquier dirección según los tres ejes posibles, dos horizontales, uno anteroposterior y otro lateral, y uno vertical, y también a no doblarla al estar sentado o en cualquier otra posición, y se refiere tanto al cuello y al dorso como a la región lumbar.

8. No se deben levantar pesos excesivos. Este consejo complementa al punto 7 en la protección de la espalda. También interesa para prevenir lesiones del plexo braquial, sensible al daño por estiramiento traumático. Personalmente se ha visto el caso de un joven de 35 años que haciendo “dominadas” (elevaciones del cuerpo flexionando los codos sujeto a una barra horizontal por las manos) se arrancó el nervio espinal izquierdo por su raíz (en relación con una plexopatía braquial alta con plexo prefijado) con la consecuente parálisis de trapecio, y cinco años después se dañó de igual manera el plexo braquial derecho, a pesar de haber sido advertido. *Lehman y Jenkins* han referido también el caso de un joven de 13 años con denervación braquial en relación con la práctica brusca y vigorosa de *curl* o flexiones del codo con una mancuerna en la mano (*Lehman CM, Jenkins JG. Denervation of bilateral brachialis and brachioradialis in a young weight lifter. Clinical Neurophysiology 2009; 120: 104-105*).

9. No se deben consumir drogas. Varias de las lesiones citadas se producen durante el consumo de drogas. La posibilidad de lesiones nerviosas en relación con el consumo de drogas es diversa.

10. No se debe conducir con exceso de velocidad, sin respetar las normas de circulación, sin autocontrol ni bajo los efectos del alcohol u otras drogas. La variedad de lesiones que puede producir un accidente de tráfico es diversa, incluye las citadas en esta lista y más, como lesiones del plexo lumbosacro, con consecuencias sumamente incómodas para el que la padece (incluyendo incontinencia fecal y urinaria en ocasiones), encefalopatía, y otras diversas.

11. No se debe tener un perro de presa en una zona inapropiada y en condiciones inadecuadas (por ejemplo, suelto y sin bozal). Todos los años se atiende a varias personas víctimas de un ataque por perros de presa, con frecuencia con lesiones graves e incluso mortales.

12. Se debe tener cuidado al apoyar el codo mientras se usa el ordenador y en otro tipo de actividades parecidas (en el coche, en el cine, etc.), por la facilidad con la que se daña el nervio cubital. La **regla de los 15 minutos** es efectiva. Ésto quiere decir que hay que ir modificando la postura del cuerpo periódicamente si ciertas posiciones son inevitables.

13. No se debe cargar una mochila pesada, ni llevar objetos pesados al hombro, como vigas, por la posibilidad de comprimir el plexo braquial.

14. En caso de falta de equilibrio, no se debe caminar a oscuras, ni por terrenos resbaladizos o sin bastón. Es frecuente la producción de lesiones diversas por no respetar estas reglas aparentemente obvias. Por ejemplo, es frecuente atender a ancianos con plexopatía braquial por estiramiento traumático tras caídas por este motivo.

15. No se deben incumplir las normas de seguridad de una empresa. Es relativamente frecuente atender a trabajadores del andamio con plexopatía braquial por estiramiento traumático al agarrarse bruscamente de una mano tras precipitarse al vacío.

16. No debe haber exposición a ruidos intensos. Parece cierto que es posible que un ruido intenso produzca sordera en cuestión de tiempo.

17. No se debe utilizar la palma de la mano para ejercer presión, ni dar golpes con la palma de la mano. Es frecuente la lesión de la rama profunda del nervio cubital en la palma de la mano, a veces irreversible. La lesión se ha observado por ejemplo tras usar una grapadora de mesa, al cambiar el capuchón de una bombona de butano, al exprimir naranjas, al deshuesar animales con un cuchillo, al usar el cepillo de carpintero, al usar bastón o muleta, en ciclistas,

etc. (entre ciclistas también se observa a veces lesión del nervio pudiendo en periné, que puede producir disfunción eréctil). En algunos sitios esta lesión del nervio cubital se considera enfermedad profesional (enfermedad de Hunt). Una muleta también puede dañar el nervio mediano en muñeca-palma.

18. No se debe trabajar de cuclillas, o al menos no se debe permanecer en cuclillas más de 15 minutos (**regla de los 15 minutos** también aplicable). Esta es otra causa importante de lesión del nervio peroneal en rodilla, con la consecuencia de pie caído.

19. No se debe llevar ropa excesivamente apretada en la cintura-ingle, para evitar la meralgia parestésica por lesión del nervio femorocutáneo lateral. El nervio se daña sobre todo al flexionar el muslo por la cadera usando este tipo de ropa, según se ha podido colegir mediante observaciones personales. También aparece por otras causas, como hernia inguinal, o exceso de volumen abdominal (compresión de la ingle por un abdomen abultado), o incluso, y paradójicamente, por bajar o subir de peso (alrededor de 10 kilos) bruscamente.

**CONTRACTURA MUSCULAR:** véase electromiografía, contractura muscular.

**CONVULSIONES, ALGUNAS CAUSAS:** Insuficiencia respiratoria.

Encefalopatía lúpica.

Neurosarcoidosis.

Panarteritis nodosa.

Coma hiperosmolar (crisis jacksonianas y hemiplejía transitoria).

Hipoglucemia.

Hipoparatiroidismo.

Hipoponatremia, hipernatremia.

Síndrome de abstinencia neonatal.

Toxoplasmosis congénita.

Citomegalia congénita.

Sífilis congénita tardía.

Varicela congénita.

Hemorragia subaracnoidea por traumatismo obstétrico.

Hemorragia subdural.

Tos ferina complicada (encefalitis).

Fenilcetonuria.

Fucosidosis.

Homocistinuria.

Lentiginosis centrofacial neurodisrámica.

Leucinosis (enfermedad del jarabe de arce).  
Leucodistrofia.  
Enfermedad de Wilson.  
Arteritis de Takayasu.  
Encefalopatía hipertensiva.  
Panencefalitis esclerosante subaguda.  
Parálisis cerebral.  
Síndrome de Reye.  
Encefalitis por virus herpes simple.  
Rabia.  
Encefalitis a veces (encefalitis diencefálica con trastornos vegetativos graves).  
Complicaciones neurológicas del SIDA.  
Déficit de vitamina B1 (déficit de biotinidasa).  
Déficit de vitamina B6.  
Enfermedad de Tay-Sachs.  
Enfermedad de Urbach-White.  
Enfermedad celíaca.  
Epilepsia.  
Neurocisticercosis (*Taenia solium*).  
Traumatismo craneoencefálico.  
Alcohol.  
Drogas.  
Tóxicos.  
Esclerosis tuberosa.  
Esclerosis múltiple.  
Neurofibromatosis.  
Síndrome de Flynn-Aird.  
Enfermedad de Fahr.  
Síncope.  
Espasmo del sollozo.  
Síndrome de Hallervorden-Spatz.  
Síndrome de los cabellos plateados.  
Síndrome de Sturge-Weber-Dimitri.  
Síndrome del cromosoma 20 en anillo (retraso mental y epilepsia; EEG de sueño).  
Xantomatosis cerebrotendinosa.  
*Xeroderma pigmentosum*.  
AVC.

**COREA, BALISMO:** véase discinesias con origen subcortical.

**COREOATETOSIS PAROXÍSTICA:** véase discinesias con origen subcortical.

**CPK:** creatinfosfoquinasa. Tipos: MM, MB y BB. En caso de enfermedades musculares de larga evolución puede aumentar el tipo MB, lo cual puede plantear el diagnóstico diferencial con lesión de miocardio. Normal hasta 190 UI (forma MM normal hasta 65-200 UI aproximadamente –las cifras varían ligeramente entre laboratorios-). La MM aumenta precozmente en niños con distrofia muscular progresiva (antes de que aparezcan las manifestaciones clínicas). Portadoras femeninas de la enfermedad de Duchenne pueden tener un pequeño aumento de la CPK sérica (se puede sospechar por un aumento de la CPK y asimetría de gemelos por pseudohipertrofia asimétrica). En las distrofias lentamente progresivas, como la distrofia de Landouzy-Dejerine, la CPK puede ser normal. Suele ser normal en neuropatías y trastornos de la unión neuromuscular. Puede aumentar en grado diverso en: ELA, AME, trastornos de motoneurona, enfermedades neuromusculares, alcoholismo, psicosis, hipotiroidismo, práctica de EMG, hipoparatiroidismo, hipertrofia muscular, estado portador de algunas miopatías, ejercicio extenuante (hasta 6 horas tras el ejercicio), traumatismo muscular, infarto de miocardio, infarto cerebral, polimiositis, infarto muscular, mioglobulinuria paroxística de Meyer-Betz, distrofias musculares de rápida evolución, elevación persistente idiopática, elevación persistente en persona sana.

Por observaciones personales pendientes de confirmación se sospecha que pueda estar elevada también en personas con una radiculopatía crónica con actividad denervativa persistente en el EMG.

**CREATINA Y CREATININA:** aminoácido. Fuente exógena o endógena en hígado a partir de *Gly*, *Arg*, *Met*. La creatinina es el anhídrido de creatina (es un producto de degradación con excreción urinaria). Niveles normales de creatina sérica: varón: 0,2-0,6 mg/100 ml; mujer: 0,4-0,9 mg/100 ml. Creatinina: niveles séricos normales: 0,8-1,4 mg/100 ml. Excreción urinaria de 24 horas de creatina: 60-150 mg (varón); 100-300 mg (mujer). Excreción urinaria de 24 horas de creatinina: 1-1,6 g/día. Contenido normal de creatina en músculo normal: 150 mg/100 g de músculo seco. Disminución de contenido de creatina en fibra muscular+disminución de excreción de creatinina+aumento de excreción de creatina+hipercreatinemia: distrofia muscular progresiva, atrofia neurógena, polimiositis, hipertiroidismo, enfermedad de Addison, eunucoidismo masculino.

En el individuo de masa muscular reducida, la ingestión de 1-3 g de creatina provoca creatinemia y creatinuria (prueba de tolerancia a la creatina), pero no en el individuo sano, porque el músculo no está saturado de creatina. Creatinina de 24 horas: cálculo de la masa muscular. Disminución de masa sin debilidad: envejecimiento, neoplasia, desnutrición, enfermedad hepática, enfermedad renal. Disminución de creatinina: enfermedades neuromusculares. Destrucción muscular aguda: aumento proporcional en la concentración sérica de creatinina.

**CRISIS ADDISONIANA:** véase síndrome de Addison.

**CRISIS CEREBRALES NO EPILEPTICAS:** 1. Síncopes por vasodepresión o cardioinhibición: en el EEG va produciéndose progresivamente pérdida de ritmo alfa, actividad rápida de bajo voltaje, theta con voltaje en aumento, delta de alto voltaje, recuperación +/- delta con voltaje en disminución (inicio de actividad convulsiva tónica) +/- silencio eléctrico con recuperación. Puede haber lentificación intercrítica por hipoxia. En el vasovagal pérdida de conocimiento con pródromo (sofoco, palidez, pérdida de vision, etc.), vómito, convulsión, recuperación completa (salvo consumo de betabloqueantes -bradicardia-), etc.

2. Espasmos del sollozo: véase más abajo.

3. Ataques de apnea: a veces en relación con toma de atropínicos.

4. Hipoglucemia: en el EEG: actividad paroxística. Puede desencadenar crisis en un epiléptico. Tipos: orgánica (tumor de páncreas, tumor no pancreático, hipofunción pituitaria anterior, hipofunción adrenocortical, enfermedad hepática extensa adquirida), defectos enzimáticos hepáticos específicos (glucogenosis, intolerancia hereditaria a la fructosa, galactosemia, intolerancia familiar a la fructosa y galactosa), funcional (reactiva o postprandial, reactiva a diabetes leve, alimentaria por gastroenterostomía o gastrectomía subtotal, idiopática en la infancia, por alcoholismo y desnutrición), exógena por sulfonilurea o insulina (iatrogénica o facticia).

5. Síndrome de hiperventilación: en el EEG no aparece delta, paradójicamente (quizá por compensación al cabo del tiempo).

6. Síndrome *dumping* (carcinoide, feocromocitoma): EEG normal.

7. Complejo narcolepsia-cataplejía-parálisis del sueño: EEG de vigilia normal.

8. Ataques psicógenos.

9. Crisis cerebrales no epilépticas en la infancia.

### 9.1. Anóxicas:

9.1.1. Espasmos del sollozo (tipos cianótico y pálido; EEG intercrítico normal casi siempre; fisiopatología: hiperventilación implica disminución de CO<sub>2</sub> que implica vasoconstricción cerebral por efecto Baileys+hipoventilación que conlleva autoasfixia y que implica pérdida del conocimiento +/- convulsiones).

9.1.2. Síncope infanto-juvenil.

9.1.3. Síncope febril.

9.1.4. Síncope cardíaco: con Q-T prolongado (síndrome de Romano-Ward –autosómica dominante-; síndrome de Jerwell-Lange-Nielsen –autosómica recesiva, sordera-); síndrome del seno carotídeo; síndrome de Wolf-Parkinson-White (+/- convulsiones); cardiopatía congénita (hiperpnea, cianosis, +/- pérdida de conocimiento), miocarditis (taquicardia y palidez).

9.2. Psíquicas: rabietas, crisis de pánico, hiperventilación psicógena, histeria.

9.3. Trastornos paroxísticos del sueño: terrores nocturnos (diagnóstico diferencial con pesadillas); sonambulismo; movimientos anormales (mioclonias fisiológicas, *jactatio capitis nocturna*); alucinaciones hipnagógicas.

9.4. Trastornos motores paroxísticos: tics, coreoatetosis paroxística familiar (familiar o no familiar); discinesias paroxísticas iatrogénicas; tortícolis paroxística del lactante (menor de 1 año); *hiperekplexia* (síndrome de sobresalto; véase hiperekplexia); estremecimiento; síndrome de Sandifer (giros bruscos de la cabeza durante la toma, probablemente por esofagitis).

9. 5. Otros trastornos paroxísticos: masturbación; ensoñación o ensimismamiento; migraña; síndrome periódico (cefaleas, vómitos, dolor abdominal, fiebre y trastornos autonómicos; se asocia a migraña; diagnóstico diferencial con epilepsia abdominal, que consiste en: cólico, disminución de conciencia y automatismos); vértigo paroxístico (1-3 años, hasta los 11 años); síndrome de la desviación tónica paroxística de la mirada hacia arriba (5 meses-2 años; 10 minutos a una hora; sin pérdida de conciencia; EEG normal; AD o esporádico; remite a los 4-5 años; ocasionalmente asociado a retraso psicomotor).

**CRISIS COLINÉRGICA:** véase *miastenia gravis*.

**CRISIS FEBRIL, CONVULSIÓN FEBRIL:** la crisis febril es la causa más frecuente de convulsión en el lactante.

-Tipos:



1. Típica o simple: EEG normal a los 10 días por regla general (aunque según experiencia propia, por ejemplo, en menores de 5 años en algunos casos se puede seguir detectando la lentificación postcrítica durante el segundo mes tras una crisis tonicoclónica generalizada de alrededor de 15 minutos). Edad: más de 3 meses y menos de 5 años. No antecedentes de enfermedad neurológica o crisis febriles en la familia antes de la crisis. No secuelas neurológicas tras crisis confirmada con EEG normal 10 días tras la crisis (el periodo de 10 días es para asegurar que desaparezca el posible edema cerebral, que conllevaría un falso positivo en algún caso, pero este periodo puede ser mayor de un mes en algunos casos). Crisis al comienzo de la fiebre y con temperatura alta. Fiebre mayor de 38,5 grados C. Duración menor de 15 minutos. No se repite después del primer día de fiebre. Fiebre no originada por infección intracraneal. Tras la crisis ni parálisis ni sueño profundo. No convulsiones afebriles previas. Crisis generalizadas motoras (tónicas, tonicoclónicas, atónicas). Recurrencia del 30% (del 50% si el inicio se produce en menores de 1 año, 25% si el inicio se da en mayores de 1 año). Riesgo de epilepsia: 3%.

2. Atípica o compleja: lo contrario a la típica. Recurrencia del 50%. Riesgo de epilepsia del 10%.

-Causas: idiopática (¿inmadurez?), infecciones extracraneales, por ejemplo, exantema súbito (fiebre de los 3 días por herpes virus tipo 6), shigellosis (¿por toxina?), gastroenteritis por salmonella (¿por toxina?).

*El diagnóstico en Pediatría clínica, dr. Fontoira Surís.*

A partir de 1997 se viene considerando un nuevo ente clínico, la **epilepsia genética con crisis febriles plus**, asociada a una alteración del gen SCN1A, que codifica para la subunidad 1 alfa de ciertos canales de sodio dependientes del voltaje (el síndrome de Dravet también se asocia a esta alteración genética). En la epilepsia genética con crisis febriles plus las crisis febriles se prolongan más allá de los 6 años del periodo clásico, y en ocasiones se acompañan de crisis sin fiebre (Scheffer IE, Berkovic SF. *Generalized epilepsy with febrile seizures plus. A genetic disorder with heterogeneous clinical phenotypes. Brain* 1997; 120: 479-90).

Véase síndrome de Juberg-Hellman.

**CRISIS MIASTÉNICA:** véase *miastenia gravis*.

**CRISIS OCULÓGIRAS ASOCIADAS A FÁRMACOS:** no se observa actividad epileptiforme en el EEG. Asociadas a antipsicóticos, metoclopramida, cetiricina, litio, carbamazepina, tetrabenacina, lamotrigina. Se considera una distonía focal que en ocasiones puede plantear el diagnóstico diferencial con crisis epilépticas (*Darling A et al. Crisis oculógiras asociadas a fármacos: descripción de cuatro casos y revisión de la bibliografía. Rev Neurol 2013; 56: 152-156*).

**CRISIS PARCIALES:** crisis parcial simple: sin alteración de la conciencia. Manifestaciones motoras, sensitivas, autonómicas, psíquicas.

Crisis parcial compleja: con alteración de la conciencia. Puede venir precedida por aura (alucinación visual, olfatoria, etc., manifestaciones psíquicas, etc.). Compleja desde el inicio o precedida por crisis simple. Puede generalizarse secundariamente.

**CRISIS UNCINADA:** una lesión de *uncus* +/- amígdala (sistema límbico) puede implicar crisis uncinadas: alucinaciones olfatorias, generalmente desagradables, movimientos de labios y lengua, expresión facial de ensoñación.

Amígdala: Al final de la cola del caudado está la amígdala, cuya función es, a partir de sus conexiones con el área subcallosa, la de intercalar estímulos olfatorios con hipotálamo y corteza cerebral en funciones de preservación del individuo, como reacciones de temor, afectivas intensas, intensificación de la actividad sexual, etc. Influye en respuestas vegetativas y endocrinas por sus conexiones con hipotálamo. La información sensorial ya llega a la amígdala con significado matizado.

**DEBILIDAD MUSCULAR AGUDA/SUBAGUDA: A. Motoneurona:** poliomielitis y otras infecciones por enterovirus o herpesvirus. Debilidad asimétrica, arreflexia, fasciculaciones, atrofia. +/- respiración artificial si afectación bulbar. Pleocitosis (hiperproteinorraquia tardía), virus en heces, anticuerpos en suero. EMG: denervación en 3-4 semanas.

**B. Nervio:**

1. Síndrome de Guillain-Barré (debilidad ascendente; si no hay afectación sensitiva y no se alteran los reflejos el diagnóstico puede ser dificultoso).

Otras neuropatías periféricas (con posible alteración respiratoria), como:

2. Neuropatía del enfermo “crítico”: de predominio axonal (EMG), y en ocasiones también de predominio motor; puede detectarse miopatía acompañante. Véase síndrome del paciente “crítico”.

3. Intoxicación por arsénico: véase: neuropatía por arsénico.

4. Porfiria aguda intermitente: AD. Segunda y quinta décadas. Unos 100 casos en España. Dolor abdominal, timpanismo, náuseas, vómitos, estreñimiento. Neuropatía indistinguible del síndrome de Guillain-Barré. Encefalopatía, con manifestaciones psiquiátricas y convulsiones.

5. Difteria: infección faríngea seguida de neuropatía desmielinizante descendente (bulbar en dos semanas, pérdida de acomodación pupilar después, polineuropatía sensitivomotora tras 4-8 semanas; son características la visión borrosa y la afectación bulbar precoces, así como la afectación renal y de miocardio).

6. Parálisis por garrapata (*tick paralysis*): similar al síndrome de Guillain-Barré salvo que no aparecen alteraciones sensitivas. Neuropatía desmielinizante y axonal. Debe extirparse la garrapata. Los agentes más frecuentes son la garrapata del perro (*Dermacentor variabilis*) y la carcoma (*Dermacentor andersoni*).

7. Hipofosfatemia aguda: suele deberse a hiperalimentación endovenosa. Dieta sin fósforo. Parestesias en boca, lengua, dedos. Debilidad arrefléxica en pocos días e hipoestesia.

8. Intoxicación por marisco: saxitoxina (en Japón, tetrodotoxina y ácido domoico). Dinoflagelado, sobre todo en moluscos bivalvos, crudos o cocidos. Neurotóxica, inodora, insípida, termoestable y estable en ácido. Inhibe la permeabilidad al sodio, bloqueando el potencial de acción. En minutos o media hora aparecen parestesias periorales que se extienden a extremidades, con tetraplejía en 12 horas. Cefalea, náuseas, vómitos, anuria. No alteración de conciencia ni de reflejos musculares profundos. Acidosis láctica. No alteraciones crónicas. *Exitus* 10%. Recuperación en menos de 1 semana. EMG: latencias alargadas y velocidades sensitivomotoras lentificadas.

9. Fármacos: disulfiram, dapsona, nitrofurantoína, podofilino tópico, sales de oro, sales de litio, sales de talio, vincristina. Predominio motor.

10. Hexacarbonos (n-hexano, metil-n-butilcetona): fábricas de calzado, cuero, industrias de adhesivos, inhalación de pegamento o disolventes. “Neuropatía de la gamma-cetona”. Polineuropatía progresiva subaguda sensitivomotora. Días o años tras exposición aguda o crónica. Parestesias-disestesias, y/o debilidad motora. Distal y simétrica. En caso de inhalación adictiva se instaura antes y hay disautonomía (náuseas, vómitos), debilidad severa,

oftalmoplejía y neuropatía. Cefalea, irritabilidad, insomnio, paraparesia espástica. Calambres. Visión borrosa, discromatopsia, constricción del campo, alteraciones retinianas-maculares. Pueden quedar secuelas (pie caído, atrofia mano). Recuperación lenta. LCR: normal. Las intoxicaciones con hexacarbonos se caracterizan por empeoramiento a pesar del cese de la exposición al tóxico (fenómeno del *coasting*). EMG: polineuropatía axonal con desmielinización secundaria (Emre A et al. *Peripheral and central conduction in n-hexane polineuropathy. Muscle and Nerve* 1994; 17: 1416-1430).

11. Neuropatía por panarteritis nodosa u otras vasculitis, rara vez (Esteve P et al. *Parálisis arreflética dolorosa ascendente como síntoma inicial de una vasculitis. Rev Neurol* 2012; 55: 443).

**C. Unión neuromuscular** (todos con potencial afectación respiratoria):

1. Miastenia gravis.
2. Botulismo.
3. Síndrome de Eaton-Lambert.
4. Hiper magnesemia.
5. Fármacos.
6. Mordedura de serpiente.

7. Organofosforados: inactivación de la acetilcolinesterasa. Manifestaciones muscarínicas (colinérgicas) y nicotínicas (fasciculaciones, debilidad muscular más o menos grave). En 24-96 horas puede aparecer parálisis por bloqueo neuromuscular. En 2-3 semanas puede aparecer polineuropatía distal aguda. Neuropatía periférica tardía, coma, fasciculaciones.

8. Succinilcolina.

**D. Músculo:**

1. Miopatía del enfermo "crítico": véase síndrome del paciente "crítico".

2. Hipopotasemia.
3. Hiperpotasemia aguda.
4. Parálisis periódicas.

5. Rabdomiolisis generalizada y mioglobinuria. Véase mioglobinuria.

6. Miopatía necrotizante paraneoplásica (cáncer de pulmón).

E. Histeria. Parálisis histérica o conversiva.

F. Claudicación muscular. Aparece en la enfermedad de McArdle.

**DEBILIDAD MUSCULAR ASCENDENTE:** hiperpotasemia.

Parálisis por garrapata (no alteraciones sensitivas).

Porfiria aguda intermitente (dolor abdominal).

Síndrome de Guillain-Barré (alteraciones sensitivas).

**DEBILIDAD MUSCULAR DESCENDENTE:** botulismo.

Neuropatía por difteria.

**DEBILIDAD MUSCULAR, PATOCRONIA:** 1. Aguda generalizada: menos de 1 hora (tóxica o metabólica, unión neuromuscular o músculo: *Na*, *K*, *Mg*, *P*, *Ca*, botulismo, hipermagnesemia en unión neuromuscular, aminoglucósidos en unión neuromuscular); 24 horas (electrolitos, metabolismo, tóxicos, parálisis periódica, miopatías inflamatorias agudas, infección viral, parasitaria, polineuropatías agudas, enfermedades crónicas con empeoramiento).

2. Subaguda: días. Nervio periférico, unión neuromuscular, asta anterior, polineuropatía inflamatoria aguda (la debilidad puede ser proximal), neuropatía porfírica, diftérica, tóxica, polimiositis, trastornos endocrinos, toxinas musculares, poliomiелitis y otros virus que afectan a asta anterior.

3. Lentamente progresiva: proximal, semanas o meses (polimiositis, endocrinopatía, síndrome de Addison); proximal mayor de 1 año (distrofia, AME, unión neuromuscular, neuropatía proximal –porfiria intermitente aguda y crónica, neuropatía porfírica, mononeuropatía diabética proximal-); distal lentamente progresiva (células asta anterior, nervio periférico, distrofia miotónica, distrofia muscular distal, miopatía centronuclear, miopatía nemalínica, miositis con cuerpos de inclusión, *acantosis nigrans*); distal y proximal (distrofia facioescapulohumeral, distrofia escapuloperoneal); bulbar (células asta anterior, unión neuromuscular, miopatías, distrofia orofaríngea, distrofia miotónica, polimiositis); músculos oculares y ptosis (no en enfermedad de motoneurona; raro en neuropatía periférica; sí en *miastenia gravis*, distrofia miotónica, distrofia orofaríngea, oftalmoplejía externa progresiva o síndrome de Kearns-Sayre). En el bocio tóxico multinodular, en la forma apática de Lahey, predomina la clínica músculoesquelética. Síndrome postpoliomielítico.

**DÉFICIT CONGÉNITO DE PROTEÍNA C:** véase electroencefalografía, *PLED*.

**DÉFICIT DE ACETIL-COLINESTERASA:** véase miastenia congénita.

**DÉFICIT DE ATP-ASA:** véase electromiografía, miotonía.

**DÉFICIT DE SEUDOCOLINESTERASA:** véase miastenia congénita.

**DEFORMIDAD DE VOLKMANN:** véase dolor.

**DEGENERACIÓN CEREBELOSA SUBAGUDA:** véase síndrome paraneoplásico.

**DEGENERACIÓN COMBINADA SUBAGUDA MEDULAR:** véase vitamina B12.

**DEGENERACIÓN MACULAR SENIL:** véase electroretinografía, patología.

**DEGENERACIÓN WALLERIANA Y MULLERIANA:** cuando se secciona un axón, en sentido distal se produce la degeneración walleriana (Waller, 1851).

En sentido proximal, hacia el soma neuronal, se produce la degeneración mulleriana, que, en ocasiones, según experiencia personal, en nervios largos, también es medible neurofisiológicamente y puede tener algún valor clínico. La degeneración mulleriana puede derivar en degeneración incluso del soma neuronal de la segunda motoneurona en asta anterior medular, volviéndose entonces irreversible (no se debe confundir con una neuronopatía).

En una radiculopatía L5, sobre todo la de larga evolución, y de acuerdo con observaciones personales, la degeneración walleriana con frecuencia puede ser tan acusada como para que el *CMAP* registrado, por ejemplo, en tibial anterior, con estímulo en rodilla, presente un bloqueo similar al que se produce en una mononeuropatía compresiva de nervio peroneal en cabeza de peroné, o similar al observable en una enfermedad de segunda motoneurona, hechos a tener en cuenta en la práctica diagnóstica.

**DEMENCIA, CAUSAS MÁS FRECUENTES:** causa desconocida (Alzheimer), demencia alcohólica (Korsakoff), multiinfarto, hidrocefalia con presión normal, masas intracraneales, corea de Huntington, toxicidad medicamentosa, postraumática, enfermedades cerebrales (hemorragia subaracnoidea, hipo e hipertiroidismo, encefalitis, hipoxia, anemia perniciosa, etc.),

parademencia (esquizofrenia, depresión, manía), demencia dialítica (por aluminio; disartria, mioclonias, temblor, etc. Véase encefalopatía urémica). *Harrison, Principios de Medicina Interna*.

**DEMENCIA DIALÍTICA:** véase encefalopatía urémica.

**DEMENCIA, ESCALA DE ISQUEMIA:** 2 puntos, comienzo agudo de síntomas.

1, deterioro intelectual en brotes.

2, fluctuación de síntomas.

1, confusión nocturna.

1, personalidad conservada.

1, depresión.

1, síntomas corporales.

1, incontinencia emocional.

1, historia de hipertensión.

2, historia de AVC.

1, evidencia de aterosclerosis asociada.

2, síntomas neurológicos focales.

3, signos neurológicos focales.

Menos de 4 puntos=demencia degenerativa primaria.

Más de 7 puntos=demencia multiinfarto.

**DEMENCIA MULTIINFARTO:** véase electroencefalografía, demencia.

**DEMENCIA, TIPOS:** -Demencia+enfermedad neurológica o médica: enfermedad de Alzheimer; demencia senil; enfermedad de Pick.

-Demencia+signos neurológicos: corea de Huntington (demencia+coreoatetosis), leucodistrofias (demencia+debilidad espástica+parálisis pseudobulbar+ceguera+sordera), enfermedad de Schilder, adrenoleucodistrofia, leucodistrofia metacromática, enfermedades desmielinizantes afines, lipofuscinosis y otras lipidosis (demencia+convulsiones mioclónicas+ceguera+espasticidad+ataxia cerebelosa), epilepsia mioclónica (demencia+mioclonias difusas+convulsiones generalizadas+ataxia cerebelosa), enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (demencia+mioclonias difusas+ataxia cerebelosa), degeneración cerebrocerebelosa (demencia+ataxia cerebelosa tipo olivopontocerebelosa y otras), degeneración de los ganglios basales (demencia+apraxia+rigidez), parálisis supranuclear progresiva (demencia+parálisis de la mirada vertical+distonía de cuello), demencia con paraplejía espástica, calcificación de ganglios

basales idiopática o por hipoparatiroidismo, enfermedad de Hallervorden-Spatz (demencia+signos piramidales+signos extrapiramidales), demencia con enfermedad de Parkinson (demencia+temblor+rigidez+bradicinesia), demencia+alucinaciones+trastornos vegetativos (síndrome talámico medial), demencia+afasia+hemiparesia (LEMP, leucoencefalopatía multifocal progresiva).

-Demencia +/- otros signos neurológicos: arteriosclerosis cerebral con infarto isquémico, tumor cerebral (especialmente gliomas frontales, temporales o de cuerpo calloso) traumatismos cerebrales (contusión cerebral, hemorragia mesencefálica, hematoma subdural crónico), enfermedad de Marchiafava-Bignami (demencia +/- apraxia +/- otros signos frontales; desmielinización de cuerpo calloso durante enolismo; demencia, disartria, temblor, paresias, convulsiones, coma; aguda, subaguda o crónica), hidrocefalia normotensiva (demencia +/- ataxia +/- incontinencia de esfínteres), infecciones crónicas del SNC (criptococosis, toxoplasmosis, SIDA, etc.), HTLV-3 (demencia, mielopatía vacuolar, neuropatía periférica), encefalitis límbica paraneoplásica en cáncer microcítico (demencia+agitación).

-Demencia +/- otros signos de enfermedad médica: hipotiroidismo, enfermedad de Cushing, déficit nutricional (pelagra, síndrome de Wernicke-Korsakoff, degeneración combinada subaguda, neurosífilis con parálisis general o meningovascular (demencia y mioclonias), degeneración hepatolenticular familiar o adquirida, intoxicación crónica por medicamentos –barbitúricos, sedantes, etc.-, enfermedad de Behçet, demencia dialítica).  
*Harrison, Principios de Medicina Interna.*

**DENSIDAD DE FIBRA:** véase electromiografía de fibra simple.

**DESPRENDIMIENTO DE RETINA:** véase electrorretinografía, patología.

**DIÁLISIS:** véase encefalopatía (insuficiencia renal crónica).

**DIFTERIA:** véase debilidad muscular aguda.

**DINOFLAGELADO:** véase saxitoxina.

**DIPLOPIA, ALGUNAS CAUSAS:** alfa-aminoaciduria (enfermedad de Hartnup).

Botulismo.



Esclerosis múltiple.

Encefalitis troncoencefálica paraneoplásica.

*Myasthenia gravis*.

Síndrome miasténico congénito.

Alfa-aminoaciduria.

Arteritis de la temporal (tercer par).

AVC.

Diplopia por afectación del sexto par, algunas causas: hipertensión intracraneal, tumores de *cavum*, esclerosis múltiple, *diabetes mellitus*, otros trastornos endocrinometabólicos, *miastenia*, tumores de tronco encefálico (protuberancia), hemorragia cerebelosa (abomba contra el tronco encefálico), isquemia del territorio vertebrobasilar, tumores del ángulo pontocerebeloso, aneurisma de carótida cavernosa y otros procesos del seno cavernoso, meningitis aguda (infección crónica o neoplasia primaria o metastásica), vasculitis, colagenosis, etc.

Véase oftalmoplejía. Véase parálisis oculomotora. Véase motilidad ocular.

**DISARTRIA, ALGUNAS CAUSAS:** ataxia telangiectasia, ataxia espástica de Charlevoix-Saguenay (ataxia espástica, disartria, nistagmo, amiotrofia), atrofia muscular bulbar (parálisis bulbar progresiva de Fazio-Londe), botulismo, degeneración cerebelosa subaguda, enfermedad de Kennedy, enfermedad de Wilson, esclerosis lateral amiotrófica, síndrome de Lesch-Nyhan.

**DISAUTONOMÍA:** manifestaciones: diarrea, hipotensión ortostática, anhidrosis, disfunción eréctil, eyaculación retrógrada, cefalea, Raynaud, hiperhidrosis, hipertermia, taquicardia y otras alteraciones del ritmo (ausencia de cambio del ritmo en ortostatismo, pérdida de la arritmia respiratoria, etc.), hipertensión, alteración en la salivación y el lagrimeo, alteraciones vesicales, alteraciones pupilares, etc. Causas: cardiopatía, *diabetes mellitus*, neuropatía periférica, drogas y fármacos, disautonomía familiar, esclerosis múltiple, nefropatía, hepatopatía, etc. Disautonomía con anhidrosis: síndrome de Ross, neuropatía autonómica y sensitiva hereditaria (*HSAN* tipo 4, con insensibilidad congénita al dolor y anhidrosis), síndrome de Riley-Day (*HSAN* tipo 3). Véase amiloidosis. Véase neuropatía hereditaria. Véase síndrome de Riley-Day. Véase síndrome de Shy-Drager. Véase respuesta autonómica. Véase respuesta parasimpática. Véase respuesta simpática cutánea. Véase síndrome de Ross.

**DISCINESIA, DEFINICIÓN:** trastorno del movimiento. Movimientos anormales, involuntarios y sin finalidad. El diagnóstico se hace mediante anamnesis y exploración.

## **DISCINESIAS CON ORIGEN CORTICAL, MIOCLONIAS CORTICALES Y ASTERIXIS: 1. Mioclonias corticales:**

Movimientos involuntarios bruscos de corta duración por contracción muscular activa de 1 o varios grupos musculares. Espontáneas +/- durante acción +/- reflejas a estímulos propioceptivos o somestésicos +/- epilepsia parcial continua. Descarga muscular breve. Precedidas de puntas EEG que a veces sólo se ven mediante análisis con computadora a través de una promediación de la señal. Las puntas en el EEG son de latencia corta. A veces PESS gigantes. Si las mioclonias son generalizadas el orden de activación en principio sigue el sentido rostrocaudal con las latencias más largas en los músculos más alejados de la corteza motora.

EEG en las mioclonias con origen cortical: según descripción en la literatura, mediante promediación retrógrada en el caso de movimientos voluntarios el EMG es precedido por un potencial negativo en el EEG o *bereitschaftspotential*, potencial largo de más de 1 segundo de duración, registrado con barrido de 2,5 segundos y filtros en 1-300 Hz; en cambio, en el caso de las mioclonias con origen cortical el EMG es precedido por un potencial bifásico rápido, de 30-50 ms, con barrido de 250-500 ms y filtros de 3-3000 Hz. Lo más frecuente es que en este segundo caso sea positivo-negativo, con máximo de amplitud en región rolándica o parietal contralateral, y que preceda a la mioclonia con una latencia equivalente al tiempo de conducción entre corteza y músculo (por ejemplo: 12-25 ms para miembros superiores y el doble para miembros inferiores). Se desconoce si esta descripción académica posee utilidad clínica práctica.

Mioclonus intencional: síndrome de Lance-Adams, síndrome de Ramsay-Hunt, etc.

### **2. Asterixis.**

Concepto: discinesia con origen cortical.

*Flapping tremor*, temblor aleteante, mioclonias negativas: el periodo de silencio EMG en principio debería durar al menos 100 ms. Lugar posible de la lesión: desde corteza hasta FR. A veces, mediante promediación del EEG parece ser que se ha podido obtener en algún laboratorio un potencial cortical precediendo al silencio eléctrico con una latencia corta que quizá exprese la

descarga cortical inhibitoria sobre las motoneuronas corticales o espinales causantes del silencio.

Algunas causas de asterixis:

1. Anticonvulsivantes.
2. Ataxia hereditaria de Ekbom.
3. AVC (unilateral).
4. AVC (oclusión bilateral de las arterias tálamo-subtalámicas paramedianas: alteración brusca de la conciencia, hipersomnia fluctuante, olfalmoplejía bilateral y sobre todo vertical, +/- hipomnesia, apatía; signos cognitivos, piramidales y extrapiramidales, como hipofonía y asterixis).
5. Encefalopatía hepática.
6. Encefalopatía por levodopa (ondas trifásicas y asterixis).
7. Encefalopatía urémica.
8. Insuficiencia respiratoria (por la hipercapnia; la hipoventilación conlleva acidosis respiratoria, y esta hipercapnia implica vasodilatación cerebral, con encefalopatía hipercápnica, y por tanto inquietud, irritabilidad, cefalea, papiledema, confusión, asterixis, convulsiones, coma, etc., cuando la pCO<sub>2</sub> es mayor de 70 mm de Hg).
9. Metrizamida.

Un posible tratamiento para la asterixis: talamotomía ventrolateral estereotáxica, excepcionalmente.

**DISCINESIAS CON ORIGEN ESPINAL: -Crisis tónica de la esclerosis múltiple:** desencadenada por hiperventilación-alcalosis. Tratamiento con tegretol. Diagnóstico diferencial con espasmo carpopedal y distonía.

**-Mioclonias con origen espinal:** lo más frecuente es que sean focales y segmentarias, afectando al segmento de la lesión o a segmentos vecinos. Son rítmicas, con una frecuencia de 2 a 600/minuto, por ejemplo. Pueden persistir durante el sueño. A veces pueden ser reflejas. Latencia corta (origen espinal). PESS de amplitud normal o disminuida. Las mioclonias no están precedidas por potencial cortical (promediación retrógrada).

**-Hipertonía alfa:** hiperexcitabilidad de las motoneuronas alfa, por aumento de los estímulos excitatorios o por disminución de los inhibitorios. Tumores, mielitis necrotizante, lesiones vasculares, etc. Contracción mantenida de los músculos del segmento afectado, con espasmos intensos, a veces dolorosos. El envenenamiento con estricnina, el tétanos y el síndrome del hombre rígido podrían ser catalogados de hipertonías alfa. La hipertonía alfa está mediada por los arcos reflejos.

**-Tétanos:** bloqueo de la inhibición postsináptica. Rigidez, espasmos, aumento con movimiento y emociones y con estímulos sensoriales. EMG: hallazgos poco específicos, trazado interferencial con co-contracciones entre músculos antagonistas; y parece ser que no se produce un periodo de silencio con estímulo supramáximo de nervio mixto.

**-Envenenamiento con estricnina:** bloqueo de los receptores de glicina. Clínica y EMG como en el tétanos. Los espasmos son mayores que la rigidez basal y también aumenta con movimientos voluntarios, emociones y estímulos. Bloqueo de la inhibición postsináptica.

**-Síndrome del hombre rígido:** Enfermedad del armadillo. *Stiff man syndrome*: rigidez y espasmos. Aumenta con estímulos externos, emociones, movimientos voluntarios. Puede haber Babinski. Disminución durante el sueño profundo. Reflejos de estiramiento exaltados. No es el síndrome de Isaacs. En el síndrome de Isaacs la rigidez persiste durante el sueño y la anestesia, en el síndrome del hombre rígido, no. Hay varias formas: forma generalizada clásica, síndrome del miembro rígido, síndrome del hombre rígido con sacudidas y encefalomielitis progresiva con rigidez y mioclonus (*PERM*). Puede deberse a infección (encefalitis por picadura de garrapata, herpes zóster), intoxicación (disolventes), síndrome paraneoplásico (timoma, mieloma múltiple), o ser autoinmune. EMG: descarga continua de PUM con sincronía entre antagonistas y sin inhibición recíproca. Periodo de silencio presente. Véase electromiografía, neuromiotonía.

**-Espasticidad:** aumento de resistencia al estiramiento de un grupo o grupos musculares proporcional a la velocidad de estiramiento. Hiperexcitabilidad del arco reflejo monosináptico espinal, con aumento del reflejo H y reflejos de estiramiento de latencia corta. Disminución de la inhibición vibratoria, sobre el tendón, del reflejo H. Hiperexcitabilidad de los reflejos flexores. Babinski, etc.

**-Rigidez:** resistencia al desplazamiento pasivo de una articulación, no proporcional a la velocidad. Causa: exaltación de los reflejos tónicos de estiramiento. La rigidez no depende de la velocidad, sino de la longitud. También hay alteración de los reflejos cutáneos, aumento de la inhibición recíproca tónica, reacciones de acortamiento o respuesta refleja exagerada en el músculo acortado (fenómeno de Westphal). EMG: a veces no se logra el reposo y se ven PUM.

**DISCINESIAS CON ORIGEN MUSCULAR: -Miotonía.** Véase electromiografía, miotonía.

**-Contractura muscular.** Véase contractura.

**DISCINESIAS CON ORIGEN PERIFÉRICO Y MIXTO: -Mioclonias con origen periférico:** se había especulado con la posibilidad del origen periférico en algunos casos de mioclonias. En un caso atendido personalmente y en colaboración con médicos de otros servicios médicos (neurología y traumatología), se ha podido presentar pruebas de dicha etiología con origen en SN periférico en un caso de mioclonias en un miembro superior, cuyo origen en concreto era probablemente una efapsis producida mediante mecanismo traumático, por compresión, en un nervio digital (comprimido por una banda cicatricial) del mismo miembro afectado por las mioclonias, y con posible mecanismo integrador central (en médula espinal). El bloqueo de dicho nervio con anestésico local, y posteriormente la extirpación de la banda fibrosa, suprimieron las mioclonias, que no habían respondido previamente a tratamiento médico diverso y dirigido a SNC (Seijo M, Fontoira M et al. *Myoclonus of peripheral origin: case secondary to a digital nerve lesion. Movement disorders* 2002; 5: 970-4).

**-Fasciculaciones:** véase electromiografía, fasciculaciones.

**-Mioquimia:** contracciones espontáneas, lentas, continuas y ondulantes en porciones del músculo. Descargas de PUM con frecuencias uniformes a 2-60 Hz, por ejemplo, y en salvas periódicas.

Algunas correlaciones para mioquimia: esclerosis múltiple, glioma, tumores pontinos, mero cansancio y fatiga, neuropatía, infecciones, tirotoxicosis, esclerodermia, intoxicación, compresión de nervio periférico, plexopatía, radiculoneuropatía-síndrome de Guillain-Barré, veneno de serpiente, hemorragia subaracnoidea (Blumenthal D et al. *Subarachnoid hemorrhage induces facial myokymia. Muscle & Nerve* 1994; 17: 1484-5), síndrome de piernas inquietas, síndrome de calambre-fasciculación, enteropatía sensible al gluten, clozapina, plexopatía post radiación (65% de estas plexopatías), parálisis de Bell, compresión de pares craneales por vaso, rombencefalopatía isquémica anóxica, siringobulbia; mioquimia generalizada: síndromes neuromiotónicos, veneno de serpiente, *CIDP*, ataxia episódica con mioquimia. Diagnóstico diferencial: esclerosis múltiple, tumores de TE, parálisis de nervio facial, espasmo facial, sincinesias, etc.

En la práctica, la mioquimia suele consistir en lo que parece ser actividad muscular parecida a fasciculaciones, pues no se ha visto personalmente hasta ahora esa actividad del tipo del “saco lleno de gusanos” de las descripciones clásicas de mioquimia. Y en casi todos los casos de mioquimia vistos, se ha tratado de mioquimia facial, y se ha encontrado en relación con una esclerosis múltiple, o en relación con mero cansancio muscular en una mayoría de casos.

Persiste durante el sueño, no cambia con estímulos sensoriales ni movimientos voluntarios.

En casos de mioquimia se han descrito en la literatura, en fuentes diversas, dobletes, tripletes, brotes a 40-150 Hz, brotes a 12-30 Hz y 100-300 mcV, etc.

En el caso de un paciente de 32 años con una plexopatía braquial izquierda acusada idiopática desde la infancia se ha observado personalmente una mioquimia en forma de brotes de PUM a 5 Hz siguiendo un patrón semiperiódico en supinador largo y tríceps (clínicamente parecían fasciculaciones, pero al estar organizadas según este patrón el conjunto correspondía más a una mioquimia que a fasciculaciones). Véase espasmo facial esencial.

**-Tetania:** alcalosis, hipocalcemia, hipomagnesemia. Síndrome de di George: hipoplasia de paratiroides; tetania por hipocalcemia. Díplets, tríplets, múltiplets de PUM en salvas de 5-25 Hz, por ejemplo, espontáneos, tras isquemia o tras hiperventilación. Durante el espasmo las descargas adquieren patrón interferencial.

**-Neuromiotonía:** véase neuromiotonía.

**-Calambres:** véase calambres.

**-Contracción con origen periférico y participación central:** síndrome de piernas dolorosas (dedos inquietos), a veces mejora con el bloqueo del simpático paravertebral lumbar (Rivero A. *Neuromiotonía y mioquimia. Arch Neurol Neuroc Neuropsiquiatr* 2007; 13: 65-72).

**DISCINESIAS CON ORIGEN SUBCORTICAL (GANGLIOS BASALES, FR, NÚCLEO DENTADO): -Mioclonias subcorticales:** no se demuestra origen cortical ni espinal.

**-Mioclonias rítmicas:** con más frecuencia velopalatinas (síndrome de Unverricht). Origen en TE con afectación de la vía dentorrubroolivaria (triángulo de Mollaret), por causa desconocida o conocida (hemorragia, leucodistrofia, etc.), con degeneración hipertrófica de la oliva bulbar por pérdida de señales aferentes. Se oyen los chasquidos del elevador del velo del paladar (sobre todo) acercando el oído a la cara del paciente (*tinnitus* objetivo).

Personalmente se ha visto un caso, y coincidía con esta descripción. En la actualidad tiende a denominarse temblor palatino, en vez de mioclono palatino.

**-Mioclonias benignas familiares:** algunas veces desencadenadas durante movimientos rápidos (balísticos).

**-Mioclonias en la enfermedad de Parkinson, distonía de torsión, mioclonias oscilatorias, etc.**

**-Mioclonias reticulares** (sobre todo núcleo reticular gigantocelular): mioclonias inducidas por implantes de cobalto; mioclonias secundarias a la infusión de urea en la rata; mioclonias inducidas por DDT; mioclonias reticulares reflejas de diversa etiología: estímulo externo, estímulo propioceptivo (sentido de la activación muscular: músculos de pares craneales bajos, pares altos, extremidades en sentido rostro-caudal).

**-Distonía/atetosis: discinesia con origen subcortical (ganglios basales):** movimiento o postura anormal por suma de contracción involuntaria, simultánea y excesiva de músculos antagonistas. La atetosis es una forma de manifestarse la distonía en la que hay predominio de la afectación de musculatura distal (menor inmovilización).

Tipos de distonía:

1. Distonía de torsión idiopática o generalizada; más rara que las distonías secundarias y focales. Hereditaria o esporádica; formas focal o segmentaria y generalizada, niños y adultos; en el EEG: artefacto muscular.

2. Otras distonías heredadas: distonía de Segawa, con respuesta a l-dopa; otras.

3. Distonía secundaria: parálisis cerebral, TCE, esclerosis múltiple, encefalitis, enfermedad de Wilson, etc.

4. Distonías focales: blefaroespasma, distonía cervical o tortícolis espasmódico, distonía oromandibular o síndrome de Meige, distonía de laringe o disfonía espasmódica, calambre del escribiente. Las distonías focales son más frecuentes que las de torsión.

En cuanto al blefaroespasma (desinhibición del reflejo de parpadeo, quizá por falta de dopamina en la *pars reticulata* de la sustancia negra): Stenner encuentra tres tipos de blefaroespasma, diferenciables con EMG:

A. Blefaroespasma palpebral: afecta al orbicular de los párpados, con PUM continuos en reposo e inhibición recíproca del elevador del párpado (*levator palpebrae superioris*) sincrónica con el cierre voluntario de los párpados.

B. Fallo en la inhibición recíproca entre orbicular del párpado y elevador del párpado.

C. Apraxia del elevador del párpado (*Stenner A et al. The palpebral variety of blepharospasms-differentiation from apraxia of eyelid opening and from inhibition disorders via synchronous electromyographical recordings. Clinical Neurophysiology 2008; 120: 21-22*). Básicamente la idea consiste en detectar cocontracción entre ambos (ausencia de inhibición recíproca) para demostrar la distonía, algo que no se detecta de manera fisiológica y que incluso permite predecir el blefaroespasma (*Pardal JM et al. Aportación del registro electromiográfico simultáneo del levator palpebrae y el orbicularis oculi como marcador diagnóstico precoz del blefaroespasma. Rev Neurol 2012; 55: 658-662*). El parpadeo dura menos de 130 ms.

Aramideh encontró en su momento 5 patrones EMG de blefaroespasma: descargas distónicas del orbicular de los párpados sin cocontracción, descargas distónicas en ambos con cocontracción, descargas distónicas en el orbicular con postinhibición prolongada inmediata del elevador, descargas distónicas en el orbicular con dificultad para la apertura palpebral por inactivación del elevador y blefarocolisis o apraxia para la apertura palpebral por alteración selectiva del elevador (*Aramideh M et al. Abnormal eye movements in blepharospasm and involuntary levator palpebrae inhibition. Clinical and pathophysiological considerations. Brain 1994; 117: 1457-74*).

La distonía puede ser de reposo o de acción (por ejemplo, calambre del escribiente).

El tortícolis no distónico puede estar causado por un absceso retrofaríngeo (*García-Pérez et al. Revista de Neurología 2000; 30: 1157-1160*).

Necropsia en distonía: en la secundaria pueden aparecer lesiones focales de núcleo estriado y tálamo lateral.

EMG en distonía: salvas electromiográficas de, por ejemplo, 1 segundo o más, sincrónicas en antagonistas y sinergistas; reclutamiento excesivo de músculos posturales durante un acto motor o fenómeno del *overflow*, que consiste en contracciones involuntarias que acompañan, aun siendo anatómicamente distintas, a los movimientos de un miembro distónico.

Si el movimiento lo desencadena el miembro contralateral durante una tarea concreta y en músculos homólogos se denominan movimientos en espejo, *mirror movements*.

Hay una situación intermedia que se denomina *contralateral overflow* (*Armatas CA et al. Mirror movements in normal adult subjects. J Clin Exp Neuropsychol 1994; 16: 405-413*).



Si el *overflow* afecta a musculatura facial y/u oculomotora se denomina “sincinesia” (Espay A. *Motor excess during movement: Overflow, mirroring, and synkinesis. Clinical Neurophysiology* 2010; 121: 5-6).

Rara vez hay actividad EMG rítmica lenta o salvas de corta duración.

Hay recuperación precoz, parece ser, del componente R2 ante un estímulo doble en *blink reflex* (mayor en blefaroespasma, también en distonía cervical o de extremidades superiores).

**-Corea y balismo:** combinación incesante de movimientos de duración variable, sin una pauta fija, pero con una cadencia y continuidad características. El balismo es un corea más intenso y con localización concreta, es más amplio y brusco que el corea y de predominio proximal.

Sin parálisis, aunque puede haber disminución de fuerza y/o tono.

Hemibalismo: movimiento brusco e involuntario, de predominio proximal, secundario a lesión subtalámica contralateral (núcleo subtalámico de Luys y conexiones).

El corea puede estar relacionado con hipertiroidismo.

EMG: salvas de duración variable en músculos posturales y distales, sin patrón concreto.

Algunos tipos de corea:

1. Corea de Huntington: coreoatetosis+demencia. Epilepsia mioclónica infantil (EEG: bajo voltaje, por ejemplo, menos de 10 mcV). Véase electroencefalografía, demencia.

2. Corea de Morvan: *chorée fibrillaire de Morvan* (1890). “Panadizo analgésico”. Acroeritema doloroso y sudoroso con trastornos psíquicos. Enfermedad rara, de origen tal vez tóxico (sales de oro, mercurio) o vírico-priónico. Neuromiotonía, insomnio, hipersomnia, alucinaciones, mialgias, fasciculaciones (excepto cara, y no cesan con el sueño ni con anestesia general, CMFA o actividad continua de la unidad motora), eritema y edema en miembros inferiores, hiperhidrosis, pérdida de peso, diarrea, sialorrea, incontinencia vesical, etc. Es de evolución progresiva y fatal, pero se ha propuesto la plasmaféresis como opción terapéutica. Podría ser autoinmune. Diagnóstico diferencial con encefalitis límbica. Asociación con neoplasia (timoma). Anticuerpos anti-CASPR2: son unos de los que se analizan en los casos de sospecha de encefalitis paraneoplásica o autoinmune. El síndrome asociado puede presentarse por ejemplo como disartria, epilepsia y discinesia. También se han observado en algún caso de síndrome de Morvan atípico (Benedetti L et al. *Atypical electromyographic features and*

*FDG-PET hypermetabolism y Morvan's syndrome. Journal of the peripheral nervous system 2014; 19: 2).*

3. Corea de Sydenham: 10% en fiebre reumática. Con frecuencia es manifestación tardía (hasta 6 meses después). Cura sin secuelas en 2-6 meses. *Corea minor*. Baile de San Vito. Mal de San Vito. Fiebre reumática aguda (salvo excepción). Puede ser el único signo presente en la fiebre reumática.

4. Coreoatetosis paroxística (familiar): Las coreoatetosis paroxística cinagésica, no cinagésica (distónica), e intermedia son también conocidas hoy en día preferiblemente como distonía paroxística. Niños y adultos. Cuatro tipos de distonía paroxística:

4.1. Cinesigénica o cinagésica: duración de ataques menos de 5 minutos; sintomática o idiopática; la idiopática puede ser familiar.

4.2. No cinagésica: duración de ataques entre 5 minutos y 4 horas; sintomática e idiopática; la idiopática también puede ser familiar.

4.3. Intermedia: duración entre 5 y 30 minutos tras ejercicio prolongado; aun más rara que las otras formas.

4.4. Distonía paroxística nocturna: esporádica, familiar, sintomática; la presentación puede ser en forma de coreoatetosis; parece ser que los ataques ocurren durante la fase *NREM*.

5. Síndrome de Lesch-Nyhan: Purinosis; herencia XR. Cálculos de ácido úrico en la niñez, hiperuricemia con daño renal, coreoatetosis, retraso mental, tendencia a la automutilación (dedos, labios, por indiferencia al dolor), espasticidad, tetraplejía espástica. Si el déficit de hidroxiglutarilfosforibosiltransferasa no es total aparece gota en la juventud, +/- disartria, incoordinación y retraso mental. EEG: lentificación.

6. Enfermedad de Lyme: produce mononeuritis múltiple (incluido nervio facial). *Borrelia burgdorferi*. Exantema, y meses después, en una segunda fase, con meningismo y parálisis facial, aparece mononeuritis múltiple, encefalitis, corea, mielitis, radiculopatía y ataxia.

**-Tics:** estereotipia; inhibición voluntaria posible. Tipos: simples (balísticos, mioclónicos, distónicos) y complejos.

Síndrome de Gilles de la Tourette: tics múltiples y crónicos por consumo de estimulantes del SNC, encefalitis, traumatismo, intoxicación por CO, fármacos.

Enfermedad de Gilles de la Tourette: afecta más a hombres que a mujeres, hallazgos neurológicos, anomalías EEG, hiperfunción dopaminérgica postsináptica (mejoría con antagonistas dopaminérgicos; disminución de ácido homovanílico en LCR). EEG: artefacto muscular, lentificación y ondas agudas (por el haloperidol).

**-Temblor:** véase temblor.

**DISCINESIAS PAROXÍSTICAS:** grupo de las discinesias con presentación brusca, paroxística o intermitente. El temblor esencial, las mioclonias, la distonía de acción y las mioclonias reflejas aparecen con cierta postura, movimiento o estímulo, por lo que no se consideran paroxísticos. Raras, y con frecuencia familiares.

**Distonía paroxística:** ha recibido nombres diversos a lo largo de las décadas, “epilepsia extrapiramidal”, “epilepsia estriatal”, “epilepsia subcortical”, “epilepsia tónica refleja”, “coreoatetosis paroxística familiar”, “coreoatetosis paroxística” (Lance, 1977, con 3 tipos: distónica, con ataques entre 2 minutos y 4 horas; intermedia, inducida por ejercicio, entre 5 y 30 minutos; cinesigénica, inducida por movimientos bruscos y menor de 5 minutos).

**Coreoatetosis paroxística cinesigénica:** distonía cinesigénica, desencadenada con movimiento, sobresalto, hiperventilación, estímulo táctil, etc. Idiopática o sintomática (esclerosis múltiple, traumatismo craneoencefálico, encefalopatía hipóxica, parálisis supranuclear progresiva, lesiones isquémicas, hipertiroidismo, hipoglucemia, hiperglucemia, etc.). 1-40 años.

**Distonía paroxística nocturna:** distonía durante el sueño *NREM*.

**Ataxias paroxísticas o episódicas:** ha recibido otros nombres antiguamente, como “ataxia periódica”, “ataxia vestibulocerebelosa”. Diagnóstico diferencial: esclerosis múltiple, enfermedad del jarabe de arce, enfermedad de Hartnup, déficit de piruvato descarboxilasa y otros errores metabólicos, migraña basilar, AIT vertebrobasilar, crisis parciales complejas y coreoatetosis paroxística.

**Ataxia paroxística hereditaria con mioquimia entre crisis (o neuromiotonía) o ataxia episódica tipo 1:** desencadenada por fatiga, ansiedad, menstruación, movimientos, etc. Menos de 15 minutos (a veces horas). Infancia-adolescencia. Canales de potasio, posiblemente. AD.

**Ataxia paroxística cerebelosa hereditaria o ataxia episódica tipo 2:** AD. Responde a acetazolamida. De minutos a días. Fatiga, café, alcohol, ejercicio. Infancia-adolescencia. Brazo corto del cromosoma 19 (véase jaqueca, migraña hemipléjica familiar). Posible síndrome cerebeloso progresivo. Canales de calcio, posiblemente.

**Ataxia paroxística vestibulocerebelosa hereditaria:** AD. Fatiga, estímulo optocinético, movimientos de la cabeza. Incluye vértigo, acúfenos, hipoacusia. De minutos a días. Entre tercera y sexta décadas. Hay alguna evidencia de que este ente clínico no es la ataxia episódica.

**Temblor paroxístico:** raro. Descrito algún caso en la esclerosis múltiple, en el caso de un bebé con déficit en la síntesis de biopterina. En algunos casos quizá podría preludiar un temblor esencial.

**DISESTESIAS:** véase dolor.

**DISFAGIA, ALGUNAS CORRELACIONES:** atrofia muscular bulbar (parálisis bulbar progresiva de Fazio-Londe), encefalitis troncoencefálica paraneoplásica (cáncer pulmonar microcítico, con nistagmo, vértigo, diplopia, ataxia, disfagia), enfermedad de Kennedy, enfermedad de Wilson, *miastenia gravis*, miopatías, parálisis bulbar: motoneurona inferior (AVC, ELA, otros), parálisis pseudobulbar (motoneurona superior), polimiositis, síndrome postpolio (Terré-Boliart R et al. *Disfagia orofaríngea secundaria a síndrome postpolio. Rev Neurol* 2010; 50: 570 - 571), enfermedad de Forestier-Rotés-Querol (véase dolor).

**DISFONÍA, ALGUNAS CAUSAS:** disfonía espasmódica por distonía de laringe; enfermedad de Farber; enfermedad de Urbach-White; enfermedad de Young-Harper; déficit de vitamina B1 (lactantes).

**DISFUNCIÓN ERÉCTIL:** véase nervio pudendo.

**DISINERGIA CEREBELOSA MIOCLÓNICA:** variante de la disinergia cerebelosa progresiva. Encefalopatía mioclónica progresiva. Epilepsia mioclónica. Disinergia cerebelosa mioclónica con epilepsia o síndrome de Ramsay-Hunt, o síndrome de Hunt: 6-20 años. Mioclonus intencional. EEG: trazado basal normal, punta-onda, polipunta-onda, puntas; fotosensibilidad. Polipunta en *REM*.

**DISPLASIA SEPTOÓPTICA:** véase síndrome de de Morsier.

**DISQUERATOSIS CONGÉNITA:** véase anemia de Fanconi.

**DISTONÍA (Y ATETOSIS):** véase discinesias con origen subcortical.

**DISTONÍA PAROXÍSTICA:** véase discinesias con origen subcortical.

**DISTROFIA MIOTÓNICA:** véase miopatía, clasificación y características generales.

**DISTROFIA MUSCULAR CONGÉNITA:** véase miopatía, clasificación y características.

**DISTROFIA NEUROAXONAL INFANTIL:** véase lipidosis.

**DISTROFIA SIMPÁTICA REFLEJA:** véase dolor.

**DOLOR: -Tipos:**

1. Somático: estímulo nociceptivo identificado, localizado; el visceral puede referirse a sus dermatomas correspondientes y ser riguroso; dolor conocido, y que mejora con antiinflamatorios o analgésicos.

2. Neuropático: sin estímulo nociceptivo obvio, mal localizado, dolor de características poco comunes, diferentes a las del somático; alivio parcial con analgésicos.

Dolor neuropático o neuralgia: traumatismo o irritación de un nervio periférico, con dolor en el trayecto de un nervio +/- disfunción nerviosa.

**-Clínica** (*Harrison, Principios de Medicina Interna*):

1. Síntomas sensitivos focales o generalizados.

2. Disestesias: ardor o dolor continuo de fondo +/- paroxismos punzantes o lancinantes +/- hiperpatía +/- causalgia (dolor ardoroso, alodinia, disfunción simpática –edema, enrojecimiento, sudoración-).

3. Hiperpatía:

3. 1. Hiperalgesia (aumento de respuesta ante estímulo nociceptivo, aun cuando pueda aumentar el umbral sensitivo) +/-

3. 2. Hiperestesia (aumento de respuesta al tacto) +/-

3. 3. Alodinia (dolor por estímulo no doloroso).

4. Causalgia (véase más abajo).

**-Localización-cause:** Neuropatías periféricas: dolor distal y simétrico, primero pies, después manos, disestésico +/- paroxístico; durante las fases agudas son frecuentes la alodinia y la hiperalgesia. Lesión de vías aferentes en ME, TE, tálamo (síndrome de Dejerine-Roussy: dolor espontáneo por lesión del núcleo ventral posterolateral) y corteza: dolor espontáneo y continuo referido a la periferia, con frecuencia con anomalías sensitivas superpuestas.

**-Tratamiento:** anticonvulsivos (dolor neuropático sin alteraciones simpáticas, +/- antidepresivos; por ejemplo, fenitoína, carbamacepina, clonacepam, sobre todo para neuralgias focales;

son poco eficaces en molestias ardorosas como en la postherpética o en la diabética). Simpaticolíticos (causalgia traumática o por distrofia simpática, ya sea con simpatectomía o anestesia local para bloqueo simpático y después simpaticolíticos locales o intravenosos, como guanetidina). Antidepresivos tricíclicos (dolor tras lesión de nervio periférico; los derivados tricíclicos iminodibencílicos facilitan la transmisión de las monoaminas por inhibición de la recaptación del transmisor en la sinapsis y cambios en la sensibilidad de receptores adrenérgicos pre y postsinápticos). Estimulación eléctrica transcutánea (*TENS* en la región dolorosa o proximal; su efecto sólo dura mientras se estimula, por lo que puede crear hábito). Acupuntura (se estimula sobre el dermatomo del foco algógeno; parece ser que a 50 Hz: efecto rápido y poco duradero, y supuestamente bloquea la transmisión de impulsos algógenos a través de las neuronas de transmisión central, excitando fibras A delta; parece ser que a 3-5 Hz: efecto máximo en 30 minutos, y persistente durante días, y supuestamente actúa a través de los núcleos del rafe, provocando la liberación de encefalinas).

**-Dolor muscular con fuerza (y EMG) normal:** no suele ser miopatía.

**-Indiferencia al dolor (congénita o adquirida), tipos:**

1. Agenesia cortical focal: erosiones, úlceras, fracturas; motilidad normal.

2. Neuropatía sensitiva o síndrome de Thévenard: AD. Rara; degeneración de ganglios raquídeos, primera-segunda décadas, disociación termalgésica con anestesia progresiva y ascendente, úlceras, etc. Alcanza miembros superiores. Conocido también como síndrome de Denny-Brown o síndrome de Nélaton.

3. Acropatía ulceromutilante de Bureau-Barriere: etilismo, similar al síndrome de Thevenard. La acropatía ulceromutilante aparece en la indiferencia al dolor por etilismo (enfermedad de Morvan o acropatía ulceromutilante de Bureau-Barriere). También se observa en: neuropatía sensitiva hereditaria tipo 1, siringomielia, síndrome de Thévenard, etc.

4. Síndrome trófico del trigémino: destrucción de fibras sensoriales por traumatismo, cirugía, herpes zóster, etc. Anestesia y parestesias (toqueteo), lesiones ulceromutilantes progresivas.

5. Síndrome de Lesch-Nyhan (automutilación).

**-Células de Gierke:** tipo celular presente en el núcleo gelatinoso. Las células de Gierke del núcleo gelatinoso inhiben a las células de los núcleos esponjosos del asta posterior de la ME. Implicadas en el *gate control* en el control del dolor. Las fibras A delta excitan a las células de Gierke, y las fibras C las inhiben.

**-Enfermedad o síndrome de Dejerine-Roussy:** dolor espontáneo por lesión en el núcleo talámico ventral posterolateral heterolateral, sobre todo cara y manos (suele acompañarse de otras manifestaciones de *ictus*). Alteración de la sensibilidad superficial y profunda, etc.

**-Síndrome doloroso regional complejo:** consiste en la distrofia simpática refleja (Evans, 1945) y la causalgia:

**1. Distrofia simpática refleja** (atrofia o enfermedad de Sudeck, algodistrofia refleja, síndrome de Steinbrocker, etc.): traumatismo desencadenante, disestesia con hiperpatía no limitado al territorio de un nervio, edema y trastorno vasomotor, disfunción desproporcionada con el traumatismo, no lesión nerviosa demostrable (aunque después puede aparecer como consecuencia del síndrome compartimental), retracción tendinosa, descalcificación ósea. Etiología: traumática, neurológica, visceral, iatrogénica, idiopática. Clínica: dolor, edema, rigidez, trastornos vasomotores; posteriormente, alteraciones tróficas y retráctiles, y osteoporosis.

No debe confundirse con el síndrome de Volkmann: síndrome compartimental en extremidad superior, con dolor en dedos, ausencia de pulso, edema, cianosis, trastornos sensitivomotores en dedos, retracción de movimientos de celda profunda anterior del antebrazo, mioglobinuria. Aparece por isquemia al interrumpirse la arteria braquial en fracturas supracondíleas de húmero. Deformidad de Volkmann: antebrazo en pronación, muñeca en flexión, mano en garra (pulgar en aducción, metacarpofalángicas en extensión, interfalángicas en flexión).

**2. Causalgia:** además de lo dicho, lesión nerviosa demostrable, manifestaciones limitadas a un territorio nervioso; la disestesia e hiperpatía pueden progresar más allá de su límite original. Dolor neuropático intenso y espontáneo (punzante, ardoroso) y continuo, normalmente en parte de un miembro, con edema, rubor, calor, alodinia, hiperalgesia, hiperestesia, hiperhidrosis, etc. y trastornos tróficos (por ejemplo, retraso del crecimiento ungueal y del recambio de la epidermis), debido a la lesión de las fibras vegetativas de un nervio (lógicamente, puede acompañarse de manifestaciones por lesión de fibras somáticas, como hipoestesia e hipotrofia muscular). Dependiendo de la zona del nervio lesionada, las manifestaciones se distribuyen por un territorio diferente, por ejemplo, si la lesión se produce sobre el trayecto del nervio mediano, la causalgia afectará a los dedos primero, segundo y tercero, si la lesión asienta en plexo bajo, afectará a toda la mano, etc. lo cual facilitará el diagnóstico topográfico. En la mayoría de los casos es secundaria a un

traumatismo: estiramiento traumático de raíces cervicales o nervios, plexopatías, sección traumática de nervios, contusión nerviosa, etc. En cambio, rara vez se asocia a un síndrome de atrapamiento nervioso, o de compresión nerviosa, u otro tipo de causa. El diagnóstico es clínico y el EMG puede servir para confirmar, localizar, tipificar y cuantificar la lesión nerviosa. La causalgia puede cronificarse y tener una mala respuesta al tratamiento médico, por lo que en ocasiones acaba recurriéndose a la simpaticotomía segmentaria. Diagnóstico diferencial con la acrodinia o enfermedad rosa, y con la distrofia simpática refleja. En un caso visto personalmente, una paciente, tras fractura de meseta tibial, presentó en pie disestesias de manera persistente, y lentificación o detención del crecimiento del pelo en la pierna. En el EMG las conducciones sensitivomotoras estaban dentro de límites fisiológicos. Se exploró la respuesta simpática cutánea en ambos miembros inferiores (electrodo activo en planta y el de referencia en empeine) encontrándose una latencia de 4 ms en el lado afectado y de 2 ms en el sano, y una amplitud de la respuesta de 0,1 mV en el lado afectado y de 0,25 mV en el sano, diferencias que en este caso se consideraron significativas, patológicas. Véase respuesta simpática cutánea.

**-Acrodinia:** enfermedad rosa, enfermedad propia de la infancia, quizá por hipersensibilidad al mercurio o por intoxicación con el mismo. El mercurio inhibe a la monoaminooxidasa y a la catecoloximetiltransferasa. Alteración del carácter, hipertensión, amiotrofia, taquicardia, hipertensión arterial; manos y pies edematosos, tumefactos, húmedos, rosados; fotofobia, conjuntivitis, queratitis; cursa en brotes; puede haber polineuropatía, alteraciones neuropsíquicas como encefalopatía, y *exitus*. Diagnóstico diferencial con causalgia. EEG: lentificación, brotes beta, paroxismos.

**-Sensibilidad protopática:** es la sensibilidad termalgésica. Fibras A delta, dolor lento; fibras C, dolor rápido. Vía: receptor... terminaciones libres amielínicas... protoneurona en ganglio raquídeo... deutoneurona en núcleos del asta posterior... tercera neurona en núcleo talámico ventral posterior... algognosia en área 3... alodinia en corteza orbitofrontal.

**-Control del dolor:** corteza cerebral, fibras inhibitorias a ME por haz piramidal vía tálamo, desde donde llegan fibras a ME por el haz central de la calota. *Gate control:* las células de Gierke del núcleo gelatinoso inhiben a las células de los núcleos esponjosos del asta posterior de la ME. Las fibras A delta excitan a las células de Gierke



y las fibras C las inhiben. La FR produce endorfinas y encefalinas, como la metencefalina.

**-Dolor lumbar (tipos):** somático superficial (incluido herpes zóster), somático profundo o espondilogénico (escoliosis, espondilolistesis, fracturas-aplastamientos vertebrales, hiperlordosis lumbar, espondiloartrosis, espondiloartritis, enfermedad de Paget, osteomielitis, tumores óseos, lesiones musculares, lesiones ligamentosas, lesiones tendinosas, malformaciones locales, hernia discal, pinzamiento vertebral y compresión radicular, estenosis del canal raquídeo), radicular (discopatía, espondiloartrosis, estenosis de canal, neoplasias intramedulares y extramedulares, etc.), neurogénico (mononeuropatía diabética, neuralgia postherpética, etc., no aumenta con Valsalva), viscerogénico referido, psicógeno.

Trastornos mecánicos de la columna lumbosacra: espondiloartrosis, artrosis interapofisaria, escoliosis, espondilolisis, espondilolistesis, enfermedad de Forestier-Rotés-Querol (hiperóstosis esquelética idiopática difusa; consiste en la osificación del ligamento longitudinal común anterior; si se afecta la columna cervical puede haber disfagia), sacralización de L5, lumbarización de S1, bloques vertebrales, espina bífida, estenosis de canal, hernia discal, fractura vertebral.

Espondiloartropatías inflamatorias seronegativas: espondilitis anquilopoyética (enfermedad de Pierre Marie Strümpel-Bechterew), artropatía psoriásica, artritis negativas (síndrome de Reiter), artropatías enteropáticas (colitis ulcerosa, enfermedad de Crohn, enfermedad de Whipple).

Espondiloartropatías inflamatorias seropositivas: infecciones vertebrales (estafilococo, brucela, mal de Pott, etc.), tumores vertebrales.

**-Dolor en el talón:** véase nervio calcáneo medial.