

## ENFERMEDADES DEL SISTEMA NERVIOSO.

### ESTUDIO DEL LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO

El líquido cefalorraquídeo se encuentra en el interior de los ventrículos cerebrales y en el espacio subaracnoideo periencefálico y perimedular. Este líquido está continuamente produciéndose y reabsorbiéndose y circula desde el lugar de producción hasta el de reabsorción, renovándose varias veces al día. Realiza una serie de funciones como proteger el encéfalo y la médula, ya que es una especie de almohadillado para ellos, también actúa como válvula de seguridad en situaciones de hipertensión intracraneal, pues cuando esto sucede se reduce su cantidad pasando a la sangre y de esta forma disminuye la presión en el interior del cráneo. El LCR también interviene en el control del ritmo respiratorio, pues irriga al centro respiratorio situado en el bulbo raquídeo. Este control se realiza a través de su pH, pues cuando éste desciende la profundidad respiratoria aumenta y cuando el pH aumenta, sucede lo contrario.

Para estudiar el LCR es necesario extraerlo mediante punción lumbar.

### CARACTERÍSTICAS DEL LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO

**Cantidad:** 130 ml, aproximadamente.

**Presión:** estando el paciente en decúbito, la presión normal del LCR en la región lumbar es de 10 a 20 cm de agua.

Es interesante observar la forma en que sale el LCR del trocar, en condiciones normales lo hace como un goteo continuo, si existe hipotensión gotea lentamente y si existe hipertensión sale a chorro.

**Aspecto:** es un líquido claro, transparente e incoloro. Diversos procesos patológicos pueden alterar su aspecto, pudiéndose presentar:

- *Turbio*: esto es debido a un aumento en el número de células o a la presencia de bacterias, o bien a ambas cosas.
- *Rojo*: debido a la presencia de sangre.
- *Amarillo*: adquiere este color cuando han transcurrido varios días desde que se produjo la hemorragia, pues la hemoglobina de la sangre retenida en el líquido cefalorraquídeo se transforma dando lugar a la coloración amarilla. El líquido de este color recibe también el nombre de *xantocrómico*.

**Composición:** el LCR presenta los siguientes componentes:

- *Proteínas*: la cantidad de proteínas totales que contiene el líquido cefalorraquídeo (*proteinorraquia*) es de 20-30 mg por 100 ml. Para la determinación de proteínas se puede emplear el *método de Exton* (1). El aumento de proteínas en el LCR (*hiperproteinorraquia*) se observa en algunos tumores y en la meningitis.
- *Glucosa*: la cantidad de glucosa en el LCR es de 50-80 mg por 100 ml (*glucorraquia*). Se encuentra elevada (*hiperglucorraquia*) en la diabetes, encefalitis víricas, etc., y se halla disminuida (*hipoglucorraquia*) en las meningitis y encefalitis bacterianas.
- *Cloruros, urea, sodio y potasio*.
- *Células*: el LCR contiene principalmente linfocitos. En condiciones normales presenta de 1 a 3 células/mm<sup>3</sup>. La elevación del contenido celular (*pleocitosis*) acontece en los procesos infecciosos; el aumento a expensas de leucocitos polinucleares se observa en las meningitis bacterianas (excepto en la meningitis tuberculosa), y la elevación a expensas de los linfocitos se observa en las meningitis víricas y en la tuberculosa. En ocasiones se pueden descubrir células tumorales, lo que indicaría la presencia de una neoplasia.
- *Gérmenes*: en condiciones normales no tienen por qué aparecer gérmenes en el LCR, su presencia es indicativa de infección.

## SÍNDROME DE HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL

El encéfalo se encuentra albergado en el interior del cráneo, que es un estuche rígido que le protege frente a traumatismos. En determinadas circunstancias se puede producir un aumento de volumen del contenido de la cavidad craneal y como ésta es inextensible se crea un problema de espacio en su interior y esto origina un cuadro de hipertensión endocraneal. El cráneo infantil puede presentar cierto grado de distensión.

(1) **Método de Exton:** se utiliza un tubo de 25 ml en el que se ponen 2 ml de LCR, se completa hasta 20 ml con agua destilada y se añaden 5 ml de reactivo de Exton. Se mezcla y se lee a los cinco minutos, a 420 nm con un blanco con 2 ml de LCR diluido hasta 25 ml con agua destilada. Si el LCR es muy claro no es necesario el blanco, y se puede emplear como blanco o patrón el agua destilada.

**Etiología.** Existe una gran variedad de causas que pueden dar lugar a la aparición de este cuadro:

- Tumores cerebrales.
- Hemorragias intracraneales: pueden ser debidas a traumatismos craneoencefálicos, rotura de un aneurisma arterial (dilatación anómala de una arteria), etc. La sangre se puede acumular en cualquiera de los espacios virtuales o reales situados en el interior de la cavidad craneal:
  - Hematoma extradural: la sangre se acumula fuera de la duramadre (meninge más externa).
  - Hematoma subdural: el acúmulo de sangre se encuentra entre la duramadre y el aracnoides (meninge intermedia).
  - Hemorragia subaracnoidea: la sangre es vertida al espacio subaracnoideo situado entre la aracnoides y la piamadre (meninge más interna).
  - Hemorragia intracerebral.
- Edema cerebral, que produce un aumento del volumen del cerebro.
- Hidrocefalia: se produce un aumento de líquido cefalorraquídeo dentro de la cavidad craneal.
- Absceso cerebral.

**Fisiopatología.** En las situaciones en que se produce un aumento de volumen del contenido de la cavidad craneal se ponen en marcha unos mecanismos de compensación; por un lado se produce una disminución de la cantidad de líquido cefalorraquídeo, pues aumenta su absorción y además se desplaza hacia el espacio subaracnoideo perimedular y por otro lado como consecuencia del aumento de presión se comprimen las venas y, por tanto, disminuye su contenido en sangre.

Si la causa responsable de la situación (edema, tumor) sigue actuando, llega un momento en que la disminución de LCR y de sangre venosa no es capaz de compensar el cuadro y la presión intracraneal se eleva considerablemente actuando sobre las estructuras que se encuentran en el interior del cráneo, pudiendo llegar en situaciones extremas a producir la muerte.

**Clínica.** Los principales síntomas son:

- Cefaleas: son debidas a la compresión y distensión de las meninges y de las paredes de los vasos sanguíneos que son estructuras sensibles.
- Vómitos: son debidos a la estimulación directa del centro del vómito como consecuencia del aumento de presión. Se producen sin ir precedidos de náuseas y reciben el nombre de «vómitos en escopetazo» por la fuerza con que se expulsa el contenido gástrico.
- Papila de estasis: la papila óptica se halla situada en la parte posterior de la retina, tiene forma redondeada y está compuesta por las fibras

del nervio óptico. En las situaciones de hipertensión intracraneal, al examinar el fondo de ojo con un oftalmoscopio se observa una papila edematosa o tumefacta.

- En los niños se puede observar un aumento del tamaño del cráneo.
- Se pueden afectar las constantes vitales produciéndose alteraciones como bradicardia e hipertensión arterial.

## PATOLOGÍA VASCULAR CEREBRAL

El cerebro es un órgano muy irrigado, recibe un aporte sanguíneo de unos 800 ml/min., es decir, aproximadamente el 15-20 % del gasto cardiaco (volumen de sangre que expulsa el corazón en un minuto).

Dentro de la patología cerebral, las enfermedades que afectan a los vasos sanguíneos son las más frecuentes. El *accidente cerebrovascular o apoplejía* consiste en que a consecuencia de un proceso patológico en un vaso sanguíneo cerebral se lesiona un área del cerebro y esto ocasiona una serie de manifestaciones clínicas. Los mecanismos patogénicos que pueden dar lugar a la aparición de un accidente cerebrovascular son principalmente tres:

- *Trombosis de arterias cerebrales*: la formación de trombos es debida en la mayoría de los casos a arteriosclerosis, pues esta enfermedad produce estrechamiento de la luz vascular y esto favorece la formación de trombos sobre las placas de ateroma.
- *Embolia de arterias cerebrales*: la mayor parte de los émbolos que ocluyen estos vasos son trombos procedentes del corazón. Más raramente son fragmentos desprendidos de las placas de ateroma.
- *Hemorragia cerebral*: la rotura de un vaso sanguíneo cerebral con la consiguiente extravasación hemática puede ser debida a hipertensión (causa principal), traumatismos, rotura de un aneurisma arterial, etc. La arteriosclerosis si no está asociada a hipertensión no origina ruptura de un vaso.

Tanto la trombosis como la embolia cerebral provocan una interrupción del aporte de sangre a una zona del cerebro ocasionando isquemia. La evolución del proceso va a depender del desarrollo de una circulación colateral que pueda suplir el déficit de riego y del estado hemodinámico general, ya que si éste es defectuoso puede empeorar la situación. Si esta circulación colateral funciona adecuadamente y el estado hemodinámico general es bueno, se restablece la circulación sanguínea en esa zona y no se producirá lesión irreversible de los tejidos, pero si no ocurre así y la isquemia se mantiene se produce una necrosis del tejido nervioso que debía ser irrigado por la arteria ocluida y a esto se le denomina *infarto cerebral*.

Cuando se produce una hemorragia cerebral en el lugar del foco hemorrágico existe lesión del tejido nervioso. Estas hemorragias suelen ser extensas y la sangre puede penetrar en los ventrículos cerebrales e incluso llegar a invadir el espacio subaracnoideo.

**Clínica.** La sintomatología va a depender de la extensión de la lesión y de las estructuras que resulten dañadas. En la mayoría de los casos se presenta un cuadro denominado *ictus*. Éste se caracteriza por tener un comienzo brusco, generalmente hay pérdida de consciencia y el enfermo cae al suelo, suele presentar enrojecimiento de la cara, respiración ruidosa o estertorosa, pulso lleno y lento y parálisis hemilateral. La parálisis facial se manifiesta por el descenso de la comisura bucal del lado afecto y por la distensión o abombamiento que experimenta el carrillo paralizado al producirse la espiración. También se paralizan las extremidades superior e inferior de un mismo lado, lo que se denomina *hemiplegia*, los miembros afectados presentan disminución del tono muscular, están flácidos; suele aparecer el «signo de Babinski» que es un reflejo patológico que indica lesión neurológica, se pone de manifiesto al estimular la parte lateroexterna de la planta del pie, se considera positivo cuando con esta maniobra se provoca la dorsiflexión del dedo gordo del pie y la extensión en forma de abanico de los otros dedos del mismo pie. La duración de este cuadro es muy variable, desde horas a días. Si el paciente sobrevive, la evolución posterior de la enfermedad varía considerablemente de unos casos a otros, en unos pueden quedar secuelas de grado variable y en otros se puede llegar a la recuperación total. Como se ha comentado anteriormente, las manifestaciones clínicas van a depender de la zona lesionada, por ello la variedad de síntomas que pueden aparecer en estos enfermos es grande. A continuación se exponen algunos de los síntomas que también pueden aparecer como consecuencia de un accidente cerebrovascular:

- Disartria: dificultad para articular palabras
- Trastornos del lenguaje (afasias)
- Trastornos de la visión
- Alteraciones mentales como desorientación o memoria deficiente.
- Convulsiones.

**Datos de laboratorio.** Se debe examinar el líquido cefalorraquídeo que puede ser sanguinolento en las hemorragias subaracnoideas y en las cerebrales en que la sangre extravasada penetra en los ventrículos.

Otras pruebas diagnósticas que se deben llevar a cabo son: electroencefalograma y TAC (tomografía axial computarizada).

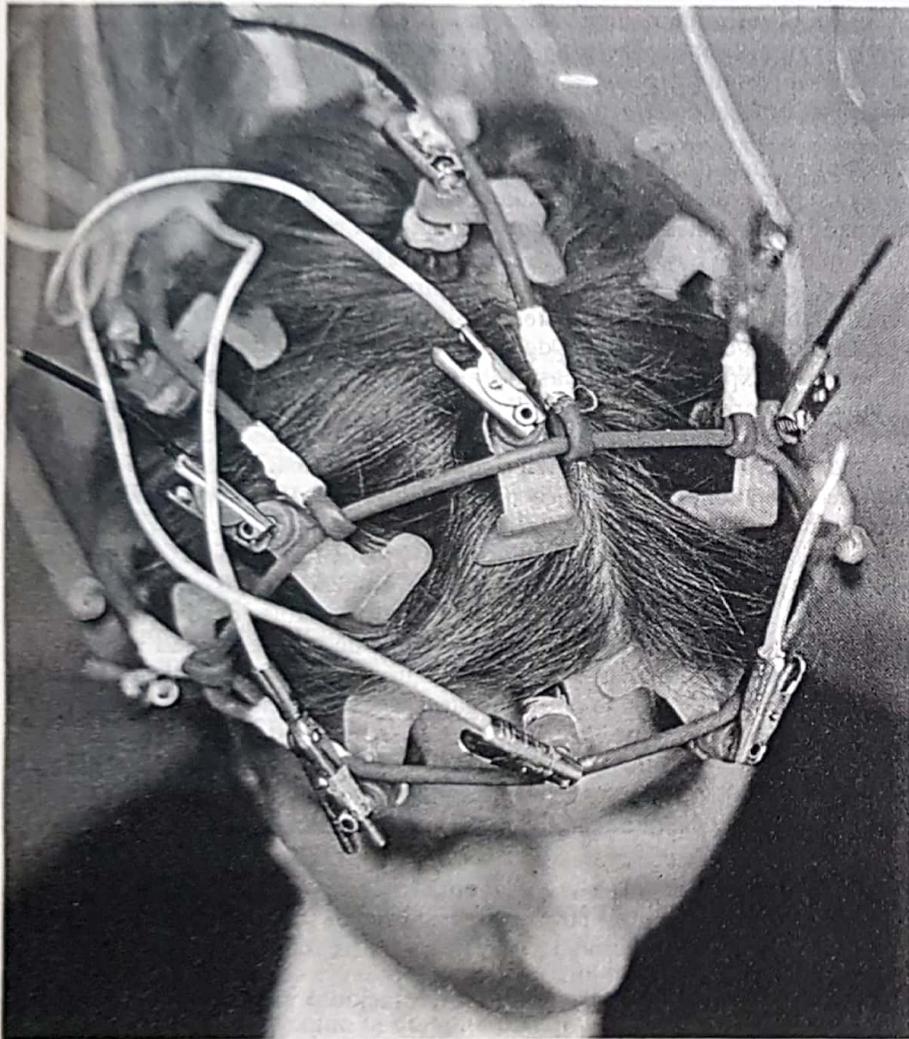


Fig. 12.1.—Aplicación de los electrodos para el registro de un electroencefalograma.

## MENINGITIS

Es la inflamación de las meninges.

### Etiología:

– Meningitis de origen infeccioso:

- Meningitis bacterianas: pueden ser debidas a:
  - \* Meningococos
  - \* Neumococos
  - \* Estreptococos
  - \* Estafilocócos
  - \* Bacilo de Koch
- Meningitis víricas: pueden ser causadas por:
  - \* Virus del herpes simple
  - \* Virus de la coriomeningitis linfocítica
  - \* Virus de la poliomielitis
- Meningitis causadas por hongos.
- Meningitis no infecciosas: pueden ser secundarias a:
  - Traumatismos
  - Hemorragias

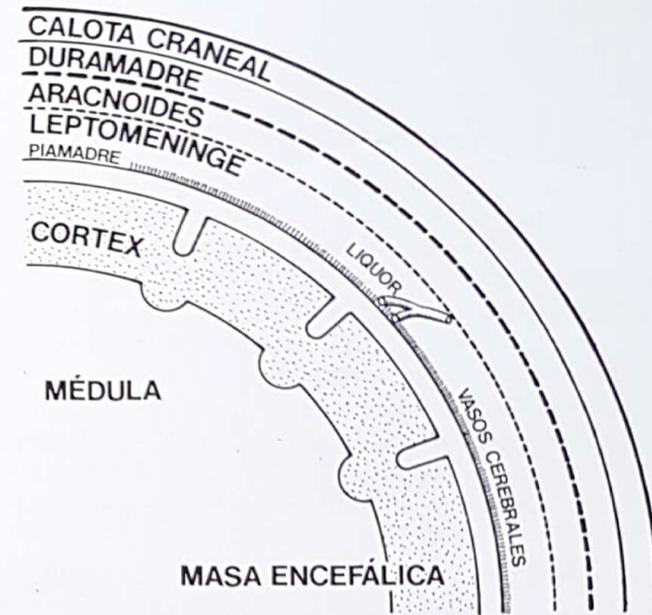


Fig. 12.2.—Esquema de las meninges.

**Clínica.** Dentro de las manifestaciones clínicas de las meningitis hay un conjunto de síntomas y signos que son comunes a la mayoría de ellas independientemente de su etiología; no obstante, como se trata de una enfermedad multicausal, dependiendo del agente etiológico aparecerán variaciones clínicas que diferenciarán unas meningitis de otras.

### Principales síntomas y signos de las meningitis:

- Fiebre.
- Dolor en la cabeza y columna vertebral que se suele irradiar a las extremidades. La cefalea suele ser intensa y se acentúa con los movimientos de cabeza y con la tos.
- Vómitos: pueden ir precedidos de náuseas, pero otras veces se presentan como «vómitos en escopetazo» o «a chorro».
- Hipersensibilidad sensitivo-sensorial; esto hace que el paciente tolere mal los estímulos acústicos y luminosos.
- Rigidez meníngea:
  - El paciente tiende a colocarse en la cama en decúbito lateral con el tronco y la cabeza extendidos y las extremidades flexionadas, es decir, adopta una posición en «4» o en «gatillo de fusil» que le resulta más cómoda, pues en esta actitud consigue que las meninges estén relajadas y además no las moviliza.
  - Rigidez de nuca: existe resistencia a la flexión pasiva de la cabeza; el enfermo no es capaz de tocar el tórax con el mentón.
  - Signo de Kernig: consiste en la resistencia que aparece al intentar extender pasivamente la rodilla, encontrándose la cadera flexionada. Otro aspecto de este signo se observa cuando el enfermo pasa de la posición de decúbito supino a sentado y consiste en que es incapaz de realizar esta maniobra sin flexionar las rodillas.

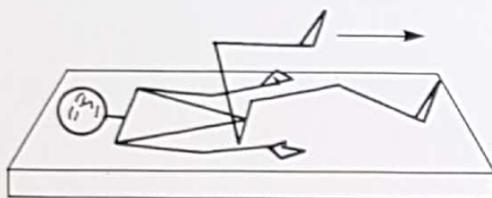


Fig. 12.3.—Signo de Kernig.

- Signo de Brudzinski: estando el enfermo en decúbito supino, si se intenta flexionar la nuca se produce una flexión involuntaria de las rodillas.

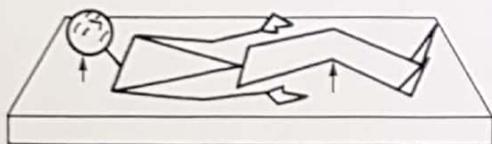


Fig. 12.4.—Signo de Brudzinski.

- Trastornos de la consciencia: estas alteraciones pueden ser de grado variable.
  - Desorientación
  - Delirios
  - Pérdidas breves de consciencia
  - Coma
- Convulsiones

**Evolución.** El curso de la enfermedad dependerá del agente causal de la meningitis, del estado del enfermo y del tratamiento, que deberá instaurarse lo más rápidamente posible. En algunos pacientes pueden quedar secuelas permanentes como alteraciones psíquicas, ceguera o sordera.

**Datos de laboratorio.** Se debe practicar un examen del líquido cefalorraquídeo que presentará las siguientes características:

- Presión: está elevada.
- Aspecto: el líquido es turbio o purulento en las meningitis bacterianas, excepto en la meningitis tuberculosa que al igual que en las víricas es claro y transparente.
- Número de células: existe pleocitosis; cuando la elevación del número de células se realiza a expensas de los leucocitos polinucleares se trata de una meningitis bacteriana y cuando dicha elevación es a expensas de los linfocitos, la meningitis es tuberculosa o vírica.
- Proteínas: están aumentadas en las meningitis bacterianas (incluida la meningitis tuberculosa); en las meningitis víricas pueden estar ligeramente elevadas o bien encontrarse dentro de límites normales.
- Glucosa: en las meningitis bacterianas está disminuida y en las víricas puede estar dentro de valores normales o presentar ligeras variaciones.
- Cloruros: su nivel en las meningitis víricas suele ser normal o ligeramente disminuido y en las meningitis bacterianas se encuentra ligeramente disminuido, a excepción de la meningitis tuberculosa en que la disminución es ostensible.
- Gérmenes: se debe realizar un estudio del sedimento del líquido cefalorraquídeo en busca del germen causal. También es interesante para la identificación del microorganismo realizar un cultivo de este líquido.

### ENCEFALITIS

Es un proceso patológico en el que existe inflamación del encéfalo.

**Etiología.** Las encefalitis pueden ser debidas a diferentes causas y atendiendo a esto se las puede clasificar de la siguiente forma:

- Encefalitis víricas: dentro de los virus capaces de ocasionar esta enfermedad se encuentran:

- Virus del herpes simple.
  - Virus de la rabia
- Encefalitis que pueden aparecer en el curso de ciertas enfermedades exantemáticas de la niñez como:
- Sarampión
  - Rubéola
  - Varicela
- Encefalitis postvacunales: éstas aparecen después de administrar una vacuna, como la vacuna contra la rabia.
- Encefalitis bacterianas.
- Encefalitis por micosis.
- Encefalitis causadas por protozoos (toxoplasmosis).
- Encefalitis tóxicas: pueden ser debidas a medicamentos y venenos.

**Clínica.** Los síntomas y signos que pueden aparecer en el curso de una encefalitis son:

- Malestar general
- Fiebre
- Vómitos
- Trastorno de la consciencia: estupor, coma y delirio
- Convulsiones.
- Signos de irritación meníngea: rigidez de nuca
- Parálisis de los nervios craneales o de las extremidades.

**Evolución.** El enfermo puede alcanzar la curación total, pero hay casos en que se originan secuelas como: epilepsia y parkinsonismo.

**Datos de laboratorio.** Como se ha visto anteriormente, las encefalitis obedecen a múltiples causas, como las más frecuentes son las producidas por virus, únicamente nos vamos a referir a éstas.

- Estudio del líquido cefalorraquídeo:
  - Presión: está elevada.
  - Aspecto: claro o transparente.
  - Número de células: pleocitosis a expensas de los linfocitos.
  - Proteínas: normales o ligeramente aumentadas.
  - Glucosa: suele ser normal.
  - Cloruros: normales.
  - Rara vez se demuestra el virus en el LCR.
- En el análisis de sangre suele haber leucocitosis.
- Estudio serológico: puede poner de manifiesto la presencia de anticuerpos contra el germen causal de la encefalitis.

Proceso	Presión	Aspecto	Células	Proteínas	Glucosa	Cloruros
Meningitis bacterianas	Aumentada	Turbio o purulento	Pleocitosis a expensas de leucocitos polinucleares	Aumentadas	Disminuida	Disminuidos
Meningitis tuberculosa	Aumentada	Claro o transparente	Pleocitosis a expensas de linfocitos	Aumentadas	Disminuida	Disminuidos
Meningitis víricas	Aumentada	Claro o transparente	Pleocitosis a expensas de linfocitos	Ligeramente aumentadas y a veces normales	Normal o ligeramente aumentada o disminuida	Normales o ligeramente disminuidos
Encefalitis	Aumentada	Claro o transparente	Pleocitosis a expensas de linfocitos	Normales o ligeramente aumentadas	Normal	Normales

## EPILEPSIA

Es un trastorno encefálico caracterizado porque un grupo de neuronas producen en forma paroxística descargas eléctricas excesivas que se pueden diseminar a otras zonas del encéfalo. Este grupo de neuronas constituye el llamado *foco epiléptico*. Esto trae como consecuencia una serie de manifestaciones clínicas que reciben el nombre de *crisis epilépticas* y que se caracterizan principalmente por pérdidas de consciencia y convulsiones.

**Etiología.** Atendiendo a su etiología podemos clasificar a las epilepsias en:

- *Epilepsias primarias*, idiopáticas o esenciales: se desconoce la causa que motiva la aparición de las crisis epilépticas. La herencia puede influir en la aparición de este tipo de epilepsia.
- *Epilepsias secundarias*: se conoce la causa que provoca la enfermedad, puede ser debida a:
  - Tumores cerebrales
  - Traumatismos
  - Accidentes cerebrovasculares
  - Infecciones intracraneanas

**Clínica.** Las manifestaciones clínicas de las crisis epilépticas son muy variadas, nos vamos a referir únicamente a la «epilepsia mayor» y a la «epilepsia menor».

## EPILEPSIA MAYOR O GRAN MAL

Antes de producirse el acceso epiléptico suele aparecer el llamado «aura», este fenómeno puede consistir en alucinaciones visuales, auditivas, olfativas o gustativas, es decir, pueden creer ver ciertos colores, oír sonidos o percibir determinados sabores u olores, otras veces el aura consiste en la contracción involuntaria de algún músculo, palidez o enrojecimiento facial repentino, angustia, cambios de humor, etc. Generalmente el enfermo epiléptico percibe siempre el mismo aura, por lo que puede reconocerlo y constituye un aviso de que se va desencadenar la crisis. Después del aura sobreviene el ataque epiléptico, el enfermo emite un grito y cae al suelo sin conocimiento; a continuación se produce una contracción de todos los músculos y la respiración se detiene durante unos segundos, por lo que la cara aparece cianótica. Después de esta fase de contractura generalizada que dura unos treinta segundos sobreviene una segunda fase en la que se producen sacudidas musculares violentas y rápidas por todo el cuerpo. El paciente puede morderse la lengua y a veces elimina espuma por la boca. Generalmente se produce micción involuntaria por relajación de esfínter vesical, rara vez se produce defecación por relajación del esfínter rectal. En los varones puede aparecer eyaculación. El ataque suele durar unos minutos tras los cuales el enfermo cae en un sueño patológico y profundo (coma) de duración variable. Cuando el paciente se despierta suele estar confuso y no recuerda nada referente al acceso epiléptico (amnesia). Generalmente se halla cansado y refiere dolores musculares.

La frecuencia de estos accesos es muy variable, pudiendo transcurrir días, meses o años hasta que se vuelva a repetir un nuevo ataque epiléptico.

## EPILEPSIA MENOR O PEQUEÑO MAL

Se presenta con mayor frecuencia en niños. Se caracteriza por la aparición de «ausencias» que son breves episodios de inconsciencia. Durante ellos el niño interrumpe su ocupación, deja de jugar o de hablar y parece como distraído, pero rápidamente recupera la consciencia y reanuda su actividad. La duración de estos episodios es tan corta que puede suceder que ni el paciente ni las personas que le rodean se percaten de ellos. Las ausencias se pueden repetir varias veces al día.

Para diagnosticar la epilepsia es muy importante la realización de un electroencefalograma.

## TUMORES INTRACRANEALES

Atendiendo a su origen se les puede dividir en dos grupos:

- *Tumores primarios*: aquéllos que se originan a partir de cualquier estructura contenida en el interior del cráneo. Según su localización pueden ser:
  - *Intracerebrales*: éstos nacen en el parénquima cerebral. Son los más frecuentes. Dentro de este grupo los más abundantes son los *gliomas* que proceden de células de la neuroglia. Estas células acompañan a las neuronas en el sistema nervioso central y su función es de protección, defensa, recubrimiento y nutrición de las neuronas.
  - *Extracerebrales*: nacen fuera del parénquima cerebral. A este grupo pertenecen los *meningiomas*, que se originan en las meninges.
- *Tumores secundarios o metastásicos*: éstos nacen en diferentes órganos de la economía y posteriormente invaden el sistema nervioso. Generalmente proceden del pulmón y de la glándula mamaria. Pueden ser intracerebrales, extracerebrales o mixtos.

**Clínica.** El tumor intracraneal va a presentar unos síntomas dependientes de su localización (síntomas focales o locales) y otros debidos al aumento de la presión intracraneal que origina con su crecimiento (síntomas generales):

- Síntomas focales o locales: éstos se producen como consecuencia de la destrucción, irritación o depresión que causa el tumor en el lugar donde se localiza o en sus cercanías. Pueden ser:
  - Crisis epilépticas
  - Trastornos mentales
  - Trastornos del lenguaje
  - Alteraciones visuales
  - Perturbaciones del equilibrio y de la coordinación motora
  - Trastornos de la consciencia, pudiendo entrar en coma
  - Parálisis
- Síntomas generales:
  - Cefaleas
  - Vómitos
  - Papila de estasis
  - Alteración de las constantes vitales

**Datos de laboratorio.** Al examinar el líquido cefalorraquídeo se puede descubrir hipertensión y la presencia de células neoplásicas.

Otras exploraciones complementarias que se deben llevar a cabo son: electroencefalograma, radiografía de cráneo y TAC.

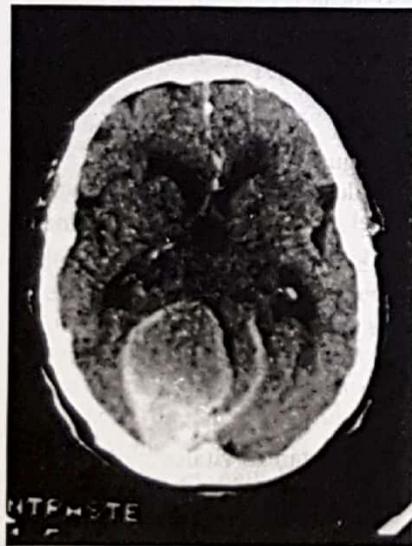
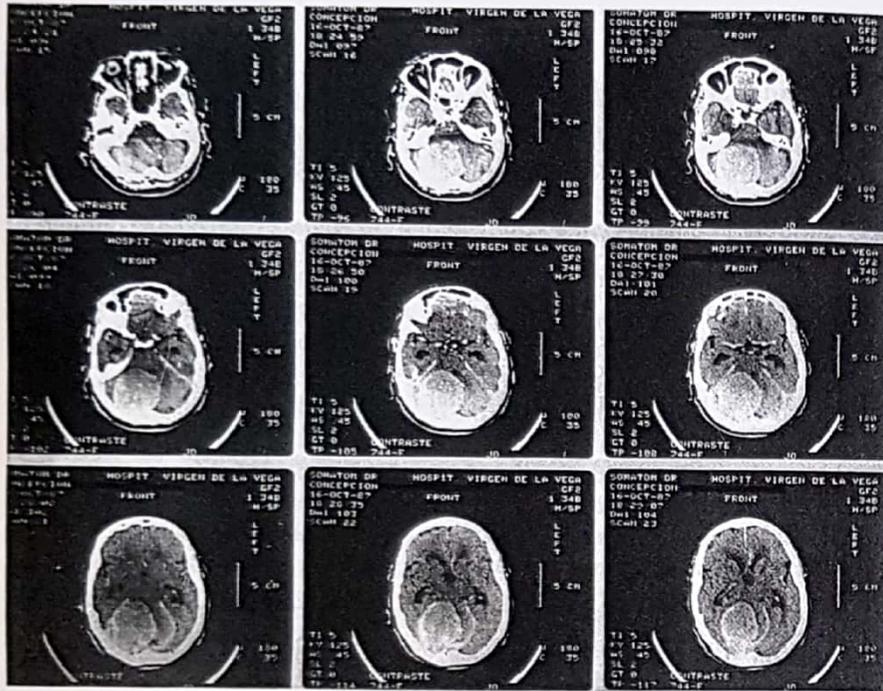


Fig. 12.5.—TAC (tomografía axial computerizada) de cráneo en la que se observa la presencia de un tumor cerebral. Debajo, una imagen ampliada.

## ENFERMEDADES DEL TEJIDO CONJUNTIVO. CONECTIVOPATÍAS.

Dentro de las conectivopatías se agrupa un conjunto de enfermedades, cuyos síntomas son debidos a una alteración del tejido conjuntivo, manifestándose en consecuencia en múltiples órganos. Esta alteración es originada por procesos autoinmunes, es decir, que en el organismo de estos enfermos se producen reacciones inmunitarias contra estructuras propias y esto se demuestra por la presencia de autoanticuerpos. Actualmente se desconoce la causa o el factor desencadenante de estas reacciones de autoinmunidad. Por tanto, las conectivopatías son un grupo de enfermedades de patología autoinmune con manifestación multisistémica.

En un principio se consideró que el colágeno (componente del tejido conjuntivo) era el blanco primario del ataque inmunológico y por ello a estas enfermedades se las llamó «colagenosis o enfermedades del colágeno», pero estudios más completos han demostrado que el colágeno no presenta alteración en estos trastornos, excepto quizá de forma secundaria, y por eso actualmente a las enfermedades de este grupo se las prefiere denominar «enfermedades del tejido conjuntivo».

Existen muchas enfermedades del tejido conjuntivo, pero únicamente nos vamos a referir a las siguientes:

- Lupus eritematoso sistémico
- Esclerodermia.
- Poliarteritis nodosa

La artritis reumatoide, expuesta dentro del tema correspondiente a la patología articular, también pertenece a este grupo.

### LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO (LES)

Es una enfermedad crónica, autoinmune, de causa desconocida. Evoluciona en forma de brotes alternándose las fases de remitencia con las de

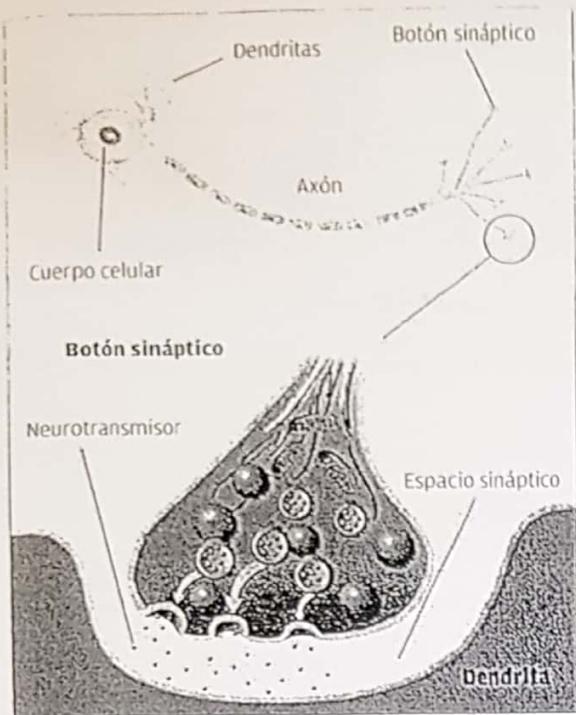


Fig. 7.3. Transmisión del impulso nervioso entre dos neuronas.

### 12.4. Fisiopatología neurológica

Las lesiones en el SNC pueden tener consecuencias muy graves o letales, ya que es el centro coordinador del organismo. Se pueden ver afectadas funciones motoras, cognitivas, vegetativas, de interpretación de estímulos sensitivos, etc. La médula espinal es otra estructura especialmente sensible, ya que si la transmisión nerviosa a través de ella se ve interrumpida, los nervios raquídeos distales a la lesión dejarán de recibir impulsos. En el caso de los nervios ocurre lo mismo, pero a una escala menor: si hay una interrupción las estructuras distales quedarán sin inervación.

#### Manifestaciones de lesiones neurológicas

Aunque las causas de las lesiones neurológicas pueden ser muchas, hay algunas manifestaciones que son características: las alteraciones de la consciencia y las alteraciones motoras.

#### Las alteraciones de la consciencia

Las alteraciones de la consciencia son aquellos trastornos del sistema nervioso que se manifiestan como ausencia de respuesta o en forma de respuestas inadecuadas a los estímulos externos.

Las alteraciones de la consciencia pueden tener distintos grados, entre los cuales el más grave es el de **coma**, en que la persona es incapaz de responder a ningún estímulo.

Las causas que pueden provocar alteraciones de consciencia son:

- 1. **Lesiones orgánicas del encéfalo.** Las lesiones en el SNC pueden causar trastornos de la consciencia. Estas lesiones se pueden producir por hemorragias, traumatismos, falta de riego sanguíneo a causa de una parada cardiorrespiratoria, infecciones, tumores, etc.
- 2. **Trastornos metabólicos.** En este caso no hay ninguna lesión orgánica en el encéfalo, pero una concentración inadecuada de alguna sustancia hace que su funcionamiento sea anómalo. Por ejemplo, la falta de oxígeno o el exceso de dióxido de carbono, glucosa o urea.
- 3. **Intoxicaciones.** Algunas sustancias externas pueden ocasionar situaciones de inconsciencia por el mismo mecanismo que los trastornos metabólicos. En este caso, las sustancias responsables no son endógenas sino externas: drogas, tóxicos, medicamentos, etc.

#### Las alteraciones motoras

Otras manifestaciones de lesiones neurológicas son las *convulsiones* y las *parálisis*.

- 1. Las **convulsiones.** Una convulsión es una contracción violenta e involuntaria de los músculos voluntarios. Esta manifestación clínica puede indicar la existencia de una lesión o de una patología neurológica, pero también se puede deber a otras causas, como algunos medicamentos, fiebre alta, hipoglucemia o ciertas enfermedades.

El cuadro clínico en el cual una persona presenta convulsiones –durante segundos, minutos o incluso periodos más largos– lo denominamos de forma genérica crisis comicial.

Una **crisis comicial** o **crisis epiléptica** es una manifestación clínica brusca e inesperada, secundaria a una disfunción cerebral, que produce una descarga simultánea y excesiva de neuronas.

Algunas personas, debido a alguna alteración del sistema nervioso central, muestran una predisposición a sufrir este tipo de crisis; en este caso decimos que tienen epilepsia.

## ¡Tengo en cuenta!

El hecho de que una persona sufra una crisis comicial no es suficiente para afirmar que tiene epilepsia. Para decir que una persona tiene epilepsia debe haber sufrido dos o más crisis comiciales.

**Las parálisis.** La parálisis es una pérdida o disminución de la motricidad o de la contractilidad de uno o varios músculos.

Las alteraciones en la movilidad se pueden deber a un mal funcionamiento en cualquiera de las estructuras o procesos necesarios para ejecutar los movimientos:

- En la producción de los mensajes por parte del cerebro.
- En la transmisión de los mensajes entre el cerebro y los músculos, es decir, a nivel de la médula espinal o de los nervios.
- En los músculos.

El mal funcionamiento de estas estructuras se puede deber a causas muy diversas, entre las que podemos destacar: enfermedades infecciosas, enfermedades degenerativas, enfermedades desmielinizantes, accidentes vasculares, presencia de tóxicos, traumatismos craneoencefálicos o tumores cerebrales.

## ¡Tengo en cuenta!

Según la zona afectada por la parálisis se utilizan distintas denominaciones:

- Una sola extremidad: **monoparesia** o **monoplejía**.
- Las extremidades superior e inferior de un mismo lado: **hemiparesia** o **hemiplejía**.
- Las dos extremidades inferiores: **paraparesia** o **paraplejía**.
- Las cuatro extremidades: **tetraparesia** o **tetraplejía**.

## Las cefaleas

El dolor de cabeza lo asociamos al cerebro, pero en realidad no procede de él –el cerebro no duele– sino de estructuras cercanas: estructuras vasculares, meníngeas, óseas, dentarias, etc. Cualquier inflamación, vasodilatación, compresión, tracción, etc. en dichas estructuras puede causar lo que identificamos como «dolor de cabeza».

La **cefalea** es un síntoma que incluye todo dolor localizado en el cráneo.

Es necesario tener presente que aunque la cefalea en la mayoría de los casos es una condición benigna, puede también ser la manifestación inicial de una patología que presenta riesgo vital (HSA, tumor cerebral, meningitis, alteración metabólica).

## Tipos de cefaleas

Podemos distinguir dos tipos según el origen del dolor:

- **Cefaleas primarias.** Suponen en torno al 80% de las cefaleas. Tienden a no ser graves pero sí muy molestas. Entre ellas, cabe destacar la cefalea tensional y las migrañas.
- **Cefaleas secundarias.** La cefalea es un síntoma secundario a alguna patología, como: traumatismos craneoencefálicos, alteraciones vasculares estructurales, ingesta de fármacos o drogas, infecciones o trastornos metabólicos (insuficiencia renal, hipoglucemia, cetoacidosis diabética, hipercolesterolemia, etc.).

## Enfermedades neurodegenerativas

Existen diversas enfermedades que provocan una degeneración progresiva e irreversible de estructuras nerviosas.

Algunas de las más frecuentes son:

- **Enfermedad de Alzheimer.** Se presenta generalmente en personas mayores de 65 años y se caracteriza por un deterioro progresivo de la cognición.
- **Enfermedad de Parkinson.** También es más frecuente en personas de edad avanzada y es un tipo de trastorno del movimiento por causas neurológicas. El tratamiento disponible se puede dividir en farmacológico (fármacos anticolinesterásicos), psicosocial (estimulación de las capacidades cognitivas) y cuidados.
- **Esclerosis lateral amiotrófica (ELA).** Se produce la muerte continuada de neuronas responsables del movimiento, por lo que va progresando una situación de parálisis.

**Demencia con cuerpos de Lewy.** Se acumulan unas estructuras anormales, que se denominan cuerpos de Lewy, en ciertas áreas del cerebro. Es una de las causas más comunes de demencia en ancianos.



Fig. 7.4. La prevalencia de la enfermedad de Alzheimer se sitúa alrededor del 6% en el grupo de mayores de 70 años y representa el 70% de las demencias seniles.

- **Atrofia muscular espinal (AME).** Es una enfermedad genética que ataca las neuronas motoras de la médula espinal.
- **Ataxia de Friedreich.** Es una enfermedad genética que afecta la médula espinal y los nervios que controlan los movimientos de los músculos de los brazos y las piernas, provocando dificultades de coordinación.
- **Enfermedad de Huntington.** Es una enfermedad genética que provoca el desgaste de algunas células nerviosas del cerebro.  
"COREA" ó COREOATETOSIS

#### Alteraciones de la transmisión nerviosa

Algunas patologías se caracterizan por lesiones o cambios que dificultan la transmisión del impulso nervioso. Dos ejemplos pueden ser:

- **Esclerosis múltiple (EM).** Es una enfermedad que afecta a la mielina del cerebro y de la médula espinal, provocando la aparición de placas escleróticas que impiden el funcionamiento normal de las fibras nerviosas.

El curso de la esclerosis múltiple no se puede pronosticar. Algunas personas se ven mínimamente afectadas por la enfermedad, y en otras avanza rápidamente hacia la incapacidad total; pero la mayoría de los afectados se sitúa entre los dos extremos.

No existe cura para la esclerosis múltiple. Sin embargo se han encontrado varios medicamentos que son eficaces en su tratamiento, frenando el desarrollo de la enfermedad y combatiendo los síntomas.

**Neuropatías periféricas.** Los trastornos de los nervios periféricos distorsionan o interrumpen los mensajes entre el cerebro y el resto del cuerpo. Existen más de 100 tipos de trastornos de los nervios periféricos, y pueden afectar a uno o a varios nervios. Las causas pueden ser diversas: como consecuencia de enfermedades (a menudo, de infecciones), por compresión de un nervio, etc. El tratamiento busca tratar cualquier problema subyacente, mitigar el dolor y controlar los síntomas.

#### Infecciones e inflamaciones

También en las estructuras nerviosas se pueden producir infecciones e inflamaciones. Dos de las más frecuentes son:

- **Encefalitis.** Es una inflamación del cerebro, normalmente causada por una sustancia extraña o por una infección viral. Los síntomas de esta enfermedad incluyen cefalea, dolor de cuello, somnolencia, náusea y fiebre. Si el agente causante es el virus del Nilo Occidental, puede ser letal para los humanos.

El tratamiento consistirá en hacer reposo y llevar una dieta abundante en líquidos para superar la infección y aliviar los síntomas. Los medicamentos que haya que tomar dependerán del origen (antivirales, antibióticos, anticonvulsivos, etc.).

- **Meningitis.** Existen varios tipos de meningitis dependiendo del agente que la produzca:

- **Bacteriana.** Las infecciones meningíticas bacterianas son extremadamente graves y pueden producir la muerte o daño cerebral incluso con tratamiento.

- **Vírica (o meningitis aséptica).** El virus se propaga normalmente por vía sanguínea aunque algunos pueden llegar a través de los nervios periféricos.

- **Hongos.** Hay distintas especies que pueden provocar meningitis, especialmente en pacientes inmunodeprimidos.

Los síntomas por lo general aparecen rápidamente. Hay tres manifestaciones que se consideran **signos meníngeos**, y que son:

**Rigidez de nuca:** resistencia a la flexión pasiva del cuello.

**Signo de Brudzki:** flexión involuntaria de las piernas ante la flexión del cuello.

**Signo de Kernig:** resistencia dolorosa a la extensión de la pierna con el muslo previamente flexionado.

La presencia de estos signos indica una irritación meníngea que se podrá deber a una meningitis pero también a otras patologías en las meninges como, por ejemplo, una hemorragia subaracnoidea.

Dependiendo del origen de la meningitis, el tratamiento será con antibióticos, antivirales, líquidos intravenosos y medicamentos para tratar síntomas como el edema cerebral, el *shock* y las crisis epilépticas.

### Patología tumoral

Los del sistema nervioso son tumores cuya frecuencia va aumentando con la edad. Tienen la particularidad de que su pronóstico no depende exclusivamente de la malignidad, anaplasia o grado invasivo, sino en gran parte de su localización. Esto se debe a que las consecuencias están condicionadas a las funciones que controla la zona afectada.

Los síntomas que producen los tumores del sistema nervioso central se suelen presentar a dos

niveles: local (*síntomas focales*) y sistémico (*síntomas generales*).

**Síntomas focales.** Dependen de la localización y están motivados por el grado de alteración del funcionamiento del SNC, dentro de estos síntomas incluimos: parálisis, alteraciones de la sensibilidad, alteraciones en los nervios craneales, dificultad en el reconocimiento de los objetos y alteraciones sensoriales (pérdida de visión audición, olfato, etc.).

**Síntomas generales.** Se atribuyen al aumento de la presión intracraneal y se traducen en una alteración general inespecífica del funcionamiento del SNC, que provoca una sintomatología sistémica. Son, por ejemplo, cefaleas, náuseas, vómitos, mareos, convulsiones generalizadas, edema de la papila ocular, incluso otros específicos como trastornos del comportamiento, irritabilidad, somnolencia, pérdida de la capacidad de concentración o agresividad.

#### ¡Tenlo en cuenta!

Las convulsiones pueden ser un síntoma general, pero también focal, cuando se manifiestan como contracciones aisladas de un músculo o un grupo de músculos.

Dependiendo de la localización identificamos distintos tipos de tumores, tal como podemos ver en la Tabla 7.2.

Tumor	Benigno / Maligno	Localización
Meningioma	Benigno, pero con variedades de comportamiento maligno. En general están encapsulados, bien delimitados y son de crecimiento lento.	Derivan de las células de la membrana aracnoideas.
Astrocitoma	Maligno, aunque en muchos casos presentan escasa agresividad debido a su lenta evolución.	En adultos: a nivel de los hemisferios cerebrales. En niños: en la línea media del cerebro, el tronco cerebral y el cerebelo.
Ependimoma	Es benigno, pero puede ser recidivante o metastatizar.	Son tumores epiteliales, surgen de células ependimarias (que recubren las cavidades del SNC) normalmente dentro de los ventrículos cerebrales.
Adenoma hipofisario	Es benigno.	En la adenohipófisis, que produce diversas hormonas. En función del tipo celular afectado, el tumor producirá uno u otro síndrome de hiperfunción hormonal.

Tabla 7.2. Tipos de tumores dependiendo de su localización.