

que se presenten complicaciones neurológicas. Existe una polineuropatía sensitivomotora progresiva. La causa es la unión de la inmunoglobulina monoclonal M (IgM) con los nervios periféricos o que resulta de una infiltración linfocitaria en ellos. Otras complicaciones neurológicas se deben a la hiperviscosidad o a la tendencia a la hemorragia resultante de anomalías plaquetarias. Su presentación consiste en una encefalopatía difusa o déficits neurológicos focales. Entre las manifestaciones habituales se encuentra fatiga, lasitud, letargia, confusión, trastornos de la consciencia y crisis epilépticas. También se observan trastornos visuales, auditivos y vestibulares.

La exploración neurológica presenta anomalías piramidales, cerebelosas o del tronco encefálico, y el examen del fondo de ojo puede revelar inflamación de papilas, ingurgitación venosa, hemorragias y exudados. La plasmaféresis alivia los síntomas causados por la hiperviscosidad y, en algunos casos, también alivia los de la neuropatía periférica.

Gammapatía monoclonal de significado incierto

Muchos pacientes con gammopatías monoclonales no presentan indicios de ninguna patología subyacente grave, aunque algunos acaban por desarrollar una displasia maligna de células plasmáticas. La polirradiculoneuropatía crónica inflamatoria desmielinizante es la polineuropatía característica asociada con la gammapatía monoclonal de significado incierto. En la sangre puede haber autoanticuerpos IgM que reaccionan con glucoproteínas asociadas con la mielina o con otros antígenos diana. El tratamiento con ciclofosfamida y prednisona intermitente o con dosis altas de inmunoglobulinas intravenosas puede ser beneficioso.

Antiloidosis

La amiloidosis puede ser una enfermedad familiar de herencia dominante. Se han descrito las variantes portuguesa, japonesa y sueca, entre otras. La principal complicación neurológica es una neuropatía sensitiva de fibra pequeña, con una alteración importante de la percepción del dolor y la temperatura, y menor afectación de otras percepciones sensoriales (v. Capítulo 80). Se aprecia claramente una disautonomía acompañante. La debilidad aparece más tarde.

La amiloidosis no familiar se clasifica en las variantes primaria y secundaria. La amiloidosis primaria se produce en ausencia de otros trastornos (excepto mieloma múltiple), mientras que la amiloidosis secundaria aparece acompañada de trastornos como una infección crónica. Una característica habitual en la amiloidosis primaria es la neuropatía periférica, pero no lo es en la secundaria. Se caracteriza por una neuropatía sensitiva o sensitivomotora progresiva, con afectación del sistema autónomo, o por un síndrome del túnel carpiano. No es frecuente que haya una neuropatía craneal; los más afectados son los pares craneales III, V y VII. Suele haber disfunción cardiovascular y renal, y también pueden estar afectados otros sistemas orgánicos. El diagnóstico lo sugiere la sintomatología clínica y la presencia, en la mayoría de los casos, de una proteína monoclonal en el suero. No existe ningún tratamiento eficaz. Suele ser mortal debido a complicaciones sistémicas.

La acumulación de amiloide asociado a la β_2 -microglobulina en los pacientes tratados con hemodiálisis durante largo tiempo puede causar un síndrome del túnel carpiano, una mielopatía cervical o un síndrome de cauda equina. En estas circunstancias, la descompresión quirúrgica suele aliviar el cuadro.

Crioglobulinemia

Las crioglobulinas son proteínas que precipitan en frío y se disuelven al calentarse. Se clasifican en IgM, IgG e IgA monoclonales o cadenas ligeras (tipo 1), proteínas mixtas aunque con una inmunoglobulina monoclonal (tipo 2), y policlonales sin proteína monoclonal (tipo 3).

La crioglobulinemia primaria aparece en ausencia de otras enfermedades. La crioglobulinemia secundaria aparece acompañada de otros trastornos, como la mielomatosis o la macroglobulinemia, con producción de proteína monoclonal o trastornos de la producción de las proteínas policlonales, como una vasculitis o una inflamación crónica. La crioglobulinemia se asocia con ataques isquémicos cerebrales transitorios, ictus y neuropatías periféricas que, probablemente, tienen un origen isquémico. La magnitud de las complicaciones neurológicas causadas por la crioglobulinemia, al contrario de la vasculitis acompañante, no está clara. Puede ser útil un tratamiento con corticoides o plasmaféresis.

Linfoma

Las complicaciones neurológicas del linfoma pueden estar causadas por la diseminación directa del tumor, compresión del sistema nervioso por un tumor extrínseco o por síndromes paraneoplásicos (v. Capítulo 56G). También pueden ser el resultado de la radioterapia o la quimioterapia, hemorragia trombocítica o infecciones oportunistas. El linfoma primario de SNC es una complicación conocida de la inmunodepresión, y aparece sobre todo en pacientes con síndrome de inmunodeficiencia adquirida (v. Capítulo 57E), y con menor frecuencia en los receptores de trasplantes.

Policitemia

Las complicaciones trombóticas y hemorrágicas de la policitemia afectan con frecuencia al sistema nervioso. La oclusión de grandes o pequeñas arterias, o de canales venosos, puede producir infartos cerebrales que, a veces, son recurrentes y resultan mortales. Esta tendencia trombótica se ha atribuido a un incremento de la viscosidad de la sangre, trombocitosis y, posiblemente, coagulación intravascular diseminada crónica. La hemorragia intracraneal está causada por trastornos de la retracción del coágulo, de la generación de tromboplastina y de la función plaquetaria. Es infrecuente que haya un infarto de la médula espinal. Los pacientes con policitemia con frecuencia se quejan de cefalea, escasa capacidad de concentración, mareos, tinnitus, visión borrosa, disestesias y otros síntomas inespecíficos. El fundamento de estos síntomas no está claro, pero los trastornos de la circulación sanguínea de la retina pueden justificar los problemas visuales. La policitemia puede originar un pseudotumor cerebral y corea, que revierten cuando se trata el trastorno hematológico subyacente.

ENFERMEDADES HEMORRÁGICAS

Hemofilia

La hemorragia intracraneal es una causa importante de fallecimiento en los pacientes hemofílicos. Las hemorragias pueden ser epidurales, subdurales, subaracnoideas o intracerebrales, y pueden aparecer al sufrir una leve lesión en la cabeza, o poco después. También puede ocurrir que los síntomas neurológicos no aparezcan hasta varios días después de la lesión. La gravedad de la hemorragia generalmente

guarda relación con la gravedad de la coagulopatía. Puede aparecer una hemorragia espinal subdural o epidural, pero no es frecuente; las características clínicas son dolor de espalda o de cuello y una paraparesia o tetraparesia dolorosa progresiva. Es necesario realizar una descompresión quirúrgica para conservar la función neurológica y, además, se debe administrar factor VIII.

Existen neuropatías periféricas secundarias a la compresión de algunos nervios concretos a causa de hematomas intramusculares o retroperitoneales. A veces, se necesita una descompresión quirúrgica urgente para conservar su función.

La lesión cerebral causada por una hemorragia intracraneal previa puede originar crisis epilépticas. Su control con antiepilépticos ayuda a evitar nuevas hemorragias.

Otras enfermedades hemorrágicas

Otras coagulopatías tienen una frecuencia de complicaciones neurológicas menor que la hemofilia, pero son parecidas a las ya descritas.

Coagulación intravascular diseminada

La coagulación intravascular diseminada (CID) se caracteriza por la oclusión trombótica de los pequeños vasos y las complicaciones hemorrágicas concomitantes, porque en el proceso de trombosis se consumen los factores de coagulación (incluidos el fibrinógeno y los factores V y VIII) y las plaquetas. La CID aparece junto con encefalitis primaria, afectaciones de otros órganos, septicemia, trastornos inmunomediados, cetoacidosis diabética, neoplasias y complicaciones obstétricas. Pueden estar afectados diversos órganos, especialmente el cerebro. La causa subyacente, la velocidad de aparición y la gravedad de la CID influyen sobre sus características clínicas, igual que lo hacen los órganos afectados y la predominancia de la trombosis o la hemorragia.

La gravedad de las características neurológicas es fluctuante. Es frecuente que se observe una encefalopatía cuya gravedad varía desde un estado confusional moderado hasta el coma. Los pacientes comatosos pueden recuperarse completamente, por lo que está indicado un tratamiento de apoyo continuado. Habitualmente, el tiempo de protrombina está prolongado, la concentración en suero de los productos de degradación de la fibrina se eleva, y puede haber trombocitopenia. A veces, la concentración de fibrinógeno en suero es normal. Las pruebas de diagnóstico neurológico por la imagen muestran hematomas cerebrales multifocales e infartos. El tratamiento se dirige a la causa subyacente de la CID. La heparina puede limitar las complicaciones de la trombosis, pero puede empeorar las complicaciones hemorrágicas; su utilidad es incierta. Lo mismo puede decirse de los antiplaquetarios y los concentrados de antitrombina.

Trombocitopenia

La trombocitopenia, que está causada por una producción reducida de plaquetas o por su mayor destrucción, puede producir hemorragia. La hemorragia intracerebral suele proceder de los capilares, y se caracteriza, en primer lugar, por hemorragias petequiales clínicamente silenciosas, y después por hematomas sintomáticos. Es infrecuente que la hemorragia afecte a los nervios espinales o periféricos. Las transfusiones de plaquetas evitan nuevas hemorragias. Los corticoides pueden ser útiles cuando la función plaquetaria es anormal; a veces está indicada una esplenectomía.

Púrpura trombocitopénica trombótica

La púrpura trombocitopénica trombótica es un trastorno de causa incierta, posiblemente inmunomediado, que con frecuencia tiene un resultado mortal. A veces se asocia con el consumo de determinados fármacos, sobre todo quinina (Kojouri et al, 2001). Sus características clínicas son púrpura trombocitopénica, anemia hemolítica, fiebre, trastornos neurológicos y nefropatía. Las características neurológicas pueden ser cefalea, trastornos mentales, estado de consciencia alterado, crisis epilépticas y déficits focales. Las opciones de tratamiento son la plasmáferesis y las infusiones de dosis altas de gammaglobulinas por vía intravenosa, esplenectomía y administración de corticoides y productos antiplaquetarios. La administración rápida de plaquetas puede ser mortal.

Enfermedades hemorrágicas iatrógenas

Los pacientes tratados con heparina o warfarina pueden padecer una hemorragia intracraneal o espinal. La hemorragia puede ser parenquimatosa, subaracnoidea, subdural o extradural. Puede aparecer espontáneamente o tras una lesión, y causar la aparición aguda o subaguda de un déficit neurológico. El tratamiento incluye la reversión de la coagulopatía, la definición de la patología mediante pruebas de diagnóstico neurológico por la imagen y cirugía urgente de descompresión, si es necesario. Una hemorragia intramuscular puede producir una plexopatía o una neuropatía periférica que requiera una descompresión urgente.

SÍNDROMES DE ANTICUERPOS ANTIFOSFOLÍPIDO

Los anticuerpos antifosfolípido (anticoagulantes del lupus y anticardiolipina) se detectan en diversos trastornos, sobre todo en el LES, síndrome de Sneddon (Fig. 53A.6) y otros trastornos del tejido conjuntivo (Cervera et al, 2002). Estos anticuerpos se producen en pacientes que toman ciertos fármacos (p. ej., fenotiazinas, fenitoína, propranolol, amoxicilina) o en algunas infecciones o complicaciones obstétricas, y como hallazgo casual en personas sanas. La presencia de anticuerpos antifosfolípido aumenta el riesgo de trombosis. La isquemia cerebral está causada por una oclusión, ya sea arterial o venosa. Entre las afectaciones visuales se incluyen la amaurosis fugaz, la neuropatía isquémica del nervio óptico y la retinopatía. La aparición de migraña puede ser fortuita. Puede aparecer una encefalopatía isquémica aguda, caracterizada por confusión, embotamiento, tetraparesia y síntomas piramidales bilaterales. Se han descrito demencia, corea, amnesia global transitoria, mielopatía transversal, síndrome de Guillain-Barré y crisis epilépticas. Tanto el cuadro clínico como la RM pueden parecerse a una esclerosis múltiple (Cuadrado et al, 2000).

La patogénesis de la tendencia trombótica no está establecida. La presencia de anticuerpos antifosfolípido no implica inmunodepresión. La trombosis cerebral se trata igual que la producida por otras causas.

HEPATOPATÍAS

Es frecuente que los pacientes con insuficiencia hepática aguda desarrollen un edema cerebral grave (Fig. 53A.7). En las hepatopatías crónicas aparecen otras manifestaciones neurológicas.

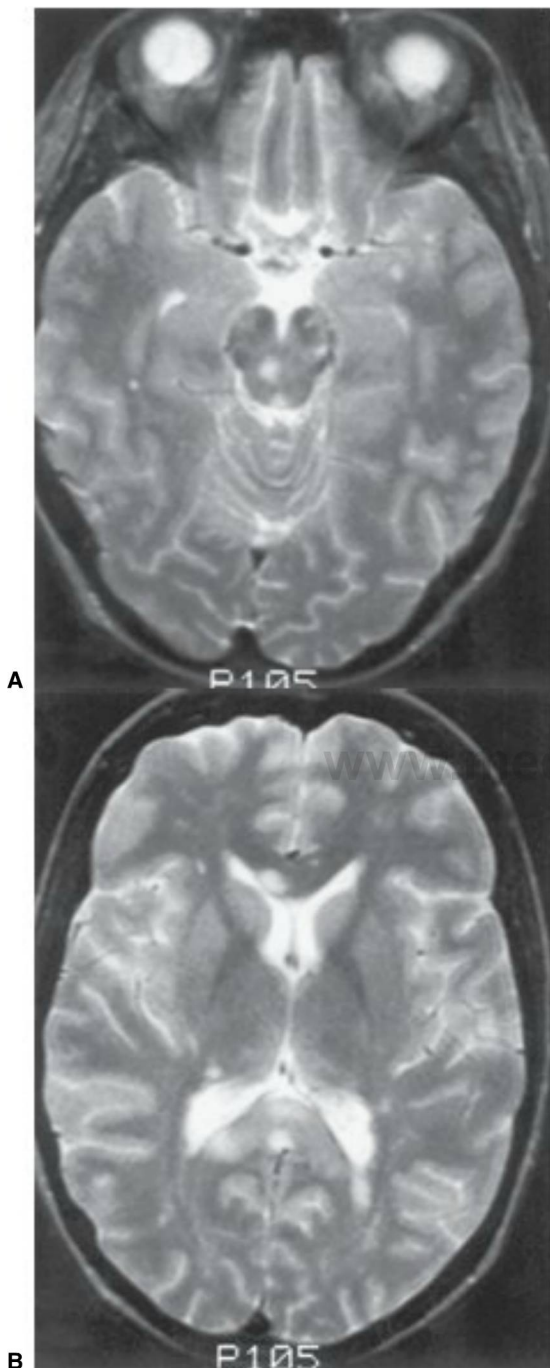


FIGURA 53A.6 Mujer de 27 años de edad con síndrome de Sneddon (livedo reticularis y afectación cerebrovascular). La imagen de resonancia magnética potenciada en T2 muestra múltiples focos de intensidad de señal en el mesencéfalo (**A**), en el cuerpo calloso y en la sustancia blanca periventricular (**B**).

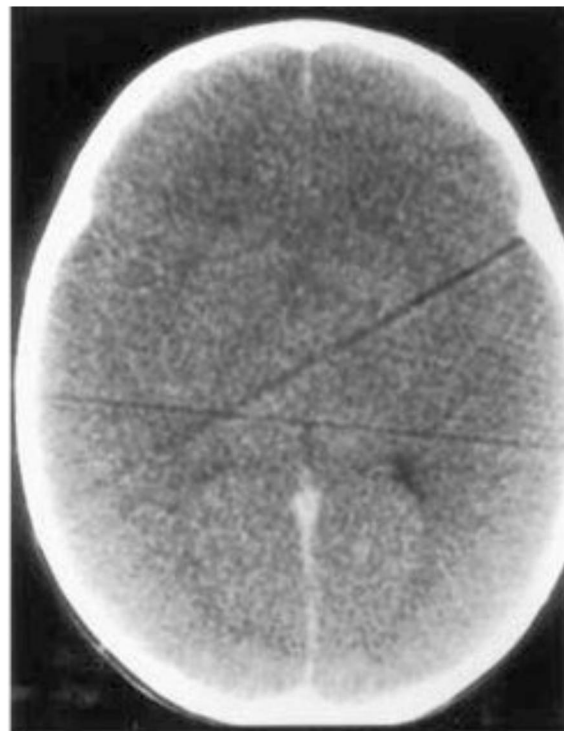


FIGURA 53A.7 Muchacha de 15 años de edad con hepatitis vírica fulminante. Tomografía computarizada sin contraste que muestra edema cerebral difuso grave. (Las dos *líneas diagonales oscuras* son un artefacto provocado por el monitor de presión intracraneal.)

Encefalopatía portal sistémica

La hepatitis crónica produce una encefalopatía portal sistémica caracterizada por un estado mental anormal. Es importante destacar que la encefalopatía puede tener un inicio insidioso, lo que retrasa su identificación clínica y su tratamiento. A veces, el único signo neurológico puede ser un temblor de aleteo (asterixis); y los resultados de las pruebas de funcionalidad hepática, aparte de la concentración de amonio arterial en ayunas, no siempre guardan relación con la gravedad de la afectación clínica. Puede haber síntomas neurológicos focales, pero no son significativos para el pronóstico (Cadranel et al, 2001). Las anomalías del EEG también se corresponden con la gravedad de la encefalopatía. La resonancia magnética (RM) puede mostrar señales de intensidad anormal en los ganglios basales, en las imágenes potenciadas en T1 (Fig. 53A.8). El mecanismo de la encefalopatía es desconocido. El tratamiento se expone en el Capítulo 60.

Degeneración hepatocerebral crónica no Wilson

Algunos pacientes con hepatitis crónica desarrollan un déficit neurológico permanente, incluso en ausencia de una encefalopatía sistémica portal previa. Las características neurológicas son similares a las del síndrome de Wilson (v. Capítulo 66): temblor intencional, ataxia, disartria y coreoatetosis. Igual que en la encefalopatía portal sistémica

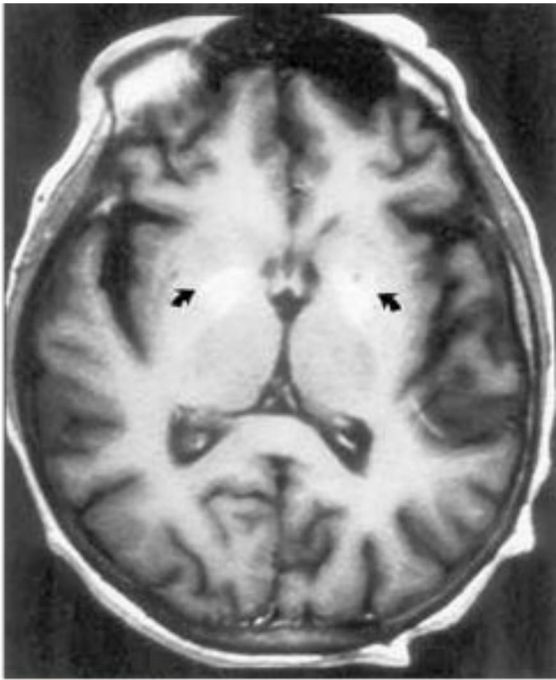


FIGURA 53A.8 Paciente con hepatitis crónica causada por alcoholismo. Imagen de resonancia magnética potenciada en T1 sin contraste, que muestra una señal brillante bilateral en ambas regiones del globo pálido (flechas). Las imágenes potenciadas en T2 (que no se muestran) son normales.

ca, la gravedad del trastorno neurológico depende del nivel de amonio arterial en ayunas. El diagnóstico neurológico por la imagen puede ser anormal. No existe ningún tratamiento específico.

Trasplante de hígado

Las consecuencias neurológicas del trasplante de hígado son similares a las de otros trasplantes. Los primeros trastornos postoperatorios están causados por el rechazo del órgano (con empeoramiento de la encefalopatía hepática), anoxia cerebral, afectación cerebrovascular, o los efectos adversos de los fármacos inmunodepresores, en especial la ciclosporina y tacrolimus. Es frecuente que se produzcan crisis epilépticas, y pueden ser el resultado de trastornos metabólicos, enfermedades cerebrovasculares, infecciones del SNC o efectos secundarios del tratamiento. Las coagulopatías también son una complicación, y pueden originar una hemorragia cerebral mortal. Las complicaciones tardías acostumbra a estar causadas por infecciones o cuadros malignos del sistema nervioso.

ENCEFALOPATÍA PANCREÁTICA

No está demostrado que la pancreatitis aguda vaya acompañada de una encefalopatía transitoria. Los signos y síntomas son inespecíficos y similares a los de otras encefalopatías metabólicas.

ENFERMEDADES GASTROINTESTINALES

Las deficiencias nutricionales son una causa habitual de complicaciones neurológicas de los trastornos gastrointestinales (v. Capítulo 61). Existe una deficiencia simultánea de diversos componentes de la dieta, y es infrecuente que se pueda identificar un único nutriente responsable.

Cirugía gástrica

Aparecen complicaciones neurológicas en el 10-15% de los pacientes tras una resección gástrica. Debido a la pérdida de factor gástrico intrínseco, la alteración de la absorción de la vitamina B_{12} puede ser parcialmente responsable de una neuropatía o mielopatía (Chaudhry et al, 2002). Sin embargo, la neuropatía posgastrectomía no suele responder a un tratamiento exclusivamente con vitamina B_{12} . Probablemente, la miopatía que a veces se produce esté causada por una deficiencia de vitamina D.

Se ha relacionado la plicatura gástrica con encefalopatía, mielopatía, polineuropatía, síndrome de Wernicke y ambliopía nutricional, pero todavía están por definir cuáles son las deficiencias nutricionales concretas responsables de estos casos. Las complicaciones son especialmente probables en caso de vómitos recurrentes.

Afectaciones del intestino delgado

La neuropatía y la mielopatía se relacionan con los síndromes de mala absorción causados por afectaciones del intestino delgado, atresia biliar o síndrome del asa ciega, o por una previa resección gastrointestinal extensa. Los síntomas pueden consistir en una degeneración pigmentaria de la retina, oftalmoplejía externa, disartria, neuropatía periférica y síntomas piramidales y cerebrales de las extremidades. La ataxia puede ser una característica muy visible, por lo que el trastorno neurológico se parece a una degeneración espinocerebelosa con una polineuropatía asociada. El trastorno está originado por una deficiencia de vitamina E, y responde bien a su aporte.

La enfermedad iliaca crónica puede causar un trastorno progresivo del SNC, a veces mortal, en el que hay cierta combinación de encefalopatía, mielopatía y afectación cerebelosa, y a veces neuropatía periférica. También aparece una neuropatía axonal aislada sin una deficiencia vitamínica cuantificable; la restricción de gluten en la dieta conduce a una resolución gradual de los síntomas neuropáticos.

Enfermedad de Whipple

La enfermedad de Whipple es un trastorno multisistémico causado por una infección por el bacilo *Tropheryma whippelii*. Se caracteriza clínicamente por esteatorrea, dolor abdominal, pérdida de peso, artritis, linfadenopatía y diversos trastornos sistémicos. Es infrecuente que haya afectación neurológica, pero puede aparecer en ausencia de síntomas gastrointestinales. La característica neurológica más habitual es la demencia (Manzel et al, 2000). Son menos frecuentes los espasmos, mioclonos, ataxia cerebelosa, obnubilación mental, trastornos de la visión, edema papilar, oftalmoplejía supranuclear, mielopatía y disfunción hipotalámica. Un trastorno característico del movimiento, la *miorritmia oculomasticatoria*, es característico de la enfermedad de Whipple: consiste en la oscilación pendular convergente de los ojos que se produce simultáneamente con las contracciones de los músculos masticatorios, y que persiste durante el sueño. También es patognomónica la miorritmia oculo facial, cuando apare-

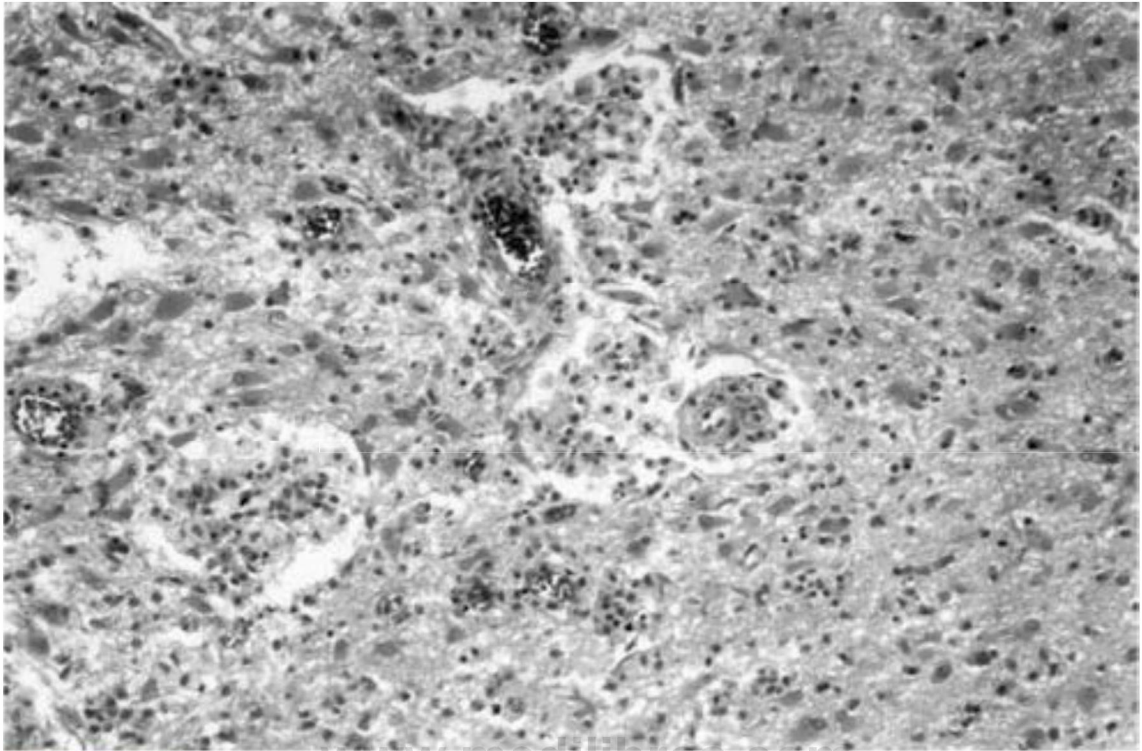


FIGURA 53A.9 Microfotografía que muestra macrófagos en el tejido cerebral y alrededor de los vasos sanguíneos, con astrogliosis prominente en el cerebro afectado de un paciente con enfermedad de Whipple (tinción con hematoxilina y eosina, x40).

ce: se parece a la miorrítmia oculomasticatoria, salvo que también afecta a músculos no faciales. Se observan alteraciones de la sustancia gris del hipotálamo, la circunvolución cingular, los ganglios basales, la corteza insular y el cerebelo.

Habitualmente, el diagnóstico se basa en una biopsia de yeyuno. Los pacientes con afectación neurológica también presentan células que se tiñen positivamente con la tinción de ácido peryódico de Schiff, en el LCR y el parénquima cerebral (Fig. 53A.9). A veces, ayuda un análisis mediante reacción en cadena de la polimerasa del tejido intestinal. El tratamiento se basa en antibióticos, como trimetoprima y sulfametoxazol, penicilina, tetraciclina o eritromicina. Los pacientes con un síndrome clínico compatible deben recibir tratamiento aunque la biopsia sea negativa.

INSUFICIENCIA RENAL

Visión general de las complicaciones neurológicas relacionadas

La insuficiencia renal va acompañada de diversas manifestaciones neurológicas. La encefalopatía urémica se expone en el Capítulo 60. Sus características clínicas se parecen a otras encefalopatías metabólicas, aunque su gravedad no ofrece una buena correlación con ninguna alte-

ración analítica concreta. El mecanismo de la encefalopatía no está establecido, pero se ha atribuido al acúmulo de ácidos orgánicos tóxicos en el SNC, o a efectos tóxicos directos de la hormona paratiroidea sobre el SNC. Puede asociarse con asterixis y mioclonías. Las características del llamado síndrome de convulsiones-fasciculaciones son asterixis y sacudidas mioclónicas, acompañadas de fasciculaciones, torsiones musculares y crisis epilépticas (Brouns y De Deyn, 2004). La corea puede deberse a una disfunción de los ganglios basales. La incidencia de accidente vascular cerebral aumenta en la insuficiencia renal crónica. El accidente vascular cerebral isquémico puede relacionarse con aterosclerosis, enfermedad tromboembólica o hipotensión durante la diálisis. La aterosclerosis generalmente es más difusa que en la población general de edad equiparable, probablemente por una combinación de factores de riesgo tradicionales y factores relacionados con la insuficiencia renal, como la acumulación de compuestos de guanidina endógenos. La hiperhomocisteinemia también es frecuente; esta patología, de etiología indeterminada, puede predisponer a las personas afectadas a sufrir un accidente vascular cerebral isquémico, y responde a la diálisis mejorada con membranas de superflujo (Brouns y De Deyn, 2004). La incidencia de hemorragia intracraneal está aumentada; entre los probables factores de riesgo se incluyen hipertensión, poliquistosis renal y el uso de anticoagulantes o antiplaquetarios.

Una complicación habitual de la uremia es la aparición de polineuropatía sensitivomotora simétrica dependiente de la duración de

la enfermedad. Suele empeorar durante varios meses, aunque a veces progresa con mayor rapidez hasta que el paciente acaba intensamente limitado. Otras características iniciales habituales son disestesias, espasmos musculares y piernas inquietas. La neuropatía puede estabilizarse o mejorar con una diálisis prolongada. El trasplante renal proporciona una mejoría progresiva durante el año siguiente o más, y a veces es posible una recuperación completa. La neuropatía se ha atribuido al acumulo de metabolitos con un peso molecular de 500 a 2.000 Da, aunque no se ha podido establecer su patogénesis exacta.

La disfunción autónoma produce hipotensión arterial, alteraciones sudomotoras, impotencia y trastornos gastrointestinales. La disautonomía puede ser lo suficientemente importante para que aparezca hipotensión durante la hemodiálisis, aunque sin duda también participan otros factores, como la depleción volumétrica.

La neuropatía urémica del óptico origina una rápida pérdida de la visión que responde a la hemodiálisis y al tratamiento con corticoides. En los pacientes urémicos aparecen neuropatías periféricas aisladas debidas a una compresión o bloqueo, o a una hemorragia intramuscular. A veces, la hiperpotasemia es la responsable de una tetraparesia flácida que responde a la corrección de electrolitos. El tratamiento de los pacientes urémicos con antibióticos aminoglucósidos puede causar trastornos cocleares, vestibulares o de la sinapsis neuromuscular, y a veces los trastornos electrolíticos, el tratamiento con corticoides o la propia nefropatía terminal (Campistol, 2002) producen una miopatía.

Complicaciones neurológicas de la diálisis

La hemodiálisis produce un *shunt* arteriovenoso en el antebrazo que, a veces, da lugar a un síndrome del túnel carpiano atribuido a la isquemia y a la congestión venosa, o a una amiloidosis con β_2 -microglobulinas.

El *síndrome de desequilibrio de la diálisis* probablemente está causado por un desequilibrio hídrico en el cerebro. Se caracteriza por cefalea, irritabilidad, agitación, somnolencia, crisis epilépticas, espasmos musculares y náuseas durante o después de la hemodiálisis o diálisis peritoneal. Otras características menos frecuentes son exoftalmia, incremento de la presión intraocular, incremento de la presión intracraneal y edema papilar.

Los pacientes sometidos a diálisis durante más de un año pueden desarrollar una encefalopatía mortal denominada *demenia por diálisis*. La primera manifestación consiste en un habla dubitativa que acaba originando mutismo. La capacidad intelectual se va perdiendo con el tiempo y, al final, aparecen delirios, alucinaciones, crisis epilépticas, contracciones mioclónicas, asterixis, trastornos de la marcha y otras alteraciones neurológicas. Suele ser mortal al cabo de 6-12 meses del inicio de los signos y síntomas. La causa de la demencia de la diálisis no está clara, aunque se ha sugerido una intoxicación por aluminio, ante las mayores concentraciones de aluminio en el cerebro detectadas en las autopsias. Desde que se ha retirado el aluminio de los dializados la demencia por diálisis es menos frecuente (Rob et al, 2001). Habitualmente, a los pacientes con demencia por diálisis se les receta deferoxamina, un quelante que retiene el aluminio, pero no está clara cuál es la duración idónea del tratamiento. En realidad, la deferoxamina puede exacerbar o precipitar una encefalopatía en los pacientes con concentraciones muy altas de aluminio en suero, y además también produce trastornos visuales y auditivos.

Otra causa de encefalopatía en los pacientes sometidos a diálisis es la enfermedad de Wernicke. La diálisis elimina la tiamina, una vitamina soluble en agua, que se debe reponer mediante aporte externo.

Complicaciones neurológicas del trasplante de riñón

La situación del riñón trasplantado cerca del ligamento inguinal incrementa el riesgo de lesión por retracción o formación de edema alrededor del nervio femoral. El resultado puede ser una neuropatía femoral posquirúrgica que, con frecuencia, se resuelve por completo. La retracción del hematoma también puede causar una disfunción del nervio cutáneo femoral lateral ipsolateral. Se produce un accidente vascular cerebral en el 5-8% de los receptores de un trasplante renal, y las causas subyacentes están relacionadas con hipertensión, diabetes y aterosclerosis acelerada. Las complicaciones neurológicas derivadas de un tratamiento inmunodepresor prolongado son las mismas que las de otros trasplantes de órganos.

La cefalea, la confusión o las crisis epilépticas en pacientes con signos de rechazo agudo del injerto son un signo de la *encefalopatía del rechazo*. En la mayoría de casos, este trastorno se presenta en los 3 meses siguientes al trasplante; después del tratamiento del episodio de rechazo se produce una rápida y completa recuperación. Una posible causa es la producción de citocinas relacionada con el proceso de rechazo.

DESEQUILIBRIOS DE ELECTRÓLITOS

Sodio

La osmolaridad del suero viene determinada esencialmente por su concentración de sodio. Los cambios rápidos de esta concentración producen una disfunción del SNC al alterar el equilibrio osmótico entre el cerebro y los líquidos orgánicos. Las características clínicas son los trastornos de la consciencia y la excitación, que pueden llegar a originar coma. Es frecuente que se presente mioclonos, asterixis y temblores. Las crisis, cuando aparecen, suelen ser refractarias a los tratamientos antiepilépticos hasta que se corrige el trastorno metabólico subyacente. Durante la hiponatremia pueden aparecer síntomas focales (como hemiparesia) sin ninguna base estructural demostrable, pero pueden indicar una alteración focal previa subclínica agravada por el trastorno metabólico.

Las alteraciones focales relacionadas con la *hiponatremia* con frecuencia reflejan una hemorragia intracerebral o subdural, causada por la contracción cerebral ocasionada por las fuerzas osmóticas y el desgarro secundario de los vasos sanguíneos. La hiponatremia, una consecuencia habitual de la deshidratación, puede aparecer en los pacientes sometidos a una sustitución inadecuada de líquidos parenterales. También se produce en la diabetes insípida, la afectación patológica del centro hipotalámico de la sed a causa de un tumor y el consumo excesivo de sal.

La *hiponatremia*, definida como una concentración de sodio inferior a 132 mEq/l, se asocia con una hipoosmolaridad en los pacientes con hiperlipidemia o hiperglucemia. Aparece en diversos estados patológicos: excesiva pérdida de sal por el riñón o el tubo digestivo, alteración de la excreción de agua, síndrome de secreción inapropiada de hormona antidiurética (SIADH), insuficiencia renal cortical e hiperhidratación iatrogénica.

La hiponatremia, que se creía que era secundaria a un SIADH en los pacientes con síndromes cerebrales agudos, como una hemorragia subaracnoidea, es más probable que sea el resultado de una pérdida de sal, más que de un SIADH. Los pacientes tienen un volumen plasmático reducido, en vez del volumen plasmático normal o aumentado espe-

rado en el SIADH. En estos casos, la restricción de líquidos aumenta la hipovolemia, que puede causar una isquemia cerebral.

Una corrección rápida de la hiponatremia puede causar una mielinólisis pontina central, un trastorno inicialmente asociado con el alcoholismo o la malnutrición, pero que hoy día se asocia con mayor frecuencia con un origen iatrogénico. El deterioro neurológico causado por la mielinólisis pontina central puede oscurecer o seguir a la resolución de la encefalopatía hiponatrémica. Los casos graves se caracterizan por tetraparesias espásticas o flácidas, parálisis pseudobulbar y estados de consciencia reducida. En algunos pacientes, las características clínicas son mínimas en comparación con las alteraciones observadas en la RM. La mielinólisis pontina central se evita corrigiendo la hiponatremia a una concentración inferior a 12 mEq/l diarios.

Potasio

La diferencia entre la concentración de potasio intracelular y la extracelular es la que genera el potencial de membrana de reposo de las fibras nerviosas y musculares. Los trastornos de la concentración de potasio en suero afectan negativamente a la función cardíaca y neuromuscular. Las parálisis periódicas hereditarias se explican en el Capítulo 68.

Habitualmente, la *hiperpotasemia* origina una arritmia cardíaca antes de alterar la función neurológica. A veces, la arritmia se asocia con una parálisis flácida de progresión rápida y una reducción de los reflejos tendinosos. La debilidad puede durar varias horas, y puede estar precedida por parestesias ardientes, a veces acompañadas de trastornos mentales. El tratamiento depende de la causa subyacente, la gravedad de la hiperpotasemia y lo que indique el electrocardiograma.

Habitualmente, la *hipopotasemia* produce trastornos neuromusculares en lugar de encefalopatía. Una hipopotasemia moderada origina mialgia, fatiga y debilidad proximal que no afecta a los músculos bulbos. La hipopotasemia grave causa rabdomiólisis y mioglobinuria, y la alcalosis hipopotasémica produce tetania. Todos los signos y síntomas remiten cuando se restablece la normopotasemia.

Calcio

La *hipercalcemia* se asocia con metástasis, mieloma, síndromes paraneoplásicos, hiperparatiroidismo primario o secundario, intoxicación por vitamina D y síndrome de leche alcalina. Su principal complicación en el SNC es una encefalopatía, caracterizada por un estado de alteración de la consciencia, apatía o agitación, depresión, manía, cefalea y, en casos infrecuentes, crisis epilépticas, que pueden ser el resultado de alguna complicación por oclusión vascular. En el SNP aparece debilidad muscular y fatiga, especialmente en los pacientes con hiperparatiroidismo, que también pueden desarrollar una miopatía.

Después de una operación de tiroides o paratiroides puede aparecer una *hipocalcemia*, que también es una característica clásica del hiperparatiroidismo, los síndromes de malabsorción, la deficiencia de vitamina D y la pancreatitis aguda. El principal síntoma de hipocalcemia es la tetania. Sus características iniciales son parestesias periorales y distales de las extremidades; después, aparecen calambres musculares con sensación de espasmo muscular y, finalmente, verdaderos espasmos de manos y pies (espasmos carpopedales).

Las complicaciones nerviosas de la hipocalcemia son crisis focales o generalizadas y una encefalopatía caracterizada por alucinaciones, delirio, psicosis, alteración del nivel de consciencia y trastornos cognitivos. Las crisis responden mal a los antiepilepticos, pero des-

aparecen cuando se corrige la hipocalcemia. Otras complicaciones nerviosas de la hipocalcemia son el parkinsonismo y la corea, que responden a la corrección de la alteración del calcio, el aumento de la presión intracraneal (en los pacientes con hipoparatiroidismo) y la mielopatía.

Magnesio

El magnesio intracelular participa en la activación de diversas reacciones enzimáticas, y el magnesio extracelular es importante para la transmisión sináptica.

La *hipomagnesemia* está causada por una ingesta o absorción reducidas de magnesio, o por una pérdida excesiva producida por diuréticos o afectaciones renales, como acidosis tubular renal o acidosis diabética. Las concentraciones en suero no reflejan con exactitud la gravedad de la depleción de magnesio, porque el magnesio es esencialmente un ion intracelular.

Las complicaciones neurológicas de la hipomagnesemia son similares a las de la hipocalcemia, y con frecuencia coexisten. Siempre que se trata una hipocalcemia debe considerarse la posibilidad de una hipomagnesemia concurrente, especialmente cuando el tratamiento con calcio parenteral no permite obtener la respuesta esperada. Las quejas de debilidad de los pacientes con hipomagnesemia pueden estar causadas por una deficiencia de magnesio, sola o acompañada de otros desequilibrios electrolíticos. La hipomagnesemia se trata con sulfato de magnesio administrado por vía oral, a menos que haya algún problema de absorción, en cuyo caso se administra por vía intramuscular o intravenosa.

La *hipermagnesemia* está producida por un consumo excesivo o una excreción alterada de magnesio. La causa habitual es una insuficiencia renal. Las características clínicas son somnolencia y capacidad de respuesta reducida, confusión y reflejos tendinosos reducidos o ausentes. Otras características son hipotensión, depresión respiratoria y debilidad debida a un trastorno de la transmisión neuromuscular. La hipermagnesemia grave causa el coma y puede ser mortal.

ENFERMEDADES DE LA HIPÓFISIS

Adenomas de hipófisis

Las características iniciales de los adenomas de hipófisis secretores de prolactina son la amenorrea y la galactorrea en las mujeres, y la impotencia en los hombres. Sin embargo, con frecuencia, el diagnóstico de prolactinoma no se toma en consideración hasta que los pacientes presentan síntomas de aumento de la presión intracraneal originada en la zona de la silla turca. Las opciones de tratamiento son la intervención transfenoidal o la administración de agonistas dopaminérgicos, como la bromocriptina. Se aplica radioterapia cuando estas opciones no dan resultado o no se pueden aplicar. Una complicación infrecuente de la operación transfenoidal es el neumocráneo a tensión: alteración del estado mental, crisis epilépticas y cefalea, a veces acompañadas de hipertensión sistémica y bradicardia, que aparecen al principio del periodo postoperatorio y requieren drenaje quirúrgico del neumocráneo.

Los tumores de hipófisis secretores de la hormona del crecimiento producen acromegalia; en los niños originan gigantismo, y en los adultos, aumento del tamaño de la mandíbula, las extremidades y el cráneo. Aproximadamente, el 50% de los pacientes sufren miopatía, que al tratar la afección hormonal mejora al cabo de mu-

chos meses. En los pacientes con acromegalia, el síndrome del túnel carpiano se debe a la hipertrofia del ligamento transverso del carpo. Los síntomas suelen resolverse a los 2-3 meses después de la extirpación quirúrgica del tumor hipofisario, pero las alteraciones electrofisiológicas pueden persistir más tiempo. Los pacientes con acromegalia también pueden desarrollar una polineuropatía moderada, habitualmente subclínica.

Enfermedad y síndrome de Cushing

La enfermedad de Cushing está causada por una secreción excesiva de hormona adrenocorticotropa en la hipófisis. Las características clínicas son obesidad del tronco, hipertensión, acné, hirsutismo, osteoporosis, diabetes mellitus e irregularidades menstruales. Es frecuente observar trastornos mentales, entre ellos ansiedad, agitación, insomnio, depresión, euforia, manía y psicosis. También es frecuente que haya debilidad y atrofia de la musculatura proximal, sobre todo de las piernas. La biopsia muscular presenta atrofia de fibras de tipo II, una característica clásica de los músculos de pacientes tratados con corticoides (v. Capítulo 83); generalmente, la electromiografía es normal. La constelación de características clínicas que constituyen el síndrome de Cushing también se observa en el síndrome paraneoplásico de secreción ectópica de ACTH, y también junto con un adenoma suprarrenal y después de un tratamiento prolongado con corticoides.

Un adenoma hipertrófico de hipófisis puede causar un defecto del campo visual (Fig. 53A.10). El tratamiento de la enfermedad de Cushing mediante adrenalectomía bilateral produce a veces una rápida expansión del adenoma hipofisario (síndrome de Nelson), con compresión de otros nervios craneales, especialmente del III par craneal. La hipertensión intracraneal es una complicación bien conocida del síndrome de Cushing, que aparece sobre todo después de extirpar un adenoma de hipófisis.

Hipopituitarismo

El hipopituitarismo es una consecuencia de afectaciones de la hipófisis o del hipotálamo. Las características neurológicas dependen de la gravedad de la alteración de la secreción y de las hormonas afectadas. Las características habituales son apatía y declive intelectual, que con frecuencia son difíciles de atribuir a un único déficit hormonal, porque suelen estar alteradas varias hormonas simultáneamente.

DIABETES INSÍPIDA

La diabetes insípida, la incapacidad de retener el agua, es el resultado de trastornos del hipotálamo, de la hipófisis o de una interrupción del tracto neurohipofisario. Con frecuencia, la diabetes insípida transitoria es una complicación de una lesión en la cabeza o de una intervención intracraneal, o puede aparecer sin explicación aparente en pacientes que hasta entonces estaban sanos. La diabetes insípida nefrótica está causada por un trastorno de la respuesta renal a la vasopresina. La síntesis de vasopresina se produce en el hipotálamo, y se transporta hasta el lóbulo posterior de la hipófisis. La principal característica neurológica es una encefalopatía cuya gravedad puede variar desde la irritabilidad hasta la somnolencia y, finalmente, el coma. También produce hipotensión e hipertermia. El tratamiento se realiza mediante vasopresina o un análogo de la vasopresina de acción prolongada.

ENFERMEDADES TIROIDEAS

Hipertiroidismo

Las características del hipertiroidismo son ansiedad, intranquilidad, irritabilidad, labilidad emocional, trastornos de la concentración, cefalea e insomnio. Los pacientes ancianos pueden sufrir depresión y letargia, un cuadro denominado *hipertiroidismo apático*. Es frecuente que aparezca temblor manifiesto e hiperreflexia generalizada. El hipertiroidismo puede causar crisis o desencadenar un trastorno epiléptico preexistente. También se han descrito corea y coreoatetosis paroxística.

La *crisis tirotóxica* se caracteriza por confusión y agitación que acaba en coma. Se acompaña de fiebre, arritmias cardíacas, diarrea y vómitos, así como otros trastornos sistémicos. El tratamiento consiste en hidratación y refrigeración, betabloqueadores, corticoides y, en algunos casos, plasmaféresis.

Es frecuente observar orbitopatía distiroidea (afección oftálmica de la enfermedad de Graves), caracterizada por exoftalmos y oftalmoplejía. El edema y la infiltración orbitaria con células inflamatorias producen hinchazón de la órbita, edema conjuntival e hiperemia, proptosis y una cierta limitación de los movimientos oculares. Puede presentarse una retracción de los párpados causada por una hiperactividad del simpático que afecta al músculo de Müller de los párpados superiores, y fibrosis del músculo elevador. La aparición ocasional de una neuropatía óptica guarda relación con la infiltración del nervio óptico, el hacinamiento del ápex orbitario y el aumento de tamaño de los músculos extraoculares. La orbitopatía distiroidea puede aparecer en pacientes sin historial de enfermedad tiroidea ni síntomas clínicos de hipertiroidismo. Entre las opciones de tratamiento se incluyen los corticoides, la radioterapia y la descompresión orbitaria.

La compresión del nervio laríngeo recurrente o de las fibras simpáticas cervicales, causada por una hipófisis dilatada, habitualmente neoplásica, puede producir parálisis de las cuerdas vocales o el síndrome de Homer, respectivamente.

Existen diversos trastornos neuromusculares que aparecen junto con el hipertiroidismo. Lo más habitual es una miopatía proximal acompañada de fasciculaciones. Su mecanismo es desconocido, pero la gravedad de la miopatía no guarda relación con la gravedad de la afectación tiroidea. Generalmente, los niveles de creatinina en suero son normales. Se obtiene una mejoría con el tratamiento del trastorno tiroideo subyacente. Es frecuente que coexistan el hipertiroidismo y la miastenia gravis. Ambos son trastornos inmunomediados (v. Capítulo 82); sin embargo, el tratamiento de uno de ellos no tiene ningún efecto previsible sobre el otro.

La *parálisis tirotóxica periódica* se parece a las parálisis periódicas familiares hipopotasémicas (v. Capítulo 68). Aparece sobre todo en los asiáticos, y el hipertiroidismo puede ser clínicamente silencioso. Se observan episodios de debilidad tras la actividad o después de las comidas con un alto contenido en hidratos de carbono. Los ataques agudos se tratan con administración de potasio, y los betabloqueadores no selectivos pueden ayudar a aliviar el ataque agudo y prevenir la recurrencia de ataques paralíticos (Kung, 2006). La corrección del trastorno tiroideo cura la parálisis periódica.

Un caso de polineuropatía sensitivomotora en el hipertiroidismo puede ser una asociación fortuita.

Hipotiroidismo

En el hipotiroidismo es frecuente observar la presencia de trastornos mentales. Suele haber apatía, somnolencia y trastornos de la concen-

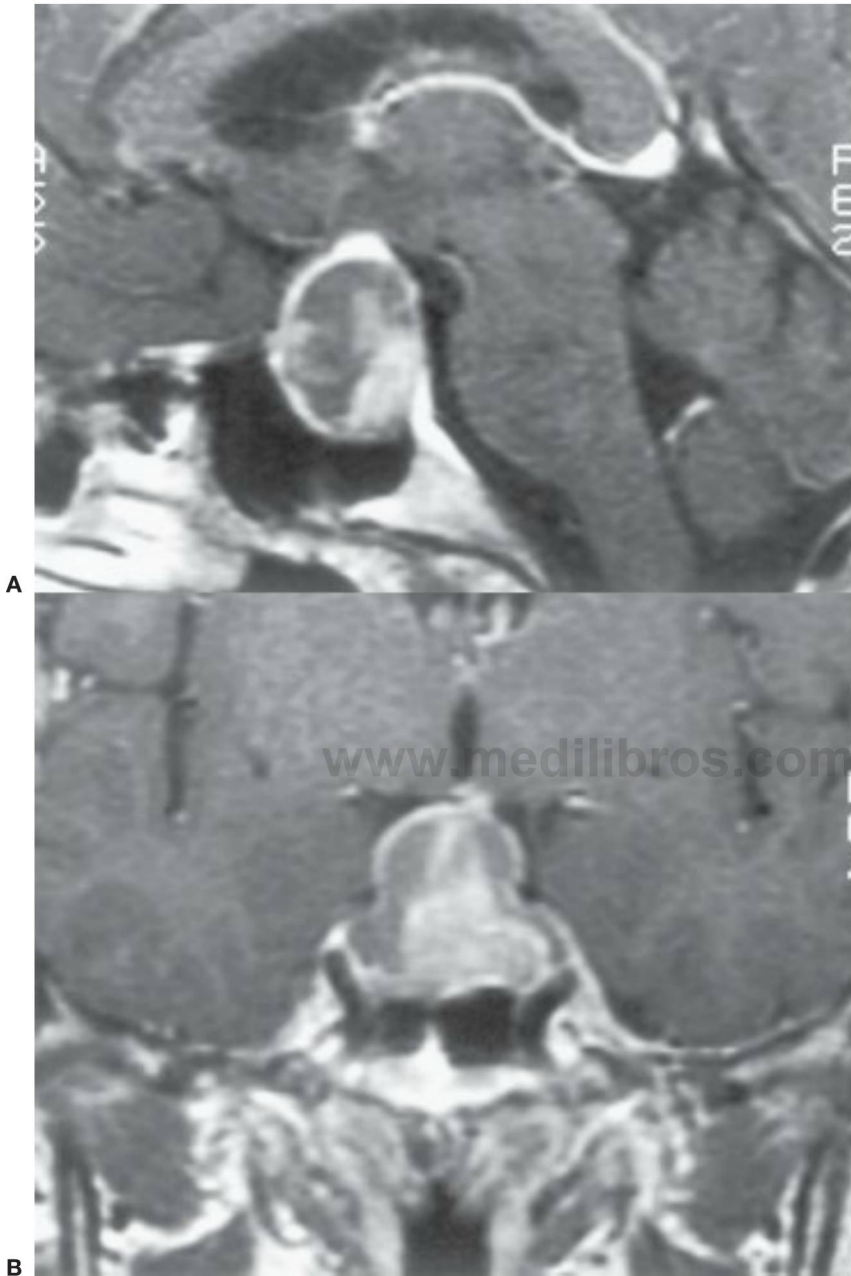


FIGURA 53A. 10 Imágenes de resonancia magnética potenciada en T1 y reforzada con gadolinio. A, Visión sagital. B, Visión coronal. Se observa una masa heterogénea que surge de la silla turca y asciende hasta afectar a la región del quiasma óptico. La cirugía confirmó que se trataba de un adenoma hipofisario.

tración, que con frecuencia se atribuyen a una depresión. También pueden aparecer confusión, delirio y psicosis (locura del mixedema) que mejoran con el tratamiento del trastorno tiroideo subyacente. En el hipotiroidismo grave aparece un estado de consciencia reducido asociado con hipotensión, hipotermia, insuficiencia respiratoria, hipoglucemia y otros trastornos metabólicos; si no se trata, esta afectación progresa hasta el coma y, a veces, la muerte.

Otras características del hipotiroidismo son una gran incidencia de crisis epilépticas, ataxia troncal producida por una degeneración cerebelosa, sordera y neuropatías craneales. La ronquera se debe a cambios estructurales de las cuerdas vocales, no a la afectación neurológica. Las complicaciones neurológicas del hipotiroidismo suelen recuperarse con el tratamiento mediante hormonas tiroideas, especialmente si la deficiencia es de aparición reciente.

En el hipotiroidismo es frecuente que esté afectado el SNP. Lo más habitual es una miopatía proximal acompañada de mialgia y rigidez muscular. Los músculos afectados pueden estar dilatados (síndrome de Hoffmann) y tener mixedema (contracciones locales transitorias provocadas por la percusión).

Aparece un síndrome del túnel carpiano hasta en el 30% de los pacientes, que acostumbra a responder a la corrección del trastorno tiroideo. Menos frecuente es una neuropatía sensitiva o sensitivomotora; se han descrito desmielinización segmentaria y degeneración axonal. Puede haber una relajación lenta de los reflejos tendinosos. También se acompaña de miastenia gravis, aunque aparece con menor frecuencia que en el hipotiroidismo.

Tiroiditis de Hashimoto

La tiroiditis de Hashimoto es una tiroiditis autoinmunitaria crónica, relacionada probablemente con factores genéticos y ambientales. Existe una asociación con la miastenia gravis, y no tan clara con la arteritis de células gigantes y la neuropatía vasculítica periférica. Además, la tiroiditis de Hashimoto también puede ir acompañada de una encefalopatía recidivante y altas concentraciones de anticuerpos antitiroideos. La presentación clínica se caracteriza por confusión, alteración del nivel de consciencia y crisis epilépticas. Se observaron temblores en el 80%, afasia transitoria en el 80% y mioclonías en el 65% de los pacientes en la serie publicada por Castillo et al (2006). También son habituales la ataxia de la marcha (afecta al 65% de los pacientes) y las alteraciones del sueño (55%). El EEG es difusamente anormal, la concentración de proteínas en el LCR está aumentada, sin pleocitosis acompañante, y la RM o la gammagrafía pueden ser anormales, pero con frecuencia son anodinas. Debe considerarse el diagnóstico de tiroiditis de Hashimoto incluso en presencia de concentraciones séricas de TSH y VSG normales. El tratamiento se realiza con corticoides. El pronóstico a largo plazo es bueno, pero se esperan recaídas.

ENFERMEDADES PARATIROIDEAS

Hiperparatiroidismo

Las manifestaciones neurológicas del hiperparatiroidismo son frecuentes. Esencialmente, se deben a la hipercalcemia (v. el apartado «Calcio», anteriormente). Puede aparecer una miopatía proximal moderada que mejora con el tratamiento quirúrgico del trastorno paratiroideo. También puede producirse un síndrome clínico parecido a la esclerosis lateral amiotrófica.

Hipoparatiroidismo

El hipoparatiroidismo aparece con frecuencia tras una tiroidectomía, o bien tiene una base idiopática. El pseudohipoparatiroidismo está causado por una resistencia periférica a los efectos de la hormona tiroidea, más que a una deficiencia de la secreción hormonal. Las manifestaciones neurológicas de este trastorno se deben esencialmente a los efectos de la hipocalcemia sobre el sistema nervioso. Es frecuente que en los pacientes con hipoparatiroidismo se produzca una calcificación intracanal, que afecta sobre todo a los ganglios basales; suele ser asintomática. El hipoparatiroidismo también puede ir acompañado de hipertensión intracanal, que revierte al corregir el trastorno metabólico subyacente.

GLÁNDULAS SUPRARRENALES

Feocromocitoma

El feocromocitoma se acompaña de neurofibromatosis y de la enfermedad de Von Hippel-Lindau (v. Capítulo 69). Las características iniciales del feocromocitoma son síntomas paroxísticos de secreción excesiva de catecolaminas: cefalea, hiperhidrosis, palpitaciones, arritmias cardíacas, temblores y ansiedad. La mayoría de los pacientes tienen hipertensión, y aparecen crisis epilépticas en cerca del 5% de casos. Los feocromocitomas malignos son infrecuentes, y los tumores metastásicos pueden responder a la radioterapia.

Enfermedad de Addison

La insuficiencia renal es la consecuencia de enfermedades de la hipofisis, de la glándula suprarrenal, o de la supresión suprarrenal provocada por el consumo prolongado de corticoides exógenos. Las principales características son debilidad generalizada, fatiga, lasitud, depresión, cefalea, pérdida de peso, anorexia e hiperpigmentación de la piel. Puede haber un incremento de la presión intracanal. La insuficiencia suprarrenal es una característica de la adrenomieloleucodistrofia ligada al cromosoma X.

DIABETES MELLITUS

Sistema nervioso periférico

En los países desarrollados, la diabetes es la causa más habitual de polineuropatía (v. Capítulo 80). El mecanismo de la neuropatía no está establecido, aunque puede ser metabólico o vascular. Entre el 10 y el 20% de los pacientes recién diagnosticados de diabetes muestran signos de neuropatía. La prediabetes, diagnosticada por una prueba de tolerancia a la glucosa que muestra un control alterado de la glucosa, puede asociarse con una polineuropatía sensitiva dolorosa. Debe descartarse un diagnóstico de diabetes en todos los pacientes que presentan una neuropatía de predominio sensitivo por lo demás idiopática (Singleton et al, 2005).

La polineuropatía diabética presenta degeneración y desmielinización de axones. Puede ser asintomática; el diagnóstico viene sugerido por la reducción de los reflejos tendinosos y la alteración de la sensibilidad vibratoria de las piernas. Los síntomas son más frecuentes en los pies que en las manos. Los síntomas iniciales son dolor, parestias o entumecimiento. A veces, se produce una intensa pérdida de peso que precede a la aparición de una neuropatía dolorosa aguda. La neuropatía progresiva se caracteriza por una pérdida sensitiva distal y debilidad en las extremidades acompañada de arreflexia. Ocasionalmente, se produce una grave alteración de la percepción del dolor y de la temperatura, lo que origina ulceración distal y artropatía (neuropatía acrodistrófica).

La neuropatía autónoma es una característica importante de la diabetes mellitus. Sus características clínicas pueden ir desde la ausencia de síntomas hasta un síndrome que incluye hipotensión postural, descontrol cardiovascular y termorregulador e impotencia. Otros posibles signos clínicos son alteraciones pupilares, gastroparesia, diarrea por dismotilidad intestinal y respuesta atenuada a la hipoglucemia.

La poliradiculoneuropatía diabética se caracteriza por dolor y debilidad asimétrica de las extremidades que suelen afectar habitualmente a los músculos y con frecuencia se acompaña de pérdida de

peso. Probablemente sea una plexopatía o polirradiculopatía diabética, y no una neuropatía femoral, la que justifique la mayoría de los casos de amiotrofia diabética (Dyck y Windebank, 2002). Los síntomas son de progresión rápida, pero se estabiliza al cabo de pocas semanas; se consigue una recuperación gradual, aunque con frecuencia incompleta, durante los meses o años siguientes.

El síndrome característico de polirradiculopatía toracoabdominal diabética consiste en un dolor troncal no radical que, inicialmente, puede sugerir una patología intraabdominal o intratorácica que requiera una exploración quirúrgica. La pérdida sensitiva y la debilidad son moderadas.

La mononeuropatía diabética múltiple tiene una base vascular. Las mononeuropatías simples también son habituales entre los diabéticos. Aparecen con mayor frecuencia neuropatías de bloqueo, especialmente el síndrome del túnel carpiano. Las neuropatías craneales, habitualmente afectaciones aisladas de los pares III, IV y VI, producen una parálisis extraocular dolorosa. Las parálisis de origen diabético del III nervio craneal generalmente se distinguen de las lesiones compresivas porque no afectan al reflejo pupilar. También puede estar afectado el VII nervio craneal, causando una debilidad parcial unilateral.

No existe ningún tratamiento específico para la neuropatía diabética, aunque es importante asegurarse de que la propia diabetes esté bien controlada. En los receptores de un trasplante de islotes pancreáticos, la neuropatía diabética puede estabilizarse o incluso retroceder (Lee et al, 2005). Las neuropatías dolorosas pueden responder a medidas farmacológicas estándares para tratar el dolor neuropático (Capítulo 48). Es importante cuidar los pies, especialmente en los pacientes con una neuropatía sensitiva, para prevenir las úlceras.

Sistema nervioso central

Los ictus son más frecuentes entre los diabéticos que en la población general, debido a una mayor incidencia de hipertensión y arteriosclerosis. La diabetes aumenta la gravedad y mortalidad del ictus, y predispone a las personas afectadas a los infartos subcorticales profundos.

La cetoacidosis diabética, una causa importante de morbilidad y mortalidad, puede ser el primer síntoma de una diabetes no reconocida hasta entonces. Una hiperglucemia grave y una acidosis metabólica producen una diuresis osmótica que deshidrata al paciente. La presentación clínica incluye una alteración de la consciencia que progresa hasta el coma. No suele haber síntomas focales o lateralizantes, a menos que el paciente tenga alguna otra afectación cerebral. La patogénesis del coma diabético todavía no está claramente explicada, y seguramente es multifactorial. Probablemente, la hiperosmolaridad sérica y la acidosis sean factores contribuyentes importantes. La autopsia de algunos pacientes con cetoacidosis diabética grave presenta indicios de CID. Ello contribuye a la alteración del nivel de consciencia. Entre los posibles factores contribuyentes se encuentran otras alteraciones metabólicas, infecciones, trastornos vasculares oclusivos y edema cerebral.

En los pacientes diabéticos se puede precipitar un coma hiperosmolar no cetósico con alguna complicación médica aguda, como un infarto de miocardio. Acostumbra a afectar a pacientes ancianos con un cuadro moderado. La hiperglucemia y la hiperosmolaridad cursan sin cetosis significativa. La característica principal es un embotamiento progresivo, aunque también pueden aparecer convulsiones y déficits focales.

El tratamiento consiste en aporte de líquidos, potasio y fósforo a demanda, y corrección de la hiperglucemia mediante la administra-

ción de insulina. El edema cerebral puede complicar la terapia; con frecuencia es un hallazgo casual en la TC.

HIPOGLUCEMIA

La hipoglucemia puede originar una encefalopatía metabólica aguda que, inicialmente, se caracteriza por temblores, ansiedad, confusión, estupor o coma, dependiendo del nivel de hipoglucemia. Otras características posteriores son disfunción del tronco encefálico y déficits neurológicos focales transitorios que se parecen a los asociados con ictus, pero que o bien se resuelven o van alternando de un lado al otro. A veces, las crisis epilépticas son la única manifestación de la hipoglucemia. La administración de glucosa revierte los síntomas. La hipoglucemia cerebral grave genera alteraciones en las imágenes de RM, localizadas en los ganglios basales, corteza cerebral, sustancia negra e hipocampo, lo que sugiere una vulnerabilidad especial de estas zonas. Se han descrito síndromes neuromusculares similares a una polineuropatía sensitivomotora periférica o degeneración de motoneurona inferior, en pacientes con insulinomas o que están siendo tratados con un exceso de insulina con fines terapéuticos.

Bibliografía

- Boeken, U., Litmathe, J., Feindt, P., et al. 2005, Neurological complications after cardiac surgery: risk factors and correlation to the surgical procedure, *Thorne Cardiovasc Surg*, vol. 53, pp. 33-36
- Brouns, R., & De Deyn, P. P. 2004, Neurological complications in renal failure: a review, *Clin Neurol Neurosurg*, vol. 107, pp. 1-16
- Cadranel, J. F., Lebiez, E., Di Martino, V., et al. 2001, Focal neurological signs in hepatic encephalopathy in cirrhotic patients: an underestimated entity? *Am J Gastroenterol*, vol. 96, pp. 515-518
- Campistol, J. M. 2002, Uremic myopathy, *Kidney Int*, vol. 62, pp. 1901-1913
- Castillo, P., Woodruff, B., Caselli, R., et al. 2006, Steroid-responsive encephalopathy associated with autoimmune thyroiditis, *Arch Neurol*, vol. 63, pp. 197-202
- Cervera, R., Piette, J. C., Font, J., et al. 2002, Antiphospholipid syndrome: clinical and immunologic manifestations and patterns of disease expression in a cohort of 1,000 patients, *Arthritis Rheum*, vol. 46, pp. 1019-1027
- Chaudhry, V., Umaphathi, T., & Ravich, W. J. 2002, Neuromuscular diseases and disorders of the alimentary system, *Muscle Nerve*, vol. 25, pp. 768-784
- Chong, J. Y., & Mohr, J. P. 2005, Anticoagulation and platelet antiaggregation therapy in stroke prevention, *Curr Opin Neurol*, vol. 18, pp. 53-57
- Cuadrado, M. J., Khamashta, M. A., Ballesteros, A., et al. 2000, Can neurologic manifestations of Hughes (antiphospholipid) syndrome be distinguished from multiple sclerosis? Analysis of 27 patients and review of the literature, *Medicine*, vol. 79, pp. 57-68
- Dougherty, M. J., & Calligaro, K. D. 2001, How to avoid and manage nerve injuries associated with aortic surgery: ischemic neuropathy, traction injuries, and sexual derangements, *Semin Vasc Surg*, vol. 14, pp. 275-281
- Dyck, P. J. B., & Windebank, A. J. 2002, Diabetic and nondiabetic lumbosacral radiculoplexus neuropathies: new insights into pathophysiology and treatment, *Muscle Nerve*, vol. 25, pp. 477-491
- Estrera, A. L., Miller, C. C., Huynh, T. T., et al. 2001, Neurologic outcome after thoracic and thoracoabdominal aortic aneurysm repair, *Ann Thorac Surg*, vol. 72, pp. 1225-1230
- Farwell, D. J., Freemantle, N., & Sulke, N. 2006, The clinical impact of implantable loop recorders in patients with syncope, *Eur Heart J*, vol. 27, pp. 351-356
- Heiro, M., Nikoskelainen, J., Engblom, E., et al. 2000, Neurologic manifestations of infective endocarditis: a 17-year experience in a teaching hospital in Finland, *Arch Intern Med*, vol. 160, pp. 2781-2787

- Hinkle, D. A., Raizen, D. M., McGarvey, M. L., & Liu, G. T. 2001, Cerebral air embolism complicating cardiac ablation procedures, *Neurology*, vol. 56, pp. 792-794
- Homma, S., DiTullio, M. R., Sacco, R. L., et al. 2004, Age as a determinant of adverse events in medically treated cryptogenic stroke patients with patent foramen ovale, *Stroke*, vol. 35, pp. 2145-2149
- Kojouri, K., Vesely, S. K., & George, J. N. 2001, Quinine-associated thrombotic thrombocytopenic purpura-hemolytic uremic syndrome: frequency, clinical features, and long-term outcomes, *Ann Intern Med*, vol. 135, pp. 1047-1051
- Kung, A. W. 2006, Thyrotoxic periodic paralysis: a diagnostic challenge, *J Clin Endocrinol Metab*, vol. 91, pp. 2490-2495
- Lee, T. C., Barshes, N. R., O'Mahony, C. A., et al. 2005, The effect of pancreatic islet transplantation on progression of diabetic retinopathy and neuropathy, *Transplant Proc*, vol. 37, pp. 2263-2265
- Levy, Y., Uziel, Y., Aandman, G., et al. 2005, Response of vasculitic peripheral neuropathy to intravenous immunoglobulin, *Ann NY Acad Sci*, vol. 1051, pp. 779-786
- Manzel, K., Tranel, D., & Cooper, G. 2000, Cognitive and behavioral abnormalities in a case of central nervous system Whipple disease, *Arch Neurol*, vol. 57, pp. 399-403
- Marie, R. M., Le Biez, E., Busson, P., et al. 2000, Nitrous oxide anesthesia-associated myelopathy, *Arch Neurol*, vol. 57, pp. 380-382
- McKeon, A., Vaughan, C., & Delanty, N. 2006, Seizure versus syncope, *Lancet Neurol*, vol. 5, pp. 171-180
- McKhann, G. M., Grega, M. A., Borowicz, L. M., et al. 2006, Stroke and encephalopathy after cardiac surgery: an update, *Stroke*, vol. 37, pp. 562-571
- Newman, M. F., Kirchner, J. L., Philips-Bute, B., et al. 2001, Longitudinal assessment of neurocognitive function after coronary-artery bypass surgery, *N Engl J Med*, vol. 344, pp. 395-402
- Nussmeier, N. A. 2002, A review of risk factors for adverse neurologic outcome after cardiac surgery, *J Extra Corpor Technol*, vol. 34, pp. 4-10
- Papadopoulos, M. C., Davies, D. C., Moss, R. F., et al. 2000, Pathophysiology of septic encephalopathy: a review, *Crit Care Med*, vol. 28, pp. 3019-3024
- Prengler, M., Pavlakis, S. G., Prohovnik, I., & Adams, R. J. 2002, Sickle cell disease: the neurological complications, *Ann Neurol*, vol. 51, pp. 543-552
- Ringleb, P. A., Strittmatter, E. I., Loewer, M., et al. 2005, Cerebrovascular manifestations of Takayasu arteritis in Europe, *Rheumatology*, vol. 44, pp. 1012-1015
- Rob, P. M., Niederstadt, C., & Reusche, E. 2001, Dementia in patients undergoing long-term dialysis: etiology, differential diagnoses, epidemiology and management, *CNS Drugs*, vol. 15, pp. 691-699
- Rosenbaum, R. 2001, Neuromuscular complications of connective tissue diseases, *Muscle Nerve*, vol. 24, pp. 154-169
- Schaublin, G. A., Mitchet, C. J., Dyck, P. J., et al. 2005, An update on the classification and treatment of vasculitic neuropathy, *Lancet Neurol*, vol. 4, pp. 853-865
- Singleton, J. R., Smith, A. G., Russell, J., & Feldman, E. L. 2005, Polyneuropathy with impaired glucose tolerance: implications for diagnosis and therapy, *Curr Treat Options Neurol*, vol. 7, pp. 33-42
- Siva, A., & Fresko, I. 2000, Behcet's disease, *Curr Treat Options Neurol*, vol. 2, pp. 435-448
- Soteriades, E. S., Evans, J. C., Larson, M. G., et al. 2002, Incidence and prognosis of syncope, *N Engl J Med*, vol. 347, pp. 878-885
- Theodoridou, A., & Settas, L. 2006, Demyelination in rheumatic diseases, *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, vol. 77, pp. 290-295
- Tseng, M. T., Hsieh, S. C., Shun, C. T., et al. 2006, Skin denervation and cutaneous vasculitis in systemic lupus erythematosus, *Brain*, vol. 129, pp. 977-985
- Wityk, R. J., Goldsborough, M. A., Hillis, A., et al. 2001, Diffusion- and perfusion-weighted brain magnetic resonance imaging in patients with neurologic complications after cardiac surgery, *Arch Neurol*, vol. 58, pp. 571-576
- Zandenbergen, E. G. J., Hijdra, A., Koelman, J. H. T. M., et al. 2006, Prediction of poor outcome within the first 3 days of postanoxic coma, *Neurology*, vol. 66, pp. 62-68



CAPÍTULO HH COMPLICACIONES NEUROLÓGICAS DE LAS ENFERMEDADES SISTÉMICAS

COMPLICACIONES NEUROLÓGICAS DE LAS ENFERMEDADES SISTÉMICAS EN LOS NIÑOS

Aline I. Hamati

Enfermedades cardíacas y sistema nervioso 1073

- Cardiopatías congénitas 1073
- Complicaciones neurológicas no relacionadas con las técnicas intervencionistas ni con la cirugía cardíaca 1074
- Complicaciones neurológicas de las técnicas intervencionistas y de la cirugía cardíaca 1075
- Trasplante cardíaco 1076
- Cardiopatías adquiridas 1076

Conectivopatías y vasculitis 1076

- Poliarteritis nudosa 1076
- Enfermedad de Kawasaki 1077
- Púrpura de Schönlein-Henoch 1077
- Arteritis de Takayasu 1077
- Síndrome de Churg-Strauss 1077
- Artritis reumatoide juvenil 1077
- Lupus eritematoso sistémico 1078
- Granulomatosis de Wegener 1079
- Enfermedad de Behçet 1079
- Síndrome de Sjögren 1079
- Angéitis primaria del SNC 1079

Enfermedades respiratorias 1080

- Respiración periódica y apnea 1080
- Displasia broncopulmonar 1080
- Fibrosis quística 1080

Sarcoidosis 1080

Hipertensión 1081

Enfermedades hematológicas 1081

- Enfermedad hemolítica del recién nacido y kernicterus 1081
- Enfermedad hemorrágica del recién nacido 1082
- Policitemia neonatal 1082
- Anemia falciforme 1082
- Hemofilia 1082
- Púrpura trombocitopénica trombótica 1083
- Síndrome hemolítico-urémico 1083

Enfermedades gastrointestinales 1083

- Encefalopatía hepática 1083
- Trasplante hepático 1084

Enfermedades endocrinológicas 1084

- Patología tiroidea 1084
- Patología paratiroides 1085
- Disfunción de las glándulas suprarrenales 1085
- Patología hipofisaria 1085
- Diabetes mellitus 1085

Enfermedades renales 1086

- Insuficiencia renal 1086
- Complicaciones de la diálisis 1086
- Trasplante renal 1087

Este capítulo desarrolla un tema complejo y variado: las complicaciones neurológicas de las enfermedades sistémicas en los niños. Aunque algunas de las características clínicas son parecidas en los niños y en los adultos, otras varían según la edad del niño y el estadio de desarrollo.

ENFERMEDADES CARDÍACAS Y SISTEMA NERVIOSO

Cardiopatías congénitas

Los niños con cardiopatías congénitas (CC) tienen riesgo de complicaciones neurológicas que incluyen accidentes vasculares cerebrales (AVC), abscesos cerebrales, epilepsia, retraso del desarrollo y alteración cognitiva. Las complicaciones neurológicas, que se observan

hasta en el 25% de los niños con CC, son las complicaciones extra-cardíacas más frecuentes de las CC. Contribuyen considerablemente a la mortalidad y la morbilidad de las CC, con muchas consecuencias a largo plazo.

Los numerosos avances en el tratamiento de las CC y la corrección precoz en el primer año de vida han reducido la aparición de alteraciones del desarrollo producidas por una exposición prolongada a la hipoxia y las complicaciones neurológicas de la CC no corregida. El centro de atención se ha desplazado ahora a la lesión neurológica causada por la cirugía cardíaca y por el trasplante cardíaco.

Disgenesia y malformaciones cerebrales

La disgenesia cerebral es un tema que se debe tener en consideración para explicar los síntomas neurovasculares en los niños con CC.

Los estudios de necropsias muestran entre el 10 y el 29% de prevalencia de malformaciones cerebrales. Los pacientes con el síndrome del corazón izquierdo hipoplásico tienen un riesgo mayor de lesiones cerebrales disgenéticas asociadas. En una serie de 41 pacientes con síndrome del corazón izquierdo hipoplásico, el 29% tenía asociadas lesiones cerebrales disgenéticas de importancia variable; el 27% tenía microcefalia, el 21% presentaba un manto cortical inmaduro y el resto mostraba diversas malformaciones, incluyendo holoprosencefalia en una paciente. Otras comunicaciones incluyen agenesia del cuerpo calloso, síndrome de Dandy-Walker y estenosis del acueducto. Lutterman et al (1998) describieron la asociación de la enfermedad de moyamoya con la CC estructural, concretamente defecto del tabique ventricular (DTV), estenosis de las válvulas aórtica y mitral y tetralogía de Fallot.

Anomalías cromosómicas y genéticas

Las CC y los problemas neurológicos, principalmente el retraso del desarrollo, a veces son manifestaciones de patologías genéticas que combinan afectación cardíaca y del sistema nervioso central (SNC). Estas patologías incluyen la trisomía 21, la trisomía 13, la trisomía 18, el síndrome de Williams, el síndrome de DiGeorge y el síndrome velocardiofacial.

Complicaciones neurológicas no relacionadas con las técnicas intervencionistas ni con la cirugía cardíaca

Accidentes vasculares cerebrales en las cardiopatías congénitas no corregidas

La incidencia de ictus (AVC) en niños con CC no relacionados con la cirugía o la endocarditis es del 1,5 al 2%. Las anomalías cardíacas asociadas con mayor frecuencia son la tetralogía de Fallot y la dextroposición de las grandes arterias. Los niños con CC cianóticas o con un *shunt* derecha-izquierda tienen una mayor incidencia de ictus por la anemia relativa, lo que da lugar a un aumento de la viscosidad de la sangre. Los ictus pueden ser de origen arterial o venoso, y pueden ser embólicos o trombóticos. El ictus cardiogénico puede producirse por émbolos que proceden del corazón derecho o de la circulación venosa sistémica a través de un *shunt* derecha-izquierda (émbolos paradójicos) o por un émbolo de origen arterial intracardíaco. También pueden ser consecuencia de una trombosis venosa cerebral secundaria a la combinación de poliglobulia, estasis venosa e hipertensión venosa central. El hallazgo clínico más frecuente es la hemiplejía; no obstante, una alteración súbita del nivel de consciencia, crisis epilépticas, disfasia o afasia pueden ser la forma de presentación. Los infartos del tronco cerebral son infrecuentes; se manifiestan con ataxia, problemas de deglución, parálisis de pares craneales y déficits motores.

Los pacientes con CC acianóticas y *shunt* izquierda-derecha, como defectos del tabique auricular (DTA), DTV y conducto arterioso permeable (CAP), no suelen tener riesgo de émbolos cardiogénicos por la protección que proporciona el lecho vascular pulmonar. No obstante, el ictus puede producirse en casos infrecuentes si se invierte la dirección de flujo del *shunt*.

La estenosis congénita de los grandes vasos, como la estenosis aórtica, la estenosis de la arteria pulmonar y la coartación de la aorta, contribuyen a la aparición de AVC y de complicaciones neurológicas.

Las causas habituales son endocarditis bacteriana, arritmias, hipoxia crónica y aneurismas cerebrales de conocida asociación con la coartación de la aorta.

Los lactantes con CC tienen riesgo de hemorragia intraventricular-periventricular por la inmadurez vascular y por la inestabilidad hemodinámica sistémica. La ecografía craneal muestra hemorragia en el 24% de los recién nacidos a término con CC. También se aprecia un aumento de la incidencia de atrofia cerebral y de ecodensidades lineales en los ganglios basales y en el tálamo.

Absceso cerebral

La incidencia de abscesos cerebrales es más elevada en la CC cianótica, con unas tasas anteriormente descritas del 2 al 6%. En los últimos años, ha disminuido significativamente debido a la cirugía correctora precoz y por el tratamiento más enérgico de la deshidratación y de las infecciones. La aparición de abscesos cerebrales se halla ahora en gran medida confinada a los países en vías de desarrollo, donde la CC sigue sin corregirse. La tetralogía de Fallot es la lesión cardíaca subyacente más frecuente, seguida de la transposición de las grandes arterias. Los abscesos cerebrales son infrecuentes antes de los 2 años. En el 75% de casos, la lesión es supratentorial; en el 20% es multifocal. La presentación inicial más frecuente, a menudo sutil, consiste en cefalea (en el 50% de los pacientes), vómitos (en el 72% de los pacientes), cambio de la personalidad e irritabilidad. En algunos casos, el inicio clínico puede ser brusco, con crisis epilépticas como manifestación clínica inicial. Se producen signos neurológicos focales y alteraciones visuales. Inicialmente, no se observa fiebre en el 75% de los pacientes. Eventualmente, puede producirse edema de papila y coma. La tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética (RM) establecen el diagnóstico al mostrar zonas de hipodensidad con refuerzo de un halo de contraste rodeado por edema. Los microorganismos responsables habituales son estreptococos aerobios y anaerobios, estafilococos, *Haemophilus* y, en ocasiones, bacterias gramnegativas. La detección precoz en el estadio de cerebritis permite un abordaje conservador, con dosis altas de antibióticos de amplio espectro durante 3 a 6 semanas. No obstante, a veces es necesaria la cirugía: vía resección directa o aspiración guiada por TC cuando lo permite la localización del absceso.

Endocarditis infecciosa

La implantación de la profilaxis para la endocarditis subaguda antes de las intervenciones quirúrgicas y de las manipulaciones dentales en pacientes con CC ha disminuido considerablemente la incidencia de endocarditis bacteriana. Alrededor de un tercio de los casos de endocarditis infecciosa se asocia con complicaciones neurológicas. Estos casos incluyen embolismo cerebral, generalmente en el territorio de la arteria cerebral media, y meningitis, abscesos cerebrales y crisis epilépticas (Fig. 53B.1). Los aneurismas cerebrales micóticos complican el 1,2 al 5% de los casos de endocarditis infecciosa, y conllevan una elevada tasa de mortalidad (del 60%). El riesgo de transformación hemorrágica de los infartos sépticos es elevado y se asocia con una tasa de mortalidad del 80 al 90%.

Afectación cognitiva

Los niños con CC, principalmente de tipo cianótico, tienen un riesgo elevado de afectación intelectual. Diversos estudios han mostrado que el 25% de los niños con una CC cianótica han necesitado

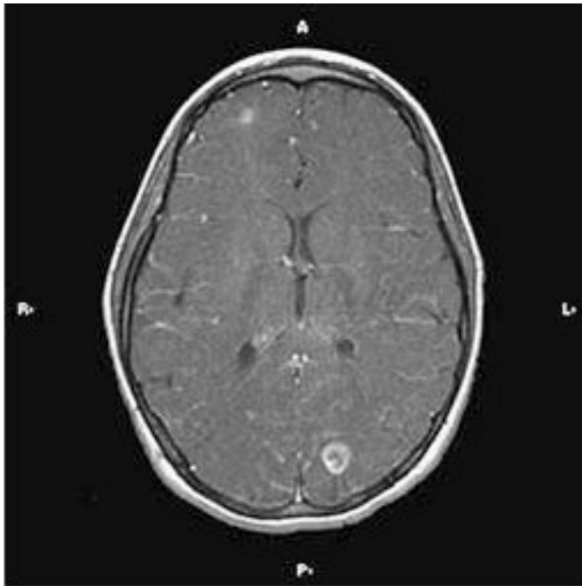


FIGURA 53B. 1 Imagen de resonancia magnética cerebral de una niña de 12 años con una cardiopatía congénita, endocarditis subaguda y absceso cerebral. La paciente presentó fiebre, cefaleas y diplopía.

una educación especial. Las puntuaciones medias del CI en la CC cianótica suelen estar alrededor de 95. También se aprecia un retraso precoz en las habilidades motoras no finas en la infancia, que mejora con el tiempo. De ahí que los cocientes de desarrollo, influidos por las puntuaciones de las habilidades motoras no finas, son inadecuados en esta población. Los factores más significativos que contribuyen a dichos hallazgos son la hipoxia crónica, la gliosis de la sustancia blanca y las pequeñas cicatrices corticales incluso en ausencia de émbolos demostrables.

Complicaciones neurológicas de las técnicas intervencionistas y de la cirugía cardíaca

El riesgo de complicaciones neurológicas con el cateterismo cardíaco en lactantes y en niños es bajo. La incidencia de crisis epilépticas es del 1%. Son complicaciones infrecuentes las parestesias focales y las lesiones del plexo lumbar o del nervio femoral producidas por un hematoma localizado.

La tasa de mortalidad asociada con la cirugía cardíaca ha disminuido de forma espectacular en los últimos 20 años. Actualmente, es inferior al 10%. La incidencia de complicaciones neurológicas tras la cirugía cardíaca en niños varía entre el 2 y el 25%.

Fallon et al (1995) revisaron los datos de 523 pacientes de cirugía cardíaca y encontraron complicaciones o déficits neurológicos en 31 pacientes en el período postoperatorio inmediato. Se produjeron convulsiones en 16, signos piramidales (hemiparesia-tetraparesia) en 11, signos extrapiramidales en 8 y déficits neurooftálmicos (parálisis de la mirada, defectos del campo visual) en 6. Seis pacientes se hallaban inconscientes, y cuatro mostraron una miscelánea de cambios

neurológicos, como desarrollo de un síndrome de Horner secundario a una lesión del plexo braquial, parálisis de las cuerdas vocales, parálisis bulbar aislada y episodios isquémicos transitorios. Un período de baja presión de perfusión, bien intraoperatoriamente o bien en el postoperatorio, estaba presente en más pacientes que presentaban una complicación neurológica que en los que no la presentaban. La mayor frecuencia de acontecimientos adversos neurológicos se hallaba en el grupo diagnóstico de anomalía del arco. La probable patogénesis de la lesión del SNC es la microembolización y la isquemia durante el *bypass* o el desarrollo de hemorragia cerebral. Existe una estrecha asociación entre el AVC y la cirugía de coartación de la aorta.

Las crisis epilépticas son la complicación más frecuente tras la cirugía cardíaca y se observan hasta en el 15% de los niños en el postoperatorio. El pronóstico depende de la causa subyacente. Otras complicaciones incluyen el retraso en la recuperación del estado mental, que se cree que es debido a una lesión por reperfusión hipóxica-isquémica, trastornos del movimiento, como la coreoatetosis, crisis oculóclíras y parkinsonismo.

La encefalopatía postoperatoria con coreoatetosis es una complicación bien definida tras la cirugía cardíaca en los niños, pero no tras la cirugía cardíaca en los adultos. La incidencia se ha reducido del 18 al 0,6% según publicaciones recientes (Du Plessis et al, 2002). Una forma leve transitoria puede seguir a la cirugía cardíaca en los lactantes. La forma grave se produce en los niños que se someten a dicha cirugía tras la lactancia. En la coreoatetosis grave posbomba, la tasa de mortalidad precoz se aproxima al 40%. La mayoría de los pacientes presentan movimientos involuntarios residuales y déficits marcados de larga evolución años más tarde. La forma leve se asocia con alteraciones cognitivas y del comportamiento, a pesar de la resolución completa de la coreoatetosis. El mecanismo patogénico subyacente sigue sin estar claro, y las explicaciones propuestas con mayor frecuencia son una importante hipotermia y la lesión hipóxica intraoperatorias. Las imágenes cerebrales en estos casos generalmente muestran cambios inespecíficos, como atrofia cerebral. Los datos neuropatológicos son limitados; no obstante, el globo pálido externo es el lugar que muestra lesiones más consistentes, con evidencia de gliosis, pérdida neuronal, degeneración de la fibra nerviosa y proliferación capilar (Kupsky et al, 1995).

La cirugía a corazón abierto se asocia con varios factores de riesgo de ictus (Fig. 53B.2). Los riesgos incluyen superficies endoteliales intravasculares alteradas, formación de trombos facilitados por el uso de dispositivos protésicos, émbolos gaseosos que se originan desde el *bypass* cardiopulmonar, hipoperfusión global, cascadas inflamatorias y cambios inflamatorios microvasculares y aparición de una situación protrombótica durante la cirugía causada por una coagulopatía de consumo y una disminución de los niveles de proteína C y de antitrombina.

La lesión de la médula espinal se produce especialmente tras la corrección de la coartación aórtica. Las complicaciones neuromusculares periféricas incluyen plexopatías (principalmente braquial), parálisis por presión (nervios peroneo y cubital), miopatía, «neuropatía del paciente crítico» y polineuropatía que se desarrolla tras la retirada de los fármacos bloqueadores neuromusculares. Ditttrich et al (2003) revisaron los datos de 90 pacientes menores de un año, sin anomalías cerebrales ni síndromes asociados con un desarrollo mental retrasado, que se sometieron a cirugía cardíaca. El 32% tuvieron evidencia de afectación psicomotora. Las secuelas neurológicas fueron más frecuentes tras la cirugía paliativa que tras la cirugía correctora.

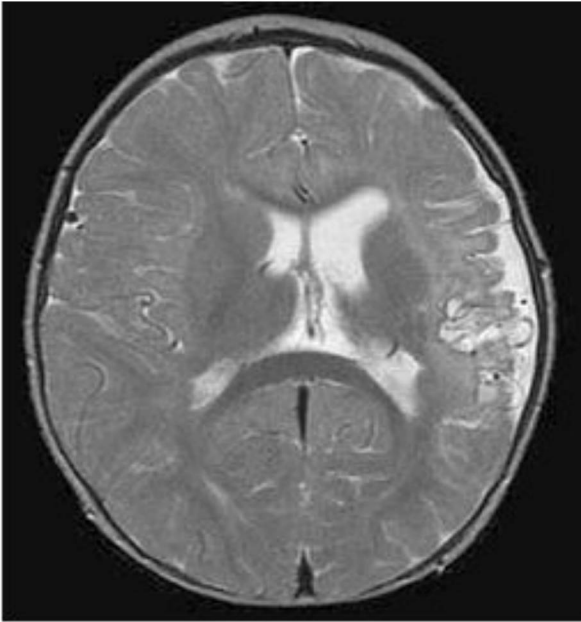


FIGURA 53B.2 Imagen de resonancia magnética de un niño de 13 meses con una tetralogía de Fallot y un ictus en la distribución de la arteria cerebral media.

Trasplante cardíaco

En las últimas décadas, ha aumentado el número de trasplantes cardíacos que se realizan en todo el mundo. Aunque la tasa de supervivencia ha mejorado ininterrumpidamente, sigue existiendo la posibilidad de complicaciones significativas. Dichas complicaciones incluyen rechazo del injerto, arteriosclerosis del injerto, infecciones, neoplasias malignas, neumonía, pericarditis, hemorragias digestivas y toxicidad por fármacos, todo lo cual da lugar a una tasa de mortalidad perioperatoria global de alrededor del 9%.

En una revisión reciente, Perez-Miralles et al (2005) describieron complicaciones neurológicas tras el trasplante cardíaco en el 13,7% de los pacientes. Otros estudios, no obstante, han descrito una incidencia del 50 al 70%, la mayor parte en el período perioperatorio.

En la serie de Cemillan et al (2004), el 48% de los receptores de trasplante sufrieron complicaciones neurológicas, como encefalopatía (16,6%), crisis epilépticas (13,6%), trastornos neuromusculares (10,6%), cefaleas (10,6%), AVC (10,1%), problemas psiquiátricos (2,2%) e infecciones del SNC (2,2%). Los signos y síntomas de la toxicidad por ciclosporina incluyen temblor, crisis epilépticas y encefalopatía. Los factores de riesgo para la encefalopatía fueron la insuficiencia renal o hepática y la inestabilidad hemodinámica. Los factores de riesgo para el ictus fueron la presencia de hipoperfusión sistémica, arritmias, coagulopatías e hipertensión.

Cardiopatías adquiridas

Varias cardiopatías adquiridas se asocian con complicaciones neurológicas. Las patologías más frecuentes con las miocardiopatías, las

arritmias y la hipertensión. Las miocardiopatías pueden ser idiopáticas o ser consecuencia de una miocarditis vírica o de una carditis reumática. La dilatación y la hipocinesia ventriculares producen estasis de la sangre intraventricular, dando lugar a la formación de trombos y a un ictus embólico. Además, una baja fracción de eyección puede llevar a producir arritmias y síncope. En la cardiopatía reumática, la fuente de émbolos al cerebro pueden ser bien las vegetaciones o bien los émbolos sépticos por endocarditis infecciosa. La corea de Sydenham se produce entre el 10 y el 25% de los pacientes con cardiopatía reumática.

Las arritmias cardíacas producen síntomas neurológicos secundarios a la alteración de la perfusión cerebral. Estos incluyen mareo, síncope, episodios de isquemia transitoria, confusión, demencia y comportamiento anormal. El síncope convulsivo se observa en los casos graves asociado con algún grado de anoxia cerebral. Los ictus embólicos secundarios a arritmias es más probable que se produzcan durante o después de la manipulación quirúrgica en el momento de la cirugía cardíaca o en el período postoperatorio.

La complicación neurológica más importante de la hipertensión en los niños es la encefalopatía hipertensiva. Esta entidad se expone más adelante, bajo el epígrafe «Hipertensión».

CONECTIVOPATÍAS Y VASCULITIS

Poliarteritis nudosa

La poliarteritis nudosa (PAN) es infrecuente en la infancia, y se produce más habitualmente en la quinta y la sexta décadas de la vida. Las comunicaciones iniciales de casos de PAN infantil probablemente fueran casos graves de enfermedad de Kawasaki. La PAN es una vasculitis necrotizante de arterias de tamaño mediano y pequeño. La etiología es desconocida, pero en los adultos se ha reconocido su asociación con la hepatitis B y C. En los niños, se han descrito casos graves de vasculitis tipo PAN tras la infección por citomegalovirus (CMV) y parvovirus B19. Una asociación con una infección previa por un estreptococo del grupo A o B es cuestionable. Además, algunos casos de PAN han seguido a la exposición a fármacos.

Los signos y síntomas de enfermedad sistémica, como pérdida de peso, astenia y anorexia, pueden ser muy marcados. Otras manifestaciones incluyen fiebre, artralgias, exantema, edema, petequias, mialgias, nódulos subcutáneos dolorosos en las pantorrillas y en el pie y livedo reticularis. La afectación de los vasos gastrointestinales produce dolor abdominal, úlceras y sangrado. Se puede originar afectación renal, cardíaca y pulmonar, con la posibilidad de insuficiencia renal o cardíaca. La hipertensión es frecuente.

Las manifestaciones neurológicas pueden desarrollarse en el 50 al 70% de los niños. La mononeuritis múltiple, un rasgo característico de la enfermedad en los adultos, es mucho menos frecuente en los niños, mientras que las manifestaciones del SNC son más frecuentes en la infancia. Los déficits neurológicos focales, causados por isquemia, infarto y hemorragia, son frecuentes. Los signos y los síntomas incluyen ceguera unilateral, defectos del campo visual, crisis epilépticas, cefalea, encefalopatía, deterioro cognitivo, neuropatías craneales y meningitis aséptica. En el cerebro, los cambios se observan principalmente en las arterias meníngeas pequeñas.

El diagnóstico se establece bien con la confirmación anatómopatológica de las lesiones vasculares características de angieitis necrotizante o bien mediante documentación radiológica de los aneurismas. La resonancia magnética (RM), la angiografía por resonancia y la