

Síndromes Neurológicos

Universidad Nacional de Córdoba

Cátedra de Semiología

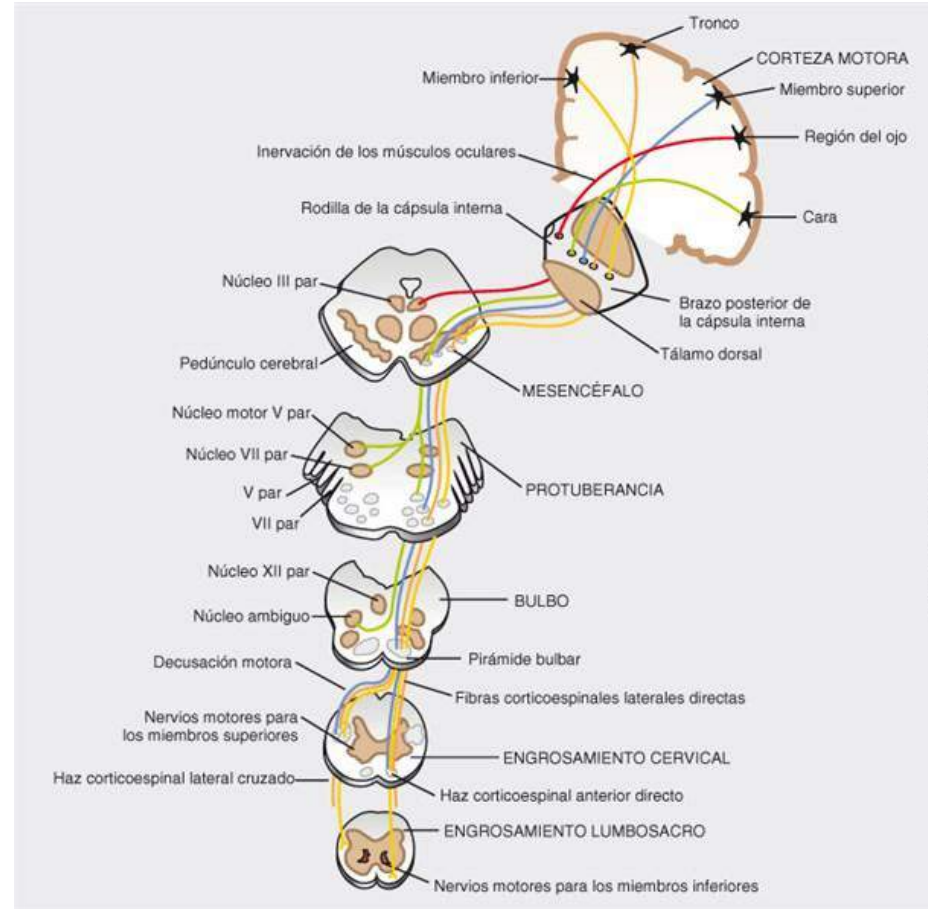
Hospital Nacional de Clínicas, Córdoba

Síndrome piramidal

Síndrome piramidal

- Se produce por lesión de la vía piramidal (primera neurona o neurona corticoespinal) en algún nivel de su recorrido.

Representación esquemática de la vía piramidal



Síndrome piramidal

- ***Signos:***

- **Actitud:** miembro superior comprometido con brazo aducido, pronación de antebrazo y flexión sobre brazo, mano y dedos flexionados. Miembro inferior extendido y pie extendido con rotación interna.
- **Marcha:** con movimiento en hoz o guadaña del miembro inferior comprometido.
- **Parálisis o paresia:** facio-braquio-crural (hemiplejía o hemiparesia) derecha o izquierda.

Síndrome piramidal

- ***Signos:***
 - **Hipotrofia** por desuso.
 - **Hipertonía:** espasticidad (signo de la navaja). Compromete de manera predominante los músculos que se oponen a la fuerza de la gravedad (flexores de brazos y extensores de piernas).
 - **Hiperreflexia** profunda, **abolición reflejos cutaneoabdominales**. **Signo de Babinski** y sucedáneos. **Clonus**.

Signos clínicos del síndrome piramidal

CUADRO 66-3-2. Signos clínicos de la afectación del síndrome piramidal

Signos negativos

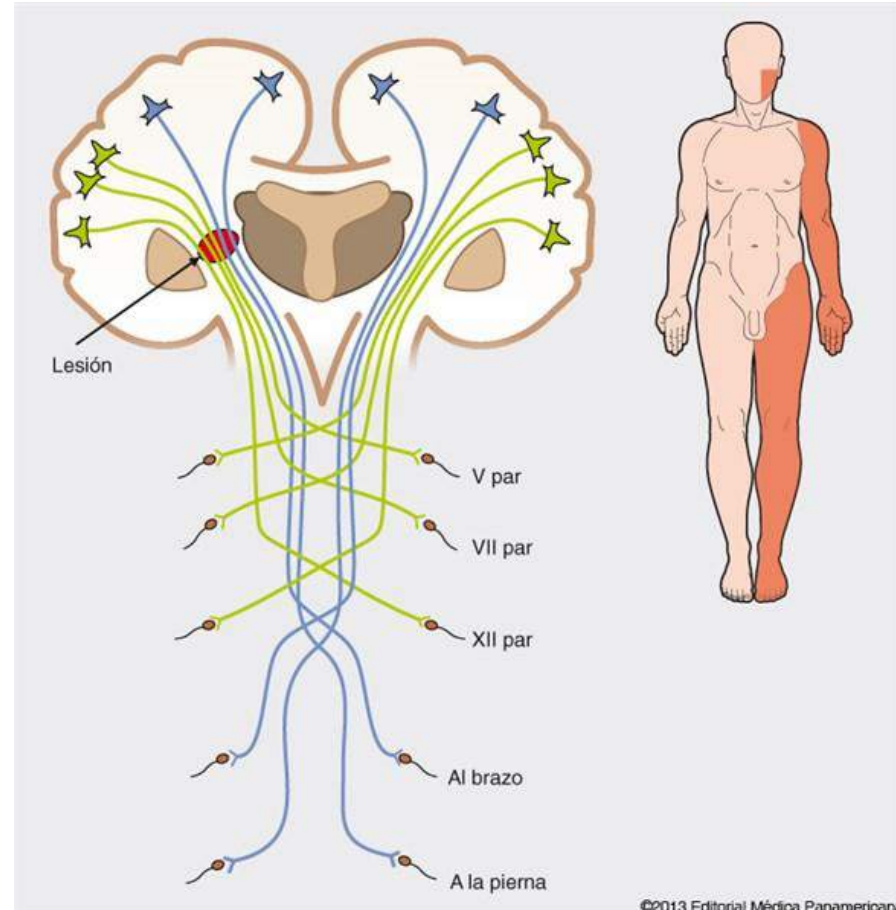
- Debilidad o paresia
- Arreflexia superficial o cutaneomucosa
- Pérdida de la destreza
- Atrofia leve por desuso

Signos positivos

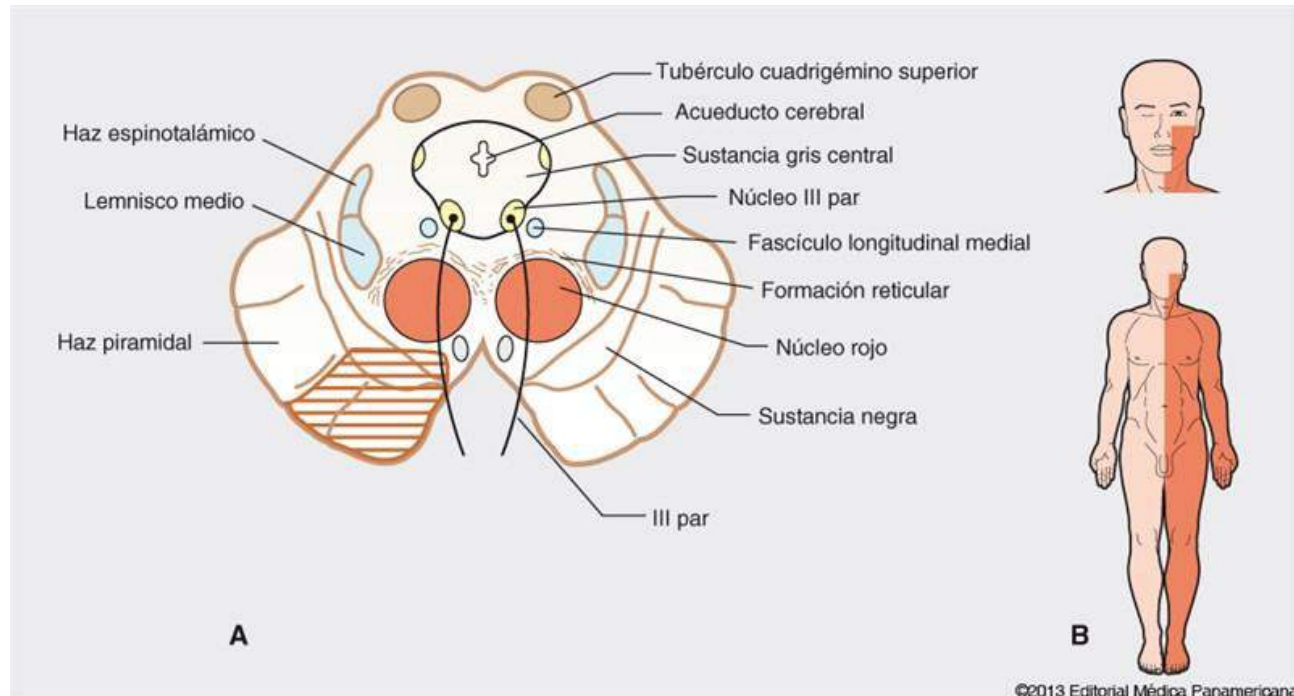
- Espasticidad
- Hiperreflexia osteotendinosa profunda
- Clonus, sincinesias
- Signo de Babinski

Los músculos siempre se encuentran afectados en grupos

Sitio de la lesión y esquema de una hemiplejia directa capsular izquierda

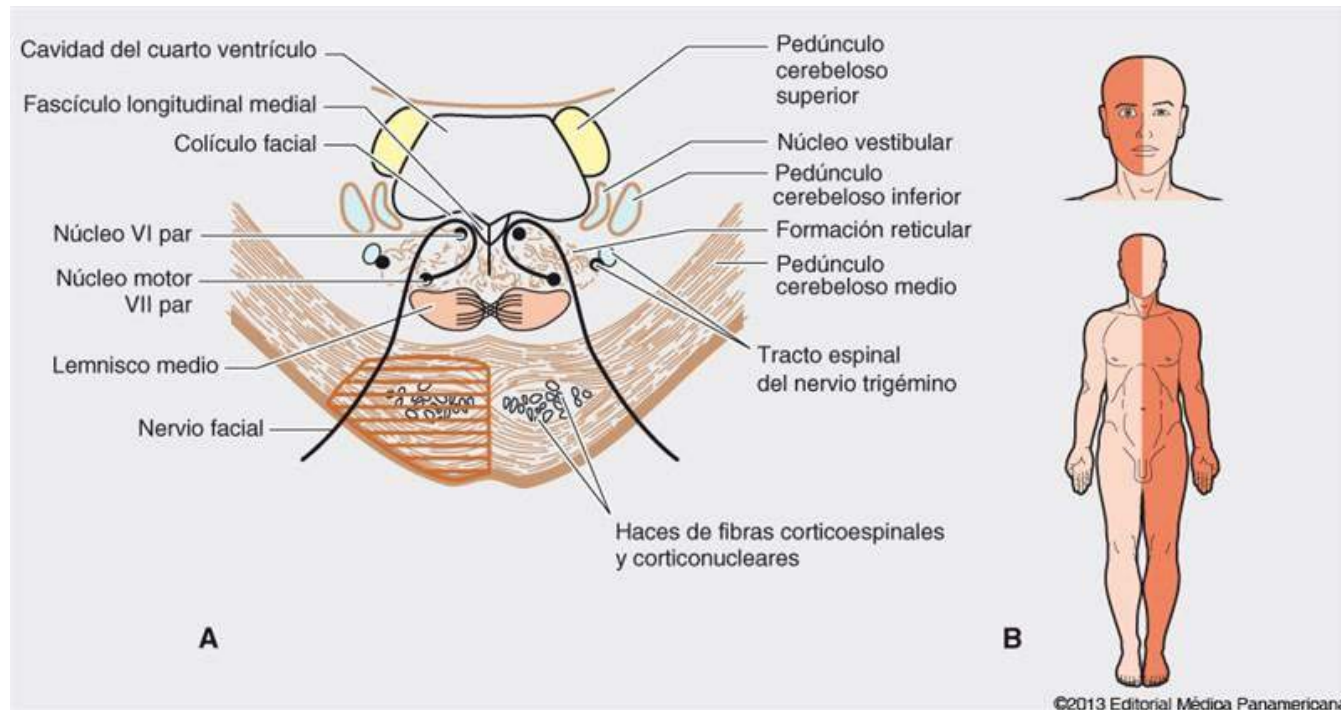


Síndrome de Weber



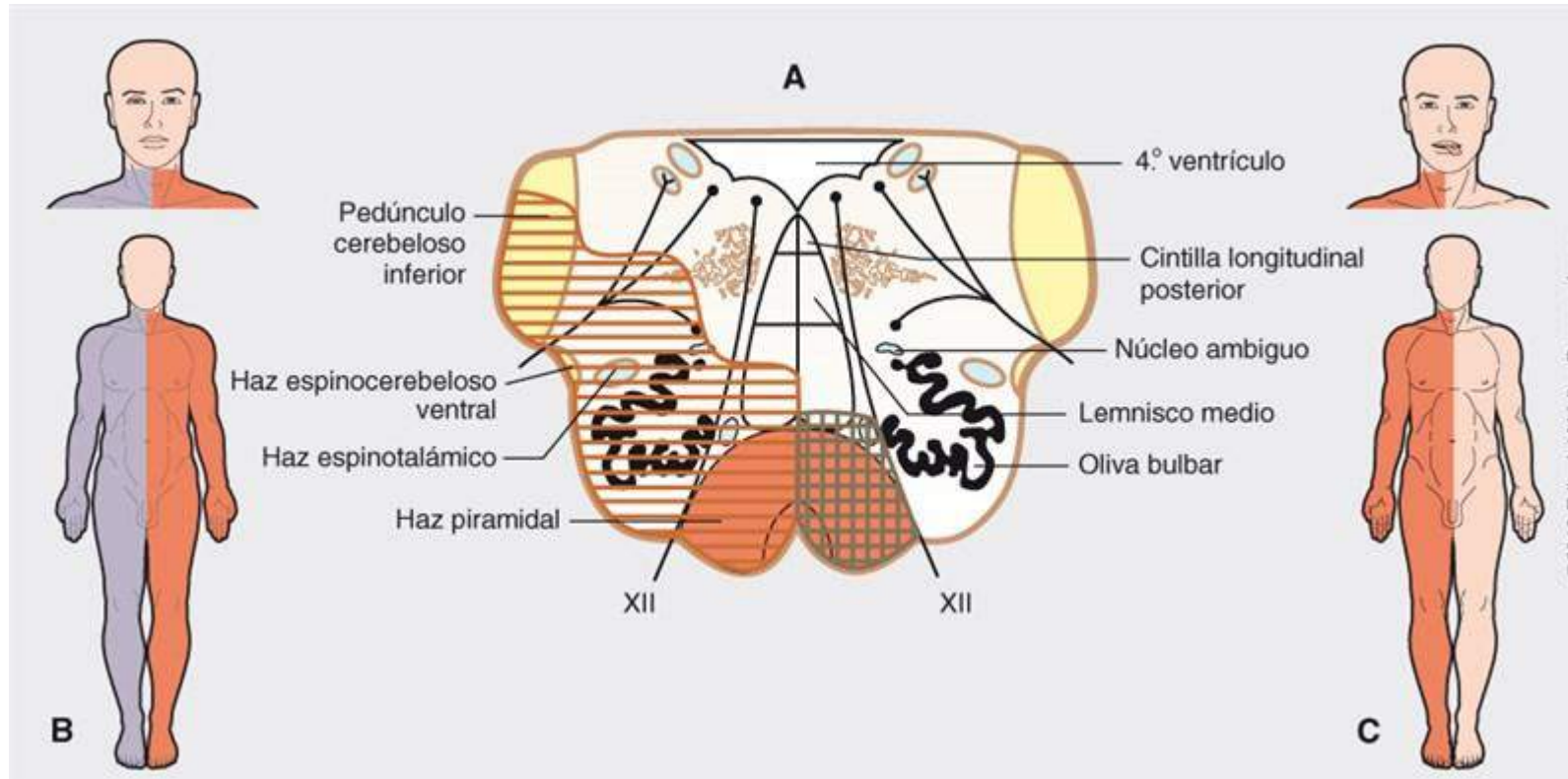
- A. Corte a nivel peduncular que muestra la lesión (área rayada)
- B. Hemiplejía izquierda y parálisis del III par derecho (Ptosis palpebral)

Síndrome de Millard-Gubler



- A. Corte a nivel protuberancial que muestra la lesión (área rayada)
- B. Hemiplejía izquierda y parálisis facial periférica derecha

Síndromes bulbares



Causas orgánicas más frecuentes del síndrome piramidal

CUADRO 66-3-1. Causas orgánicas más frecuentes del síndrome piramidal

Congénitas

Hemiplejías cerebrales infantiles que determinan un menor desarrollo muscular

Adquiridas

Traumatismos de cráneo

Lesiones vasculares

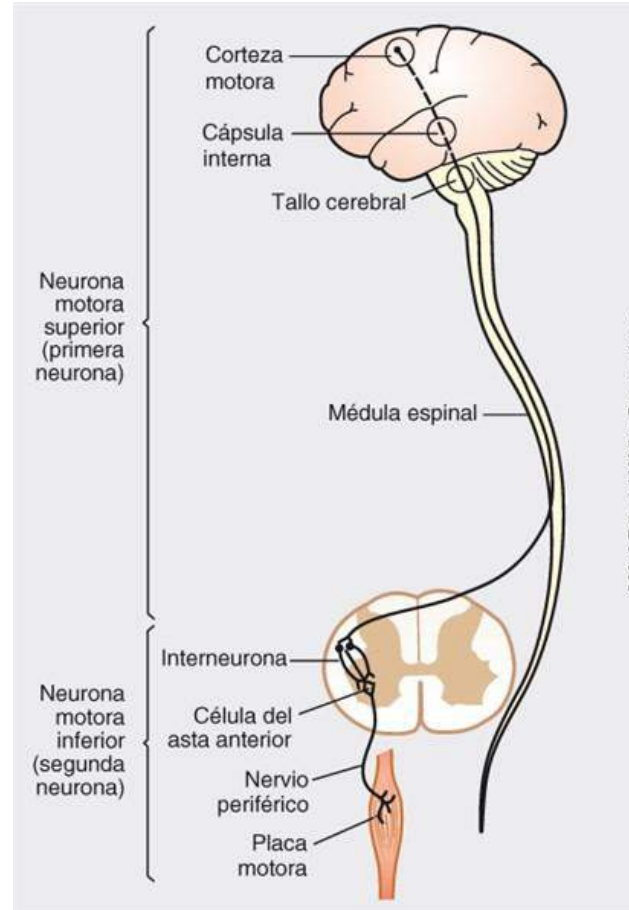
- Hemorragias por ruptura arterial: hipertensión arterial, arteriosclerosis, aneurismas cerebrales
- Isquemias: trombosis, embolias, espasmo arterial, vasculitis

Lesiones compresivas

- Tumores benignos o malignos primarios o secundarios del neuroeje
- Granulomas o quistes del sistema nervioso central
- Meningoencefalitis difusas o abscedadas

Síndrome de la segunda neurona motora

Relación entre el haz piramidal y la motoneurona inferior



Síndrome de la segunda neurona motora

- Parálisis nuclear

- La lesión asienta sobre los núcleos de origen de la segunda neurona a nivel del tallo cerebral o de la médula espinal

- Parálisis infranuclear

- La lesión asienta en algún punto del trayecto de las fibras que conforman la vía motora después de su emergencia en el núcleo de origen y hasta el efector periférico

Diferencias entre síndromes de primera y segunda neurona motora

CUADRO 88-4-1. Diagnóstico diferencial de los síndromes de la primera y la segunda neurona motora

Función nerviosa	Lesión de la primera neurona motora (parálisis corticoespinal)	Lesión de la segunda neurona motora (parálisis espínomuscular)
Movilidad voluntaria	Parálisis o parésia de muchos músculos, polimuscular	Parálisis o parésia que puede afectar músculos aislados
Tono muscular	Hipertonía o contractura	Hipotonía, atonía o flaccidez
Infiamo	No hay atrofia, salvo la ocasionada por la inactividad	Atrofia de los músculos paralizados
Reflejos:		
profundos	Hiperreflexia	Hiporeflexia o areflexia
superficiales	Cutaneoabdominales abolidos	Cutaneoabdominales normales
anormales	Signo de Babinski	No hay signo de Babinski
Movilidad asociada	Hay sincinesias	No hay sincinesias
Fasciculaciones	Ausentes	Presentes

Síndrome por lesión del nervio periférico

- La afección de un tronco nervioso periférico compromete las funciones motoras (tono, trofismo y motricidad), sensitivas (superficial y profunda) y neurovegetativa.
- Se toma como ejemplo una Polineuropatía (compromiso de troncos nerviosos generalmente bilateral de miembros inferiores).

Síndrome por lesión del nervio periférico

- ***Signos:***

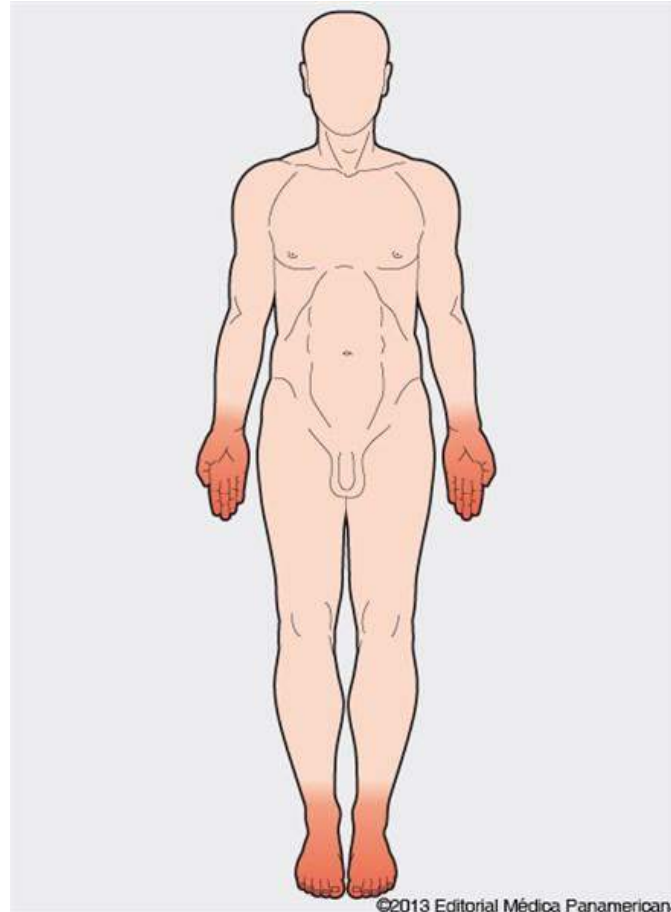
- **Hipotrofia o atrofia muscular** distal marcada.
- **Hipotonía muscular** distal.
- **Parálisis o paresia** muscular.
- **Hipo o arreflexia** profunda.

Síndrome por lesión del nervio periférico

- ***Signos:***

- **Hipo o anestesia** distal superficial (táctil, térmica y dolorosa) y profunda (palestesia, batiestesia y barestesia).
- **Trastornos neurovegetativos:** pérdida de sudoración.
- **Trastornos de la marcha.**
- **Electromiograma y velocidad de conducción nerviosa:**
 - Signos de denervación.
 - Alteración de la velocidad de conducción nerviosa.

Alteraciones de la sensibilidad con distribución distal “En bota o calcetín y guante”



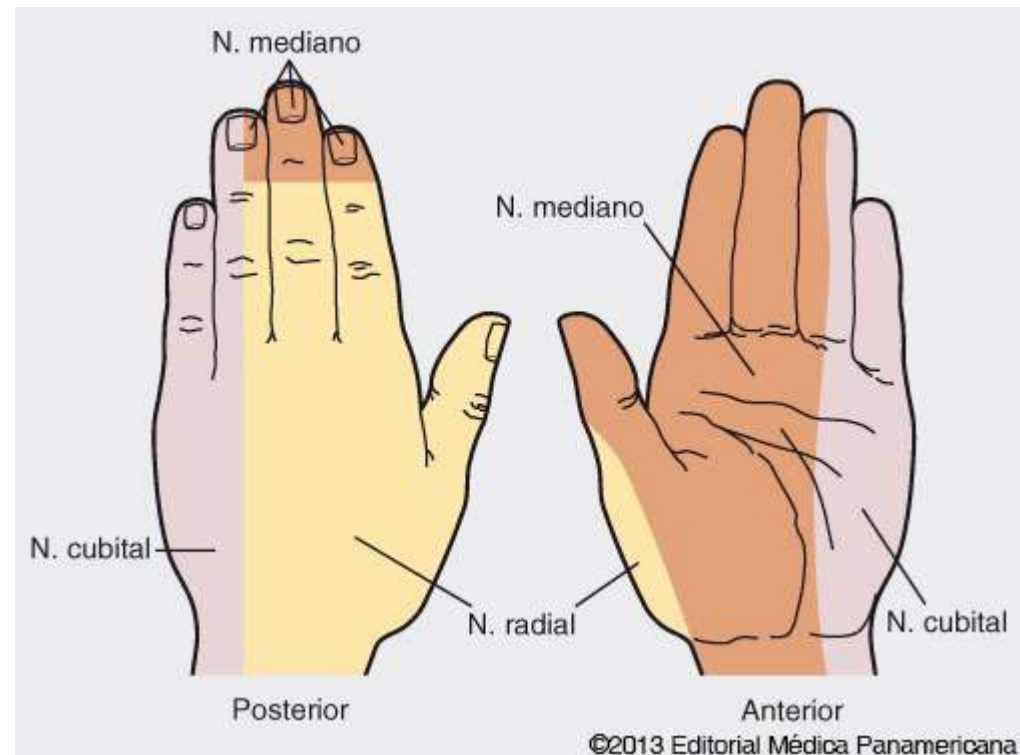
Monoplejías radiculares

CUADRO 66-4-2. Monoplejías radiculares		
	Total	Parcial
Monoplejía radicular braquial	Lesión C5 a D1 Hay Claude Bernard-Horner por compromiso de fibras simpáticas que emergen en D1	Tipo superior o Duchenne-Erb: lesión C5 y C6 Afecta el deltoides, el bíceps, el braquial anterior, el supinador largo, el supraespinoso y el infraespinoso, el redondo mayor, el dorsal ancho y, a veces, el pectoral mayor Tipo inferior o Déjerine-Klumpke: lesión C7 a D1 Afecta la mano y hay Claude Bernard-Horner
Monoplejía radicular crural	Lesión L1 a S2	Tipo superior: lesión L1 a L3 Afecta el nervio crural Tipo inferior: lesión L4 a S2 Afecta el nervio ciático

Parálisis radial



Distribución de la inervación sensitiva en la mano



Parálisis cubital

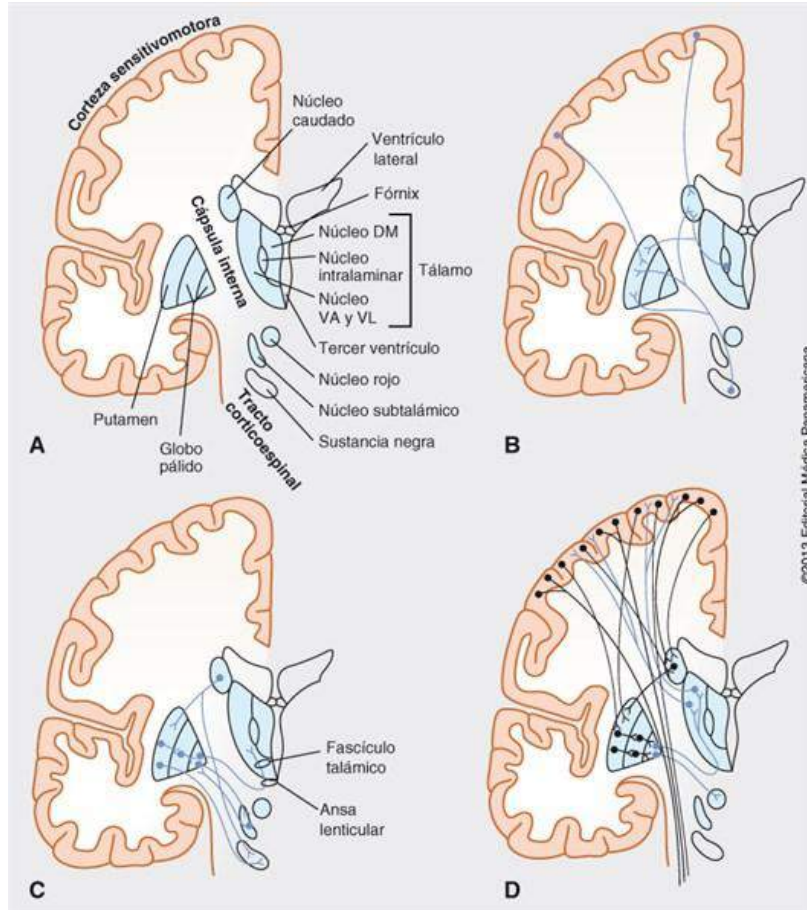


Síndrome extrapiramidal

Síndrome extrapiramidal

- Por lesión de los núcleos basales (Núcleo Lenticular, Núcleo Caudado, Tálamo, Hipotálamo, Sustancia Negra, Núcleo Rojo) y/o sus vías nerviosas de conexión.
- Se produce una alteración en el tono muscular y en los movimientos automáticos y asociados.

Estructura del sistema extrapiramidal



A. Estructuras del sistema extrapiramidal.

Núcleos talámicos:

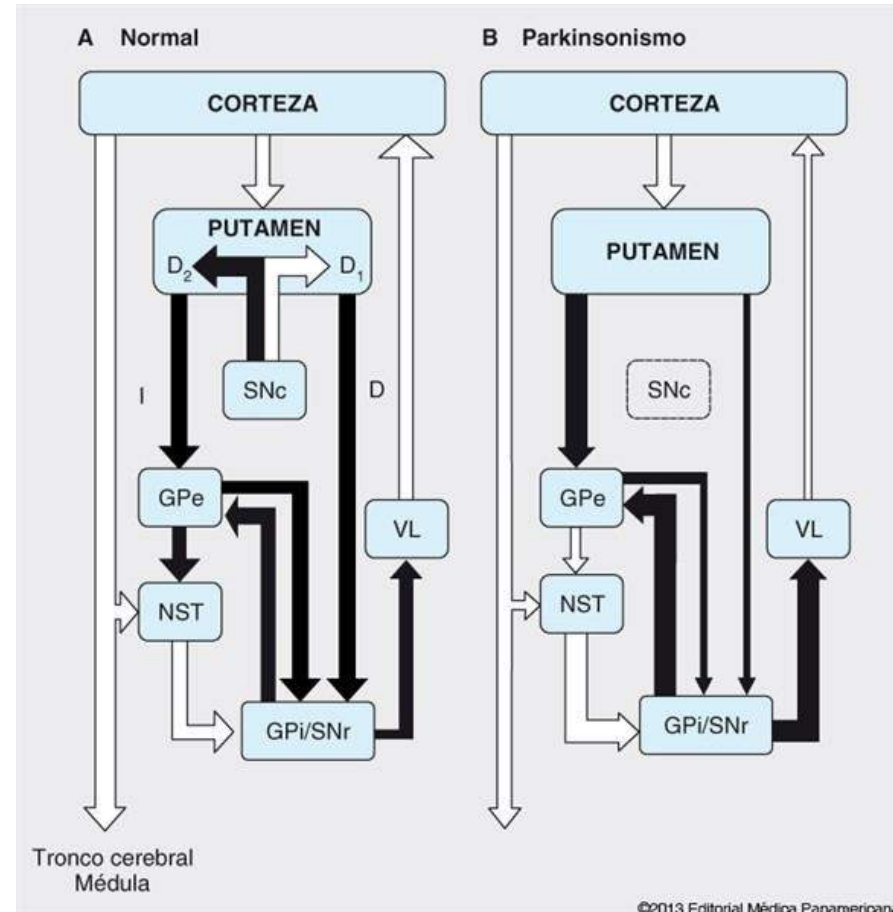
- DM: Dorsomedial
- VA: ventroanterior
- VL: Ventrolateral

B. Aferencias principales de los ganglios basales

C. Conexiones intrínsecas

D. Eferencias de los ganglios basales

Modelo de la actividad en los ganglios basales y regiones talamocorticales asociadas



Síndrome extrapiramidal

- ***Signos:***

- **Actitud:** flexión involuntaria de tronco, extremidades y cuello.
- **Marcha:** a pequeños pasos (festinante).
- **Temblor distal de reposo:** cuatro a cinco ciclos por segundo.
- **Hipertonía muscular:** rigidez (rueda dentada o caño de plomo).

Síndrome extrapiramidal

- ***Signos:***

- **Hipocinesia:** pobreza de movimientos (facie inexpresiva, reducción de los movimientos automáticos habituales, sialorrea por menor deglución).
- **Bradicinesia:** lentitud de los movimientos (aumenta el tiempo de reacción entre una orden y la ejecución del movimiento)
- Otros: **seborrea, hipercrinia lagrimal.**

Causas de temblor

CUADRO 66-8-1. Causas de temblor

Temblor de acción

1) *Temblor postural o de actitud*

- temblor fisiológico
- aumento del temblor fisiológico: ansiedad, miedo; excesiva actividad física o privación de sueño; abstinencia de drogas sedantes o alcohol; toxicidad de drogas (litio, xantinas, broncodilatadores, valproato de sodio, antidepresivos tricíclicos); intoxicación con metales pesados (mercurio, plomo, arsénico); intoxicación con monóxido de carbono; alcoholismo; tirotoxicosis
- temblor familiar (autosómico dominante) o idiopático (esencial benigno)
- enfermedades cerebelosas
- enfermedad de Wilson

2) *Temblor intencional o de movimiento*

- enfermedades cerebelosas o del tronco cerebral
- toxicidad de drogas o fármacos: alcohol, anticonvulsivantes, sedantes
- enfermedad de Wilson

Temblor de reposo

- enfermedad de Parkinson
- enfermedad de Wilson
- intoxicación con metales pesados (mercurio)

Diferencias entre la hipertonia piramidal y la extrapiramidal

CUADRO 66-8-2. Diferencias entre la hipertonia piramidal y la extrapiramidal

Hipertonia piramidal	Hipertonia extrapiramidal
Signo de la navaja	Signo de la rueda dentada
Se exagera con el movimiento activo	Se exagera con el reposo
Predomina en un grupo muscular	Afecta por igual músculos agonistas y antagonistas
Reflejos profundos exaltados	Reflejos profundos normales

Causas de distonía

CUADRO 66-8-3. Causas de distonía

Encefalopatía perinatal (parálisis cerebral): anoxia, traumatismo, kernícterus

Fármacos: levodopa, antipsicóticos, bromocriptina, litio, carbamazepina, fenitoína, metoclopramida

Tóxicos: metanol, manganeso, mercurio

Encefalitis letárgica y otras

Accidentes cerebrovasculares

Tumores del SNC

Traumatismos

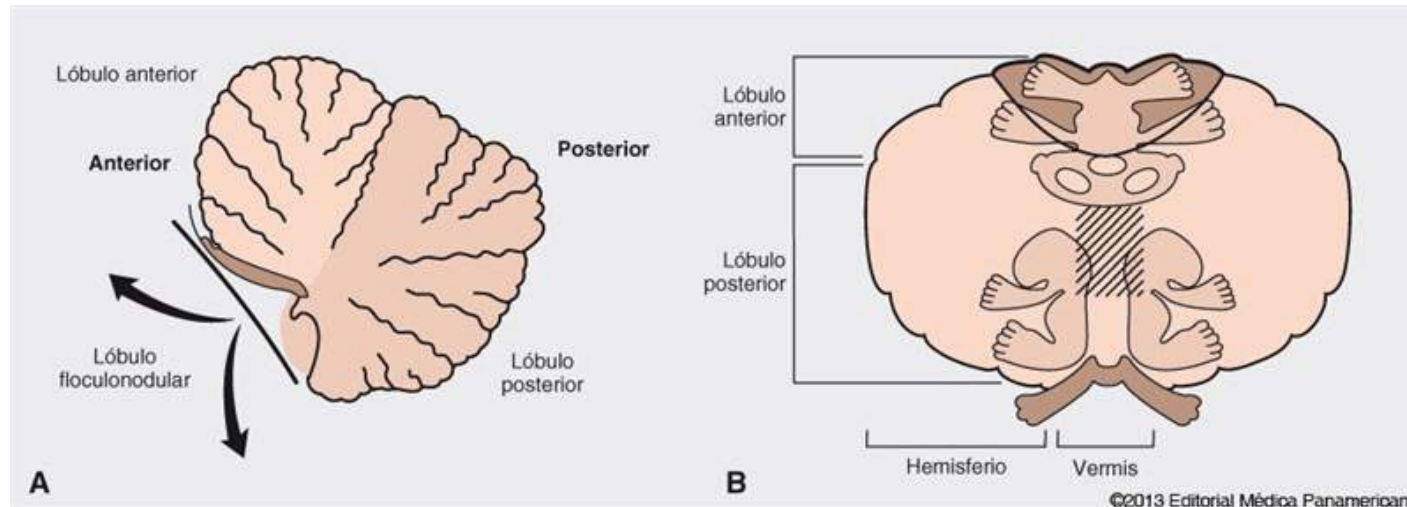
Distonía de torsión idiopática: hereditaria, esporádica

Psicogénica

Hereditarias: coreoacantocitosis, enfermedad de Wilson, enfermedad de Huntington, distonía que responde a la levodopa, gangliosidosis, leucodistrofia metacromática, síndrome de Lesch-Nyhan, enfermedad de Leigh, lipidosis, ataxia telangiectasia, enfermedad de Hallervorden-Spatz, enfermedad de Pelizaeus-Merzbacher, atrofia olivopontocerebelosa, parálisis supranuclear progresiva

Síndromes cerebelosos

Cerebelo



- A. Vista lateral del cerebelo, orientación espacial y sus lóbulos
- B. Áreas de proyección cerebelosa.

División anatómica del cerebelo

CUADRO 66-9-1. División anatómica del cerebelo

Lóbulo floculonodular o arquicerebelo	Desde el punto de vista filogenético es la porción más antigua y es muy parecida en todos los animales. El lóbulo floculonodular recibe impulsos propioceptivos desde los núcleos vestibulares, por lo que es conocido como vestibulocerebelo. Su función está relacionada con el mantenimiento del equilibrio.
Lóbulo anterior o paleocerebelo	Es la porción del cuerpo cerebeloso rostral en relación con el surco primario, que lo separa del lóbulo posterior, y está constituido por el vermis anterosuperior y la corteza paravermiana contigua. Su función está relacionada con el control de la postura y el tono muscular.
Lóbulo posterior o neocerebelo	Ubicado entre los surcos primario y uvulonodular. Su función está relacionada con la coordinación de los movimientos voluntarios complejos.
Pedúnculos cerebelosos inferiores	Unen el cerebelo con el bulbo raquídeo y presentan fibras principalmente aferentes. Reciben aferencias propioceptivas del laberinto, los músculos esqueléticos y las articulaciones.
Pedúnculos cerebelosos medios	Unen el cerebelo con la protuberancia y presentan fibras predominantemente aferentes de los núcleos protuberanciales que se dirigen a la corteza neocerebelosa.
Pedúnculos cerebelosos superiores	Unen el cerebelo con el mesencéfalo y sus fibras son predominantemente eferentes. Por medio de ellos el cerebelo ejerce su función sobre los músculos voluntarios. Por ejemplo, las fibras nerviosas provenientes de la corteza paleocerebelosa que se dirigen al núcleo rojo contralateral, haciendo estación en los núcleos globoso y emboliforme, y las fibras provenientes de la corteza neocerebelosa, que hacen estación en el núcleo dentado y se dirigen a los núcleos ventrolateral y ventral anterior del tálamo y al núcleo rojo contralaterales.

División funcional del cerebelo

CUADRO 66-9-2. División funcional del cerebelo

Cerebelo medio, vermiano o paleocerebelo	Representa la porción más antigua en el aspecto filogenético y se vincula con la regulación postural corporal estática y dinámica, y con el equilibrio axial o troncal.
Cerebelo lateral, de los hemisferios o neocerebelo	De última adquisición en la escala evolutiva, estaría a cargo de la coordinación de movimientos complejos y de la regulación del tono muscular.

Síndromes cerebelosos

- Alteración en la coordinación y precisión de los movimientos corporales.
- Se altera la regulación de la función de los músculos agonistas, sinergistas y antagonistas que participan en la estática o los movimientos del cuerpo.

Síndromes cerebelosos

- ***Signos:***

1. Por alteración en la coordinación estática:
 - **Actitud** con aumento de la base de sustentación en la bipedestación.
 - **Marcha inestable** (marcha de ebrio).

2. Por alteración en la coordinación dinámica:
 - **Dismetría** (pruebas índice-nariz, talón-rodilla, etc.)
 - **Disinergia**: Descomposición del movimiento (temblor intencional).
 - **Disdiadococinesia o adiadecocinesia**.

Síndromes cerebelosos

- ***Signos:***

3. Otros:

- **Disartria:** palabra escándida.
- **Hipotonía muscular** (maniobra del rebote, del bailoteo), reflejos pendulares.
- **Nistagmo.**

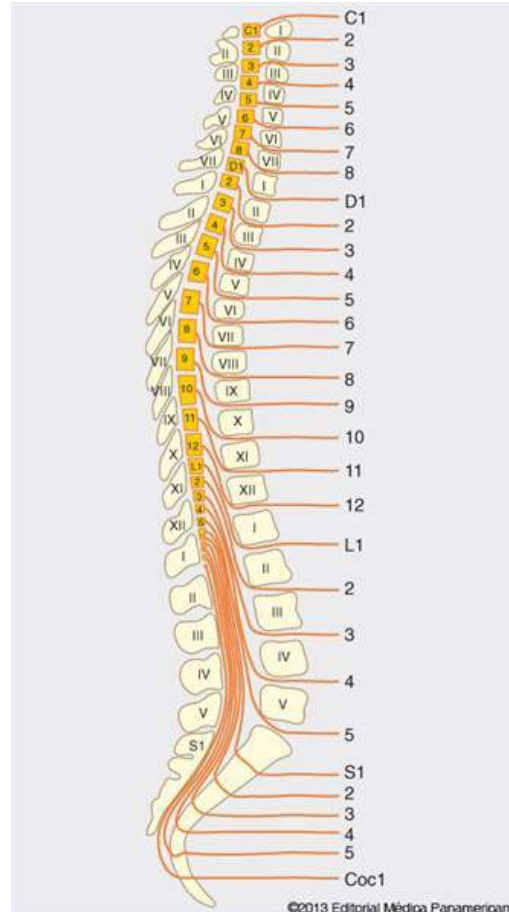
Caso clínico



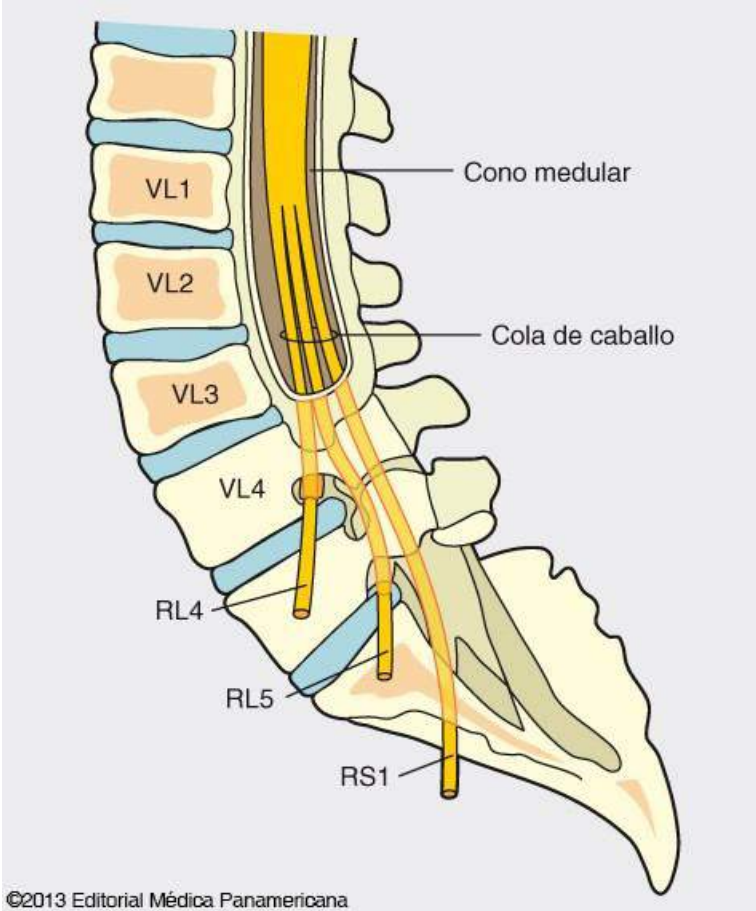
- Lionel, de 65 años, es internado por un síndrome confusional y alucinaciones de una semana de evolución. Al ingreso, el examen físico muestra alteraciones en las pruebas del índice y el talón del lado izquierdo. Trae una radiografía de tórax con una imagen nodular en el pulmón izquierdo.

Síndromes medulares

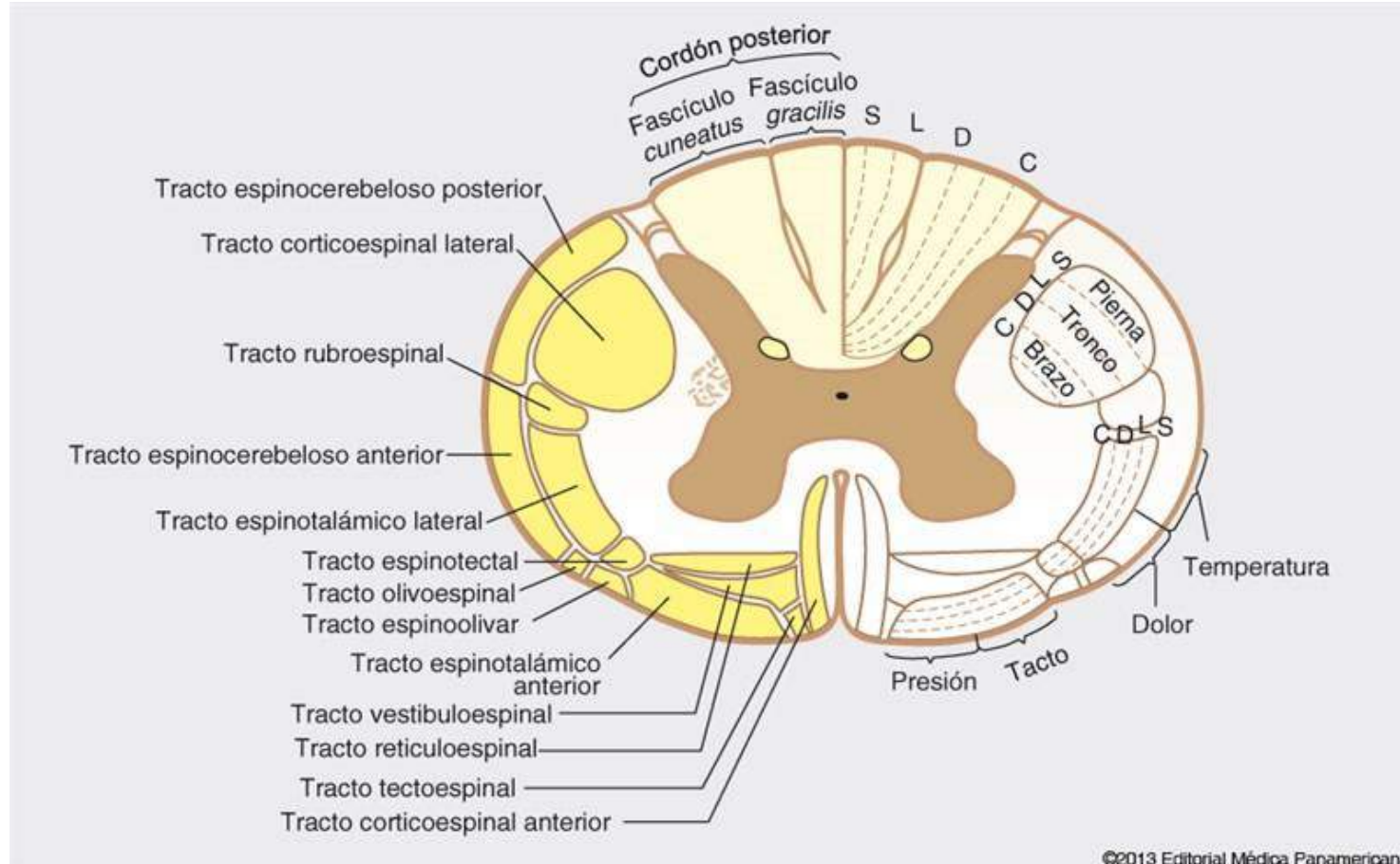
Relación entre vertebras, segmentos medulares y raíces nerviosas



Vista lateral de la cola de caballo y el cono medular



Sección transversal de médula espinal: Vias y tractos ascendentes y descendentes



Síndromes medulares

- S. de lesión medular aguda
- S. de lesión medular crónica
- Transección completa
- Hemisección medular (Síndrome de Brown-Sequard)
- Síndrome de lesión centromedular
- Síndrome medular posterior
- Síndrome medular anterior
- Síndrome del epicorno
- Síndrome del cono medular
- Síndrome de la cola de caballo

CUADRO 66-6-1. Principales etiologías de los síndromes medulares

Anomalías congénitas

- Disrafismo medular
- Diastematomelia

Lesiones vasculares

- Malformaciones arteriovenosas
- Fístula dural arteriovenosa
- Angioma cavernoso
- Infartos medulares
- Hemorragias

Traumatismos

Tumores

- Extramedular extradural (metástasis y linfomas vertebrales)
- Intramedulares (astrocitoma, ependimoma)
- Extramedulares intradurales (meningiomas, metástasis, neurinoma)

Siringomielia

Degenerativas

- Hernia de disco
- Estenosis del canal medular (cervical y lumbar)

Inflamatorias

- Infecciosas (virus, hongos, bacterias, parásitos)
- No infecciosas (esclerosis múltiple)

Síndrome cordonal posterior

Síndrome cordonal posterior

- Por lesión de los cordones posteriores de la médula espinal.

- ***Signos:***

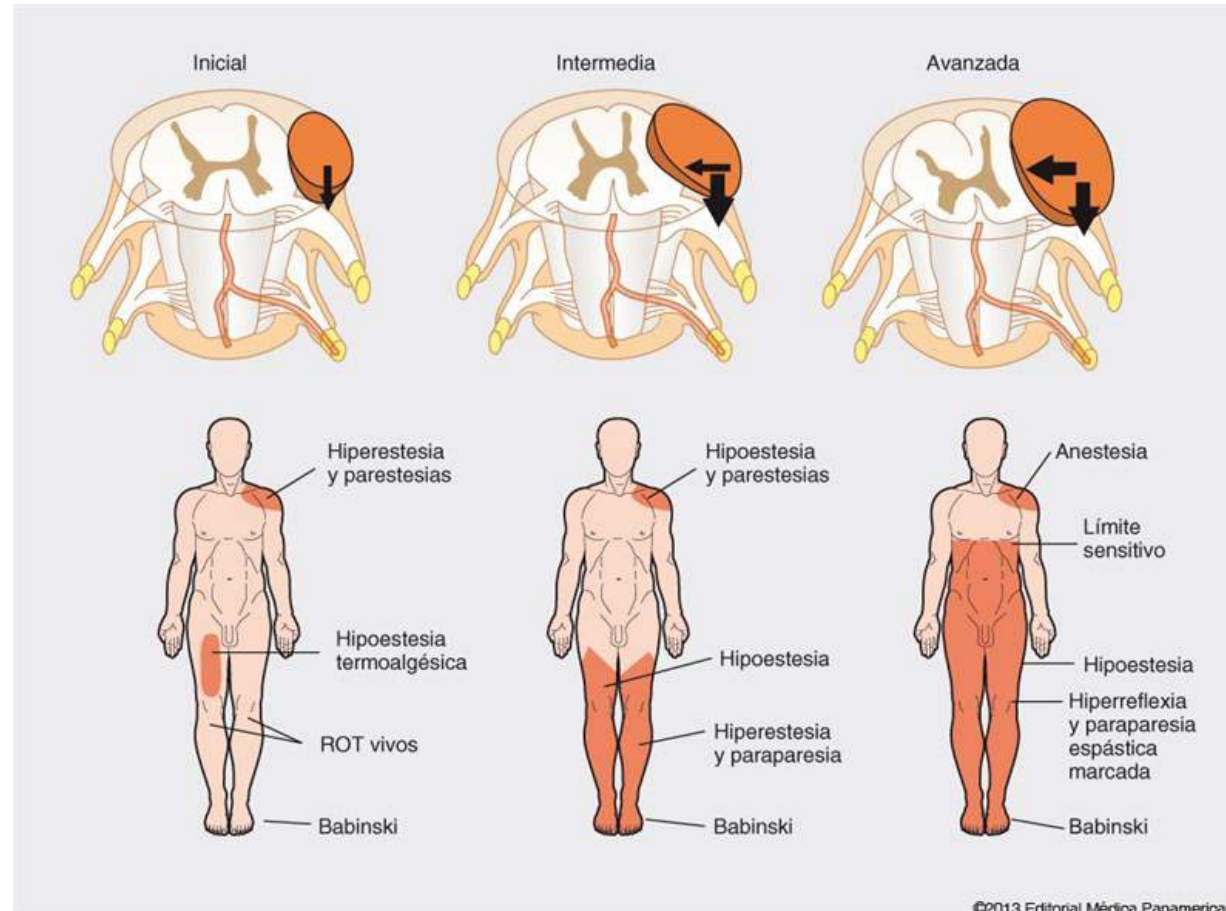
1. Pérdida de la sensibilidad profunda:
 - **Hipo o apalestesia**
 - **Abatiestesia**
 - **Abarestesia**

Síndrome cordonal posterior

- ***Signos:***

2. Pérdida de la sensibilidad dolorosa visceral: (testículos, pezones, tendón de aquiles).
3. Pérdida de la sensibilidad epicrítica.
4. Ataxia: Signo de Romberg con ojos cerrados.

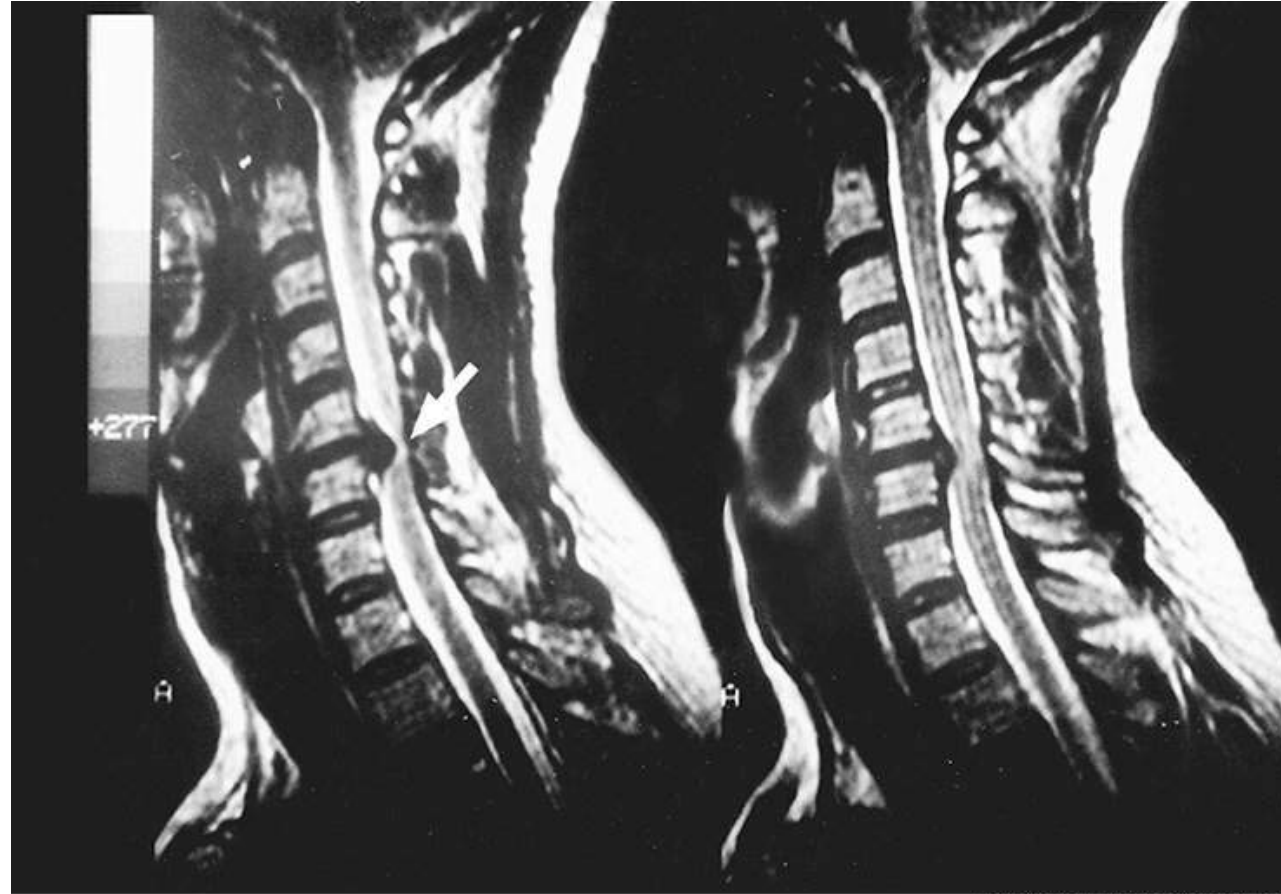
Lesión radiculomedular: Neurofibroma C4



Neurinoma D12-L1



Hernia discal que comprime la médula. C5-C6



Tumor intramedular dorsal



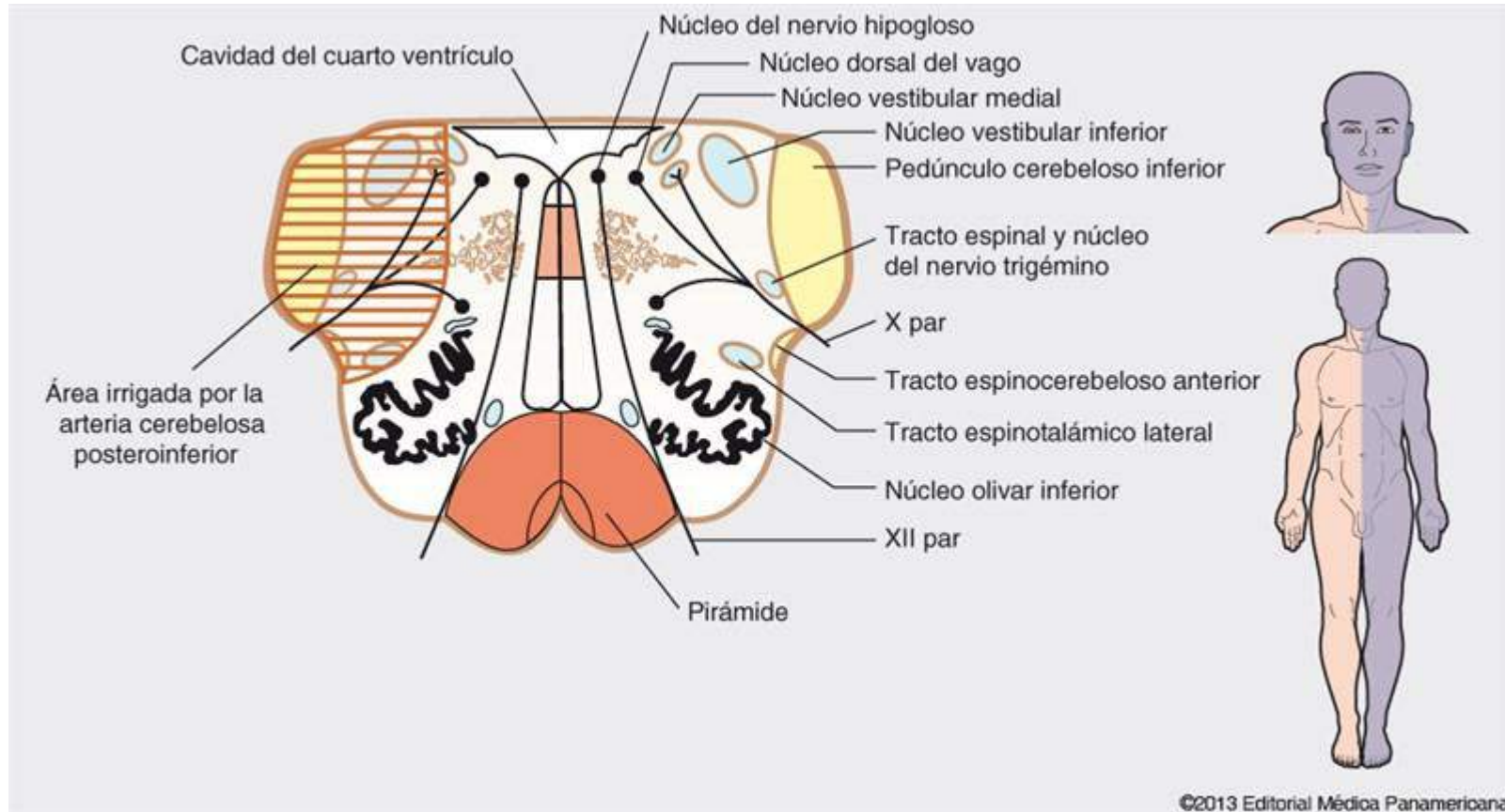
©2013 Editorial Médica Panamericana



©2013 Editorial Médica Panamericana

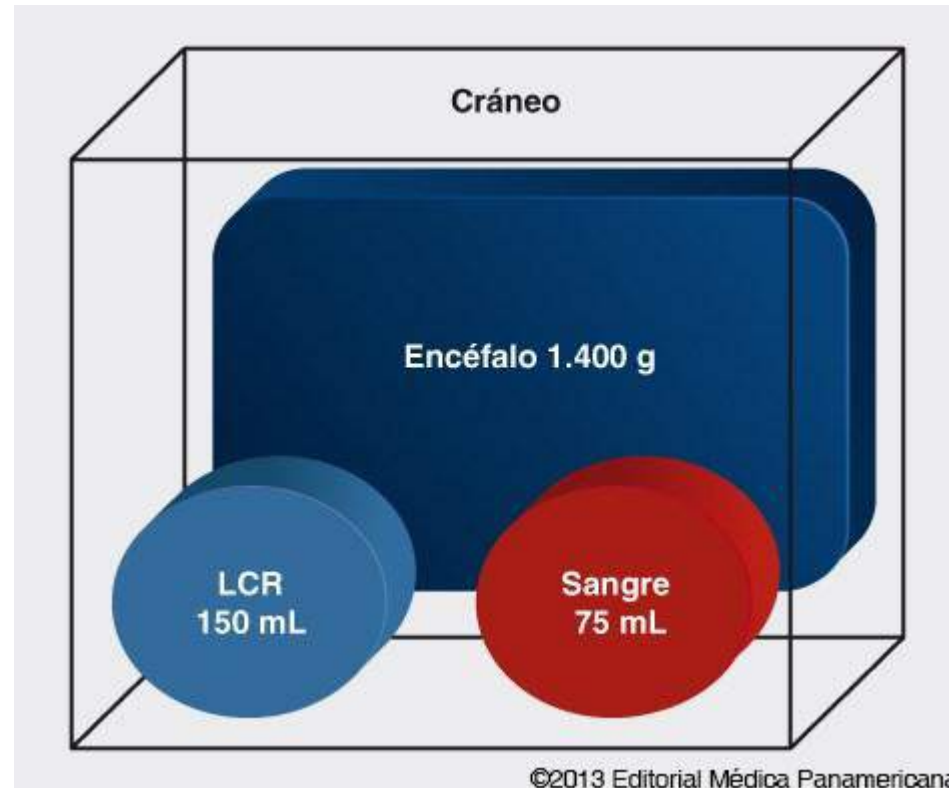
Síndromes sensitivos

Síndrome de Wallemborg



Síndrome de hipertensión endocraneana

Relación continente-contenido de las estructuras craneoencefálicas



Presiones normales y patológicas del LCR

CUADRO 66-1-1. Presiones normales y patológicas del LCR

Presión (en cm de agua)	Punción lumbar	Punción cisternal
Normal	Decúbito lateral: 7 a 17 Posición de sentado: 8 a 25	Posición de sentado: 0 a 2
Hipertensión	Mayor de 25	Mayor de 5
Hipotensión	Menor de 4	No registrable

©2013 Editorial Médica Panamericana

Síndrome de hipertensión endocraneana (SHE)

- Semiología:

- Cefalea
- Vómitos
- Edema de papila

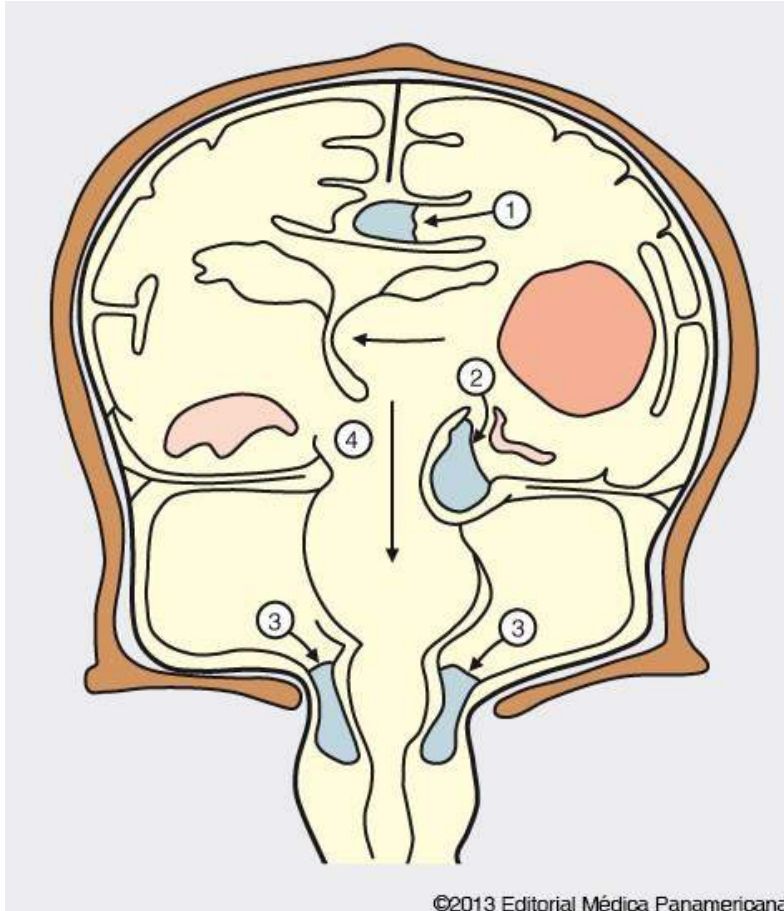
- Triada de Cushing:

- Bradicardia
- Hipertensión arterial
- Respiración irregular

Síndrome de hipertensión endocraneana (SHE)

- Etiología
 - Lesiones expansivas de crecimiento rápido:
 - Tumores, abscesos, granulomas, quistes o hemorragias del encéfalo, aneurismas cerebrales
 - Afecciones con obstrucción del flujo del LCR:
 - Hidrocefalia, meningitis, fractura del cráneo
 - Enfermedades con congestión venosa cerebral:
 - Meningitis, meningoencefalitis, edema cerebral, encefalopatía hipertensiva, trombosis venosas

Hernias cerebrales frecuentes



1. Hernia subfalcial o del cíngulo
2. Hernia del uncus temporal o de la circunvolución hipocámpica
3. Hernia transforaminal o amigdalina
4. Hernia transtentorial o central

Síndrome meningoencefálico

Síndrome meningoencefálico

- Implica un trastorno irritativo de las leptomeninges y de las porciones de tejido nervioso adyacentes a ellas
 - Síndrome de hipertensión endocraneana de intensidad variable
 - Alteraciones del líquido cefalorraquídeo (LCR)
 - Manifestaciones dependientes de la irritación de las estructuras del sistema nervioso o de su compresión por la presencia de exudados

Manifestaciones clínicas

- Triada clásica de meningitis

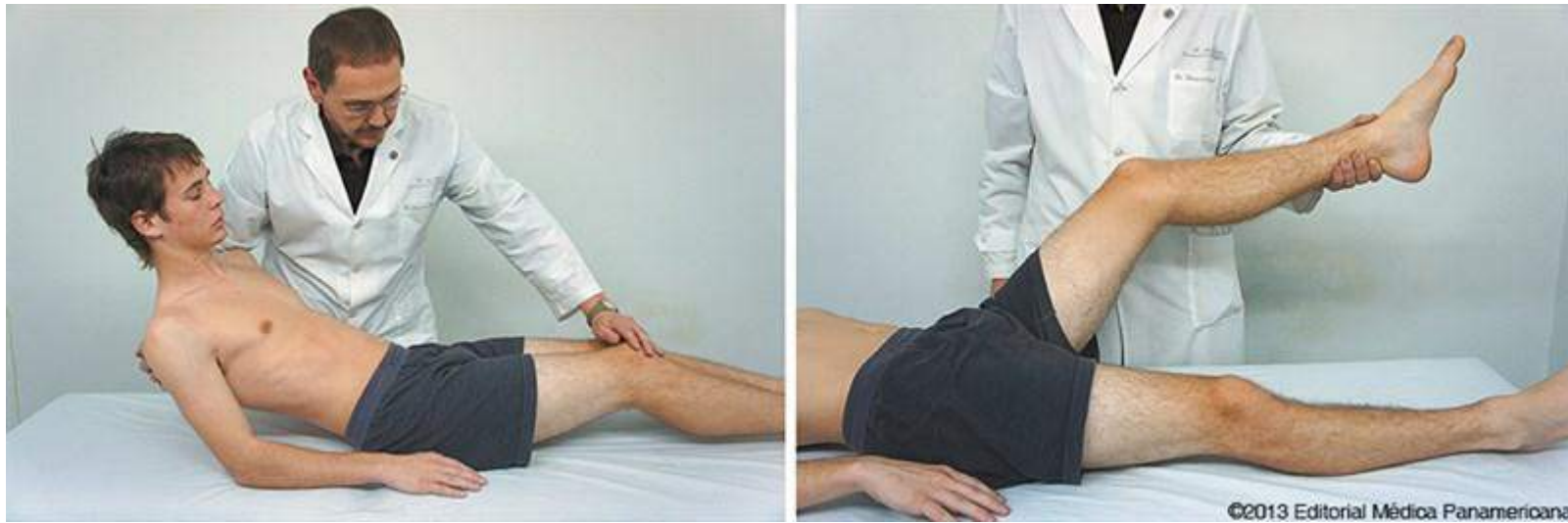
aguda:

- Fiebre
- Rigidez de nuca
- Deterioro del sensorio

- Otros

- Cefalea
- Contracturas musculares
- Rigidez del raquis
- Contractura de músculos de miembros inferiores
- Contractura de m. de pared abd.
- Contractura de m. de la cara
- Signos de irritación meníngea:

Síndrome meningo-encefálico: Signos de Kernig



Síndrome meningo-encefálico: Signos de Brudzinski




Otras manifestaciones posibles del síndrome meníngeo:

- Vómitos de tipo cerebral (en chorro, a distancia)
- Convulsiones focales o generalizadas
- Hiperestesia cutánea o muscular
- Si existe compromiso encefálico:
 - Alteraciones psíquicas
 - Somnolencia
 - Cambios de carácter
 - Delirio

Otras manifestaciones posibles del síndrome meníngeo:

- Monoplejias o hemiplejías transitorias o definitivas
- Disfasias
- Compromisos de pares craneales
- Coma
- Signos oculares: Oftalmoplejias, estrabismo diplopia
- Trastornos cardiorrespiratorios

Alteraciones del LCR en meningitis frecuentes

 **CUADRO 66-2-1. LCR normal y patológico en meningitis frecuentes**

LCR	Normal	Meningitis supuradas	Meningitis virales	Meningitis tuberculosa
Aspecto	Claro, límpido o incoloro (cristal de roca). No coagula ni precipita	Turbio, opalescente, o purulento o lechoso	Claro	Claro, a veces con fibrina o "velo de novia" (signo de Mya)
Proteínas (mg/dL)	10-45 Albúmina 10-30 (80%) Globulina 5-15 (20%)	100-10.000	50-200	50-2.000
Glucosa (mg/dL)	50 (alrededor del 50% de la glucemia normal)	Menos de 50 hasta 0	Normal	Menos de 50
Cloruros (g/L)	7,2 g/L o 120 mEq/L	Normales o bajos (hasta 6,5 g/L)	Normales	Bajos (hasta 5 g/L)
Nº de células (por mm ³)	1 a 2	50 a más de 100.000	Hasta 1.500	50 a 1.500
Tipo de células	Linfocitos o mononucleares grandes	Polinucleares (más del 80%)	Linfocitos	Linfocitos

Síndromes demenciales

Demencia

- Trastorno adquirido, crónico y progresivo que interfiere funcionalmente en la vida social, laboral, familiar y personal del paciente.

Demencia

- Compromiso de por lo menos 3 de las siguientes funciones mentales superiores:
 - Lenguaje
 - Funciones cognitivas (memoria, atencion, capacidad visuoespacial, de abstracción, juicio y razonamiento)
 - Calculo matematico
 - Gnosia
 - Praxia
 - Afectividad
- Su nivel de conciencia no debe estar alterado.

Clasificación por etiología:

- Corticales
 - Enf. De Alzheimer, Enf. De Pick
- Subcorticales:
 - Enf de Parkinson, Enf. De Wilson, Enf. deHuntington, parálisis supranuclear progresiva, Esclerosis múltiple, hidrocefalia normotensiva, complejo SIDA-Demencia, Enf. De Binswanger, postraumática (por lesion axonal difusa), pugilistica
- Mixtas
 - Por infartos multiples, neurolues, post-anoxicas, neoplasicas, hematoma subdural cronico, Enf. De Creutzfeld Jakob.

CUADRO 66-12-1. Porcentajes de las causas más comunes de demencia

Causa	Frecuencia (%)
Enfermedad de Alzheimer	50-60
Enfermedad vascular	15-20
Demencias mixtas	10-20
Otras:	< 10
– Demencia por cuerpos de Lewy	
– Demencia frontotemporal	
– Enfermedad de Parkinson	
– Demencia asociada al alcohol	
– Enfermedad de Huntington	
– Enfermedad por priones	
– Traumáticas	
– Infecciosas	
– Metabólicas	
– Depresión	

CUADRO 66-12-2. Causas de demencia y su respuesta al tratamiento

Intratables/irreversibles

Degenerativas primarias

- Enfermedad de Alzheimer
- Enfermedad de Pick
- Enfermedad de Huntington
- Enfermedad de Parkinson
- Degeneración olivopontocerebelosa
- Parálisis supranuclear progresiva
- Degeneración corticobasal

Infecciosas

- Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob
- Panencefalitis esclerosante subaguda
- Leucoencefalopatía multifocal progresiva

Metabólicas

- Leucodistrofiametacromática
- Gangliosidosis

Potencialmente tratables/reversibles

Infecciosas

- Meningitis crónica (criptococo)
- Sifilis
- Complejo SIDA-demencia
- Herpes simple

Tóxicas

- Fármacos (p. ej., barbitúricos, anticolinérgicos, anticonvulsivos, clonidina)
- Solventes orgánicos
- Alcohol, metanol
- Metales pesados (arsénico, mercurio, talio, plomo)

Deficiencias vitamínicas

Tiamina (síndrome de Wernicke-Korsakoff)

B₁₂

Folato

Niacina (pelagra)

Metabólicas-endocrinas

Falla orgánica sistémica (hepática, renal, pulmonar)

Encefalopatía dialítica

Hipocalcemia o hipercalcemia

Hiponatremia o hipematremia

Hipotiroidismo

Enfermedad de Wilson

Vasculares

Estado lacunar (múltiples infartos)

Enfermedad de Binswanger

Mallformaciones arteriovenosas con fenómenos de robo

Estenosis grave de grandes vasos del cuello

Vasculitis (p. ej., enfermedades del colágeno)

Infarto paramediano bilateral del tálamo

Lesiones ocupantes de espacio

Neoplasias (en especial, frontales y diencefálicas)

Hematoma subdural

Absceso cerebral

Otras

Hidrocefalia normotensiva

Apneas del sueño

Demencia pugilística

Epilepsia no controlada

Causas recurrentes de hipoxia, isquemia o hipoglucemia



CUADRO 66-12-3. Mini-Mental State Examination (MMSE) o prueba Folstein (cada ítem vale 1 punto)

1. Orientación

- ¿Qué día es hoy? ()
- ¿Qué año? ()
- ¿Qué mes? ()
- ¿Qué día de la semana es hoy? ()
- ¿En qué estación estamos? ()
- ¿Puede decirme el nombre de este lugar? ()
- ¿En qué piso estamos? ()
- ¿En qué ciudad estamos? ()
- ¿En qué barrio? ()
- ¿En qué provincia? ()

2. Recuerdo inmediato

- Nombrar al paciente las tres palabras siguientes y pedirle que las repita y las retenga
- Pelota ()
 - Bandera ()
 - Árbol ()

3. Atención y cálculo

- ¿Cuánto es?
- $100 - 7 = ()$
 - $93 - 7 = ()$
 - $86 - 7 = ()$
 - $79 - 7 = ()$
 - $72 - 7 = ()$

4. Recuerdo

- ¿Recuerda las tres palabras?
- Pelota ()
 - Bandera ()
 - Árbol ()

5. Denominación

- Solicitarla de los siguientes objetos
- Reloj ()
 - Lápiz ()

6. Repetición

- Nada de no, sí y/o pero ()

7. Orden en tres etapas

- Tome el papel con su mano derecha ()
- Dóblelo por la mitad ()
- Póngalo en el suelo ()

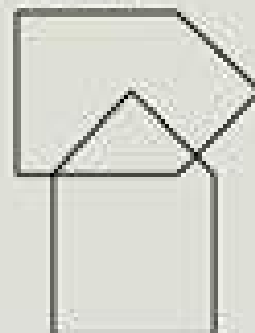
8. Lectura

- Sobre un papel escribir "CIERRE LOS OJOS" y pedirle al paciente que lo lea en voz baja y haga lo que está escrito. "CIERRE LOS OJOS" ()

9. Escritura

- Pedir al paciente que escriba una frase con sujeto y verbo ()

10. Copia de la figura adjunta ()



TOTAL _____

CUADRO 66-12-4. Estudios complementarios para el diagnóstico de las demencias

Examen	Útil en el diagnóstico de:
Sangre	
Hemograma, nivel de B ₁₂	Deficiencia de vitamina B ₁₂
Hormonas tiroideas	Hipotiroidismo
Hepatograma, determinación de ceruloplasmina, cobre	Enfermedad de Wilson
VDRL	Sífilis
HIV	Complejo SIDA-demencia
Líquido cefalorraquídeo	
VDRL	Sífilis
Citología	Neoplasias
TC – RM	Tumores, hematomas subdurales, enfermedad cerebrovascular, hidrocefalia normotensiva
EEG	Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob

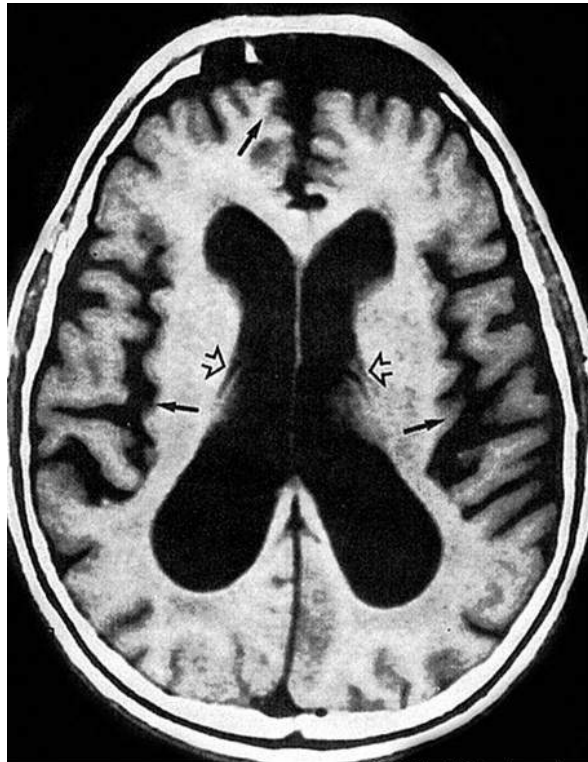
TC: tomografía computarizada; RM: resonancia magnética; EEG: electroencefalograma.

CUADRO 66-12-7. Manifestaciones clínicas que ayudan en el diagnóstico diferencial de las demencias

Característica	Sugestivo de:
Historia Homosexualidad, abuso de drogas intra-venosas, hemofilia, transfusiones Historia familiar Cefalea	Complejo SIDA-demencia Enfermedad de Wilson, enfermedad de Huntington Tumor cerebral, hematoma subdural crónico
Signos vitales Hipotermia Hipertensión Hipotensión Bradicardia	Hipotiroidismo Demencia multiinfarto Hipotiroidismo Hipotiroidismo
Examen general Meningismo Ictericia Anillo de Kayser-Fleischer	Meningitis crónica Degeneración hepatocerebral adquirida Enfermedad de Wilson
Nervios craneales Papiledema Pupilas de Argyll-Robertson Oftalmoplejía Parálisis pseudobulbar	Tumor cerebral, hematoma subdural crónico Sífilis Parálisis supranuclear progresiva Parálisis supranuclear progresiva, demencia multiinfarto
Motor Temblor Asterixis Mioclonías Rigidez Corea	Demencia con cuerpos de Lewy, degeneración corticobasal, degeneración hepatocerebral adquirida, enfermedad de Wilson, complejo SIDA-demencia Degeneración hepatocerebral adquirida Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob, complejo SIDA-demencia Demencia con cuerpos de Lewy, degeneración corticobasal, degeneración hepatocerebral adquirida, enfermedad de Wilson, enfermedad de Creutzfeldt-Jakob, parálisis supranuclear progresiva Enfermedad de Wilson, enfermedad de Huntington
Otros Apraxia de la marcha Polineuropatía con hiporreflexia	Hidrocefalia normotensiva Sífilis, deficiencia de vitamina B ₁₂ , complejo SIDA-demencia

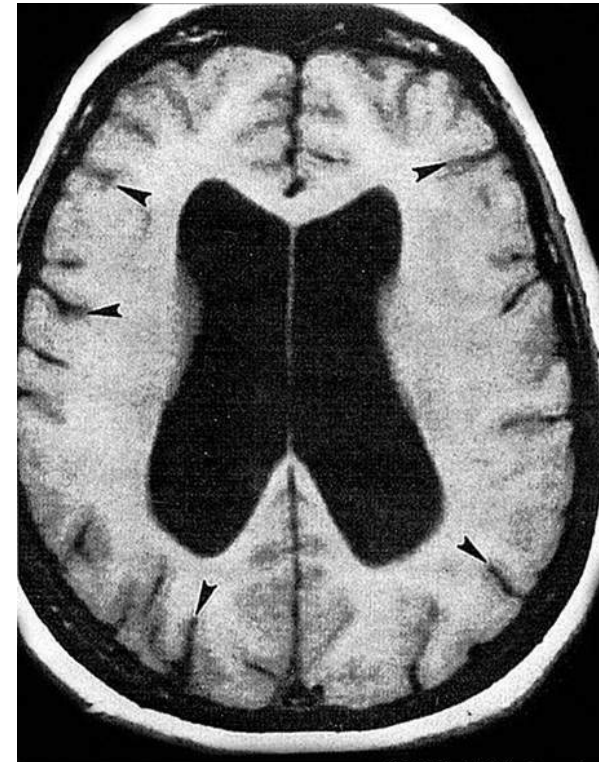
Diferencias entre envejecimiento normal e hidrocefalia normotensiva

Envejecimiento normal



©2013 Editorial Médica Panamericana

Hidrocefalia normotensiva



©2013 Editorial Médica Panamericana

Afasia

Áreas anatómicas del lenguaje

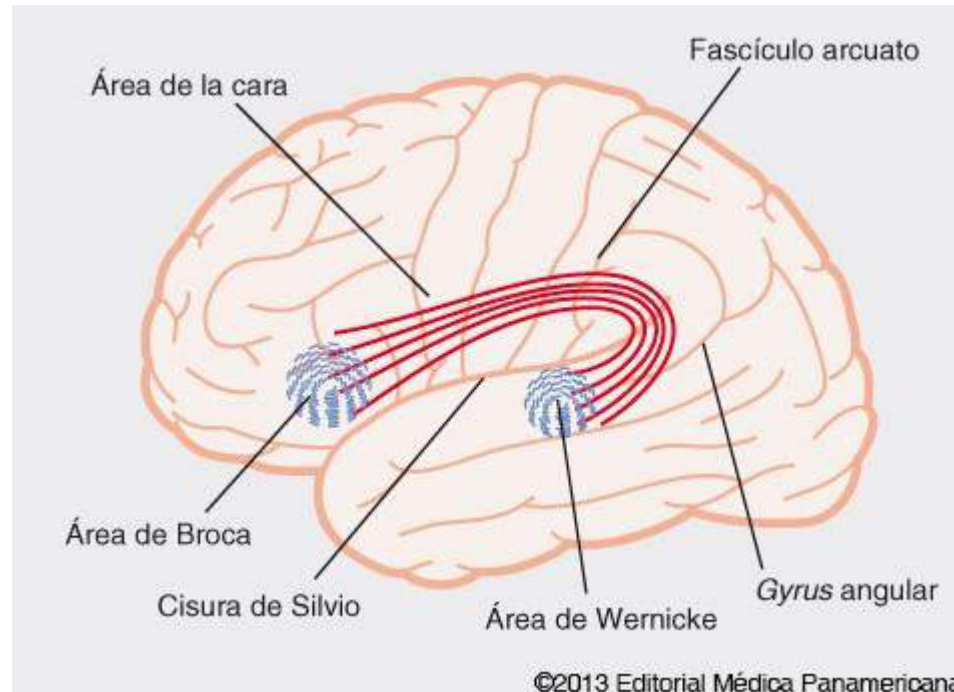
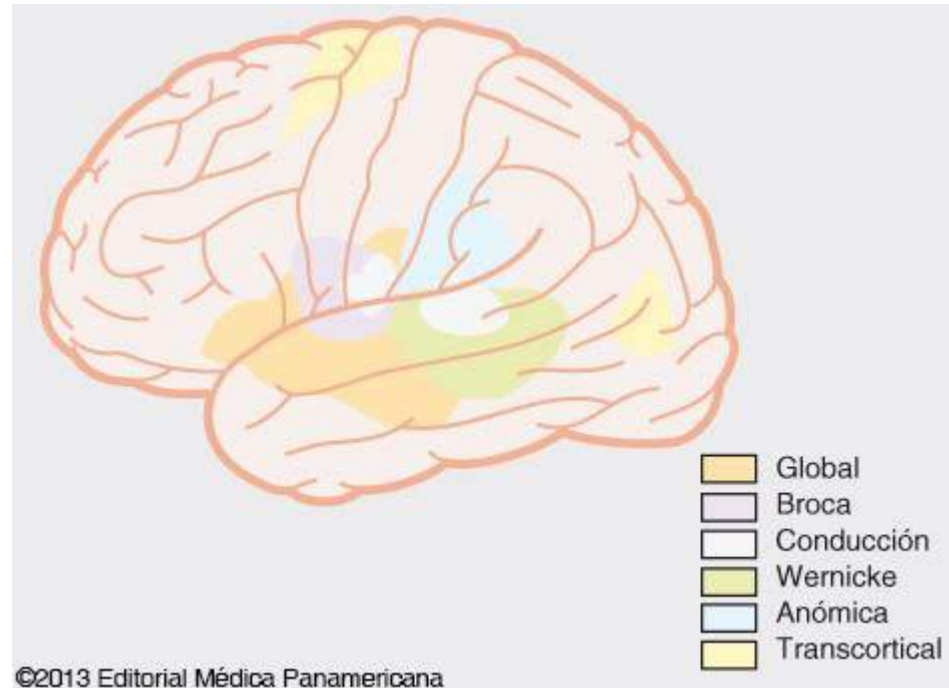


Diagrama que muestra los sitios de lesión que producen los diferentes tipos de afasias



Afasia con repetición alterada

CUADRO 66-11-1. Afasia con repetición alterada

Tipos de afasia	Lenguaje espontáneo	Parafasias	Comprensión	Repetición	Lectura	Escritura	Denominación	Déficits que acompañan	Localización de la lesión
Afasia de Broca	No fluente	Mínimas	Normal	↓	↓	↓	↓	Hemiparesia derecha, apraxia izquierda	Área de Broca
Afasia de Wernicke	Fluente	Presentes	↓	↓	↓	↓	↓	Usualmente ninguno	Área de Wernicke
Afasia de conducción	Fluente	Presentes	Normal	↓	↓	↓	↓	Usualmente ninguno	Fascículo arcuato
Afasia global	No fluente	-	↓	↓	↓	↓	↓	Hemiplejía derecha	Infarto extenso del hemisferio dominante

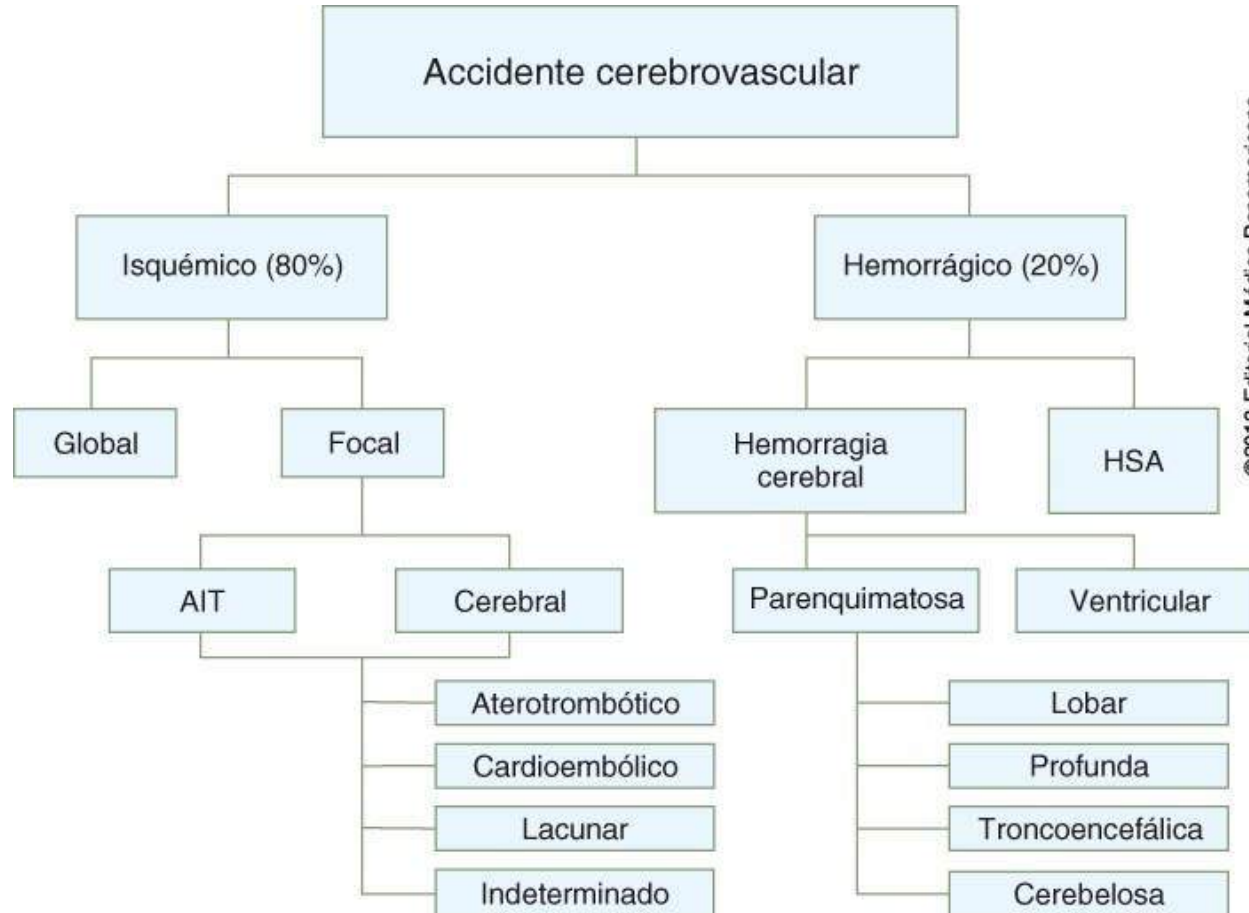
↓: reducida.

Afasia con repetición conservada

CUADRO 66-11-2. Afasias con repetición conservada									
Tipos de afasia	Lenguaje espontáneo	Parafasias	Comprensión	Repetición	Lectura	Escritura	Denominación	Déficits que acompañan	Localización de la lesión
Transcortical motora	No fluente	Posibles	Buena	Conservada	Buena comprensión	↓	↓	Paresia transitoria	Alrededor del área de Broca
Transcortical sensorial	Fluente	Presentes	↓	Conservada	-	↓	↓	Paresia transitoria	Alrededor del área de Wernicke
Transcortical mixta	No fluente	Posibles	↓	Conservada	↓	↓	↓	-	Alrededor de las áreas de Broca y Wernicke
Afasia anómica	Fluente	-	Normal	Normal	-	↓	↓	↓	Pliegue curvo, difusas en el hemisferio dominante (y a veces no dominante)

Síndromes vasculares cerebrales

Síndromes vasculares cerebrales



CUADRO 66-14-1. Terminología empleada en los distintos accidentes isquémicos

Ataque o accidente cerebrovascular (ACV, ictus, stroke)

Conjunto de manifestaciones clínicas, radiológicas y patológicas producidas por una inadecuada perfusión cerebral

Accidente isquémico transitorio (AIT)

Conjunto de manifestaciones clínicas que habitualmente duran menos de 1 hora y evolucionan con recuperación clínica completa

Accidente cerebrovascular constituido

Secuelas permanentes de diferente severidad luego del episodio agudo

CUADRO 66-14-2. Factores de riesgo para ACV isquémico

Hipertensión arterial*

Diabetes*

Dislipidemias*

Tabaquismo* (la incidencia llega al valor de los no fumadores a los cinco años de dejar de fumar)

Enfermedad cardíaca* (FA, hipertrofia cardíaca, IC, IAM, foramen oval permeable)

Hiperhomocisteinemia*

Consumo de alcohol*

Policitemia*

Drogas* (anfetaminas, cocaína, descongestivos, triptanos)

Obesidad*

Anticonceptivos orales* (sobre todo en fumadoras > 35 años)

Dieta*

Sedentarismo*

Hiperuricemia*

Factores hematológicos (deficiencia de antitrombina III y de proteína C y S, mutación del factor V de Leiden, presencia de anticuerpos antifosfolípidicos y de anticoagulante lúpico, aumento de la agregabilidad plaquetaria)

Enfermedad vascular periférica, soplos carotídeos

Elevación del fibrinógeno

Infección

Edad > 65 años (70% de todos los ictus)

Migraña

Raza afroamericana

Sexo masculino

Hemoglobinopatías

* Factores de riesgo potencialmente modificables.

CUADRO 66-14-3. Factores de riesgo para ACV hemorrágico

HTA	Es el factor de riesgo más importante y aumenta en quienes no cumplen con el tratamiento indicado, en mayores de 55 años y en los fumadores. El control de la HTA crónica parecería ser la mejor medida para prevenirlos
Empleo de anticoagulantes	Incrementa de 7-10 veces el riesgo de sangrado encefálico, mientras que el uso de rt-PA en el tratamiento del ACV isquémico lo eleva un 6,5%
Alcohol	El consumo de alcohol mayor de 50-100 g/día aumenta el riesgo debido a alteraciones en la coagulación y por efecto directo sobre la vasculatura cerebral
Tabaquismo	Tanto los hombres como las mujeres fumadores de más de 20 y 15 cigarrillos diarios respectivamente, presentan un mayor riesgo relativo de padecer una hemorragia intracerebral en comparación con la población no fumadora

Síndromes miopáticos

Síndromes miopáticos

CUADRO 66-15-1. Causas y clasificación de las miopatías

Hereditarias

Distrofia muscular
Miotonías
Canalopatías
Miopatías congénitas
Miopatías metabólicas
Miopatías mitocondriales

Adquiridas

Miopatía inflamatoria
Miopatía endocrina
Miopatía asociada con enfermedades sistémicas
Miopatía inducida por fármacos
Miopatías tóxicas

CUADRO 66-15-2. Signos y síntomas del paciente con una miopatía

Negativos

Debilidad
Fatiga
Intolerancia al ejercicio
Atrofia muscular

Positivos

Mialgias
Calambres
Contracturas
Miotonía
Mioglobinuria
Hipertrofia o pseudohipertrofia

CUADRO 66-15-3. Sospecha etiológica en función de la musculatura afectada

Grupos musculares afectados	Patologías
Oculares	Distrofia oculofaríngea Miopatías mitocondriales Miastenia grave Distrofia miotónica tipo 1
Faciales	Distrofia facioescapulohumeral (FEH) Miastenia grave Distrofia miotónica tipo 1
Cinturas	Distrofias musculares de las cinturas Distrofia miotónica tipo 2
Distales	Distrofia miotónica tipo 1 Miopatías distales

CUADRO 66-15-4. Manifestaciones asociadas con las enfermedades musculares

Mialgias

- Miopatías mitocondriales
- Miopatías inflamatorias
- Miopatías infecciosas
- Miopatías inducidas por drogas
- Miopatía por hipotiroidismo
- Variante distrofia de Becker (asociada al X, calambres)
- Síndrome mialgia-eosinofilia
- Miopatía por agregados tubulares
- Deficiencia de mioadenilato desaminasa

Rigidez/miotonía

- Distrofia miotónica
- Miotonía congénita
- Paramiotonía congénita
- Miopatía miotónica proximal
- Parálisis periódica hiperpotasémica
- Miopatía hipotiroidea

CUADRO 66-15-5. Factores precipitantes

Factor desencadenante	Miopatía
Fiebre	Deficiencia de palmitiltransferasa
Ejercicio	Deficiencia en vías de glucólisis, parálisis periódica
Ingestión de carbohi- dratos	Parálisis periódica
Exposición al frío	Paramiotonía congénita

CUADRO 66-15-6. Signos y síntomas asociados con la debilidad de grupos musculares específicos

Localización	Signos o síntomas
Facial	Sonrisa horizontal, dificultad para silbar
Ocular	Visión doble, ptosis, movimientos oculares desconjugados
Bulbar	Voz nasal, llanto débil, succión débil, regurgitación de líquidos, dificultad para tragar, tos durante las comidas
Cuello	Pobre control de la cabeza
Tronco	Escoliosis, lordosis lumbar, abdomen protuberante, dificultad para levantarse de la silla
Cintura escapular	Dificultad para tomar objetos sobre la cabeza, escápula alada
Antebrazo/mano	Dificultad para realizar el nudo de corbata, abrir botellas y cerraduras; muñeca o dedos caídos; dificultad para soltarse luego de un apretón de manos
Cintura pélvica	Dificultad para subir escaleras, levantarse desde una silla baja, caminar y correr; marcha de pato, signo de Gowers
Pierna/pie	Tropezarse con escalones o alfombras, pie caído, dificultad para caminar en puntas de pie o sobre los talones
Respiratorio	Utilización de músculos accesorios, disnea

CUADRO 66-15-7. Escala para valorar la fuerza muscular (*Medical Research Council Scale*)

Grado 5: fuerza muscular normal contra resistencia completa

Grado 4: la fuerza muscular está reducida pero la contracción muscular puede realizar un movimiento articular contra resistencia

Grado 3: la fuerza muscular está reducida tanto que el movimiento articular solo puede realizarse contra la gravedad, sin la resistencia del examinador. Por ejemplo, la articulación del codo puede moverse desde extensión completa hasta flexión completa, comenzando con el brazo suspendido al lado del cuerpo

Grado 2: movimiento activo que no puede vencer la fuerza de gravedad. Por ejemplo, el codo puede flexionarse completamente solo cuando el brazo es mantenido en un plano horizontal.

Grado 1: esbozo de contracción muscular

Grado 0: ausencia de contracción muscular

CUADRO 66-15-8. Causas de elevación de la creatinfosfocinasa (CPK)

Miopatías

- Distrofias musculares
- Miopatías congénitas
- Miopatías metabólicas
- Miopatías inflamatorias
- Miopatías inducidas por fármacos o toxinas
- Portador de distrofinopatías

Canalopatías

- Enfermedad de neurona motora
 - Esclerosis lateral amiotrófica
 - Atrofia espinal muscular
 - Síndrome pospolio

Neuropatías

- Síndrome de Guillain-Barré
- Polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica

Miopatías infecciosas (virales, bacterianas, parasitarias, por micobacterias)

Otras causas

- Fármacos y drogas (hipolipidemiantes: estatinas, gemfibrozil; cloroquina, colchicina, ciclosporina, zidovudina, cocaína, alcohol)
- Rabdomiólisis (traumatismos, ejercicio extenuante, convulsiones, cirugía, golpe de calor, hipopotasemia, hipofosfatemia)
- Hipotiroidismo, hipoparatiroidismo
- Aumento de la masa muscular
- Idiopática

Gracias por su atencion!