

# Manifestaciones neurológicas en enfermedades sistémicas

Dra. Lilia Núñez O.\*  
Dr. Ladislao Olivares L.\*\*

Dado que el ser humano, sano o enfermo, es indivisible y pierde su característica fundamental al ser dividido en órganos o sistemas, la noción de especialidad es un artificio limitante para la óptima atención médica. Así cualquier daño que acontezca en algún sitio del organismo repercute integralmente y es digno de compasión el paciente en quien su médico sólo logra ver una coronaria ocluida, un hueso fracturado o un tracto urinario infectado. Por tanto es preciso conceptuar al paciente como un todo en primera instancia yendo de lo general a lo particular y retornando periódicamente a la generalidad del paciente, de tal forma que "el árbol no obstaculice la visión del bosque".

En la práctica, lo dicho anteriormente se reduce al dilema de la interacción entre el especialista y el médico personal del paciente. Este último tendrá, en circunstancias óptimas, la visión de conjunto del enfermo, su ambiente y aspiraciones y podrá, llegando el caso, necesitar del conocimiento especializado que se requiere para resolver determinado problema cuya solución represente un grado mayor de dificultad. Saber cuándo no se sabe será quizá su mayor virtud. Ante tal situación podrá recurrir a la capacitación en el campo correspondiente (alto costo—limitado beneficio) o al auxilio ocasional del especialista. En todo caso será preciso que el clínico, tanto en lo anímico como en lo operativo, esté capacitado para detectar y definir los problemas del paciente. Esto ocasionalmente no ocurre con los problemas neurológicos ya que su detec-

ción y adecuada definición requieren una valoración (interrogatorio y exploración) neurológica aunque sea sumaria. Esta muchas veces, basta para descubrir la repercusión de una enfermedad sistémica al sistema nervioso o de un padecimiento neurológico independiente e insospechado. La tarea fundamental e imprescindible es la detección de problemas y sobre ello haremos énfasis en el artículo.

Lo que aquí se expone se basa en lo tratado en el curso que bajo el mismo título se realizó en el Centro Hospitalario 20 de Noviembre (7 al 11 de febrero de 1983). Tal curso permitió al médico general e internista conocer las situaciones más frecuentes de interacción con la neurología y al neurólogo le dio los lineamientos generales de padecimientos que sin ser originados en sistema nervioso se manifiestan neurológicamente.

El tema que en apariencia es complejo tiene una forma apropiada de sintetizarse si al sinnúmero de situaciones de interacción interdisciplinaria se les clasifica de manera sindrómica y los problemas se resuelven mediante algoritmos.

La elección de los temas fue hecha en base a la alta frecuencia con que se presentan tales problemas y la necesidad de que actúen interdisciplinariamente los especialistas involucrados en la mayoría de esas situaciones.

## Diabetes mellitus

Frecuentemente el diabético desarrolla complicaciones neurológicas y ocasionalmente ocurre que se presente con síntomas que se confunden con los de un padecimiento neurológico primario. Debe recordarse que la diabetes puede, desde el punto de vista fisiopatológico, conceptuarse como una vasculopatía y

\*Medica Adscrita y \*\*Jefe del Servicio de Neurología.  
C. H. "20 de Noviembre" (ISSSTE), 03229 (Coyoacán, D.F.)

ésta repercute de varias maneras sobre el sistema nervioso. Así la manifestación central es usualmente la enfermedad vascular cerebral (P.V.C.), la mielopatía diabética y la periférica es la neuropatía de diversos tipos.

El PVC es uno de los problemas neurológicos más frecuentes y entre cuyos factores de riesgo [hipertensión arterial sistémica (HAS), tabaquismo, poliglobulia, vasculitis, etc.] sobresale la vasculopatía por diabetes mellitus. Ella conduce al PVC oclusivo por trombosis in situ que culmina en un infarto cerebral. Este se manifiesta por un déficit neurológico focal de instalación aguda, con tendencia a la mejoría de grado variable y suele permanecer en forma de secuela.

La enseñanza de lo anterior es que será preciso documentar la presencia de diabetes en todo PVC agudo y en el caso de que esto se logre, incluir el manejo de la diabetes en el programa general de éstos enfermos.

Ocasionalmente un diabético recién diagnosticado o con un nuevo programa terapéutico será traído al hospital con síntomas que, a simple vista, serán sugestivos de un PVC severo. Tales pacientes pueden tener un episodio de hipoglicemia que puede rápida y eficazmente ser curado mediante infusión de glucosa.

La neuropatía diabética se debe a infartos en los nervios craneales o periféricos por oclusión de los vasa nervorum. Sus variedades son: polineuropatía periférica simétrica, amiotrofia diabética, neuropatía autonómica y mononeuropatía craneal única o múltiple.

La polineuropatía periférica simétrica suele ser mixta aunque predominan las alteraciones sensitivas como hipoestesia en guante y calcetín. Se asocia frecuentemente a dolor de los

**Cuadro 1**

<p>Padecimientos endocrinológicos Diabetes mellitus Disfunción tiroidea</p>
<p>Padecimientos hematológicos Anemias Leucemias</p>
<p>Padecimientos oncológicos Síndromes paraneoplásicos Complicaciones de los tratamientos oncológicos</p>
<p>Padecimientos nefrológicos Insuficiencia renal Complicaciones de diálisis—trasplante</p>
<p>Desequilibrio hidroelectrolítico y ácido—básico</p>
<p>Padecimientos cardiovasculares Hipertensión arterial sistémica Síndrome de bajo gasto</p>
<p>Insuficiencia hepática</p>
<p>Padecimientos reumatológicos Lupus eritematoso sistémico Complejo polimiositis—dermatomiositis</p>

pies de tipo ardoroso de predominio nocturno. Las alteraciones motoras pueden ser menos importantes: debilidad distal y disminución o abolición de los reflejos osteotendinosos, generalmente los aquilianos.

La amiotrofia diabética afecta a los nervios que inervan los músculos proximales, más frecuentemente de los miembros inferiores, suele presentarse en forma aguda con debili-

dad proximal y atrofia muscular temprana que pueden mejorar espontáneamente. Su presentación puede motivar confusión inicial ya que el cuadro se asemeja a la esclerosis lateral amiotrófica y, más remotamente, a las miopatías primarias.

La neuropatía autonómica altera la motilidad intestinal manifestándose con diarrea, inpotencia sexual e hipotensión ortostática.

La neuropatía craneal afecta con más frecuencia el facial o el motor ocular común; si afecta a varios denomina mononeuropatía craneal múltiple.

Ninguna tiene tratamiento de fondo. El tratamiento sintomático en casos de debilidad motora es la rehabilitación o las férulas. En caso de dolor éste deberá manejarse como dolor crónico benigno con la asociación de antidepresivos y tranquilizantes mayores a dosis bajas (por ejemplo, amitriptilina 75 mg al día y flufenacina 1 mg cada 8 hrs). La carbamacepina es un medicamento habitual en la prescripción de algunos. Es debatido si el adecuado control de la diabetes mejora las manifestaciones de neuropatía, pero conviene mantener las glicemias en límites normales como forma de apegarse al tratamiento ortodoxo del mal.

El daño neurológico puede ser directo en complicaciones tales como el coma hiperosmolar, la cetoacidosis diabética y la hipoglicemia.

El coma hiperosmolar usualmente ocurre en diabéticos no dependientes de insulina. Los niveles de glicemia no son el único factor desencadenante y así ocurre que pacientes con glicemias de 1000 no tiene éste síndrome, mientras que, habiendo la participación de otros solutos, este se puede presentar con glicemias relativamente bajas. El aumento de la osmolaridad plasmática es entonces el responsable último de que se presente depresión del alerta, signos neurológicos focales transitorios y en ocasiones crisis parciales continuas. En éste último caso la alteración metabólica precipita la descarga de un foco previamente existente pero clínicamente silencioso; su control se obtiene con el tratamiento del coma hiperosmolar (soluciones hipotónicas, insulina) y no con anticonvulsivos.

El coma cetoacidótico ocurre usualmente en diabéticos dependientes de insulina, cuando se vuelve inadecuado el aporte de carbohidratos en la dieta y el metabolismo energético se deriva hacia proteínas y grasas cuya degradación produce cuerpos cetónicos y por tanto acidosis metabólica que es la que ocasiona depresión del alerta y respiración de Kussmaul.

El tratamiento se dirige a controlar la acidosis metabólica sin omitir aportar glucosa e insulina y mantener una buena hidratación.

### Disfunción tiroidea

Las complicaciones neurológicas de la disfunción tiroidea en muchas ocasiones preceden a los síntomas del trastorno metabólico por lo que constituyen un problema difícil de resolver si no se considera la posibilidad de dicha alteración. Sabiendo la diversidad de síndromes que se pueden producir aún en ausencia de signos o síntomas francos de la enfermedad sistémica, se deberá pensar en ella y documentarla con estudios paraclínicos. La dificultad desaparece si la complicación neurológica ocurre concomitantemente o después de que la disfunción tiroidea es evidente.

El hipertiroidismo se puede complicar neurológicamente con miopatía tirotóxica crónica, oftalmoplejia exoftálmica, parálisis periódica, síndrome cerebeloso, síndrome de Guillain Barré, miastenia gravis y corea.

La miopatía tirotóxica es una afectación de los músculos proximales con debilidad y atrofia.

La oftalmoplejia exoftálmica ocurre en casos de enfermedad de Graves-Basedow en la que existe exoftalmos por infiltración del tejido orbitario que puede involucrar a los músculos extraoculares, lo cual conduce a limitación en la movilidad ocular con diplopía y alteraciones palpebrales.

La parálisis periódica es una alteración metabólica de la función muscular relacionada a cambios en el potasio, por lo general hipokalemia. Cuando algún factor disminuye el nivel de potasio se produce una parálisis aguda de los músculos principalmente proximales de los miembros inferiores con abolición de los ROT durante el ataque, que revierte en horas



**Cuadro 1.** Encefalopatía secundaria a enfermedad sistémica

Si hay un síndrome orgánico cerebral y/o depresión del estado de alerta con o sin convulsiones, con o sin antecedentes de padecimiento sistémico previo.

*Interrogue*

Forma de instalación, tiempo de progresión, sangrados anormales, petequias o equimosis, palidez, intolerancia al frío o al calor, cambios de la piel, variaciones en el peso corporal, ataque al estado general, presencia de tumoraciones, uso de medicamentos, cefalea, TA elevada, nefropatía, diarrea y vómito, "polis", alcoholismo, antecedente de enfermedad hepática, disnea, fiebre, síntomas multisistémicos, tabaquismo crónico, lipotimias.

*Explore*

Piel (petequias, equimosis, sequedad, diaforesis, rash) palidez, cianosis, frecuencia y ritmo respiratorio, área cardíaca (ritmo, frecuencia, soplos) TA, facies, estado de hidratación, estigmas hepáticos abdomen (ascitis, masas), ganglios visceromegalias, temperatura, estado de conciencia, funciones mentales superiores, signos neurológicos, fondo de ojo.

*Considere*

Encefalopatía metabólica.

*Corrobore*

Complicaciones de diabetes mellitus (glicemia, osmolaridad, cuerpos cetónicos), hipotiroidismo (perfil tiroideo), encefalopatía hipertensiva (TA, F.O.), síndrome de bajo gasto (frecuencia cardíaca, EKG), encefalopatía urémica (urea, creatinina, BH., EEG), desequilibrio hidroelectrolítico (electrolitos, osmolaridad), encefalopatía hepática (pruebas funcionales hepáticas, amonio, EEG), enfermedad de Reye (pruebas funcionales hepáticas, glicemia), anemia megaloblástica (BH, Schilling), leucemia (BH, médula ósea), colagenopatía (perfil inmunológico), síndrome paraneoplásico (presencia de neoplasia evidente u oculta), efecto medicamentoso (antecedente, estudio toxicológico), infección de SNC (LCR), padecimiento neurológico primario (TAC, LCR).

usualmente. Se desencadena con ejercicio, aporte de glucosa e insulina; la biopsia muscular durante el ataque muestra vacuolas de glucógeno.

El síndrome cerebeloso consiste en ataxia, disimetría y disidiadococinesia bilaterales.

El síndrome de Guillain Barré es una polirradiculoneuritis aguda que se manifiesta por parálisis ascendente y simétrica que afecta a las cuatro extremidades, de predominio distal con abolición de ROT, ocasionalmente alteraciones de sensibilidad en forma de guante y calcetín, con frecuencia afectación de pares craneales (faciales y bulbares) y disfunción autonómica.

La miastenia gravis es una alteración de la placa neuromuscular que se ha supuesto se debe a un trastorno de la inmunidad que oca-

siona depósitos de anticuerpos en los receptores a la acetilcolina en la placa neuromuscular. Este trastorno impide la adecuada transmisión del impulso nervioso al músculo y se manifiesta por fatigabilidad muscular, cuya distribución es variable: puede limitarse a músculos extraoculares solamente o ser generalizada y con afectación de músculos faríngeos con dificultad a la deglución y debilidad de músculos respiratorios con insuficiencia para la ventilación. Se diagnóstica por el cuadro clínico y pruebas como del Tensilón y la de Jolly. Se trata con anticolinesterásicos y por su patogenia relacionada a trastornos inmunitarios, se utilizan esteroides y timectomía. Debe mantenerse eutiroides al paciente.

La corea corresponde a un síndrome extrapiramidal sintomático. Se manifiesta por mo-

vimientos anormales que afectan a todas las extremidades y músculos orolinguofaciales, rápidos, breves, sin objeto, que interfieren con los movimientos voluntarios. Se encuentra hipotonía y signos de impersistencia motora.

El hipotiroidismo se complica también con miopatía y además encefalopatía, la cual, en el paciente adulto se manifiesta por alteraciones del estado mental. En el niño que presenta (cretinismo) hipotiroidismo congénito se produce daño cerebral irreversible si no se trata antes de los 6 meses de edad.

### **Anemias, leucemias**

Estos dos grandes grupos de enfermedades hematológicas son los que suelen complicarse con manifestaciones neurológicas.

De las primeras, la anemia megaloblástica (que se diagnóstica por la biometría hemática y la prueba de Schilling) ocasiona complicaciones que pueden ir desde leves alteraciones sensitivas distales como parestesias y disminución de la sensibilidad vibratoria hasta un síndrome medular denominado degeneración combinada subaguda de la médula, que consiste en alteración de sensibilidad profunda que ocasiona ataxia y disminución de los reflejos osteotendinosos con trastorno del sentido de posición y vibración, y alteración de la vía piramidal con debilidad espástica y Babinski. El nombre de la entidad deriva de la afectación de cordones posteriores y laterales de la médula espinal que evoluciona en forma subaguda.

El tratamiento es el de la anemia megaloblástica, que si se efectúa tempranamente permite una completa recuperación de la sintomatología neurológica.

Otro problema hematológico que se presenta con frecuencia es el de las leucemias. Estas son trastornos malignos de la médula ósea con producción excesiva de formas inmaduras y disminución de la producción de los elementos normales de la sangre que conduce a anemia, trombocitopenia y leucopenia con sus respectivas manifestaciones. La forma de leucemia que produce complicaciones neurológicas con mayor frecuencia es la linfoblástica aguda, que se presenta principalmente en ni-

ños y jóvenes. Se manifiesta inicialmente por ataque al estado general, palidez, síndrome febril, y puede haber síndrome purpúrico, visceromegalias y adenopatías, así como infecciones frecuentes. El tratamiento sistémico no previene las posibles complicaciones neurológicas, por lo que suele realizarse tratamiento profiláctico a sistema nervioso central con radioterapia y quimioterapia intratecal.

Las complicaciones neurológicas pueden deberse a infiltración directa a meninges o a la presencia de tumores macizos (cloromas); a sangrados secundarios a la trombocitopenia severa en cuyo caso suele haber hemorragias petequiales en todo el encéfalo, o bien hemorragia parenquimatosa o subaracnoidea; por los trastornos de inmunidad inherente a la enfermedad y a los tratamientos empleados puede haber infecciones por gérmenes oportunistas (virus, hongos, bacterias) en SNC como por ejemplo la leucoencefalopatía multifocal progresiva.

La infiltración leucémica a meninges se manifiesta por cefalea generalizada usualmente intensa, a veces con papiledema si se produce hipertensión intracraneana; puede haber o no signos meníngeos y afectación de pares craneales. El diagnóstico se hace por el antecedente y la presencia de blastos en LCR detectados por citología. El aumento de células es variable y se puede acompañar de hiperproteínoorraquia y a veces disminución de la glucosa. Se trata con metotrexate intratecal hasta tener dos citologías del LCR negativas.

Los tumores macizos se manifiestan por signos neurológicos focales y se diagnostican por TAC.

Las manifestaciones de sangrado deberán sospecharse cuando los síntomas neurológicos se instalen en forma aguda y exista sangrado a otros niveles con trombocitopenia severa.

Las infecciones se manifiestan por síndrome meníngeo y febril de instalación aguda en caso de meningitis bacteriana y subaguda en TB u hongos. El diagnóstico se hace por las características del LCR con citologías negativas.

La leucoencefalopatía multifocal progresiva es una infección por papova virus que oca-



**Cuadro 2.** Miopatía secundaria a enfermedad sistémica

Si el paciente presenta debilidad muscular.

*Interrogue*

Distribución de la debilidad, forma de instalación y progresión, dolor muscular, fatigabilidad, fluctuación de los síntomas, circunstancias desencadenantes de los síntomas, pérdida de volumen muscular, diplopia, intolerancia al frío o al calor, cambios en la piel, ataque al estado general, masas tumorales, síntomas multisistémicos, medicamentos.

*Explore*

Músculos afectados, fatigabilidad, dolor desencadenado a la palpación, reflejos osteotendinosos, fasciculaciones, atrofia muscular, tipo de marcha, piel (rash, sequedad, diaforesis), cabello, facies, masas palpables, signos multisistémicos.

*Considere*

Miopatía metabólica o de origen inmunológico.

*Corrobore*

Miopatía hipo o hipertiroidea (pruebas de función tiroidea), miastenia gravis o síndrome de Eaton Lambert, (prueba de tensilón, prueba de Jolly), parálisis periódica (potasio), miopatía carcinomatosa (neoplasia evidente u oculta), miopatía en LES (perfil inmunológico), complejo polimiositis - dermatomiositis (enzimas, EMG, biopsia muscular), miopatía esteroidea (biopsia).

siona un deterioro progresivo de las funciones mentales superiores con reaparición de reflejos primarios, ataxia y alteraciones motoras de distribución diversa. El LCR es usualmente normal y la TAC muestra atrofia cortico-subcortical. Progresa inexorablemente a la muerte.

**Problemas oncológicos.**

**Síndromes paraneoplásicos**

Se define al síndrome paraneoplásico como un conjunto de efectos que ocurren en el portador de una neoplasia y que no son producto del tumor primario o de sus metástasis. Hasta un 75 por ciento de los pacientes con neoplasia desarrollan algún síndrome paraneoplásico en el curso de su enfermedad. Su etiología y patogénesis se desconocen, aunque se han propuesto diversas hipótesis en relación a alteraciones de inmunidad.

El síndrome paraneoplásico puede preceder o intercurrir con las manifestaciones de la neoplasia, depende del tipo de ésta y puede afectar a cualquier órgano o sistema.

Las manifestaciones paraneoplásicas de sistema nervioso pueden ocurrir a nivel cen-

tral, periférico, en placa neuromuscular o músculo.

Los síndromes paraneoplásicos que afectan al encéfalo son los siguientes:

Síndrome demencial, agudo o lentamente progresivo

Síndrome de degeneración cerebelosa subaguda o crónica a veces asociado a signos de tallo cerebral

Encefalitis límbica: cambio de conducta y demenciación

Neuritis óptica

Leucoencefalopatía multifocal progresiva

En médula espinal puede existir una afectación motora mixta (síndrome de neurona motora superior o inferior) similar a la esclerosis lateral amiotrófica, consistente en debilidad progresiva de las extremidades con atrofia muscular, fasciculaciones, aumento de los reflejos osteotendinosos y Babinski. Otra manifestación es la mielopatía necrotizante subaguda con pérdida de las funciones medulares por abajo del sitio de la lesión (parálisis, nivel sensitivo, afectación esfinteriana) con aumento de proteínas en LCR. Se asocia a Ca de pulmón.

En el sistema nervioso periférico pueden existir varias formas de neuropatía: la polineuropatía motora subaguda asociada a linfoma, la neuropatía sensorial distal simétrica subaguda o crónica asociada a Ca pulmonar, la polineuropatía sensitiva motora y simétrica distal con disminución de los ROT, asociada a Ca pulmonar o de mama y la polirradiculoneuritis (síndrome de Guillain Barré) asociada a linfoma.

La afección de placa neuromuscular puede ser la miastenia gravis, asociada a timoma, Ca de mama o linfoma, o el síndrome de Eaton Lambert asociado a Ca pulmonar, de estómago, ovario, etc. Este síndrome semeja clínicamente a la miastenia gravis, pero no responde a anticolinesterásicos, no hay positividad a la prueba de Tensilón y en la prueba de Jolly la respuesta es inversa a la encontrada en la miastenia.

Las miopatías secundarias a enfermedad neoplásica son: el complejo polimiositis-dermatomiositis asociado a Ca pulmonar, de próstata o de ovario, la forma caquéctica que afecta a la musculatura en general por el severo ataque al estado general que la neoplasia produce; la aguda necrotizante de rápida evolución y distribución proximal con necrosis en la biopsia; la miopatía de cinturas proximales caracterizada por debilidad y atrofia de evolución subaguda.

La mayoría de éstas manifestaciones suele mejorar cuando se da tratamiento para la neoplasia a la que se asocian, aunque en algunos casos no ocurre así.

Cuando se encuentra cualquiera de estos síndromes en ausencia de otra sintomatología debe buscarse neoplasia oculta, pues el síndrome paraneoplásico puede preceder a las manifestaciones clínicas del tumor, incluso por años.

### Complicaciones de quimioterapia

El uso de medicamentos contra el cáncer ha permitido prolongar la vida de los pacientes afectados, pero a la vez ha producido una serie de manifestaciones tóxicas colaterales que al paso del tiempo se ven más frecuentemente. Todos los quimioterápicos producen depresión de la médula ósea y muchos de ellos

tienen también efectos neurotóxicos muy importantes.

La L-asparginasa produce encefalopatía en el 40-60 por ciento de los pacientes tratados; consiste en alteraciones de personalidad y depresión del alerta hasta el estupor o coma, ocasionalmente hay crisis convulsivas y siempre existen alteraciones del EEG (actividad lenta difusa). También puede presentarse una psicosis orgánica similar al *delirium tremens* de los alcohólicos.

El 5-gluoruracilo puede producir un síndrome cerebeloso agudo.

La procarbazona puede producir agitación psicomotriz o psicosis, o bien, depresión del alerta, transitorias. También puede producir neuropatía sensitiva con parestesias, mialgias y disminución de los ROT.

El metotrexate por vía intratecal produce un síndrome de irritación meníngea (fiebre, signos meníngeos, pleocitosis del LCR) que aparece a las 24 hrs de la administración y desaparece espontáneamente a los 2-3 días. Menos del 1 por ciento pueden presentar paraparesia o paraplejía transitoria o permanente y otros presentan alteraciones de la personalidad.

Cuando se usa intravenosamente puede presentarse leucoencefalopatía multifocal progresiva, más frecuentemente en niños con leucemia linfoblástica aguda que además han recibido radioterapia.

La vincristina puede producir polineuropatía periférica con disminución o abolición de los ROT y raramente debilidad que puede llegar a la cuadriplejía. También puede haber neuropatía craneal múltiple con afectación de los pares II a XII, más frecuentemente el VII. Cuando hay neuropatía autonómica se presenta constipación y dolor abdominal. En sistema nervioso central puede producir raramente secreción inapropiada de hormona antidiurética; también puede haber crisis convulsivas, cambios de personalidad y depresión del alerta.

El citosín arabinósido intratecal de efectos similares a los del metotrexate. Cuando se administra I.V. puede dar síndrome cerebeloso global o encefalopatía (que va de somnolencia hasta coma profundo), manifestacio-

nes que desaparecen al suspender la droga.

La prednisona puede producir miopatía generalmente en relación a la dosis y tiempo de tratamiento, que mejora al suspender el medicamento. También produce reacciones psicóticas.

Cuando se presentan estas manifestaciones en un paciente oncológico debe hacerse diagnóstico diferencial con metástasis, síndrome paraneoplásico, enfermedades agregadas y efectos de medicamentos. El conocer éstos no significa que los quimioterápicos no deban usarse, pues son un buen recurso terapéutico en casos cuyo pronóstico suele ser sombrío.

Los efectos indeseables de los recursos terapéuticos no necesariamente contraindican su uso, sin embargo, la decisión de utilizarlos dependerá del análisis concienzudo de la relación costo-beneficio, considerando el costo en lo referente a molestias para el paciente y el beneficio en cuanto a posibilidades de curación o de mejoría con aceptable calidad de vida.

### **Problemas nefrológicos. Insuficiencia renal. Diálisis**

La insuficiencia renal crónica (IRC) es un problema muy frecuente que muchas veces produce complicaciones neurológicas de diversa índole, tanto en sistema nervioso central como periférico.

En sistema nervioso periférico suele haber polineuropatía manifestada por molestias sensitivas: ardor de pies, síndrome de piernas inquietas (parestias que alivian con la actividad) o calambres musculares. Puede haber también un síndrome de debilidad distal de grado variable, simétrica, con disminución de los ROT y de la sensibilidad en guante y calcetín, disminución en la velocidad de conducción nerviosa.

En sistema nervioso central se produce la encefalopatía urémica. Sus síntomas iniciales son temblor leve de las extremidades; al progresar se presenta asterixis (al tratar de mantener una posición forzada desencadena "aleteo"), mioclonias, tetania (en relación a hipocalcemia generalmente), fallas en la atención, dificultad para el cálculo y la abstracción, datos de "organicidad" en las pruebas psico-

lógicas, delirio (agitación, confusión, pseudo-percepciones), síndrome confusional, depresión del estado de alerta que puede ir desde la leve somnolencia hasta el coma profundo y crisis convulsivas usualmente generalizadas; también puede existir un síndrome meníngeo con pleocitosis en LCR. Las manifestaciones de encefalopatía se correlacionan con cambios electroencefalográficos que combinan lentificación difusa de la actividad eléctrica cerebral con irritación caracterizada por descargas paroxísticas corticales multifocales.

Los síntomas de la encefalopatía en ocasiones no se correlacionan proporcionalmente al nivel de azoados, por lo que se ha supuesto que en su producción intervienen otras sustancias no plenamente identificadas que son responsables de las alteraciones neurológicas y son dializables, lo cual explica la remisión de la sintomatología al someter al paciente a ese procedimiento.

La IRC con mucha frecuencia se asocia a hipertensión arterial sistémica que a su vez puede desencadenar una encefalopatía hipertensiva con la que debe hacerse diagnóstico diferencial.

El procedimiento dialítico no está exento de efectos indeseables. Sus complicaciones neurológicas incluyen síndrome postdialítico, hematoma subdural, encefalopatía de Wernicke y demencia postdialítica.

El síndrome postdialítico o de desequilibrio se puede manifestar durante la diálisis, con cefalea, náusea, irritabilidad, agitación, delirio y convulsiones generalizadas; puede iniciarse en las primeras horas del procedimiento y se debe a un cambio brusco en la osmolaridad plasmática que condiciona edema cerebral que produce los síntomas señalados y depresión del alerta. Suele remitir espontáneamente.

Si un enfermo sometido a hemodiálisis presenta cefalea, confusión, depresión del alerta y signos neurológicos focales debe considerarse la posibilidad de hematoma subdural agudo o crónico y confirmar la sospecha mediante TAC o angiografía.

Los pacientes dializados crónicamente pierden tiamina y están en riesgo de desarrollar encefalopatía de Wernicke.



Los síntomas consisten en oftalmoplejia bilateral, ataxia y síndrome confusional, debidos a hemorragias alrededor de los ventrículos III y IV y el acueducto de Silvio. Si se suministra tiamina al inicio del síndrome las lesiones pueden revertir y no dejar secuelas.

Por mecanismos desconocidos, los pacientes en hemodiálisis crónica pueden llegar a desarrollar un síndrome demencial (pérdida progresiva de las funciones mentales superiores con reaparición de reflejos primarios) con asterixis, mioclonias y convulsiones. Al principio aparecen síntomas reversibles en cada diálisis hasta que las remisiones cesan y los síntomas persisten y progresan.

Cuando los pacientes se someten a trasplante renal, requieren inmunosupresión por tiempo prolongado y esta condición favorece la aparición de complicaciones: tumores cerebrales, infecciones del SNC y mielínolisis central pontina. Los tumores que se desarrollan con mayor frecuencia son el linfoma primario de cerebro o los metastásicos de cualquier origen. Las infecciones pueden ser por micosis, toxoplasmosis o citomegalovirus; se requiere de estudio de LCR para el diagnóstico diferencial.

La mielínolisis central pontina es una desmielinización selectiva en la porción basilar del puente que puede presentarse en diversas enfermedades crónicas y en situaciones que condicionan hiponatremia severa. Se caracteriza por cuadriplejia espástica con Babinski bilateral y síndrome pseudobulbar (disfagia, disartria, labilidad emocional) debidos a daño en las vías corticoespinal y corticobulbar bilateral. Si la lesión es muy extensa se puede comprimir hacia el sistema reticular y producirse depresión del estado de alerta.

### **Desequilibrio hidroelectrolítico y ácido-básico**

Los trastornos de la osmolaridad dependen de la excreción o retención de agua y del aporte o pérdida de la misma concomitantemente con los cambios en el sodio sérico; este elemento es el más importante para el mantenimiento de la osmolaridad, además de la glucosa y la urea. La osmolaridad sérica normal es de 290-305 mOsm/l y el sodio sérico

normal es de 135 a 145 mEq/l.

Cuando la osmolaridad disminuye a 260-265 mOsm/l y el sodio es menor de 130 mEq/l aparecen síntomas neurológicos. Al principio ocurre inatención, letargia, ligera confusión, náusea y vómito. Conforme progresa, los síntomas se agravan pudiendo aparecer signos neurológicos focales (afasia, hemiplejia) y depresión del alerta hasta el coma y convulsiones. Las causas de hiposmolaridad son diversas. Se relacionan a intoxicación por agua (aplicación de soluciones hipotónicas, retención de enemas, anuria, polidipsia psicógena), exceso de vasopresina (secreción excesiva de hormona antidiurética por trauma cerebral, otras enfermedades cerebrales, enfermedades pulmonares, insuficiencia cardíaca congestiva, cirrosis, cirugía de cráneo, secreción ectópica). Menos frecuentemente se debe a pérdida primaria de sodio sin pérdida proporcional de agua (insuficiencia adrenocortical, síndrome renal perdedor de sal, insolación).

Cuando disminuye la osmolaridad plasmática existe una relativa hiperosmolaridad en los compartimientos extracelular e intracelular del encéfalo, lo cual ocasiona paso de agua del compartimiento plasmático a los otros dos con producción de edema. En el curso de 6 hrs el flujo empieza a revertir hasta que en 36 hrs se alcanza a recuperar el volumen cerebral normal a menos que la condición patológica inicial persista.

La hiperosmolaridad plasmática ocurre con pérdida de agua sin pérdida proporcional de sodio. Se producen síntomas neurológicos cuando la osmolaridad excede de 325 mOsm/l y el sodio de 160 mEq/l. Los síntomas son: irritabilidad, inquietud, hipertonía, crisis, nistagmus y depresión del aleta, principalmente en niños, en quienes pueden quedar secuelas permanentes de retraso mental y crisis; en los adultos existen síntomas similares, aunque con frecuencia tienen este problema como complicación de alguna patología cerebral que puede ser a su vez responsable de las manifestaciones clínicas. La hiperosmolaridad puede favorecer la producción de trombosis venosas por hemoconcentración.

Las causas de hiperosmolaridad son: deshi-

dratación sin pérdida correspondiente de sodio (diarrea, vómito, soluciones salinas en IRC, diabetes insípida) y retención de sodio (síndrome de Cushing, hiperaldosteronismo).

Al aumentar la osmolaridad plasmática sale agua de los compartimientos extra e intracelular del encéfalo reduciéndose su volumen, mecanismo que después de un tiempo no determinado se empieza a invertir hasta alcanzar nuevamente un equilibrio, que como en el caso previo, dependerá de que la situación inicial se pueda corregir.

Las alteraciones del equilibrio ácido-básico pueden ser de origen respiratorio o metabólico. La acidosis respiratoria producida por la retención de  $\text{CO}_2$  produce aumento del flujo sanguíneo cerebral y la acidosis cerebral que ocurre si el problema es persistente conduce a aumento en la permeabilidad de la barrera hematoencefálica y edema cerebral. La alcalosis respiratoria disminuye el flujo sanguíneo cerebral y es susceptible de compensarse en SNC en condiciones crónicas; en forma aguda es capaz de activar focos epileptógenos.

### Problemas cardiológicos.

#### Hipertensión arterial sistémica

El flujo sanguíneo cerebral (FSC) se mantiene en proporción directa a la tensión arterial e inversa a la resistencia periférica según la siguiente fórmula:  $\text{FSC} = \text{TA}/\text{RP}$

El FSC es capaz de mantenerse constante aún con amplios cambios en estas dos variables. Sobrepasados ciertos límites es incapaz de mantenerse por los mecanismos de autorregulación.

Existen diversos factores que aumentan el FSC: uso de vasodilatadores, disminución de la presión del LCR, demandas metabólicas cerebrales aumentadas, aumento de presión en el seno carotídeo abatimiento de la estimulación simpática, tono cardiovascular dependiente del sistema nervioso autónomo, aumento de presión diferencial entre la tensión arterial media y la presión venosa, anomalías vasculares (fístulas arterio-venosas), aumento de  $\text{CO}_2$  y disminución de  $\text{O}_2$ . Los factores contrarios disminuyen el FSC.

Si la tensión arterial varía ampliamente en un sentido u otro se producen manifestacio-

nes neurológicas.

Se piensa que el aumento de la presión sanguínea es una respuesta a la resistencia periférica aumentada por alguna razón, sin embargo, la hipertensión sostenida conduce a cambios en las paredes vasculares que son responsables de las complicaciones que la hipertensión arterial produce.

Cuando las cifras de presión arterial se elevan exageradamente se produce lo que se denomina hipertensión arterial (HAS) maligna, que puede conducir a sintomatología neurológica que se engloba bajo el rubro de encefalopatía hipertensiva. Esta se caracteriza por retinopatía hipertensiva grado IV (que incluye papiledema); depresión del estado de alerta, convulsiones y signos neurológicos focales. Los síntomas remiten al lograrse controlar las cifras tensionales.

La HAS constituye un importante factor de riesgo para padecimiento vascular cerebral isquémico o hemorrágico.

Durante una crisis hipertensiva puede producirse ruptura de vasos susceptibles, ocasionando hemorragias parenquimatosas cuya localización en orden de frecuencia es como sigue: ganglios basales, puente y cerebelo. La sintomatología es un déficit neurológico focal agudo usualmente con depresión del estado de alerta dependiendo de la magnitud del sangrado y de su localización.

La HAS puede favorecer el desarrollo de aneurismas en sitios de los vasos cuya pared presenta un defecto congénito (usualmente en las bifurcaciones de los grandes vasos) y constituye un importante factor de riesgo para la ruptura de los mismos.

El control adecuado de las HAS es capaz de disminuir o evitar considerablemente los efectos catastróficos que se han mencionado.

En relación a los factores que intervienen en el mantenimiento del FSC, es indispensable el efecto de bomba del corazón para mantener la presión sanguínea de modo que el gasto cardíaco sea suficiente para llenar los requerimientos metabólicos de todos los órganos, principalmente el cerebro, que consume alrededor del 20 por ciento, cifra muy elevada si se considera que el porcentaje del peso cerebral en relación al corporal es de 2

por ciento únicamente.

Condiciones patológicas del corazón que conducen a falla de bomba producirán necesariamente disminución del FSC y por lo mismo, manifestaciones neurológicas.

Entre esas condiciones patológicas se incluyen trastornos valvulares, principalmente la estenosis aórtica que impide que el gasto aumente cuando la demanda del organismo aumenta (como cuando se hace ejercicio); en esa situación puede sobrevenir un síncope e incluso convulsiones. Los trastornos del ritmo con frecuencia ocasionan reducción del gasto cardíaco: casos de asistolia por bloqueo aurículo-ventricular completo desencadenan las llamadas crisis de Stokes-Adams (pérdida súbita de la conciencia que se puede acompañar de convulsiones). Cualquier patología cardíaca que produzca bloqueos puede conducir a esta situación. Los trastornos del ritmo en sentido inverso, esto es, taquicardias severas, al disminuir el tiempo de llenado cardíaco disminuyen asimismo el gasto. Neurológicamente pueden manifestarse con confusión mental, depresión del estado de alerta (desde somnolencia hasta estupor), y si se desencadena paro cardíaco, la muerte o daño cerebral permanente si la reanimación se efectúa tardíamente.

### **Insuficiencia hepática. Enfermedad de Reye**

La insuficiencia hepática crónica es producida en la mayoría de los casos por cirrosis; las causas de la cirrosis son diversas, la más frecuente en nuestro medio es la alcoholonutricional. Para que la insuficiencia hepática se haga manifiesta se requiere que el daño del hígado sea muy amplio, ya que la glándula posee una gran reserva funcional. En general, los pacientes con insuficiencia hepática crónica presentan signos físicos denominados estigmas hepáticos que permiten sospechar el diagnóstico; el problema puede o no asociarse a hipertensión portal con las consecuencias de ésta: ascitis, edema, circulación superficial colateral y várices esofágicas.

A pesar de la existencia de ésta sintomatología, el paciente insuficiente hepático puede no tener ninguna manifestación neurológica.

Usualmente se requiere de un factor desencadenante que produce la sintomatología de la encefalopatía hepática o encefalopatía portosistémica. Entre esos factores se incluyen: sangrado de tubo digestivo (el acúmulo de proteínas en intestino ocasiona aumento de amonio por acción de la flora intestinal), aporte excesivo de proteínas en la dieta, uso de diuréticos en forma inadecuada, uso de medicamentos depresores del SNC, infecciones, constipación, alcalosis metabólica, azotemia.

Durante muchos años se ha culpado al amonio de las manifestaciones neurológicas de la insuficiencia hepática descompensada, sin embargo, se ha visto que existen otros elementos que pueden ser responsables, como aminoácidos que actúan como falsos neurotransmisores, etc.

La encefalopatía hepática es un síndrome neuropsiquiátrico que en sus inicios se caracteriza por ligeras alteraciones del juicio y de la personalidad, así como del talante (euforia o depresión), conducta inadecuada, inversión del ciclo vigilia-sueño; conforme progresa aparece estado confusional y depresión del alerta que puede llegar al coma. Los signos neurológicos que se detectan tempranamente son asterixis, rigidez de rueda dentada, o bien, espasticidad y Babinski. Si el tratamiento mejora las condiciones del paciente, éstas alteraciones pueden desaparecer por completo, sin embargo, existen casos raros en que se produce una degeneración crónica hepatocerebral o se produce una paraparesia crónica espástica. Estas dos últimas complicaciones se ven con mayor frecuencia en casos de grandes cortocircuitos postsistémicos.

Las alteraciones neurológicas se correlacionan usualmente con anomalías electroencefalográficas caracterizadas por lentificación difusa y ondas trifásicas, que son cambios no específicos y pueden encontrarse en otros tipos de encefalopatía metabólica.

La complicación neurológica puede prevenirse con un estricto manejo del paciente sobre todo en lo referente a la dieta, la función intestinal, evitar todo tipo de medicamentos depresores del SNC; cuando ha ocurrido un sangrado de tubo digestivo (por gastritis o várices esofágicas) debe cohibirse éste lo antes



**Cuadro 3.** Mielopatía secundaria a enfermedad sistémica

Si se encuentra un síndrome medular.

*Interrogue*

Forma de instalación, alteraciones esfinterianas, alteraciones de la marcha, palidez, síntomas multisistémicos, ataque al estado general, antecedente de neoplasia y sus tratamientos.

*Explore*

Nivel sensitivo y motor, tipo de alteración sensitiva, piel (palidez, dermatosis), masas palpables, signos de enfermedad multisistémica.

*Considere*

Mielopatía secundaria.

*Corrobore*

Degeneración combinada subaguda de la médula (BH, Schilling), síndrome paraneoplásico (neoplasia evidente u oculta), mielopatía por radiación (antecedente), mielopatía tóxica (medicamentos oncológicos), lupus eritematoso sistémico (perfil inmunológico), metástasis (neoplasia evidente u oculta, Rx columna, mielografía).

posible y destruir la flora intestinal con antibióticos no absorbibles por vía oral, así como emplear enemas evacuantes.

Se han intentado diversos medicamentos para mejorar los síntomas neurológicos, lo cual ha sido motivo de controversia. Los que se han empleado son la levodopa y la bromocriptina, cuyos efectos más bien parecen no ser útiles.

En los casos de insuficiencia hepática aguda como en la hepatitis fulminante, se desarrolla igualmente un cuadro de encefalopatía sévera.

**Enfermedad de Reye**

Es una enfermedad que afecta niños. No se sabe exactamente si el problema hepático es la causa de las manifestaciones neurológicas o el factor etiológico (posiblemente viral) afecta al mismo tiempo sistema nervioso central e hígado. Parece ser que esto último es lo más probable. La enfermedad se caracteriza por la aparición aguda de insuficiencia hepática debida a esteatosis, con elevación de enzimas, hipoglucemia y característicamente, ausencia de ictericia; neurológicamente existe edema cerebral que se manifiesta por depresión del estado de alerta hasta el coma y convulsiones. Se encuentra elevación del amonio en sangre e hipogluorraquia importante. La mortalidad

es variable y suele disminuir con una adecuada monitorización de la presión intracraneana, así como un adecuado manejo general sobre todo evitando la hipoglicemia que por sí misma puede provocar daño permanente en SNC.

**Problemas reumatológicos.  
Lupus eritematoso sistémico.**

Esta enfermedad, bastante frecuente, tiene una sintomatología tan variada que puede iniciarse con cualquier síntoma y ser cualquier especialista el médico con quien el paciente tenga contacto inicial. A veces las manifestaciones no son muy floridas al principio y existen errores de diagnóstico que retrasan el tratamiento de la enfermedad. Suele presentarse mucho más frecuentemente en mujeres jóvenes.

Se desencadena por un trastorno inmunitario que favorece la formación de anticuerpos y la precipitación de complejos inmunes a diversos niveles, lo cual explica la diversidad de manifestaciones multisistémicas.

Para efectuar el diagnóstico de la enfermedad la ARA propuso una serie de signos y síntomas como criterios diagnósticos. Estos incluyen: células LE positivas, convulsiones o psicosis, eritema facial, alopecia, fenómeno

de Raynaud, artritis con o sin deformidad, proteinuria, citopenia, fotosensibilidad, úlceras orales, reacciones serológicas falsas positivas, cilindruria, poliserositis y lupus discoide.

Las manifestaciones neurológicas enumeradas son las más frecuentes, pero sólo algunas de las muchas que se pueden presentar: estado de coma, síndrome meníngeo, síndrome de hipertensión intracraneana, movimientos anormales, síndrome cerebeloso, hemiplejía, mielitis, neuropatía periférica o craneal, alteraciones autonómicas. Así mismo, puede haber manifestaciones neurológicas debidas a encefalopatía hipertensiva o urémica, complicaciones que se ven con frecuencia en el LES.

Las crisis convulsivas pueden ser focales o generalizadas tónico clónicas; éstas son las más frecuentes. Usualmente se presentan cuando hay signos de actividad lúpica y remiten al controlarse ésta, sin embargo, en algunos casos pueden persistir debido a lesiones permanentes en SNC ocasionadas por el mismo lupus, por ejemplo, pequeños infartos secundarios a vasculitis. Se controlan con ayuda de anticonvulsivantes evitándose los que se conoce desencadenan síndromes similares al LES (contraindicados DFH, dionas y etosuximida).

Las alteraciones psiquiátricas pueden ser sólo cambios de personalidad o del talante, predominantemente depresión anímica, o bien constituir un síndrome cerebral orgánico con confusión o delirio (pseudopercepciones y agitación) y francos síntomas de psicosis. Suelen aparecer en periodos de actividad lúpica y remitir al mejorar ésta; otras veces pueden relacionarse al uso de esteroides a altas dosis.

Algunos pacientes presentan repentinamente depresión del estado de alerta que llega hasta el coma, sin otras alteraciones. Otros más pueden desarrollar un síndrome de hipertensión intracraneana (cefalea, vómito, papiledema) sin datos de focalización. Los movimientos anormales generalmente son de tipo coreico; el síndrome cerebeloso es usualmente global (ataxia, disartria, dismetría, disdiadococinesia). Cuando se presenta hemiplejía es debida a oclusión de una arteria por vasculi-

tis, con el consecuente infarto. La mielitis se caracteriza por un síndrome medular agudo con pérdida de todas las funciones medulares por abajo del segmento afectado. La involucreción del sistema nervioso periférico incluye polineuropatía o afectación de pares craneales que puede ir desde la atrofia óptica por neuritis óptica o afección de uno o múltiples pares craneales. Puede haber cambios tensionales o en la frecuencia cardíaca, posiblemente por neuropatía autonómica. El síndrome meníngeo es generalmente causado por una meningitis aséptica debida a la actividad lúpica, o bien por infección secundaria a tratamiento inmunosupresor (meningitis bacteriana) o a hemorragia subaracnoidea debida a ruptura de algún vaso por vasculitis. Las alteraciones meníngeas del primer caso pueden explicarse por depósitos de complejos inmunes o la presencia de anticuerpos en contra de diversos tejidos cerebrales.

El mecanismo de producción de la mayoría de las manifestaciones neurológicas es la vasculitis, sin embargo, en muchos casos no se encuentran cambios anatomopatológicos significativos en pacientes con manifestaciones floridas, o a la inversa. Por ello se han supuesto otros mecanismos: depósito de complejos inmunes en plexos coroides (que sistemáticamente se encuentra en todos los pacientes, aún asintomáticos de SNC) o anticuerpos antitejido cerebral. Estos pueden explicar las alteraciones que revierten completamente en algunos casos.

Cuando hay manifestaciones neurológicas se indica terapia con corticoesteroides a grandes dosis, hasta 100 mg/día de prednisona, con lo cual la sintomatología mejora rápidamente en la mayoría de los casos para disminuir la cantidad de esteroides puede asociarse al tratamiento algún inmunosupresor como la azatioprina o la ciclofosfamida.

Otro trastorno que forma parte de las alteraciones de la colágena, desencadenado por diversos factores que afectan inmunológicamente al tejido muscular y a veces a la piel, es el complejo Polimiositis-Dermatomiositis (PM-DM).

Se trata de una enfermedad muscular cuya evolución puede ser aguda, subaguda o cróni-



**Cuadro 4.** Neuropatía secundaria a enfermedad sistémica

Si se encuentra debilidad y/o alteraciones sensitivas.

*Interrogue*

Forma de instalación, antecedente de infección, tiempo de progresión, parestesias, "polis", intolerancia al calor, cambios en la piel, ataque al estado general, masas tumorales, medicamentos, síntomas multisistémicos, nefropatía, cambios en la diuresis, manifestaciones autonómicas.

*Explore*

Distribución de la debilidad y alteraciones sensitivas (en guante y calcetín), atrofia, reflejos osteotendinosos, pares craneales, TA, pulso, función intestinal, piel (palidez, dermatosis), palidez, F.O., masas tumorales, signos de enfermedad multisistémica, temperatura.

*Considere*

Neuropatía (polineuropatía, mononeuropatía) secundaria.

*Corrobore*

Neuropatía diabética (FO con retinopatía, glicemia), Guillain Barré asociado a disfunción tiroidea (pruebas tiroideas), anemia megaloblástica (BH), síndrome paraneoplásico (neoplasia evidente u oculta), efecto tóxico de quimio y/o radioterapia (antecedente), neuropatía urémica (pruebas de función renal, urea, creatinina), neuropatía asociada a colagenopatía (perfil inmunológico).

ca, caracterizada por inflamación de los músculos afectados en caso de polimiositis sola y con participación de la piel en el caso de la dermatomiositis. Este complejo se ha clasificado de la siguiente manera:

1. Polimiositis clásica
2. Dermatomiositis clásica
3. Dermatomiositis de los niños asociada a vasculitis
4. Polimiositis o dermatomiositis asociada a neoplasia
5. PM-DM asociada a colagenopatía

El rasgo común es la miopatía inflamatoria que afecta musculatura proximal de las cuatro extremidades, con dolor espontáneo y a la presión y atrofia si la evolución se prolonga. Puede haber disminución o abolición de los ROT; pueden encontrarse fasciculaciones. Nunca hay alteraciones sensitivas.

Si existe involucración de la piel se trata de dermatomiositis, con las mismas alteraciones musculares y cambios dérmicos caracterizados por eritema en heliotropo en párpados, cara anterior del tórax y zonas externas de extremidades principalmente; al principio la

piel luce tumefacta y posteriormente hay decamación de las zonas afectadas.

El diagnóstico se efectúa clínicamente y es necesario cuantificar enzimas musculares (DHL, TGO, TGP, aldolasa y principalmente CPK) que se elevan por el proceso destructivo de las fibras musculares. El nivel de las enzimas empieza a disminuir y llega a lo normal cuando el tratamiento está funcionando bien. La electromiografía muestra potenciales mio-páticos mezclados con actividad de reposo anormal (fasciculaciones, fibrilaciones) ocasionadas por la inflamación que involucra terminaciones nerviosas. La biopsia muscular muestra necrosis de fibras musculares e infiltrado inflamatorio linfocitario que confirma el diagnóstico de polimiositis. La DM se confirma por biopsia de piel además de la de músculo.

Su tratamiento es a base de esteroides a grandes dosis por tiempos variables, generalmente por más de un año para obtener la remisión completa de la sintomatología y prevenir recaída. En algunos casos pueden asociarse inmunosupresores, generalmente si



después de 3 meses de tratamiento esteroideo la mejoría no es satisfactoria, o desde el inicio en casos en que la terapia esteroidea complica la situación general del paciente (si hay diabetes, hipertensión arterial sistémica, síndrome ácido-péptico, etc.).

Se ha comunicado además el uso de plasmáfesis en casos extremos en los que no se obtiene respuesta con los tratamientos enunciados.

#### Bibliografía

##### Padecimientos endocrinológicos

1. Aquino, A., Gabor, A.: Movement-induced seizures in nonketotic hyperglycemia. *Neurology*. 30: 600-604, 1980.
2. Bronsky, D y col.: An association between the Guillain Barre syndrome and hyperthyroidism. *Am. J. Med. Sc.* pp. 196-200, 1964.
3. Bulens, C.: Neurologic complications of hyperthyroidism. *Arch. Neurol.* 38: 669-670, 1981.
4. Chemenes y col.: Focal neurological symptoms associated with uncontrolled diabetes. *Lancet* 883 1978.
5. Delwaide, P.J. y col.: Hyperthyroidism as a cause of persisting choreic movements. *Acta Neurol. Scandinav.* 58: 309-312, 1978.
6. Gómez Saen y col.: Miopatía crónica hipertiroidica. *Rev. Clin. Esp.* 148: 503-505, 1978.
7. Gutiérrez, J. y col.: Parálisis periódica por tirotoxicosis. *Rev. Invest. Clín. (Méx.)* 31: 263-269, 1979.
8. Heffron, W. y col.: Thyrotoxicosis presenting as choreoathetosis. *Ann. Int. Med.* 73: 425-428, 1970.
9. Krelserberg: Diabetic ketoacidosis. New concepts and trends in pathogenesis and treatment. *Ann. Int. Med.* 88: 681-695, 1978.
10. Locke, S.: Diabetic amyotrophy. *Am. J. Med.* 34: 775-785, 1963.
11. Newmark, S.R. y col.: Hyperglycemic and hypoglycemic crisis. *JAMA*. 231: 185-187, 1975.
12. Obeso, J.A.: Neuropatía diabética. Etiología, diagnóstico y evolución. *Rev. Clin. Esp.* 153: 83, 1979.
13. Patten, B.M. y col.: Neuromuscular disease in primary hyperparathyroidism. *Ann. Int. Med.* 80: 182-193, 1974.
14. Powell, H.: Alloxan diabetic neuropathy. Electronic microscopic studies. *Neurology*. 27: 60-66, 1977.
15. Temperley, W.R.: Cerebral intravascular coagulation in diabetic ketoacidosis. *Lancet*. 1: 952, 1974.
16. Viswanath, I. y col.: Neurological complications in diabetes mellitus. *J. Indian Med. Assoc.* 66: 176-180, 1976.
17. Waxman, S.G.: Diabetic troncal polyneuropathy. *Arch. Neurol.* 38: 46-47, 1978.

##### Padecimientos hematológicos

18. Ballard, J.O.: Neurological complications of acute myeloblastic leukemia. *Neurology*. 28: 174-178, 1978.
19. Crowsley, C.: Central nervous system lesion in childhood leukemia. *Neurology*. 28: 678-685, 1978.
20. Editor: The price of survival in childhood leukemia. *Br. Med. J.* 1: 321, 1978.
21. Schulman, R.: Vitamin B12 deficiency and psychiatric illness. *Br. J. Psychiatry*. 113: 252-256, 1967.
22. Wallace, P.W.: Pernicious anemia. *Mayo Clinic Proc.* 51: 281-285, 1976.

##### Padecimientos oncológicos

23. Barnes, B.: Dermatomyositis and malignancy. *Ann. Int. Med.* 84: 68-76, 1976.
24. Bunn, P.A. y col.: Central nervous system complications in patients with diffuse hystiocytic and undifferentiated lymphoma. *Blood*. 47: 3-10, 1976.
25. Haghben, M. y col.: Treatment of acute lymphoblastic leukemia in children with prophylactic intrathecal methotrexate and intensive systemic chemotherapy. *Cancer Res.* 35: 807-811, 1975.
26. Lauritzen, M. y col.: Eaton-Lambert syndrome and malignant thymoma. *Neurology*. 30: 634-638, 1980.
27. Mawdsley, E.: Neurological aspects of carcinoma and systemic disease. *The Practitioner* 211: 282, 1973.
28. Pizzo, P.A. y col.: Reversible dementia temporarily associated with intraventricular therapy with methotrexate in child with acute myelogenous leukemia. *J. Pediatr.* 88: 131, 1976.
29. Rosenthal, S. y col.: Vincristine neurotoxicity. *Ann. Int. Med.* 80: 733-737, 1974.
30. Whisnant, J.P. y col.: Neurologic manifestations of lymphomas. *Med. Clin. North Am.* 40: 151-161, 1956.

##### Padecimientos nefrológicos

31. Alfrey, A.X. y col.: The dialysis encephalopathy syndrome. *N. Engl. J. Med.* 294: 184-188, 1976.
32. Asbury, A.K. y col.: Uremic polyneuropathy. *Arch. Neurol.* 8: 413-428, 1963.
33. Brancaccio, D. y col.: Does chronic kidney failure lead to mental failure? *Arch. Neurol.* 38: 757-758, 1981.
34. Chokroverty, S.: Proximal vs. distal slowing of nerve conduction in chronic renal failure treated with long-term hemodialysis. *Arch. Neurol.* 39: 53-54, 1982.
35. Jeppsson, B. y col.: Blood-brain barrier derangement in uremic encephalopathy. *Surgery*. 92: 30-35, 1982.
36. Noriega-Sánchez, A y col.: Clinical and electroencephalographic changes in progressive uremic encephalopathy. *Neurology*. 28: 667-669, 1978.
37. Raskin, N.H., y col.: Neurological disorders in renal failure. (1st. part) *N. Engl. J. Med.* 294: 143-148, 1976.
38. Raskin, N.H., y col.: Neurological disorders in renal failure (2nd. part). *N. Engl. J. Med.* 294: 204-209, 1976.
39. Scheneck, S.A.: Cerebral neoplasms associated with renal transplantation. *Arch. Neurol.* 22: 226-233, 1970.

##### Desequilibrio hidroelectrolítico y ácido-básico

40. Ayus, J.C. y col.: Rapid correction of severe hyponatremia with intravenous hypertonic saline solution. *Am. J. Med.* 72: 43-48, 1982.
41. Lewis, A.: *Mechanisms of Neurological Disease*. (1st. Ed.) Boston: Little, Brown and Co. Cap. 11, 1976.
42. Messert, B. y col.: Central pontine myelinolysis. *Neurology*. 29: 147-160, 1979.
43. Nelson, P.B. y col.: Hyponatremia in intracranial disease: perhaps not the syndrome of inappropriate secretion of antidiuretic hormone (SIADH). *J. Neurosurg.* 55: 938-941, 1981.

##### Padecimientos cardiovasculares

44. Lennart, H.: Arterial hypotension and its consequences for the cerebral circulation. *Acta Med. Scandinav.* 628: 17-20, 1979.
45. Sandok, B.A.: Hypertension and the brain. *Arch. Int. Med.* 947: 133-136, 1974.

46. Ziegler, D.K. y col.: Hypertensive encephalopathy. Arch. Neurol. 12: 472-478, 1965.

**Insuficiencia hepática**

47. Hoyumpa, A.M. y col.: Hepatic encephalopathy. Gastroenterology. 76: 184-195, 1979.  
48. Rosen, H. y col.: Plasma aminoacid patterns in hepatic encephalopathy of differing etiology. Gastroenterology. 72: 483-487, 1977.  
49. Smith, A. y col.: Alteration in plasma and CSF aminoacids, amines and metabolites in hepatic coma. Ann. Surg. 187: 343-350, 1978.

**Padecimientos reumatológicos**

50. Bohan, A.: Polymyositis and dermatomyositis. N. Engl. J. Med. 292: 344, 1975.  
51. Bohan, A.: A computer-assisted analysis of 153 patients with polymyositis and dermatomyositis. Medicine. 56: 255-285, 1977.  
52. Bunch, T.W. y col.: Treatment of polymyositis. Ann. Int. Med. 92: 365-369, 1980.

53. Bunch, T.W.: Prednisone and azathioprine for polymyositis. Arthritis and Rheumatism. 24: 45-48, 1981.  
54. Canoso, J.J. y col.: Aseptic meningitis in systemic lupus erythematosus. 18: 369-374, 1975.  
55. Gibson, T. y col.: Nervous system involvement in systemic lupus erythematosus. Ann. Rheum. Dis. 35: 398-406, 1976.  
56. Lewis, D.: Systemic lupus and polyneuropathy. Arch. Int. Med. 116: 518-522, 1965.  
57. Penn, A.S. y col.: Myelopathy in systemic lupus erythematosus. Arch. Neurol. 18: 337-349, 1968.  
58. Sergeant, J.S. y col.: Central nervous system disease in systemic lupus erythematosus therapy and prognosis. Am. J. Med. 58: 644-654, 1975.  
59. Yancey, C. y col.: Central nervous system involvement in childhood systemic lupus erythematosus. Arthritis and Rheumatism. 24: 1389-1395, 1981.  
60. Zvaifler, N. y col.: The pathogenesis of central nervous system manifestations of systemic lupus erythematosus. Arthritis and Rheumatism. 25: 862-866, 1982.

