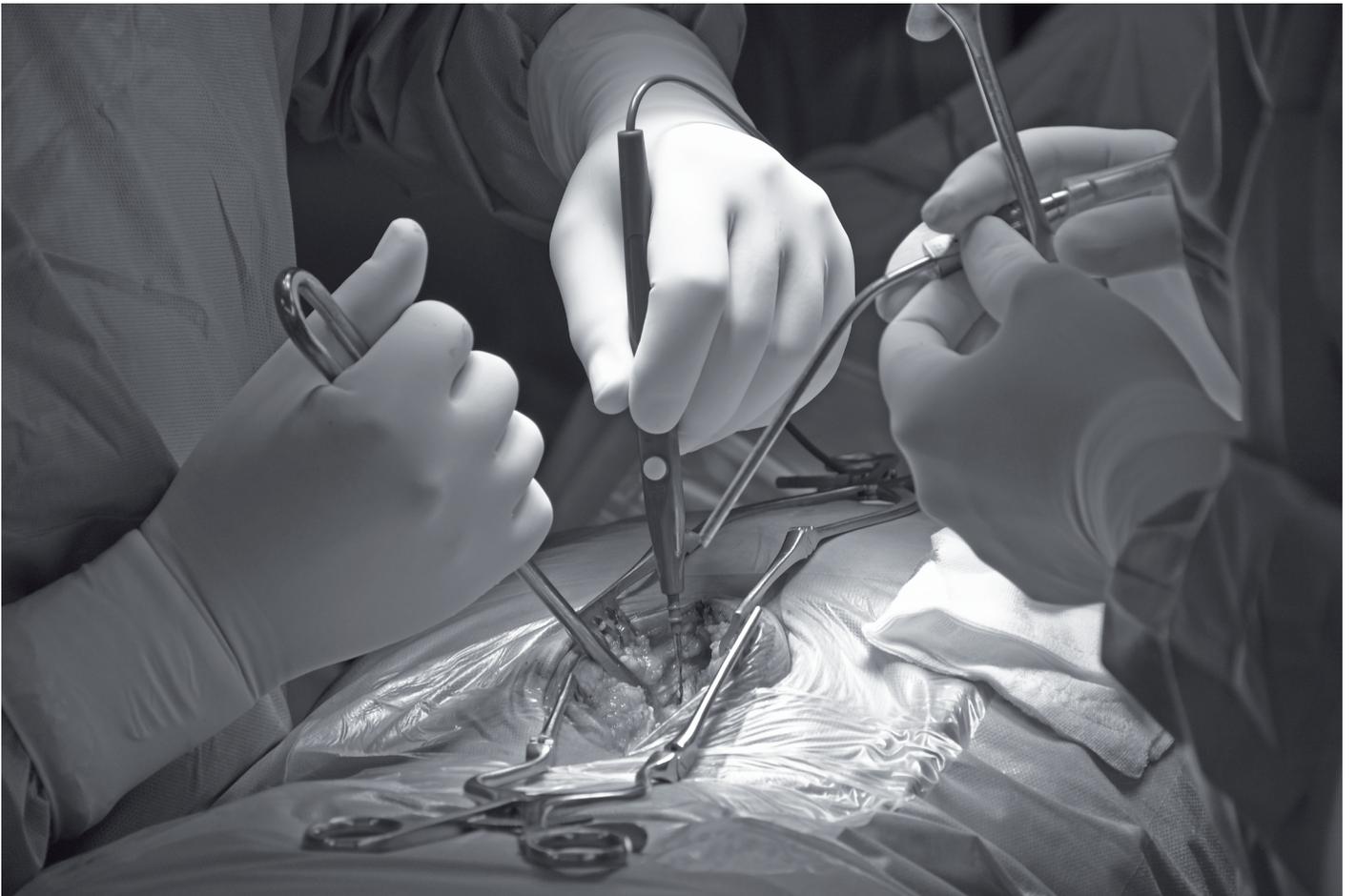


Marco Antonio Álvarez Vega
Aida Antuña Ramos

Principios de Neurocirugía



T e x t o s u n i v e r s i t a r i o s



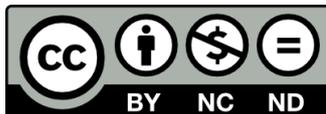
PRINCIPIOS DE NEUROCIRUGÍA

PRINCIPIOS DE NEUROCIRUGÍA

Marco Antonio Álvarez Vega
Aida Antuña Ramos



2022



Reconocimiento-No Comercial-Sin Obra Derivada (by-nc-nd): No se permite un uso comercial de la obra original ni la generación de obras derivadas.



Usted es libre de copiar, distribuir y comunicar públicamente la obra, bajo las condiciones siguientes:



Reconocimiento – Debe reconocer los créditos de la obra de la manera especificada por el licenciadore:

Álvarez Vega, Marco Antonio; Antuña Ramos, Aida (2022) *Principios de Neurocirugía*
Universidad de Oviedo.

La autoría de cualquier artículo o texto utilizado del libro deberá ser reconocida complementariamente.



No comercial – No puede utilizar esta obra para fines comerciales.



Sin obras derivadas – No se puede alterar, transformar o generar una obra derivada a partir de esta obra.

© 2022 Universidad de Oviedo

© Los autores

Algunos derechos reservados. Esta obra ha sido editada bajo una licencia Reconocimiento-No comercial-Sin Obra Derivada 4.0 Internacional de Creative Commons.

Se requiere autorización expresa de los titulares de los derechos para cualquier uso no expresamente previsto en dicha licencia. La ausencia de dicha autorización puede ser constitutiva de delito y está sujeta a responsabilidad.

Consulte las condiciones de la licencia en: <https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/legalcode.es>

Esta obra ha sido avalada por el Departamento de Cirugía y Especialidades Médico-Quirúrgicas de acuerdo con lo establecido en el artículo 8f, del Reglamento del Servicio de Publicaciones de la Universidad de Oviedo.



Esta Editorial es miembro de la UNE, lo que garantiza la difusión y comercialización de sus publicaciones a nivel nacional e internacional.

Servicio de Publicaciones de la Universidad de Oviedo
Edificio de Servicios - Campus de Humanidades

ISNI: 0000 0004 8513 7929

33011 Oviedo - Asturias

985 10 95 03 / 985 10 59 56

servipub@uniovi.es

www.publicaciones.uniovi.es

I.S.B.N.: 978-84-18324-33-8

Presentación

Principios de neurocirugía es una obra dirigida inicialmente a los estudiantes del grado de medicina. Dentro de la asignatura "*Patología del sistema nervioso*" que en la Universidad de Oviedo se cursa en el 4º año, existen 8 clases específicamente dirigidas a la patología quirúrgica del sistema nervioso que este libro pretende cubrir.

Algunos de estos conceptos se explican en los grados de fisioterapia, enfermería u odontología, por lo que serán útiles para los estudiantes de estos grados que deseen ampliar los conocimientos. Las actualizaciones que se realizan en la obra y la amplitud de los contenidos lo hacen igualmente interesante para personal sanitario de enfermería, medicina y fisioterapia que tratan con pacientes neuroquirúrgicos, o el amplio abanico de especialidades con los que la neurocirugía se relaciona en el ámbito hospitalario.

También creemos que puede resultar especialmente útil para profesionales de hospitales en los que no existe, en la cartera de servicios, esta especialidad pero que deben tratar inicialmente con pacientes que acuden a estos centros previamente al diagnóstico y la derivación a un centro con Neurocirugía.

Oviedo, febrero de 2022

Los autores

ÍNDICE

1. Hipertensión intracraneal	11
1.1. Etiología.....	11
1.2. Fisiopatología	12
1.3. Clínica	12
1.4. Monitorización de la presión intracraneal	13
1.5. Tratamiento	15
2. Patología del líquido cefalorraquídeo. Hidrocefalia	17
2.1. Fistulas de líquido cefalorraquídeo	17
2.1.1. Etiología	17
2.1.2. Diagnostico.....	18
2.1.3. Tratamiento	18
2.2. Hidrocefalias	18
2.2.1. Clasificación	19
2.2.2. Etiología	19
2.2.3. Clínica	19
2.2.4. Diagnóstico radiológico de la hidrocefalia	20
2.2.5. Tratamiento	21
2.3. Hidrocefalia exvacuo.....	23
2.4. Hidrocefalias a presión normal.....	23
2.4.1. Etiología	24
2.4.2. Clínica	24
2.4.3. Diagnostico.....	24
2.4.4. Tratamiento	24
2.5. Pseudotumor cerebri.....	25
3. Malformaciones congénitas del sistema nervioso central	27
3.1. Malformaciones craneales	27
3.1.1. Craneosinostosis	27
3.1.2. Quistes aracnoideos	31
3.1.3. Encefalocele	31
3.1.4. Malformación de Dandy Walker	32
3.1.5. Estenosis del acueducto de Silvio.....	33
3.2. Malformaciones espinales.....	34
3.2.1. Espina bífida.....	34
3.2.2. Síndrome de Klippel Feil.....	36

3.2.3. Medula anclada	37
3.2.4. Malformación de la médula en hendidura	37
3.3. Malformaciones cráneo espinales.....	38
4. Traumatismos craneoencefálicos.	40
4.1. Clasificación	40
4.2. Hematoma subdural.....	44
4.2.1. Hematoma subdural agudo.....	44
4.2.2. Hematoma subdural crónico.....	46
4.3. Hematoma epidural.....	47
4.4. Hematoma intraparenquimatoso.....	50
4.5. Fracturas craneales	51
4.6. Neumoencéfalo.....	53
4.7. Hemorragia subaracnoidea traumática	54
4.8. Hidrocefalia postraumática.....	54
4.9. Heridas en cuero cabelludo	55
4.10. Maltrato infantil	56
4.11. Heridas craneoencefálicas por arma de fuego.....	57
5. Hemorragia subaracnoidea	58
5.1. Etiología.....	58
5.2. Epidemiología	58
5.3. Clínica	59
5.4. Clasificación clínica.....	59
5.5. Diagnostico.....	59
5.6. Tratamiento inicial de la HSA.....	61
5.7. Vasoespasmo en la HSA	61
5.8. HSA de origen desconocido.....	63
5.9. Pronóstico de las HSA	63
5.10. Indicaciones quirúrgicas en los ictus cerebrales	64
5.10.1. Lesiones isquémicas	64
5.10.2. Ictus de fosa posterior	65
5.10.3. Hemorragia cerebral espontanea.....	66
6. Aneurismas y Malformaciones vasculares	68
6.1. Aneurismas cerebrales	68
6.1.1. Tipos de aneurismas	68
6.1.2. Localización.....	68
6.1.3. Clínica	69

6.1.4. Diagnóstico.....	69
6.1.5. Tratamiento	70
6.1.6. Aneurismas no rotos.....	71
6.2. Malformaciones vasculares.....	72
6.2.1. Malformación arterio venosa.....	72
6.2.2. Cavernoma.....	76
6.2.3. Malformaciones arteriovenosas durales.....	77
6.2.4. Fistulas carotido cavernosas	78
7. Tumores del sistema nervioso central	81
7.1. Clasificación de los tumores cerebrales de la OMS	81
7.2. Marcadores moleculares y genéticos.....	84
7.3. Clínica de los tumores cerebrales	86
7.4. Diagnóstico de los tumores cerebrales	87
7.5. Tratamiento de los tumores cerebrales	87
7.6. Gliomas difusos del adulto	90
7.6.1. Astrocitoma IDH mutado.....	90
7.6.2. Oligodendroglioma IDH mutado.....	91
7.6.3. Glioblastoma o astrocitoma difusos IDH no mutados.....	92
7.7. Gliomas difusos pediátricos	93
7.7.1. Gliomas difusos pediátricos de bajo grado	94
7.7.2. Gliomas difusos pediátricos de alto grado	94
7.8. Gliomas astrocíticos circunscritos	95
7.8.1. Astrocitoma pilocítico.....	95
7.8.2. Xantastrocitoma pleomorfo.....	95
7.9. Tumores glioneuronales y neuronales	96
7.9.1. Tumor neuroepitelial disembrionárico.....	96
7.9.2. Ganglioma	96
7.9.3. Neurocitoma central.....	97
7.10. Ependimoma.....	98
7.11. Tumores de plexos coroideos	99
7.12. Meduloblastomas.....	100
7.13. Tumores pineales y tumores de células germinales.....	102
7.14. Neurinoma vestibular	105
7.15. Meningioma	106
7.16. Hemangioblastomas	108
7.17. Cordomas	109

7.18. Linfomas	110
7.19. Craneofaringioma	111
7.20. Adenomas de hipófisis	112
7.21. Metástasis cerebrales	116
7.22. Tumores espinales.....	118
7.22.1. Meningioma	118
7.22.2. Ependimoma	119
7.22.3. Astrocitoma.....	119
7.22.4. Neurofibromas espinales	120
7.22.5. Metástasis espinales	121
7.22.6. Osteomas osteoides	122
7.22.7. Hemangiomas vertebrales	123
8. Patología raquímedular neuroquirùrgica	125
8.1. Exploración neurológica.....	125
8.1.1. Principales tablas de exploración.....	126
8.1.2. Principales reflejos clínicos.....	126
8.2. Nivel neurológico de la lesión	126
8.3. Shock medular	126
8.4. Clasificación de la lesión medular	128
8.4.1. Lesión medular completa.....	128
8.4.2. Lesión medular incompleta.....	128
8.5. Tratamiento específico del lesionado medular	131
8.5.1. Tratamiento inicial y valoración.....	131
8.5.2. Exploración radiológica.....	132
8.5.3. Indicaciones generales de tratamiento quirùrgico	133
8.6. Fracturas cervicales.....	134
8.6.1. Segmento alto C1-C2	134
8.6.2. Segmento bajo C3-C7	136
8.7. Fracturas toracolumbares	137
8.8. Esguince cervical.....	139
8.9. Fracturas vertebrales patológicas	139
8.10. Patología discal y degenerativa	140
8.10.1. Lumbalgia.....	140
8.10.2. Hernia discal lumbar	141
8.10.3. Hernia discal cervical.....	142
8.10.4. Estenosis de canal lumbar.....	142

8.10.5. Estenosis de canal cervical.....	144
9. Infecciones quirúrgicas del sistema nerviosos central	145
9.1. Abscesos cerebrales.....	145
9.2. Empiema subdural	147
10. Neurocirugía funcional	149
10.1. Cirugía estereotáxica.....	149
10.2. Tratamiento quirúrgico del dolor.....	150
10.3. Tratamiento quirúrgico de los trastornos del movimiento	152
10.4. Tratamiento quirúrgico de la espasticidad.....	154
10.5. Tratamiento quirúrgico de la epilepsia.....	154
10.6. Trastornos psiquiátricos. Psicocirugía.....	157
11. Neuralgia y algias faciales.	159
11.1. Clasificación del dolor facial.....	159
11.2. Diagnóstico del dolor facial	159
11.3. Neuralgia del trigémino	160
11.4. Neuralgia del glossofaríngeo	163
11.5. Neuralgia auriculo temporal	163
11.6. Espasmo hemifacial.....	163
11.7. Síndrome de Charlin o neuralgia nasociliar.....	164
11.8. Neuralgia facial inferior o del ganglio esfenopalatino	164
11.9. Neuralgia del nervio intermediario.....	164
11.10. Neuralgia del nervio laríngeo superior.....	165
11.11. Neuralgia occipital de Arnold	165
11.12. Dolor asociado a hipoestesia facial.....	165
11.13. Dolor facial por sinusitis	166
11.14. Disfunción temporo mandibular.....	166
11.12. Cefaleas autonómicas trigeminales	167
11.13. Dolor persistente idiopático o algia facial atípica.....	167
12. Lesiones traumáticas de nervios periféricos	169
12.1. Definiciones anatómicas	169
12.2. Fisiopatología de la degeneración y regeneración nerviosa.....	169
12.3. Clasificación de las lesiones nerviosas	170
12.3.1. Neuroapraxia.....	170
12.3.2. Axonotmesis.....	170
12.3.3. Neurotmesis	170
12.4. Diagnóstico de las lesiones nerviosas.....	170

12.5. Conducta terapéutica ante una lesión aguda	171
12.6. Tipos de tratamiento quirúrgico.....	171
12.7. Cirugía de la parálisis facial.	172
13. Neuropatías por compresión	173
13.1. Síndrome del túnel carpiano	173
13.2. Síndrome del túnel cubital.....	173
13.3. Síndrome del canal de Guyon.....	174
13.4. Síndrome del desfiladero torácico.....	174
13.5. Meralgia parestesica.....	175
13.6. Compresión del N. Peroneo.....	175
Listado de abreviaturas.	176
Escalas clínicas.	177
Bibliografía.	183

1. Hipertensión intracraneal

El síndrome de hipertensión intracraneal (HTIC) es el conjunto de signos y síntomas producidos por un incremento en el volumen del contenido intracraneal. El cráneo en la edad adulta es una estructura rígida con un volumen fijo y su contenido es incompresible (parénquima cerebral), por lo que un aumento en uno de sus componentes o un proceso expansivo dentro del cráneo (aumento de volumen), sólo puede ser compensado por los otros dos componentes intracraneales que son la sangre y el líquido cefalorraquídeo (LCR). La respuesta a un incremento de volumen resulta en la distensión de la duramadre espinal y el desplazamiento de LCR desde el cráneo hacia el canal espinal y de la sangre intravascular cerebral al sistema venoso. Una vez sobrepasada la capacidad de los mecanismos de compensación (50-100cc), cualquier aumento de volumen dentro del cráneo provoca un aumento de la presión intracraneal (PIC).

Cuando aparece una masa intracraneal expansiva (tumor, hematoma, edema tumoral o postraumático, etc.), ésta empuja inicialmente a las estructuras normales vecinas y posteriormente a las más alejadas. Este fenómeno de desplazamiento se traduce en la existencia de gradientes de presión locales generados por la masa expansiva que están limitados y dirigidos por la presencia de las formaciones osteo-duales que organizan la cavidad intracraneal. Estos tabiques óseos y membranosos se mantienen fijos y es a través de los bordes libres de los orificios por donde se producen los fenómenos de herniación del parénquima.

Ante una situación de hipertensión intracraneal, cualquier circunstancia que aumente más el gradiente de presión provocará el paso del tejido cerebral de un compartimiento al otro y la compresión aguda del contenido normal en el agujero.

- ✓ Los mayores problemas fisiopatológicos asociados al aumento de la PIC son la isquemia y las herniaciones, que pueden conducir a la lesión neuronal irreversible y a la muerte.

1.1. Etiología

Las principales causas que pueden provocar una situación de HTIC, bien sean por sí solas o combinadas entre sí, pueden agruparse en:

- a) edema cerebral (de origen traumático, de origen tumoral o infeccioso)
- b) hiperemia, que es la respuesta normal del cerebro ante una injuria, posiblemente debida a parálisis vasomotora y pérdida de la autorregulación cerebral. Se produce vasodilatación arteriolar, congestión venosa, etc.
- c) masas traumáticas (hematoma epidural, subdural, hemorragia intraparenquimatosa, fracturas hundimiento).
- d) hidrocefalia obstructiva o arreabsortiva.
- e) lesiones vasculares isquémicas o hemorrágicas.
- f) lesiones tumorales cerebrales.
- g) Abscesos cerebrales.

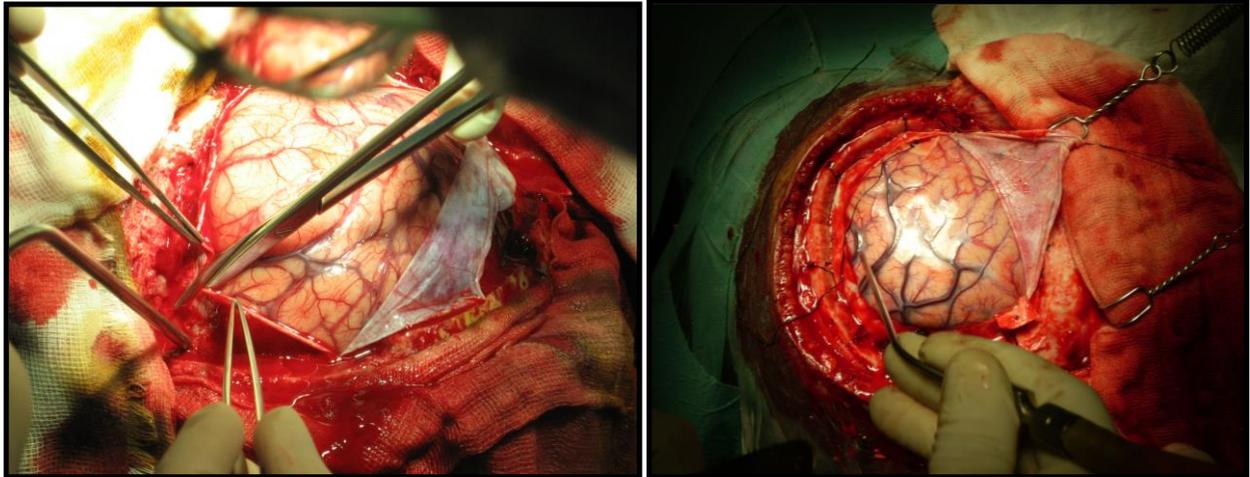


Fig.1.1. Edema cerebral difuso postraumático. En la izquierda se está abriendo la duramadre tras quitar el hueso para disminuir la presión. En la derecha, la duramadre está rechazada lateralmente. Se observa importante congestión e ingurgitación de los vasos sanguíneos cerebrales.

1.2. Fisiopatología

Ley de Monro-Kellie

El cráneo es una esfera rígida e inextensible que contiene componentes con características líquidas o de gel viscoso, y por lo tanto incompresibles (tejido nervioso 80%, LCR 10% y sangre 10%).

El volumen total intracraneal está entre 1300ml y 1500ml. El aumento en el volumen de uno de sus componentes debe compensarse con la disminución en el volumen de los demás para que la PIC se mantenga constante. Inicialmente un pequeño incremento de volumen no genera aumento de la PIC porque se compensa con desplazamientos de los elementos intracraneales. La sangre y el LCR se desplazan hacia el sistema venoso espinal y el espacio subaracnoideo perimedular. Una vez agotados los mecanismos de compensación aumentan los desplazamientos del tejido cerebral y se forman las hernias encefálicas. Finalmente, el aumento de la PIC disminuye la presión de perfusión cerebral (PPC), lo que favorece el desarrollo de cascadas vasodilatadoras e isquemia

1.3. Clínica de la HTIC

- a) Cefalea: es el síntoma más frecuente. De intensidad variable y puede aumentar con los cambios de postura y maniobras de Valsalva.
 - b) Vómitos: suelen ser vómitos bruscos, sin náusea previa, “en escopetazo”.
 - c) Alteraciones de la visión: por parálisis de algún par craneal ocular, o edema de papila (por compresión de la vaina del nervio óptico). La HTIC crónica de instauración progresiva puede producir una disminución muy severa de la visión por atrofia de los nervios ópticos. La diplopía producida por afectación del VI par es la más frecuente.
- ✓ La causa más frecuente de aparición de edema de papila bilateral es el aumento de la PIC.

Si bien la presencia de papiledema nos indica una situación de HITC, su ausencia no es una garantía de que la PIC no esté elevada.

- d) Alteraciones del nivel de consciencia: El deterioro progresivo de la consciencia refleja un aumento peligroso de la PIC. La pérdida del conocimiento se debe a la disminución del flujo sanguíneo cerebral por debajo de un nivel crítico y la interrupción de la función a nivel tronco encefálico.

La velocidad de instauración de la sintomatología dependerá de la velocidad de la causa desencadenante.

1.4. Monitorización de la PIC. Indicaciones.

La medida de la presión intracraneal permite la detección precoz del deterioro neurológico, sirve para comprobar el resultado de las terapias instauradas y puede ser además un factor pronóstico.

Se puede medir la PIC mediante la colocación de dispositivos de fibra óptica a nivel intraparenquimatoso (el más fiable), subaracnoideo, subdural o epidural. También puede medirse introduciendo un catéter intraventricular conectado a un transductor de presión externo. Este catéter además permite evacuar LCR si es necesario para disminuir la presión.



Fig. 1.2. Sensor de fibra óptica (izquierda) y monitor al que se conecta (derecha), con grafica de presión. Esta se modifica con el ciclo cardiaco.

En condiciones de reposo los valores de la PIC deben permanecer por debajo de 15 mm Hg. Siempre que se monitorice la PIC debe también medirse la presión arterial puesto que el valor a partir del cual debemos empezar a tratar el aumento de la PIC dependerá del valor de la presión arterial concomitante. Esto es debido a que la PPC es el resultado de sustraer a la presión arterial media (PAM) el valor de la PIC: $PPC = PAM - PIC$.

Se deben mantener unas cifras de PPC superiores a 50mmHg. Cuando la PIC aumenta o la PPC disminuye, la hipoxia isquémica cerebral genera una marcada vasodilatación arteriolar con aumento del volumen sanguíneo intravascular (cascada vasodilatadora), que a su vez eleva aún más la PIC perpetuando el ciclo. Este círculo vicioso revierte de manera parcial cuando aparece la respuesta de Cushing (hipertensión arterial, bradicardia y trastorno respiratorios), de forma secundaria a la isquemia o a la compresión bulbar o como respuesta

a un barorreflejo secundario a la hipertensión intracraneal que al aumentar la PAM mejora la PPC. El efecto final, si no es tratado, es la isquemia global del encéfalo.

Otro termino que nos interesa conocer es el Flujo Sanguíneo Cerebral (FSC). Este dependerá del cociente entre al PPC y la resistencia cerebrovascular (r). $FSC = PPC/r$. El FSC es regulado por la respuesta de las arteriolas a las variaciones de PPC por un mecanismo de autorregulación y por las variaciones de pCO_2 (el anhídrido carbónico en sangre genera vasodilatación)

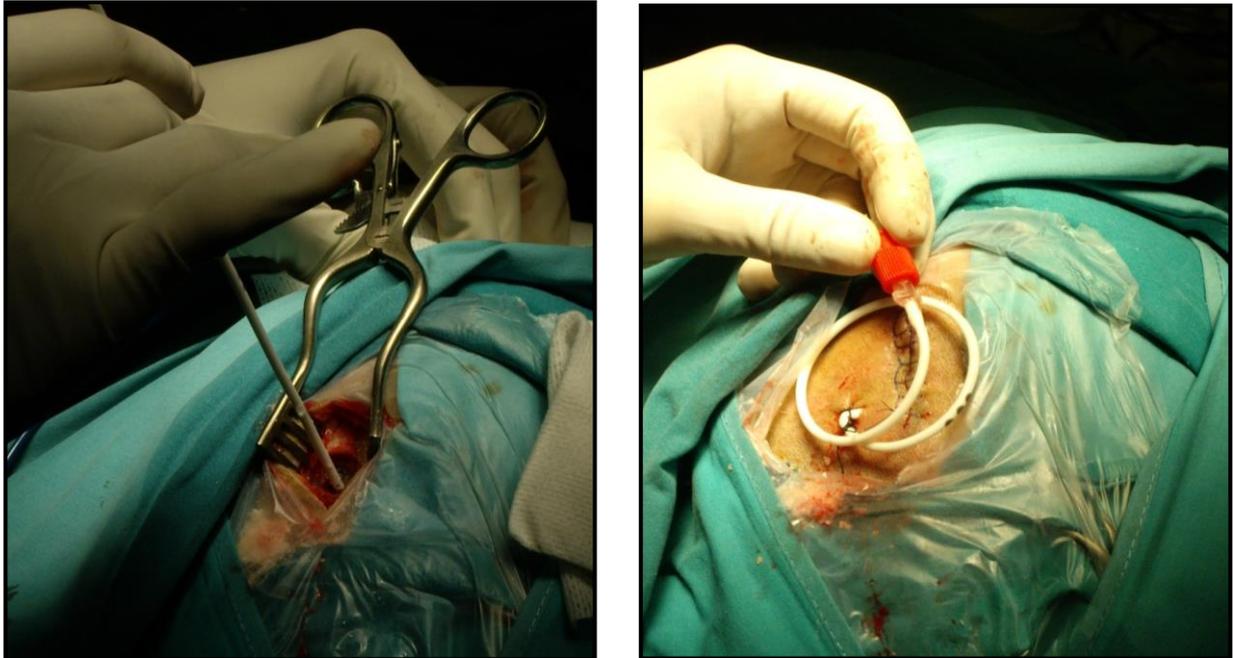


Fig. 1.3. Colocación de un catéter de drenaje ventricular. Introducción por un trepano frontal derecho (izda), y resultado final antes de conectar al sistema de drenaje (dcha.) que permitirá evacuar LCR.

¿En qué pacientes tenemos que monitorizar la PIC?

El objetivo de monitorizar la PIC es mantener una adecuada perfusión cerebral y oxigenación con el fin de evitar lesiones secundarias sobreañadidas mientras el cerebro se recupera de la lesión inicial.

- ✓ De manera general, debemos monitorizar la PIC en pacientes con sospecha clínica y /o radiológica de aumento de la presión intracraneal cuya disminución del nivel de consciencia no permite el seguimiento sólo basándose en la exploración clínica. Por su situación estos pacientes precisan previamente relajación e intubación traqueal.



Fig. 1.4. Sensor de PIC colocado en un paciente en la unidad de cuidados intensivos.

1.5. Tratamiento de la HITC

Normalmente se acepta el valor de PIC mayor de 20 mmHg como umbral para iniciar el tratamiento de la HTIC. Ha de ser un tratamiento escalonado y sucesivo, con medidas generales, medidas de primer y de segundo nivel. El objetivo del tratamiento es prevenir las lesiones secundarias producidas por el aumento de la presión.

Habrá que tratar la causa desencadenante cuando sea posible (extirpar el tumor o el hematoma cuando sea posible, tratar el acúmulo de LCR, etc.).

Medidas generales

- Buena oxigenación.
- Estabilidad hemodinámica (evitar la hipotensión y la hipovolemia para mantener cifras de PAM y PPC).
- Posición de la cabeza elevada a 30° (mejora el retorno venoso).
- Sedación, analgesia y relajación.
- Control de la temperatura (normo o ligera hipotermia). La hipertermia aumenta el consumo de O₂ cerebral.
- Control de convulsiones si aparecieran.
- Mantener osmolaridad de 300-310mOsm/L y natremia de 140mEq/L. La hiposmolaridad e hiponatremia favorecen el edema cerebral.
- Normoglucemia (la hiperglucemia aumenta la acidosis láctica cerebral).
- Hemoglobina en rango normal. La anemia disminuye la disponibilidad de O₂ cerebral.
- pO₂ mayor de 60mmg y pCO₂ alrededor de 35mmg. La hipoxemia e hipercapnia producen vasodilatación cerebral.
- Tratamiento con corticoides (útil en el edema vasogénico, tumoral, no en el citotóxico, de origen traumático)

Medidas de primer nivel

- Apertura del drenaje ventricular para evacuar LCR.
- Relajantes musculares.

- Manitol (efecto osmótico). Disminuye el líquido intersticial (requiere mantener un control de la osmolaridad plasmática y la natremia.)
- Cloruro de sodio hipertónico. Disminuye el líquido intersticial y el intracelular, provoca hipervolemia sistémica aumentando la PAM y evita la hiponatremia (es un agente osmótico que también requiere control de osmolaridad plasmática).
- Hiperventilación moderada manteniendo una leve hipocapnia. Esto provoca vasoconstricción cerebral, lo que disminuye el volumen sanguíneo cerebral.

Medidas de segundo nivel

Se aplican cuando la PIC es refractaria a todas las medidas de primer nivel.

- Hiperventilación intensa ($\text{PaCO}_2 < 30 \text{ mmHg}$)
- Dosis elevada de barbitúricos. Conocido como coma barbitúrico. Se consigue con Tiopental. Genera un estado de coma farmacológico con el objetivo de disminuir el metabolismo basal cerebral, la necesidad de O_2 y la vasoconstricción con descenso del volumen sanguíneo cerebral. Resultados controvertidos.
- Medidas quirúrgicas como la craniectomía descompresiva (apertura de ventana ósea que permita disminuir la presión intracraneal). Debe acompañarse de apertura de la duramadre.
- Hipotermia moderada (entre 32°C y 34°C). Igual que el coma barbitúrico, disminuye el metabolismo basal cerebral.

2. Patología del líquido cefalorraquídeo. Hidrocefalia.

El LCR envuelve el cerebro y la médula espinal. Sus funciones son inmunológicas, análogas a la del sistema linfático, y de protección de golpes sobre el sistema nervioso central. Circula en el espacio subaracnoideo, entre la aracnoides y la piamadre. El 80% se produce a nivel de los plexos coroideos. El resto se origina en el espacio intersticial y el epéndimo ventricular. A nivel espinal su producción se realiza principalmente a nivel de la duramadre de las raíces nerviosas.

Un adulto genera alrededor de 450ml/24horas. Como la capacidad total (intracraneal y espinal) es aproximadamente 150ml, sabemos que se recambia de forma completa aproximadamente 3-4 veces al día.

Su absorción tiene lugar a nivel de las vellosidades aracnoideas de los senos venosos duros. La producción de LCR no depende de la presión intracraneal, pero su absorción sí.

2.1. Fístulas de líquido cefalorraquídeo.

Se produce cuando existe una fuga o filtración de LCR que surge por la ruptura de las barreras que cubren el sistema nervioso. La fístula de LCR se debe sospechar en pacientes con otorrea o rinoliquorrea después de un traumatismo, o en pacientes con meningitis de repetición.

2.1.1. Etiología

Hay dos causas principales

a) Fístulas traumáticas:

Tras un traumatismo craneal. La mayoría ocurren los primeros días tras el trauma, pero pueden aparecer semanas después del mismo.

- ✓ La mayoría cesan espontáneamente.

Si la pérdida se produce vía nasal, se denomina rinoliquorrea. Se pueden asociar con anosmia como secuela del traumatismo. Si se pierde a nivel del oído, se denomina otoliquorrea.

En este grupo se pueden incluir las postquirúrgicas, tanto a nivel craneal como a nivel espinal.

b) Fístulas no traumáticas

Pueden confundirse con una rinitis alérgica.

- ✓ Al contrario que las traumáticas, tienden a ser intermitentes.

Pueden deberse a:

- Defectos congénitos en la base del cráneo
- Hidrocefalias
- Tumores

2.1.2 Diagnóstico.

Lo primero será sospecharlo. El líquido que sale es claro y el paciente describe un sabor salado del mismo.

A continuación, se utilizará un test para confirmar que se trata de LCR.

- a) Presencia de β_2 –transferrina. Está presente en el líquido cefalorraquídeo, pero ausente en las lágrimas, saliva o exudados nasales.
- b) Glucosa elevada (en las secreciones lagrimales o en la mucosidad, su valor es menor).

En las fistulas de LCR, el líquido tiende a acumularse en ciertas posiciones (tumbado), produciéndose la pérdida de líquido al incorporarse o con ciertas posiciones de la cabeza. La presencia de neumoencéfalo en el escáner o en la radiografía (RX) de cráneo también es indicador de la presencia de una posible fístula.

Una vez que tenemos confirmada la fístula, debemos identificar el lugar de la misma. Para ello utilizaremos pruebas de imagen.

- a) Escáner (TC)
Detecta el neumoencéfalo, fracturas, defectos óseos y realces anómalos con contraste originados por procesos inflamatorios.
- b) Cisternografía con tomografía
Se introduce contraste mediante punción lumbar. Es el procedimiento de elección cuando el anterior no ha conseguido confirmar el lugar de la fístula.

2.1.3 Tratamiento

La mayoría de los casos postraumáticos ceden espontáneamente. Por ello inicialmente está justificada la observación. No queda claro el beneficio del tratamiento profiláctico antibiótico, que además puede seleccionar flora resistente. Las fistulas de LCR conllevan un riesgo aumentado de meningitis por neumococo. Debe valorarse la vacunación del paciente para evitar este riesgo.

Si la fístula no cede, el reposo en cama, el tratamiento con acetazolamida para disminuir de la producción de LCR, la restricción de líquidos y el drenaje lumbar pueden ayudar su resolución. En el caso de fístulas persistentes, que recidivan, o que se asocian a meningitis, es necesario plantear un tratamiento quirúrgico. Éste dependerá de la localización de la fístula y consiste en la colocación a nivel del defecto de grasa, musculo, fascia o pericráneo, generalmente con pegamentos biológicos añadidos para intentar cerrar la fístula. El tratamiento puede hacerse endoscópico o abierto, (intra o extraduralmente).

2.2. Hidrocefalia.

Es un trastorno cuya principal característica es la acumulación excesiva de LCR en los ventrículos del cerebro.

2.2.1. Clasificación

- Obstructivas o no comunicantes: Se produce por un bloqueo en la circulación del LCR proximal a las granulaciones aracnoideas. En las pruebas de imagen veremos los ventrículos agrandados proximalmente al bloqueo.
- Arreabsortivas o comunicantes: Se produce una disminución de la absorción del LCR a nivel de las granulaciones aracnoideas. Aparece una dilatación simétrica de todos los ventrículos.

2.2.2. Etiología

La causa más frecuente es un defecto de absorción o un aumento de la resistencia en el movimiento del LCR y en raras ocasiones, un exceso de producción (como en algunos tumores de los plexos coroideos).

a) Congénitas

- Malformación de Chiari
- Estenosis del acueducto de Silvio
- Malformación de Dandy-Walker

b) Adquiridas

- postinfecciones (toxoplasomosis congénita, citomegalovirus, meningitis bacterianas)
- posthemorrágicas
- secundaria a tumores
- postquirúrgicas

2.2.3. Clínica de las hidrocefalias

a) Niños menores de 2 años.

Aumento del perímetro craneal, irritabilidad, alteraciones del sueño, mal control de la cabeza, abombamiento de las fontanelas, parálisis del VI par (el más sensible al aumento de presión intracraneal), compromiso del III par craneal, Síndrome de Parinaud (ojos en sol poniente debido al aumento de presión en la región pineal en la que se observa mirada hacia abajo y párpados superiores retraídos), alteración de los reflejos a la exploración y separación de las suturas craneales.

b) Niños con las suturas fusionadas.

Signos y síntomas de aumento de la presión intracraneal: papiledema, cefalea, náuseas, vómitos, alteraciones de la marcha, limitación de la mirada superior y afectación del VI par. Dependerá de la velocidad de instauración, pudiendo alterar en niños el desarrollo psicomotor y producir alteraciones endocrinas.

c) Adultos.

También dependerá de la velocidad de instauración. Producirá un síndrome de hipertensión intracraneal más o menos agudo. En evoluciones más crónicas tendrán afectación de la agudeza visual, alteraciones visuales, ataxia, etc.



Fig. 2.1. Hidrocefalia triventricular: imagen de TC (izda). Síndrome de Parinaud (dcha.)

2.2.4. Diagnóstico radiológico de la hidrocefalia

La ecografía transfontanelar es un método no invasivo que permite realizar el diagnóstico y el seguimiento de pacientes menores de 2 años con hidrocefalia

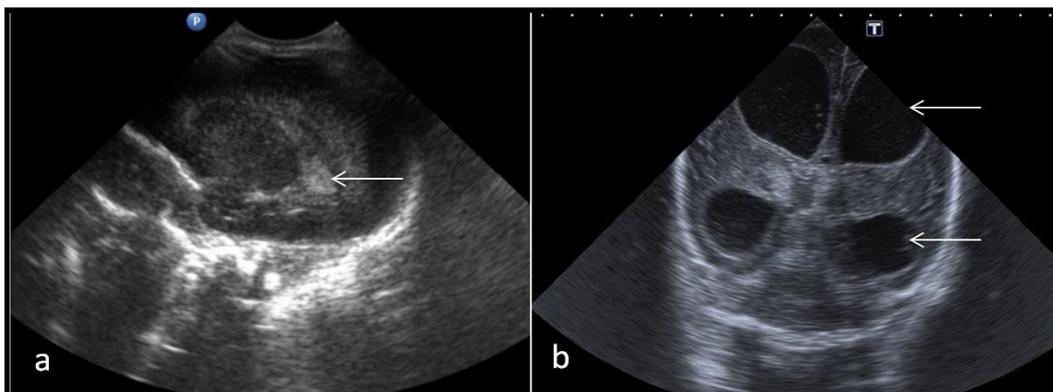


Fig. 2.2. ECO transfontanelar: hemorragia intraventricular (a), hidrocefalia (b).

En el TC podemos encontrar los siguientes hallazgos que sugieren hidrocefalia.

- a) Aumento del tamaño de las astas temporales.
- b) Abombamiento de las astas frontales de los ventrículos laterales (ventrículos “Mickey Mouse”) y del III ventrículo.
- c) Hipodensidad periventricular en el TC como signo de reabsorción transependimaria.
- d) Índice de Evans: el cociente entre la máxima distancia entre las astas frontales y el diámetro biparietal máximo, mayor de 0,3 (A/B).



Fig. 2.3. Imagen de TAC que esquematiza el Índice de Evans. A/B

La resonancia magnética (RM) aporta hallazgos característicos de hidrocefalia:

- a) Adelgazamiento del cuerpo caloso (en cortes sagitales)
- b) Ventriculomegalia, al igual que en el TC
- c) Lesiones en la sustancia blanca periventricular (secuencias T2 y Flair), compatible con reabsorción transpendimaria
- d) Incremento del ángulo superior del cuerpo caloso
- e) Artefactos de flujo en sitios donde la velocidad se encuentra aumentada
- f) Valora la atrofia cerebral.

2.2.5. Tratamiento

- ✓ El tratamiento es quirúrgico.

Tratamiento etiológico si conocemos la causa (tumor, infección, hematoma). Los diuréticos como la acetazolamida o la furosemida se emplean transitoriamente en algunas ocasiones. Las punciones lumbares repetidas (solo en hidrocefalias comunicantes) o el drenaje ventricular externo, se emplean hasta que se dan las condiciones para el tratamiento definitivo o en caso de hidrocefalias transitorias que se resolverán cuando lo haga la causa que las provoca.

- ✓ El objetivo del tratamiento quirúrgico no es normalizar el tamaño ventricular, sino restablecer la función neurológica.

a) Ventriculostomía endoscópica:

Solo en pacientes con hidrocefalia obstructiva. Se realiza un trepano frontal para acceder mediante un endoscopio al ventrículo lateral y pasar por el foramen de Monro. Esto nos situará en el suelo del III ventrículo a través del cual se puede visualizar la arteria basilar y los cuerpos mamilares. En ese punto, en la región del tuber cinereum, se realiza una perforación para penetrar en el suelo del III ventrículo a través del cual circulará el LCR. Su tasa de éxito ronda el 55% excepto en la

estenosis del acueducto de Silvio, donde asciende hasta el 95%, siendo hoy día la indicación principal de esta técnica.

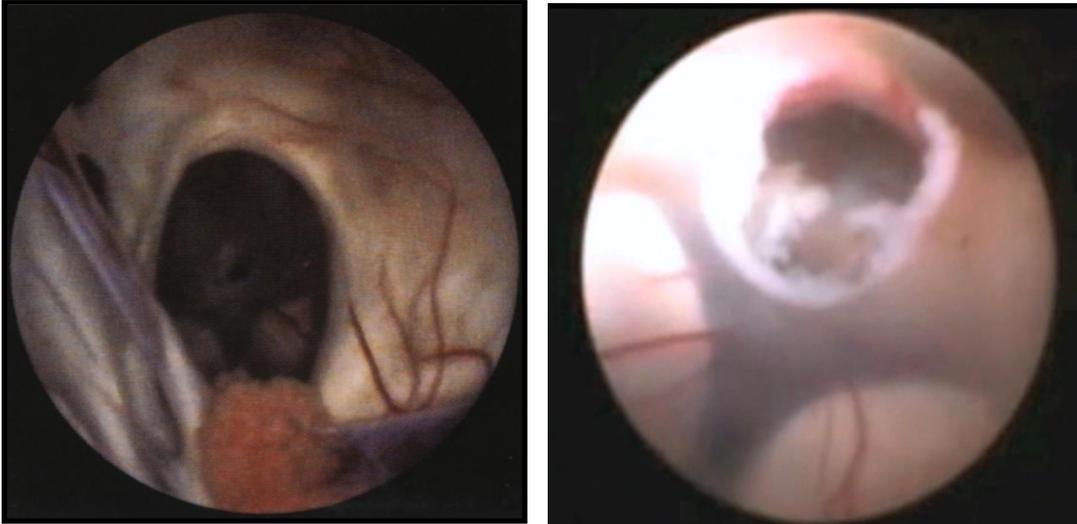


Fig. 2.4. Agujero de Monro derecho (izqda.). Apertura por delante de los cuerpos mamilares (dcha.). Visión endoscópica.

b) Derivación de líquido cefalorraquídeo

Mediante un sistema tubular siliconado que conecta el LCR a un espacio de drenaje interno mediante la interposición de una válvula unidireccional de presión o flujo fijo o regulable.

- Derivación ventrículo peritoneal:

- ✓ la más frecuente. Deriva LCR desde ventrículo lateral al peritoneo.

- Derivación ventrículo atrial: entre ventrículo lateral y aurícula derecha.

- Derivación ventrículo pleural: entre ventrículo lateral y espacio pleural.

(Los dos anteriores se utilizan cuando hay impedimentos para la utilización del ventrículo peritoneal por problemas abdominales o de absorción en el peritoneo)

- Derivación lumboperitoneal: entre el espacio subaracnoideo lumbar y el peritoneo.

Estas derivaciones están controladas por una válvula que regula el paso de LCR cuando se alcanza el rango de presiones para los que está preparada. Las hay de presión fija o programable. En las programables podemos regular a que presión queremos que trabaje la válvula.



Fig. 2.5. Válvula con catéter ventricular y peritoneal (izda). Detalles de válvulas (dcha.).

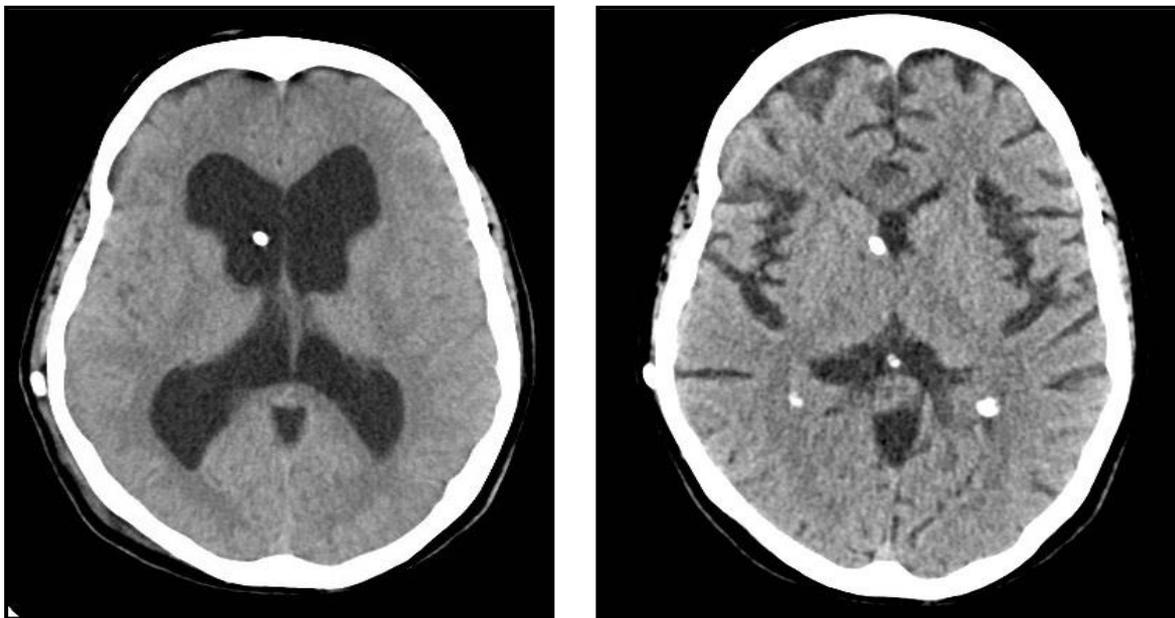


Fig. 2.6. Hidrocefalia triventricular: postoperatorio inmediato (izda) y tras 3 meses (dcha.).

2.3. Hidrocefalia exvacuo

Se observan ventrículos y espacios aracnoideos agrandados debido a la atrofia cerebral, normalmente por el envejecimiento fisiológico cerebral. Esta atrofia cerebral puede verse acelerado en ciertas enfermedades como el Alzheimer, las demencias o el alcoholismo crónico. No debe confundirse con la hidrocefalia presión normal.

2.4. Hidrocefalia a presión normal

También conocida como hidrocefalia del adulto o demencia hidrocefálica.

- ✓ Debemos pensar en ella en una persona mayor que presenta la triada típica de demencia, alteraciones de la marcha e incontinencia urinaria. No es patognomónico.

La importancia del diagnóstico radica en que se trata de una de las pocas causas de demencia que tienen tratamiento.

2.4.1. Etiología

Normalmente es idiopática, pero en ocasiones existe un antecedente traumático en el anciano (que puede incluso pasar desapercibido) y que desencadena el cuadro (en el traumatismo se produce un pequeño sangrado que dificulta la normal circulación del LCR).

2.4.2. Clínica

Triada de Hakim Adams:

- Alteraciones de la marcha. Les cuesta levantar los pies del suelo, con dificultad para dar los pasos y para girar. Pasos cortos y aumento de la base de sustentación. Hay que tener en cuenta que se produce en pacientes mayores, por tanto, pueden tener otras causas neurológicas (como la enfermedad de Parkinson) o degenerativas óseas que justifiquen el trastorno de la marcha.
- Demencia. Se caracteriza por alteración de la memoria y bradipsiquia. Puede ser difícil diferenciar del trastorno cognitivo asociado a la edad y del Alzheimer
- Incontinencia urinaria. Igualmente, la demencia o problemas de movilidad pueden dar incontinencia urinaria.

2.4.3. Diagnóstico

Si los hallazgos clínicos son sospechosos y las pruebas de imagen apuntan a una posible hidrocefalia de tipo comunicante, existen diversas pruebas que nos pueden predecir si el paciente va a responder favorablemente al tratamiento quirúrgico.

- Punción lumbar. Permite medir la presión y evacuar líquido. El paciente mostrará una mejoría clínica momentánea en los días sucesivos. La presión de líquido en la punción lumbar es normal.
- Drenaje lumbar externo continuo: la evacuación de líquido se produce de manera continua y controlada durante 48-72 horas.
- Test de resistencia a la infusión de líquido. Se introduce líquido a una velocidad controlada a nivel lumbar y se mide el aumento de presión que se produce.

2.4.4. Tratamiento

Consiste en la colocación de una derivación o shunt ventrículo-peritoneal.



Fig. 2.7. Posición quirúrgica para la colocación de una derivación ventrículo peritoneal.



Fig. 2.8. Visión radiológica en cráneo(izqda.), tórax (centro) y abdomen (derecha) del catéter colocado.

2.5. Pseudotumor cerebri

El pseudotumor cerebri es un cuadro caracterizado por un incremento de la PIC sintomática y papiledema, sin encontrarse ninguna causa orgánica (masa, infección, encefalopatía) que lo explique. En ocasiones se asocia con trombosis de senos duros.

Es más frecuente en mujeres obesas en edad fértil. Se desconoce su etiopatogenia, pero las principales teorías asocian el aumento de la PIC con la obesidad.

- Aumento de la resistencia de la reabsorción de LCR
- Enfermedades endocrinológicas: Addison, enfermedad de Cushing, hipertiroidismo.
- Farmacológica
- Enfermedades tipo lupus, sarcoidosis, anemia.

Existen cuatro criterios diagnósticos:

- Valores de la PIC > 20 cm H₂O, incluso no es infrecuente que alcance valores superiores a 40 cm H₂O.
- Composición del LCR normal.
- Solamente presenta sintomatología secundaria al incremento de la PIC (cefalea, papiledema).
- Estudios de imagen (TC y RM cerebrales) normales (la presencia de ventrículos en hendidura no es infrecuente).

Clínicamente se presenta con:

- Cefalea. Es el síntoma más común (94–99%).
- Náuseas
- Déficit visual tipo amaurosis fugax o pérdida de agudeza visual permanente.
- Diplopía, generalmente secundaria a parálisis del VI par craneal por el aumento de la PIC.

En la exploración los hallazgos destacables son básicamente a nivel oftalmológico con presencia de papiledema en casi en 100% de los casos.

Generalmente es autolimitado, con recurrencias, convirtiéndose en un cuadro crónico en algunas pacientes. El riesgo de ceguera no se correlaciona ni con la duración de los síntomas ni con el número de recurrencias.

El diagnóstico pretende descartar otras patologías que provoquen hipertensión intracraneal. Debe realizarse:

- Pruebas de imagen (TC o RM cerebral).
- Punción lumbar para medir la presión de apertura y analizar el LCR que descarte otras patologías.
- Evaluación neuro-oftalmológica.
- Evaluación endocrinológica.

La resolución espontánea es frecuente. Cuando no ocurre es recomendable en todas las pacientes la pérdida de peso. La pérdida de un 6% del peso puede resolver el papiledema. Los síntomas reaparecen si se vuelve a ganar peso.

El uso de diuréticos como la acetazolamida y la restricción de sal y líquidos también suelen mejorar la clínica. Si estas medidas resultan inefectivas pueden añadirse esteroides, o realizar punciones lumbares seriadas hasta la remisión de la clínica.

Solo en los casos refractarios al tratamiento médico o si debutan con un déficit visual severo pueden valorarse el tratamiento quirúrgico:

- Fenestración de la vaina del nervio óptico si predomina la clínica visual. Disminuye la presión sobre el nervio óptico; esto permite la salida de LCR a través de la fenestración
- Derivación de LCR si además existe cefalea asociada (normalmente lumbo-peritoneal).

3. Malformaciones congénitas del sistema nervioso central

3.1. Malformaciones craneales.

3.1.1. Craneosinostosis

Se denomina craneosinostosis al cierre precoz de alguna de las suturas de la calota condicionando una deformidad que resulta en la reducción de alguno de los diámetros craneales. Ocurren en aproximadamente 0.6 casos de cada 1000 recién nacidos. Pueden ser simples o monosuturales, las más comunes, o polisuturales o sindrómicas.

Las craneosinostosis monosuturales, no sindrómicas, rara vez se asocian con hidrocefalia o con cuadros de hipertensión intracraneal o retraso mental. Se trata generalmente sólo de deformidades estéticas, si bien pueden afectar al desarrollo psicosocial del niño.

Una vez que la sutura se osifica, el crecimiento normal del cráneo perpendicular a la sutura se detiene y suele continuar paralelo a esta.

3.1.1.1. Tipos de craneosinostosis

- a) *Sinostosis sutura sagital*: es la más frecuente de las craneosinostosis simples. Más frecuente en varones. La cabeza se alarga en el diámetro antero-posterior. Aparece una cresta sagital y dolicocefalia (cráneo alargado con frente alta o prominencia frontal) o escafocefalia (forma de barco con occipucio prominente).

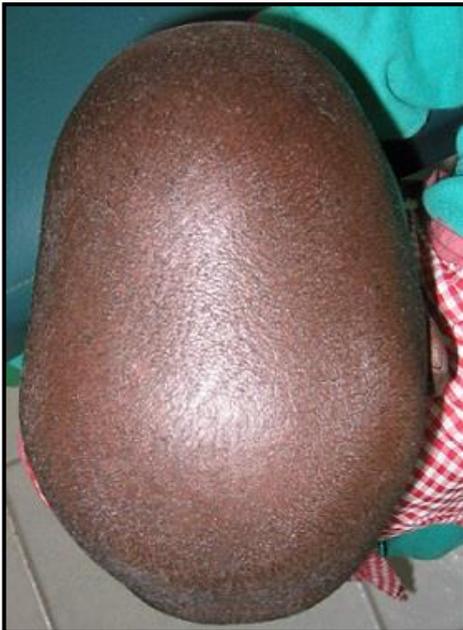


Fig. 3.1. Escafocefalia.

- b) *Sinostosis sutura coronal*: segunda en frecuencia y más frecuente en mujeres. Cuando afecta solo a una de las suturas (unilateral) se denomina plagiocefalia anterior. El lado afectado se aplasta y el otro hueso frontal crece compensatoriamente provocando una asimetría facial: aparece una ptosis del ojo contralateral produciendo la rotación de la órbita. En el lado afectado puede producir ambliopía. La nariz se desvía hacia el lado sano.

Cuando afecta a ambas suturas (bilateral) hablamos de braquicefalia, que generalmente se asocia a craneosinostosis polisuturales sindrómicas. Tiene una frente ancha y aplanada.

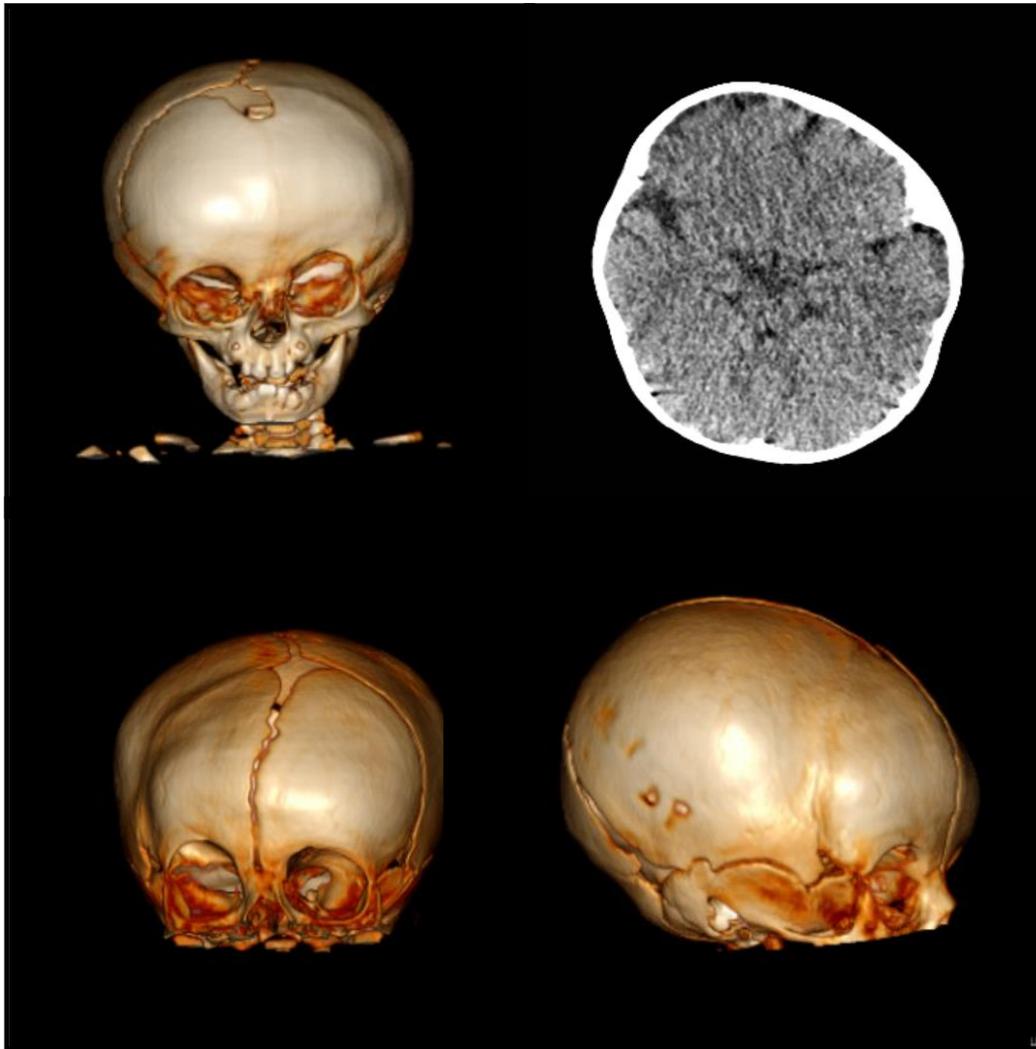


Fig. 3.2. Plagiocefalia anterior izquierda (imágenes superiores) y derecha (imágenes inferiores).

- c) *Sinostosis sutura metópica*: se denomina trigonocefalia y se caracteriza por dar lugar a una frente con forma triangular o en quilla con una cresta en la línea media e hipotelorismo. Se asocia a anomalía en el cromosoma 19p y retraso mental
- d) *Sinostosis sutura lamboidea*: Puede afectar a una (plagiocefalia posterior) o a ambas suturas (braquicefalia posterior). Producen un abombamiento del hueso occipital provocando que la oreja ipsilateral se ubique más anterior e inferior que la contralateral. A diferencia de la cresta que aparece en las anteriores, aquí suele palpase una hendidura.

Es importante no confundir una verdadera deformidad secundaria al cierre precoz de la sutura lamboidea con una plagiocefalia postural donde el abombamiento del

occipital se debe a que el paciente se apoya en supino constantemente sobre un mismo lado disminuyendo la capacidad de crecimiento de ese hueso. En estos casos la sutura permanece abierta y la corrección de la postura suele corregir el defecto. La plagiocefalia posterior puede asociarse a torticolis congénita.

3.1.1.2. Diagnóstico

Es fundamental la observación clínica de las deformidades craneofaciales. Para la confirmación diagnóstica utilizamos la RX simple de cráneo y el TC craneal con reconstrucciones óseas donde se evidenciará el cierre precoz de la sutura afectada.



Fig. 3.3. Plagiocefalia. Visión frontal (izda). Imagen de TC (dcha.).

3.1.1.3. Tratamiento

Durante los primeros meses de vida se ha de intentar el manejo no quirúrgico salvo que el paciente presente precozmente una deformidad severa. Los casos de plagiocefalia postural se resuelven con tratamiento ortésico y cambios posturales.



Fig. 3.4. Tratamiento ortésico de una deformidad craneal.

Para proceder al tratamiento quirúrgico se prefiere esperar a que el niño tenga edad suficiente para que sea capaz de tolerar el estrés de la intervención. Lo deseable es operarlo no antes de los 3 meses y preferiblemente no más tarde de los 6 meses de edad.

- a) Sinostosis sagital: escisión de la sutura sagital desde la sutura coronal hasta la lambdoidea. Puede realizarse de manera endoscópica para minimizar la pérdida sanguínea.
- b) Sinostosis coronal: craneotomía frontal que incluya la sutura (uni o bilateral) y adelantamiento de uno o los dos rebordes orbitarios externos.
- c) Sinostosis lambdoidea: suturectomía desde la sutura sagital hasta el asterion. Puede precisar cirugías más complejas si se retrasa la intervención o tiene mucha deformidad.



Fig. 3.5. Suturectomía para el tratamiento quirúrgico de una escafocefalia.

3.1.1.4. Craneosinostosis múltiples.

Fusión de varias suturas craneales. Se denomina oxicefalia (cráneo en torre acompañado de órbitas planas). Presentan aumento de la PIC.

3.1.1.5. Craneosinostosis sindrómicas

Existen alrededor de 50 síndromes descritos. Afectan a múltiples suturas, incluyendo las de la base del cráneo. Se deben a mutaciones genéticas y frecuentemente muestran otras alteraciones sistémicas. Son autosómicas dominantes. Precisan un tratamiento multidisciplinar complejo en centros de referencia que puedan acumular casuística. Los síndromes más frecuentes son el *síndrome de Crouzon* (disostosis craneofacial: se produce una craneosinostosis de las suturas coronal y basal, hipoplasia del maxilar, órbitas planas y proptosis) y el *síndrome de Apert* (acrocefalosindactilia: igual que la anterior, pero con sindactilias de los dedos de las manos y brazos cortos).

3.1.2. Quistes aracnoideos

Son lesiones congénitas que aparecen por un trastorno (rotura o división) de la membrana aracnoidea durante el desarrollo. Son quistes simples rellenos de LCR ubicados en el espacio aracnoideo que en su mayoría son asintomáticos, y aparecen como hallazgos casuales en estudios radiológicos.

- ✓ No tienen comunicación con los ventrículos ni con el espacio subaracnoideo.

Cuando dan sintomatología suele ser en la infancia temprana y la clínica varía según la localización del quiste. Pueden cursar como un cuadro de hipertensión intracraneal, con crisis comiciales o con un sangrado intraquístico o subdural.

- ✓ El diagnóstico se realiza con un TC craneal en el que visualizaremos una masa quística de la misma densidad que el LCR que suele producir un remodelado del hueso adyacente y ocasionalmente puede ejercer efecto masa sobre el parénquima cerebral.

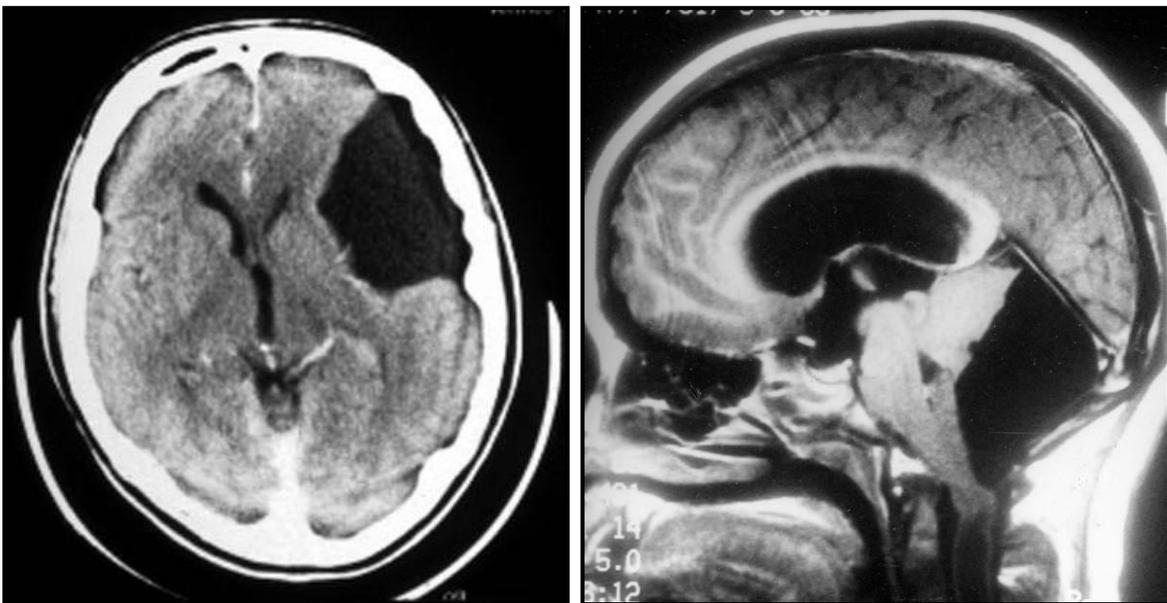


Fig. 3.6. Quiste aracnoideo fronto-temporal (izda) y cerebeloso (dcha.).

No precisan tratamiento excepto en los raros casos que dan sintomatología donde se pueden tratar quirúrgicamente mediante una derivación cisto-peritoneal, o realizando una penetración de las paredes del quiste a las cisternas de la base bien mediante una craneotomía, bien por vía endoscópica.

3.1.3. Encefalocele

Se trata de un defecto en el cierre del neuroporo rostral que se produce durante la cuarta semana de embarazo y puede afectar al cuero cabelludo, la calota, las meninges e incluso al desarrollo del parénquima. El contenido cerebral se hernia a través del defecto en la fusión craneal en la línea media fuera de sus límites normales. Tiene una incidencia de 1 de cada 5000 nacimientos y representan hasta un 10% de las malformaciones del Sistema Nervioso Central. Pueden asociarse con otras malformaciones. Los más frecuentes son los

que se localizan en la región occipital. Los defectos más severos como la anencefalia o la acrania son incompatibles con la vida.

Se clasifican según el tejido que se hernie por el defecto craneal:

- a) Meningocele: herniación de meninges que contienen líquido cefalorraquídeo

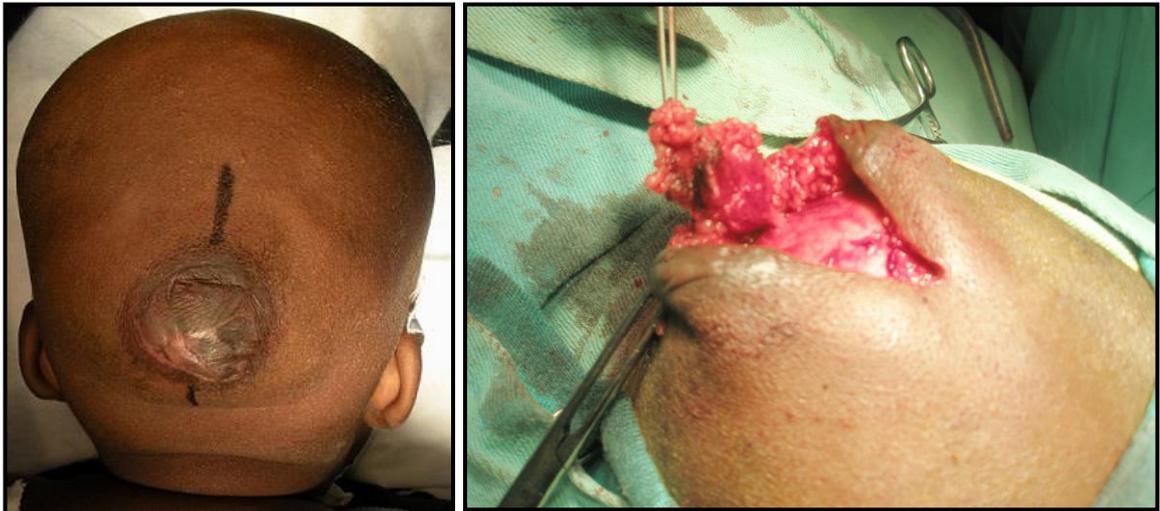


Fig. 3.7. Meningocele occipital. Preoperatorio (izda). Resección quirúrgica (dcha.).

- b) Encefalomeningocele o encefalocele: herniación de meninges y tejido cerebral.

El *diagnóstico* suele ser prenatal mediante ecografía junto con el examen físico al nacimiento. Es recomendable realizar una RM cerebral y raquídea para descartar otras posibles anomalías asociadas del Sistema Nervioso Central.

El *tratamiento* es siempre la reparación quirúrgica mediante la escisión de saco herniario y su contenido, preservando estructuras vasculares y reponiendo todas las capas de tejido, ayudados de plastias de piel y músculo si es preciso. Si se asocia hidrocefalia es necesario también el tratamiento de la misma de manera independiente.

El *pronóstico* depende fundamentalmente de la localización del defecto y de la cantidad de contenido y tejidos herniados, y de si están o no protegidos por una capa de piel. Menos del 5% de estos enfermos consiguen tener un desarrollo psicomotor normal.

3.1.4. Malformación de Dandy-Walker

Se trata de una malformación congénita encefálica debida a un defecto durante el desarrollo embrionario de las estructuras de la fosa posterior. Se caracteriza por la triada:

- Hipoplasia o agenesia del vermis cerebeloso.
- Dilatación o quiste del IV ventrículo y generalmente una fosa posterior alargada.
- Hidrocefalia supratentorial secundaria.

La exposición durante el embarazo a algunos factores infecciosos (rubeola, toxoplasma), o algunos fármacos, podrían estar en el origen de esta disembrigogénesis del techo del romboencéfalo

Con frecuencia se asocia a otras malformaciones del desarrollo de la línea media (agenesia del cuerpo calloso o encefalocele) y alteraciones sistémicas (faciales, oculares o cardíacas)

Clínicamente se presenta durante el primer año de vida como un cuadro de hidrocefalia (aumento del perímetro cefálico, fontanelas tensas e irritabilidad y en niños mayores náuseas, vómitos, cefalea o tendencia al sueño). Más infrecuente es que el paciente presente síntomas derivados de la hipogenesia de estructuras de fosa posterior como hipotonía, ataxia, espasticidad, nistagmos.

El *diagnóstico* se realiza mediante pruebas de imagen: TC y RM. Además, estas pruebas nos permiten además descartar malformaciones asociadas.

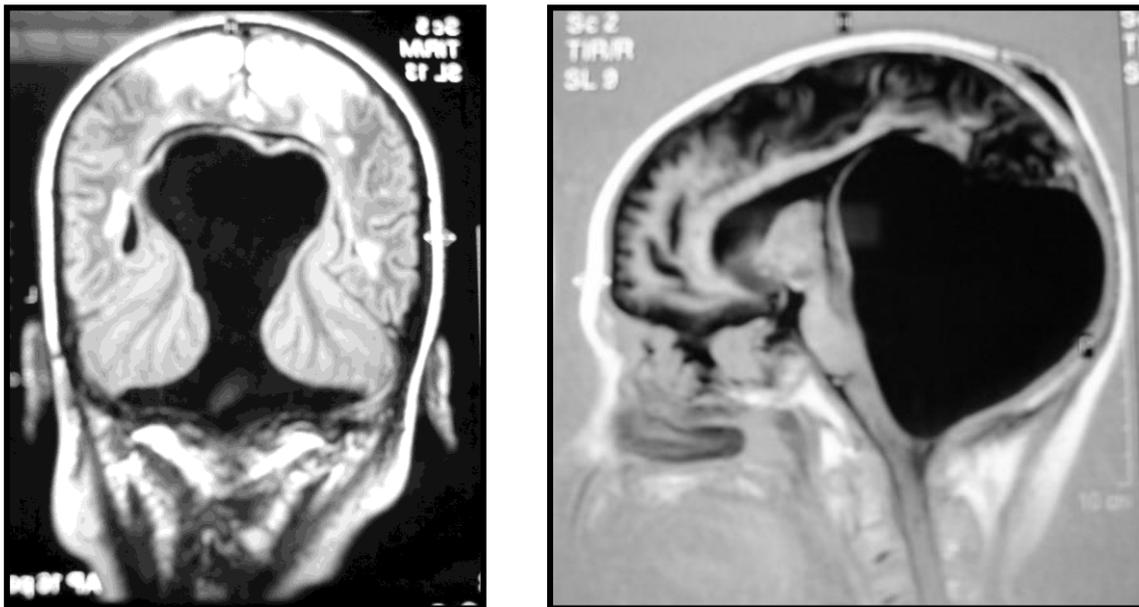


Fig. 3.8. Malformación de Dandy Walker.

El *tratamiento* quirúrgico únicamente está indicado cuando presentan hidrocefalia o síntomas de compresión de IV ventrículo y se procede a la colocación de un sistema de drenaje valvular conectado con el quiste de fosa posterior.

En algunos casos y si el acueducto de Silvio está permeable, podría realizarse una ventriculostomía endoscópica.

3.1.5. Estenosis del acueducto de Silvio.

Provoca la hidrocefalia triventricular que se observa en las pruebas de imagen como una dilatación de III ventrículo y ventrículos laterales con un IV ventrículo de tamaño normal. La mayoría se da en niños, pero puede verse también en adultos.

La etiología puede ser congénita (asociada o no a otras malformaciones) o adquiridas (causas tumorales, inflamatorias o quistes aracnoideos).

La clínica en niños es una hidrocefalia congénita.

La clínica en adultos es:

- Cefalea como resultado del aumento de PIC
- Alteraciones visuales con visión borrosa, pérdida de la agudeza visual y papiledema
- Alteraciones endocrinas.

- Muy infrecuente muerte súbita por aumento agudo de la PIC.

El diagnóstico será mediante RM.

El tratamiento indicado será la ventriculostomía endoscópica del III ventrículo (donde mejor resultado tiene), o una válvula de derivación si falla lo anterior.

3.2. Malformaciones espinales.

Se deben a un defecto en el cierre del tubo neural por un fallo en la neurulación (lesiones abiertas) o post-neurulación (defectos cubiertos de piel) que ocurren durante el desarrollo embrionario. Es difícil conocer la verdadera prevalencia actual debido a la profilaxis con ácido fólico y al screening previo y durante el embarazo que se realiza actualmente.

Existen varias formas de clasificación, la más frecuente engloba estos defectos en:

3.2.1. Espina bífida.

- a) *Espina bífida oculta*: ausencia congénita de apófisis espinosa y de lámina en proporción variable, sin que estén expuestos ni las meninges ni el tejido neural. Con frecuencia se observa algún estigma cutáneo como hipertriosis, angiomas, nevus o fosetas sacras. Cuando son hallazgos casuales y aislados, no suelen tener relevancia clínica.

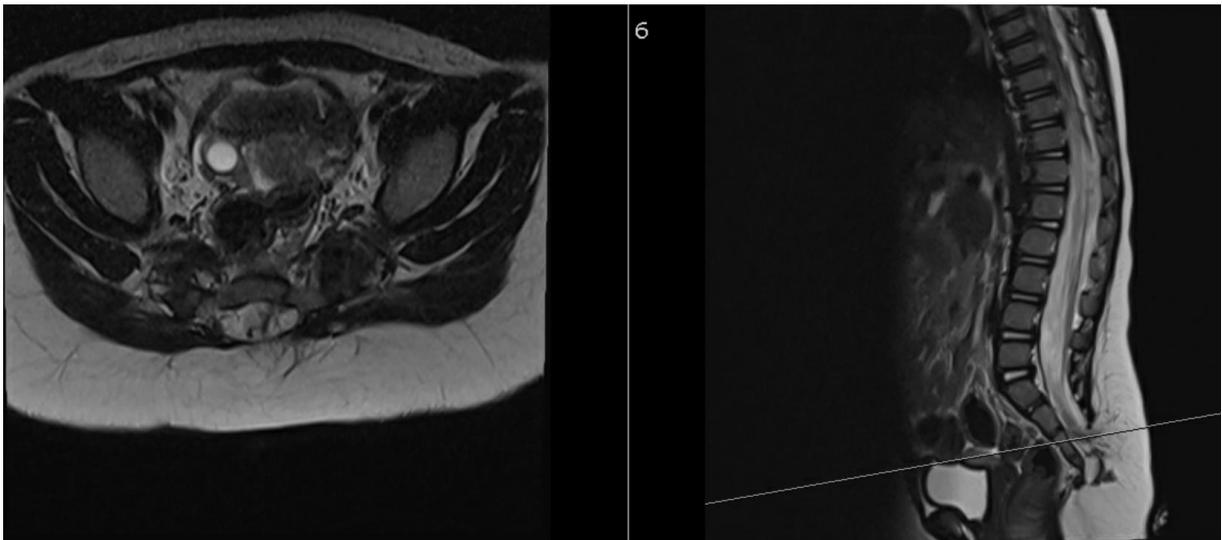


Fig. 3.9. Defecto de cierre de los elementos posteriores desde la segunda vertebra sacra, lipoma intracanal, e implantación baja del cono medular.

- b) *Espina bífida manifiesta*: protrusiones derales con o sin membrana aracnoidea y/o tejido nervioso a través de un defecto del raquis.
 - *Meningocele*: anomalía congénita de los arcos vertebrales con distensión quística de las meninges, pero sin alteración del tejido nervioso. El defecto está cubierto de piel aplásica o incluso normal. En estos defectos cerrados la exploración neurológica suele ser normal, aunque un tercio puede tener afectación neurológica.



Fig. 3.10. Meningocele sacro. Imagen preoperatoria (izqda.) y postoperatoria (derecha).

- **Mielomeningocele:** por el defecto de cierre de los arcos vertebrales existe una dilatación quística de las meninges y alteraciones estructurales de la medula espinal o cola de caballo. Puede tener fístula de LCR a nivel del defecto. Es frecuente que los niños presenten trastornos motores o sensitivos en miembros inferiores, o incluso del control de esfínteres. Es casi constante la presencia de hidrocefalia y muy frecuente la asociación de otras malformaciones por defecto de cierre en línea media (como la enfermedad de Chiari). Más de un 70% de estos pacientes presentan alergia a proteínas del látex. El tratamiento es el cierre precoz del defecto. No mejora la función neurológica, pero disminuye el riesgo de infección.



Fig. 3.11. Mielomeningocele lumbar. Se observa exposición de las raíces lumbares.

- c) *Formas pseudotumorales*: lipomas subcutáneos que pasan a través del defecto de línea media bien sea de la fascia dorso-lumbar, de las espinosas o de la duramadre. Solo un pequeño porcentaje son sintomáticos, pero suelen asociarse con otros defectos de cierre, especialmente con la presencia de un cono medular bajo y médula anclada, que son generalmente los causantes de la sintomatología.
- *Meningolipoma*
 - *Mielomeningolipoma*
- d) *Seno dérmico*: es un tracto revestido de epitelio que comienza en la superficie de la piel. Puede terminar en el subcutáneo, conectar con el sacro o coxis o atravesar el plano óseo a través del espacio interespinal y conectar con la duramadre. El lugar más frecuente es la región lumbosacra. Puede ensancharse en algún punto del trayecto, formando un quiste epidermoide o dermoide si está a nivel de la dermis. Externamente se observa una pequeña foseta cutánea y la piel circundante suele ser normal. Son asintomáticos, pero deben ser extirpados quirúrgicamente, especialmente cuando conectan con la duramadre, por el riesgo de desarrollar meningitis recidivantes. Mucho más infrecuente es encontrarlos con un seno dérmico a nivel craneal. Éstos se localizan en región occipital o nasal, también asocian estigma cutáneo y en ocasiones debutan como meningitis recurrentes. El manejo es igual que a nivel espinal.

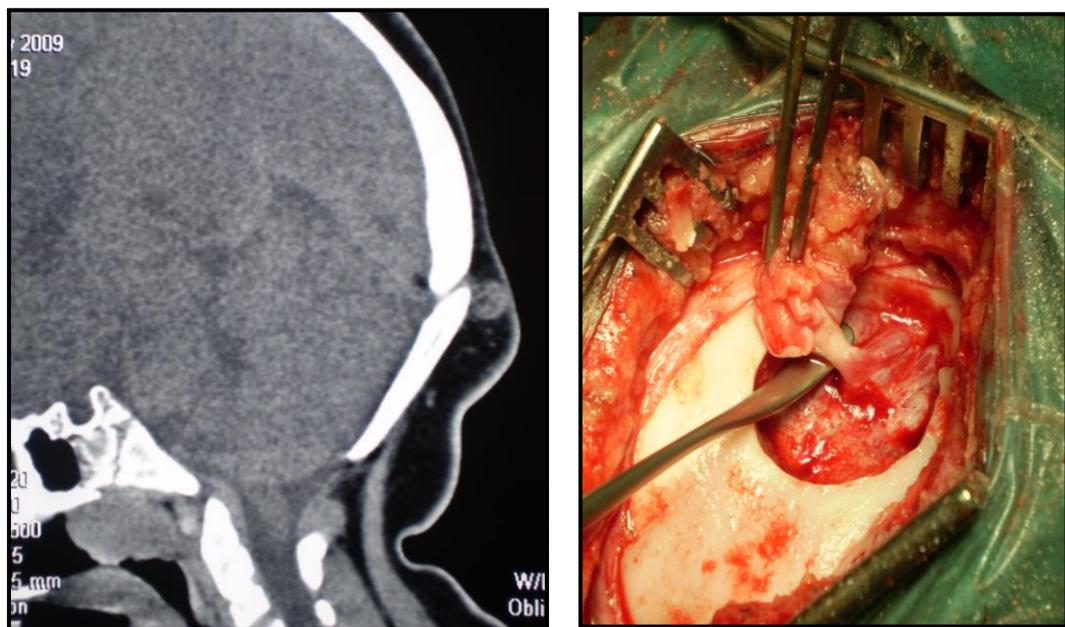


Fig. 3.12. Seno dérmico craneal. Imagen en TC (izda) y operatoria (dcha.).

3.2.2. Síndrome de Klippel-Feil.

Fusión congénita en un grado variable de dos o más vertebras. También se observan hemivértebras. Puede tener una implantación baja de la línea de nacimiento del cuero cabelludo en la nuca, cuello corto y limitación de los movimientos del cuello. Puede asociarse a escoliosis y anomalías sistémicas genitourinarias, cardíacas o neurológicas. No suele precisar tratamiento, salvo descartar las anomalías acompañantes si las tuviera.

3.2.3. Medula anclada.

Cono medular anormalmente bajo por la presencia de un cordón fibroso que impide su ascenso. Generalmente se asocia con un filum terminal corto y fino y la presencia de meningiolipomas o lipomas intradurales. Clínicamente pueden ser asintomáticos, o provocar dolor lumbar, déficits sensitivos o motores en extremidades inferiores e incluso trastornos del control de esfínteres. Suele estar asociado a mielomeningocele. Pueden también presentar estigmas cutáneos visibles.

3.2.4. Malformación de la médula en hendidura.

Son malformaciones caracterizadas por la división o duplicación del cordón medular:

- a) *Tipo I (diastematomelia)* en la que encontramos dos hemicordones medulares con su cobertura pial y su duramadre, separados por un septo osteo-cartilaginoso en la mitad del canal espinal.
- b) *Tipo II (diplo mielía)* en la que existen dos hemicordones medulares que comparten duramadre y no existe septo rígido que las separe.

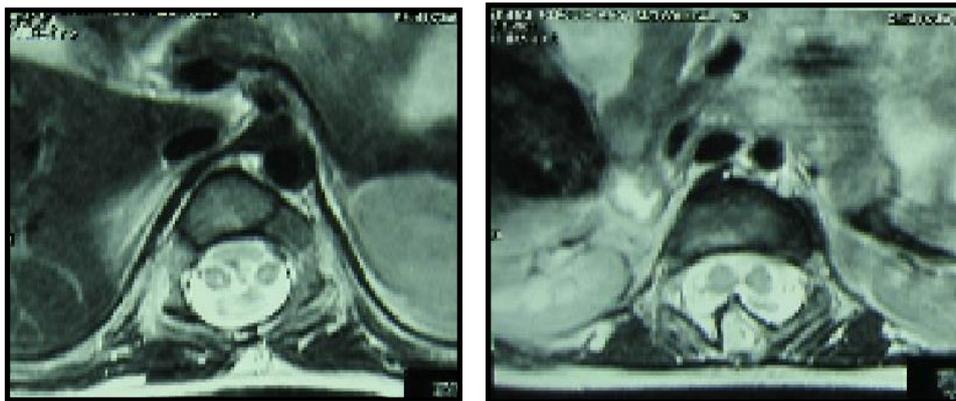


Fig. 3.13. Corte axial en RM de diplomielia (izda.) y diastematomelia (dcha.).

El diagnóstico se sospecha mediante la observación clínica. Suelen identificarse en la piel que recubre el defecto hipertriosis, hemangiomas, nevus, pequeños lipomas o fosetas cutáneas. La RM espinal nos permite confirmar el diagnóstico y descartar la asociación con otras malformaciones.

Para los defectos abiertos, es importante el diagnóstico prenatal mediante el análisis de la alfa-fetoproteína (α -FP) en la sangre materna. Esta proteína supone un 90% de las seroproteínas fetales y no debe detectarse en líquido amniótico. Cruza la barrera hematoencefálica y se detecta en sangre materna a partir de la semana 14. Un valor sanguíneo normal ha de ser menor de 500 ng/ml. Valores 2.5 veces mayores entre las 15-20 semanas indican defectos abiertos del tubo neural. El 90% de las espinas bífidas abiertas presentan test positivo en sangre. Las ecografías y las amniocentesis ayudan al diagnóstico prenatal de los casos que se escapan al test de la α -FP. En los defectos con epitelización completa no se produce un aumento de la α -FP en la sangre materna.

El tratamiento en los defectos con correcta cobertura cutánea y sin fuga de LCR puede ser electivo, aunque lo habitual es corregirlo a una edad temprana. Los defectos abiertos son

necesario tratarlos quirúrgicamente una vez estabilizado el neonato, mediante cierre del defecto reponiendo todos los planos, corrigiendo la fistula de LCR y tratando la hidrocefalia mediante un shunt si es que la presenta.

3.3. Malformaciones cráneo espinales. Malformación de Chiari.

La malformación de Chiari engloba cuatro tipos de anomalías que afectan en mayor o menor grado al desarrollo del rombencéfalo y que tienen en común un descenso amigdalario a través del foramen magno. La gran mayoría son las malformaciones tipo I y tipo II.

Chiari tipo I

Existe una alteración del flujo normal de LCR a nivel del agujero occipital.

Puede ser congénito o adquirido. Lo más frecuente es el diagnóstico en el adulto joven. Existe descenso amigdalario (superior a 5mm).

No hay afectación bulbar o tronco encefálica, y ni afectación de pares craneales o nervios cervicales altos. Puede asociarse a siringomielia, hidrocefalia y espina bífida.

Muchos son asintomáticos. La clínica más frecuente es el dolor suboccipital que puede aumentar con las maniobras de Valsalva. La exploración neurológica es variable. Muy frecuentemente la exploración es normal. En caso de aparecer, los signos más frecuentes son nistagmo vertical, espasticidad, signos cerebelosos, hipoacusia o afectación centromedular.

La prueba diagnóstica de elección es la RM cráneo-cervical que nos va a confirmar el descenso amigdalario y si existen otras alteraciones asociadas. El tratamiento quirúrgico únicamente está indicado cuando es sintomática, y consiste en la realización de una craneotomía descompresiva suboccipital para evitar la compresión sobre el tronco.



Fig. 3.14. Enfermedad de Chiari. Imagen sagital de RM.

Chiari tipo II

Congénita

Se diagnostica a edades tempranas, en el lactante o niños

Existe descenso amigdalor en una fosa posterior pequeña.

Con mucha frecuencia hay afectación bulbar y tronco encefálica con alteración de los pares craneales y cervicales. Casi siempre presente la espina bífida y la hidrocefalia. La clínica se debe a la disfunción tronco encefálica y lo más frecuente es dificultad para la deglución, apnea, estridor, opistónos y nistagmo descendente.

La prueba diagnóstica de elección es la resonancia magnética cráneo-cervical que nos va a confirmar el descenso amigdalor y si existen otras alteraciones asociadas. El tratamiento quirúrgico consiste igualmente en realizar una craneotomía descompresiva más amplia con apertura y posterior plastia dural, y con frecuencia es preciso tratar la hidrocefalia que se asocia.

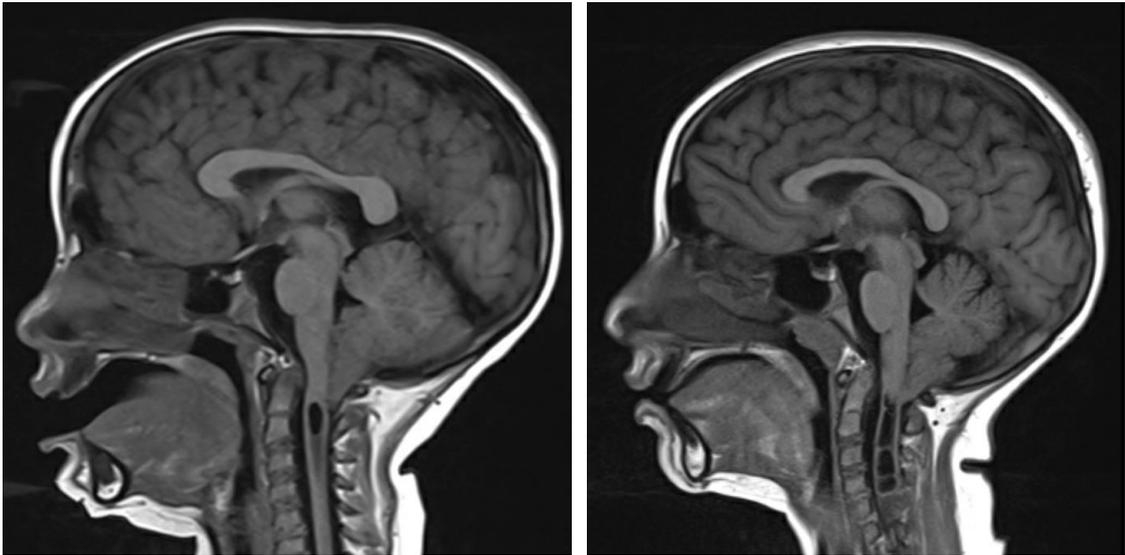


Fig. 3.15. Enfermedad de Chiari. Paciente de 6 años (izda) y de 10 años (dcha.). Ambos casos con siringomielia acompañante.

4. Traumatismo craneoencefálico

Se define el traumatismo craneoencefálico (TCE) como cualquier lesión física o impacto violento recibido en la región craneal y facial secundario a un intercambio brusco de energía mecánica. Representa un gran problema de salud pública puesto que se considera la primera causa de muerte e incapacidad en los menores de 45 años.

La incidencia en España oscila alrededor de los 200 casos por 100.000 habitantes, siendo la causa principal los accidentes de tráfico (más de un 50%), y en segundo lugar accidentes laborales y de actividades deportivas. En Asturias, sin embargo, el mayor volumen lo representa el traumatismo del anciano.

Existen varias clasificaciones que nos ayudan a entender los traumatismos craneales.

4.1. Clasificaciones de los traumatismos

a) clasificación clínica.

En función del nivel de conciencia según la Escala de Coma de Glasgow (ECG) que es la escala más ampliamente utilizada en la valoración neurológica inicial por su fácil realización y reproducción.

TCE leve: puntuación 14-15. Paciente asintomático tras el golpe y durante la asistencia. Pueden presentarse síntomas menores como cefalea, mareo o amnesia del momento traumático.

TCE moderado: puntuación 13-9. Aparecen alteraciones del nivel de conciencia, confusión, amnesia y presencia de algunos signos focales. Requieren observación hospitalaria y pruebas de neuroimagen urgentes.

TCE grave: puntuación menor de 8. Un paciente estará en coma cuando presente una puntuación igual o inferior a 8 puntos. Tras las medidas de soporte y TC craneal, requieren ingreso en unidad de cuidados intensivos.

- ✓ Requerirán especial atención aquellos pacientes con pérdida de conciencia, amnesia prolongada, agitados, que hayan tomado alcohol o drogas, crisis convulsiva tras el traumatismo y, sobre todo, los que entre sus antecedentes se encuentre la toma de antiagregantes o anticoagulantes.

b) clasificación anatómica.

Según la existencia o no de fractura:

- TCE sin fractura craneal.
- TCE con fractura craneal asociada: reflejan un traumatismo de mayor intensidad y pueden asociar otras lesiones.

Fractura lineal (no desplazada).

Fractura con hundimiento: un fragmento óseo se encuentra desplazado.

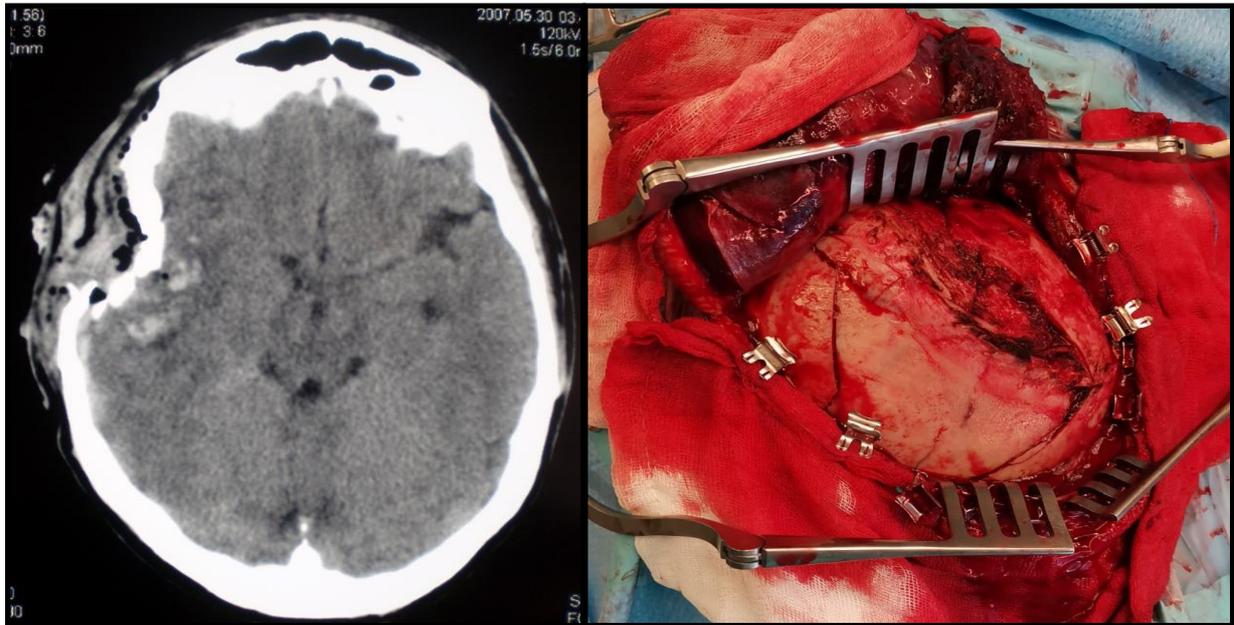


Fig. 4.1 Fractura hundimiento temporal con contusión temporal adyacente. Imagen de TC (izqda.). Imagen intraoperatoria (derecha)

Según la afectación de los tejidos blandos:

- Fractura abierta.
- Fractura cerrada.

Según la integridad de la duramadre:

- TCE cerrado: sin solución de continuidad con la duramadre, independientemente de que asocie fractura craneal o lesión en partes blandas.
- TCE abierto: solución de continuidad en la duramadre, lo que favorece la infección y puede requerir reparación quirúrgica.

Según la localización de la fractura

- De la bóveda craneal
- De la base de cráneo (fosa craneal anterior, media y posterior)

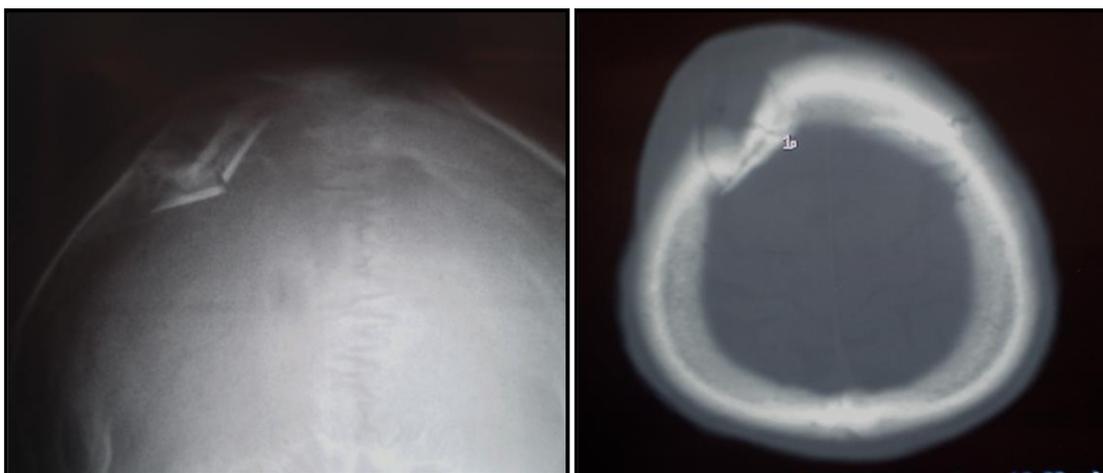


Fig. 4.2. Fractura de bóveda craneal. Imagen radiológica (izda.) y de escáner (dcha.)



Fig.4.3. Traumatismo severo con fractura y pérdida de masa encefálica.

c) Clasificación patológica

Existen 3 tipos principales de lesiones.

Conmoción cerebral: Se produce una alteración de la función encefálica, sin alteraciones en las pruebas de imagen. Se acompaña por una pérdida de conciencia de corta duración (la duración de la misma puede ser orientativo de la gravedad y no es obligatoria para el diagnóstico). Es frecuente la existencia de alteraciones de la memoria que se presentan inmediatamente después del trauma. Posteriormente pueden aparecer trastornos del aprendizaje. La recuperación neurológica suele ser completa. No se observa lesión estructural macroscópica del cerebro, aunque hay estiramientos de tractos axonales. No existe déficit neurológico focal.

Contusión cerebral: Se producen lesiones vasculares con edema y hemorragias de los capilares, variables en extensión e intensidad, que afectan al tejido cerebral. La repercusión clínica vendrá determinada por el tamaño y la localización de las mismas. Habrá disminución variable del nivel de conciencia y puede existir déficit focal neurológico. Pueden observarse en el lugar del impacto (por golpe) o contralateral a este (por contragolpe)

Lesión axonal difusa: Se produce por un mecanismo de aceleración y desaceleración brusco. Se corresponde con secciones axonales y acúmulos extra-plasmáticos producidos por movimientos bruscos de aceleración o desaceleración con rotura de axones. La gravedad clínica y repercusión en secuelas dependerá del número y localización de los axones lesionados. En la sustancia blanca se observan lesiones hemorrágicas pequeñas y puntiformes.

d) Clasificación según la imagen en el escáner craneal.

La Traumatic Coma Data Bank (TCDB) clasifica los TCE en base a las imágenes en el TC cerebral. Se clasifica a grupos de pacientes que tienen en común el curso clínico y el pronóstico, lo que permite estudios comparativos sobre pronóstico vital y funcional. Desde un punto de vista morfológico y según los hallazgos en el TC, las lesiones se pueden dividir en focales y difusas.

Las lesiones focales incluyen las contusiones cerebrales, los hematomas intracraneales (epidurales, subdurales e intraparenquimatosos) y las alteraciones cerebrales secundarias a su efecto expansivo (aumento de presión intracraneal con el desplazamiento y afectación del parénquima cerebral). En cuanto a las lesiones difusas, se incluyen las alteraciones vasculares y axonales difusas, lesiones por hipoxia y el edema o "swelling" cerebral. Según el mecanismo del traumatismo y los fenómenos de aceleración y desaceleración aparecerán una o ambos tipos de lesiones de manera variable.

e) Clasificación etiopatogénica.

Lesiones primarias: son aquellas provocadas por el efecto directo del impacto y los movimientos del encéfalo en el cráneo (fracturas, contusiones, laceraciones y lesión axonal difusa)

Lesiones secundarias: son aquellas provocadas por las consecuencias sistémicas y locales del impacto inicial que aparecen posteriormente tras el traumatismo (hematomas, hemorragias intracraneales, congestión vascular cerebral, "swelling" o edema cerebral, lesiones isquémicas e infecciosas). La lesión secundaria más importante es la isquemia cerebral. Esta puede ser producida bien por aumento de la PIC, porque disminuya la presión de perfusión cerebral o ser secundaria a problemas sistémicos en el politraumatizado (problemas respiratorios, hipotensión mantenida, hipovolemia).

- La causa más frecuente de síndrome de hipertensión intracraneal es el traumatismo de cráneo

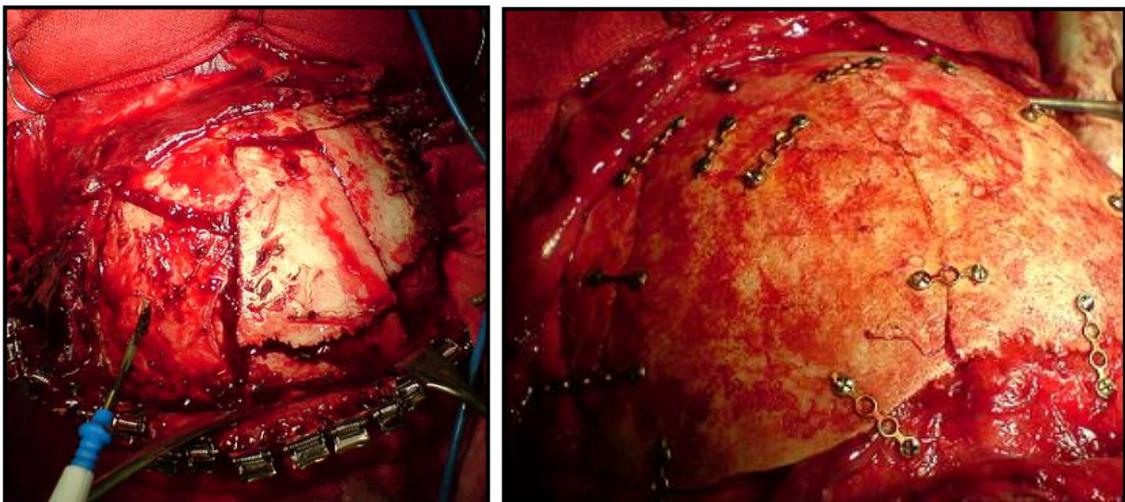


Fig. 4.4. Reconstrucción quirúrgica con placas y tornillos (dcha.) de fractura múltiple de bóveda craneal (izda).

4.2. Hematoma subdural.

Es el acúmulo de sangre localizado entre la duramadre y la piamadre cerebrales, generalmente en la superficie lateral del polo temporal y regiones frontal y parietal, siendo más rara la localización inter-hemisférica.

Agudo: Menos de 48 horas de evolución (sangre coagulada).

Subagudo: De 2 a 14 días. Sangre coagulada y líquida.

Crónico: Más de 14 días (sangre líquida).

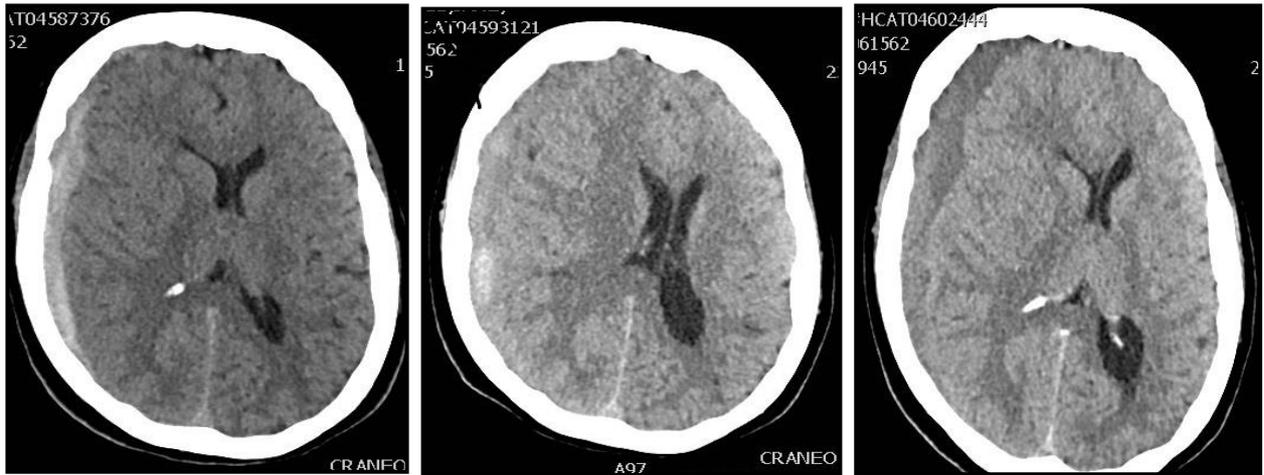


Fig. 4.5. Evolución del hematoma subdural: agudo (izda), subagudo (centro), crónico (dcha.).

4.2.1. Hematoma subdural agudo

Se producen por rotura de venas puente subdurales, asociándose en un 25% a "swelling" o edema hemisférico ipsilateral. Frecuentemente tienen cierto grado de daño cerebral asociado. Pueden aparecer en el hemisferio contralateral al traumatismo (lesión por *contragolpe* o *remota*).

4.2.1.1. Clínica

Los síntomas suelen ser debidos a la compresión causada por el desplazamiento de la línea media hacia el lado sano, al daño intraparenquimatoso asociado y al edema. Pueden presentar un nivel de consciencia muy variable, desde la normalidad hasta el coma profundo, según la gravedad de la lesión cerebral primaria subyacente. El deterioro de consciencia puede suceder en un periodo variable de tiempo tras el traumatismo.

El hematoma subdural agudo también puede aparecer en pacientes antiagregados o anticoagulados incluso sin un antecedente traumático claro.

4.2.1.2. Diagnóstico

Imagen hiperdensa en semiluna generalmente sobre la convexidad cerebral. Menos frecuentemente podemos encontrarlo a nivel inter- hemisférico, a lo largo del tentorio

o en la fosa posterior. Generalmente se asocia a otras lesiones como contusiones, hematomas o edema.

La formación de membranas fibrosas se inicia a los 4-6 días del trauma. Es entonces cuando la lesión comienza a hacerse isodensa respecto al parénquima cerebral, y ha de sospecharse su existencia por signos indirectos como borramiento de los surcos o efecto masa sobre el sistema ventricular o la línea media. Pasadas tres semanas del trauma, aparece como una lesión ya hipodensa.

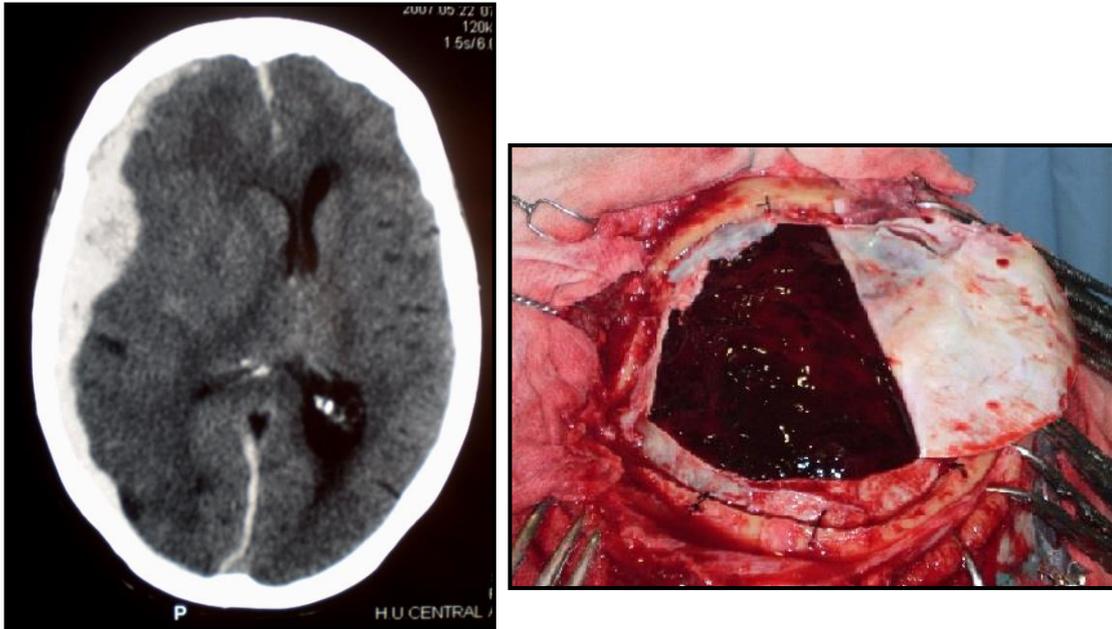


Fig. 4.6. Hematoma subdural agudo: imagen de TC (izda) e intraoperatoria (dcha.).

4.2.1.3. Tratamiento

Los hematomas de más de 1cm de espesor y que además desplacen más de 5mm la línea media y que provoquen síntomas, deben ser evacuados mediante una craneotomía con apertura de la duramadre. El hematoma, generalmente sólido, se elimina con aspiración suave y lavados repetidos con suero tibio. La decisión de reponer o no el hueso dependerá del edema cerebral asociado observado durante la cirugía. Hematomas asintomáticos y pequeños se pueden manejar con observación hospitalaria, prestando especial atención a pacientes que están tomando fármacos antiagregantes o anticoagulantes.

La tasa de mortalidad oscila entre el 50-90% según la injuria traumática subyacente, la edad y los antecedentes del paciente.

Para la misma cantidad de sangre es tolerada mejor clínicamente en una persona con atrofia cerebral (persona de edad avanzada, alcoholismo o enfermedades neurodegenerativas) que en personas jóvenes, con cerebros con menor atrofia cerebral.

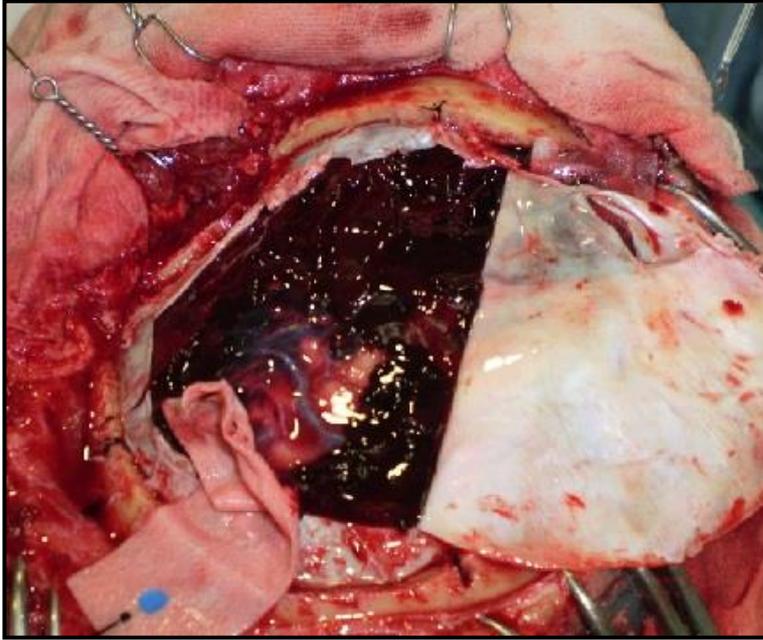


Fig. 4.7. Hematoma subdural agudo: se observa el coágulo entre la duramadre (rechazada a la derecha) y el parénquima cerebral (zona central).

4.2.2. Hematoma subdural crónico

Ocurre en pacientes con atrofia cerebral (ancianos o alcohólicos) o con alteraciones de la coagulación (de tipo farmacológico, hepático o metabólico). El antecedente traumático sólo se conoce en un 50% de los casos y suele ocurrir semanas antes del diagnóstico. El hematoma se encuentra encapsulado y puede aumentar por producción de productos de degradación de la fibrina en el líquido y neoformación de vasos en la cápsula que permiten el paso de hematíes. Es bilateral en un 20% de los casos.

4.2.2.1. Clínica

Puede presentarse como síntomas menores (cefalea, confusión, dificultad para el lenguaje), o con similar clínica a un accidente vascular isquémico. En otras ocasiones el paciente presenta debilidad motora de alguna extremidad (con mayor o menor grado de paresia), alteraciones cognitivas y de funciones corticales, bradipsiquia, síndrome de hipertensión intracraneal, incluso crisis comiciales.

4.2.2.2. Diagnóstico.

Mediante TC: imagen hipodensa (densidad similar al LCR). Pasados 2-3 meses adquieren una forma lenticular, similar a la del hematoma epidural con una densidad mayor que el LCR.

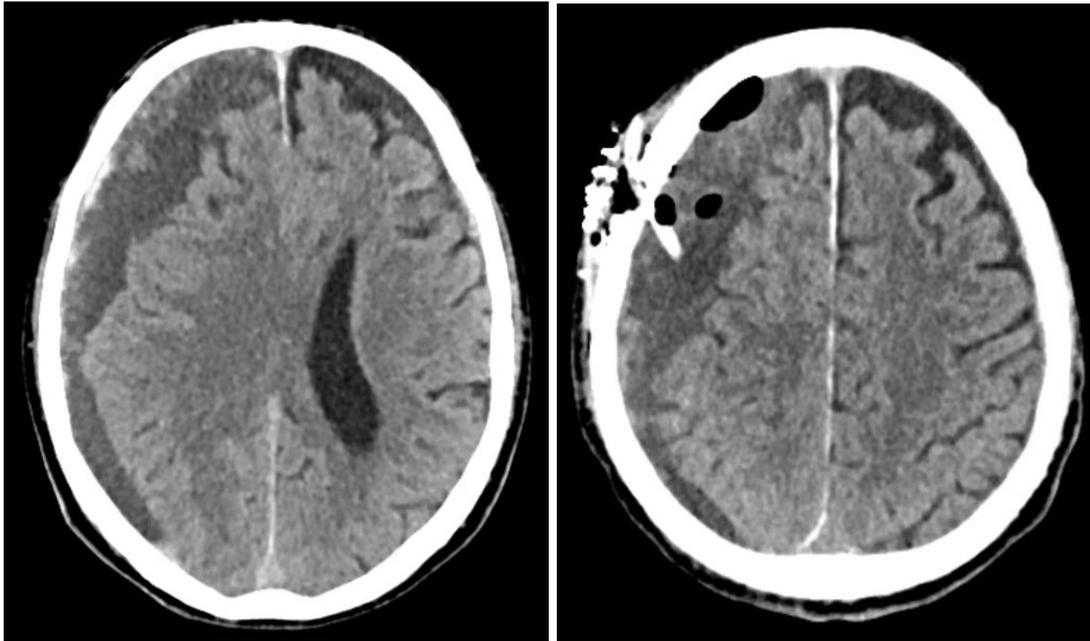


Fig. 4.8. Hematoma subdural crónico en imagen de TC. Se observa borramiento de los surcos a nivel del hematoma, con efecto masa sobre el parénquima adyacente (izqda.). Mismo hematoma con drenaje colocado en su interior (derecha).

4.2.2.3. Tratamiento.

En la mayoría de los casos el tratamiento es quirúrgico. Esta indicado en hematomas que provocan sintomatología o si aumentan de tamaño en TC seriados. Bajo anestesia local se realizan uno o dos trépanos para evacuar y drenar el hematoma. El contenido generalmente es líquido, de color oscuro, como “aceite de motor”. En caso de hematomas tabicados por múltiples membranas puede ser necesario realizar una craneotomía. En el caso de poca sintomatología o tamaño, se realiza tratamiento con corticoides vía oral. Aunque el pronóstico del hematoma subdural crónico es favorable, puede presentar complicaciones como el neumoencéfalo, el resangrado, la no evacuación completa y la recidiva del hematoma.

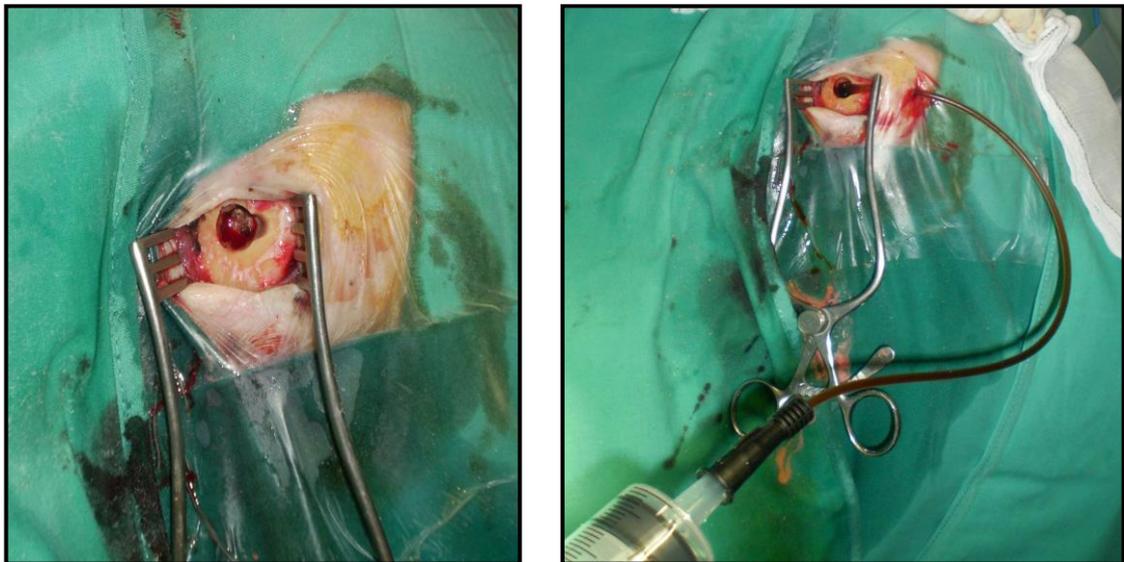


Fig. 4.9. Evacuación de hematoma subdural crónico. Realización de trepano (izda), y evacuación mediante sonda (dcha.).

4.3. Hematoma epidural o extradural

Es el acúmulo de sangre entre la tabla interna del cráneo y la duramadre, un espacio virtual en condiciones fisiológicas. La adherencia de la duramadre a la tabla interna aumenta con la edad, son por ello más frecuente en niños y adultos jóvenes y como consecuencia de un golpe directo o una caída.

Su origen es arterial en un 85% de los casos, en el resto proviene de los senos venosos o de la vena meníngica media. Suelen asociarse hasta en un 80% a la presencia de una fractura, especialmente en la región tédoro-parietal, donde por cizallamiento puede romperse la arteria meníngica media o una de sus ramas. Menos de un 10% son de la fosa posterior.

4.3.1. Clínica

Un hematoma extradural "puro" raramente causa deterioro del nivel de consciencia o focalidad neurológica si su volumen es <40ml. Generalmente se presenta como un traumatismo de baja intensidad, seguido de una breve pérdida de consciencia que posteriormente recupera (*intervalo lúcido*) pudiendo finalmente entrar en coma, con una pupila midriática ipsilateral al hematoma y una hemiparesia contralateral. Esta evolución puede ocurrir en unas pocas horas, aunque a veces es más lenta, especialmente en los epidurales de origen venoso.

En otras ocasiones la clínica inicial consiste en un cuadro de somnolencia, vértigo, confusión, cefalea, vómitos rebeldes al tratamiento o crisis comiciales. Los epidurales de fosa posterior no tienen una clínica característica, siendo el síntoma más frecuente la cefalea. Su evolución puede ser dramática y requieren por tanto un tratamiento más agresivo.



Fig. 4.10. Hematoma epidural que se observa al levantar el hueso craneal. Ocupa todo el espacio de la craneotomía.

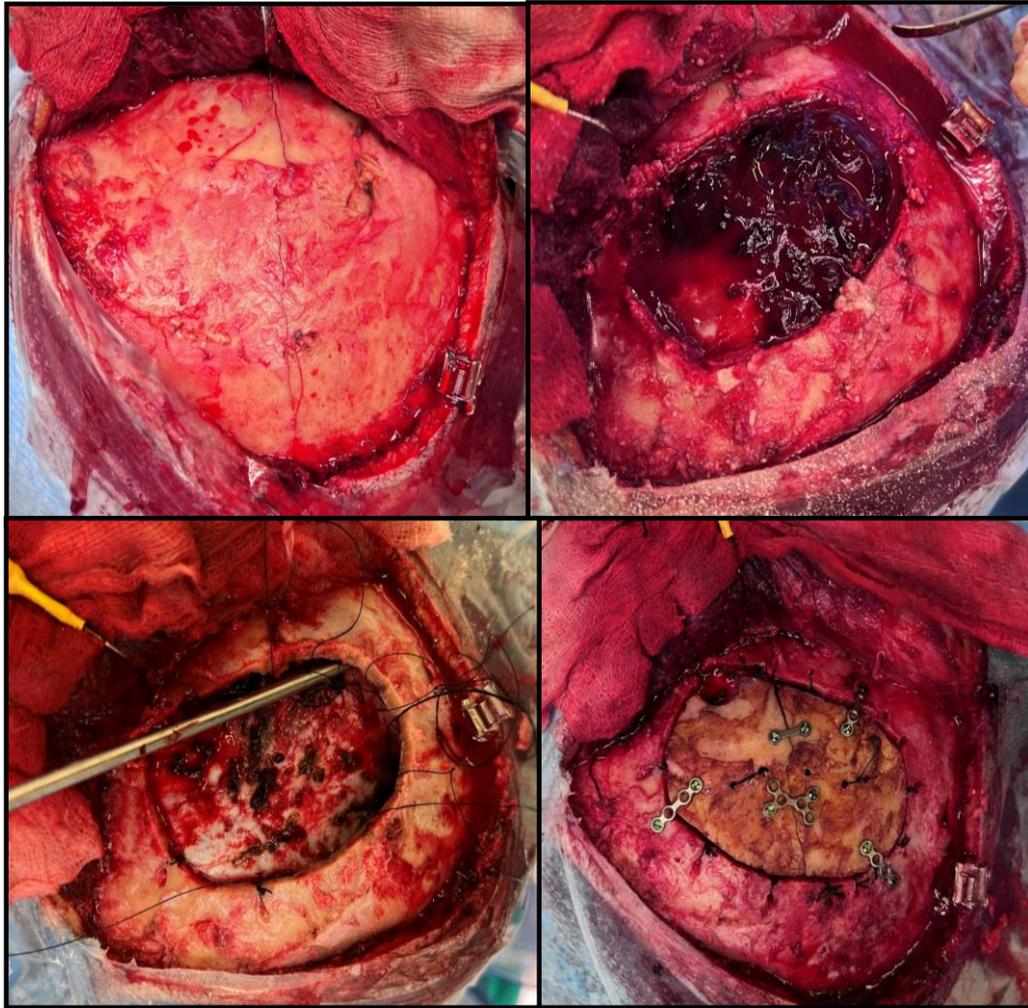


Fig. 4.11. Hematoma epidural. Fractura temporal y hematoma (parte superior). Evacuación completa y reposición ósea (parte inferior).

4.3.2. Diagnóstico

Ante la sospecha clínica, debe realizarse un TC craneal urgente, que deberá repetirse aun siendo previamente normal, si el paciente presenta un deterioro clínico. La imagen típica es la de una lente biconvexa hiperdensa y uniforme adyacente al cráneo. Debe sospecharse ante una imagen de fractura en la RX simple, aunque la clínica sea escasa.

4.3.3. Tratamiento

Los epidurales pequeños (menores de 1cm de grosor) se reabsorben y desaparecen alrededor de 6 semanas tras el TCE. En estos casos se opta por observación hospitalaria y tratamiento médico en pacientes clínicamente estables y con buen nivel de conciencia.

El caso contrario (pacientes sintomáticos o hematomas de mayor tamaño), constituye una urgencia neuroquirúrgica. Se realiza una craneotomía que permita evacuar el hematoma y coagular los puntos sangrantes. Es importante elevar y fijar la dura al marco óseo y realizar una cuidadosa hemostasia. Si no hay compromiso cerebral por edema, se recoloca el hueso.

La tasa de mortalidad está entorno al 10%. Pueden presentar otras lesiones cerebrales asociadas.

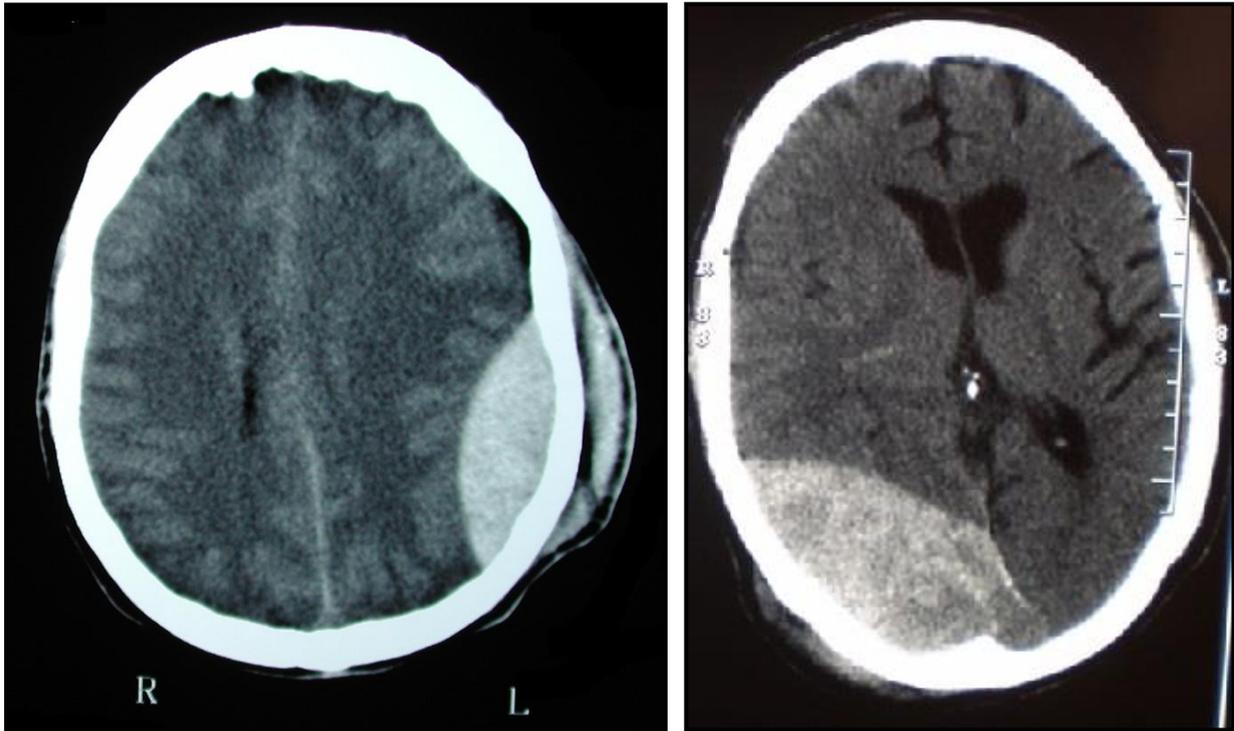


Fig. 4.12. Típica imagen de hematoma epidural en imagen de TC: lente biconvexa. Parietal izquierdo (izda) y occipital derecho (dcha.).

4.4. Hematoma intraparenquimatoso (o contusión hemorrágica)

Causa más frecuente de deterioro y muerte en pacientes con intervalo lúcido tras el TCE. Incluye lesiones que van desde un pequeño sangrado petequiral hasta grandes colecciones hemáticas. Suelen ser las lesiones postraumáticas que más dilemas terapéuticos plantean. Generalmente suceden en áreas donde, tras un movimiento brusco de desaceleración de la cabeza, el parénquima impacta contra prominencias óseas, como son los polos temporal, frontal y occipital, por mecanismo de golpe o por contragolpe. Un tipo especial de hematomas intracerebrales son los asociados a la lesión axonal difusa. Ésta consiste en la aparición de pequeños focos hemorrágicos que se localizan característicamente en el cuerpo caloso, la interfase de la sustancia gris-blanca, los ganglios basales o la región póstero-lateral mesencefálica.

4.4.1. Clínica

Dependerá del tamaño, localización en el parénquima y lesiones acompañantes.

4.4.2. Diagnóstico

Aparecen como áreas de alta densidad en el TC. El fenómeno hemorrágico comienza en el momento del impacto, pero su manifestación clínica no suele ser inmediata. Los hematomas intracerebrales pueden aparecer de forma diferida en los estudios radiológicos de control hasta 72 horas después del traumatismo. En ocasiones se observa que las lesiones acaban coalesciendo en los sucesivos TC evolutivos. Meses después del trauma, queda un área de malacia en el lugar que ocupó la contusión.

4.4.3. Tratamiento

En casos de herniación cerebral o deterioro clínico, es necesario considerar la descompresión quirúrgica acompañada o no de evacuación total o parcial de la lesión hemorrágica según la localización y la accesibilidad de la misma.

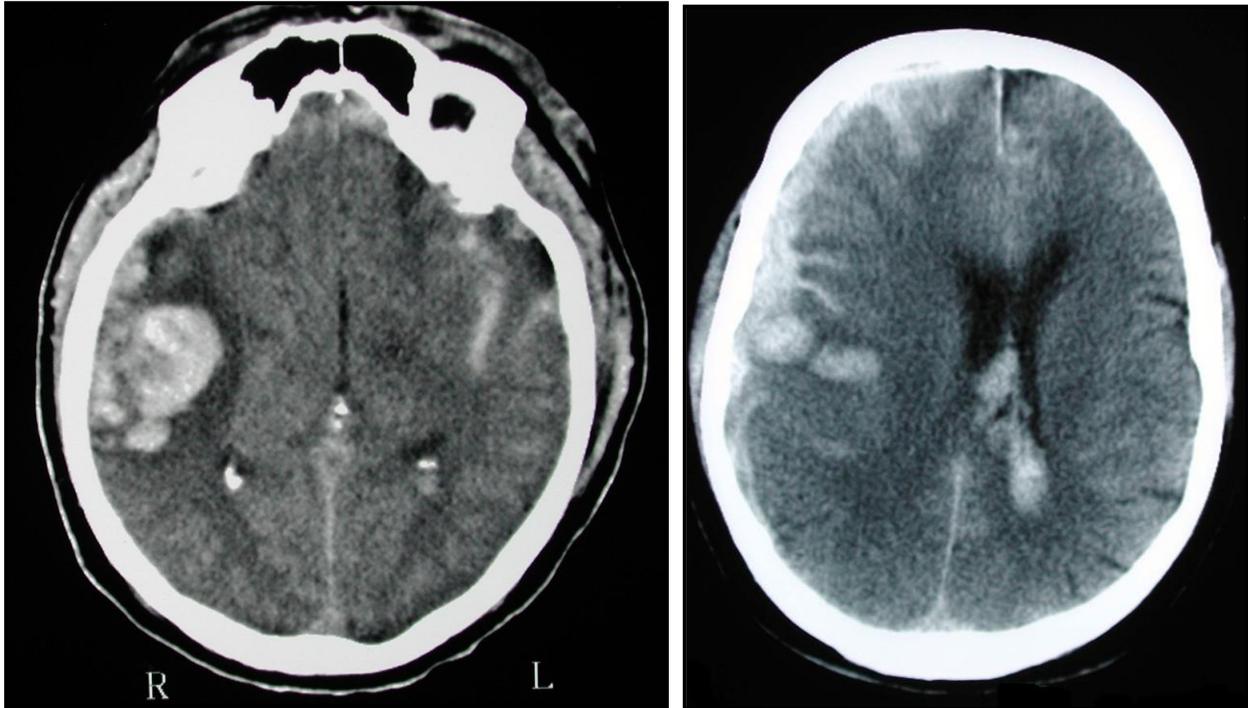


Fig. 4.13. Contusión temporal derecha y hemorragia subaracnoidea a nivel de cisura de Silvio izquierda (izda). Hematoma subdural y contusión hemisférica derecha con hemorragia intraventricular (dcha.).

4.5. Fracturas craneales

Las fracturas de cráneo pueden ser abiertas o cerradas, lineales o conminutas y con o sin hundimiento. Es de gran importancia la ubicación. Como ejemplo, las de la escama del hueso temporal pueden complicarse con la ruptura de la arteria meníngea que da origen a los hematomas epidurales.

Habitualmente se clasifican en:

a) *Fracturas de la convexidad*

b) *Fracturas de la base de cráneo*, entre las que se distinguen:

- *Fracturas de la fosa anterior*: afectan a la lámina cribosa del etmoides con anosmia y posibilidad de fístula de LCR (rinoliquorrea). También pueden dañarse los canales ópticos, o aparecer hematoma periorbitario (ojos de mapache).
- *Fracturas de la fosa media*: es frecuente la irradiación al peñasco del temporal con otorragia y/o otoliquorrea, hemotímpano, quemosis periorbitaria, incluso comprometerse distintos pares craneales como el VII con parálisis periférica o el VIII par. Puede aparecer el signo de Battle, (hematoma mastoideo). Las fracturas

de peñasco se clasifican a su vez en longitudinales y transversales con signos diagnósticos característicos.

- *Fracturas de la fosa posterior:* puede producirse compromiso, aunque poco frecuente, de los pares IX a XII.



Fig. 4.14. Signo de Battle (izda) y ojos de mapache (superior).

El diagnóstico se realiza mediante (RX) simple y TC de cráneo. La disponibilidad del TC en nuestro medio hace que sea esta la prueba indicada, muchas veces inicialmente, en un TCE de cierta intensidad en el que se sospeche fractura.

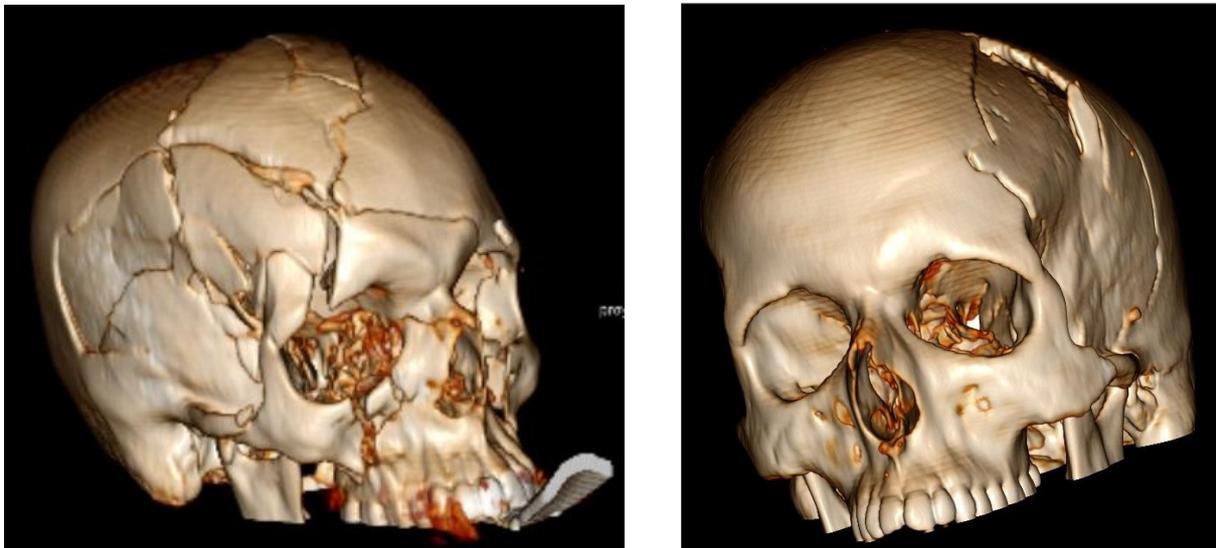


Fig. 4.15. Fractura en múltiples fragmentos extensa y con afectación facial (izda). Fractura hundimiento hemisférica izquierda (dcha.). Reconstrucción de imagen con escáner.

El tratamiento quirúrgico está indicado en las fracturas con hundimiento si:

- El hundimiento óseo produce clínica, es importante, o dificulta la reconstrucción.
- Existe una lesión en el parénquima subyacente.
- Hay pérdida de LCR (por una laceración dural).
- Se trata de una fractura abierta.

Las fracturas lineales no precisan ser tratadas. En fracturas situadas sobre el seno sagital superior, aunque cumpla todas las características para la cirugía, es recomendable realizar un tratamiento conservador por el probable desgarro del seno durante la reparación quirúrgica.

La finalidad de la cirugía es eliminar el efecto compresivo del hueso sobre el cerebro, levantando el hueso, eliminando las esquirlas y suturando la dura herméticamente. El tratamiento quirúrgico precoz disminuye el riesgo de infección.

En fracturas abiertas y/o con rotura de la duramadre, conviene añadir tratamiento antibiótico y anticomial profiláctico (el riesgo de crisis está más relacionado con el daño intraparenquimatoso inicial). El defecto óseo puede reponerse cuando hayan desaparecido los posibles signos de infección y edema cerebral acompañante si lo hubiera.

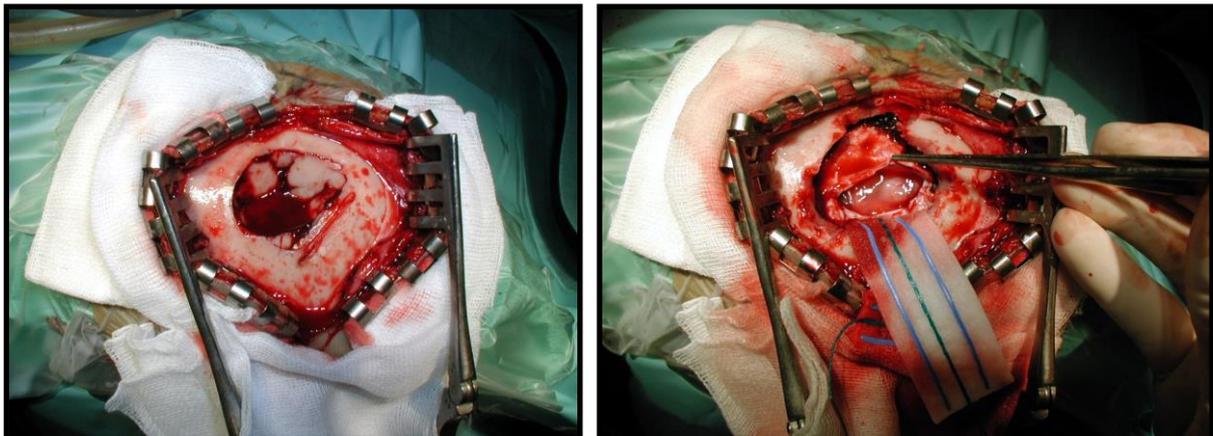


Fig. 4.16. Fractura hundimiento con impactación de los fragmentos (izda) y reparación de la rotura dural (dcha.).

4.6. Neumoencéfalo

Es la presencia de aire intracraneal. Podemos encontrar el aire en el compartimento epidural, subdural, subaracnoideo, intraparenquimatoso o a nivel intraventricular.

La principal causa de neumoencéfalo es la existencia de un defecto óseo, bien sea postquirúrgico o traumático (indica fractura abierta o la fractura de algún seno óseo).

Puede ser asintomático o presentarse como cefalea, náuseas, vómitos, crisis y deterioro del nivel de consciencia. El neumoencéfalo a tensión causa además signos y síntomas debidos al efecto masa (déficit focales y aumento de la PIC).

Se diagnostica mediante un TC, donde el aire aparece de color negro oscuro, aún más hipodenso que el LCR. Habitualmente no requiere tratamiento (puede ser necesario tratar la causa), salvo cuando se trata de un neumoencéfalo a tensión. En estos casos el aire

provoca un aumento de la presión intracerebral y precisa ser evacuado, si es sintomático, con una urgencia similar a un hematoma que provoca compromiso de espacio.

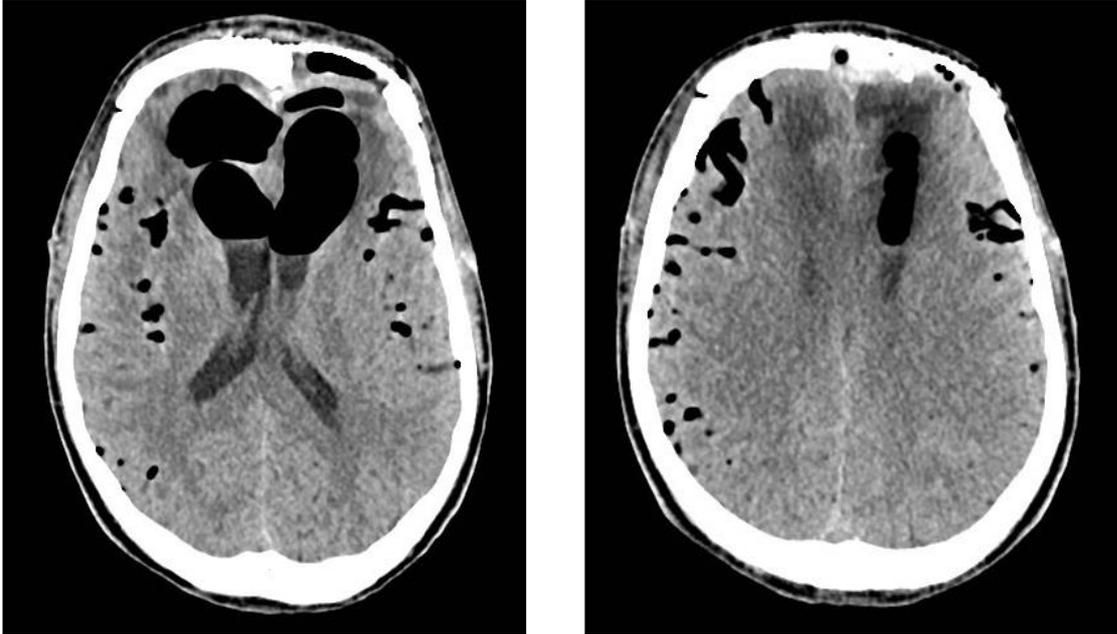


Fig. 4.17. Neumoencéfalo secundario a una fractura de la fosa anterior. Se observa aire a nivel de los ventrículos y subaracnoideo (ambas imágenes son del mismo caso).

4.7. Hemorragia subaracnoidea traumática.

Se define como la presencia de sangre en el espacio subaracnoideo debido a la ruptura de un vaso. La causa más frecuente de hemorragia subaracnoidea (HSA) es el TCE. Entre las causas no traumáticas, la más común es la ruptura de un aneurisma (80%).

En el TC se visualiza como unas finas líneas hiperdensas distribuidas a lo largo de la convexidad rellenando los surcos cerebrales o las cisternas basales. Cuando el antecedente traumático no está claro, es aconsejable realizar una arteriografía para descartar la posible ruptura de un aneurisma que haya podido provocar el sangrado.

Puede ser secundaria a un traumatismo de escasa intensidad, o traumatismos severos en los que la hemorragia subaracnoidea acompaña a otro tipo de lesiones parenquimatosas.

El tratamiento es inicialmente médico, buscando disminuir el dolor del paciente y monitorizar la PIC si se produce deterioro neurológico para aplicar las medidas médicas correspondientes para evitar la hipertensión intracraneal. Solo en el caso de persistir un aumento incontrolado de la PIC y una vez agotadas todas las opciones terapéuticas, se valorará individualizadamente la posible descompresión quirúrgica.

4.8 Hidrocefalia postraumática

Aparece cuando el TCE provoca un sangrado en espacio subaracnoideo o una hemorragia intraventricular. La sangre interfiere con el flujo normal del LCR provocando una hidrocefalia comunicante.

Cuando en el TC inicial se observa sangre dentro del ventrículo tiene más posibilidades de observarse dilatación ventricular en las primeras horas y desencadenarse la hidrocefalia aguda. También la hidrocefalia puede desarrollarse de manera progresiva e insidiosa en los días o semanas siguientes.

La hidrocefalia postraumática que da sintomatología precisará la colocación de un sistema de drenaje ventricular externo hasta que desaparezca el contenido hemático del líquido y se resuelva la hidrocefalia. En algunos casos, estos pacientes necesitan después la colocación de un sistema derivativo permanente.



Fig. 4.18. Hemorragia subaracnoidea traumática a nivel de ambas cisuras de Silvio e intraventricular. Produce una hidrocefalia secundaria.

4.9. Heridas en el cuero cabelludo

El tratamiento de esas heridas sigue los mismos principios que para el resto de las heridas.

- 1- Lavado, limpieza y desbridamiento de los tejidos necrosados.
- 2- Vacunación antitetánica y antibioterapia.
- 3- Valorar si la herida puede cerrarse por aproximación directa.

Un hecho particular a nivel del cuero cabelludo es la alta vascularización de ese tejido.

- ✓ Por tanto, heridas que aparentemente no revisten una gravedad importante pueden sangrar de manera constante pasando desapercibido el volumen total de sangre que se ha perdido, comprometiendo incluso el volumen vascular global del paciente, y desencadenar un shock hipovolémico.

Es incorrecto decir que el paciente tiene un scalp del cuero cabelludo, porque scalp significa cuero cabelludo. Scalp nos sirve para recordar las capas de la piel en el cuero cabelludo.

S (skin) C (connective tissue) A (aponeurosis epicranealis) L (loose areolar tissue) P (pericranium, o periostio de la calota)

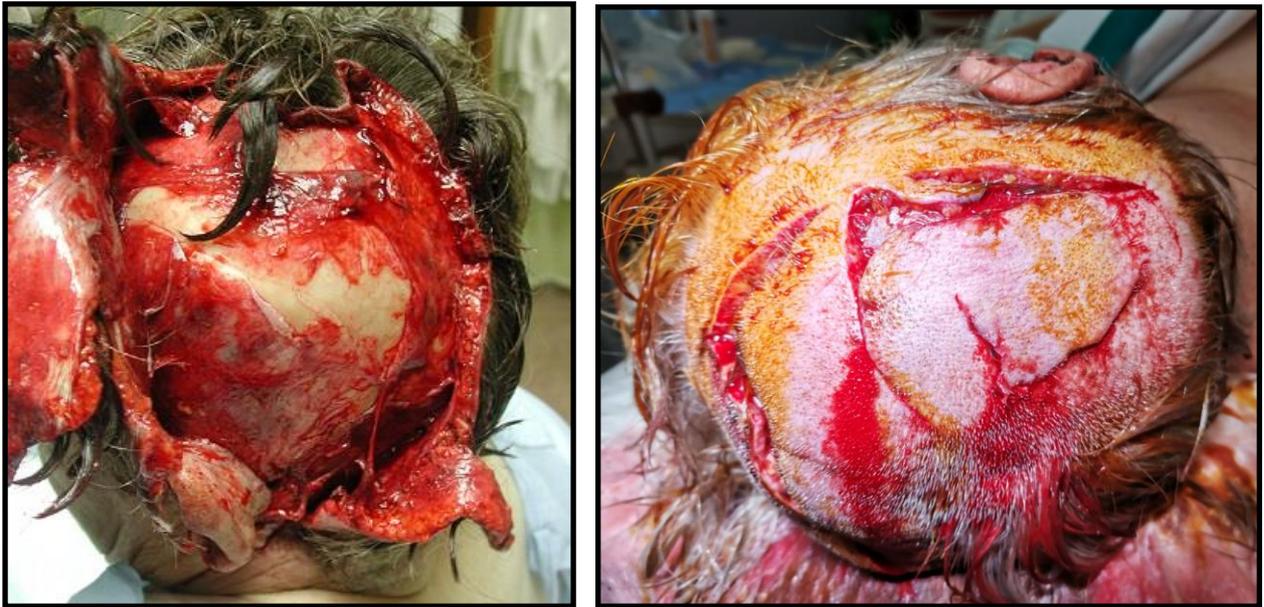


Fig. 4.19. Scalp que afecta a todo el cuero cabelludo (izqda.) y parte posterior del cráneo (dcha.).

4.10. Maltrato infantil

No hay signos patognomónicos del maltrato infantil, pero algunos factores aumentan el índice de sospecha

- Hemorragia retiniana bilateral
- Hematomas subdurales crónicos bilaterales
- Fracturas de cráneo múltiples o asociadas a lesiones intracraneales
- Daño neurológico significativo y signos mínimos de traumatismo externo
- Múltiples lesiones de diferente antigüedad en múltiples sitios.

4.10.1 Síndrome del niño sacudido

Producido al sacudir violentamente a un bebe. Se producen aceleraciones y desaceleraciones bruscas. Además, la musculatura cervical es débil para una cabeza proporcionalmente más grande, lo cual puede provocar daño encefálico significativo. Entre los signos característicos se pueden encontrar las hemorragias retinianas, los hematomas subdurales bilaterales, o las hemorragias subaracnoideas. Presentan escasos signos externos de traumatismo. El daño cerebral y la muerte se produce por una hipertensión intracraneal incontrolable.

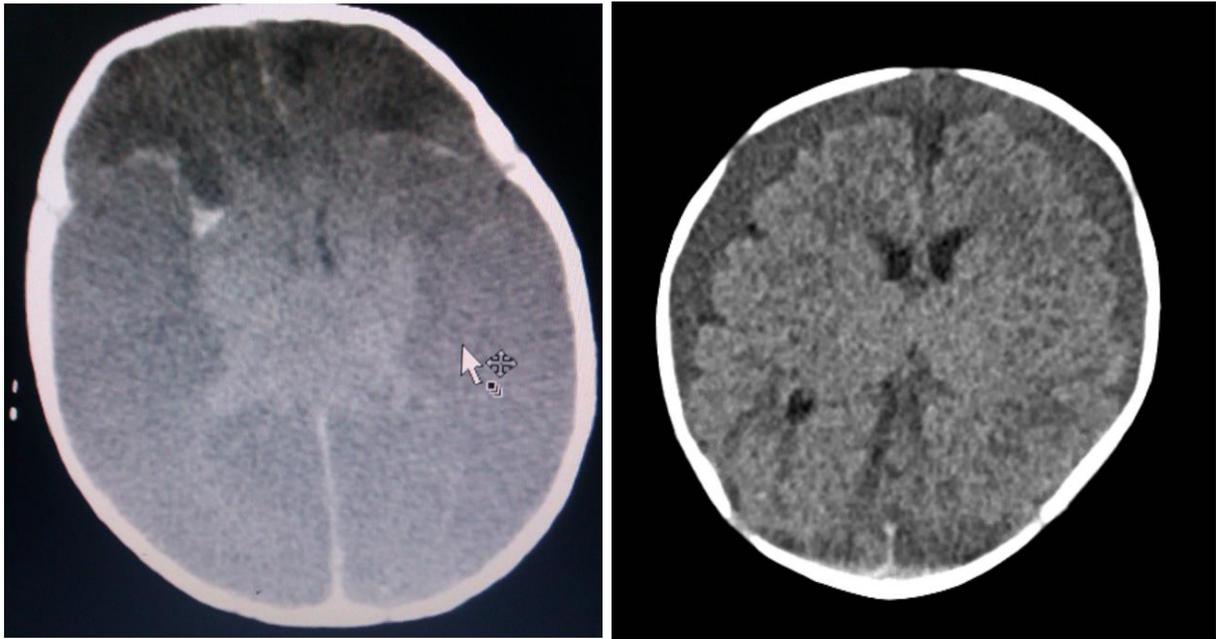


Fig. 4.20. Síndrome del niño sacudido. Isquemia bihemisférica bilateral (izda) y hematomas subdurales bilaterales (dcha.).

4.11. Heridas craneoencefálicas por arma de fuego

Son los traumatismos craneoencefálicos más mortales. La energía del impacto hace que tengan importantes lesiones primarias. Cuanto mayor es la velocidad del proyectil y su calibre, mayor será la lesión cerebral. Los pacientes con mala situación neurológica tienen mal pronóstico a pesar de la cirugía. Se deben evacuar las lesiones ocupantes de espacio, limpieza y solo extraer los fragmentos o restos de bala accesibles.

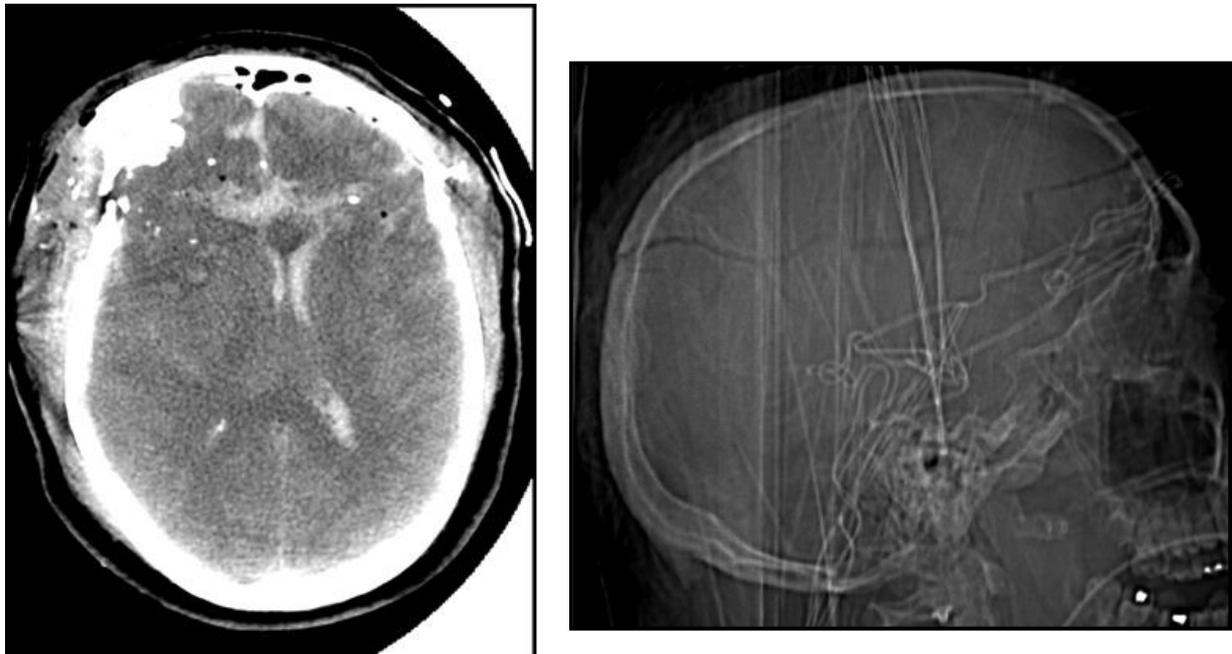


Fig. 4.21. Impacto de bala con orificio de entrada y salida. Imagen de TC (izqda.). Imagen de Rx simple con línea de fractura en todo el reborde craneal por la energía expansiva del proyectil (dcha.).

5. Hemorragia subaracnoidea

Se define la hemorragia subaracnoidea (HSA) como sangre en el espacio subaracnoideo, entre la membrana aracnoidea y la piamadre.

5.1 Etiología de la hemorragia subaracnoidea

a) Traumática. La causa más común de HSA

b) HSA espontánea

- Ruptura de aneurisma (80% de las espontáneas)
- Ruptura de una malformación arteriovenosa (MAV)
- Vasculitis
- Disección arterial (carótida o vertebral)
- Coagulopatias
- Perimesencefálica no aneurismática.
- Desconocida (20%)

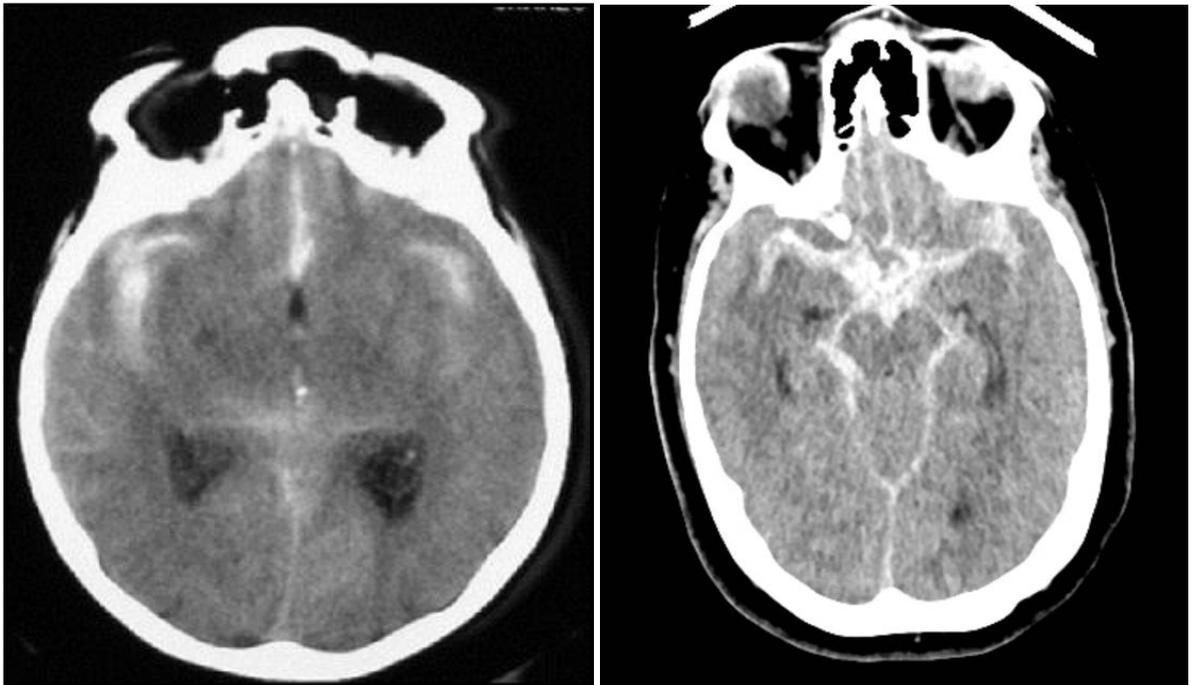


Fig. 5.1. Hemorragia subaracnoidea. En ambas cisuras de Silvio (izda) y perimesencefálica (dcha.)

5.2 Epidemiología

10 /100000 habitantes. La mayor frecuencia se produce alrededor de la 5^o década de la vida y hasta en un 50% de los pacientes se detectan “síntomas de alarma “los días previos.

Algunos de los factores de riesgo descritos son la hipertensión, la toma de anticonceptivos orales, así como el abuso de tóxicos (alcohol, tabaco y cocaína). Durante el embarazo y el parto no parece haber mayor riesgo de ruptura de aneurismas.

5.3 Clínica

- Cefalea intensa. Es el síntoma más común. Lo refieren como la peor cefalea de su vida. En algunas ocasiones esta cefalea mejora y el paciente no acude al médico (es lo que se llama cefalea centinela).
- Vómitos
- Fotofobia
- Meningismo: Signos de Kernig (respuesta rígida de la nuca cuando se intenta la flexión de la cadera) y Brudzinski (respuesta rígida de la nuca cuando se aproxima el mentón al tronco), que reflejan irritación meníngea por la presencia de sangre.
- Pérdida de conciencia
- Dolor lumbar por irritación de los nervios lumbares
- Afectación de pares craneales (pe. III o VI par craneal).
- Hemorragias oculares.

5.4 Clasificación clínica

Por su amplia utilización clínica, destacamos la clasificación de HUNT y HESS, que divide la HSA en 5 grados progresivos según la gravedad.

1. Asintomático, leve cefalea o rigidez de nuca.
(1a: sin compromiso del nivel de consciencia pero con un déficit neurológico establecido)
2. Cefalea moderada a severa, rigidez de nuca. Compromiso de algún nervio craneal
3. Estupor, confuso, con algún déficit neurológico focal
4. Hemiparesia.
5. Coma, rigidez de descerebración, aspecto moribundo.

Se añade un grado cuando existe una enfermedad sistémica grave o hay vasoespasmos severos angiográficos.

5.5. Diagnóstico

Lo primero es diagnosticar la HSA.

- a) Escáner.
Da una alta tasa de positividad en las primeras 24 horas. Se observa una densidad elevada en los espacios subaracnoideos. Si el escáner es negativo, y se mantiene la sospecha clínica de HSA, entonces estaría indicado realizar una punción lumbar.
- b) Punción lumbar
 - ✓ Es el test más sensible para diagnosticar HSA.

Si la punción es traumática puede llevar a confusión. Para distinguir una punción traumática de una punción compatible con HSA, nos podemos guiar de los siguientes signos:

Punción lumbar traumática:

El aspecto hemático va disminuyendo a medida que se extrae líquido. El cociente glóbulos blancos/glóbulos rojos es similar a la sangre periférica. El sobrenadante es claro. Se forma coágulo. La concentración proteica es poco elevada.

Punción lumbar en la HSA:

El aspecto hemático se mantiene. Existe leucocitosis. Hay xantocromía (coloración amarillenta del sobrenadante del líquido centrifugado). Normalmente no se forma coágulo. Hay un aumento significativo de proteínas.

- c) Para el diagnóstico etiológico está indicada la realización de un angio TC o angio RM. Sin embargo, el gold estándar para el estudio del aneurisma cerebral es la angiografía cerebral.

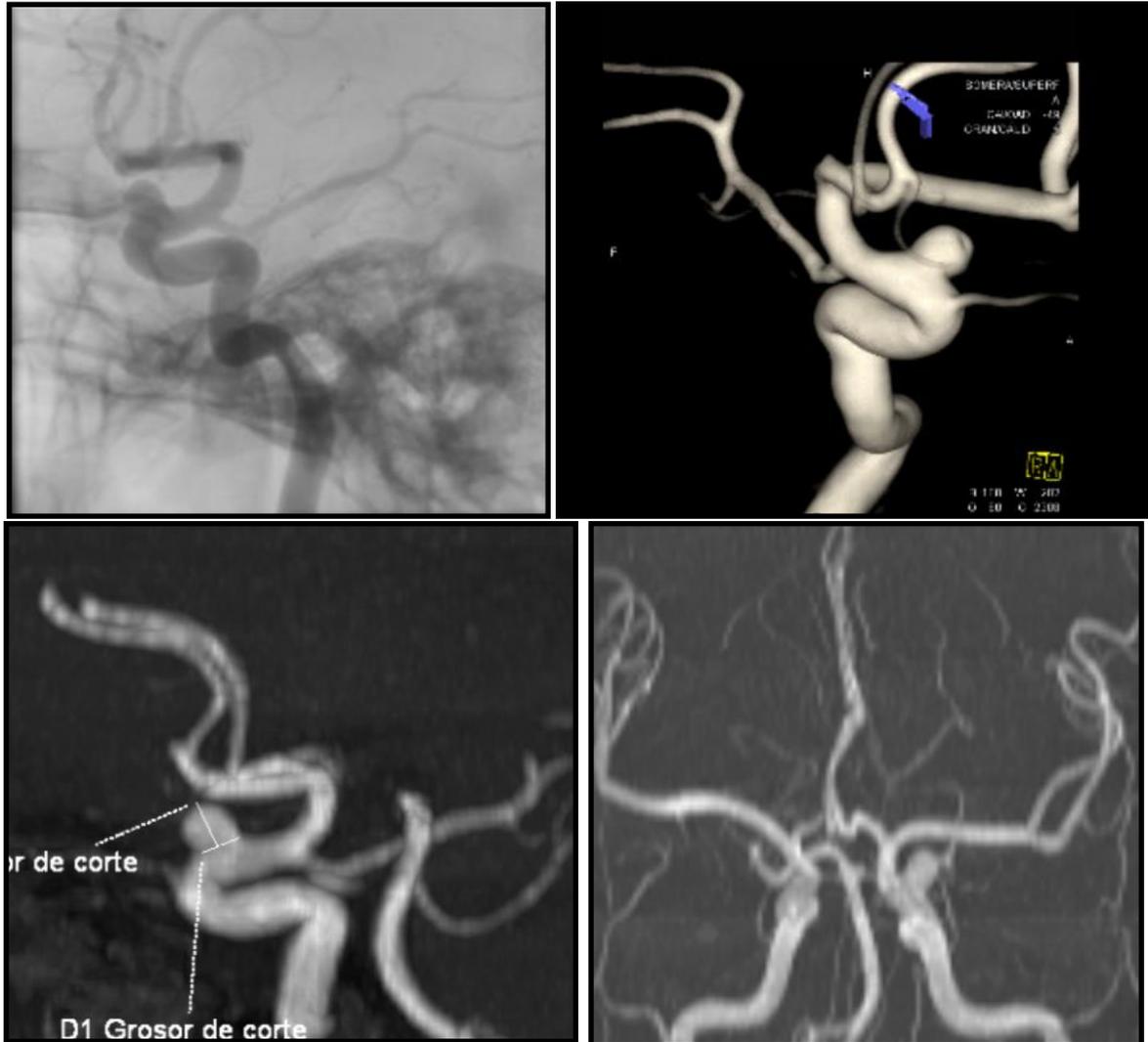


Fig. 5.2. Aneurisma carotido oftálmico izqdo., con reconstrucción del aneurisma. Imagen angiográfico (superior) y de angio resonancia (inferior).

5.6 Tratamiento inicial de la HSA

La mayoría de los pacientes precisarán vigilancia en una unidad de cuidados intensivos con un estrecho control de la tensión arterial que evite el resangrado hasta que sea tratado el aneurisma.

- ✓ El mejor método para evitar el resangrado es el tratamiento del aneurisma, bien por clipaje quirúrgico o bien por embolización.

Se debe vigilar la aparición de hidrocefalia. La misma se debe a la alteración de la circulación del LCR por la sangre en el espacio subaracnoideo.

Se debe evitar la hiponatremia y la hipovolemia (resultado de natriuresis y la diuresis).

Se debe hacer tratamiento anticomitial en el que caso de que aparezca crisis.



Fig. 5.3. Imagen radiológica en la que se observa el drenaje ventricular y la embolización del aneurisma.

5.7 Vasoespasmo en la HSA

El vasoespasmo se produce principalmente en las HSA aneurismáticas. Es la principal causa de morbilidad y mortalidad en los pacientes que sufren HSA aneurismática tras el tratamiento del aneurisma. Se produce por liberación de prostaciclina y disminución de sustancias vasodilatadoras tras el contacto de la sangre con los vasos arteriales.

La mayor incidencia de vasoespasmo se produce a los 7 días. También está descrito en casos de traumatismos craneales, aunque menos frecuentemente.

Puede producirse

- vasoespasmo radiológico que se detecta mediante el eco-doppler transcraneal o la angiografía (puede afectar hasta el 50% de los casos)
- vasoespasmo clínico: signos y síntomas neurológicos consecuencia de la isquemia cerebral (menos del 30% de los casos)

5.7.1 Clínica

Alteración del nivel de conciencia, desorientación, meningismo, signos neurológicos focales que afecten a los pares craneales, déficits motores o

sensitivos según la zona anatómica afectada. Si no se trata, los déficits pueden ser permanentes-

5.7.2 Diagnóstico

Doppler transcraneal
Angiografía.

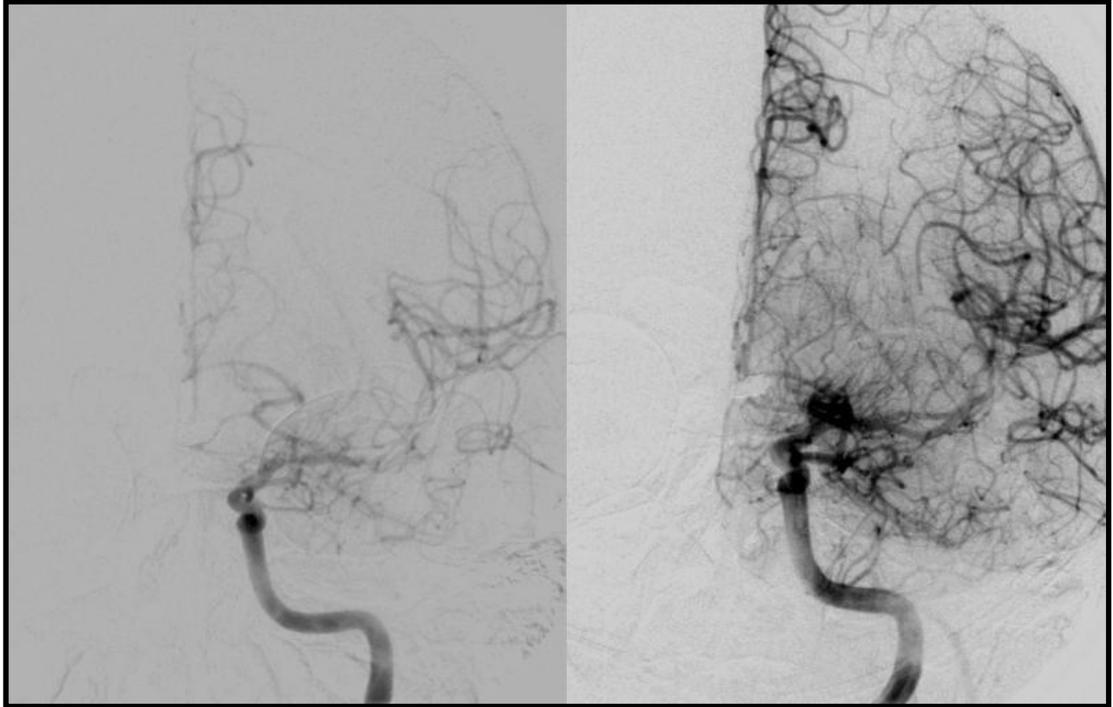


Fig. 5.4. Imagen comparando el vasoespasmo (izda.) frente a vascularización normal (dcha.).

5.7.3 Tratamiento

El tratamiento consiste en la terapia triple H:
Hipertensión, hipovolemia y hemodilución.

Si hay repercusión clínica se realiza vasodilatación directa mediante:

- Dilatación arterial farmacológica directa con fármacos como la papaverina, calcioantagonistas e inhibidores de la proteincinasa.
- Dilatación arterial directa mecánica mediante angioplastia con balón.

El nimodipino intraarterial o vía oral (nimotop) es más efectivo en neuroprotección que en el tratamiento el vasoespasmo.

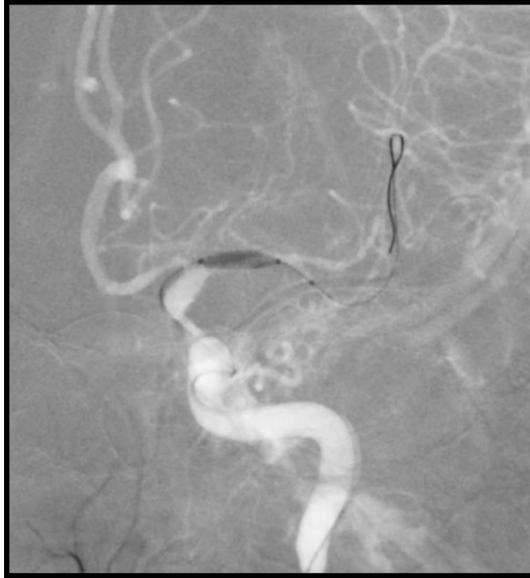


Fig. 5.5. Dilatación mecánica de vasoespasmo.

5.8 HSA de origen desconocido

Hasta en un 10% de las HSA el estudio angiográfico no muestra la causa. Los motivos por el que la angiografía puede ser negativa son por:

- a. Obliteración o trombosis de un aneurisma de pequeño tamaño por la hemorragia.
- b. Aneurismas muy pequeños que no se visualizan por el vasoespasmo.
- c. HSA no aneurismáticas
 - malformaciones vasculares de pequeño tamaño,
 - hemorragia subaracnoidea perimesencefálica (hemorragia por delante de la protuberancia y alrededor del mesencéfalo) que se produce por la rotura de un pequeño capilar.

En la HSA de origen desconocido se realiza tratamiento de la HSA y se repite el estudio angiográfico en 2 semanas.

5.9 Pronóstico de la HSA.

Tiene una mortalidad global de un 40 %

El mayor riesgo inicial antes del tratamiento es el resangrado. El objetivo del tratamiento precoz es reducir este riesgo (el riesgo de resangrado es hasta el 20% en las dos primeras semanas).

En aquellos que han sido tratados el vasoespasmo constituye el siguiente riesgo que puede afectar hasta un 10% de los pacientes.

Un 30% de los pacientes pueden quedar con algún tipo de secuela, siendo los resultados peor en los pacientes mayores de 70 años.

- Para la mayoría de las patologías neuroquirúrgicas, la edad elevada es un factor de riesgo que ensombrece el pronóstico y donde aumentan significativamente el número de complicaciones y secuelas.

5.10. Indicaciones quirúrgicas en los ictus cerebrales.

5.10.1. Lesiones isquémicas

Los infartos cerebrales unilaterales que alcanzan un gran volumen de parénquima, como ocurre en los ictus de la arteria cerebral media, o de la arteria cerebral media y anterior juntas, producen un importante edema cerebral y aumentan significativamente la presión intracraneal.

El tratamiento quirúrgico de estos infartos masivos constituye la única opción de supervivencia para estos pacientes pero asumiendo un número de secuelas importantes. Por lo tanto, la indicación quirúrgica se hace de manera muy selectiva y reservada para pacientes menores de 60 años.

La opción quirúrgica consiste en realizar una ventana ósea amplia (craniectomía descompresiva) y apertura de la duramadre para reducir la presión intracraneal.

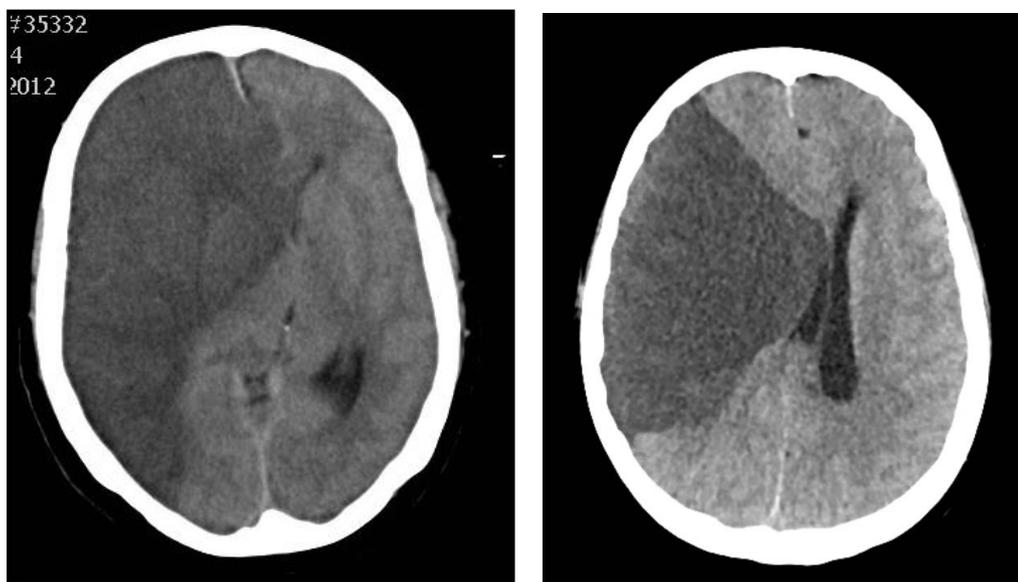


Fig. 5.6. Imagen de escáner en el que se observa un infarto isquémico que afecta a la arteria cerebral media y anterior derechas (izda) y cerebral media derecha (dcha.).

La craniectomía descompresiva mejora la perfusión cerebral, disminuye el edema y reduce el área infartada. La cirugía debe realizarse antes de que el paciente esté en una situación neurológica irreversible, o los signos radiológicos de edema cerebral sean severos (desplazamiento de la línea media, edema o volúmenes infartados muy grandes). El volumen de infarto y la edad son los dos factores determinantes para la cirugía.

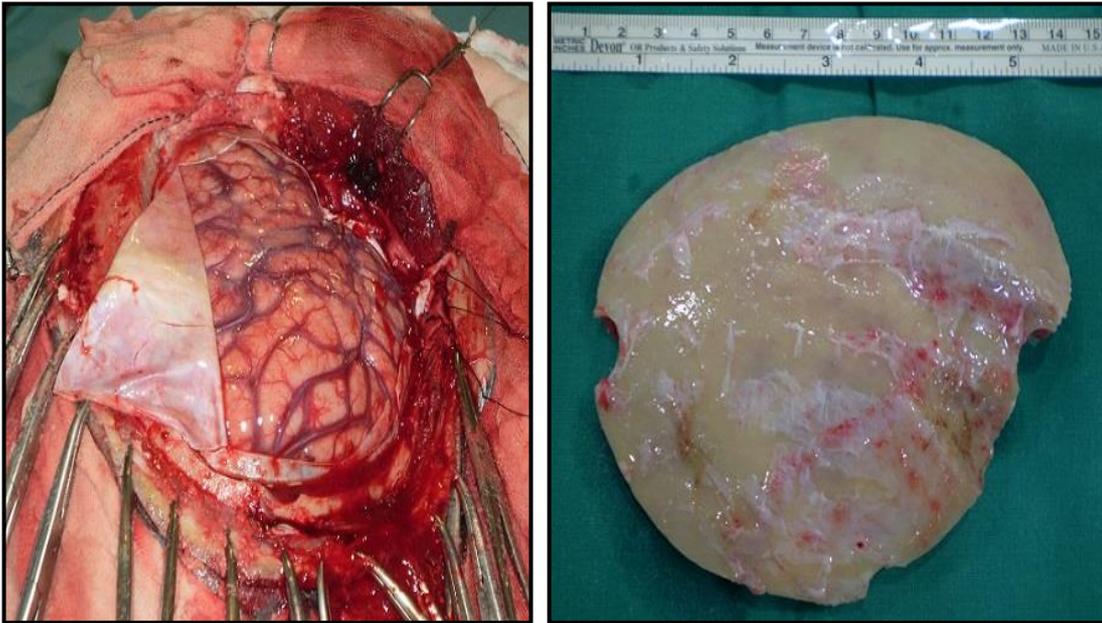


Fig. 5.7. Craniectomía hemisférica izda. con apertura dural (izda.). Tamaño del hueso retirado (dcha.).

5.10.2. Indicaciones quirúrgicas en los ictus de la fosa posterior

Los ictus de moderado y gran tamaño a nivel cerebeloso pueden precisar tratamiento quirúrgico urgente bien de la hidrocefalia, del hematoma, o de ambos. Después de sufrir un infarto cerebeloso, los pacientes experimentan un aumento de presión en la fosa posterior causado por edema cerebeloso y efecto masa por el coágulo que provoca la compresión del tronco del encéfalo.

Los pacientes con evolución clínica desfavorable, parálisis de nervios oculomotores, confusión, somnolencia, letargo, alteración pupilar, o que presentan lesiones de gran tamaño (en los que es previsible el deterioro neurológico), son los candidatos en los que debe plantearse un tratamiento quirúrgico (craniectomía suboccipital y evacuación del hematoma).

El tratamiento quirúrgico debe llevarse a cabo de manera precoz antes del daño neurológico irreversible.

En pacientes de edad avanzada, o con patología previa, o lesiones que únicamente producen hidrocefalia, una opción lo constituye la colocación de un drenaje ventricular externo para tratar la hidrocefalia dejando la craniectomía como segunda opción.

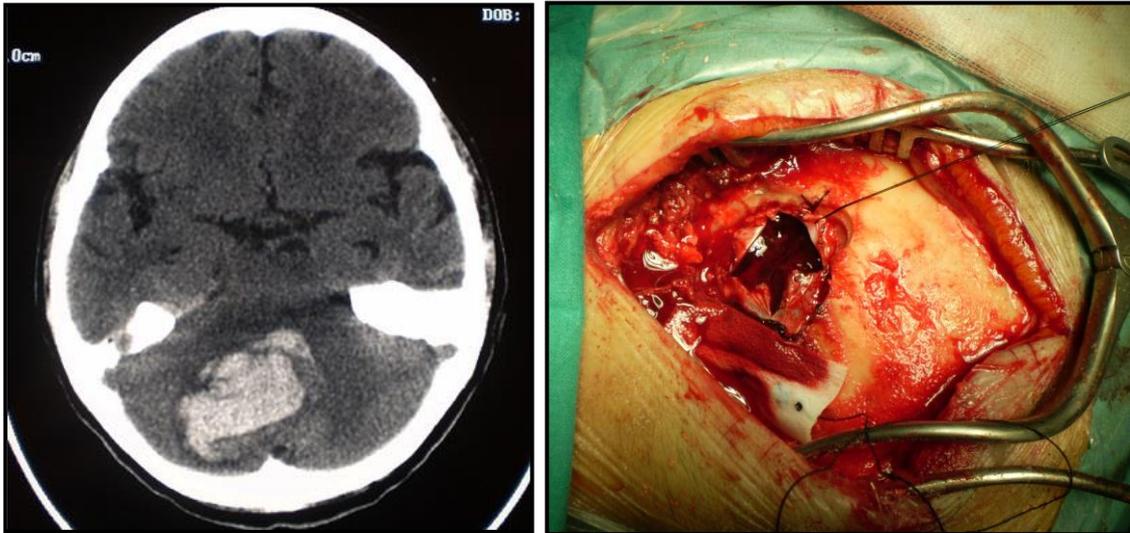


Fig. 5.8. Hemorragia en cerebelo (izda.), y craneotomía evacuatora (dcha.)

5.10.3. Tratamiento quirúrgico de la hemorragia intracerebral espontánea.

Las hemorragias intracerebrales de gran tamaño pueden precisar tratamiento quirúrgico urgente. Hay que considerar la localización y tamaño de la hemorragia, que condicionarán la situación clínica del paciente y las posibilidades de recuperación. Los estudios cada vez valoran más no sólo la supervivencia sino también el número de secuelas. La decisión de operar debe ser individualizada, valorada junto con la familia ante la posibilidad de secuelas posteriores

La cirugía busca evacuar el hematoma produciendo el menor daño añadido, y con reposición de la ventana ósea salvo edema cerebral que lo contraindique.

Factores que apoyan el tratamiento quirúrgico precoz

- Lesiones con efecto masa, edema o desplazamiento de la línea media cuyos síntomas puedan atribuirse a la hipertensión intracraneal y no se controlen con tratamiento no quirúrgico
- Volumen moderado (las que son pequeñas no precisarán cirugías, las que son muy grandes y han producido mucho daño neurológico no se operarán por la importancia de las secuelas establecidas).
- Deterioro rápido (no esperar a signos neurológicos de irreversibilidad).
- Hematomas lobares próximos a la superficie cortical.
- Pacientes jóvenes, en los que se tolera mejor la cirugía, y son más susceptibles al volumen de la hemorragia al no tener atrofia cerebral. Además, los pacientes jóvenes tienen mejor expectativa de mejora con tratamiento rehabilitador.

Las hemorragias de troncoencéfalo no tienen indicación quirúrgica por su localización y mal pronóstico.

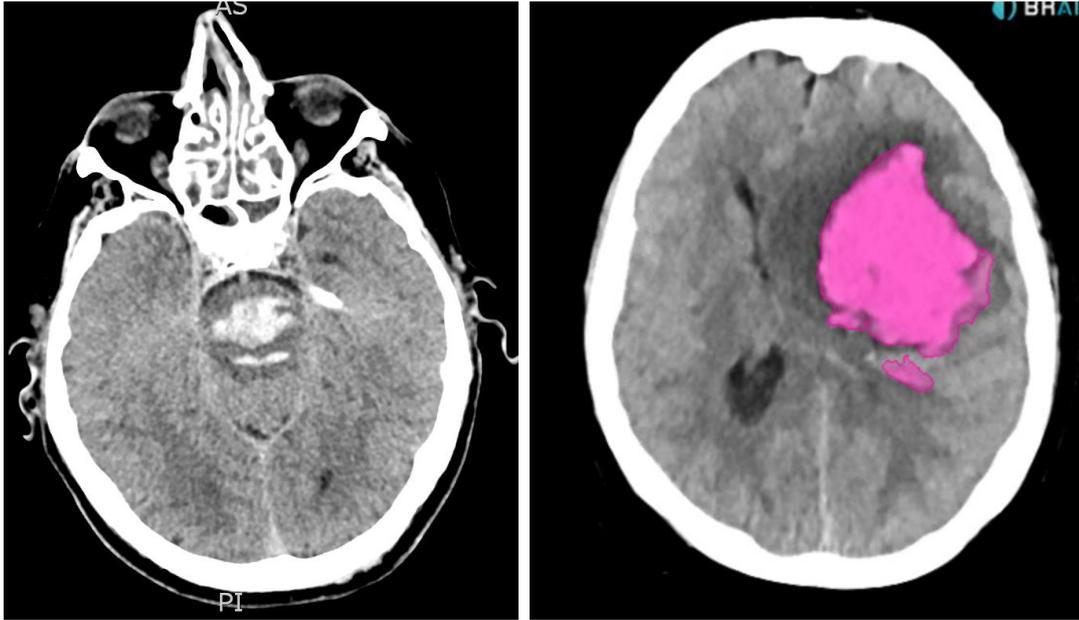


Fig. 5.9. Hemorragia en tronco (izda). Hemorragia intraparenquimatosa (dcha.), con medición de volumen mediante TC.

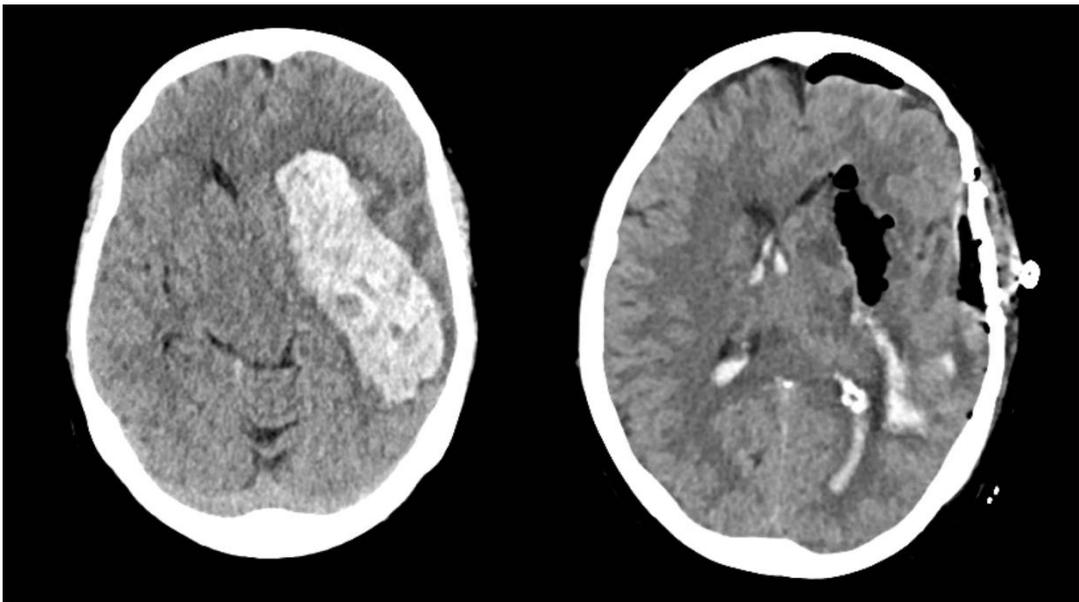


Fig. 5.10. Hemorragia intraparenquimatosa izquierda con evacuación quirúrgica. Imagen preoperatoria (izda), y postoperatoria (dcha.).

6. Aneurismas y malformaciones vasculares

6.1. Aneurismas cerebrales.

El aneurisma es un ensanchamiento en la pared de una arteria cerebral. La prevalencia aproximada es del 5%. Si el hallazgo se produce de manera casual, se denomina aneurisma incidental. Anatomopatológicamente en un aneurisma la capa media tiene el musculo adelgazado y en la túnica media y la adventicia hay una menor presencia de elastina. Se encuentra en el espacio subaracnoideo sin un tejido conjuntivo de soporte.

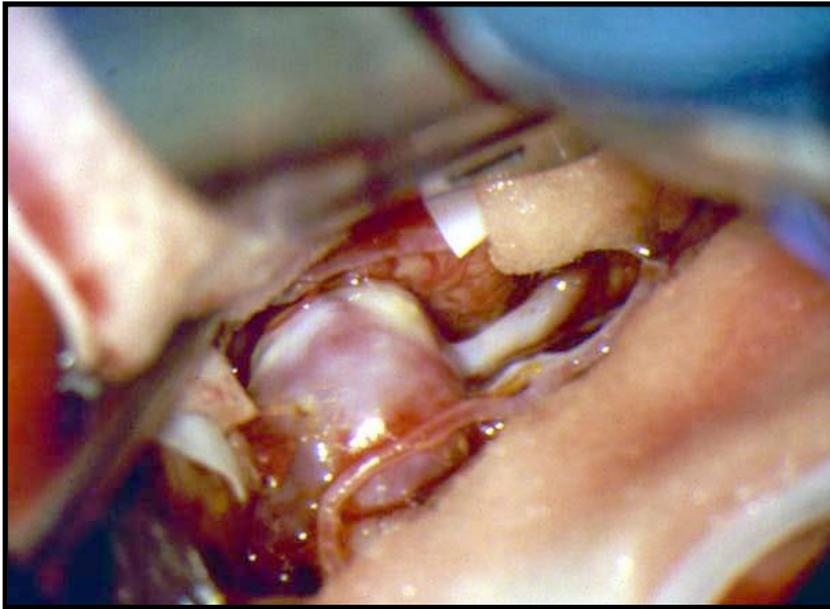


Fig. 6.1. Aneurisma (visión microscópica). Se observan placas arterioescleróticas en el cuello del aneurisma.

6.1.1. Tipos de aneurisma

- De origen idiopático o genético.
- Arterioesclerótico o hipertensivo
- Aneurisma micótico (de origen infeccioso)
- Aneurisma secundario a traumatismo
- Asociados a ciertas enfermedades: enfermedad renal poliquística, displasia fibromuscular, enfermedades del tejido conjuntivo (Enf. De Ehlers-Danlos, Marfan, Coartación de Aorta o Síndrome de Rendu-Osler-Weber)

6.1.2. Localización

Situados normalmente en los lugares de ramificación de las principales arterias en donde la tensión hemodinámica es más alta. Los aneurismas situados en las regiones más periféricas de las arterias se asocian más frecuentemente a procesos infecciosos o aneurismas traumáticos.

Los aneurismas fusiformes son más comunes a nivel del sistema vertebrobasilar.

Las localizaciones más frecuentes son a nivel de la arteria comunicante anterior, comunicante posterior y la arteria cerebral media (sistema carotideo). Un 10% se sitúan en el sistema vertebrobasilar. El 30% de los casos tienen aneurismas múltiples.

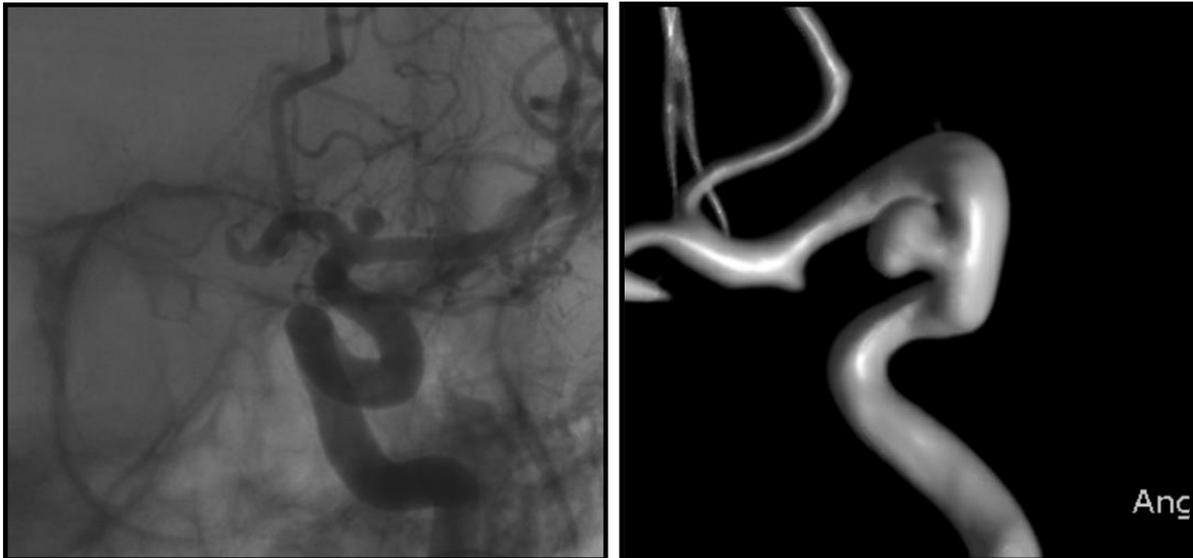


Fig. 6.2. Arteriografía con aneurisma en bifurcación carotídea (izda.) y reconstrucción de aneurisma carotídeo derecho.

6.1.3. Clínica

La presentación más frecuente es la ruptura del aneurisma, que puede producir:

- HSA (lo más frecuente)
- Hemorragia intracerebral
- Hemorragia intraventricular.
- Hidrocefalia secundaria a la hemorragia.

En ocasiones, pueden producir síntomas por efecto masa por el tamaño del aneurisma (aneurismas gigantes) o afectación de pares craneales (afectación del III par craneal en aneurismas de la arteria comunicante posterior). Hay que estar atentos a estos síntomas porque puede indicar aumento del tamaño del aneurisma previo a la ruptura.

6.1.4. Diagnóstico

AngioTC, angioRM y angiografía cerebral.



Fig.6.3. Aneurisma M1 izquierda. Reconstrucción de TC (izda.) y arteriografía (dcha.).

6.1.5. Tratamiento de los aneurismas.

Depende de:

- La condición clínica del paciente.
- La anatomía del aneurisma.
- La disponibilidad de técnicas en el centro.

Opciones:

- a. Técnicas quirúrgicas: colocación de un clip en el cuello del aneurisma que lo excluye de la circulación

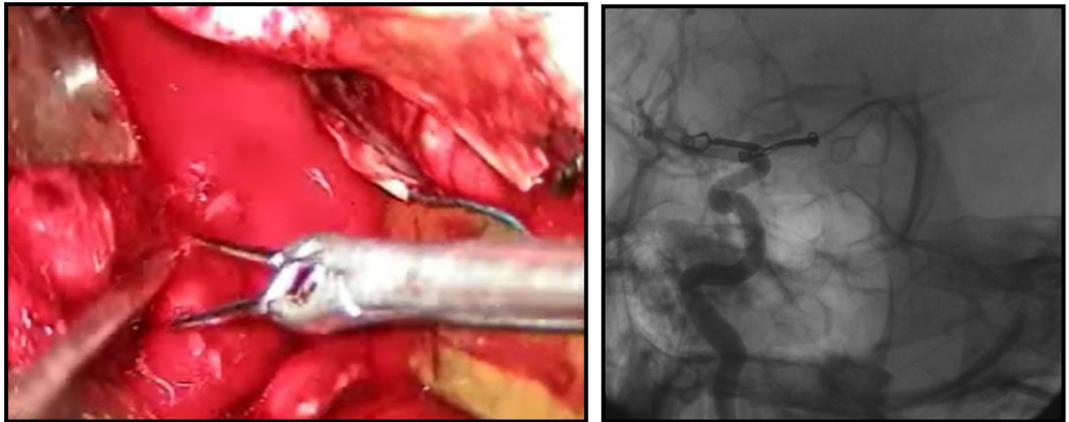


Fig. 6.4. Colocación de un clip en un aneurisma (izda). Imagen radiológica de los clips situados (dcha.)

- b. Técnicas endovasculares para el tratamiento del aneurisma. Embolización del aneurisma.
- c. Combinación de ambas

Algunos datos que favorecen el tratamiento quirúrgico respecto al endovascular son:

- Pacientes jóvenes. Menor riesgo quirúrgico y menor probabilidad de recurrencia.
- Aneurismas en la bifurcación de la arteria cerebral media o en la circulación anterior.
- Aneurismas gigantes o muy pequeños (< 2 mm)
- Aneurismas de anatomía compleja.
- Cuando hay síntomas debidos al efecto masa del aneurisma.
- Aneurismas con cuello ancho.
- Pacientes con recanalizaciones tras embolización.



Fig. 6.5. Aneurisma de la arteria basilar (izda), embolizado (dcha.).

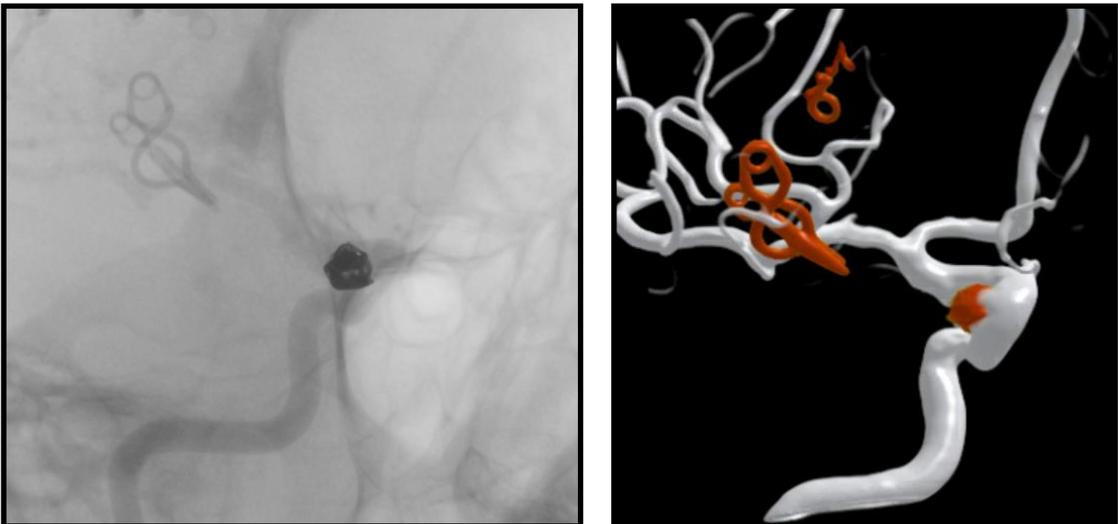


Fig. 6.6. Aneurisma de la arteria cerebral media clipado y aneurisma de carótida derecha embolizado, en un mismo paciente.

6.1.6. Aneurismas no rotos o incidentales.

Si se diagnostican de manera casual, se denominan aneurismas incidentales (no producen ningún síntoma y son descubiertos al realizar los estudios radiológicos por otros motivos). La prevalencia aproximada es de un 5% en la población. El aneurisma puede romperse o permanecer estable. El riesgo de rotura puede oscilar entre el 1-2,5% al año.

Tiene mayor riesgo de sangrado si hay historia previa de HSA, si es un paciente joven (mayor expectativa vital), si el aneurisma es mayor de 5 mm o tiene múltiples aneurismas y según otros antecedentes médicos del paciente.

Con todos esos elementos, se tomará la decisión de tratar el aneurisma (embolización o clipaje) u optar por la observación clínica- radiológica de manera periódica.

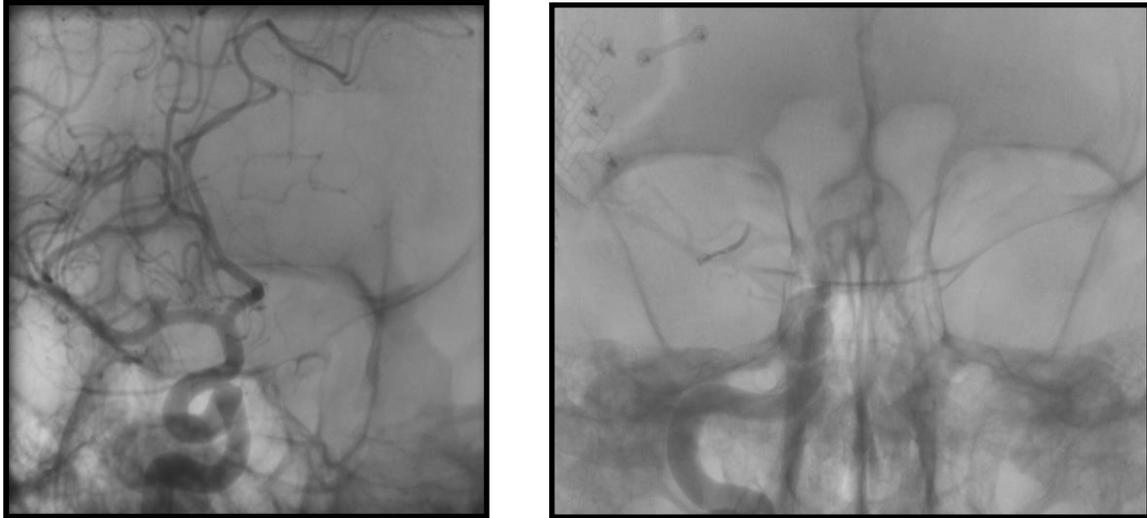


Fig. 6.7. Aneurisma incidental M1 derecho tratado quirúrgicamente.

6.2. Malformaciones vasculares.

6.2.1. Malformación Arterio Venosa

Es una colección anormal de vasos sanguíneos donde el flujo arterial desemboca directamente en venas de drenaje sin la habitual red de capilares interpuestos. En la MAV no hay contenido parénquima cerebral.

Son lesiones congénitas, que tienden a aumentar de tamaño y aumentan su flujo y presión con el tiempo. La imagen radiológica es como una “maraña” de vasos con un centro más circunscrito (nidus) y venas de drenaje de mayor tamaño que contienen sangre oxigenada. Pueden ser parenquimatosas o durales

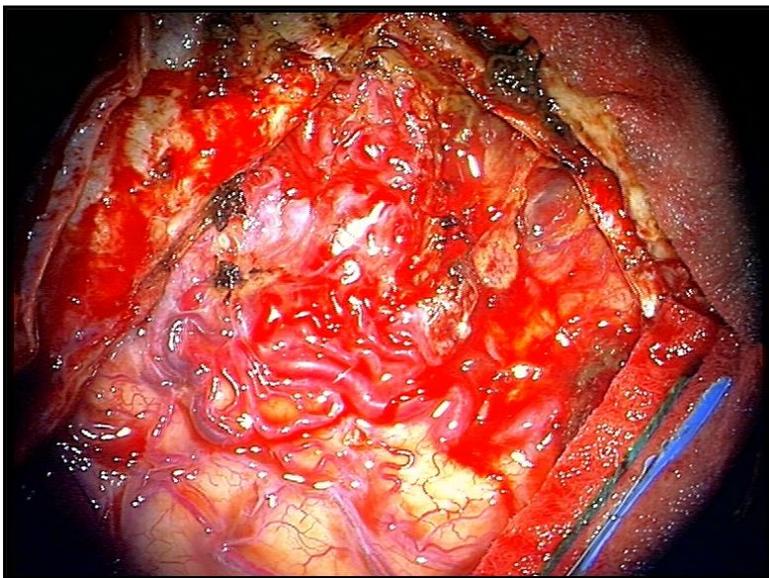


Fig. 6.8. MAV cortical. Visión microscópica

6.2.1.1. Epidemiología

Menor al 1%

Puede asociarse al Síndrome de Rendu-Osler-Weber.

La mayoría se diagnostican antes de los 40 años.

6.2.1.2. Clasificación

Clasificación de Spetzler –Martin.

Tiene en cuenta el tamaño, la localización y el tipo de drenaje venoso.

Tamaño	puntos
Pequeña (<3cm)	1
Media (3-6 cm)	2
Grande (>6cm)	3
Localización	
Zona no elocuente	0
Zona elocuente	1
Drenaje venoso	
Superficial	0
Profundo	1

6.2.1.3. Clínica

a) Hemorragia

10% mortalidad. Puede localizarse dentro del ventrículo (intraventricular), a nivel del parénquima cerebral (intraparenquimatoso) o en el espacio subaracnoideo (HSA).

Las MAV pequeñas tienen mayor presión en las arterias aferentes y se asocian con mayor probabilidad de sangrado.

El riesgo de hemorragia es de un 2-4% al año (por lo tanto, es muy importante la expectativa de vida del paciente).

b) Crisis comiciales.

c) Clínica por el efecto masa en MAV de gran tamaño.

d) Isquemia, por situaciones de robo de flujo.

e) Sensación de ruidos (en la MAV durales).

f) Aneurismas asociados. 7% de las MAV tienen aneurismas asociados.

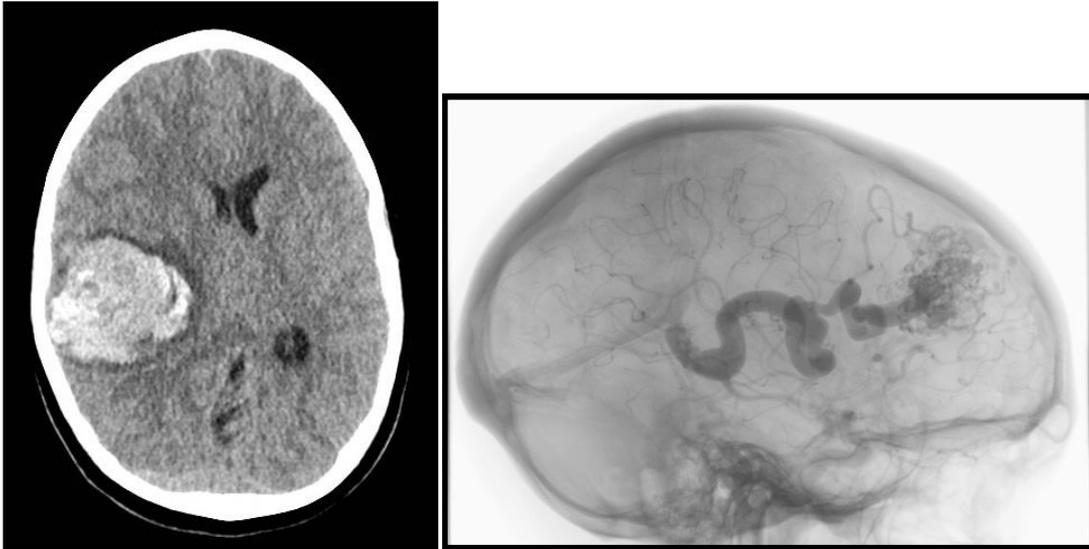


Fig. 6.9. Hemorragia intraparenquimatosa en una MAV temporal derecha (izda). MAV frontal con gran vena de drenaje. Hallazgo incidental (dcha.).

6.2.1.4. Diagnóstico

Mediante angioTC y angioRM (donde se muestran vacíos de señal). La arteriografía cerebral nos ayuda a definir la anatomía de la malformación

En el nidus se observan vasos displásicos de pared fina sin lecho vascular, con numerosos cortocircuitos arteriovenosos. Pueden asociarse a aneurismas a nivel intranidal.

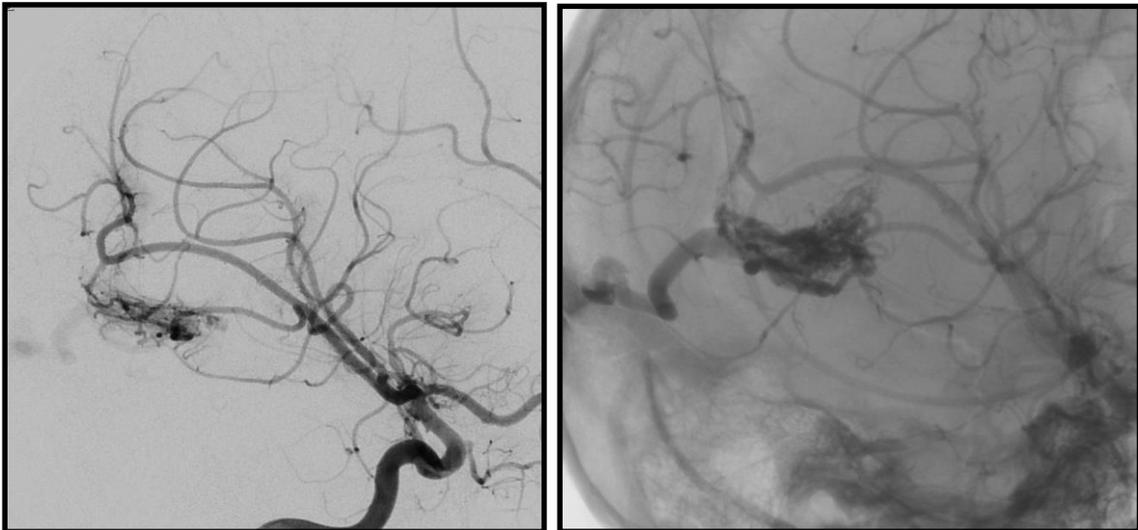


Fig. 6.10. Arteriografía de una MAV temporal derecha.

6.2.1.5. Tratamiento

Rara vez obliteran espontáneamente y por el riesgo de sangrado debe considerarse alguna de las opciones de tratamiento siguientes o una combinación de varias:

- Cirugía: es el tratamiento de elección.
- Embolización. Facilita la cirugía. Se utiliza un polímero de alcohol etilen-vinílico al que se le añade polvo de tantalio para su visualización fluoroscópica que se denomina Onyx ®
- Radiocirugía (en MAV que son de pequeño tamaño y profundas).

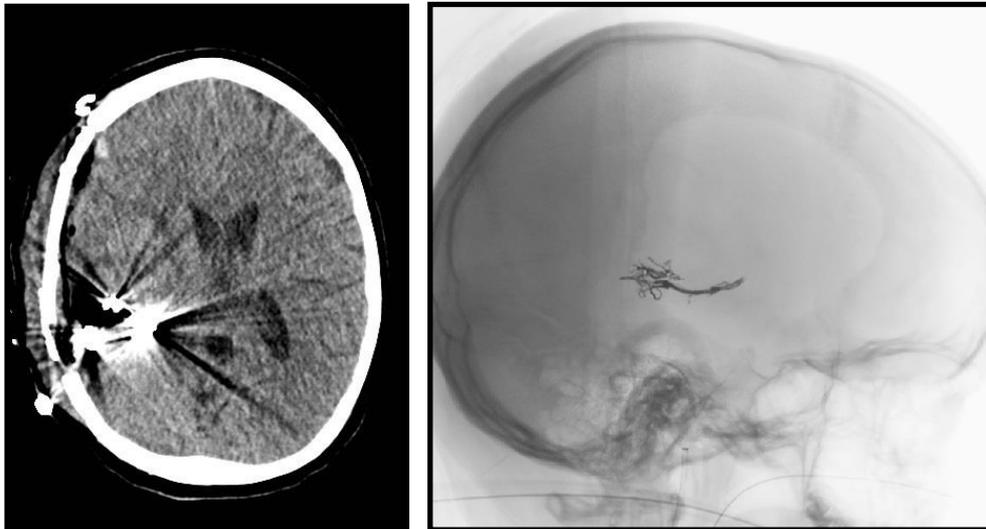


Fig. 6.11. Control postoperatorio de escáner (izda) y arteriografía (dcha.) de la malformación de la fig. 6.9 izda. Tratamiento combinado endovascular y quirúrgico.

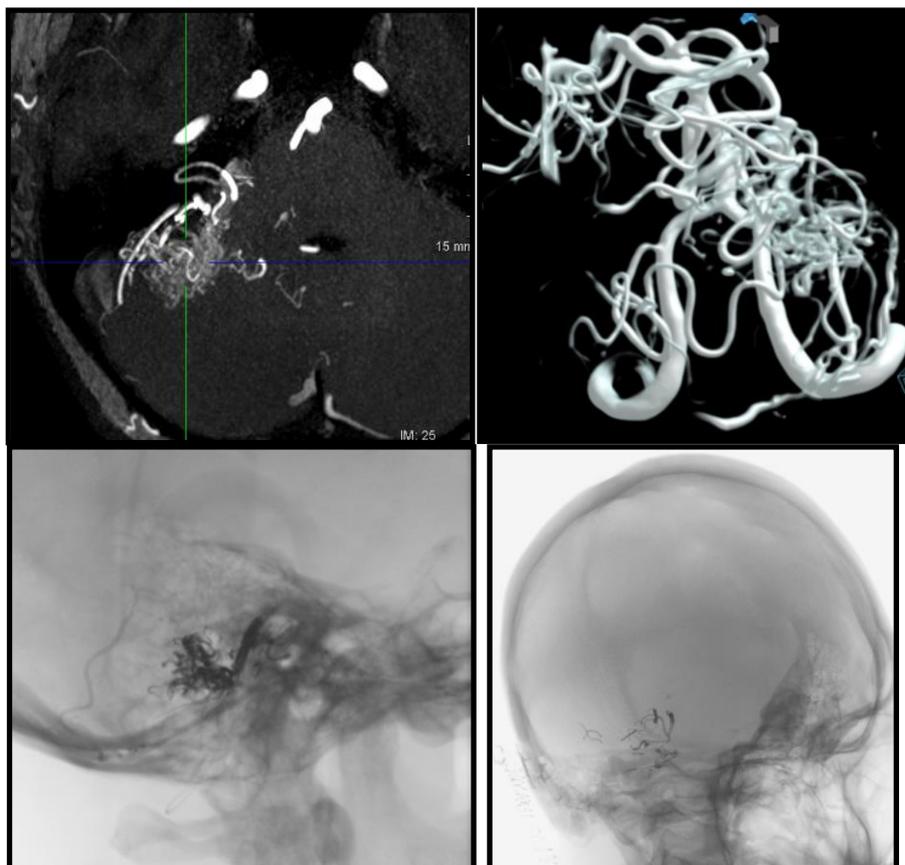


Fig. 6.12. MAV fosa posterior. Arriba, imagen de RM y reconstrucción angiográfica. Abajo tras embolización (izda) y tras cirugía (dcha.).

6.2.2. Cavernoma, angioma cavernoso, malformación cavernomatosa

Hamartoma vascular, benigno, bien circunscrito, lobulado y de morfología similar a una mora. No debe confundirse con el hemangioma cavernoso (una verdadera neoplasia vasoproliferativa)

Suele tener un tamaño de 1 a 5 cm. Es múltiple en el 50% de los casos.

La lesión puede ser congénita o no, puede disminuir, crecer o permanecer sin cambios.

Afecta a un 0,1% de la población. Puede haber presentaciones múltiples y familiares.

6.2.2.1. Histología

Histológicamente aparecen como una masa de vasos irregularmente dilatados, conteniendo sangre en espacios limitados por endotelio vascular, sin las capas elástica ni muscular. Carece en su interior de parénquima, de arterias aferentes o de venas de drenaje.

Está rellena de sangre en varios estadios de la formación de trombos.

6.2.2.2. Clínica

Hasta en la mitad de los casos puede ser un hallazgo casual. Cuando da clínica, lo más frecuente son las crisis comiciales. También puede presentarse como un déficit neurológico focal. Puede dar lugar a una hemorragia intraparenquimatosa que suele ser de menor entidad que las hemorragias de las MAV. Es controvertido el riesgo de hemorragia así como su historia natural y se estima que el riesgo de sangrado es aproximadamente entre 1-3% al año.

6.2.2.3. Diagnóstico

La prueba diagnóstica a realizar es una resonancia. Presenta una imagen “en palomitas de maíz”. El escáner puede no detectar lesiones pequeñas y es inespecífico

- ✓ No se detectan con la angiografía.

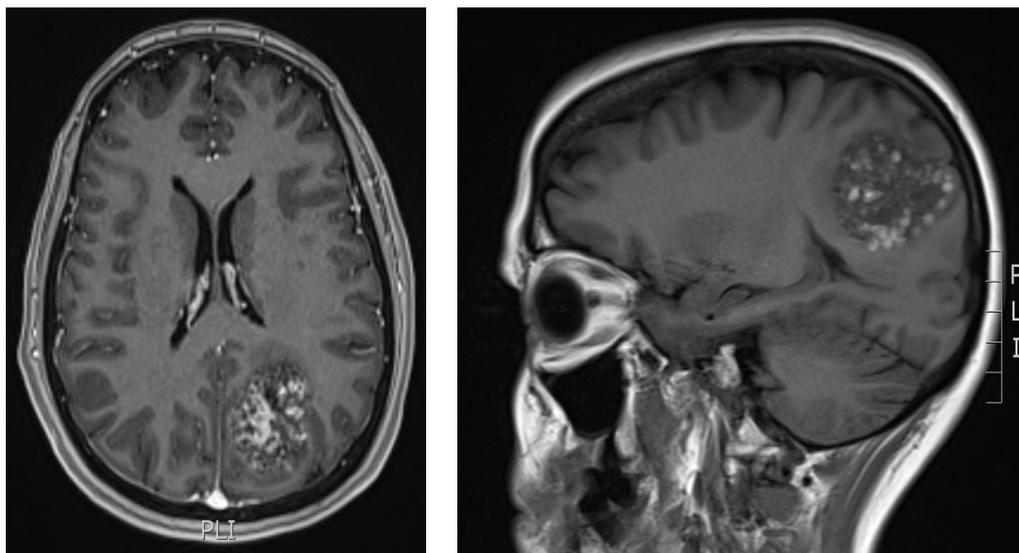


Fig. 6.13. Imagen “en palomita de maíz” en RM cerebral con cavernoma parietal izquierdo.

6.2.2.4. Tratamiento

En las lesiones que son asintomáticas o se detectan de manera casual puede hacerse un seguimiento clínico y radiológico.

Las indicaciones para el tratamiento quirúrgico serían:

- Lesiones con déficits neurológicos
 - Hemorragia sintomática
 - Crisis de reciente comienzo o rebeldes a tratamiento
 - Lesiones accesibles desde el punto de vista quirúrgico
- ✓ La resección completa de la lesión es curativa.

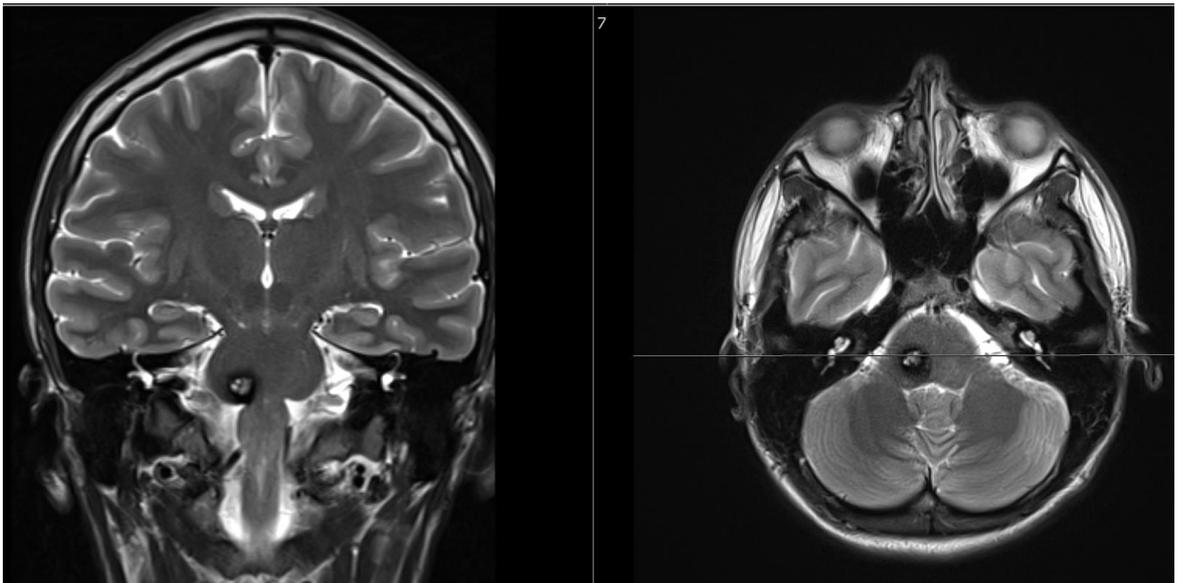


Fig. 6.14. Cavernoma protuberancial dcho.

6.2.3. Malformaciones Arteriovenosas derales

También denominadas fístulas derales.

Es una anomalía vascular en la cual hay un shunt arteriovenoso contenido en las hojas de la duramadre, con aporte arterial de ramas de la carótida o de la arteria vertebral que drenan directamente en los senos venosos. Son realmente cortocircuitos arteriovenosos dentro de la pared de un seno dural

Las localizaciones más comunes son el seno transversal, en el tentorio y en el seno cavernoso. Puede haber también malformaciones arteriovenosas derales a nivel espinal.

6.2.3.1. Etiología

Normalmente son lesiones adquiridas que se producen en la revascularización de un seno tras trombosis del mismo por una infección o un trauma.

6.2.3.2. Clínica

- Tinnitus pulsátil.
- Ruido a nivel occipital

- Cefalea
- Alteraciones visuales
- Papiledema

6.2.3.3. Diagnóstico

En la RM se aprecian numerosos vacíos de señal por micro fistulas. La angiografía cerebral nos ayuda a definir la anatomía de la fistula.

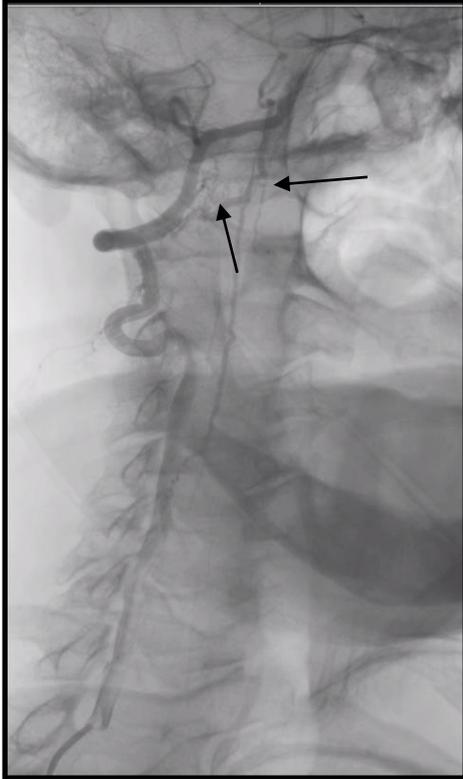


Fig. 6.15. Fístula dural cervical con nidus y drenajes venosos (señalados).

6.2.3.4. Tratamiento.

En los casos en los que existe una alteración neurológica, aparecen hemorragias o hay síntomas persistentes, se puede optar por alguna de las siguientes opciones

- Auto compresión manual de la carótida
- Embolización endovascular
- Cirugía (combinado con la embolización endovascular).

6.2.4. Fístula Carotido Cavernosa.

Se trata de una comunicación anómala entre la arteria carótida y el seno cavernoso, que comportará un aumento de la presión venosa y, por lo tanto, se producirá una alteración del drenaje venoso y una disminución de la presión arterial

Se dividen en directa o indirectas

a) Directas:

Se caracteriza por el paso directo de la sangre arterial a través de una alteración de la pared de la arteria carótida interna, en su porción intracavernosa y el seno cavernoso. Puede ser secundaria a un traumatismo o espontánea.

b) Indirectas:

También denominada dural. En ella, se mantiene intacta la porción intracavernosa de la arteria carótida interna, y la sangre circula indirectamente hacia el interior del seno cavernoso, a través de las ramas meníngeas de las arterias carótidas interna o externa (podría considerarse como una fístula dural)

6.2.5.1. *Clínica*

Dolor retroorbitario. Quemosis (edema en la conjuntiva bulbar consecuencia de la arteriolización de la conjuntiva). Proptosis o exoftalmos pulsátil. Ruido ocular o craneal (lo oye el paciente y lo auscultamos nosotros). Alteración de la agudeza visual. Diplopía/ofltalmoplejia. Hemorragias a nivel ocular.



Fig. 6.16. Proptosis, quemosis y hemorragias a nivel ocular en una fístula del seno cavernoso.

6.2.5.2. *Diagnóstico*

Angio TC o Angio RM. Se completa el estudio con una angiografía cerebral.

6.2.5.3. *Tratamiento*

Algunas de bajo flujo se trombosan espontáneamente, con lo cual se pueden observar si se controlan los síntomas. En el caso de síntomas progresivos se realiza la embolización de la fístula.

7. Tumores cerebrales

7.1. Clasificación de los tumores cerebrales de la Organización Mundial de la Salud (OMS)

Esta nueva clasificación actualizada de los tumores cerebrales

- Avanza en el papel de los marcadores moleculares y hallazgos genéticos para el diagnóstico, clasificación y pronóstico de los tumores cerebrales. En algunos casos, determinan el diagnóstico, en otros, son complementarios.
- Es una taxonomía híbrida, donde los hallazgos histológicos se combinan con los moleculares.
- La clasificación es dinámica, y se modificará en un futuro próximo a medida que aumenten los estudios de los marcadores moleculares y representa nada más que el estado de conocimiento actual
- En algunos casos, se ha mantenido términos por el enorme arraigo clínico y neurooncológico.
- Se mantiene (por ahora) la clasificación en grados de menor a mayor “agresividad” en la historia natural esperada del tumor: 1, 2, 3 y 4. Estos grados no deben servir para comparar tumores con similar grado pero que son entidades distintas moleculares e histológicas. Tampoco el grado tiene en cuenta factores pronósticos favorables en la supervivencia, como pueden ser los hallazgos moleculares, o la respuesta al tratamiento.

Hay que tener en cuenta, que esta clasificación con grados muy usada hasta ahora, se planteó cuando había pocos tratamientos efectivos. Hoy en días, la mayoría de los pacientes reciben terapias que afectan a la supervivencia, por lo tanto, es muy difícil saber la historia natural. Tumores de grado 4 pueden tener similares supervivencias a grados I, correctamente tratados. Y eso no quiere decir que un grado 4 sea biológicamente benigno.

Grado 1:

Bajo potencial de malignidad y baja proliferación.
Crecimiento expansivo con posibilidad de curación tras resección.

Grado 2:

Mayor capacidad proliferativa y más infiltrativo.
Tendencia a la recurrencia y pueden progresar a mayores grados.

Grado 3:

Se evidencia histológicamente mitosis, anaplasia y capacidad infiltrativa.

Grado 4:

Mitosis abundantes, infiltrativo y necrosis. Progresan rápidamente.

- La clasificación permite encuadrar los tumores que no pueden ser correctamente clasificados por la falta de información de estudios moleculares NOS (not otherwise specified – no especificado de otra manera), o porque se han llevado a cabo los estudios, pero los resultados son negativos o cuyos resultados no se pueden

encuadrar en uno de los epígrafes NEC (Not elsewhere classified- no clasificado en otro lugar)

- Por primera vez, se hace una clara separación entre los gliomas difusos del adulto y del niño, debido a que son grupos diferentes biológicamente y en cuanto a pronóstico

Gliomas, tumores glioneuronales y tumores neuronales

Gliomas difusos del adulto

Astrocitoma, IDH mutado

Oligodendroglioma, IDH mutado y codelección 1p/19q

Glioblastoma, sin mutación IDH

Gliomas difusos de bajo grado, pediátricos

Astrocitomas difusos, MYB o MYBL1 alterados

Glioma angiocéntrico

Tumor neuroepitelial juvenil polimorfo de bajo grado

Glioma difuso de bajo grado, con alteraciones en las vías

MAPK

Gliomas difusos de alto grado, pediátricos

Gliomas difusos de la línea media, H3, K27 alterado.

Gliomas difusos hemisféricos, H3 G34-mutado

Gliomas difusos pediátricos alto grado, H3 e IDH no mutado

Gliomas hemisféricos infantiles

Gliomas astrocíticos, circunscritos

Astrocitoma pilocítico

Astrocitoma de alto grado, con hallazgos piloides.

Xantoastrocitoma pleomórfico

Astrocitoma supependimario de células gigantes

Glioma cordoide

Astroblastoma, MNI alterado

Tumores Glioneuronales y neuronales

Ganglioma

Astrocitoma y ganglioglioma desmoplásico infantil.

Tumor neuroepitelial disembrionárico

Tumor papilar glioneuronal.

Tumor glioneuronal formador de rosetas.

Gangliocitoma

Gangliocitoma displásico cerebeloso (Enfermedad de Lhermitte-Duclos)

Neurocitoma central.

Neurocitoma extraventricular

Tumores ependimarios

Ependimoma supratentorial.

Ependimoma de fosa posterior

Ependimoma espinal

Tumores de los plexos coroideos

Papiloma de plexos coroideos

Papiloma atípico de plexos coroideos

Carcinoma de plexos coroideos

Tumores embrionarios

Meduloblastomas
Otros tumores embrionarios del sistema nervioso

Tumores pineales

Pineocitoma
Tumor del parénquima tumoral de diferenciación intermedia
Pineoblastoma
Tumor papilar de la región pineal

Tumores de los nervios craneales y espinales

Schwannoma
Neurofibroma
Paraganglioma

Meningiomas

Tumores mesenquimales, no meningoteliales

Tumores de tejidos blandos
Tumores fibroblásticos
Tumores vasculares
 Hemangiomas y malformaciones vasculares
 Hemangioblastoma
Tumores óseo condrales
Tumores condrogenicos
 Condrosarcoma mesenquimal
 Condrosarcoma
Tumores notocordales
 Cordoma

Tumores melanocíticos

Neoplasia difusa meníngea melanocítica
Neoplasia circunscrita meníngea melanocítica

Tumores hematológicos

Linfomas
Tumores histiocíticos

Tumores de células germinales

Teratoma maduro
Teratoma inmaduro
Germinoma
Carcinoma embrionario
Tumor del saco de Yolk
Coriocarcinoma

Tumores de la región selar

Craneofaringioma
Adenoma hipofisario

Metástasis del sistema nervioso central

7.2. Marcadores moleculares y genéticos

7.2.1. IDH1/2

Es el gen que codifica la enzima isocitrato deshidrogenasa (IDH), una enzima involucrada en el proceso del metabolismo celular y en la respuesta al estrés oxidativo. Existen 3 isoformas (IDH1,2 y 3). La IDH del tipo 1 (IDH1) (citoplasmica y del peroxisoma) y la IDH del tipo 2 (IDH2) (mitocondrial) son las que se analizan habitualmente. Se han observado mutaciones en más del 70% de los gliomas difusos grado 2 y 3 de la OMS y en glioblastomas secundarios. Constituye un marcador de buen pronóstico (mayor supervivencia), sobre todo porque aumenta la sensibilidad a los tratamientos oncológicos y una mayor supervivencia libre de progresión.

7.2.2. Codeleción 1p/19q

Esta codeleción corresponde a una traslocación balanceada, donde se pierde el brazo corto del cromosoma 1 y el brazo largo del cromosoma 19. Este biomarcador, junto con la mutación IDH, define los oligodendrogliomas. Se asocia a un claro mejor pronóstico y mejor respuesta a los tratamientos. Por tanto, es decisivo en la clasificación y en las opciones de tratamiento.

7.2.3. Proteínas MYB (myoblastosis).

Son proteínas de unión al ADN nuclear y actúan como activadoras de la transcripción de muchos genes que participan en el ciclo celular y su progresión, la diferenciación y la apoptosis. Una de ellas es la Mybl 1. Esta alteración está presente en gliomas pediátricos de mejor pronóstico.

7.2.4. Mutación de la Histona H3k27M.

Es una proteína que está codificada por los genes H3F3A y H3F3B. Desempeña un papel esencial en el mantenimiento de la integridad del genoma. La mutación de estos genes se ha identificado en gliomas de alto grado pediátricos y gliomas difusos de línea media (aunque no de manera exclusiva). Es de mal pronóstico y se corresponde a tumores de alto grados.

7.2.5. MAPK

Mitogen-activated protein kinase (MAPK) son un conjunto de proteínas que juegan un papel importante en la transducción de señales extracelulares en respuestas celulares. Las vías de MAPK transmiten, amplifican e integran señales de una diversa gama de estímulos y provocan una respuesta fisiológica apropiada que incluye proliferación celular, diferenciación, desarrollo, respuestas inflamatorias y apoptosis en células de mamíferos. También son vías que involucran una serie de protein kinasas que juegan un papel crítico en la regulación de la proliferación celular.

7.2.6. MGMT

El enzima O6-metilguanina-DNA metiltransferasa (MGMT) es una enzima reparadora del ADN que revierte el daño causado por los agentes alquilantes, y por ello genera resistencia tumoral al tratamiento. La metilación del promotor de la enzima MGMT silencia su actividad (la inactiva), haciendo que el tumor sea más sensible a los agentes alquilantes. Esta alteración se encuentra en el 35-50% de los glioblastomas. El glioblastoma con promotor de la MGMT metilado se asocia a una mejor respuesta al tratamiento, beneficiándose del tratamiento con agentes alquilantes.

7.2.7. EGFR

El receptor del factor de crecimiento epidérmico (EGFR) se localiza en el cromosoma 7. Su mutación o amplificación está asociado a peor pronóstico en los gliomas al favorecer el crecimiento y la proliferación celular incontrolada. Las terapias dirigidas frente a este receptor pueden ser muy útiles.

7.2.8. VEGF

El factor de crecimiento endotelial vascular (VEGF) está relacionado con la angiogénesis tumoral. Unido a su receptor, genera una cascada de activación que afecta a las células endoteliales, aumentando su permeabilidad, proliferación y migración. En los gliomas de alto grado aparecen un alto número de vasos patológicos anómalos. Por lo tanto, niveles elevados de VEGF se han visto asociados a un peor pronóstico.

7.2.9. PDGF

Factor de crecimiento derivado de las plaquetas (PDGF). La sobreexpresión de este oncogen contribuye al crecimiento tumoral.

7.2.10. PTEN

La proteína homóloga de fosfatasa y tensina (PTEN), codificada por el gen PTEN, regula el ciclo celular impidiendo un crecimiento y división demasiado rápida de las células. Por lo tanto, su delección se asocia a un peor pronóstico.

7.2.11. TP53

Gen supresor tumoral que codifica la proteína p53 (TP53) encargada de regular el ciclo celular. Su alteración favorece la oncogénesis. Se observa frecuentemente en pacientes más jóvenes con gliomas de bajo grado que evolucionan a tumores de mayor grado (lo que se denomina glioblastoma secundario).

7.2.12. CDKN2A

El Inhibidor 2A de quinasa dependiente de ciclina (CDKN 2A), es una proteína supresora de tumores codificada por el gen CDkn2A, con un papel importante en la regulación del ciclo celular. Su mutación está presente en un elevado número de tumores de alto grado y favorece el desarrollo tumoral.

7.2.13. Alteraciones de ATRX

Es el gen del síndrome de déficit intelectual alfa talasemia relacionado al X, (ATRX). Codifica una proteína reguladora de la cromatina. Se identificó inicialmente en glioblastomas

pediátricos y posteriormente se detectó que es frecuente en gliomas de grado 2 y 3 y en glioblastomas secundarios. Valor diagnóstico y pronóstico.

7.2.14. Mutaciones en el promotor de TERT

Las mutaciones en el gen promotor de la telomerasa (TERT), crea un ímpetu de crecimiento constante de forma tal que los telómeros no se acortan y la célula ve favorecida su división. Por tanto, es un marcador de mal pronóstico.

7.2.15. Mutación de BRAF V600E

Es una serina/treonina kinasa que activa la vía de transducción de las MAP cinasas que participan en la diferenciación y proliferación celular. Los tumores que presentan esta mutación podrían responder a fármacos inhibidores de BRAF.

7.3. Clínica de los tumores cerebrales

Los síntomas y signos que producen se deben a:

- a) al aumento de la presión intracraneal:
 - por el efecto masa propio del tumor,
 - por el edema cerebral que produce,
 - por la obstrucción de la circulación de LCR (hidrocefalia);
- b) al daño del parénquima cerebral o de pares craneales (por edema o por invasión tumoral).
- c) a la afectación de los vasos cerebrales (oclusiones o hemorragias).

Estos síntomas varían según la zona anatómica que directa o indirectamente se vea afectada por el tumor. Así, podemos encontrarnos con:

- a) Déficits neurológicos progresivos (apraxia, disfasia, hemiparesia, hemianopsia, ataxia, diplopía, etc.).
- b) Náuseas y vómitos.
- c) Cefalea de intensidad variable.
- d) Crisis comiciales.
 - ✓ en un paciente adulto con un primer episodio de crisis comicial es obligatorio descartar la existencia de un tumor cerebral.
- e) Depresión, apatía, confusión, somnolencia, cambios de personalidad.
- f) Puede simular un accidente cerebro vascular.
- g) Anomalías visuales.
- h) Alteración del nivel de conciencia.

7.4. Diagnóstico de los tumores cerebrales

- a) Historial clínico y exploración
- b) Pruebas de imagen. Se utilizan también para el control postoperatorio y seguimiento del paciente.

TC en el diagnóstico agudo. Con contraste.

Resonancia cerebral. Secuencias potenciadas en T1, en T2, densidad protónica, T2-Flair, eco gradiente, Difusión, Tractografía, Perfusión, Espectroscopia y Resonancia Funcional

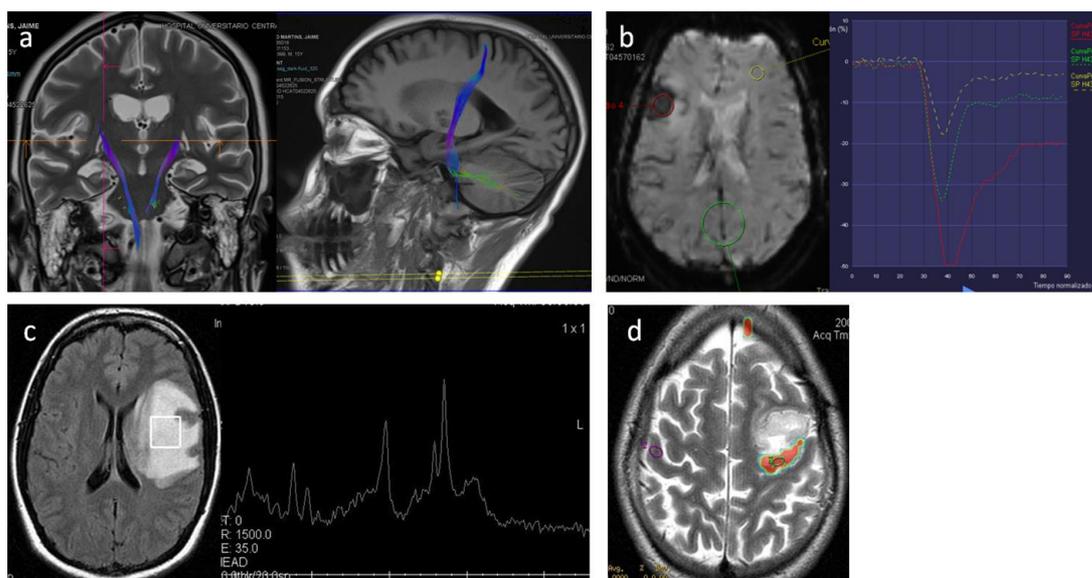


Fig.7.1. (a) Tractografía de la vía piramidal. (b) Perfusión: tumor de alto grado con alta angiogénesis. (c) Espectroscopia de lesión neuronal: descenso del NAA,(n-acetil aspartato), aumento de la colina y pico de lípido-lactatos. (d) RM Funcional: actividad de la mano derecha en íntimo contacto por el tumor: alto riesgo quirúrgico.

- c) Análisis histológico y molecular del tejido tumoral.

7.5. Tratamiento de los tumores cerebrales.

- ✓ El tratamiento quirúrgico es la opción inicial en los tumores cerebrales.

Permite en todos los casos obtener muestra de tejido.

En lesiones circunscritas, la cirugía puede resultar curativa.

En lesiones difusas de bajo grado, aumenta la supervivencia y puede retrasar la progresión o malignización de la misma.

En lesiones difusas de alto grado que la cirugía no es curativa, aumenta la supervivencia por sí misma y por la mayor la eficiencia de los tratamientos complementarios.

- ✓ La cirugía debe perseguir obtener la mayor resección tumoral posible sin producir o aumentar los déficits neurológicos y manteniendo la calidad de vida.

Por tanto, se han implementado numerosas técnicas para conseguir este objetivo.

- Microscopio quirúrgico. No sólo se usan para llevar a cabo la técnica microquirúrgica. Los más modernos permiten estudios vasculares intraoperatorios e integración con imágenes.
- Técnicas endoscópicas.
- Cirugía y mapping con el paciente despierto (para preservar zonas elocuentes).
 - ✓ AREAS ELOCUENTES: aquellas zonas cerebrales que tienen una alta expresividad funcional, como son las áreas motoras y sensitivas, áreas del lenguaje, de la visión y de la memoria.
- Navegación intraoperatoria. Una referencia colocada en el paciente es detectada externamente. Se identifican puntos anatómicos conocidos, y esas referencias se trasladan a un estudio preoperatorio sobre el que se puede trabajar intraoperatoriamente.

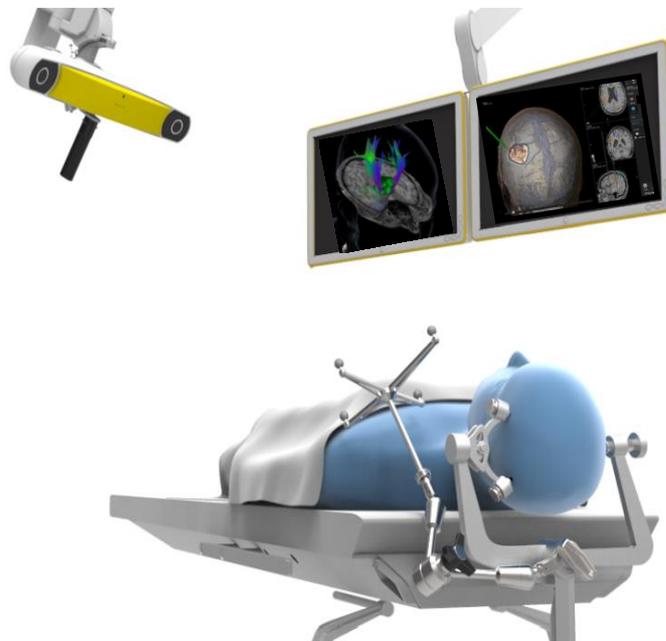


Fig.7.2. Navegador quirúrgico. Dispone de un visor que capta la referencia colocada en el paciente.

- Ecografía intraoperatoria. Información en tiempo real de la situación quirúrgica.
- Escáner y Resonancia intraoperatorio. Para control del grado de resección. Muy útil, pero disponible en pocos centros.
- Monitorización neurofisiológica intraoperatoria. Es el uso de técnicas neurofisiológicas durante procedimientos quirúrgicos con el fin de:
 - Detectar y evitar daños neurológicos permanentes (monitorización)
 - Asesorar durante la cirugía reconociendo estructuras neurales (mapeo)
 - Ofrecer pronóstico de posible estado neurológico postquirúrgico

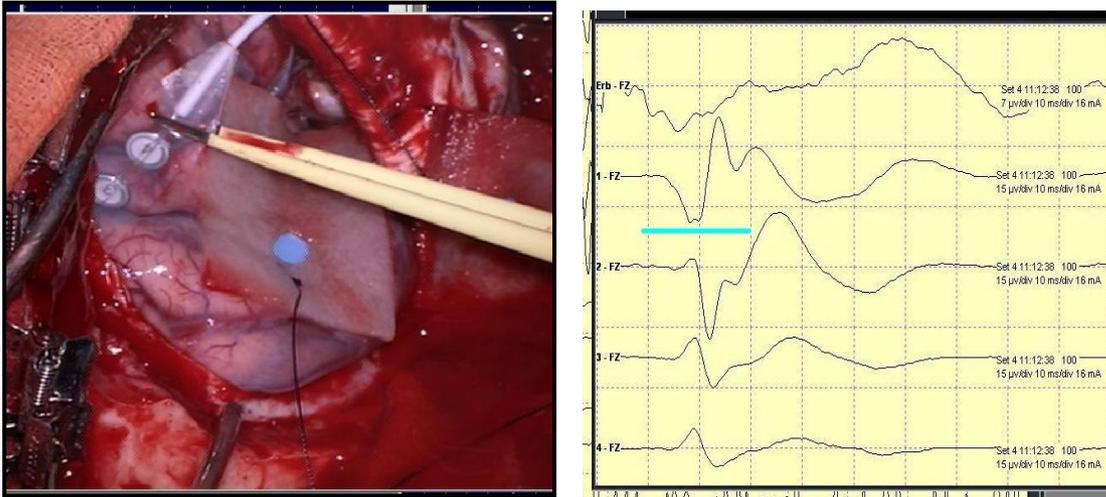


Fig. 7.3. Inversión de fase para localizar el surco central. A la izquierda la colocación de la tira de electrodos de contacto dural estéril, a la izquierda la señal con el punto de inversión marcado por un trazo horizontal (surco central).

- Marcaje del tejido tumoral con 5 ALA. Posible en lesiones gliales de alto grado. Se aumenta el grado de resección tumoral.

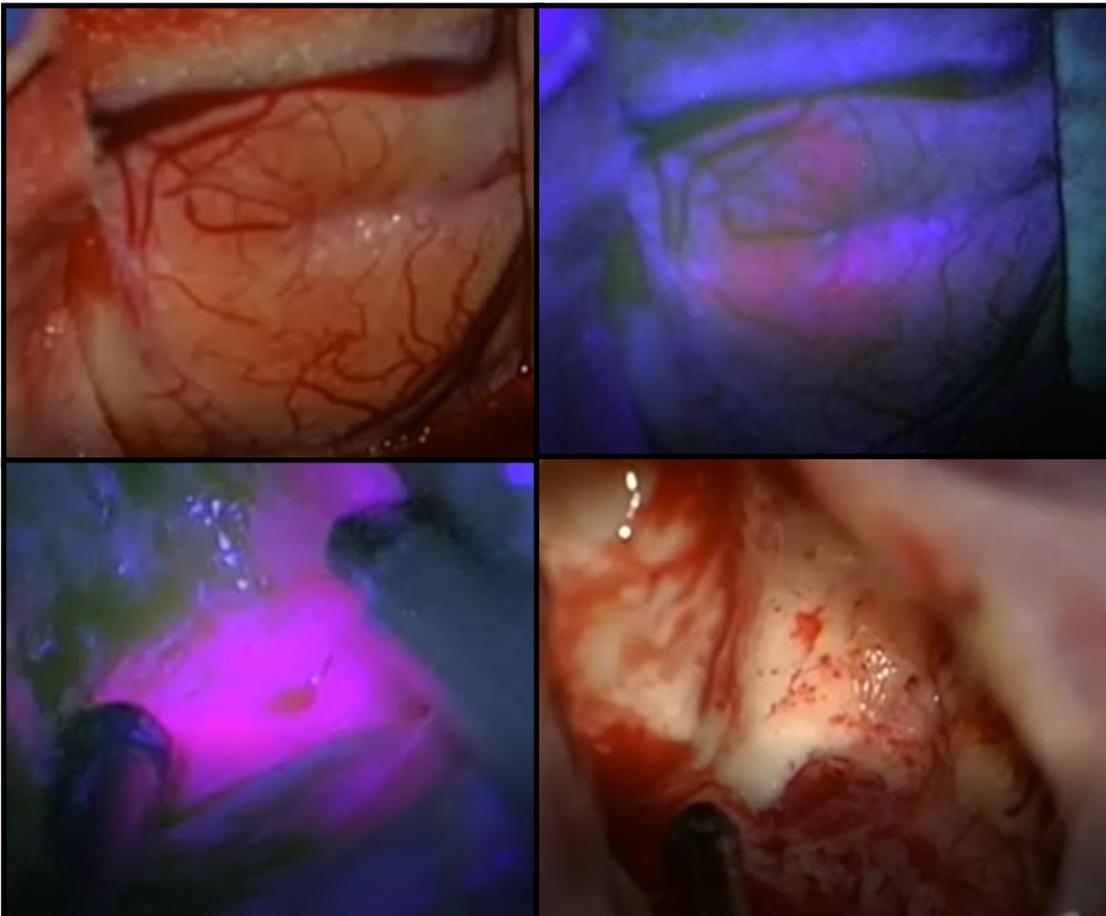


Fig. 7.4. Marcaje de un tumor de alto grado con ácido 5-aminolevulínico (5-ALA). Se observa la Fluorescencia antes de comenzar la resección, (arriba dcha.) y durante la resección (abajo Izda.)

Varios son los factores que influyen en el pronóstico de los tumores:

- La edad. Los pacientes más jóvenes toleran mejor los tratamientos, recuperan mejor de las secuelas y tienen menos antecedentes médicos
 - El Karnofsky (calidad de vida), pre y postoperatorio. De ahí la importancia de una cirugía sin aumentar el daño neurológico.
 - La clínica. Tumores en zonas menos elocuentes, o que se diagnostiquen precozmente (como puede ocurrir por la aparición temprana de crisis).
 - El grado de resección tumoral (resecciones mayores de un 90% aumentan la supervivencia).
 - Factores histológicos, moleculares y genéticos.
- ✓ Los tratamientos complementarios cuando están indicados consiste en quimioterapia y radioterapia.

Quimioterápicos frecuentemente usados en neurooncología son Temozolamida, PCV (Procarbazina, Lomustina y Vincristina) y Bevacizumab.

7.6. Gliomas difusos del adulto

Nos referimos a gliomas como aquellas lesiones tumorales que provienen de células gliales: astrocitos, oligodendrocitos y células ependimarias. Muestran un crecimiento infiltrativo por el parénquima cerebral con una tendencia inherente a la recurrencia y la malignización. Las células tumorales progresan a través de las fibras de la sustancia blanca.

Se distinguen 3 entidades

7.6.1. Astrocitoma, IDH mutado

Se originan en las células astrocitarias del sistema nervioso.

- ✓ Es el tumor primario intraaxial más frecuente.
- ✓ Tienen en común la mutación IDH
- ✓ Puede haber distintos grados histológicos dentro del mismo tumor.

Su pronóstico depende de:

- a) Los hallazgos histológicos y moleculares del tumor (presencia de células gigantes, anaplasia celular, mitosis, proliferación vascular, áreas de necrosis). Pueden ser grado 2, 3 o 4 de la OMS. Para ser de alto grado, no sólo se tienen en cuenta aspectos histológicos (proliferación vascular, necrosis), si no que alteraciones como la delección homocigota CDKN2A/B confieren igualmente un grado 4
- b) La edad del paciente (pacientes más jóvenes tienen mejor pronóstico)
- c) Extensión y localización del tumor.
- d) Clínica y sintomatología y evolución de la misma.
- e) Pruebas de imagen radiológicas.

La captación de contraste se asocia a un mayor grado de malignidad y representa la rotura de la barrera hematoencefálica.

El aumento de la perfusión cerebral se asocia a mayor metabolismo tumoral y a un mayor grado de la lesión.

- f) La supervivencia media una vez diagnosticado varía según las distintas publicaciones, pero están entre los 5-10 años para los bajo grados y menos de dos años para los altos grados

- ✓ Sin embargo, una vez que ha cambiado a un mayor grado histológico, la supervivencia disminuye significativamente.

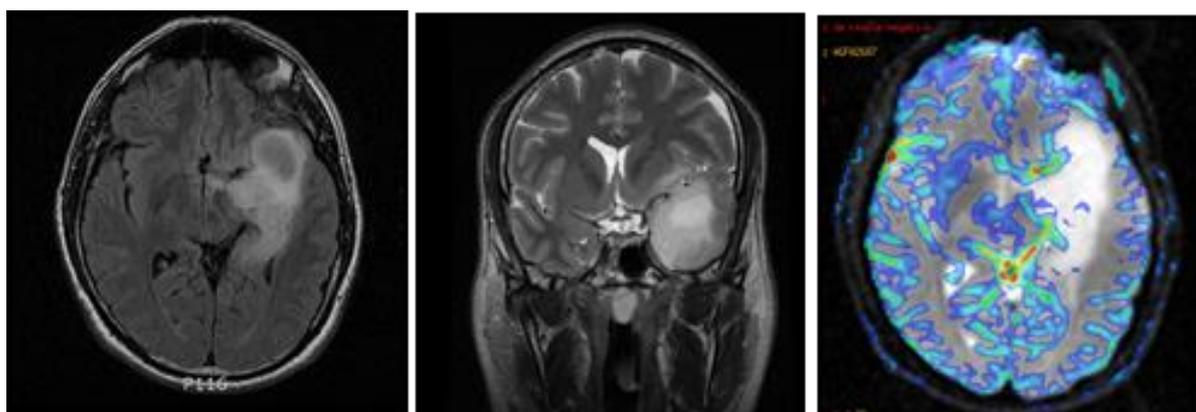


Fig.7.5. Corte axial flair (izda), coronal T2 (centro) y secuencia perfusión, de RM cerebral de astrocitoma temporal izquierdo grado 2.

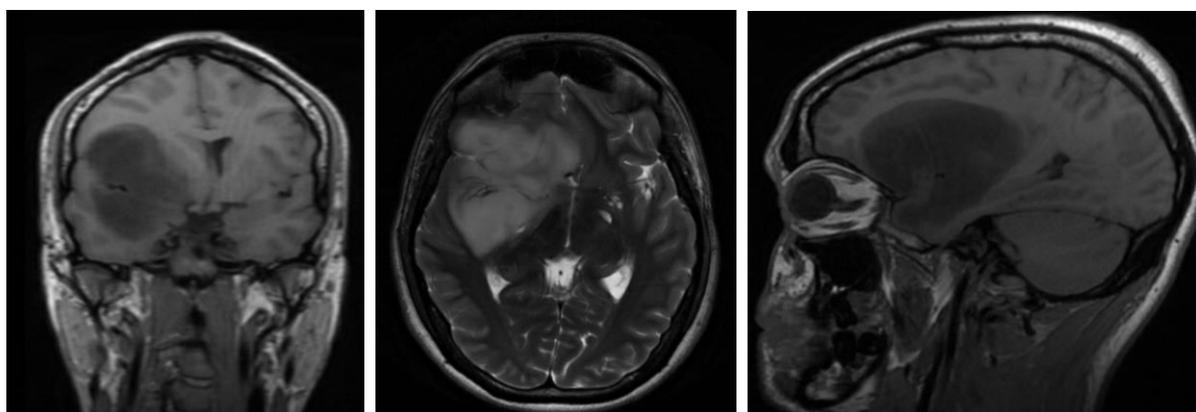


Fig. 7.6. Tumor glial de bajo grado fronto-temporo-insular. 23 años. Corte coronal (izda) y axial (dcho.). No se observa captación de contraste.

7.6.2. Oligodendroglioma, IDH mutado y codelección 1p/19q

Epidemiología:

En la 4^o y 5^o décadas de la vida.

Histología:

Pueden ser de bajo o alto grado de malignidad (OMS 2 o 3).

Frecuentemente presentan calcificaciones. Es un tumor de crecimiento lento

Crece infiltrando los tejidos y afecta al cortex y sustancia blanca subcortical. Lo más frecuente es que se localicen en el lóbulo frontal.

Para diagnosticar un oligodendroglioma ya no son suficientes solo los criterios celulares, sino que además requieren la presencia de una mutación en el gen IDH y la co-delección 1p/19q.

Mayor predilección por los lóbulos frontales.

- ✓ Se asocian frecuentemente con convulsiones.

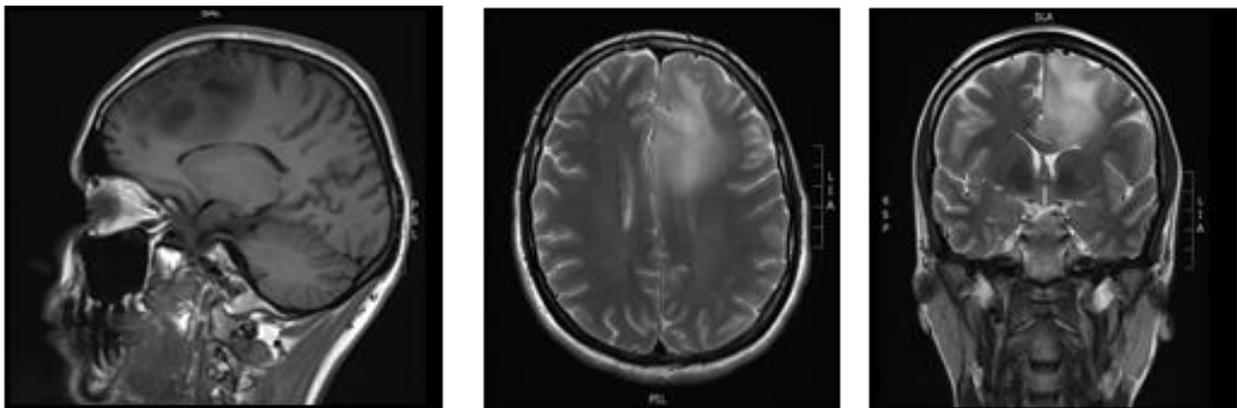


Fig. 7.7. Oligodendroglioma frontal izquierdo. RM corte sagital T2 (izda), axial y coronal T1 (centro y dcha.) sin contraste.

7.6.3. Glioblastoma o astrocitoma difuso, IDH no mutado (wildtype)

La presencia de 1 o más de estas alteraciones genéticas o histológicas:

- mutaciones en el promotor TERT
- amplificación EGFR
- ganancia del cromosoma 7 y pérdida del cromosoma 10
- proliferación vascular
- necrosis

serían suficientes para clasificarlos de alto grado (grado 4 de la OMS). Y se denominaría Glioblastoma. Si no se encuentran ninguna, se denominaría Astrocitoma difuso, IDH no mutado.

- ✓ No tener mutacion IDH confiere mal pronóstico
- ✓ Los de alto grado tienen una supervivencia de meses.

El glioblastoma puede crecer primariamente (glioblastoma primario), o puede evolucionar desde un astrocitoma grado 2 o 3. En este caso se habla de glioblastoma secundario.

Los glioblastomas primarios son los más frecuentes (90%). Su evolución clínica es más breve y se da en pacientes con más edad (60 años). Los glioblastomas secundarios se observan en pacientes más jóvenes (40-50 años). Supervivencia media de 24 meses.

- ✓ El glioblastoma es el tumor primario de alto grado más frecuente.

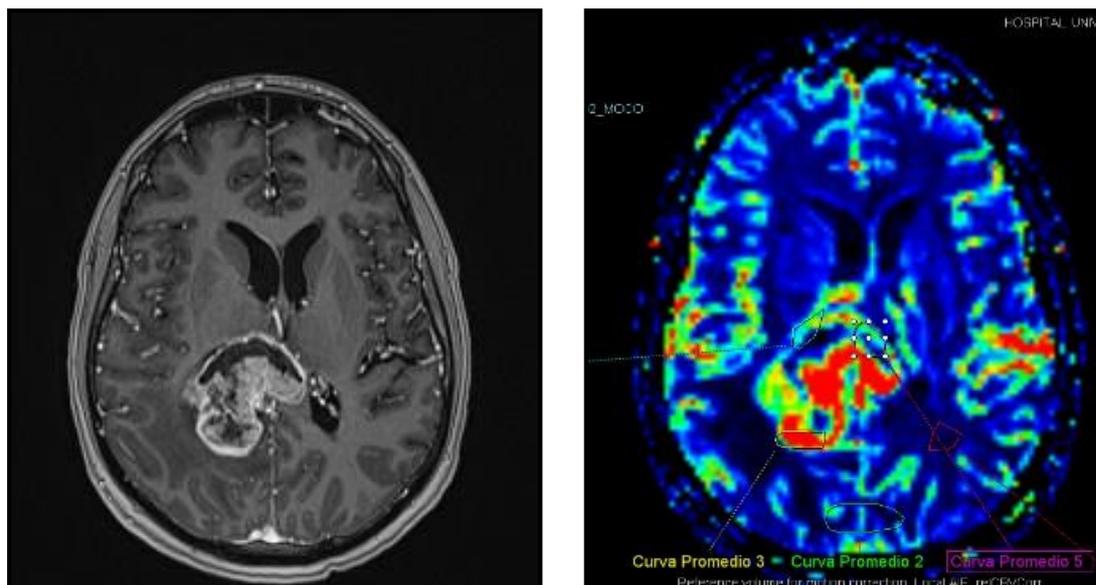


Fig. 7.8 RM de glioblastoma multiforme parietal derecho con invasión del cuerpo calloso. Corte axial T1 (izda), y perfusión aumentada (dcha.).

Histología:

Lesiones quísticas, necróticas, con vasos hipertrofiados anómalos.

Radiología:

TC y RM.

Lesión expansiva, irregular, que capta contraste y presenta zonas de necrosis.

Perfusión sanguínea muy aumentada, lo que está en relación con su alta vascularización.

Muy infrecuentes a nivel infratentorial.

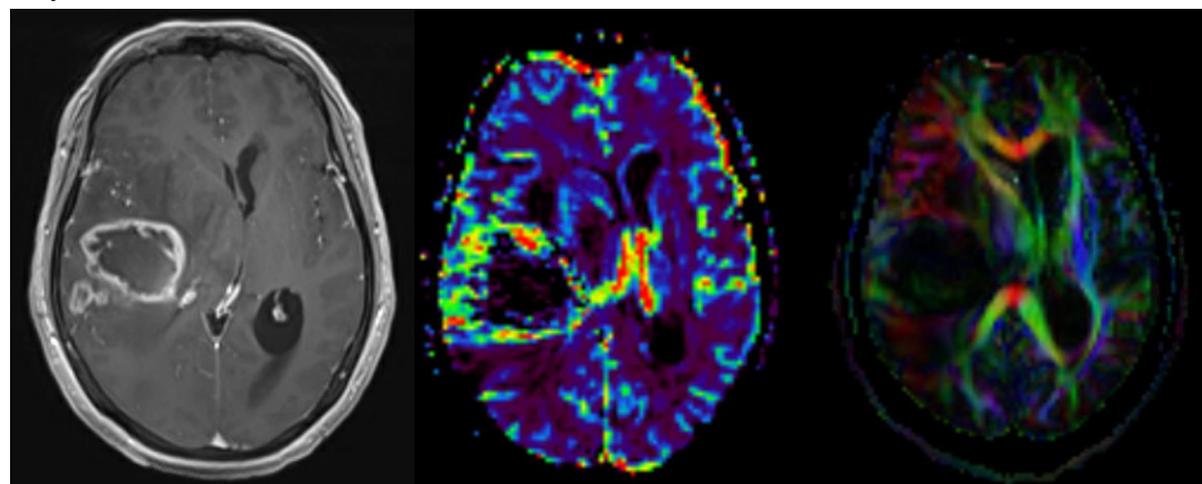


Fig. 7.9 RM de glioblastoma multiforme parieto temporal derecho. Cortes axiales de RM. Necrosis, edema (izda). Vascularización aumentada (centro). Tractografía (dcho).

7.7. Gliomas difusos pediátricos

Los tumores encefálicos son los tumores sólidos más frecuentes en la edad pediátrica y los segundos en incidencia en la infancia después de la leucemia. Representan entre el 40 y el 50% de los tumores en la niñez, siendo los gliomas los más frecuentes.

La mayoría de los marcadores moleculares en los gliomas difusos pediátricos difieren de los homólogos en los adultos (p.e. no hay mutaciones IDH y son frecuentes las mutaciones de la Histona 3)

7.7.1. Gliomas difusos pediátricos de bajo grado. Hay 4 subtipos.

- Astrocitomas difusos MYB o MYBL alterados.
Presentan marcadores tumorales diferentes a sus homólogos en adultos y muy raramente sufren degeneración maligna.
- Glioma angiocentrico
- Tumor neuroepitelial juvenil polimorfo de bajo grado
- Glioma difuso de bajo grado con alteraciones en las vías MAPK

7.7.2. Gliomas difusos pediátricos de alto grado. Abarca igualmente 4 subtipos.

- Glioma difuso de la línea media H3 K27M alterado
Glioma infiltrante de alto grados con diferenciación predominante astrocítica y una mutación K27M en H3FA o en HIST1H3B/C. Suele presentarse en la línea media con predilección por el tronco encefálico incluida la protuberancia, el tálamo y la médula espinal.
Cuando afectan al tronco encefálico suelen presentarse con la triada típica de parálisis de múltiples pares craneales, signos de compromiso de vías largas y ataxia. También es frecuente la aparición de hidrocefalia obstructiva.
El pronóstico a los 2 años es inferior al 10% incluso con todos los tratamientos.

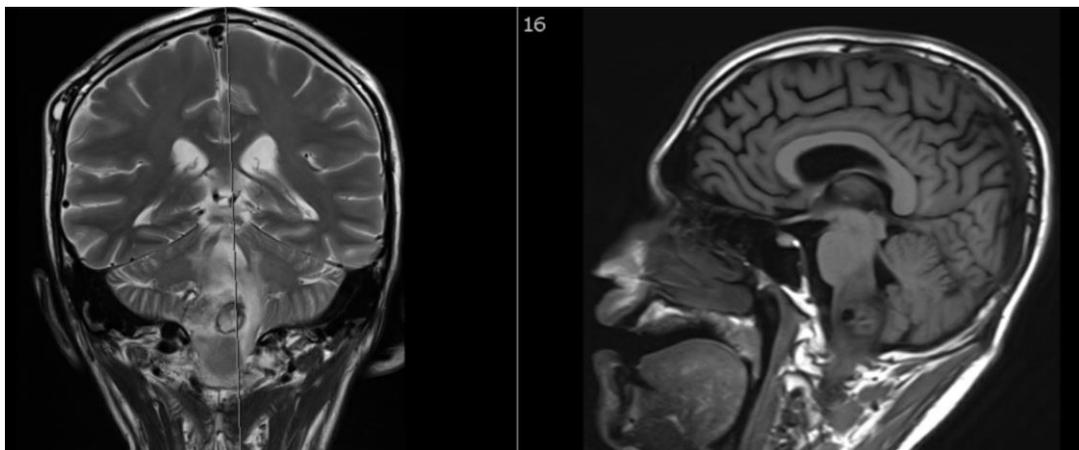


Fig. 7.10. RM de tumor alto grado troncoencefálico.

- Gliomas difusos hemisféricos H3 G34 mutado
- Gliomas difusos pediátricos de alto grado H3 e IDH no mutado
- Gliomas hemisféricos infantiles

7.8. Gliomas astrocíticos circunscritos.

7.8.1. Astrocitoma pilocítico.

- ✓ Tumor cerebral más frecuente en niños (generalmente pacientes menores de 20 años). Es un grado 1 de la OMS. Su aspecto radiológico típico es una lesión quística con un nódulo que realza contraste. Tiene un crecimiento circunscrito no invasivo. Carecen de la mutación IDH.

Tiene algunas localizaciones típicas:

- a) Cerebelo: astrocitoma pilocítico cerebeloso.
Es el más frecuente. Produce hidrocefalia y síntomas cerebelosos (ataxia). El tratamiento es quirúrgico.

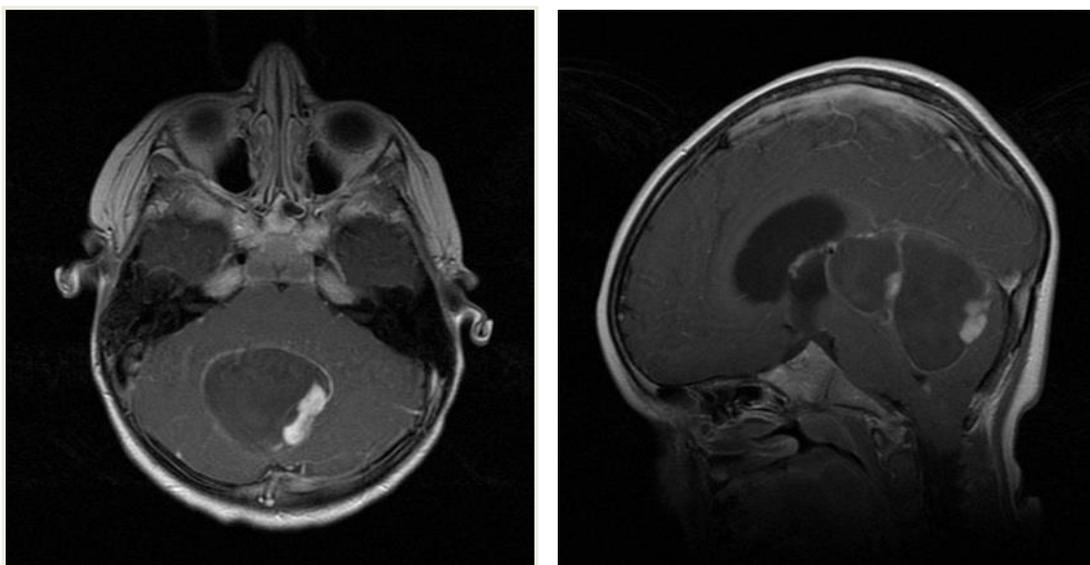


Fig. 7.11. *Astrocitoma pilocítico del cerebelo. RM T1 cortes axial (izda) y sagital (dcha).*

- b) Nervio y quiasma óptico: glioma óptico.
Producen síntomas visuales. Según el grado de afectación se realiza resección quirúrgica si el nervio está afectado o una biopsia si asienta a nivel del quiasma.
- c) Hipotálamo: gliomas hipotalámicos.
Su tratamiento quirúrgico es complejo debido a su localización y muchas veces se realiza sólo biopsia. Se puede confundir por su proximidad anatómica con el glioma óptico.

7.8.2. Xantoastrocitoma pleomorfo.

Es una lesión definida, a veces similar al astrocitoma pilocítico, pero que corresponde grado 2 de la OMS.

Se presenta con convulsiones. Radiológicamente se puede confundir con el meningioma. El tratamiento es quirúrgico.

7.9. Tumores glioneuronales y neuronales.

Agrupar tumores con un componente neuronal.

7.9.1. Tumor neuroepitelial disembrionario (TNED).

Niños y adultos jóvenes (menores de 20 años). Son lesiones corticales de bajo grado (OMS 1) que se asocian a displasias corticales. Producen generalmente crisis comiciales de larga evolución. Se originan en las células de la matriz germinal. Radiológicamente se ve como una masa cortical “con aspecto de burbujas”.

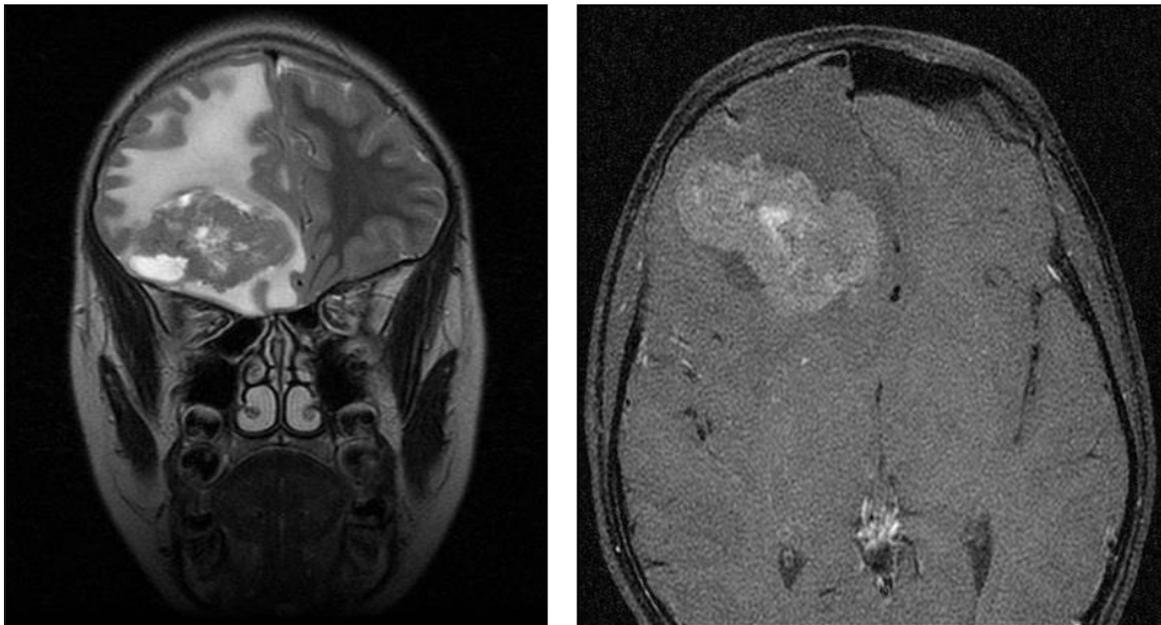


Fig. 7.12. Corte coronal T1 (izda) y axial T1 con contraste (dcha.) de RM de TNED.

El tratamiento es quirúrgico si producen síntomas, pudiendo ser la resección completa curativa. No precisa otros tratamientos.

7.9.2. Ganglioglioma.

Compuesto por células neuronales y gliales.

Epidemiología:

Afecta a niños y adultos jóvenes.

Histología:

Grado 1 de la OMS.

Tumor intraventricular que está adherido al septum pellucidum.

Pruebas de imagen:

Puede presentar calcificaciones.

Clínica:

Convulsiones de difícil control.

Tratamiento:

Máxima resección quirúrgica.

7.9.3. Neurocitoma Central.

Tumor neuroepitelial que deriva de células neuronales.

Epidemiología:

Afecta a adultos jóvenes (3ª década)

Histología:

Grado 2 de la OMS.

Tumor intraventricular que está adherido al septum pellucidum.

Pruebas de imagen:

En RM se observa una masa como “burbujas” a nivel intraventricular. Puede tener calcificaciones.

Clínica:

Suele debutar con hidrocefalia o signos de HTIC.

Tratamiento:

Resección quirúrgica. La radioterapia se usa de manera complementaria si la resección es incompleta o hay recidiva o progresión.

Supervivencia a los 5 años del 80%.

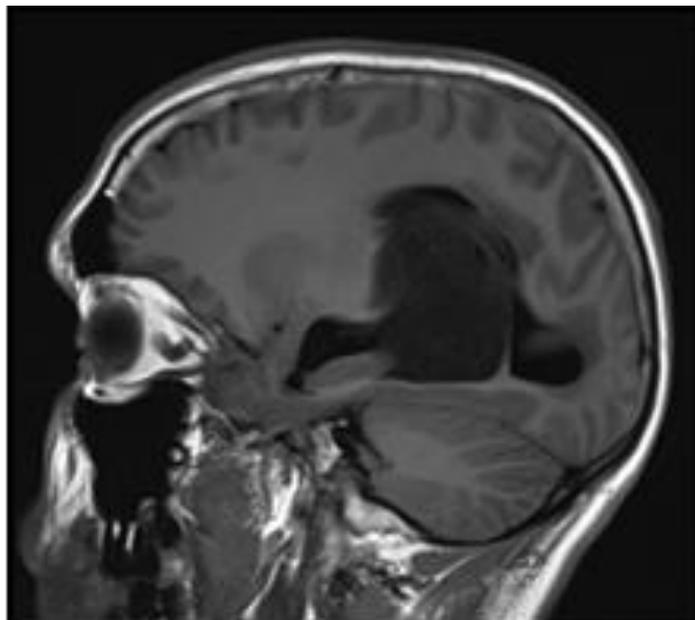
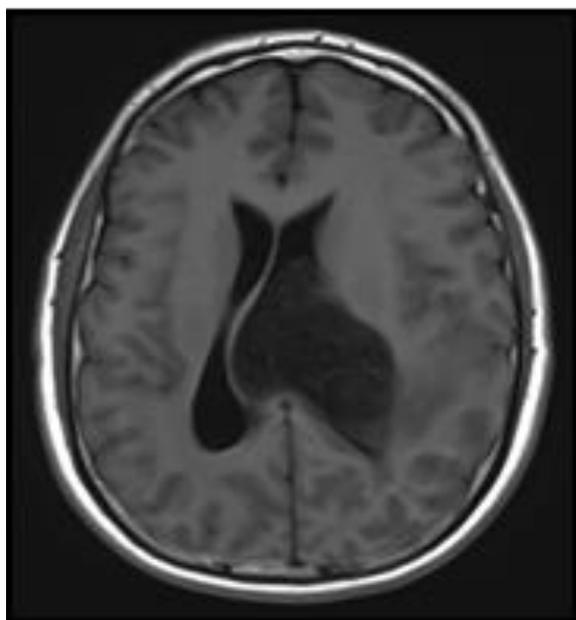


Fig. 7.13. RM que muestra un neurocitoma central en secuencia T2 sin contraste, corte axial (izda) y coronal (dcha.).

7.10. Ependimomas.

Se dividen según su localización y estos a su vez según sus hallazgos histopatológicos y moleculares. Globalmente, son más frecuentes en niños de 1 a 5 años, con un segundo pico de incidencia menor a los 30 años.

Los que se localizan a nivel intracraneal, se presentan en su mayoría en niños.

Los ubicados a nivel espinal, en su mayoría se presentan en adultos (generalmente a nivel del filum terminal).

- ✓ Es la tercera masa más frecuente en la fosa posterior en niños (la primera es el astrocitoma pilocítico, y la segunda el meduloblastoma; a nivel supratentorial el más frecuente es el astrocitoma)

Son tumores grado 2 o 3 de la OMS.

Histología:

Los ependimomas surgen de células ependimarias que revisten los ventrículos cerebrales y el canal central a nivel de la médula espinal. Por lo tanto, puede darse tanto a nivel intracraneal como a nivel espinal. Pueden diseminarse a través del LCR.

Ependimomas intracraneales:

La mayoría son de bajo grado de malignidad, delimitados, y se localizan aproximadamente 2/3 de los casos a nivel infratentorial. El tercio restante son supratentoriales.

Genética:

Pueden identificarse deleciones y translocaciones del cromosoma 22.

Clínica:

Los que afectan a la fosa posterior, producen hidrocefalia y aumento de la PIC, por lo que presentarán cefalea, náuseas, vómitos, vértigo y afectación de pares craneales (especialmente VII y VI, por invasión del suelo del IV ventrículo).

Los ependimomas de localización supratentorial, darán la clínica en función de la localización y síntomas de HTIC.

Pruebas de imagen:

En los ependimomas cerebrales, la RM nos muestra una lesión que realza contraste de manera heterogénea y afectan al suelo del IV ventrículo, pudiendo deslizarse por los orificios del IV ventrículo hacia el ángulo ponto-cerebeloso.

Hay que hacer una RM cráneo-espinal completa por la posibilidad de metástasis, y un estudio del líquido cefalorraquídeo mediante punción lumbar para descartar células tumorales.

Tratamiento:

La cirugía es el tratamiento de elección, intentando resección completa si es posible. Si no la máxima resección posible que no cause daños neurológicos. Por su localización la resección completa es difícil, lo que ensombrece su pronóstico.

La radioterapia está indicada al ser un tumor muy radiosensible. Si además presenta citología positiva en el estudio de LCR obtenido mediante punción lumbar, se amplía la radioterapia a nivel espinal.

- ✓ La radioterapia no se aconseja en menores de tres años por sus efectos secundarios.

La quimioterapia tiene un efecto limitado.

Pronóstico:

70% de supervivencia a los 5 años.

Tienen peor pronóstico en pacientes menores de dos años.

Peor pronóstico en aquellos que presentan rasgos histológicos de alto grado.

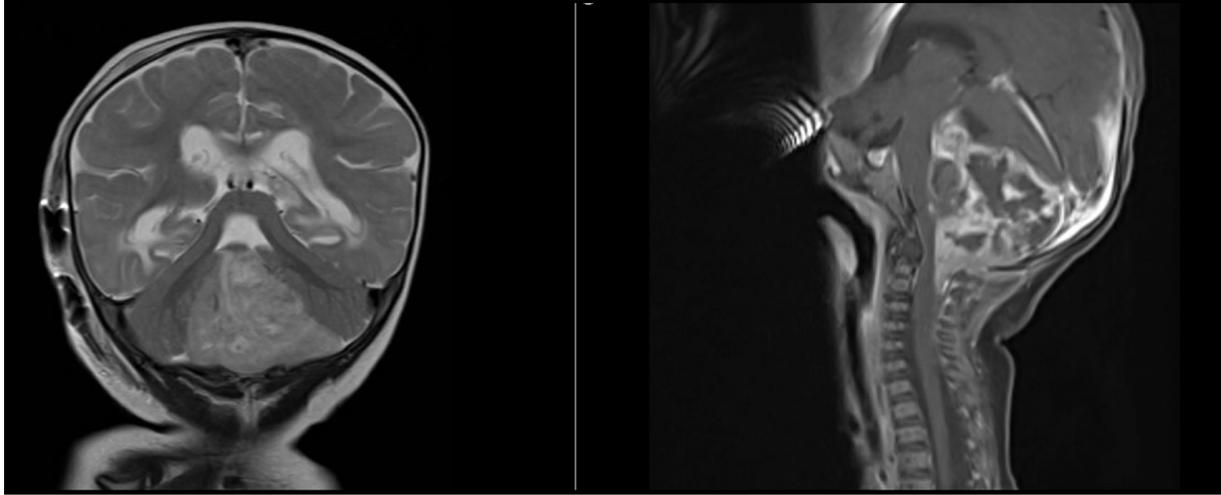


Fig. 7.14. RM que muestra un endimoma en un bebe de 7 meses. T2 coronal (izda), t1 sagital (dcha.).

7.11. Tumores de los plexos coroideos

Epidemiología:

La mayoría en niños menores de 2 años y se localizan en los ventrículos laterales. Algunos autores lo señalan como el tumor más frecuente en niños menores de 1 año (otros autores indican que lo son los tumores embrionarios).

Histología:

Grado 1 de la OMS (Papiloma de plexos coroideos), aunque existen lesiones menos frecuentes de mayor malignidad (carcinoma de plexos coroideos).

Clínica:

Debida al aumento de la PIC por hidrocefalia por hiperproducción de LCR, aunque pueden presentar déficits focales, crisis o sangrado. Pueden diseminarse a través del LCR dentro del sistema nervioso central.)

- ✓ En los adultos suelen ser infratentoriales, mientras que en niños suelen tener localización supratentorial, a diferencia de la mayoría de los otros tumores.

Pruebas de imagen:

La RM cerebral que muestra una masa polilobulada con captación heterogénea de contraste localizada a nivel del ventrículo lateral e hidrocefalia. Sus localizaciones más frecuentes son donde haya un plexo coroideo. Ventrículos laterales o el IV ventrículo. También puede verse en el ángulo pontocerebeloso (por extensión del plexo coroideo a través del agujero de Luschka

Tratamiento:

De elección el tratamiento quirúrgico, con buen pronóstico en el caso de lesiones benignas.

Otros tratamientos complementarios como la quimioterapia se reservan para las lesiones de mayor grado.

7.12. Meduloblastomas

Durante el desarrollo cerebral, diferentes rutas de señalización como la WNT y la Sonic Hedgehog (Shh) desempeñan un papel clave en la determinación del destino celular. Estas proteínas participan en la organogénesis, formación del tubo neural y en la división celular. La desregulación de estos procesos puede conducir a la aparición del meduloblastoma (MB), el tipo de tumor cerebral maligno infantil más común. Los MB se clasifican en cuatro grupos diferentes en función de la ruta que está afectada. Cuando el diagnóstico se hace únicamente con medios histológicos, se consideran en un grupo independiente.

- El grupo 1 está asociado con mutaciones en la ruta WNT
- El grupo 2 presenta una activación constitutiva de la ruta de señalización Shh sin mutación TP53
- El grupo 3 es similar, pero con la mutación TP53
- El grupo 4 no presenta alteraciones en estas rutas

Epidemiología:

- ✓ El tumor pediátrico cerebral maligno más frecuente, la mayoría aparecen en la primera década de la vida. Se localizan en la fosa posterior.

Histología:

Corresponden a un grado 4 de la OMS. Es un tumor embrionario de células pequeñas que surgen en el techo del IV ventrículo.

Genética:

Presentan deleciones en el cromosoma 17.

Puede asociarse en algunos síndromes como el Síndrome de Turcot (poliposis en colon más gliomas o meduloblastomas) o el Síndrome de Gorlin.

Clínica:

Crecen a nivel del techo del IV ventrículo produciendo una hidrocefalia obstructiva (mareos, vómitos, cefalea, disminución del nivel de conciencia).

Tiene una tendencia inherente a metastatizar por el LCR, observándose hasta en un 50% de los pacientes una diseminación espinal en el momento del diagnóstico inicial.

Pruebas de imagen:

Es necesario realizar una RM craneal y espinal. Se observa una imagen redondeada de alta densidad en la línea media de la fosa posterior con un realce variable tras la administración de contraste.

Tratamiento:

De elección el tratamiento quirúrgico con resección completa si es posible, o sino la máxima resección que no cause daños neurológicos. Es difícil hacer una resección completa por su localización y por su agresividad.

Se completa con tratamiento radioterápico a nivel craneo espinal. La aparición de técnicas con menores efectos secundarios como la Protonterapia, hace que se pueda aplicar a niños de corta edad y con mejores resultados.

- ✓ Es un tumor muy radiosensible.

La quimioterapia se realiza con Lomustine, Cisplatino, Vincristina y metotrexate. Están en investigación otros fármacos de inmunoterapia.

Pronóstico:

Significativamente peor en pacientes menores de 3 años, y en los que no se puede llevar a cabo una gran resección quirúrgica.

Supervivencia a los 5 años varía entre el 50% y el 70%.

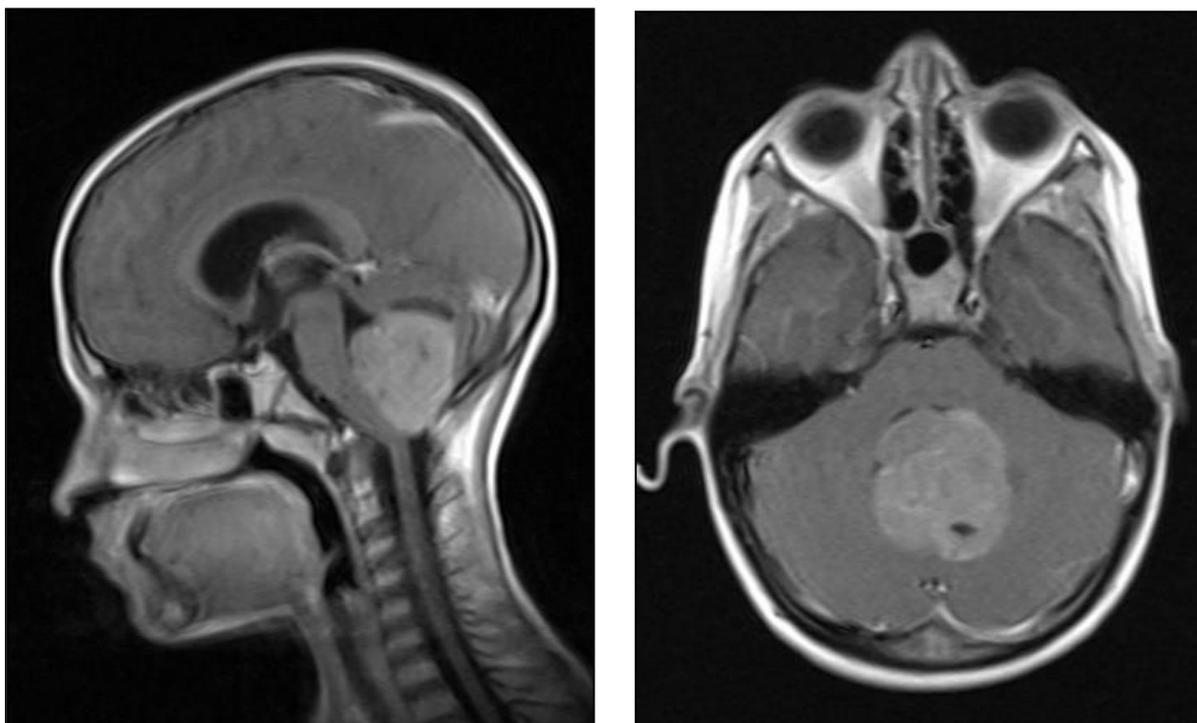


Fig. 7.15. Medulloblastoma que colapsa el IV ventrículo. Corte sagital (izda) y axial (dcha.) en secuencia T2 con contraste de RM cerebral.

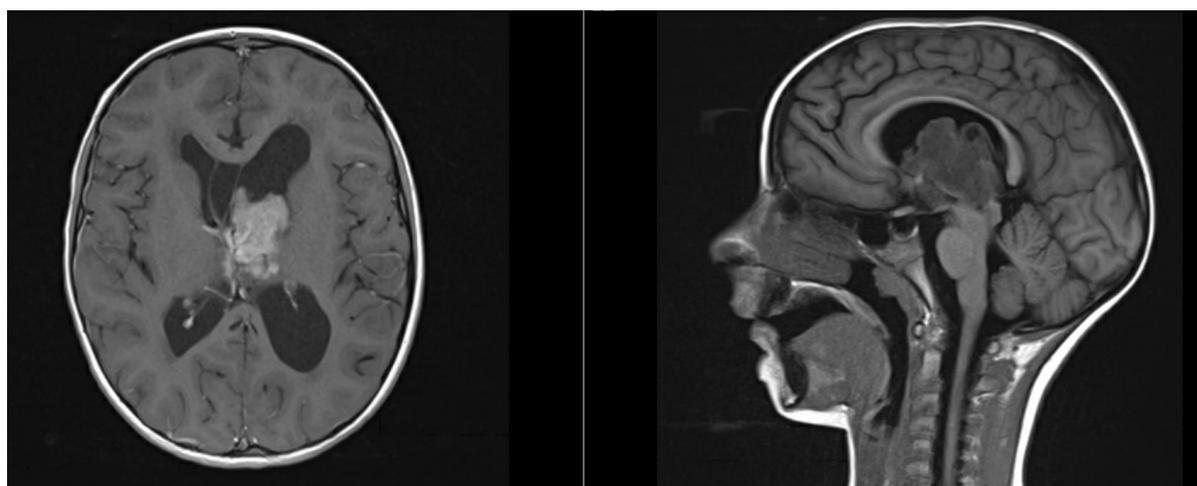


Fig. 7.16. Tumor embrionario de localización intraventricular. Axial T1 (izqda.) y sagital T1 (dcha.).

7.13. Tumores pineales y tumores de células germinales

Aunque ambos tumores constituyen dos epígrafes bien distintos en la clasificación de los tumores desde el punto de vista histológico y genético, puesto que se localizan en la región pineal, hemos agrupado ambos dentro de la misma sección.

Epidemiología:

Los tumores en la región pineal son más frecuentes en niños y adolescentes que en adultos. En los niños los más frecuentes son los tumores de células germinales (TCG) y de células pineales. En adultos es más probable que sea un meningioma o un glioma.

Histología:

En esta localización pueden asentar una gran variedad histológica de tumores y presentaciones mixtas.

- a) Tumores de células germinales:
 - Germinomas:
 - ✓ el más frecuente a nivel pineal.
Se origina en células primitivas germinales.
 - Tumores no germinomatosos:
 - Teratoma (segundo tumor en frecuencia dentro de los TCG).
 - Coriocarcinoma
 - Carcinoma embrionario
 - Tumor del seno endodérmico.
- b) Astrocitomas (se originan de las células gliales) (segundo en frecuencia a nivel pineal)
- c) Tumores pineales (del tejido glandular de la glándula pineal: pinealocitos):
 - pineocitomas (grado 1 de la OMS),
 - pineoblastomas (grado 4 de la OMS)
- d) Tumores originarios de restos de ectodermo:
 - tumor epidermoide
 - quistes dermoides

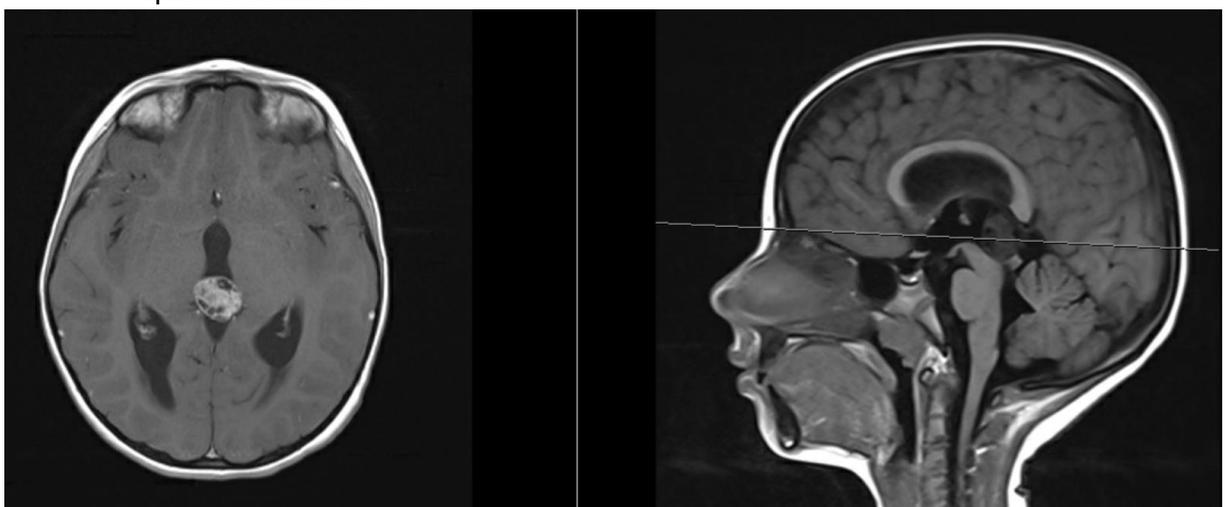


Fig. 7.17. Tumor germinal. 6 años. T1 con contraste axial (izda) y T1 sagital.

Clínica:

Por la ubicación de tumor provocan una hidrocefalia obstructiva (cefalea, vómitos, letargia, síndrome de Parinaud,). En varones puede aparecer pubertad precoz por el efecto luteinizante de la β -HCG (gonadotropina coriónica humana, subunidad β).

Los TCG pueden dar la triada clínica de diabetes insípida, déficits visuales y panhipopituitarismo.

- ✓ Los TCG y los tumores de células pineales (de alto grado) hacen frecuentemente metástasis a través del LCR (se denomina “metástasis en gotas”. Debe tenerse en cuenta en el diagnóstico para chequear todo el eje del sistema nervioso mediante RM y realizar punción lumbar buscando células tumorales.

Diagnóstico:

La RM cerebral desvela una masa sólida en la parte posterior del III ventrículo.

También hay que explorar todo el eje buscando la posible diseminación tumoral por el LCR.

Los tumores de células germinales presentan algunos marcadores hematológicos.

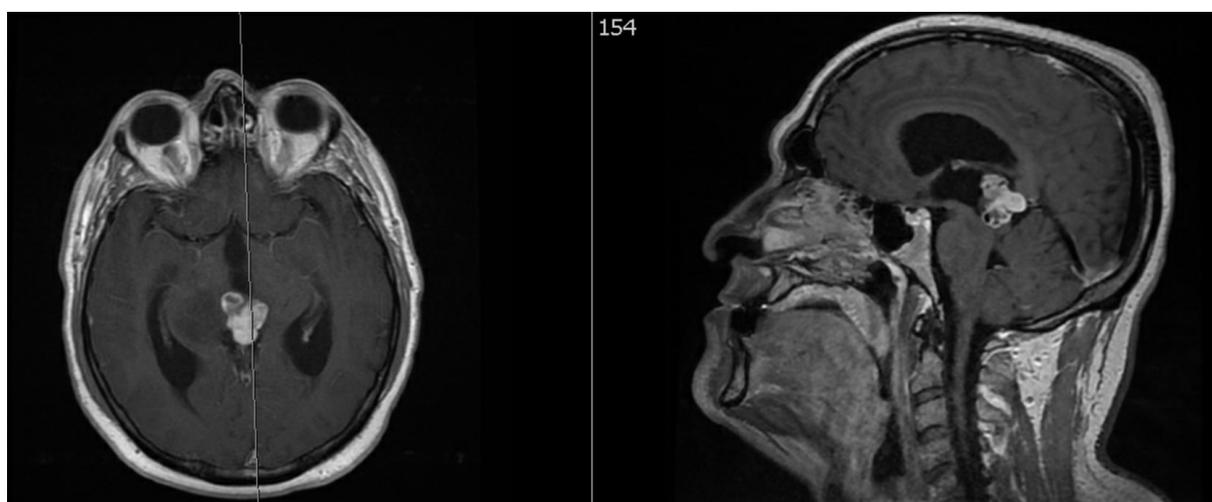


Fig. 7.18. Astrocitoma pineal. RM axial (dcha.) y sagital (izda).

Tratamiento:

El tratamiento es quirúrgico. El objetivo si es posible es la resección completa, y sino al menos la obtención de una muestra mediante biopsia. Igualmente suele ser necesario el tratamiento de la hidrocefalia.

7.13.1. Tumores pineales.

El pineocitoma es un tumor bien diferenciado. No disemina y presenta buen pronóstico tras la extirpación quirúrgica.

El pineoblastoma es un tumor de alto grado, que disemina muy frecuentemente. Su pronóstico es peor, siendo la resección quirúrgica más compleja por la infiltración del tejido. Puede precisar tratamiento complementario con radioterapia tras la cirugía.

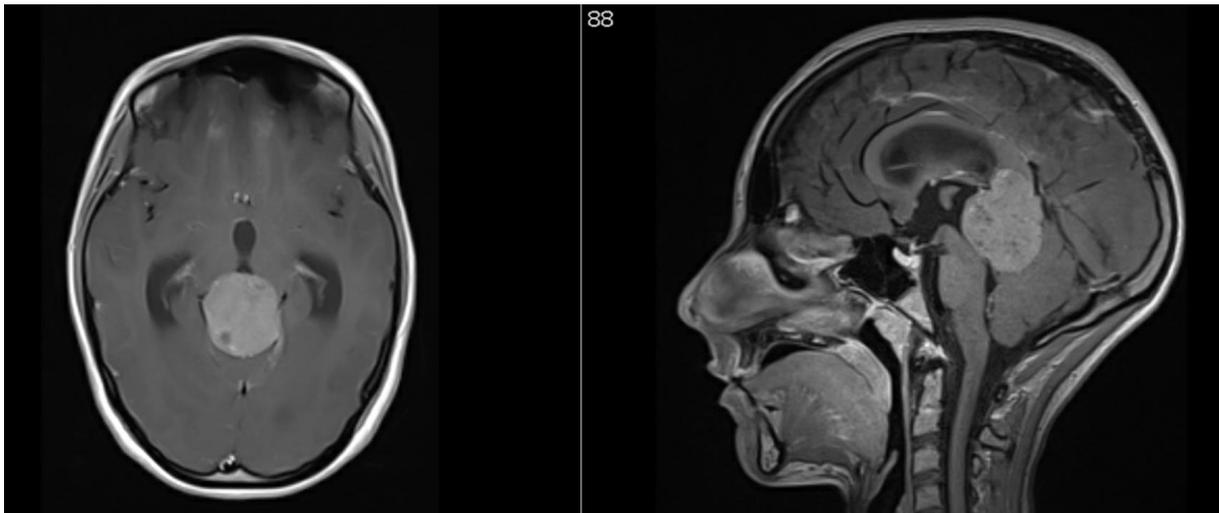


Fig. 7.19. Pineoblastoma. 12 años. Hidrocefalia obstructiva. RM axial (izda) y Sagital (dcha.).

7.13.2. TCG

Aparecen en la línea media de la región selar o supraselar.

- ✓ Tienen mejor pronóstico los germinoma que los no germinomatosos.

La mayor incidencia es alrededor de los 10 años y afecta más a varones.

Presentan marcadores tumorales característicos que son útiles para el seguimiento y ver la respuesta al tratamiento. No se usan para el diagnóstico, que debe ser histológico. Se deben analizar en LCR y sangre.

- β -HCG
Se asocia al coriocarcinoma y al germinoma.
- α -FP (alfa feto proteína).
Se presenta en el tumor del seno endodérmico, en el carcinoma embrionario y en el teratoma.
- Fosfatasa alcalina placentaria.
Se asocia al germinoma.

Los germinomas son muy radiosensibles y responden muy bien a la radioterapia. Se añade quimioterapia concomitante. En el resto de los tumores, la radioterapia y quimioterapia son menos útiles y cobra más importancia realizar una resección quirúrgica amplia. 80% de supervivencia a los 5 años.

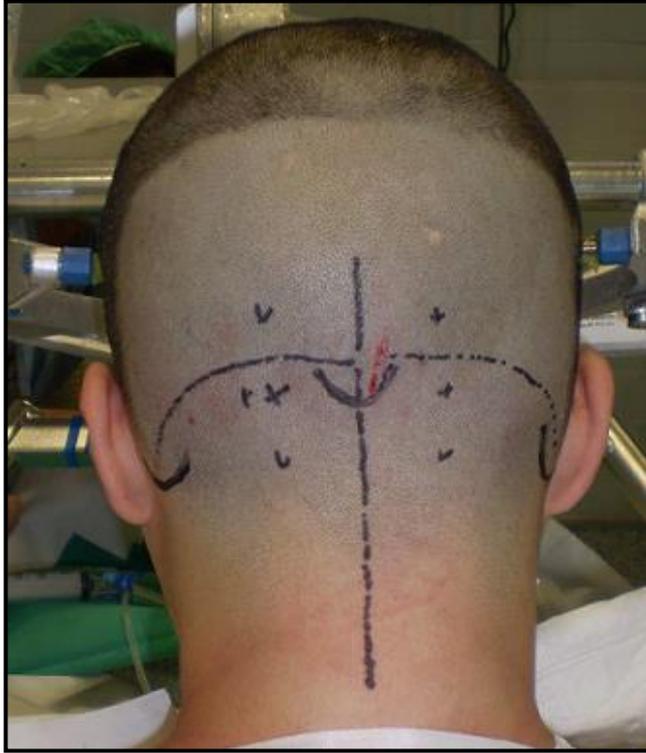


Fig. 7.20. Posición quirúrgica para abordaje medial de fosa posterior en tumor pineal.

7.14. Neurinoma vestibular

Epidemiología:

- ✓ Segunda neoplasia extraaxial intracraneal más frecuente en adultos (la 1^o es el meningioma).

Puede asociarse a la neurofibromatosis (la aparición de neurinomas bilaterales es patognomónico de la neurofibromatosis tipo II)

Histología:

Grado I de la OMS.

Se origina de las células de Schwann, por lo que también se le denomina Schwannoma. En el 90% de los casos se originan en el VIII par craneal (porción vestibular)

Clínica:

Provocan síntomas auditivos como hipoacusia neurosensorial, tinnitus incluso cofosis, y alteraciones del equilibrio.

Los tumores de gran tamaño pueden afectar al nervio facial y al trigémino provocando parálisis o algias en hemicara, o producir síntomas por compresión a nivel tronco encefálico.

Pruebas de imagen:

Se observa una masa extraaxial encapsulada que en la RM con realce intenso. Puede tener un componente quístico.

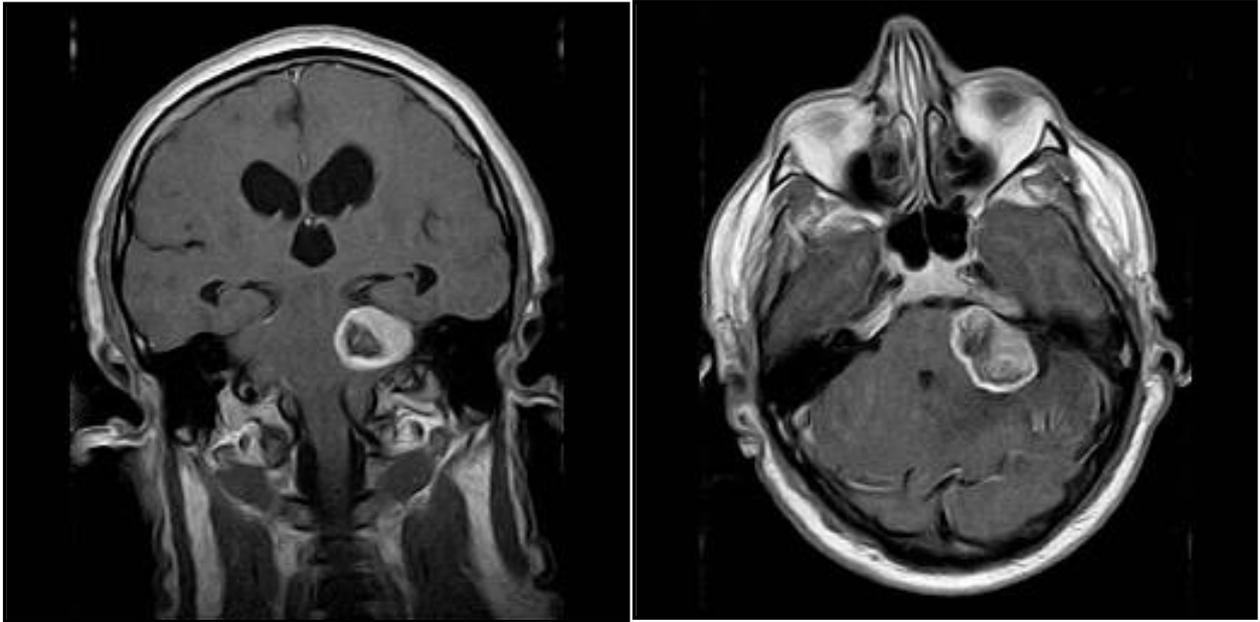


Fig. 7.21. Corte coronal (izda) y axial (dcha.) de RM que muestra Schwannoma del VIII par craneal en ángulo pontocerebeloso izquierdo con componente quístico en su interior.

Tratamiento:

El tratamiento está condicionado por los síntomas, la afectación auditiva, la edad del paciente, y la evolución radiológica, pudiéndose optar por seguimiento radiológico, intervención quirúrgica o radiocirugía (asociada o no a la cirugía).

En los casos sintomáticos la resección quirúrgica es la primera opción, siempre realizando la intervención bajo control neurofisiológico para intentar preservar funciones auditivas y las del nervio facial.



Fig. 7.22. Posición y planificación de abordajes quirúrgicos (retromastoideo) para cirugía de un paciente con un neurinoma del acústico.

7.15. Meningiomas

Epidemiología:

- ✓ Es el tumor primario cerebral no glial más frecuente.

Supone hasta el 20% de tumores cerebrales, y se presenta predominantemente en mujeres de mediana edad (50 años)

Histología:

Son tumores extraaxiales, circunscritos, no infiltrantes, de crecimiento lento y origen en las células aracnoideas. La mayoría benignos (grado 1 de la OMS) y de localización supratentorial. Existen algunos que corresponden a grado 2 y 3 de la OMS, con mayor riesgo de recidiva o crecimiento agresivo

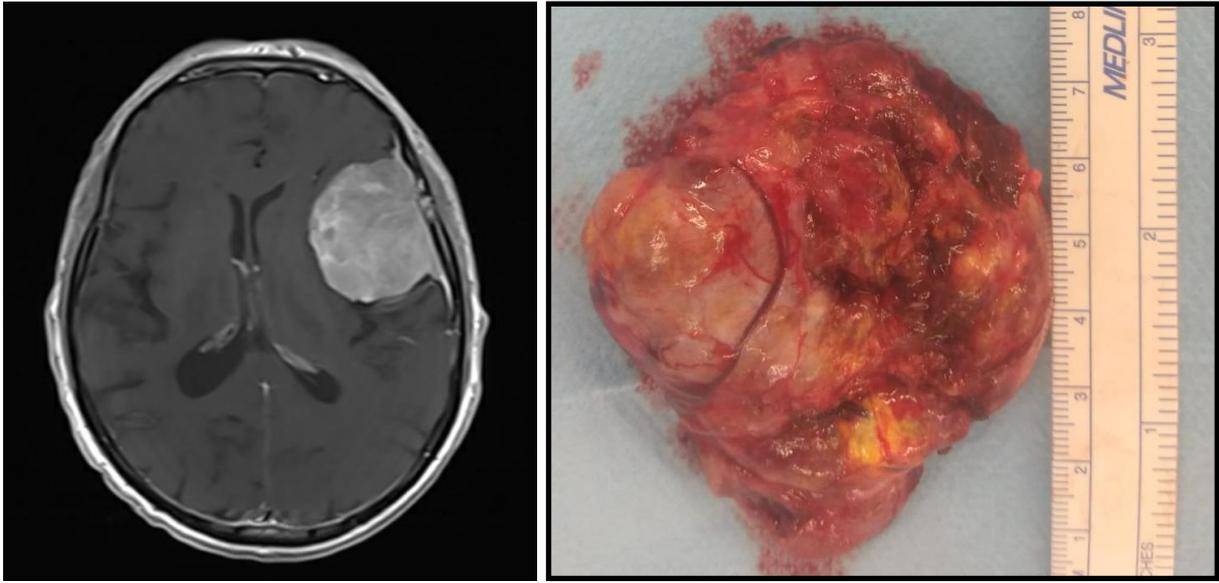


Fig. 7.23. Imagen de RM donde se observa la cola dural del meningioma (izda). Resección en bloque. Imagen anatomopatológica (dcha.).

Pruebas de imagen:

Se visualiza una lesión en la resonancia que realza de manera homogénea tras la administración de contraste, unida a la duramadre mediante una “cola” dural. Puede causar hiperostosis al hueso adyacente. Localizaciones frecuentes son en la convexidad, surco olfatorio o el ala esfenoidal.

Clínica:

Será diferente según la localización del meningioma. Su crecimiento lento y localización extraaxial, puede hacer que alcancen un tamaño importante con una clínica insidiosa.

Tratamiento:

Si crece o da sintomatología el tratamiento es la resección que puede ser curativa en la mayoría de los casos si es completa.

En el caso de lesiones pequeñas y que no dan síntomas se puede hacer seguimiento radiológico.

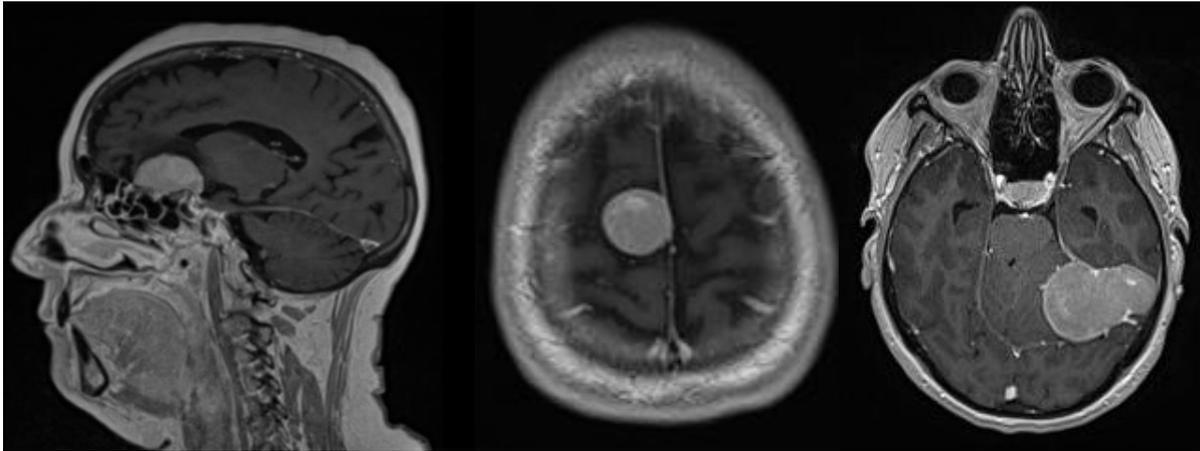


Fig. 7.24. Meningioma surco olfatorio, RM sagital con contraste (izda). RM con contraste de meningioma frontal parasagital derecho (centro). RM con contraste de meningioma tentorial izquierdo multilobulado (dcha.).

7.16. Hemangioblastomas

Epidemiología:

Se presenta en adultos (4^o década de la vida):

Su principal localización es en la fosa posterior.

✓ Es el tumor primario intraaxial más frecuente en adultos en la fosa posterior. Otras localizaciones son a nivel espinal (la segunda localización más frecuente), a nivel troncoencefálico o retina.

✓ (Ojo: la lesión más frecuente en la fosa posterior es la metástasis). Puede asociarse a la enfermedad de Von Hippel Lindau en un 25% de los casos.

Histología:

Son lesiones sólidas o quísticas con un nódulo mural. Su origen es vascular y aunque carecen de capsula están bien circunscritos y no malignizan. Están muy vascularizados

Clínica:

La propia de las lesiones a nivel de la fosa posterior.

Puede asociarse con policitemia.

Diagnóstico:

Se realiza mediante RM cerebral, en la que se observa una masa quística con un nódulo mural que realza (hiperintenso) en la secuencia T2.

Tratamiento:

Debe ser quirúrgico, con supervivencias superiores al 80% a los 10 años.

En ocasiones se embolizan preoperatoriamente para evitar el sangrado

NOTA:

Von Hippel Lindau:

Enfermedad autosómica dominante en el que aparecen hemangioblastomas a nivel de cerebelo, retina, tronco del encéfalo y médula espinal. Se asocian con tumores o quistes renales y feocromocitomas.

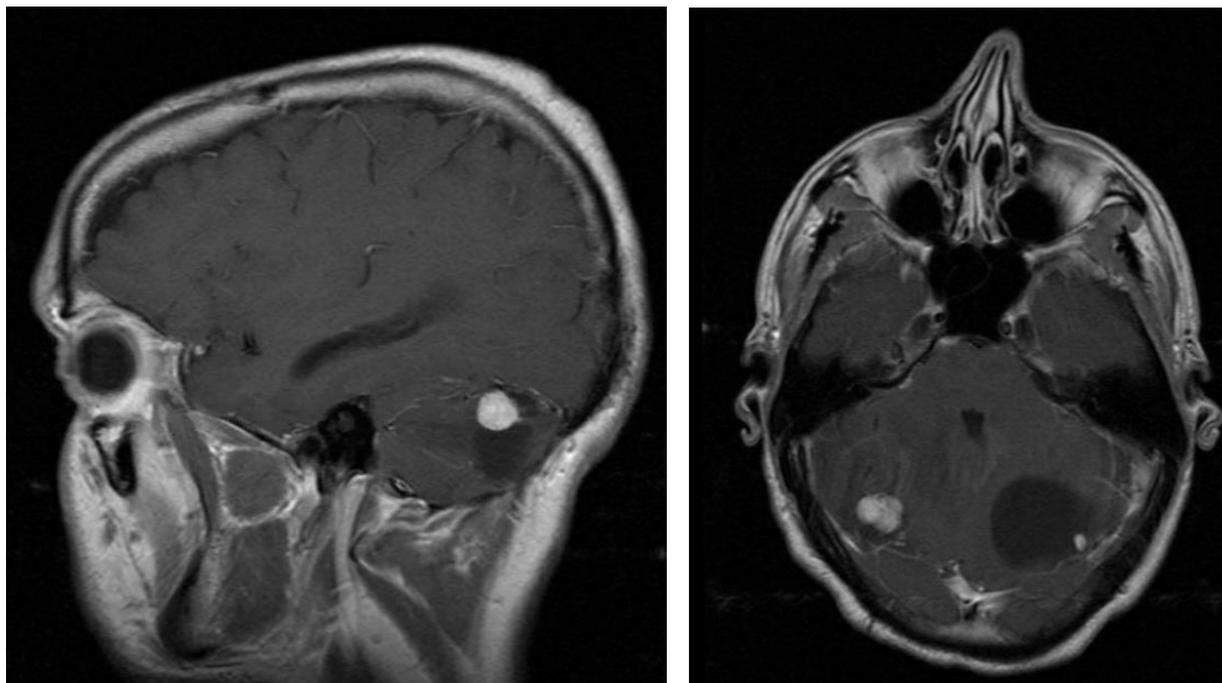


Fig. 7.25. Hemangioblastoma. Se observan dos masas quísticas a nivel de cerebelo con 2 nódulos murales, el derecho de mayor tamaño. Corte sagital de Rm (dcha.) y corte axial (izda).

7.17. Cordomas

Epidemiología:

Pico de incidencia en la 5^o y 6^o décadas de la vida.

Histología:

Son tumores de crecimiento lento que se originan de los restos de la notocorda primitiva. Son localmente agresivos, destruyendo los tejidos óseos periféricos y envolviendo las estructuras vasculares. Las dos localizaciones preferentes son a nivel de clivus y a nivel del sacro.

Aunque son tumores de bajo grado de malignidad, sus elevadas tasas de recurrencia, y la dificultad para extirparlo hacen que su comportamiento sea agresivo.

Clínica:

Depende según su localización:

- a) a nivel craneal suele producir alteraciones de III y IV pares craneales.
- b) a nivel sacrocoxígeo suelen cursar con dolor, afectación de esfínteres y afectación de raíces motoras y sensitivas.

Diagnóstico:

Mediante pruebas de imagen: TC y RM cerebrales en los que podemos ver la destrucción ósea, la masa de partes blandas y la extensión local. En etapas avanzadas pueden dar metástasis.

Tratamiento:

Exéresis quirúrgica. Lo ideal es realizar una resección en bloque.

El comportamiento del tumor hace que muchas veces sean necesarias reintervenciones por progresión local, sobre todo a nivel sacro.

Puede complementarse el tratamiento quirúrgico con radioterapia o protonterapia.

7.18. Linfomas

Puede ser secundario a un linfoma no cerebral o ser primario cerebral.

Epidemiología:

Suele presentarse en la 5^o década de la vida.

Aumentan su incidencia en situaciones de inmunosupresión como el sida.

Está aumentando su incidencia en pacientes mayores de 60 años.

Histología:

La mayoría son linfomas de células B y supratentoriales. Puede ser una lesión única o múltiple.

Clínica:

Pueden ser síntomas inespecíficos (crisis, mareos, alteraciones mentales) o síntomas focales en función de la localización de la lesión. La uveítis asociada es característica pero poco frecuente.

Pruebas de imagen:

El TC y la RM cerebral muestran una o varias lesiones que realzan con contraste. Su localización más frecuente es a nivel de los lóbulos frontales, núcleos grises profundos y zona periventricular.

Diagnóstico:

Mediante pruebas de imagen y biopsia.

Responde muy a la corticoides, llegando a desaparecer la imagen radiológica (“tumor de células fantasma”).

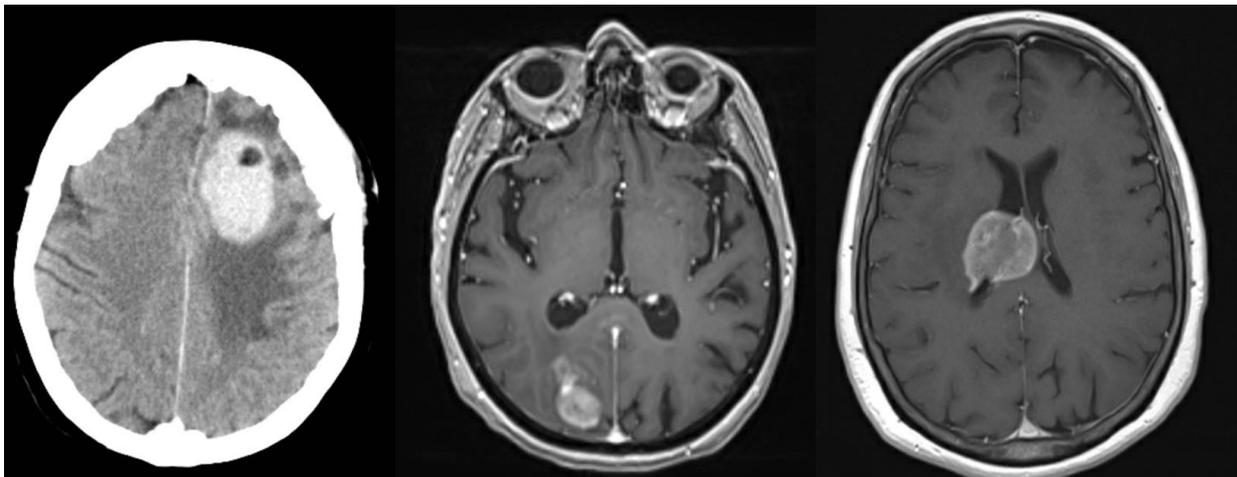


Fig. 7.26. Imágenes de TC (izda.) y RM (centro y dcha.), de lesiones que correspondieron a linfomas cerebrales.

Tratamiento:

Ante una lesión cerebral que nos haga sospechar un linfoma, hay que llevar a cabo un estudio completo para descartar la existencia de un linfoma sistémico (examen físico,

estudio analítico y pruebas de imagen). También si es posible se realiza una punción lumbar.

Cirugía: únicamente indicada para obtener una biopsia y confirmar el diagnóstico. La resección de la lesión no modifica el pronóstico.

Radioterapia: es el tratamiento de elección.

Quimioterapia: se emplea junto a la radioterapia para aumentar la supervivencia. Se puede hacer un tratamiento de inducción con metotrexate y rituximab y luego un tratamiento de consolidación con carmustina o cisplatino.

Pronóstico:

Supervivencia media de 10 meses. A los 5 años, menos del 5% sobreviven. El pronóstico es peor aún en pacientes inmunodeprimidos.

7.19. Craneofaringiomas

Son tumores que se desarrollan de células residuales de epitelio escamoso de la bolsa de Rathke a nivel hipofisario. Grado 1 de la OMS.

Epidemiología:

✓ Masa supraselar más frecuente en niños.

El pico de mayor incidencia se produce entre los 5 y los 10 años de edad. Otro segundo pico de incidencia es a los 50 años.

Histología

Suelen tener componentes sólidos y quísticos que contienen cristales de colesterol. No progresan a tumores de mayor grado de malignidad, pero pueden infiltrar el tejido nervioso que lo rodea.

Se diferencian dos subtipos:

- Adamantinomatoso (mutaciones del gen CTNNB1)
- Papilar (mutaciones del gen BRAF)

Clínica:

Cursa con hemianopsia bitemporal, alteraciones endocrinas e hidrocefalia.

Pruebas de imagen:

En el TC y en la RM el craneofaringioma es una lesión supraselar que se caracteriza porque los componentes sólidos y quísticos con los mencionados cristales de colesterol y calcio en su interior.

Tratamiento:

Aunque no tienen degeneración hacia malignidad, pero por su comportamiento y dificultad en la curación se consideran agresivos. Benignos histológicamente, malignos en su comportamiento.

El tratamiento es quirúrgico utilizando complementariamente la radioterapia en algunas ocasiones.

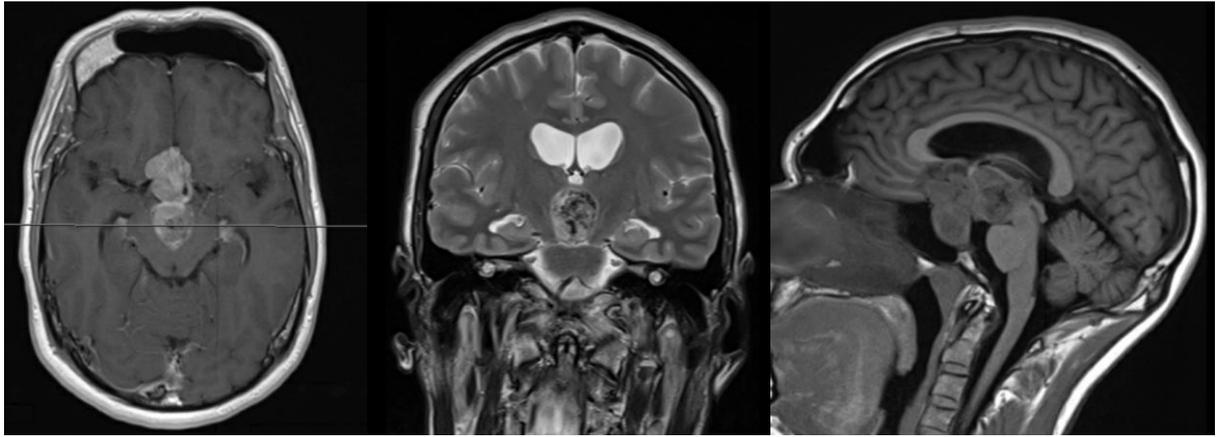


Fig. 7.27. Craneofaringioma. RM secuencia T1 con contraste, corte axial (izda), coronal (centro) y sagital (dcha.).

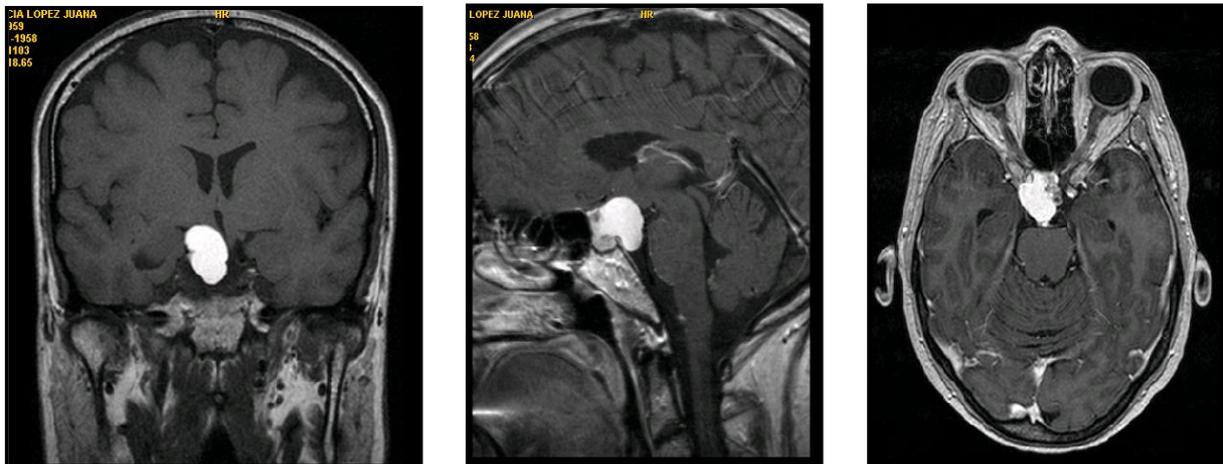


Fig. 7.28. Craneofaringioma. RM secuencia T2 con contraste, corte coronal (izda), sagital (centro) y axial (dcha.).

7.20. Adenomas hipofisarios.

Epidemiología

3^o-4^o década de la vida. 10% de los tumores intracraneales. Ambos sexos por igual.

Histología:

La mayoría son tumores benignos que crecen desde la adenohipófisis (adenomas)

Tipos histológicos:

- Adenoma secretor de Prolactina o Prolactinoma. Es el adenoma secretor más frecuente.
- Adenoma secretor de ACTH (corticotropina)
- Adenoma secretor de GH (hormona del crecimiento)
- Adenoma secretor de TSH (tirotropina)

Se clasifican en:

- *Microadenomas*: menores de 1 cm (la mayoría)
- *Macroadenomas*: mayores de 1 cm.



Fig. 7.29. Macroadenoma productor de Prolactina. Corte sagital T1 flair.

Clinica:

Se pueden dividir en tumores funcionantes (segregan hormonas) o no funcionantes (no secretores). Los síntomas se deben principalmente a las alteraciones hormonales que producen en caso de lo secretores, o al efecto masa del tumor. El diagnóstico es más precoz por los síntomas de las alteraciones hormonales que por los síntomas neurológicos del efecto masa.

a) por alteraciones endocrinas

➤ Por hipersecreción:

- de prolactina (prolactinomas).
 - ✓ El adenoma secretor más frecuente)
Producen amenorrea-galactorrea en mujeres e impotencia en hombres.
En ambos sexos produce infertilidad y osteoporosis.
- de hormona de crecimiento
Producen acromegalia
- de corticotropina
Produce hipercortisolismo y enfermedad de Cushing
- de tiotropina: Hipertiroidismo secundario.

- de gonadotropinas: LH (hormona luteinizante) o FSH (hormona foliculoestimulante). No suelen producir un síndrome clínico. La mayoría de los adenomas “silentes” no dan clínica son de este tipo. La FSH puede dar provocar hiperestimulación ovárica en mujeres de edad reproductiva, lo que provoca amenorrea y galactorrea (como la prolactina), y quistes ováricos.
- Por hiposecreción: déficit de hormona de crecimiento, hipogonadismo, hipotiroidismo e hipoadrenalismo. Se produce por compresión de la hipófisis normal que hace el tumor, con lo cual se observa más en los de mayor tamaño. Suele afectar a varias hormonas.
- b) por efecto masa del tumor.
Más frecuente en los no secretores que alcanzan mayor tamaño. Entre los secretores, el prolactinoma es el que alcanza mayor tamaño.
- hemianopsia bitemporal por compresión de quiasma óptico
 - hidrocefalia por compresión del III ventrículo,
 - afectación del seno cavernoso con afectación de los pares craneales de su interior (III, IV, V1, V2 y V1): ptosis, dolor facial, diplopía.
- c) apoplejía pituitaria.
Si un adenoma sangra o se necrosa, se produce secundariamente un aumento brusco del tamaño del tumor. Típicamente desencadena una cefalea intensa con alteraciones endocrinas y visuales, incluso puede producir otras alteraciones neurológicas por aumento de la PIC. Requiere la administración de glucocorticoides a altas dosis. En el caso de los prolactinomas, hay que administrar Bromocriptina. Si hay afectación visual es necesario realizar la cirugía durante la primera semana para evitar que el déficit visual sea irreversible.

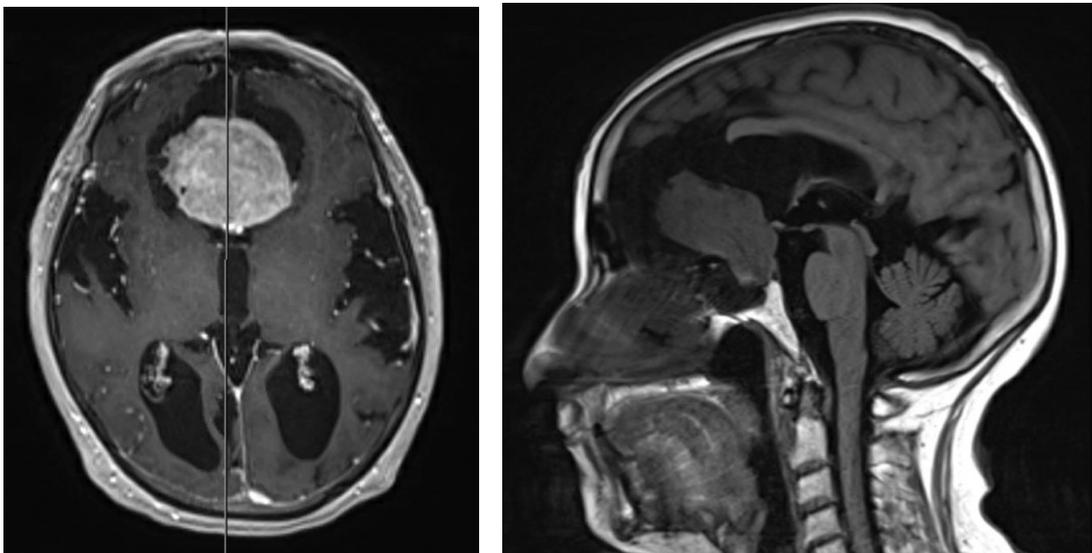


Fig. 7.30. Macroadenoma hipofisario con déficit del eje gonadotropo. Clínica por efecto masa de la lesión. RM axial (izda), y sagital (dcha.).

Diagnóstico:

Debe incluir siempre:

- a) una historia clínica y la exploración física que nos indicarán:
- signos de alteración endocrinológicas (tanto por hiperfunción como por hipofunción)
 - alteraciones visuales
 - ✓ la más frecuente: hemianopsia bitemporal.
 - otras afectaciones neurológicas
- b) una evaluación endocrina: niveles de cortisol, prolactina, hormona del crecimiento, eje tiroideo y gonadal.
- c) pruebas de imagen:
La RM es la prueba de elección para la valoración radiológica.

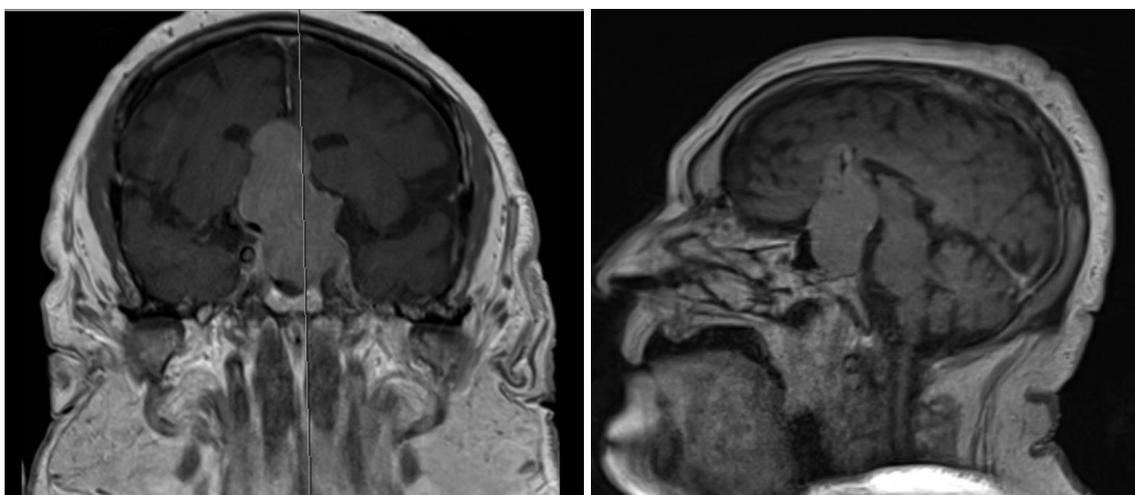


Fig. 7.31. Macroadenoma afuncionante con déficit severo campo visual. RM axial (izda), y sagital (dcha.).

Tratamiento:

- a) Macroadenomas hormonalmente inactivos.
Su respuesta al tratamiento médico es escasa. Por lo tanto, cuando causan síntomas compresivos por el tamaño de la lesión (alteraciones visuales por compresión quiasmática, panhipopituitarismo u otras alteraciones neurológicas), el tratamiento debe ser quirúrgico mediante un abordaje transesfenoidal.

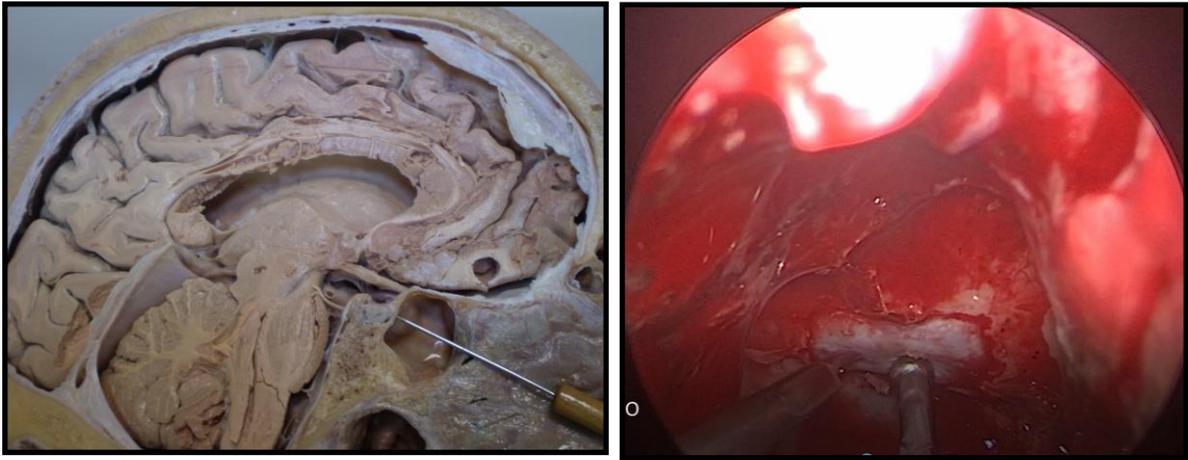


Fig. 7.32. Corte anatómico sagital que señala la vía transesfenoidal de abordaje para la región de la silla turca (izda). A la derecha visión endoscópica. Fresado el suelo de la silla turca, se observa la duramadre antes de su apertura con bisturí para exponer el tejido tumoral.

b) Prolactinomas

- ✓ El prolactinoma es el único tumor pituitario en el cual el tratamiento médico mediante agonistas dopaminérgicos es el tratamiento de elección (bromocriptina y cabergoline)

Si no se controla médicamente o presenta síntomas progresivos, entonces se optará por tratamiento quirúrgico.

c) Adenomas secretores de GH, TSH y ACTH

Cuando el tratamiento está indicado, la primera opción es quirúrgica (cirugía transesfenoidal)

7.21. Metástasis cerebrales.

- ✓ La metástasis cerebral es el tumor cerebral más frecuente en la práctica clínica.
- ✓ Hasta un 30% de los pacientes con cáncer van a desarrollar metástasis a lo largo de su enfermedad.

En un 15% de pacientes sin antecedentes oncológicos, aparece una metástasis cerebral como primer síntoma de la enfermedad.

Este aumento en el diagnóstico de las metástasis cerebrales se debe no sólo al incremento de la supervivencia de los pacientes con cáncer, sino también a la accesibilidad a las pruebas diagnósticas. Por otra parte, los tratamientos oncológicos que se emplean en el tratamiento del cáncer pueden contribuir a debilitar la barrera hematoencefálica facilitando la implantación de los tumores cerebrales.

El tumor que más frecuentemente metastatiza a nivel cerebral es el de origen pulmonar (40%), seguido del de mama, y en tercer lugar los tumores renales.

Cuando se realiza la RM para el diagnóstico, menos del 30% de los casos se presentan como una lesión única. Asientan a nivel hemisférico, o en la fosa posterior.

- ✓ De hecho, una lesión solitaria en la fosa posterior de un adulto es una metástasis hasta que se demuestre lo contrario.

Para el tratamiento de estas lesiones desde el punto de vista neuroquirúrgico habrá que considerar múltiples factores:

- a) Número, tamaño, localización de las lesiones y clínica que producen.
Son candidatas a una resección quirúrgica las lesiones únicas, situadas en áreas poco elocuentes, las lesiones sintomáticas y las que son mayores de 3 cm porque responden peor a otros tratamientos y pueden provocar clínica por el propio tamaño de la lesión.
- b) Control de la enfermedad primaria (expectativa de vida).
- c) Respuesta del tumor al tratamiento con radioterapia o radiocirugía.
- d) Situación clínica del paciente.
- e) Necesidad de confirmación histológica.

De manera general el pronóstico es malo aunque hay casos de supervivencias prolongadas. La combinación de tratamientos (cirugía más radioterapia, cirugía más radiocirugía, radioterapia más radiocirugía), pueden mejorar el pronóstico.

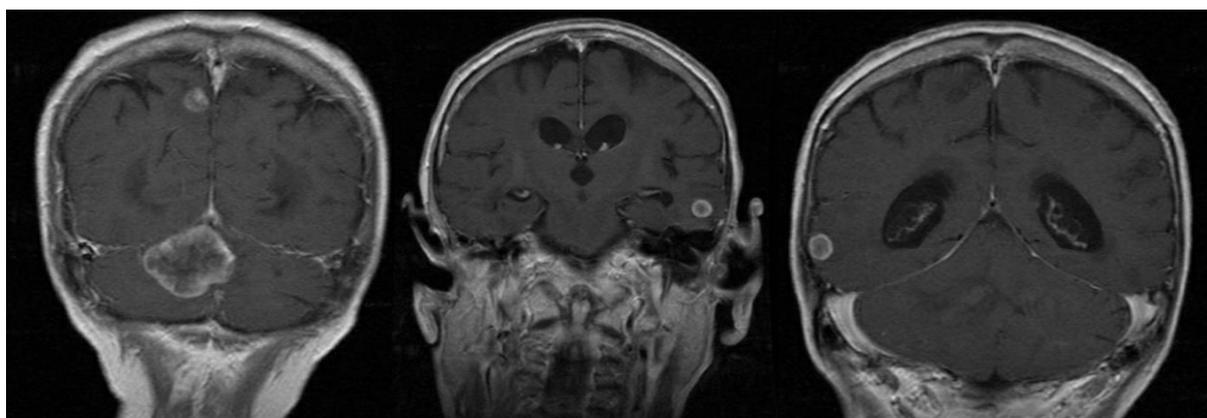


Fig. 7.33. Metástasis en fosa posterior de gran tamaño con otras 3 de localización supratentorial. Primario de colon.

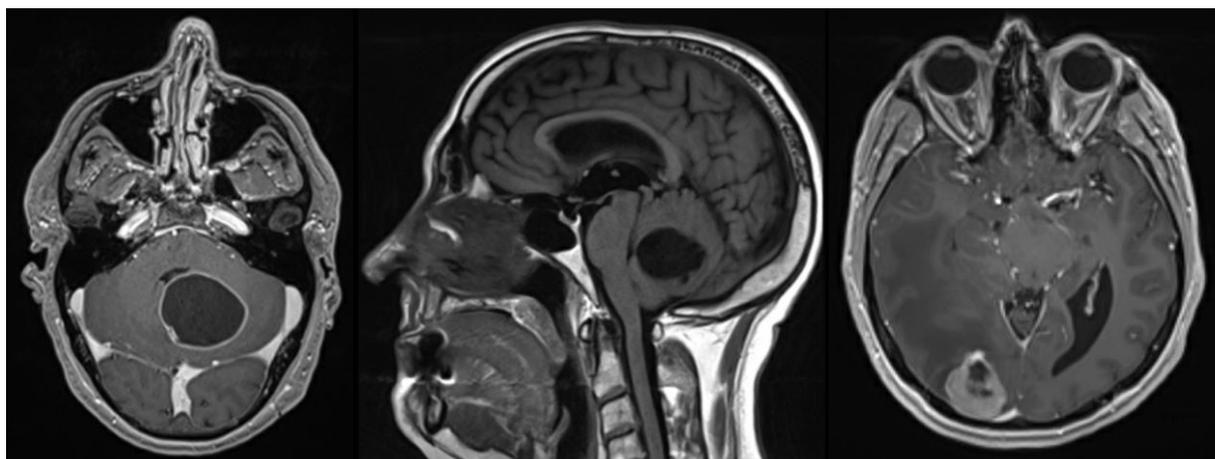


Fig. 7.34. Metástasis cerebelosa (izda y centro) y occipital (dcha.). Ambas de primario pulmonar.

7.22. Tumores espinales

Según su localización anatómica, se pueden clasificar en:

- a) Tumores intramedulares. Nacen a nivel de la médula, invadiendo los tractos y la sustancia gris.
- b) Tumores intradurales extramedulares. Nacen a nivel de la leptomeninge o las raíces nerviosas.
- c) Tumores extradurales. Se originan por fuera de la duramadre.

Clínica:

Varía según la localización del tumor, pero los síntomas se producen por compresión más que por invasión de estructuras nerviosas.

- Dolor:
Puede incrementarse con las maniobras de valsalva. Es más intenso por la noche y puede verse afectado por los movimientos. Puede ser dolor dorsal, lumbar o de tipo radicular por afectación de las raíces nerviosas.
- Déficits motores o sensitivos.
- Alteración de la marcha.
- Afectación de los esfínteres.
- Signos piramidales por afectación medular.

7.22.1 Meningioma

Son tumores benignos con un pico de incidencia alrededor de los 50 años. La mayoría son intradurales y se ubican a nivel dorsal.

Si son lesiones de pequeño tamaño y en pacientes asintomáticos, se hace un seguimiento clínico y radiológico. En caso de dar síntomas o en lesiones de mayor tamaño, el tratamiento es quirúrgico mediante resección con monitorización neurofisiológica durante la cirugía.

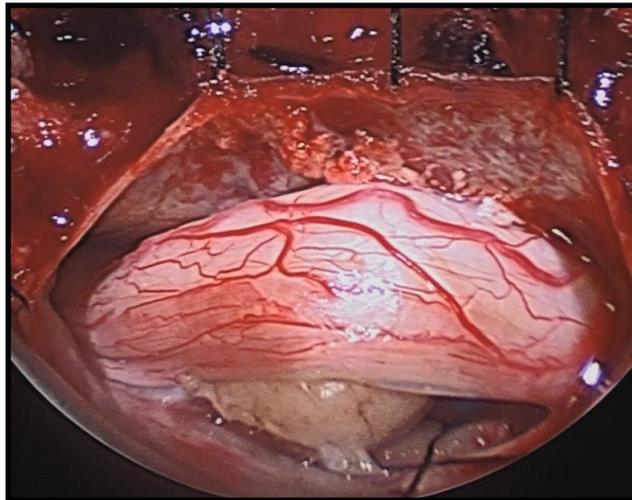


Fig. 7.35. Meningioma dorsal. RM T1. Foto intraoperatoria de otro meningioma desplazando la médula dorsal.

7.22.2 Ependimoma.

Es el glioma más frecuente a nivel espinal, y se presenta habitualmente en adultos a partir de tercera década. Es una lesión intramedular que generalmente se localiza a nivel del cono medular y cauda equina. Pueden estar encapsulados.

Son de lento crecimiento y características benignas aunque hay casos de malignización.

Es aconsejable realizar una RM de toda la médula ya que puede diseminarse a través del LCR por todo el neuroeje. El tratamiento es quirúrgico, procurando la máxima resección posible sin producir mayor daño neurológico, bajo monitorización neurofisiológica durante la cirugía.



Fig. 7.36. Foto intraoperatoria de un ependimoma. Se observa la duramadre abierta y la lesión entre las raíces de la cola de caballo.

7.22.3. Astrocitoma

Es un tumor intramedular que se origina a partir de la glía. Se presenta en adultos a partir de la tercera década de la vida y su localización más característica es a nivel torácico. La mayoría de bajo grado, pero pueden darse casos de mayor malignidad.

Para el diagnóstico se precisa la realización de una RM medular.

El tratamiento de elección es quirúrgico con el objetivo de conseguir la máxima resección posible sin producir mayor daño neurológico. Si tienen un plano que lo separa del tejido medular puede realizarse una escisión amplia. Si, por el contrario, el plano de clivaje respecto al tejido sano es muy indiferenciado, es preferible realizar una biopsia amplia que aumente el daño neurológico. Los cambios neurofisiológicos obtenidos durante la cirugía limitan la resección.

En lesiones de alto grado, el tratamiento quirúrgico debe complementarse con radioterapia y a veces con quimioterapia.

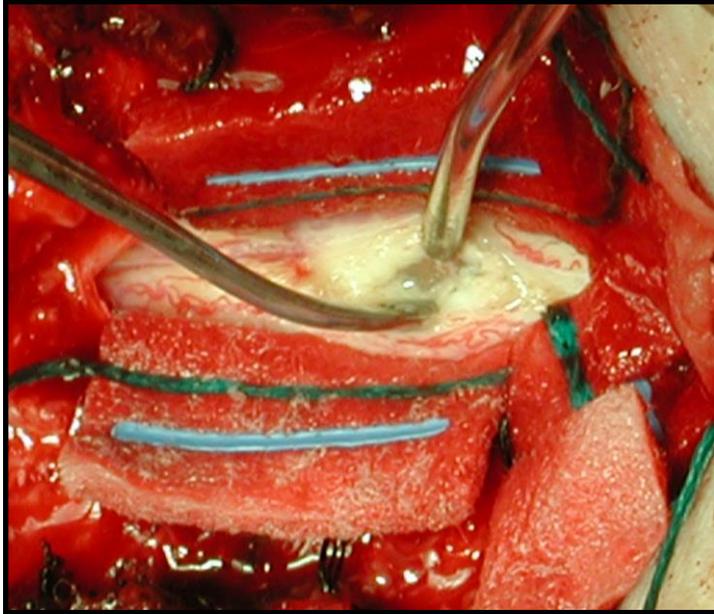


Fig. 7.37. Foto intraoperatoria durante la exéresis de un astrocitoma torácico.

7.22.4. Neurofibromas espinales.

Se originan en las células de las vainas nerviosas (células de Schwann) por lo que también se denominan Schwannomas. Son tumores benignos de lento crecimiento y suelen surgir de las raíces nerviosas de la región dorsal.

La mayoría son intradurales pero durante su crecimiento pueden desarrollar un componente foraminal y extraforaminal, dando la característica imagen en “reloj de arena” en la RM. Pueden ser solitarios o asociarse a neurofibromatosis (tipo 1 o principalmente la tipo 2).

Clínicamente lo más habitual es que comiencen provocando síntomas radiculares.

En lesiones asintomáticas o hallazgos casuales, puede optarse inicialmente por una observación clínica y seguimiento radiológico.

En los tumores sintomáticos o con progresión radiológica, el tratamiento debe ser quirúrgico. Con frecuencia es necesario sacrificar la raíz nerviosa origen del tumor, pudiendo añadirse algún déficit neurológico en el postoperatorio.



Fig. 7.38. Foto intraoperatoria durante la exéresis de un astrocitoma torácico.

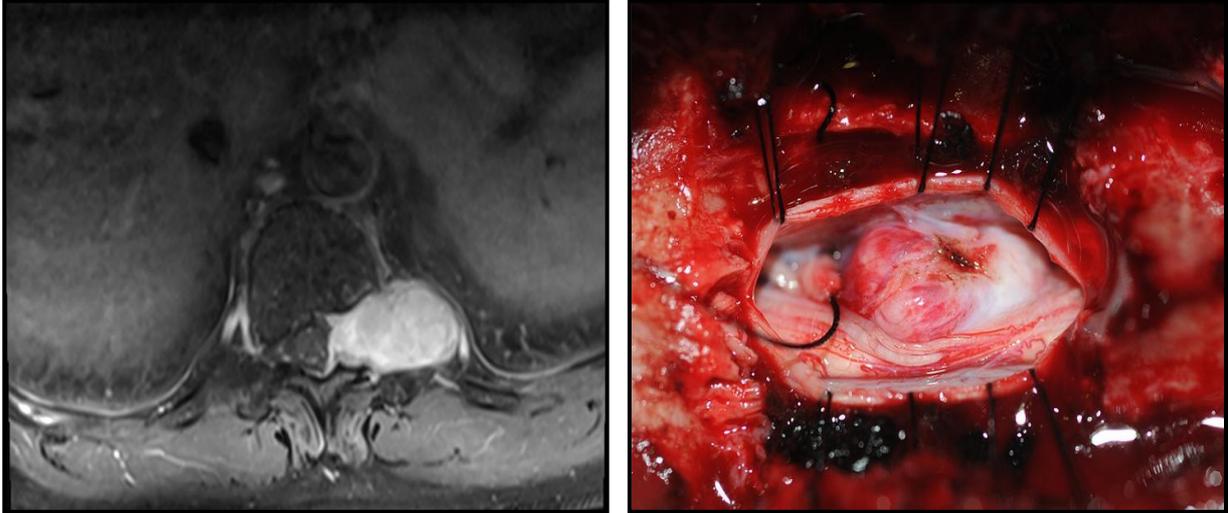


Fig. 7.39. Corte axial de RM dorsal que muestra neurinoma con importante componente extraforaminal (izda). A la dcha. foto intraoperatoria del tumor una vez abierta la duramadre.

7.22.5. Metástasis espinales

- ✓ Es la lesión más frecuente a nivel espinal.
- ✓ En un paciente con antecedente oncológico y dolor de espalda que persiste en reposo, es imprescindible descartar una metástasis.

Afecta al 10% de todos los pacientes con cáncer.

Son extradurales, aunque en su crecimiento invaden el resto de estructuras anatómicas. La mayoría se localizan a nivel dorsal (por ser el segmento más largo)

Clínica.

El síntoma más frecuente es el dolor radicular o mecánico, que no mejora en reposo, de predominio nocturno. Puede presentar alteraciones motoras, sensitivas o fracturas patológicas. Hasta un 10% de los casos pueden debutar con paroplejia aguda.

Diagnóstico.

Mediante RX simples, TC y RM de raquis. Podemos observar dos tipos diferentes de lesiones:

- Lesiones osteolíticas: en metástasis de pulmón (de células pequeñas) mama, próstata, linfoma, plasmocitoma y mieloma.
- Lesiones osteoblásticas: en carcinoma de próstata y mama.

Tratamiento

Es únicamente paliativo. Los objetivos son:

- el control del dolor,
- mantener la estabilidad espinal,
- mantener el control de esfínteres,
- mantener la capacidad de caminar.

Entre las opciones de tratamiento están la cirugía, la radioterapia y la quimioterapia (para el tratamiento del primario), o combinaciones de ellas.



Fig. 7.40. TC de columna dorsal que muestra lesiones osteolíticas de primario pulmonar.

Las indicaciones de tratamiento quirúrgico son:

- Necesidad de confirmación anatomopatológica (si no puede obtenerse mediante biopsia).
- Inestabilidad espinal.
- Fractura o colapso vertebral que produzca deformidad y sintomatología.
- Tumores radioresistentes.
- Recidiva o progresión tras la radioterapia.
- Deterioro neurológico progresivo.

Las contraindicaciones relativas para el tratamiento quirúrgico son:

- Tumores radiosensibles.
- Paraplejía de más de 8 horas de evolución o más de 24 horas de evolución de una incapacidad para la marcha.
- Expectativa de vida menor de 3-6 meses.
- Múltiples lesiones en múltiples niveles.
- Mala situación clínica para tolerar cirugía.

Ensombrece el pronóstico la afectación de los esfínteres (generalmente irreversible) y la afectación neurológica severa de la marcha al diagnóstico.

Las posibles técnicas quirúrgicas van desde una laminectomía con o sin fijación vertebral hasta resección tumoral completa, incluyendo opciones intermedias como la vertebroplastia o la cifoplastia.

7.22.6. Osteoma osteoide

Cursa típicamente con dolor nocturno que cede con aspirina. Raramente presenta alteración neurológica.

Para el diagnóstico es suficiente una RX simple y un TC de columna que evidencia un área radioluciente en el pedículo, en la lámina o en la faceta articular.

La escisión quirúrgica completa es el tratamiento de elección.

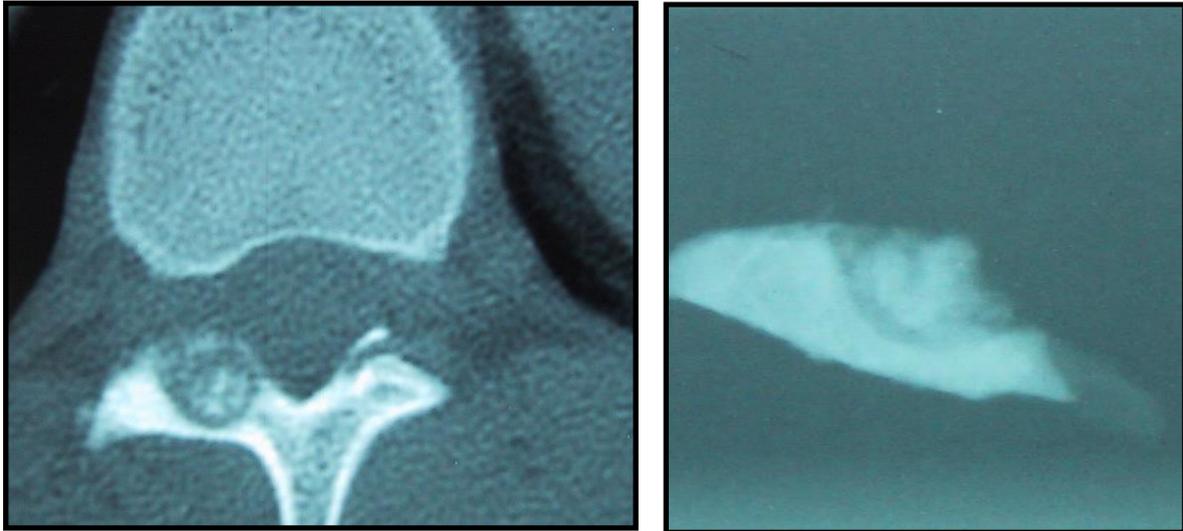


Fig. 7.41. TC con imagen de osteoma osteoide: imagen lítica adyacente a la faceta. A la derecha imagen ampliada de la lesión.

7.22.7. Hemangioma vertebral

El tumor primario espinal más frecuente. Se localiza preferentemente en las vértebras torácicas o lumbares. Son siempre benignos y generalmente solitarios.

Clínica:

Normalmente son asintomáticos y si dan síntomas suele ser un dolor localizado a nivel de la lesión. Muy raramente puede fracturarse la vértebra, o producen compresión neural por crecimiento óseo.

Diagnóstico:

Mediante RX y preferiblemente RM de columna, donde se observan unas estriaciones por hueso trabecular hipertrófico, tomando la apariencia de un "panal de abejas"

Tratamiento:

Lo más habitual es que sean hallazgo casual y no precisan ningún tipo de tratamiento. Sólo si producen dolor o algún déficit neurológico, las opciones actuales de tratamiento son la radioterapia, la embolización o la vertebroplastia.

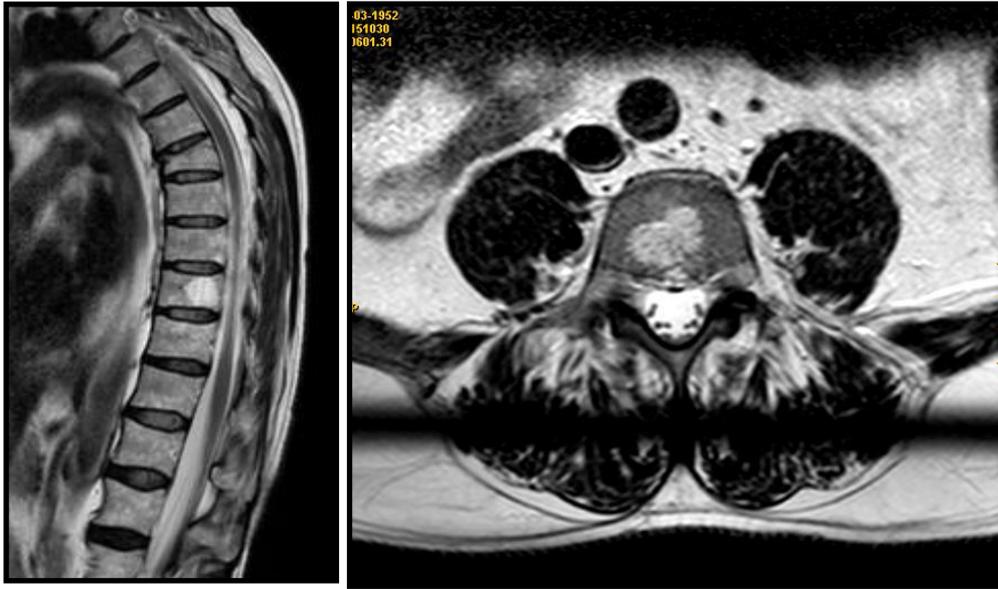


Fig. 7.42. Cortes secuencia T1 sin contraste de RM que muestran un hemangioma dorsal (izda) y un hemangioma lumbar (dcha.).

8. Patología raquimedular neuroquirúrgica

La patología raquimedular se clasifica en traumática y degenerativa.

La lesión traumática medular se define como la lesión de origen traumático que afecta a la medula ocasionando un daño directo o indirecto de la misma. El conocimiento exacto del mecanismo lesional ayuda a intuir la región afectada.

Puede ser causado por caídas, accidentes deportivos, de tráfico, heridas de arma blanca o arma de fuego, agresiones. El traumatismo medular puede acompañarse de fracturas óseas, afectaciones vasculares o de tejidos musculares y ligamentosos.

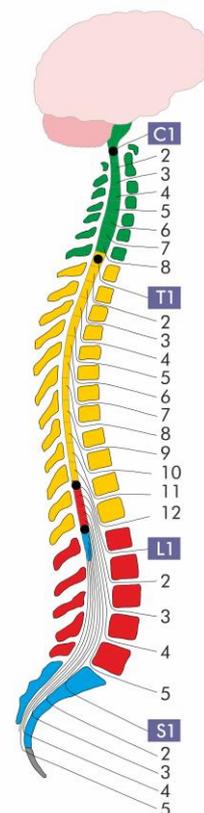
Para el estudio de esta patología, resulta imprescindible el preciso conocimiento anatómico y funcional del sistema nervioso, así como las vías anatómicas medulares y espinales. Solo de esta manera se podrá entender la clínica, la sintomatología y la exploración de las lesiones medulares.

8.1. Exploración neurológica

Existen 8 pares de nervios cervicales y sólo hay 7 vértebras cervicales. Los nervios C1 a C8 salen por encima del pedículo de la vértebra que lleva el mismo número. Los nervios dorsales, lumbares y sacros salen por debajo del pedículo de la vértebra que lleva el mismo número. El cono medular del adulto está situado aproximadamente en L1 o L2.

Debemos también tener presente las diferencias entre una lesión de motoneurona superior respecto a una lesión de motoneurona inferior.

	MOTONEURONA SUPERIOR.	MOTONEURONA INFERIOR
FUERZA	disminuida	disminuida
TONO	Aumentado=espasticidad. Rigidez en “navaja de muelle” en la exploración. Aparece semanas después de la lesión	disminuido
REFLEJOS MIOTATICOS	Aumentados	abolidos
BABINSKI	+	-
CLONUS	+	-
FASCICULACIONES	-	+
ATROFIAS	+	+++



8.1.1. Principales tablas de exploración

Se recogen en el índice de Escalas Clínicas.

- Escala de gradación motora para evaluar la fuerza muscular.
- Escala para el sistema motor de la ASIA (American Spinal Injury Association).
- Principales Áreas Sensitivas.
- Principales Reflejos.

8.1.2. Principales reflejos clínicos

- a) Reflejo cutáneo-abdominal: al estimular un cuadrante del abdomen se contrae la musculatura abdominal subyacente, lo cual hace que el ombligo se mueva hacia ese cuadrante.
- b) Reflejo cremastérico: elevación del testículo o labio mayor bulbar al pasar un alfiler por la piel de la cara interna del muslo
- c) Reflejo anal: un estímulo en la piel de la región anal provoca una contracción anal involuntaria.
- d) Reflejo bulbo-cavernoso (o clitoridoanal en la mujer): se valorar pellizcando el glande o el clítoris (también puede valorarse tirando de la sonda vesical), mientras se explora el ano con la otra mano. Si la respuesta es positiva se objetiva una contracción brusca del esfínter anal como consecuencia del estímulo generado sobre el pene o la vulva, indicando únicamente la integridad de la vía sacra.
- e) Priapismo: erección mantenida del pene. Por dominio del tono parasimpático. Es indicativo de mal pronóstico respecto a la recuperación de la función.

8.2. Nivel neurológico de la lesión.

El nivel se define como aquel más distal en el que las funciones sensitivas y motoras están preservadas. Hay que determinarlo mediante el examen neurológico del paciente, siempre en ambos lados para comprobar si el nivel sensitivo y motor coinciden y en el caso de que sean diferentes, recogerlo en la historia clínica.

- ✓ Es importante tener recogido el nivel inicial, porque la progresión del mismo o el empeoramiento pueden determinar la actitud a seguir.

8.3. Shock medular o espinal

Es el cuadro clínico inicial característico que aparece tras la lesión medular y se define como la depresión transitoria y aguda de la función neurológica por debajo del nivel medular establecido. No necesariamente conlleva un daño estructural definitivo ni tiene carácter pronóstico. En lesiones de la médula espinal a nivel o por encima de T6 se acompaña de una disfunción del sistema nervioso simpático o *shock neurogénico*. Las neuronas del sistema nervioso simpático de la región toracolumbar de la médula espinal reciben los estímulos troncoencefálicos encargados de aumentar el ritmo cardíaco y la vasoconstricción. La interrupción de estos reflejos por la lesión medular produce una pérdida del tono vascular con gran vasodilatación y bradicardia. Existe igualmente hipovolemia relativa por hipotonía

muscular y a diferencia del shock de otro origen se produce hipotensión con bradicardia. Puede sumarse la pérdida sanguínea por la hemorragia de alguna herida agravando aún más el cuadro de hipotensión.

La lesión espinal se manifiesta además por una parálisis flácida, con hipotonía y arreflexia. Se acompaña de anestesia y abolición de todas las formas de sensibilidad. La afectación del sistema autónomo desencadena una vejiga neurogénica con retención urinaria y distensión vesical no dolorosa. Se produce distensión abdominal y estreñimiento.

Puede acompañarse de complicaciones pulmonares y respiratorias, especialmente si la lesión es por encima de C4, debido a la afectación del nervio frénico, con necesidad de ventilación mecánica. Si el nivel lesional se encuentra en C5 o por debajo el paciente puede precisar respiración asistida al principio, en tanto se recupera la respiración diafragmática. Otras complicaciones respiratorias como hipersecreción bronquial o congestión pulmonar aparecen en traumatismos con afectación a nivel D1-D7, con el riesgo de bronconeumonía secundaria.

- ✓ El reflejo bulbocarvenoso es negativo en la fase de shock medular. La reaparición de este reflejo (normalmente en las primeras 48 horas) indica que el paciente se encuentra fuera de la fase del shock medular. Si permanece tras esta fase, se considera que la lesión medular es completa e irreversible.

La contracción voluntaria del esfínter rectal es un elemento de buen pronóstico, indicando integridad de comunicación entre la médula espinal baja y los centros supraespinales. La presencia de tono rectal no indica necesariamente una lesión medular incompleta.

En la evolución, tras varias semanas, aparece la fase espástica de la parálisis con hiperreflexia por debajo del nivel de la lesión por actividad refleja músculo-tendinosa y ciertos automatismos en los esfínteres con retención urinaria. Aparecerán los movimientos automáticos, con sacudidas musculares clónicas y espasmos tónicos sin ninguna función de movimiento.

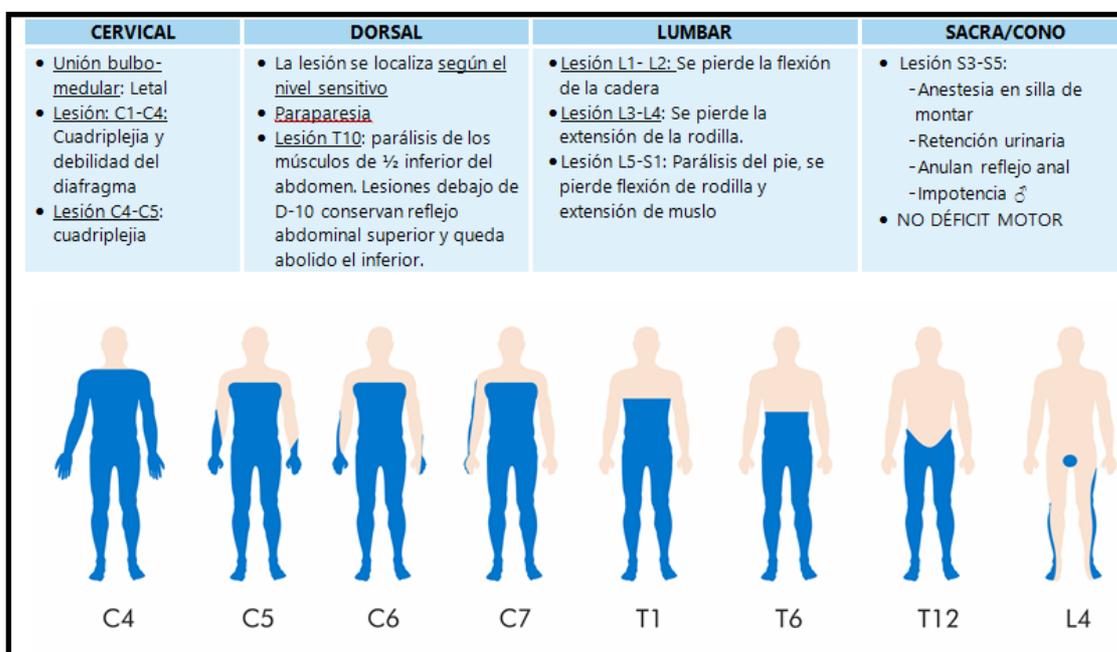


Fig. 8.1. Esquema de la afectación clínica según el nivel de lesión

8.4. Clasificación de la lesión medular

8.4.1. Lesión medular completa

La médula se ve afectada en toda su extensión axial. Aparece la afectación radicular propia del nivel de la lesión y la afectación sublesional por la interrupción de las vías nerviosas, así como de la actividad automática de los centros colocados debajo de la lesión.

Función motora: Parálisis flácida bilateral en su fase aguda. Con el tiempo se desarrollará la espasticidad e hiperreflexia típicas de las lesiones de primera motoneurona. En caso de que las lesiones se produzcan en un nivel superior a C4 se producirá además parálisis diafragmática y por tanto riesgo de que aparezca insuficiencia respiratoria.

Sensibilidad superficial (táctil y termoalgésica): existirá un nivel sensitivo por debajo de la lesión. Este será un signo localizador, ya que el nivel de la lesión se sitúa dos o tres segmentos por encima del primer dermatomo alterado. Esto es debido al ascenso que hacen las fibras mientras se decusan desde su sinapsis en la asta posterior para incorporarse al sistema anterolateral en el cordón lateral.

Sensibilidad profunda (artrocinetica y vibratoria): alterada por debajo de la lesión

Función autonómica; alterada por debajo de la lesión.

Abolición de reflejos osteotendinosos y cutáneos distales al nivel lesionado

8.4.2. Lesión medular incompleta

Se encuentra preservada en algún grado la función motora y/o sensitiva en más de tres segmentos por debajo del nivel neurológico de la lesión. Debemos determinar la presencia de signos que muestren la conservación de la función de las vías largas, sensibilidad, movimiento voluntario de los miembros inferiores y ausencia de compromiso sacro. La presencia de tono rectal indica restos de médula sacra funcionante, aumentando las posibilidades de recuperación neurológica. Si persisten reflejos cutáneos aún en la fase inicial nos deben alertar de la existencia de una lesión incompleta.

Tipos de lesiones medulares incompletas:

a) Síndrome centro medular (de Scheneider):

Más frecuente por lesiones a nivel cervical. Se observa en personas mayores con artrosis cervical (tras una flexoextensión brusca, se comprime la médula entre osteofitos anteriores y ligamento amarillo por detrás).

Originalmente se afecta la sensibilidad dependiente de las fibras que decusan delante del epéndimo y que transportan la sensibilidad termo-algésica, respetando la sensibilidad táctil y propioceptiva que va por los cordones posteriores. Hay mayor afectación de extremidades superiores (localización más medial de las fibras) y mayor componente motor por lesión de las astas anteriores.

Función motora: si la lesión afecta a las astas anteriores de la medula se producirá una afectación motora típica de segunda motoneurona (hiporreflexia y flaccidez), pero únicamente en los segmentos medulares afectados por la lesión. Si la lesión afecta a la vía piramidal, se producirá una paraparesia que afectará predominantemente a las fibras más mediales, por lo que habrá una mayor afectación de los músculos axiales o de las extremidades superiores.

Sensibilidad superficial: cuando la lesión queda restringida a la región centromedular se produce una lesión de los axones de la sensibilidad epicrítica que se decusan en la comisura anterior, produciendo por tanto una alteración suspendida de la sensibilidad superficial en los dermatomas afectados por la lesión, siendo normal en el resto al conservar los fascículos espinotalámicos su integridad.

Sensibilidad profunda: solo se afectará si la lesión abarca parte de los cordones posteriores

Función autonómica: afectación en casos de lesiones profundas.

b) Síndrome de Brown Séquard (hemisección medular).

Es infrecuente. Puede observarse en lesiones penetrantes o en tumores extrínsecos medulares.

Función motora: parálisis ipsilateral a la lesión que afectará al miembro inferior o las dos extremidades según el nivel de la lesión.

Sensibilidad superficial: afectación de la sensibilidad táctil y termoalgésica en el lado contralateral por debajo del nivel de la lesión. Eso se debe a que la decusación de las fibras del haz espinotalámico se produce paulatinamente a medida que hacen sinapsis en asta posterior.

Sensibilidad profunda: pérdida de la sensibilidad vibratoria y artrocinética ipsilateral por debajo del nivel de la lesión, ya que estos fascículos no se decusan hasta llegar al troncoencéfalo, al igual que la vía piramidal.

Función autonómica: afectación ipsilateral.

c) Síndrome cordonal anterior.

Se produce afectación de los dos tercios anteriores de la médula espinal con preservación de los cordones posteriores. Puede ocurrir por lesión directa de la parte anterior de la médula (por retropulsión de un fragmento óseo o discal, por un hematoma) o por lesiones de la arteria espinal anterior.

Función motora: Se manifiesta clínicamente con una paresia o parálisis completa bilateral. Con el tiempo aparecerá hiperreflexia y espasticidad.

Sensibilidad superficial: afectación de la sensibilidad táctil y termoalgésica bilateral desde dos o tres segmentos por debajo de la lesión

Sensibilidad profunda, el tacto, la sensibilidad posicional y la vibratoria conservada.

Función autonómica: afectación bilateral según el nivel de la lesión.

d) Síndrome cordonal posterior.

Mielopatía incompleta poco frecuente. Se produce por hiperextensión, pero sobre todo en enfermedades no quirúrgicas (esclerosis múltiple, ataxia de Friederich, etc.).

Función motora: Se conserva la función motora de manera variable. Si afecta la zona postero lateral tendrá una afectación de la vía piramidal y producirá parálisis bilateral por debajo de la lesión.

Sensibilidad superficial (termoalgésica); conservada

Sensibilidad profunda: sensibilidad artrocinética y vibratoria afectadas bilateralmente por debajo de la lesión.

Función autonómica conservada.

e) Lesión radicular.

Dolor radicular, trastornos sensitivos o debilidad motora referida al territorio correspondiente a la raíz o raíces afectadas. Produce alteración de los reflejos en los que está implicada la raíz correspondiente.

f) Síndrome de cono medular.

El cono medular origina los 3 últimos pares sacros y coccígeos. Ocurre cuando las lesiones se producen a nivel de T11-L1, donde están los últimos segmentos medulares y el inicio de la salida de las raíces lumbares.

Afectación motora: Cursa con una parálisis flácida que puede ser incompleta de extremidades inferiores por afectación de motoneurona inferior.

Sensibilidad superficial: pérdida de la sensibilidad del periné por afectación de dermatomas sacros en lo que se conoce como hipoestesia en "silla de montar".

Se acompaña de pérdida de control de esfínteres (retención urinaria y estreñimiento) y la ausencia del reflejo bulbo-cavernoso y tendinosos. Impotencia. Puede presentar signos de afectación de cola de caballo, siendo la presencia de signos piramidales el dato más fiable a favor de una lesión de cono.

g) Síndrome de cola de caballo.

Por afectación de la cauda equina medular (por debajo de L1, raíces entre la 2º lumbar y 5º sacra). Consiste en dolor lumbar bajo, ciática unilateral o bilateral, con déficit motor en miembros inferiores, trastornos sensitivos, esfinterianos (vesical y/o ano rectal) y de la esfera sexual. Puede haber anestesia en "silla de montar". La paraplejía o un severo grado de déficit motor puede ser el resultado final de la

evolución del cuadro (es una alteración motora flácida de 2º motoneurona). Debilidad en la musculatura del periné. El síndrome puede ocurrir sin déficit motor o sensitivo en los miembros inferiores si la afectación se produce a nivel de L5-S1 y afecta a las últimas raíces nerviosas sacras lo suficiente como para comprometer las funciones de los esfínteres vesical y ano rectal. Se produce afectación de reflejos perineales e impotencia.

El origen más frecuente del síndrome de cola de caballo es secundario al trauma raquimedular o tumores, pero puede encontrarse secundario a una hernia discal lumbar. En este caso, suele aparecer predominantemente en varones jóvenes. La importancia radica en que, en ocasiones por los síntomas previos del paciente, no se presta atención a los trastornos esfinterianos o sensitivos que se van instaurando (especialmente la alteración de la sensibilidad perianal), haciendo que se retrase la cirugía con lo cual la recuperación neurológica es incompleta, pudiendo quedar déficit sensitivo, a nivel de los esfínteres o sexuales.

- ✓ Por lo tanto, la asociación de dificultad urinaria, ciática, paresia en miembros inferiores y la anestesia en silla de montar, debe hacernos sospechar de la gravedad de los síntomas y solicitar una RM de columna lumbar urgente.

h) *Lesión medular sin anomalías radiológicas*
(SCIWORA: Spinal Cord Injury WithOut Radiographic Abnormality).

Lesión que puede producirse hasta en un 30% de los traumatismos raquimedulares en niños menores de 8 años, aunque también se aplica a adultos. El origen puede ser daño vascular, o afectación de estructuras ligamentosas o discales vertebrales de manera transitoria aguda y reversible, no apreciándose lesiones en las pruebas de imagen. La clínica puede manifestarse como un cuadro sensitivo menor, parestesias transitorias, o déficit neurológico completo. El cuadro clínico inicial condiciona la evolución clínica.

8.5. Tratamiento específico del lesionado medular.

- ✓ Si un paciente ha sufrido un TCE, está inconsciente o ha sido víctima de un accidente de tráfico, se debe sospechar la lesión medular, siendo ésta más frecuente a nivel cervical que dorso lumbar por su mayor movilidad.
- ✓ Los traumatismos de alta intensidad pueden además asociarse a lesiones en órganos torácicos, abdominales o grandes vasos.

8.5.1. Tratamiento inicial y valoración de los lesionados medulares.

Se deben seguir los protocolos y pautas de atención básicas similar a cualquier paciente politraumatizado: evaluación primaria y reanimación (vía aérea y oxigenación, mantener presión arterial y volemia, inmovilización adecuada), evaluación secundaria y tratamiento. En la evaluación secundaria debemos observar los signos de alerta de lesión medular: insensibilidad o incapacidad de movilizar extremidades, dolor a nivel de columna o cualquier déficit motor o sensitivo. El shock neurogénico debe tratarse mediante fluidoterapia y vasoconstrictores o inotrópicos prestando atención a los problemas respiratorios y autonómicos que se establezcan en el shock espinal acompañante.

- ✓ Lo primero y más importante es presuponer la lesión medular, especialmente si ha habido un traumatismo importante, una pérdida de conciencia, o ante la presencia de dolor vertebral o signos medulares (adormecimiento o parestesias en una extremidad, debilidad).

Dentro de la exploración neurológica detallada, debemos prestar especial atención a:

- el mecanismo de la lesión,
- la palpación de la columna (dolor localizado o alteraciones esqueléticas),
- la función motora, con examen rectal para comprobar la contracción voluntaria del esfínter anal,
- la exploración sensitiva.
- la exploración de los reflejos.
- la exploración de la función neurovegetativa: trastornos de la transpiración, incontinencia fecal o urinaria y priapismo.

El paciente consciente nos referirá dificultad para movilizar las extremidades, parestesias, dolor o síntomas que nos hagan sospechar una lesión neurológica.

Una vez explorado, existen dos clasificaciones utilizadas habitualmente para la clasificación de los lesionados medulares:

- Clasificación de Frankel.
 - Clasificación de la Sociedad Americana.
- ✓ El uso de metilprednisolona a altas dosis en la actualidad está muy controvertido dada la falta de una evidencia científica que demuestre un beneficio clínico superior a las complicaciones metabólicas e infecciosas que producen estas dosis.

8.5.2. Exploraciones radiológicas.

No hay acuerdo acerca de lo que debe considerarse una exploración radiológica mínima en los casos de politraumatismos. Todos los pacientes que hayan sufrido traumatismos vértbromedulares deben ser sometidos a los siguientes estudios diagnósticos.

a) *RX simple:*

- Antero-posterior de tórax y de pelvis.
- De columna cervical abarcando desde la unión cráneo-cervical hasta la unión C7-D1 incluida, en proyecciones antero-posterior y lateral y transoral (visualiza C1-C2). La proyección lateral es la que más información da en urgencias.
- De columna dorsal y lumbosacra, en proyecciones antero-posterior y lateral en pacientes que refieran dorsalgias o lumbalgias, o presenten traumatismos que generen sospecha a esos niveles.

b) *TC de columna:*

La tomografía detecta los traumatismos óseos, pero no excluye los traumatismos de partes blandas ni ligamentos. Debe centrarse en los niveles patológicos identificados en la RX simple o en los niveles que correspondan al déficit neurológico, aunque el estudio radiológico inicial sea normal. En pacientes con afectación del nivel de conciencia en los que es necesario realizar una TC craneal urgente, es preferible incluir de manera sistemática un TC de columna cervical.

c) *RM de columna:*

Las principales indicaciones de resonancia urgente son (no disponible en la mayoría de los centros):

- Lesión medular incompleta y alineación normal (para descartar compresión medular por tejidos blandos),
- deterioro neurológico progresivo (agravamiento del déficit o ascenso del nivel de afectación),
- déficit neurológico que no explican los hallazgos radiológicos, entre ellos:
 - nivel de fractura no coincide con el déficit neurológico,
 - no se constata la lesión ósea: se debe insistir en los estudios para descartar la presencia de compresión medular por partes blandas (fragmentos discales, hematomas), que podría tratarse quirúrgicamente

8.5.3. *Indicaciones generales de tratamiento quirúrgico urgente.*

Cuando existe indicación de descompresión quirúrgica, conviene combinarla simultáneamente con un procedimiento de estabilización del raquis si éste es necesario:

- lesión medular incompleta con déficit neurológico en progresión;
- fragmentos óseos o partes blandas (p.e. hematoma) en el conducto raquídeo, que causen compresión medular,
- traumatismo vertebral penetrante,
- fracturas desplazadas de las carillas encastradas que no son reducibles y que causan compresión medular demostrable más mielopatía o radiculopatía con empeoramiento.

Hay que valorar la prioridad de la urgencia junto con la estabilidad clínica del paciente y la existencia de lesiones no neurológicas asociadas a otros niveles con un equipo multidisciplinar. La lesión medular completa no constituye una urgencia al ser una lesión irrecuperable.

Puede ser necesario realizar una descompresión quirúrgica o mediante manipulación cerrada si hay invasión del canal y déficit neurológico. La estabilización puede ser externa mediante ortesis, o interna mediante osteosíntesis con o sin artrodesis.

Las fracturas estables biomecánicamente pueden tratarse con ortesis o quirúrgicamente durante la primera semana, siendo recomendable operar lo antes posible las fracturas inestables o con riesgo potencial de daño neurológico en su evolución posterior.

8.6. Fracturas cervicales.

Hasta el 65% de las fracturas ocurren en menores de 30 años, y la tasa de mortalidad oscila entre el 5-20% según el nivel y las lesiones acompañantes.

- ✓ El 10% de las tetraplejias postraumáticas se producen por maniobras incorrectas, de ahí la importancia de inmovilizar correctamente al paciente hasta que podamos confirmar ausencia de fractura y evitar así lesiones secundarias.

Se producen por movimientos de hiperflexión o hiperextensión bruscos e intensos. Las fracturas derivadas de movimientos de hiperflexión, desplazadas hacia anterior, son más inestables que las desplazadas hacia posterior (movimiento de hiperextensión).

8.6.1. Segmento alto C1-C2

Charnela cráneo-cervical. Las lesiones por encima de C3 pueden desencadenar una disociación bulbo-medular, que ocasiona una parada cardio-respiratoria brusca. Si no se inicia inmediatamente la reanimación cardiaca (RCP) se produce la muerte por anoxia.

a) Luxaciones:

- Luxación occipito-atloidea: Se llega a encontrar hasta en un 20 % de las autopsias. Más frecuente en niños. Si no se produce un cuadro de disociación bulbo-cervical, la mayoría son asintomáticos. En el caso de las sintomáticas, pueden producir dolor cervical y lesión neurológica variable.
- Luxación atloido-axoidea: tiene menor morbimortalidad, típica de jóvenes y en artritis reumatoide.

La estabilidad de estas luxaciones la da la integridad o no del complejo ligamentario. Cuando son inestables o irreducibles está recomendada la fijación quirúrgica. En las luxaciones que pueden reducirse mediante tracción, se puede optar por tratamiento ortésico mediante inmovilización con un halo entre 6 a 12 semanas.

b) Fracturas:

- Fractura C1: más del 50% se asocian con fracturas de otras vértebras cervicales, generalmente de C2. Es raro que presenten déficit neurológico.
 - Tipo I: fractura de un arco
 - Tipo II (fractura de Jefferson): en 4 puntos (fractura estallido), es la más frecuente.
 - Tipo III: fractura que afecta a las masas laterales

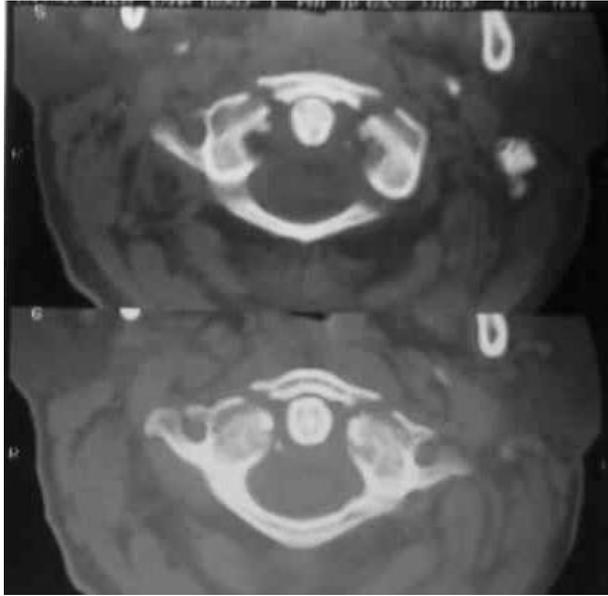


Fig. 8.2. TC que muestra fractura de arco de Jefferson.

- Fractura C2:
 - Fractura de Hangman: fractura bilateral de la pars interarticularis de C2 con subluxación traumática de C2 sobre C3, generalmente por movimiento de hiperextensión. Generalmente es estable y no presenta déficit neurológico. Se clasifican en tipos de I a III según línea de fractura, grado de angulación ($>0 < 10^\circ$) y mm de subluxación ($<0 > 5\text{mm}$).

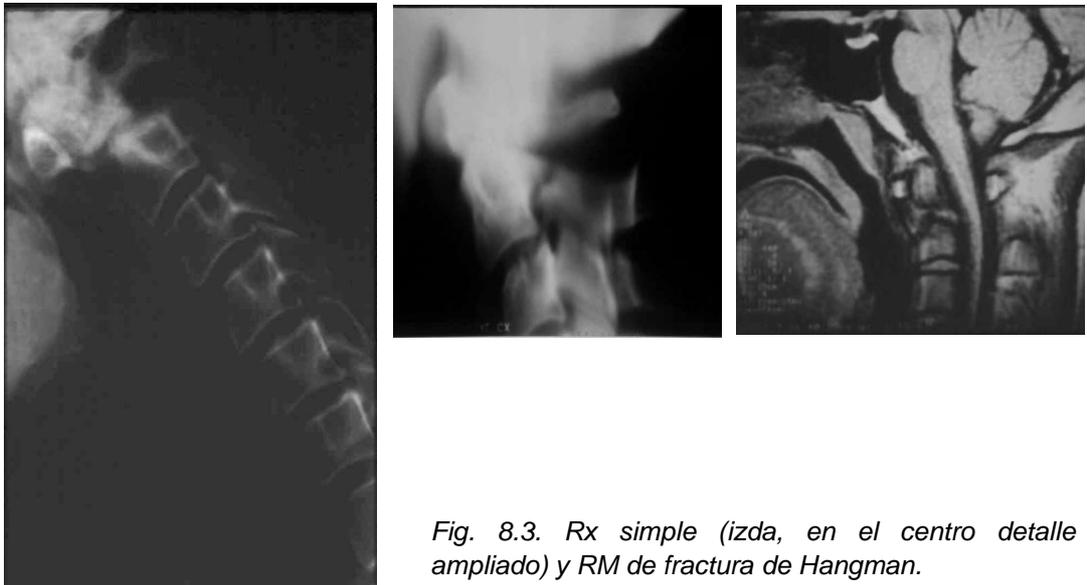


Fig. 8.3. Rx simple (izda, en el centro detalle ampliado) y RM de fractura de Hangman.

- Fractura de odontoides: en gente joven precisan traumatismos de alta intensidad, pero en pacientes mayores de 70 años pueden producirse tras un traumatismo banal. Representan el 10% de las fracturas cervicales. No suelen presentar déficit neurológico y la clasificación más frecuente las divide en tres tipos:

Tipo I: avulsión de la punta de la odontoides

Tipo II: fractura de la base (unión cuerpo-odontoides)

Tipo III: fractura de porción superior del cuerpo de C2

En general, en las fracturas inestables (sin integridad ligamentosa) está indicado el tratamiento quirúrgico.

En las demás puede plantearse fijación quirúrgica o bien tratamiento conservador mediante inmovilización 10-12 semanas.

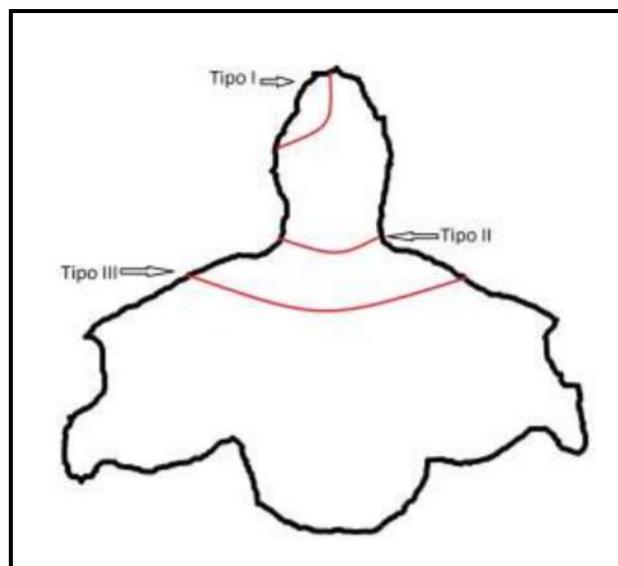


Fig. 8.4. Fracturas de Apófisis odontoides.

8.6.2. Segmento bajo C3-C7

Podemos encontrarnos con subluxaciones, luxaciones y/o fracturas que afecten al cuerpo, articulares, apófisis espinosas o transversas, con o sin participación ligamentosa. La clasificación más frecuente de lesiones traumáticas del segmento cervical bajo se basa en el mecanismo causal: movimientos en hiperflexión o en hiperextensión, lesiones en compresión, en distracción o neutros.

La clínica puede variar desde asintomáticos hasta un síndrome medular parcial o completo según nivel e intensidad de la lesión.

- ✓ Existe un cuadro clínico característico en estas fracturas: conmoción medular, que consiste en un trastorno funcional transitorio reversible antes de las 24h, sin evidencia de daño anatómico en las pruebas de imagen.

Para el diagnóstico además de la RX simple y un TC de columna cervical, realizaremos una RM para descartar posibles complicaciones, como son el hematoma epidural medular, el hematoma subdural, un arrancamiento de plexo braquial, la lesión de la arteria vertebral o una hernia discal traumática.

El tratamiento de las fracturas incluye inmovilización y movilización en bloque desde la recogida hasta el diagnóstico. En caso de luxaciones es recomendable una reducción cerrada o abierta bajo monitorización neurofisiológica. Si se trata de fracturas con integridad del complejo disco-ligamentario (estables) puede optarse por tratamiento ortésico durante 10-12 semanas. En las fracturas inestables está indicada la fijación quirúrgica.

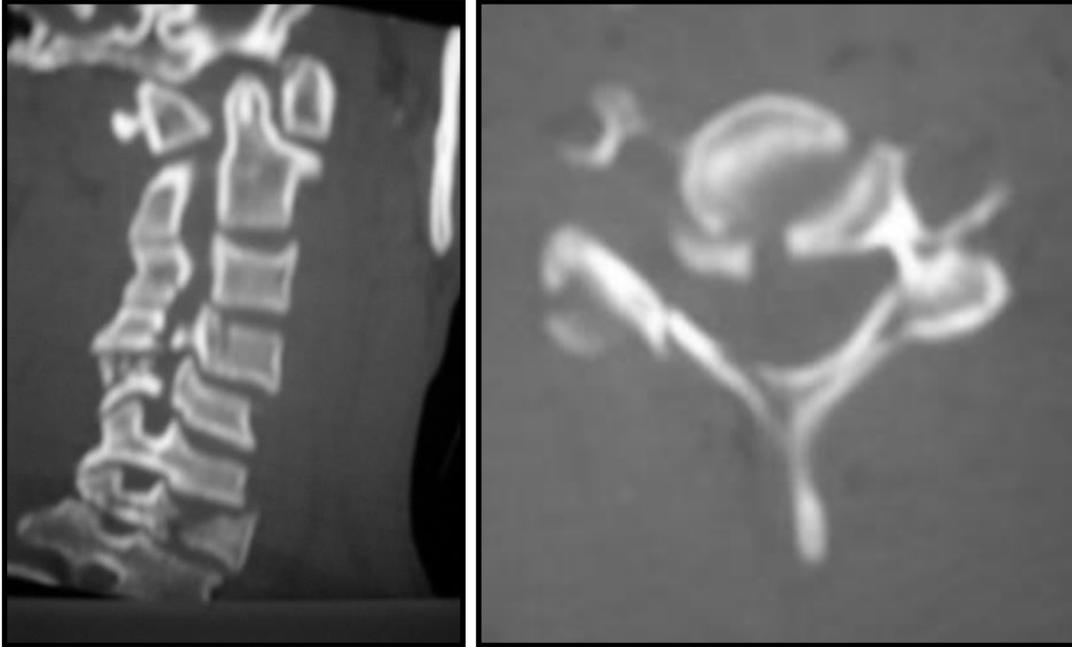


Fig. 8.5. Imagen de TC de fractura cervical. Sagital (izda) y axial (dcha.).

8.7. Fracturas toracolumbares.

En la etiología de estas fracturas, podemos distinguir:

- accidentes de tráfico, la más frecuente,
- lesiones en prácticas deportivas (más frecuente en gente joven)
- caídas casuales (más frecuente en población anciana).

En este tipo de mecanismos causales es frecuente que existan lesiones asociadas dado que se trata de traumatismos de elevada intensidad. La gran mayoría se producen a nivel de la charnela toraco-lumbar (T12-L1).

La clínica va a depender del nivel y la extensión de la lesión y del mecanismo causal. Hasta un 70% son asintomáticas.

El modelo de las tres columnas de Denis permite identificar los criterios radiológicos de inestabilidad de las fracturas de raquis dorsolumbar:

- Columna anterior: abarca el ligamento vertebral común anterior, la porción anterior del disco y del cuerpo vertebral.
- Columna media: incluye el ligamento longitudinal posterior y la porción posterior del disco y del cuerpo vertebral.

- Columna posterior: comprende el arco óseo posterior (pedículos, carillas articulares y láminas) y el complejo ligamentario posterior (ligamento supra e infraespinoso, ligamento amarillo, ligamento longitudinal posterior y cápsulas facetarias).

En base a este modelo, se clasifican en fracturas menores y fracturas mayores:

- a) Fracturas menores: son biomecánicamente estables y afectan a las apófisis transversas, apófisis espinosas, facetas o pars intertarticulares.
- b) Las fracturas mayores se dividen en varios tipos:
 - Fracturas compresión: compresión y fracaso de la columna anterior, permaneciendo las columnas media y posterior intactas.
 - Fractura estallido: compresión del cuerpo vertebral, afectando a las columnas media y anterior. Suelen localizarse a nivel de la unión toraco-lumbar.
 - Fractura en flexo-extensión: compresión de la columna anterior y distracción de las columnas media y posterior.
 - Fractura-luxación: fracaso de las tres columnas por mecanismos de rotación, tensión y compresión.



Fig. 8.6. Fractura L1 (izda). Tratamiento quirúrgico (centro y dcha.).

El tratamiento de las fracturas dorsolumbares ha cambiado radicalmente con el desarrollo de nuevas técnicas de instrumentación que disminuyen la morbilidad quirúrgica. El número de fracturas tratadas mediante ortesis ha disminuido drásticamente. Las fracturas menores no requieren tratamiento específico. Las fracturas mayores que afectan únicamente a la columna anterior pueden catalogarse como estables y optarse por tratamiento ortésico en

torno a 12 semanas. Para todas las demás, inestables por definición, precisan fijación quirúrgica.

Si se presenta como complicación un hematoma epidural, a cualquier nivel de la columna, el tratamiento debe ser quirúrgico urgente mediante la descompresión y el tratamiento de la coagulopatía primaria. Clínicamente se presenta como un dolor focal o radicular de comienzo agudo con signos de mielopatía. Es frecuente encontrarlo en pacientes en tratamiento con anticoagulantes orales y el diagnóstico de confirmación se realiza con RM.

8.8. Esguince cervical

Son las lesiones traumáticas más frecuentes. Se producen por un mecanismo de deceleración-aceleración brusca y se manifiesta por dolor cervical irradiado a hombros y a nivel interescapular, con síntomas vegetativos variables como cefalea o náuseas. En pacientes con patología artrósica previa a nivel cervical, los síntomas pueden ser más manifiestos.

Para el diagnóstico debe realizarse una RX simple de columna cervical en al menos dos proyecciones y completar con TC si se sospechan lesiones vertebrales o articulares. Si persiste dolor en la evolución posterior, o signos de compresión de raíces, es necesario realizar una RM.

Existen métodos para clasificar la severidad clínica de los esguinces cervicales. Según la intensidad y los dolores que producen, podemos hablar:

- Grado 0: molestias leves
- Grado I: dolor, rigidez del cuello sin signos físicos
- Grado II: dolor, rigidez cervical, reducción de la movilidad con puntos físicos dolorosos
- Grado III: molestias cervicales acompañadas de una reducción de los reflejos, parestesias y déficits sensitivos
- Grado IV: Se acompaña de luxaciones y fracturas.

El tratamiento consiste en analgésicos y antiinflamatorios en la fase aguda. Puede colocarse collarín cervical durante 4-6 días. Superada la fase aguda puede completarse el tratamiento con rehabilitación.

8.9. Fracturas vertebrales patológicas.

Las fracturas patológicas aumentan con la edad. Hasta un 40% de los pacientes mayores de 80 años, pueden tener fracturas vertebrales patológicas.

- ✓ La causa más frecuente es la osteoporosis y en segundo lugar lesiones tumorales como el mieloma múltiple o las metástasis vertebrales.

Producen principalmente dolor que puede prolongarse durante mucho tiempo y clínica neurológica en el caso de invasión del canal o afectación medular o radicular. Son responsables del aumento de cifosis secundario que puede ser muy importante en el caso de afectar a múltiples niveles.

Para el tratamiento, podemos diferenciar:

- Agudas e inestables: cirugía (urgente si invaden canal o clínica neurológica) descompresión y fijación (artrodesis)
- Crónicas y estables: intervención si presentan dolor crónico mediante cifoplastia o artrodesis



Fig. 8.7. Fractura patológica en RM lumbar (izda) y en TC cervical (dcha.).

8.10. Patología discal y degenerativa.

8.10.1. Lumbalgia

La incidencia es de aproximadamente un 5% año. Entre el 60% y 90% de personas adultas sufren lumbalgia en algún momento de su vida, pero solo un 1% tiene síntomas radiculares. Hasta en un 85% de casos no se llega a encontrar causa ni diagnóstico específico. La mayoría tienen buen pronóstico: el 80–90% mejoran en un mes sin tratamiento.

Supone la segunda causa de atención médica y causa más frecuente de discapacidad en mayores de 45 años, y produce cifras importantes de absentismo laboral.

La etiología es muy variada, siendo la causa inflamatoria y degenerativa las más frecuentes:

- Malformativas (congénitas o adquiridas)
- Neoplásicas
- Vascular (infartos, hematomas, MAV)
- Autoinmune
- Tóxicas/metabólicas
- Infecciosas
- Inflamatorias
- Degenerativos
- Traumáticas
- Factores psicológicos

La clínica fundamental consiste en un dolor que puede irradiar a miembros inferiores, región glútea e inguinal. Puede acompañarse de afectación motora, trastorno de control de esfínteres, y/o afectación sensitiva en mayor o menor medida en función de la causa y de la afectación anatómica.

Para el diagnóstico, además de la anamnesis y la exploración física completa, es necesaria la realización de pruebas de imagen en función de la causa que se sospeche.

El tratamiento dependerá de la causa. En las de origen inflamatorio o degenerativo suele ser suficiente con tratamiento médico y/o fisioterápico.

8.10.2. Hernia discal lumbar

Es debida a la rotura del ligamento vertebral común posterior y anillo fibroso del disco, generalmente por los laterales ya que la zona medial del ligamento está más reforzada, y la extrusión del núcleo pulposo que comprime la raíz a la salida por agujero conjunción. El 50% de las hernias discales lumbares se localizan a nivel L5-S1, el 40% aparecen a nivel L4-L5, y el 10% restantes en los niveles superiores.

Clínicamente cursa con radiculopatía (dolor irradiado por el territorio de la raíz afectada). En la exploración física, las maniobras de estiramiento de las raíces (signo de Lasegue y signo de Bragard) son positivas. Pueden presentar alteraciones sensitivas en más de la mitad de los pacientes y con menor frecuencia pueden aparecer alteraciones motoras. Los reflejos osteotendinosos aparecen alterados en más de la mitad de los pacientes.

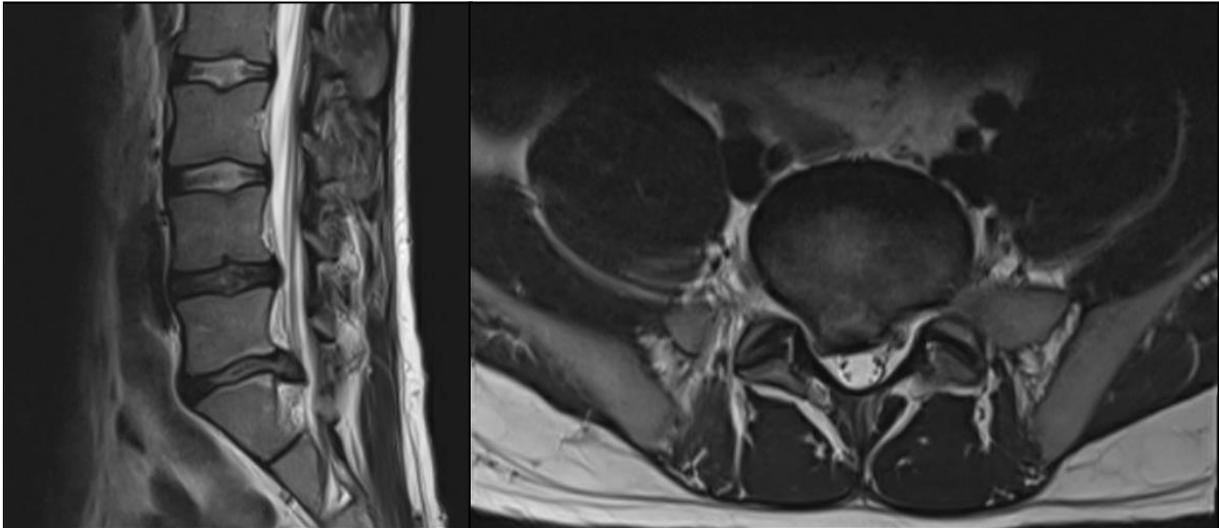


Fig. 8.8. Imagen sagital (izda) y axial (dcha.) de RM de hernia L5-S1.

El 85% de los enfermos mejoran en 6 semanas con reposo relativo, tratamiento médico y rehabilitador

Cuando el dolor no remite con tratamientos conservadores, puede optarse por tratamiento quirúrgico, que abarca desde una discectomía simple hasta una artrodesis si existe inestabilidad o listesis asociada. Hay que tener en cuenta que si comparamos pacientes intervenidos con no intervenidos observamos que:

- Transcurrido 1 año: mejoría significativa en operados.
- Transcurridos 4 años: mejoría no significativa en operados.
- A los 10 años: no hay diferencia entre operados y no operados.

La intervención será urgente sólo en aquellos pacientes que presenten un déficit motor progresivo o comiencen con un síndrome de cola de caballo.

8.10.3. Hernia discal cervical

Mismo mecanismo causal que a nivel lumbar. Cursa con cervicalgia, braquialgia, cefalea, alteraciones sensitivas y motoras. El nivel más frecuentemente afectado es el C6-C7 seguido del nivel C5-C6.

El 90% de las cervicalgias mejoran con tratamientos no quirúrgicos.

La cirugía está indicada si falla el tratamiento médico o existe un déficit neurológico progresivo.

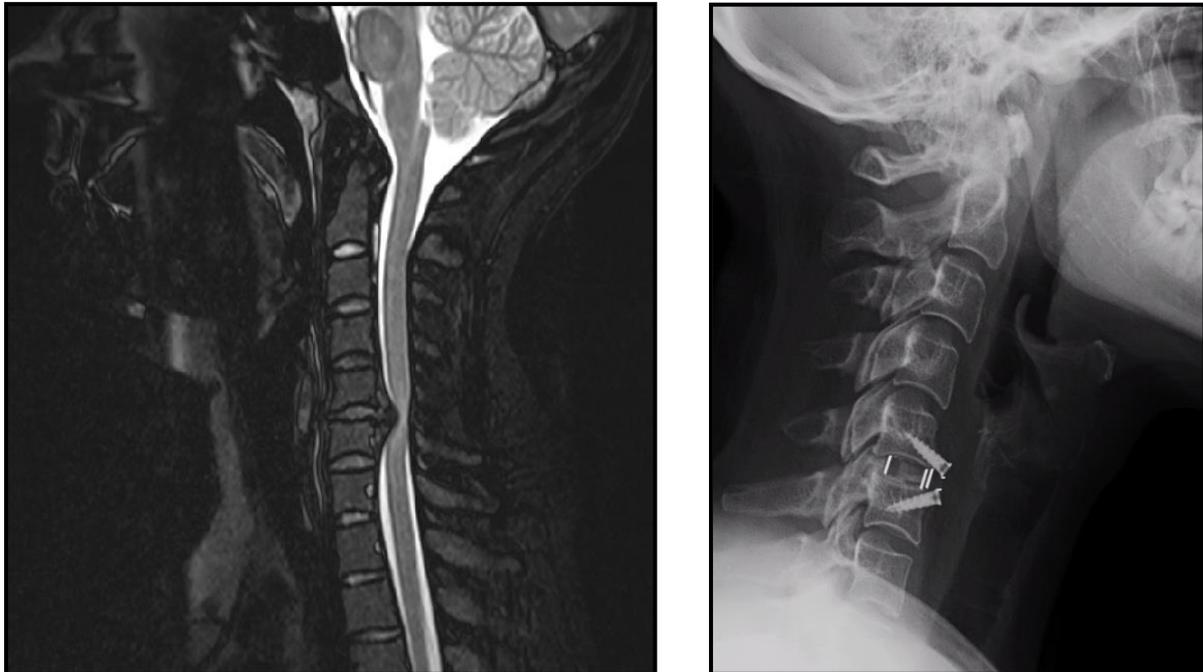


Fig. 8.9. Imagen sagital de resonancia, de hernia discal C5-6 (izda). Control radiológico postoperatorio (dcha.).

8.10.4. Estenosis del canal lumbar

Puede definirse como un estrechamiento estructural del canal raquídeo, de los recesos laterales o de los agujeros de conjunción causada por hipertrofia de facetas y ligamento amarillo que puede verse agravada por la existencia de una protrusión o hernia discal. La localización más común es en L4-L5, seguido de L3-L4. Puede acompañarse de espondilolistesis o escoliosis degenerativas.

La presentación clínica puede incluir dolor lumbar irradiado a región glútea o inguinal uni o bilateral, puede asociarse con radiculopatía, alteraciones sensitivas, o incluso disminución de fuerza en casos más avanzados.

- ✓ Pero el signo más característico es la claudicación neurógena que consiste en el dolor en piernas y región lumbar que aparece cuando el paciente está de pie o caminando y que mejora cuando se tumba o se sienta, es decir, mejora con cambios posturales a diferencia de la claudicación vascular que se alivia con el descanso con independencia de la postura.

Para el diagnóstico, además del síndrome clínico, es necesaria la confirmación mediante una RM de columna lumbar de la presencia de un canal estrecho.

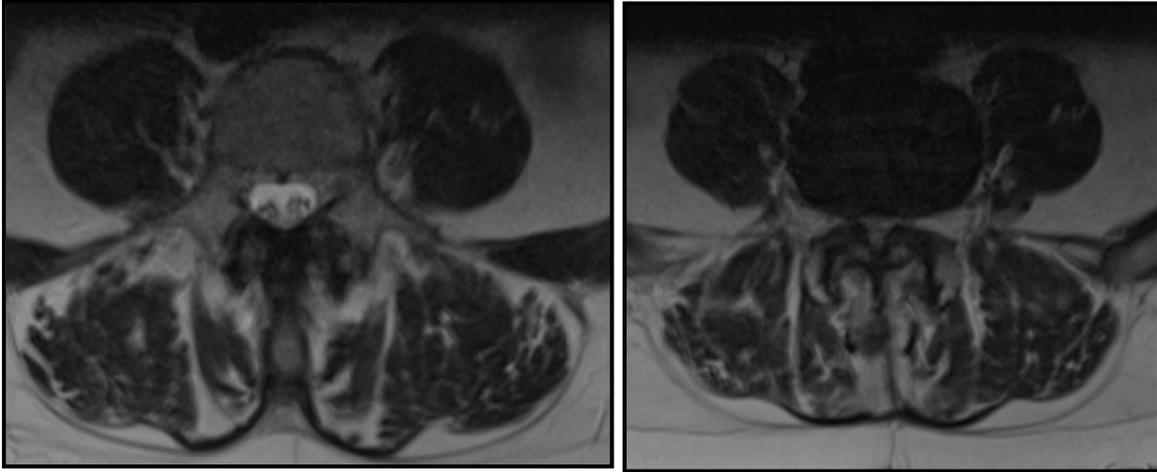


Fig. 8.10. Imagen axial de resonancia comparando un nivel lumbar normal (izda) y un nivel estenótico (dcho) en el mismo paciente.

Es conveniente intentar el tratamiento conservador antes de cualquier valoración quirúrgica, ya que la mejoría de la calidad de vida que puede aportar éste hace que muchos pacientes no precisen cirugía. Se debe recomendar cirugía si los síntomas y déficit neurológicos son progresivos, o no hay buena respuesta al tratamiento conservador.

El objetivo fundamental del tratamiento quirúrgico es conseguir aliviar la compresión que sufren los elementos neurológicos. Éste consiste en la realización de una cirugía descompresiva, incluyendo fijación o artrodesis en el caso de que existan signos de inestabilidad lumbar.

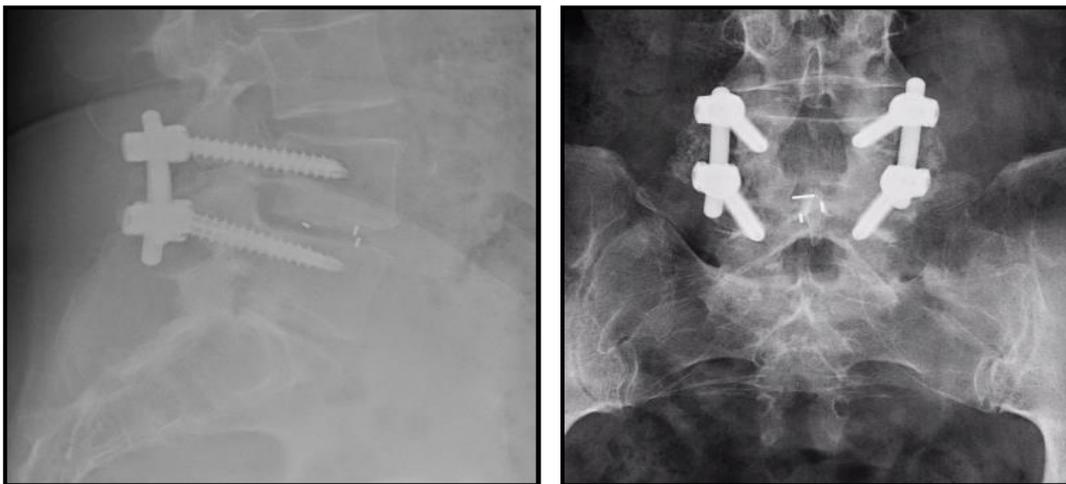


Fig. 8.11. RX simple de estenosis de canal tratada con descompresión y artrodesis

8.10.5. Estenosis del canal cervical

Al igual que a nivel lumbar, es debido a la combinación de hipertrofia de carillas, del ligamento amarillo, de las facetas, a la presencia de osteofitos y protrusiones discales, así como a la alteración de la lordosis fisiológica. Todos estos son cambios frecuentes en la población en general por encima de los 50 años, pero solo un pequeño porcentaje presentará sintomatología neurológica.

La clínica incluye desde cervicalgia a radiculopatía cervical incluso signos de mielopatía en los casos más avanzados. Esta afectación a nivel cervical puede dar sintomatología cervicobraquial e incluso alteraciones de la marcha que tendrán lógicamente signos piramidales en la exploración.

Para el diagnóstico de nuevo es necesaria la combinación del cuadro clínico con una prueba de imagen, preferentemente una RM, que confirme la estenosis de canal.

Si fracasa el tratamiento conservador o ante la presencia de mielopatía, estará indicada la cirugía. El tratamiento quirúrgico busca ampliar el canal, y las técnicas pueden ser bien por vía anterior o bien por vía posterior según sean los componentes de la columna anterior o posterior las que comprometen más a las estructuras neurales.

La coincidencia en un mismo paciente de estenosis de canal a nivel cervical y lumbar no es infrecuente. Para su manejo ha de tratarse inicialmente la estenosis cervical, y en un segundo tiempo la región lumbar.

9. Infecciones del sistema nervioso central

9.1 Abscesos cerebrales

Es una infección focal y con carácter expansivo que se sitúa a nivel intracerebral. La diseminación del organismo origen de la infección puede ser

- a) Hematógena:
El pulmón es el origen más frecuente. En el adulto por la existencia de bronquiectasias o abscesos pulmonares. En los niños por una enfermedad congénita cianótica cardiaca. También puede derivar de un absceso dental
- b) Por contigüidad desde una zona próxima: de una sinusitis (lo más frecuente etmoidal o frontal)
- c) Postquirúrgico o postraumático

Los gérmenes dependen del origen de la infección:

- Cultivos negativos en el 25%
- El más frecuente, el estreptococo.
- En los casos postraumáticos el más frecuente es el *S. aureus*.
- Si el origen es dentario el más frecuente es el actinomicos.
- En los casos postquirúrgicos el más frecuente es el estafilococo (*S. aureus* y *S. epidermidis*).
- En pacientes inmunodeprimidos se pueden encontrar infecciones fúngicas de origen en el toxoplasma o la nocardia.

9.1.1. Clínica

Derivan del aumento de la presión intracraneal: cefalea, náuseas, convulsiones, alteración del nivel de conciencia, signos focales como hemiparesia, afasia o alteraciones visuales, febrícula e irritación meníngea. Pueden progresar rápidamente a letargia y coma.

9.1.2. Diagnóstico

Escáner: realce anular periférico irregular.

Resonancia: realce anular que muestra restricción en la difusión.

Está contraindicada la punción lumbar, que además aporta escasa información.

El absceso pasa por unas etapas que se pueden diferenciar radiológicamente:

- a) cerebritis precoz, en la que hay una escasa diferenciación del parénquima adyacente y se produce a los 3-5 días
- b) cerebritis tardía, en la que se desarrolla un centro necrótico y se produce en las dos primeras semanas
- c) formación de una cápsula precoz fina que comienza alrededor de las dos semanas
- d) formación de una cápsula tardía, cápsula más gruesa, la cavidad central encoge, y ocurre de semanas a meses tras el inicio del proceso.

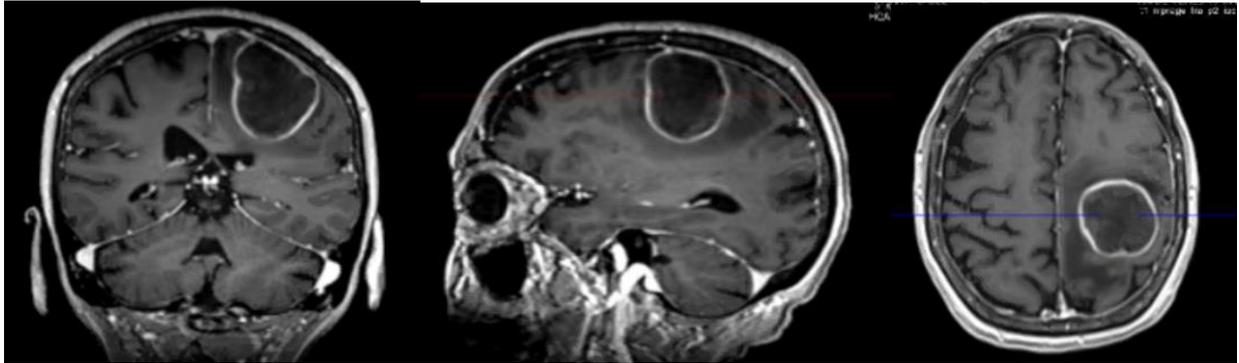


Fig. 9.1. Imagen de resonancia de un absceso. Coronal (izda), sagital (centro) y axial (dcha.).

9.1.3. Tratamiento

El tratamiento médico puede ser suficiente si el antibiótico se comienza de manera precoz, en la fase inicial de cerebritis, las lesiones son pequeñas, lleva menos de dos semanas de duración de los síntomas y la respuesta es buena al tratamiento.

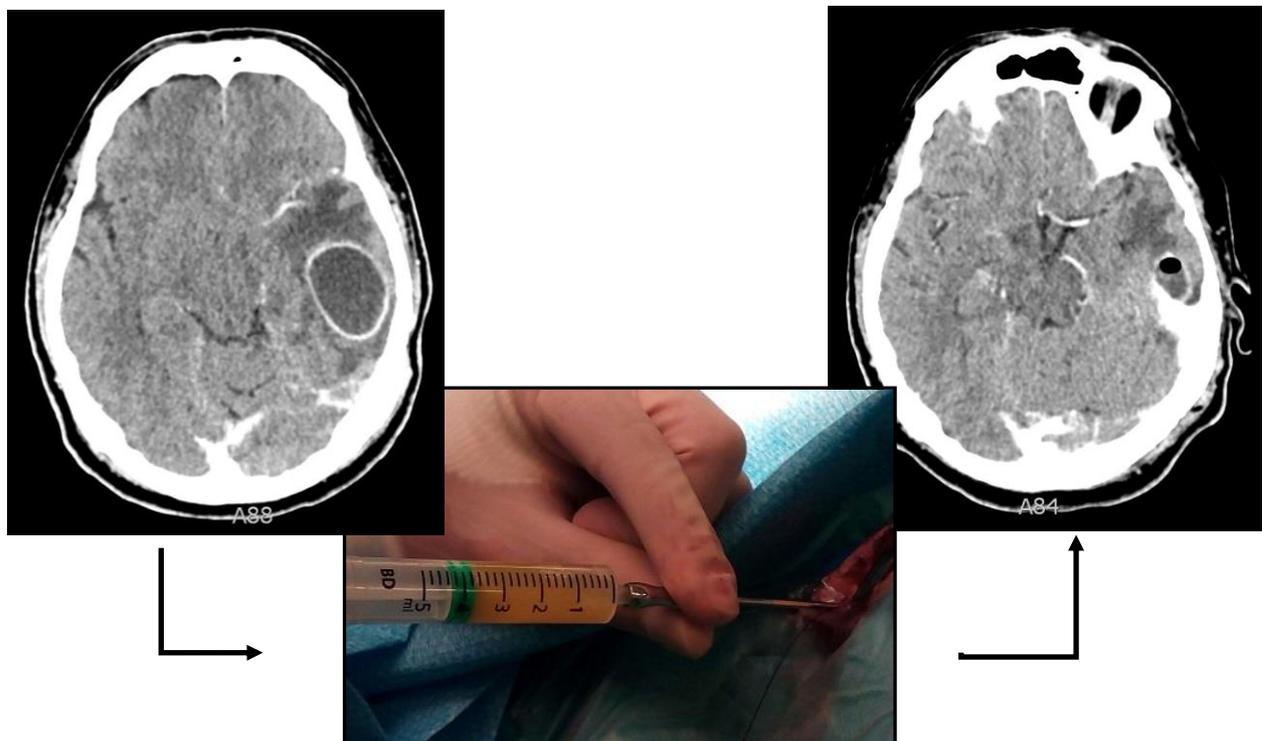


Fig. 9.2. Imagen de TC craneal antes (izda) y después (dcha.) de la punción de absceso cerebral. Contenido purulento (centro).

El tratamiento quirúrgico debe considerarse si:

- se produce efecto masa por el tamaño del absceso
- aumenta la presión intracraneal
- el absceso está próximo al ventrículo, por el riesgo de apertura en el mismo
- existe dificultad para el diagnóstico
- existe deterioro neurológico

El mismo consiste en aspiración con aguja de manera estereotáxica. Rara vez puede precisar una craneotomía para evacuar el absceso o la cápsula del mismo. La mortalidad es superior al 10%, dependiendo de la situación clínica basal del paciente.

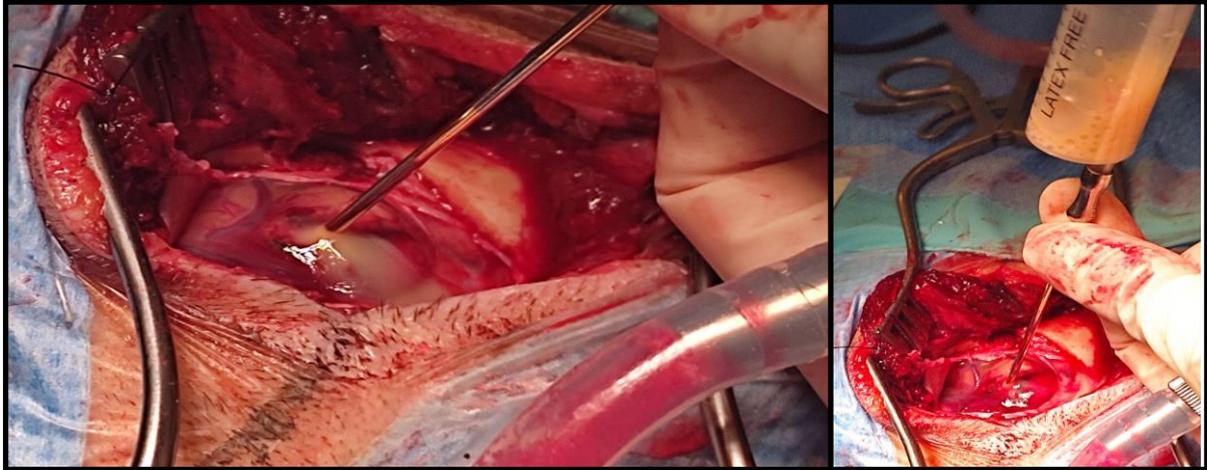


Fig. 9.3. Imagen intraoperatoria de evacuación por punción de absceso cerebral. Se observa contenido purulento que aflora por la corteza cerebral.

9.2. Empiema subdural.

Patología poco frecuente, pero con una elevada mortalidad. Además, los antibióticos tienen una difícil penetrancia en este espacio. Es una urgencia neuroquirúrgica porque pueden progresar rápidamente.

La infección se sitúa en el espacio subdural extendiéndose por la convexidad del cerebro.

9.2.1. Etiología

En niños pequeños el origen suele ser una meningitis. En niños mayores el origen suele ser una sinusitis o menos frecuentemente, una mastoiditis.

En más raras ocasiones, puede ser traumático.

El organismo más frecuentemente implicado es el estreptococo y a continuación el estafilococo. En tercer lugar están los bacilos gram negativos. Hasta un 40% pueden presentar cultivos negativos.

9.2.2. Clínica

Síntomas previos de sinusitis o mastoiditis. Fiebre, cefalea y signos focales a medida que aumenta el edema y la colección. La evolución puede ser rápida, con deterioro neurológico y coma. Hay que evitar la punción lumbar. Pueden tener o no un absceso cerebral acompañante. Pueden complicarse con trombosis de venas o cerebritis.

9.2.3. Hallazgos radiológicos

En el escáner se observa una colección extraaxial hipodensa con realce patológico. 2/3 se asocian a sinusitis. En la resonancia se puede observar membranas encapsulantes que realzan intensamente.

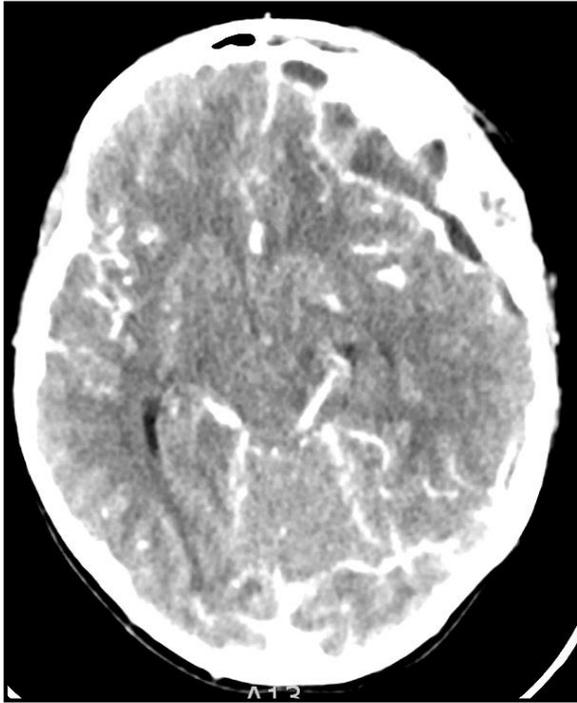


Fig. 9.4. Imagen de escáner que muestra empiema epidural secundario a sinusitis.

9.2.4. Tratamiento

El tratamiento es quirúrgico mediante una craneotomía amplia para evacuar el absceso, junto con el tratamiento antibiótico (en fases iniciales puede ser suficiente un trépano para drenar el absceso). El retraso del tratamiento quirúrgico con progresión de la sintomatología neurológica puede resultar fatal para el paciente. Debe tratarse igualmente el origen de la infección.

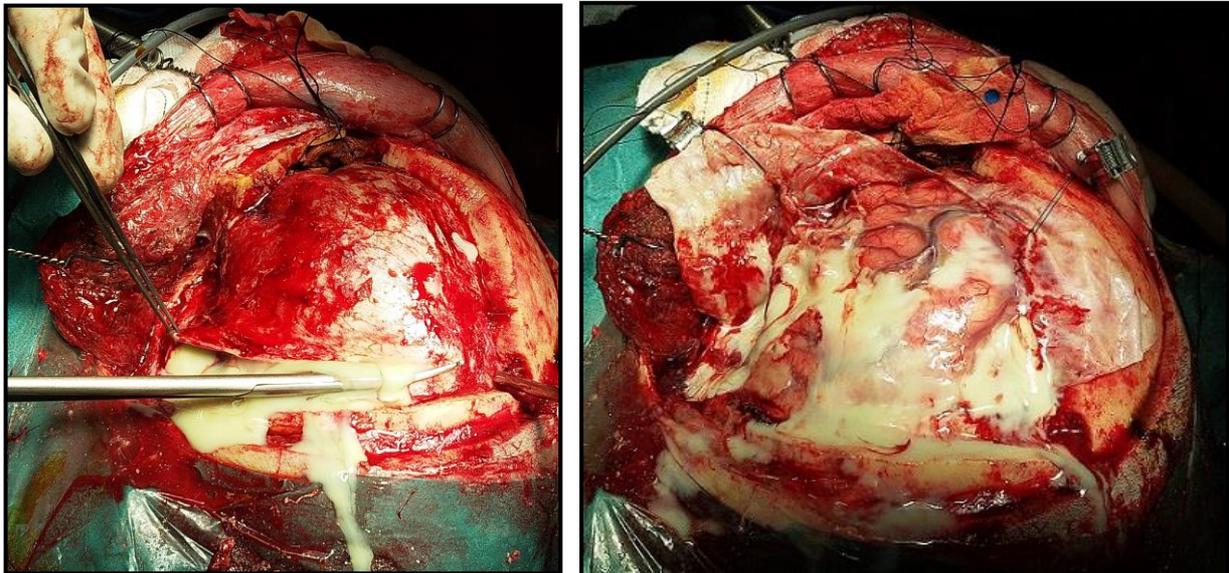


Fig. 9.5. Imagen intraoperatoria de la evacuación de empiema epidural. Apertura dural (izda) y pus localizado sobre el parénquima (dcha.).

10. Neurocirugía funcional

Es un conjunto de técnicas quirúrgicas en el que por medio de la lesión o modulación de una vía se pretende aliviar síntomas derivados de alteraciones neurofisiológicas que producen la enfermedad y conseguir un balance que mejore sus condiciones.

En ocasiones se trata de procesos en los que aparece una falta de equilibrio entre centros inhibidores y excitadores, en los que se pretende lesionar o estimular algunos de estos centros con el objetivo de cambiar la función alterada del sistema nervioso hacia otra más similar a la normal.

Estos procedimientos comprenden: colocación de estimuladores cerebrales y medulares, bombas de infusión de drogas en LCR y lesiones cerebrales o medulares.

Las principales enfermedades que son subsidiarias de este tipo de tratamiento son:

- a) El dolor
- b) Los trastornos del movimiento
- c) La espasticidad
- d) La epilepsia
- e) Los trastornos psiquiátricos(psicocirugía)

10.1. Cirugía estereotáctica.

Procedimiento que se realiza en varias fases. Se utilizan dispositivos de guía estereotáctica. Estos se adaptan momentáneamente a la cabeza del paciente y se realizan a continuación estudios de neuroimagen (TC o RM) mediante los cuales se obtienen unas coordenadas en los tres ejes del espacio del punto diana al que se pretende acceder.

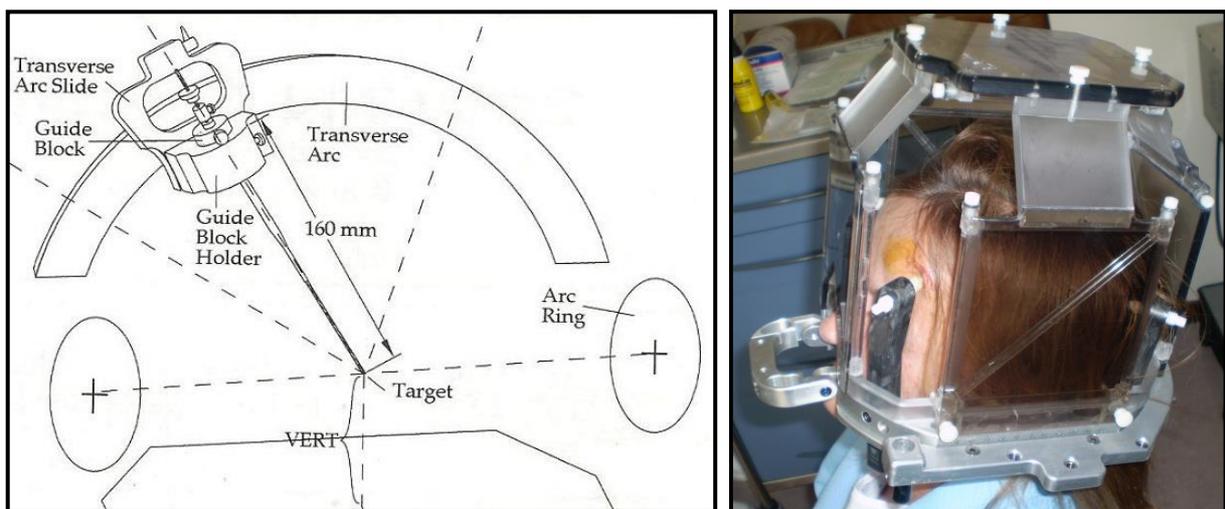


Fig. 10.1. Representación de una guía estereotáctica (izda.). Colocado en el paciente (dcha.)

En ocasiones, dichas dianas no son claramente identificables en las pruebas de imagen y se acceden a ellas obteniendo medidas indirectas. Estas coordenadas están basadas en puntos o líneas de referencia (p.e la línea intercomisural). Mediante la realización de estudios anatómicos se llegaron a editar atlas estereotáxicos que permiten al cirujano conocer las distancias del núcleo diana con respecto a una línea estándar.

La segunda fase del procedimiento se lleva a cabo en quirófano. O bien se utilizan las coordenadas obtenidas respecto al marco externo colocado al paciente previamente, o bien con las imágenes preoperatorias se utiliza un sistema de “navegación o GPS” del instrumental hasta el objetivo marcado. Nos podemos ayudar de técnicas neurofisiológicas que se encargan de registrar la actividad eléctrica de las zonas neurológicas que estamos atravesando, el registro de potenciales evocados y la estimulación eléctrica.

Una vez que llegamos al núcleo deseado y confirmado con los estudios neurofisiológicos, se actúa sobre él, bien estimulando el núcleo o destruyéndolo o se deja implantado un electrodo en dichas zonas o núcleos que estimula (neuromodulación) los núcleos seleccionados.

Estas técnicas estereotáxicas son las mismas que se usan para las biopsias de lesiones cerebrales.

10.2. Tratamiento quirúrgico del dolor

Los tipos de dolor se pueden clasificar en:

- a) Según la duración; dolor agudo o crónico.
- b) Según el tipo de enfermedad que lo genera: dolor benigno a maligno.
- c) Desde el punto de vista fisiopatológico:
 - Por exceso de nocicepción o nociceptivo. Irrita las terminaciones nerviosas. Es un dolor localizado y aparece con la patología que lo provoca.
 - Por desafrentización o neuropático: se pone en marcha tiempo después que una zona del sistema nervioso periférico o central queda expuesto al dolor, produciéndose cambios plásticos en los mecanismos de conducción de dolor de tal manera que sigue percibiéndose como tal una vez ha cesado el estímulo nociceptivo. Es un dolor urente, mal localizado, y se puede provocar antes estímulos muy pequeños de contacto con la zona dolorosa (hiperalgesia).

El tratamiento quirúrgico puede ser de dos maneras:

- a) Administración controlada de fármacos
 - Bloqueos anestésicos.
 - Infusión espinal de medicamentos: consiste en la infusión espinal, intratecal o epidural de morfina y otras sustancias con efectos analgésicos. Se implanta un catéter conectado a una bomba de infusión. Tiene menores efectos que los fármacos sistémicos.

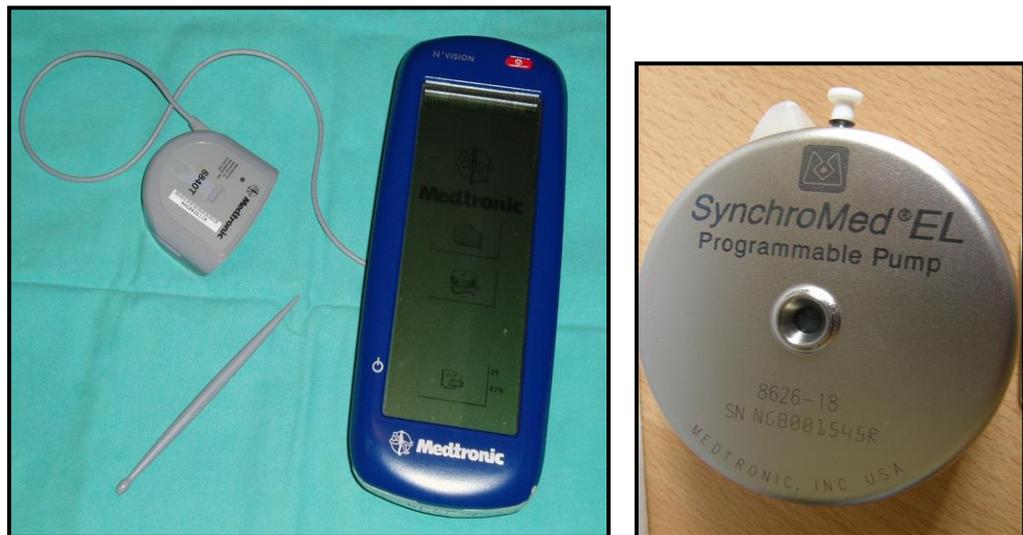


Fig. 10.2. Sistema para controlar externamente las bombas de infusión programables (izda.). Modelo de bomba (dcha.)

b) Sección de vías

- a. Rizotomía: sección de una raíz nerviosa.
- b. Cordotomía: interrupción de las fibras del haz espinotalámico lateral en la médula espinal.
- c. Simpectomías: sección de algunas ramas de los ganglios de la cadena simpática.
- d. Mielotomía comisural: se interrumpen las fibras dolorosas que decusan en la comisura anterior en su paso hacia el haz espinotalámico lateral.
- e. DREZ (dorsal root entry zone): lesión de las raíces dorsales en la zona de entrada a la médula.

2- Neuroestimulación

- a. Estimulación de la médula espinal.
Consiste en la colocación de un electrodo en el espacio epidural que puede actuar sobre cordones anteriores o posteriores medulares. Se realiza bajo control radiológico a través de una pequeña laminectomía o por vía percutánea. El nivel de la implantación del electrodo dependerá de la zona anatómica del dolor. Si la respuesta es satisfactoria durante unos días con un generador externo, entonces se conecta a un generador implantable subcutáneo.
- b. Estimulación cerebral profunda. Sobre el tálamo y la sustancia gris periacueductal.
- c. De la corteza motora.

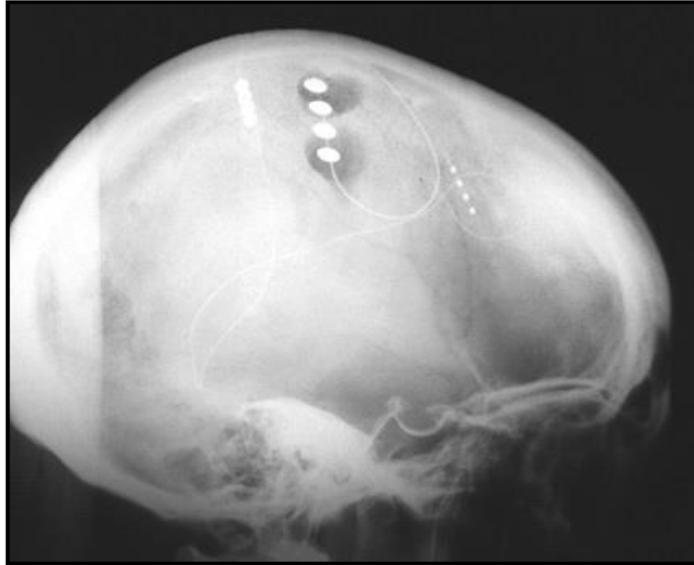


Fig. 10.3. Electrodo a nivel de la corteza motora.

10.3. Tratamiento quirúrgico de los trastornos del movimiento

La causa primaria de la enfermedad de Parkinson es la depleción del neurotransmisor dopamina en el núcleo estriado. Como resultado se produce un aumento de la función celular inhibitoria en los núcleos que forman la salida de los ganglios basales, que son el globo pálido interno y la sustancia negra. Este incremento de la salida inhibitoria va a dar lugar a un bloqueo funcional de los núcleos motores del tronco del encéfalo y de determinados núcleos subtalámicos que a su vez, proyectan sobre la corteza cerebral. Desde el punto de vista médico, la depleción de dopamina se sustituye por medio de la aplicación de L-dopa y otros agentes dopaminérgicos. Desde el punto de vista quirúrgico, la hiperactividad se corrige bloqueando la salida de los ganglios basales.

El tratamiento quirúrgico estaría indicado en casos de avance progresivo de la enfermedad así como en aquellos casos en los que aparecen efectos secundarios significativos en relación con el tratamiento.

Las principales opciones de tratamiento son

- a) Procedimientos ablativos o lesivos: consiste en la producción de una lesión en un núcleo concreto. Se trata por tanto de un procedimiento irreversible. Destacan la palidotomía y la talamotomía (núcleo ventrolateral). Han caído en desuso.
- b) Estimulación Cerebral Profunda: consiste en el implante de unos electrodos de estimulación crónica unidos a un generador de pulsos externos (a la manera de un marcapasos cardíaco). La corriente que pasa a través de este electrodo inhibe la actividad neuronal del núcleo donde se ha implantado.

Los núcleos empleados son:

- Núcleo subtalámico (NST)
- Núcleo ventral intermedio del tálamo (VIM)
- Globo Pálido Interno (GPI)
- Núcleo Pedúnculo Pontino (PPN)

- Registro neurofisiológico. Identifica mediante las características neurofisiológicas diferentes de cada núcleo, cual es el núcleo exactamente registrado

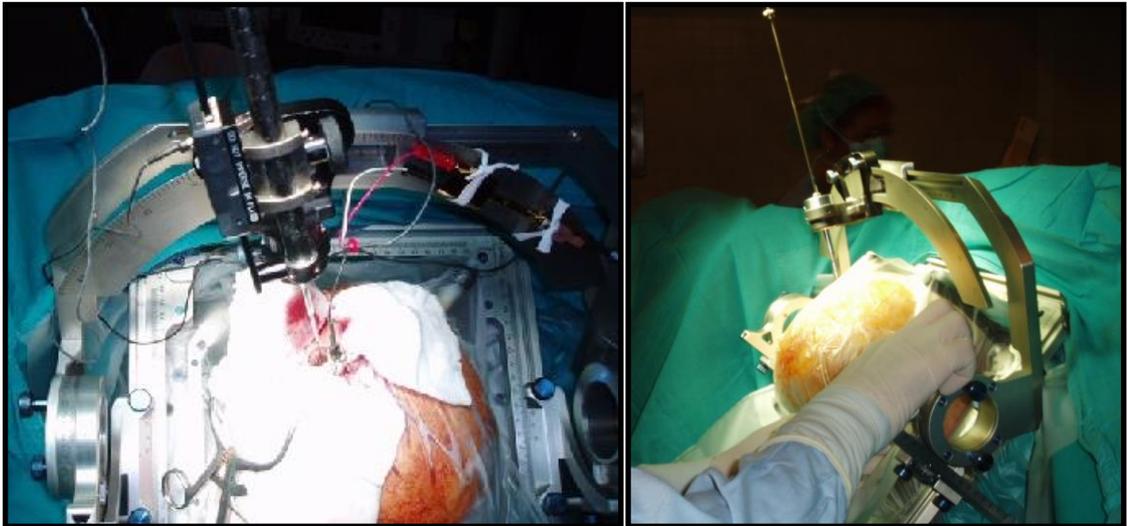


Fig. 10.6. Cirugía estereotáctica. Fase intraoperatoria con registro neurofisiológico.

- Implantación del electrodo de estimulación con varios contactos posibles.



Fig. 10.7. Electrodo cerebral y baterías colocadas a nivel subclavicular.

- ✓ Los mejores resultados se dan sobre el temblor, la rigidez, la marcha e inestabilidad postural, la bradicinesia, las discinesias y las fluctuaciones motoras.

La mayoría de los pacientes experimentan algún grado de mejoría. No permite retirar completamente la medicación. El efecto disminuye con el paso de los años.

- ✓ El efecto de la cirugía posiblemente es más beneficioso al inicio de la enfermedad.

- ✓ El temblor esencial y las distonías también son susceptibles de tratamiento mediante estimulación cerebral profunda modificando las dianas sobre las que se actúan. VIM en el temblor y GPI en las distonías.

10.4. Tratamiento quirúrgico de la espasticidad.

Es una alteración motora caracterizada por un aumento del reflejo tónico de estiramiento (tono muscular), con aumento de los reflejos osteotendinosos, debido a una hiperexcitabilidad del reflejo miotático. Se genera un estado hipertónico de los músculos que produce clonus y movimientos involuntarios. Impiden al paciente mantener las posturas y pueden ser dolorosos.

Se trata de un síntoma que puede formar parte de múltiples procesos patológicos (lesión medular, parálisis cerebral, secuelas de traumatismo craneoencefálico o esclerosis múltiple)

El manejo del paciente espástico inicialmente es mediante medicación oral con un agonista GABA como el baclofeno, las benzodiacepinas o el dantroleno. Pero en ocasiones dichos fármacos no son suficientes para el control de la espasticidad y es necesario recurrir a técnicas quirúrgicas como son:

- la infusión intratecal de baclofeno mediante una bomba de perfusión. El catéter se coloca a nivel lumbar.
- Electroestimulación con electrodos epidurales colocados por vía percutánea.
- Otras: rizotomías, mielotomías, o neurectomías

10.5. Tratamiento quirúrgico de la epilepsia.

La epilepsia puede ser considerada como un trastorno a nivel de la corteza cerebral consistente fundamentalmente en la capacidad de un determinado grupo de neuronas de producir de forma independiente una descarga simultánea, con posibilidad de irradiación hacia grupos neuronales normales (crisis epiléptica). Según sea este grupo anómalo de neuronas único o múltiple, se distinguen epilepsias parciales o generalizadas.

La epilepsia puede ser un síntoma, un síndrome o una enfermedad.

El tratamiento fundamental de la epilepsia es farmacológico. Existe un pequeño grupo de pacientes que responden mal al tratamiento farmacológico (epilepsias fármaco resistentes), son incapacitantes para ellos y en estos se debe valorar el tratamiento quirúrgico.

El objetivo de la cirugía es disminuir o eliminar la tendencia del cerebro a presentar crisis epilépticas de forma recurrente, evitar el deterioro de funciones cerebrales y eliminar la posibilidad de una epileptogénesis secundaria.

Existe una cirugía curativa, que elimina el complejo lesivo–epileptógeno y erradica la crisis. Y una cirugía paliativa en la que, se disminuye la excitabilidad cortical y /o interrumpe las vías preferenciales de programación de la crisis.

En el foco epiléptico o zona epileptógena causante de una epilepsia parcial existe un área de neuronas eléctricamente activas e independientes. Estas serían el origen del foco interictal, identificable en los registros electroencefalográficos convencionales. Esta zona eléctricamente activa e independiente es inducida o se origina como reacción ante una lesión estructural cortical próxima o a distancia.

La resección cortical pretende extirpar la zona crítica de neuronas que haga imposible el reclutamiento neuronal y el inicio de las crisis epilépticas.

Existen dos fenómenos que apoyan el tratamiento quirúrgico en edades tempranas.

- La persistencia de las descargas va generando un efecto en halo expansivo de disminución de la actividad neuronal normal y reclutando nuevas neuronas hiperactivas.
- Las crisis mantenidas se asocian con daño y degeneración neuronal.

10.5.1. Tipos de tratamiento quirúrgico.

a) Resecciones.

Se aplica a crisis parciales, simples, complejas o secundariamente generalizadas, en las que el complejo lesivo epileptógeno se localiza en diferentes regiones corticales cerebrales.

- Resección del foco epileptógeno. Es el procedimiento que tiene mayores probabilidades de resolver las convulsiones por completo. En inicios focales.
 - Lobectomía temporal anterior o amigdalohipocampectomía para la epilepsia del lóbulo temporal medial.
 - Resecciones corticales
- Resección de lesiones asociadas a la epilepsia secundaria (tumores, cavernomas, alteraciones vasculares).

b) Desconexiones (intervenciones sobre la vía de propagación):

- Callosotomía (sección del cuerpo calloso): en múltiples focos bilaterales.
- Hemisferectomía funcional: se pretende la desconexión de uno de los hemisferios. Utilizado en niños con crisis severas.
- Transección subpial: cortes transversales en zonas cerebrales elocuentes.

c) Estimulaciones:

- Estimulación del N. Vago: consiste en la colocación de electrodos alrededor del nervio vago en el cuello conectados a un generador de corriente implantado que estimula el nervio para disminuir la frecuencia de las crisis.
- Estimulación Cerebral Profunda: (a nivel talámico o del hipocampo)
- Estimulación ante detección de crisis. Requiere un electrodo receptor y uno emisor para la estimulación eléctrica.

d) Técnicas lesivas esterotáxicas:

- Destrucción de zonas responsables de la puesta en marcha de la descarga eléctrica (amígdala –hipocampo).
- Lesión de las principales vías de propagación de la descarga (fórnix, o comisura anterior).

- Lesiones localizadas en núcleos subcorticales, que pretende reducir la excitabilidad cortical (hipotálamo posterior).

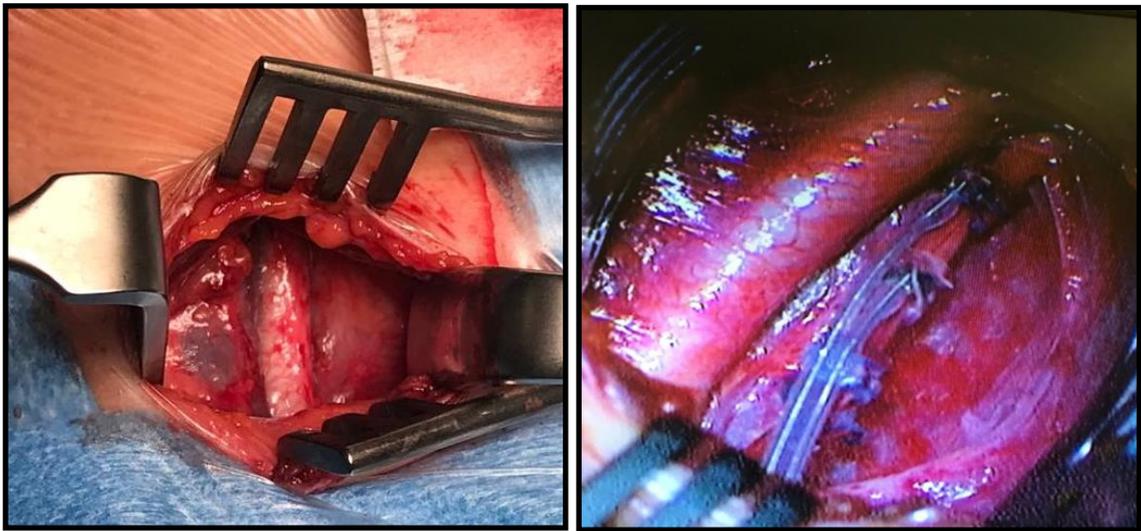


Fig. 10.8. Localización de nervio Vago cervical (izda), para colocación de estimulador sobre el mismo (dcha.).

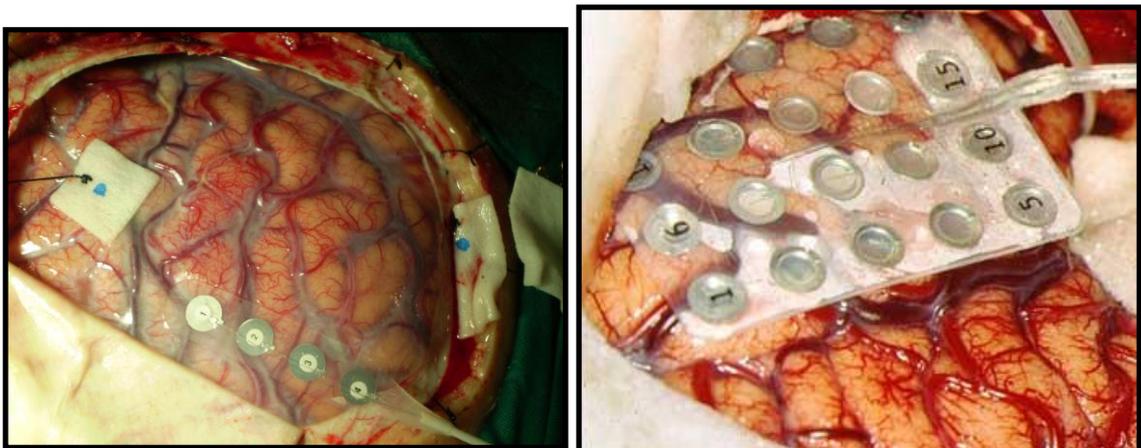


Fig. 10.9. Electrodo colocados en el parénquima que registran zona motora (izda) y electroencefalograma (dcha.).

10.6. Trastornos psiquiátricos. Psicocirugía.

Se emplean en enfermedades psiquiátricas severas y de difícil control y que suponen un grave padecimiento para el paciente y su entorno con mala respuesta a tratamiento médico. Aunque con indicaciones controvertidas, se han usado en el Síndrome de Tourette, trastorno obsesivo compulsivo, depresión mayor e incluso en la enfermedad de Alzheimer

Entre las distintas técnicas quirúrgicas destacan:

- a) Cingulotomía: reduce la ansiedad, trastornos obsesivos compulsivos, la agresividad y el sufrimiento en los casos de dolor incoercible

- b) Capsulotomía anterior: secciona las vías de conexión fronto-talámicas. Propuesta para el trastorno obsesivo-compulsivo, ansiedad y la depresión mayor
- c) Tractotomía subcaudada: propuesta para tratar la depresión grave y los trastornos obsesivos compulsivos
- d) Amigdalectomía: tratamientos de la agresividad

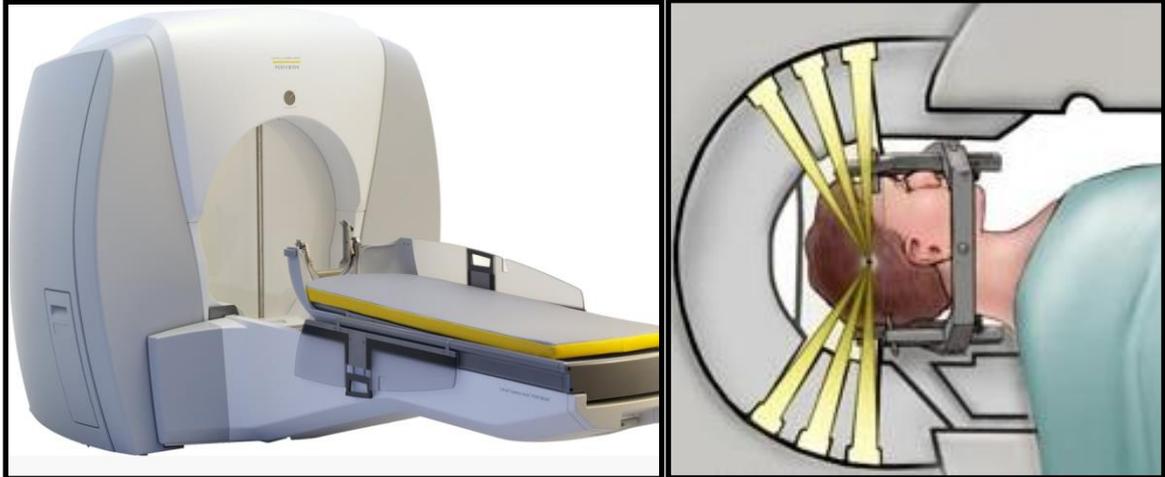


Fig. 10.10. Radiocirugía estereotáctica con bisturí de rayos gamma (Gamma Knife).

11. Neuralgias y algias faciales

Se puede englobar las algias y neuralgias faciales como síndrome del dolor facial.

11.1. Clasificación del dolor facial

- a) Dolor somático superficial
 - dolor cutáneo
 - dolor mucogingival

- b) Dolor somático profundo
 - dolor muscular
 - dolor a nivel de la articulación temporo mandibular
 - dolor óseo
 - dolor periodontal
 - dolor visceral
 - pulpar
 - vascular (arteritis)
 - neurovascular
 - migraña
 - cefalea tensional
 - cefalea en racimos
 - dolor mucoso gingival
 - dolor glandular, ocular, y auricular

- c) Dolor Neuropático
 - dolor neuropático episódico
 - neuralgia del nervio trigémino
 - neuralgia del nervio glosofaríngeo
 - neuralgia del nervio geniculado
 - neuralgia del nervio laríngeo superior
 - neuralgia del nervio intermedio (nervio de Wrisberg)
 - neuralgia del nervio occipital
 - dolor neuropático continuo
 - por atrapamiento
 - por desaferentación (trauma)
 - neurítico (neuritis periférica/herpes zoster)
 - neuropatía metabólica (diabética, alcohólica, nutricional).

11.2. Diagnóstico del dolor facial

El dolor facial es especialmente complicado en su diagnóstico por:

- la complicada inervación orofacial
- la amplia representación cortical sensitiva de las estructuras orofaciales
- la alta prevalencia de la patología oral
- las numerosas anastomosis neurológicas en la zona orofacial
- la compleja sensibilidad facial, en la que se ven implicados los nervios trigéminos, facial, glosofaríngeo, vago y los tres primeros ramos cervicales.

Los elementos clave en la anamnesis de un dolor facial son:

- la edad del paciente
- tiempo de evolución del dolor
- duración del periodo doloroso
- localización e intensidad del dolor
- factores desencadenantes y situaciones que empeoran el dolor
- factores que alivian el dolor facial
- síntomas acompañantes.

Para el estudio diagnóstico general, además de la sintomatología referida y los datos a la exploración, será necesaria la realización de pruebas diagnósticas de imagen (RX simple, escáner y/o resonancia). En ocasiones se puede precisar una evaluación odontológica, otorrinolaringológica, oftalmológica y neurológica.

Veremos algunas de las patologías más frecuentes.

11.3. Neuralgia del trigémino

Nos referimos a neuralgia como el dolor que sigue un trayecto nervioso

Epidemiología

Es la neuralgia facial más frecuente. Normalmente entre los 50-60 años. Tiene mayor incidencia en mujeres.

Etiología

- Primario: idiopático. Es la causa más frecuente.
- Secundario: se produce por un bucle vascular a nivel del ángulo pontocerebeloso. Compresión del V par craneal por una arteria (generalmente la arteria cerebelosa superior), en la zona de entrada de la raíz sensitiva del nervio en el tronco cerebral. Otras causas son la esclerosis múltiple (la neuralgia del trigémino puede ser la causa de una esclerosis múltiple en pacientes menores de 40 años), schwannomas o meningiomas (tienen una presentación clínica menos típica)

Clínica

Normalmente de carácter unilateral. Afecta a la 2^o y 3^o rama del nervio trigémino y muy raramente a la 1^o rama.

El dolor es muy intenso, y se caracteriza por paroxismos dolorosos breves (menos de dos minutos), lancinantes, espontáneos o desencadenados por estímulos como comer, lavarse los dientes o hablar (estímulos mecánicos leves en zonas gatillo)

- ✓ El paciente suele referir que nota como descargas eléctricas o sensación de quemazón.

Suele ser un dolor muy abrupto en el inicio y el final. Deteriora de manera importante la calidad de vida.

- ✓ Puede acompañarse de fenómenos vasomotores, pero el paciente está asintomático entre los periodos de dolor y sin déficit neurológico.

Puede haber remisiones espontáneas durante meses o años

Hay que tener cuidado en las neuralgias del trigémino que no siguen el patrón típico, porque pueden orientar a causas secundarias.

- ✓ Afecta típicamente a dos zonas:
 - Zona encía –oreja
 - Zona órbita-nariz

Diagnostico:

Lo más importante es descartar causas secundarias. Para ello será necesario pruebas de imagen como una resonancia.

Tratamiento:

Farmacológico:

- Los fármacos de primera elección son los anticomociales, la carbamezepina (tegretol) y oxcarbazepina.
- Otros fármacos empleados en menor medida son fenitoína, lamotrigina, baclofeno(Lioresal), clonazepan (Rivotril) y la gabapentina (Neurontin).

Un 30% de los pacientes necesitaran tratamiento quirúrgico.

Los tipos de tratamiento quirúrgico son:

- a) Descompresión microvascular.
liberar microscópicamente el nervio de estructuras vasculares que lo rodean y que pueden causar el dolor. Se coloca un material sintético (esponja de fibrina) entre el bucle vascular y el nervio (operación de Jannetta o microdescompresión vascular)

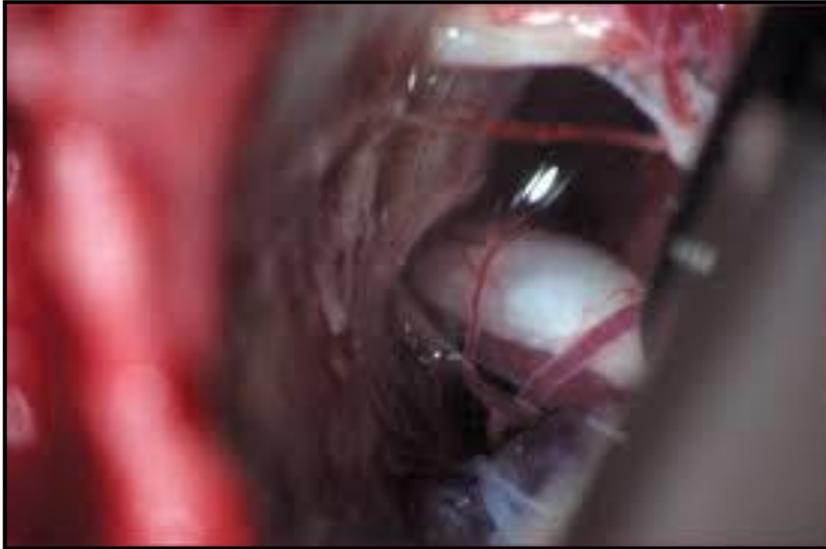


Fig. 11.1 Bucle vascular englobando al nervio trigémino derecho.

b) Técnicas percutáneas:

- termocoagulación del ganglio de Gasser. La punción se realiza a través del agujero oval hacia el ganglio y las raíces, justo por detrás del cavum de Meckel. Las raíces y el ganglio son termocoagulados con una corriente específica que tiene como resultado la pérdida de la sensibilidad dolorosa con mantenimiento de la somatoestésica. La lesión térmica se realiza subiendo la temperatura a 65° -70° durante 1 minuto. A esta temperatura se destruyen teóricamente las fibras finas, las nociceptivas, y se respetan las fibras más gruesas, ricas en mielina y conductoras de la sensibilidad táctil.

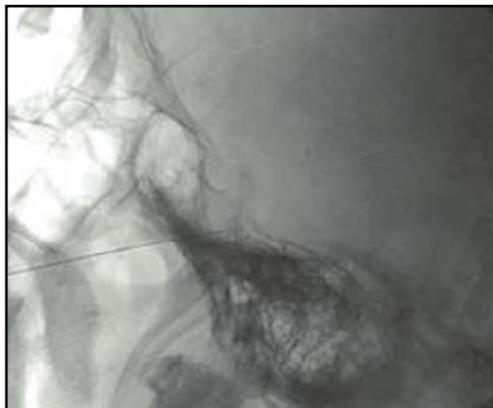


Fig. 11.2 Aguja atravesando el foramen oval para llegar a la fosita del ganglio de Gasser.

- compresión con globo (puede producir disestesias postoperatorias, de especial importancia si afectan a la zona de la córnea). Se realiza también a través del agujero oval, y se trata de conseguir un efecto mecánico sobre el ganglio.
- Radiofrecuencia. Lesión percutánea del ganglio de Gasser por radiofrecuencia. También se introduce el electrodo por el agujero oval. Se estimula con una corriente de 50 ciclos aumentando la potencia

gradualmente hasta que el paciente perciba una sensación de hormigueo en la cara.

- c) radiocirugía estereotáxica. Se usan haces de radiación dirigidos de modo preciso al ganglio de Gasser. Interrumpe la transmisión nociceptiva.

11.4 Neuralgia del glossofaríngeo

Se caracterizan por ataques paroxísticos de dolor facial que dura desde unos pocos segundos a 2 minutos y que tiene unas características similares al dolor del nervio trigémino (repentino, agudo, punzante o con sensación de quemazón). Es un dolor muy intenso.

- ✓ Afecta a la parte posterior de la lengua, la fosa tonsilar de la faringe, debajo del ángulo de la mandíbula o en el oído (corresponden a las áreas del glossofaríngeo y la rama auricular y faríngea del nervio vago)

Afecta de manera unilateral y se desencadena por acciones gatillo como tragar, masticar, hablar, toser o bostezar.

No existe déficit neurológico entre los ataques.

En los momentos de dolor, debido a la intensidad del mismo, puede asociarse con bradicardia, hipotensión o síncope o síntomas como vértigos, tinnitus, tos, vómitos, hipersalivación o midriasis.

El tratamiento inicialmente es farmacológico (carbamazepina, fenitoina y baclofen).

Desde el punto de vista neuroquirúrgico las opciones son:

- se puede realizar una descompresión neurovascular similar a la efectuada con el trigémino, pero separando el glossofaríngeo de la arteria cerebelosa posteroinferior.
- En ocasiones es necesario la sección de las raicillas del IX par y las correspondientes al tercio superior del X. En el posoperatorio se aprecia anestesia faríngea, así como en el tímpano y en la pared posterior del canal auditivo.
- Termocoagulación percutánea glossofaríngea.

11.5. Neuralgia Auriculo temporal

Esta neuralgia, que a veces aparece días o meses después de enfermedades parotídeas, se caracteriza por ser un dolor urente de minutos de duración y con una frecuencia de varias veces al día, que afecta preferentemente a la zona preauricular.

Como factores desencadenantes están la masticación y la salivación, apareciendo en la exploración clínica una sudoración local y un enrojecimiento cutáneo.

11.6. Espasmo hemifacial

Trastorno facial sin dolor con una fisiopatología parecida a la neuralgia del trigémino. Se producen espasmos musculares en una hemicara.

El origen puede ser la compresión vascular de la arteria cerebelosa anteroinferior al VII par craneal que lo presiona sobre el tronco. Menos frecuentemente, puede observarse un tumor en esa localización.

Clínica:

Mayor frecuencia en mujeres mayores. Los espasmos comienzan en la zona de los músculos orbiculares, y luego se generalizan a otros músculos de la mímica. Son espasmos

episódicos y precipitados por emociones, masticación, habla o risa. Pueden estar asociados a paresia leve del VII par.

En los estadios tempranos se debe diferenciar el espasmo hemifacial del blefaroespasma (espasmo localizado en los músculos periorbitales y bilateral).

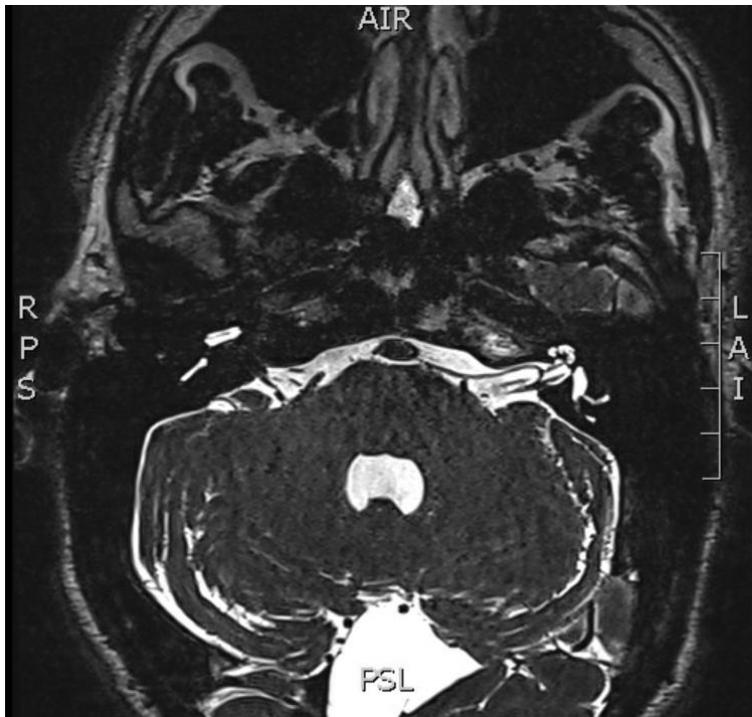


Fig. 11.3. Bucle vascular englobando al nervio Facial izquierdo.

Tratamiento:

- Farmacológico: inyecciones de toxina botulínica
- Quirúrgico: descompresión neurovascular del VII par: se separa la arteria cerebelosa anterioinferior del nervio.

11.7. Síndrome de Charlin o neuralgia nasociliar

Neuralgia del nervio nasociliar que da lugar a un dolor de características neuropáticas en región periorbitaria, temporal, nasal y geniana. El dolor se desencadena al tocar dicha zona o mediante la masticación.

Los accesos pueden ir acompañados de fenómenos vasomotores, como enrojecimiento de la frente y de la conjuntiva, así como inflamación de la mucosa nasal y lagrimeo. Normalmente unilateral.

11.8. Neuralgia facial inferior o del ganglio esfenopalatino.

La causa suele ser la afectación del ganglio esfenopalatino por una sinusitis. Es un dolor agudo en la mitad de la cara. Afectación unilateral referida al ojo, a la nariz, a los dientes, a la zona maxilar, al oído, cigoma, paladar, faringe e incluso hombro y brazo. Puede acompañarse de sialorrea, lagrimeo, estornudos y fotofobia.

11.9 Neuralgia del nervio intermediario.

Se debe a la afectación del ganglio geniculado y también se denomina neuralgia del ganglio geniculado.

El nervio facial tiene un pequeño componente de fibras sensitivas aferentes somáticas, que, recogiendo la sensibilidad del pabellón auricular, pared anterior del conducto auditivo externo y membrana timpánica, hacen relevo en el ganglio geniculado y penetran en el tronco cerebral a través del Nervio intermediario de Wrisberg. El nervio intermediario de Wrisberg es la rama sensorial del nervio facial, pudiendo decirse que se forma en el ganglio geniculado.

Fundamentalmente existen dos tipos de neuralgia, la idiopática y la asociada a una infección por herpes zoster del ganglio geniculado (síndrome de Ramsay-Hunt)

En la forma idiopática, el dolor es de aparición súbita, de horas de duración, con carácter lancinante, urente, ardiente, localizado en la profundidad del oído e irradiado al pabellón auricular y región mastoidea. En ocasiones el comienzo es gradual, siendo el mismo de carácter persistente con exacerbaciones paroxísticas de tipo lancinante. Aunque no se acompaña de déficit motor, a veces aparecen sensaciones gustativas anómalas, sialorrea y parestesias.

En la neuralgia post-herpética de Ramsay Hunt el dolor es principalmente otológico, acompañándose de parálisis facial periférica, pérdida de audición, tinnitus y vértigo, encontrándose las características lesiones herpéticas en el pabellón auricular.

La zona gatillo se sitúa en la pared posterior del conducto auditivo externo.

El tratamiento es carbamazepina o valproato sódico.

11.10 Neuralgia del nervio laríngeo superior

Se llama también neuralgia vago-glosofaríngea, porque algunos autores creen que es una variedad de la neuralgia del glosofaríngeo.

Dolor paroxístico y lancinante a nivel de la garganta, región submandibular o debajo del oído que puede prolongarse durante horas.

Los paroxismos se desencadenan al tragar, al forzar la voz, bostezar o al girar la cabeza, puesto que el punto gatillo se localiza en la cara lateral de la garganta sobre el cartílago tiroideos o seno piriforme.

11.11. Neuralgia Occipital de Arnold

Dolor en el territorio de distribución del nervio occipital mayor de Arnold, que es la raíz dorsal de C2. Se encarga de transmitir la inervación motora y sensitiva a ciertos músculos profundos del cuero cabelludo que abarcan la mitad de la región occipital y se extienden hasta el vertex, afectando a un área suboccipital unilateral.

Son paroxismos dolorosos en la región occipital de inervación de la raíz de C2 (desde el área suboccipital al vertex) y la raíz C3, del área retromastoidea o supra auricular.

El nervio afectado es sensible a la palpación. Es típico el dolor a la presión en el punto de Arnold, punto de emergencia de C2, con la extensión del cuello y/o con la rotación del occipucio hacia el lado doloroso. El dolor crea una contracción de la musculatura de la nuca que hace que la sensación dolorosa aumente, ya que esta tensión comprime el nervio lo que a su vez produce mayor contracción muscular.

La alteración se alivia mediante el bloqueo con anestésico local, relajantes musculares, e incluso la sección quirúrgica del nervio.

11.12. Dolor asociado a hipoestesia facial.

Dolores faciales en los cuales la función sensitiva del nervio trigémino está alterada.

La causa principal es la neuralgia postherpética. Puede preceder a la erupción cutánea y afecta con mayor frecuencia a la 1º rama del trigémino. En algunos casos pueden afectarse varios dermatomas.

Como factores desencadenantes están el estrés, los cambios de temperatura y el roce en esa zona. Las lesiones cutáneas residuales están formadas por cicatrices, pérdida de pigmentación, parestesias o hipoalgesias que pueden llegar a la anestesia del dermatoma afectado. El reflejo corneal puede estar disminuido.

En el caso de las neuralgias postherpéticas, el tratamiento para el dolor suele ser con anticonvulsivos (fenitoína, carbamacepina, clonazepam, o valproato sódico). También se ha usado baclofen, y antidepresivos (amitriptilina o inhibidores de la IMAO). No hay que confundirlo con el tratamiento para evitar las recidivas del cuadro agudo de Herpes zoster que se hace con Aciclovir.

11.13. Dolor facial por sinusitis.

Dolor por inflamación de los senos a nivel facial o craneal.

Dolor permanente, con exacerbaciones espontáneas o por mecanismos de valsalva o actividades como masticar o inclinarse.

La localización depende según el seno afectado. A nivel frontal, maxilar o etmoidal.

Pueden acompañarse de anosmia, congestión nasal, o rinorrea.

Pueden presentar complicaciones intracraneales, que son raras pero graves.



Fig. 11.4. Senos faciales en imagen radiológica

11.14. Disfunción temporo mandibular.

Dolor originado en la articulación temporo-mandibular y los músculos masticatorios.

Es unilateral. Afecta a la región preauricular, zona del músculo temporal y en ocasiones produce otalgias que se agravan al masticar.

El tratamiento es con antiinflamatorios, amitriptilina y férulas de descarga. En casos complejos pueden precisar tratamiento quirúrgico.

- ✓ No hay que confundirlo con la arteritis de células gigantes o arteritis de la temporal, en la que aparece cefalea, alteraciones de la arteria temporal (endurecimiento) y claudicación de la mandíbula.

Se asocia a polimialgia reumática y se confirma mediante elevación de la velocidad de sedimentación glomerular (VSG) y biopsia de la arteria temporal, siendo su tratamiento prednisona a altas dosis.

11.15 Cefaleas autonómicas trigeminales.

Dolores faciales que afectan a la región frontal y órbita ocular (1º rama del trigémino). Es un dolor intenso, unilateral, orbitario, que se acompaña de disfunción autonómica ipsilateral y puede presentar miosis, ptosis, lacrimación, inyección conjuntival, edema palpebral, rinorrea, enrojecimiento, sudoración facial y congestión nasal.

Los dos tipos principales son la cefalea en racimos (de Horton) y la hemicránea paroxística. El tratamiento principal es sumatriptán y antagonistas del calcio como el verapamilo. Recientemente, en casos muy seleccionados y refractarios a tratamiento médico, se ha realizado la estimulación cerebral profunda.

11.16 Dolor facial persistente idiopático o algia facial atípica

Es un dolor facial que no cuadra en una neuralgia facial ni se atribuye a otras afecciones.

Es diario y persistente durante todo el día. Profundo, mal localizado y no está en un área concreta.

No se acompaña de déficit neurológicos y persiste sin una causa identificada (puede en ocasiones iniciarse tras una cirugía o un traumatismo).

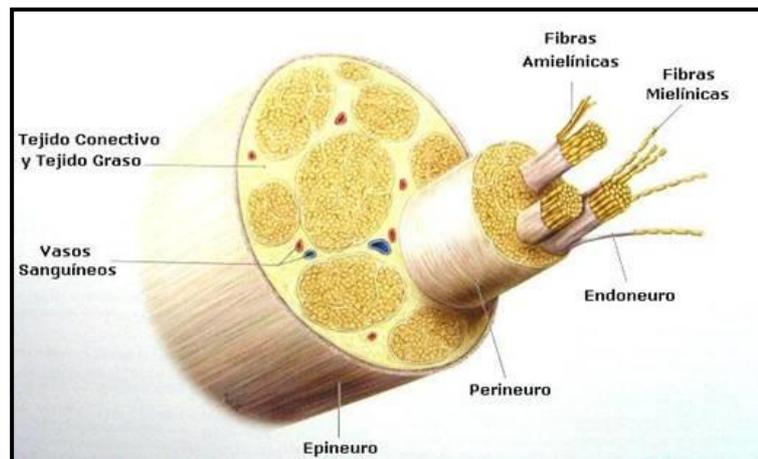
Las pruebas de imagen no aportan ningún dato y se llega a su diagnóstico por exclusión.

El tratamiento son antidepresivos tricíclicos, como la amitriptilina e inhibidores de la recaptación de serotonina.

12. Lesiones traumáticas de nervios periféricos

12.1. Definiciones anatómicas:

- ✓ Fibra nerviosa:
Conjunto de axón más célula de Schwann con su vaina o no de mielina. Es el elemento funcional. Está rodeado de endoneuro
- ✓ Endoneuro
Banda de tejido conectivo que engloba los fascículos nerviosos o axones.
- ✓ Perineuro
A su vez, los axones rodeados por endoneuro se agrupan en fascículos, los cuales se encuentran cubiertos por una capa de tejido conectivo denso, llamado perineuro.
- ✓ Epineuro
Membrana externa que reúne todos los fascículos del nervio. Por su superficie discurren los vasos que llegan al nervio dentro de una doble hoja como un meso (mesoneuro)
- ✓ Fascículo:
Conjunto de fibras rodeadas por perineuro
- ✓ Nervio:
Grupos de fascículos rodeados por epineuro



12.2. Fisiopatología de la degeneración y regeneración del nervio

Cuando se secciona un axón nervioso, se interrumpe la comunicación de la porción distal con el cuerpo neuronal. Da lugar a lo que se conoce como “degeneración walleriana”, que se produce distal al punto de lesión. Se “desintegra” la parte del axón que ha quedado sin contacto con el cuerpo y se destruye la mielina que es fagocitada por las células de Schwann y los macrófagos. Se debe a la interrupción del flujo axoplásmico desde el soma neuronal al axón más distal. Por otra parte, se produce a la vez una degeneración primaria, retrógrada, proximal a la lesión.

Cuando hay una lesión nerviosa, las células de Schwann y los axones tienen a restablecer la continuidad nerviosa. A veces, en su intento de restablecer esa continuidad nerviosa, crecen de manera desordenada, lo que conduce a la formación de una masa fibrosa en relación con el nervio lacerado, que se denomina neuroma, y que puede ser doloroso.

12.3. Clasificación de las lesiones nerviosas

Para clasificar las lesiones de las fibras nerviosas, se utiliza frecuentemente la clasificación de Seddon, que diferencia los siguientes tipos de lesiones:

12.3.1 Neuroapraxia

Se interrumpe la conducción nerviosa en el punto traumatizado. Existe una continuidad anatómica. Se altera la vaina de mielina. Se produce una alteración motora completa y una alteración sensitiva variable pero de menor importancia.

En el electromiograma (EMG) se aprecian signos de discreta fibrilación que aparecen a las 3 semanas, siendo la velocidad de conducción motora normal distal a la lesión. La recuperación debe producirse entre 2 y 8 semanas.

12.3.2. Axonotmesis

Se produce la rotura del axón y de la vaina de mielina. Preserva los cilindros endoneurales y el marco conjuntivo endoneural y perineural. El perineuro y epineuro actúan como verdaderos tubos guías en su camino de regeneración. Se regenera a partir del cabo proximal. Se produce una alteración motora, sensitiva y vegetativa completa.

En el EMG se aprecia fibrilación en reposo, y algún potencial voluntario de contracción. La recuperación progresiva se produce en meses.

El tratamiento es mediante rehabilitación, pudiendo ser la recuperación completa o no

12.3.3. Neurotmesis

Es la lesión más grave. Se produce la pérdida total de la conducción nerviosa por rotura completa de todos los elementos de la fibra (sección anatómica abierta o cerrada), o secundario a fibrosis muy importante. Proximalmente aparece lo que se conoce como un neuroma.

Se produce una interrupción completa motora, sensitiva, vegetativa y eléctrica.

En el EMG se aprecia fibrilación en reposo sin potenciales voluntarios. No existe una regeneración espontánea. Precisa tratamiento quirúrgico.

12.4. Diagnóstico

Se debe realizar:

- Una exploración motora
- Exploración sensitiva

Signo de Tinel: percusión en el punto donde está el extremo del axón en crecimiento, lo cual genera sensación de descargas eléctricas. El desplazamiento del signo de Tinel hacia el musculo por inervar es signo inequívoco de crecimiento axonal en progreso.

- Estudio neurofisiológico (EMG). No realizar antes de transcurridas 3 semanas de instalada la lesión, que es el tiempo que demora en evidenciarse los signos de degeneración walleriana. Por otra parte, permite evidenciar recuperaciones subclínicas (es decir, antes de que se puedan observar en el examen físico)

La regeneración nerviosa oscila desde 1mm/día en adultos hasta 3mm al día en niños. Hay muchos factores que influyen en la regeneración nerviosa, siendo los principales la edad, la existencia de cicatrices y atrapamientos o la longitud que debe regenerar.

12.5. Conducta terapéutica ante una lesión aguda.

Descartar la existencia de una lesión asociada a la lesión nerviosa que requiera una cirugía en forma precoz. Por ejemplo, una lesión vascular que comprometa la irrigación o una fractura que requiera estabilización.

Determinar el mecanismo lesional y nervio o nervios afectados. Las heridas abiertas o penetrantes realizadas por objetos cortantes, son más susceptibles de tratarse de manera inmediata.

Si la recuperación se produce a partir del primer mes, se diagnostica de axonotmesis. No se requiere reparación quirúrgica nerviosa.

Si al sexto mes no existe recuperación, se interpreta como neurotmesis y se debe intervenir quirúrgicamente. Si se espera demasiado, la atrofia muscular será marcada y la recuperación menos probable.

12.5. Tipos de tratamiento quirúrgicos.

El objetivo de la reparación nerviosa es la reinervación de los órganos diana. Para ello, debe conseguirse una sutura sin tensión.

- a) **Neurolisis**
Intervención quirúrgica para liberar un nervio comprimido o de un tejido patológico. Se utiliza cuando se produce una fibrosis que comprime el epineuro o perineuro. Este atrapamiento impide la transmisión del impulso axonal.
- b) **Sutura nerviosa o reparación primaria o neurorrafia término-terminal:** Se refiere a la coaptación término-terminal de los extremos nerviosos bien con material de sutura, bien con fibrina. No debe haber tensión en la sutura para que sea funcional.
- c) **Neurorrafia con injerto:** cuando dos cabos no pueden ser unidos sin tensión, se utilizan injertos autólogos extraídos de otro nervio. El más utilizado es el nervio safeno externo o sural, que es puramente sensitivo; su sección produce una hipoestesia transitoria y tiene una longitud de hasta 40 cm. Otro nervio sensitivo que puede usarse es el nervio braquialcutáneo interno)
- d) **Cámaras de regeneración, sintéticas o de tejidos naturales (tubos que guían la regeneración nerviosa).**
- e) **Transferencias nerviosas o neurotización:** Es la sección de un nervio sano para unirlo con otro lesionado. El nervio sacrificado debe ser de menor importancia funcional que el nervio que se va a recuperar, puesto que se pierde la función del nervio donante. Convertimos una lesión proximal en distal, transfiriendo axones de un nervio proximal sano, a un nervio distal denervado y próximo a su receptor (se usan

nervios como el frénico, espinal accesorio, intercostales, etc.) Se produce una pérdida parcial de la función del nervio donante.

- f) Tratamiento del neuroma doloroso por coagulación o alcoholización.
- g) Sustitutos celulares.
- h) Transposiciones tendinosas como tratamiento de las secuelas. Consiste en desplazar la inserción de origen de un tendón hacia la de otro tendón sobre el esqueleto con objeto de rehabilitar una función alterada por una parálisis. Esta cirugía precisa de un músculo vascularizado e inervado, así como de un tendón que es el que se va a trasponer.

12.6. Cirugía de la parálisis facial.

Las fracturas de la base de cráneo, y la extirpación de tumores en el ángulo pontocerebelosos pueden producir lesiones definitivas del nervio facial.

En estas situaciones se deberá realizar una cirugía de reanimación facial de manera rápida (2-3 semanas), cuando se constata intraoperatoriamente una sección del nervio, o de forma diferida si inicialmente no se tiene certeza de la indemnidad del nervio y se decide esperar la recuperación espontánea. Como la lesión se produce al nivel del nacimiento aparente del nervio, y en la mayoría de los casos no hay cabo proximal disponible, la técnica que se emplea es la transferencia nerviosa con un nervio dador y son los más utilizados para tal fin el hipogloso (XII par) y la rama motora al músculo masetero del trigémino (V par). La sección de dichos nervios y su unión con el cabo distal del nervio facial recibe el nombre de anastomosis hipogloso-facial o masetero facial, según el dador empleado. Reaparecen así en la cara los movimientos, la recuperación de la simetría facial y la oclusión palpebral. No obstante, al no estar destinados originalmente a la inervación de la cara, el empleo de los nervios hipogloso o trigémino no se acompaña de la reaparición de los gestos involuntarios (dolor, sorpresa, sonrisa), que son característicos del nervio facial original.

13. Neuropatías por compresión.

Resultan de la compresión de nervios periféricos por estructuras anatómicas adyacentes por las que discurren. Afecta más a los nervios con trayectos superficiales, que atraviesan espacios estrechos o próximos a una articulación. Cursan principalmente con dolor, que puede aparecer en reposo, nocturno y que irradia proximalmente.

Se asocia más frecuentemente a patologías como diabetes mellitus, hipotiroidismo, acromegalia o enfermedades reumáticas.

13.1. Síndrome de túnel carpiano.

Es la neuropatía por compresión más frecuente. Afecta al nervio mediano a nivel de la muñeca cuando transcurre por el túnel del carpo junto con los tendones flexores de los dedos.

- ✓ Produce parestesias en la mano que empeoran de noche, o cuando se elevan los brazos. Estas parestesias afectan desde el pulgar hasta la mitad radial del anular. Si persiste el compromiso, puede observarse una atrofia de la eminencia tenar.

El dolor se reproduce percutiendo sobre la muñeca (signo de Tinel) o flexionando la muñeca (prueba de Phalen).

Una vez sospechado el diagnóstico, se confirma mediante estudio neurofisiológico.

En casos con afectación clínica y neurofisiológica importante se realiza una descompresión quirúrgica a nivel de la muñeca del nervio mediano, seccionando el ligamento anular del carpo.

13.2. Síndrome de túnel cubital.

Es el segundo más frecuente. El nervio cubital transcurre en el codo a través del túnel cubital, que es un canal fibroso formado por la epitroclea por delante y medial y el olecranon por detrás. En el momento de flexión máxima del codo, se comprime entre el ligamento de Osborne y la epitroclea.

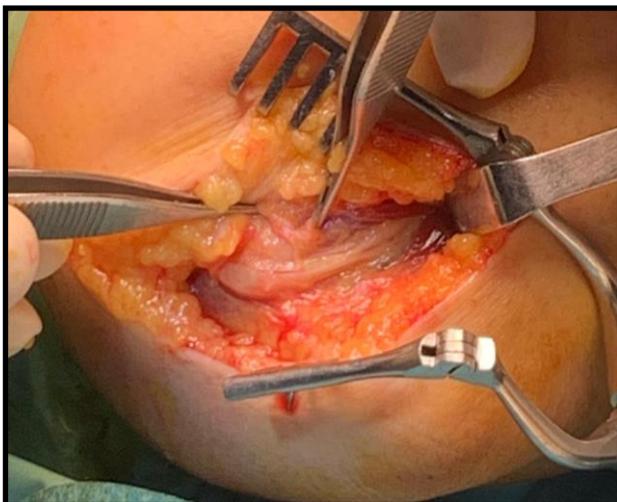


Fig. 13.1. Nervio cubital izquierdo. Se observa un adelgazamiento del nervio en la zona de mayor compromiso.

Hay otros dos sitios donde puede comprimirse. Proximalmente al canal epitrocleeocraneal, en un tabique fibroso, la arcada de Struthers, y otro distalmente a nivel de las porciones musculares del músculo cubital anterior.

Produce clínica de parestesias progresivas a nivel del territorio del nervio cubital. Mitad medial de 4º dedo, 5º dedo y borde cubital de la mano. Si persiste el compromiso, aparece la atrofia de músculos interóseos, eminencia hipotenar, 1º y 2º lumbricales y aductor profundo del pulgar (mano en garra). El signo de Froment es la imposibilidad de mantener un papel apretado entre los dedos pulgar e índice extendidos, generada por la atrofia del aductor del pulgar.

El diagnóstico se completa con una electromiografía.

El tratamiento quirúrgico consiste en liberar el trayecto del nervio con o sin transposición del nervio.

13.3. Síndrome de canal de Guyon

Compresión del nervio cubital en el canal de Guyon. Más infrecuente. Clínica similar, pero el EMG detecta el compromiso a este nivel. Tratamiento quirúrgico en los casos muy sintomáticos.

13.4. Síndrome del desfiladero torácico o síndrome de los Escalenos

El hiato interescalénico anterior es un espacio triangular entre el músculo escaleno anterior por delante, primera costilla por debajo y escaleno medio por detrás. Por ahí pasan los troncos primarios del plexo braquial y la arteria axilar. La hipertrofia de los músculos produce en la mayoría de los casos compresión nerviosa y menos frecuentemente compresión vascular.

El tronco más comúnmente afectado es el inferior. Produce atrofia muscular y trastornos sensitivos en la mano en las regiones tenar e hipotenar e incluso interósea con hipoestesia en territorio cubital. La abducción mantenida del brazo puede hacer aparecer los síntomas.



Fig. 13.2. Atrofia de todos los espacios interóseos.

El diagnóstico se hace mediante EMG, clínica y pruebas de imagen.

Si es necesario el tratamiento quirúrgico, se secciona el músculo hipertrofiado o resección de la primera costilla.

13.5. Meralgia parestésica

Se comprime el nervio femorocutáneo lateral (nervio solo sensitivo que recibe aferencias de las raíces L2 y L3) en la raíz del muslo, por debajo del ligamento inguinal, inmediatamente medial a la espina iliaca anterosuperior.

Produce dolor y parestesias en la zona anterolateral del muslo que aumenta en bipedestación y disminuye flexionando el muslo. Puede producir también hipersensibilidad en esa zona.

La infiltración con anestésico local y corticoide en el lugar de atrapamiento puede mejorar la sintomatología y sirve para el diagnóstico. Menos frecuentemente se precisa la cirugía para descomprimirlo o seccionarlo.

13.6. Compresión del Nervio Peroneo.

Es la neuropatía más frecuente a nivel del miembro inferior. Se produce donde el nervio rodea la cabeza del peroné, por debajo del musculo peroneo lateral largo. Puede ser secundarios a traumatismos. Se ha descrito también en caso de diabetes o adelgazamiento muy importante y rápido.

Produce caída del pie (con marcha en steppage), y parestesias en la cara anterolateral de la pierna y dorso del pie. El diagnóstico es mediante la clínica y el estudio neurofisiológico.

El tratamiento es médico con rehabilitación y férula anti equino y liberación quirúrgico en los casos más graves o con falta de mejoría.

Listado de Abreviaturas

ACTH: Corticotropina
ASIA: American Spinal Injury Association
ECG: escala de coma de Glasgow
EMG: electromiograma
FSC: flujo sanguíneo cerebral
FSH: hormona folículo estimulante
GH: hormona del crecimiento
GPI: globo pálido interno
HSA: hemorragia subaracnoidea
HTIC: Hipertensión intracraneal
IDH: Isocitrato deshidrogenasa
LCR: líquido cefalorraquídeo
LH: hormona luteinizante
MAV: malformación arteriovenosa
MB: meduloblastoma
NST: núcleo subtalámico
OMS: organización mundial de la salud.
PAM: presión arterial media
PIC: presión intracraneal
PPC: presión de perfusión cerebral
PPN: núcleo pedúnculo pontino
RCP: reanimación cardiopulmonar
RM: resonancia magnética
RX: radiografía
TCE: traumatismo craneo encefálico
TCDB: traumatic coma data bank
TCB: tumores de células germinales.
TNED: Tumor neuroepitelial disembrionario
TSH: tiroxina
VSG: velocidad de sedimentación globular
5-ALA: ácido aminolevulínico
 β -HCG: Gonadotropina coriónica humana, subunidad β
 α -FP: alfa feto proteína.

Tablas clínicas

1- ESCALA DE COMA DE GLASGOW

Puntuación	Apertura de ojos	Respuesta verbal	Respuesta motora
6			Obedece ordenes simples
5		Obedece, conversa, situado en tiempo y espacio	Localiza punto doloroso, intenta apartarlo
4	Espontáneamente	Confuso, desorientado	Flexiona correctamente pero no llega al punto doloroso
3	A la orden verbal	Habla sin sentido, palabras inadecuadas	Flexión anómala (postura de decorticación)
2	Al dolor (pellizco)	Sonidos incompresibles	Rigidez del cuerpo y pronación/extensión de la extremidad superior(postura de descerebración)
1	No abre los ojos	No habla ni responde	No responde

2- ESCALA DE GLASGOW PEDIÀTRICA (< 4 AÑOS)

Puntuación	Apertura ocular	Respuesta verbal	Respuesta motora
6			Obedece órdenes verbales
5		Sonríe, orientado a los sonidos, sigue los objetos, interacciona	Localiza el punto doloroso
4	Apertura de ojos espontánea	Llora pero es consolable; interacciona inapropiadamente	Flexión normal al dolor
3	A la orden verbal	Difícil de consolar, bostezos	Flexión anómala al dolor
2	Al estímulo doloroso	Inconsolable, agitado	Extensión al dolor
1	No abre los ojos	No respuesta verbal	No responde

3- CLASIFICACIÓN DE HUNT Y HESS PARA LA HEMORRAGÍA SUBARACNOIDEA.

- 0- Asintomático, sin rotura aneurismática
- 1- Asintomático o cefalea leve y discreta rigidez de nuca
 - 1a-sin compromiso de conciencia pero con un déficit neurológico establecido
- 2- Cefalea moderada a severa, rigidez de nuca. Compromiso de algún nervio craneal
- 3- Estupor, confuso, con algún déficit neurológico focal
- 4- Estupor, hemiparesia.
- 5- Coma profundo, rigidez de descerebración, aspecto moribundo

4- CLASIFICACIÓN DE SPETZLER MARTIN DE LA MAV

tamaño	Puntos
Pequeña (<3cm)	1
Media (3-6 cm)	2
Grande (>6cm)	3
localización	
Zona no elocuente	0
Zona elocuente	1
Drenaje venoso	
superficial	0
profundo	1

5- ESCALA DE GRADACION MOTORA PARA EVALUAR LA FUERZA MUSCULAR

0	Ausente, parálisis total.
1	Contracción palpable o visible.
2	Movimiento en todo el arco articular con la gravedad eliminada
3	Movilidad en todo el arco articular contra la gravedad.
4	Movimiento activo en todo el arco articular contra resistencia
5	Normal.

6- ESCALA PARA EL SISTEMA MOTOR DE LA ASIA

DERECHA grado	Segmento	Músculo	Acción muscular	IZQUIERDA grado
0-5	C5	Deltoides o bíceps	Abducción del hombro o flexión del codo	0-5
0-5	C6	Extensores de la muñeca	Elevación de la muñeca	0-5
0-5	C7	Tríceps	Extensión del codo	0-5
0-5	C8	Flexor profundo de los dedos	Prensión de la mano	0-5
0-5	D1	Intrínsecos de la mano	Abducción del meñique	0-5
0-5	L2	Iliopsoas	Flexión de la cadera	0-5
0-5	L3	cuadriceps	Estiramiento de la rodilla	0-5
0-5	L4	Tibial anterior	Dorsiflexión del pie	0-5
0-5	L5	Extensor largo	Dorsiflexión del dedo gordo	0-5
0-5	S1	Gemelo	Flexión plantar	0-5
50				50

Puntuación en Cada lado máxima 50. Total: 100

7- PRINCIPALES AREAS SENSITIVAS

NIVEL	DERMATOMAS
C4	Hombros
C6	Pulgar
C7	dedo mayor (3° dedo)
C8	Dedo meñique
D4	Pezones
D6	Región xifoidea
D10	Omblico
L3	Inmediatamente por encima de la rótula
L4	Maleolo interno
L5	Dedo gordo
S1	Maléolo externo
S4-S5	Perianal

8- PRINCIPALES REFLEJOS

SEGMENTOS	REFLEJOS
C5-C6	Bicipital
C6-C7	Supinador
C7-C8	Tricipital
D8-D9	Reflejo abdominales superiores
D10-D12	Reflejos abdominales inferiores
L1-L2	Reflejo cremásterico
L3-L4	Reflejo rotuliano
L5-S2	Reflejo aquíleo
L4-S2	Reflejo plantar
S2-S3-S4	Reflejo anal, reflejo bulbocavernoso y priapismo.

9. CLASIFICACIÓN DE FRANKEL PARA LESIONADOS MEDULARES

GRADO	DESCRIPCIÓN
A. Completa	Parálisis completa motora y sensitiva por debajo de la lesión.
B. Incompleta	Función motora voluntaria ausente. Percepción sensitiva residual por debajo de la lesión.
C. Incompleta	Actividad motora no funcional (menos de 3 en la gradación motora).
D. Incompleta	Actividad motora funcional preservada por debajo de la lesión, la función motora es útil. Los músculos están por lo menos en grado 3.
E. Normal	Funciones motora y sensitiva son normales aunque pueden persistir reflejos anómalos.

10. CLASIFICACIÓN DE LA ASOCIACIÓN AMERICANA DE "INJURIA" ESPINAL (ASIA)

GRADO	DESCRIPCIÓN
A. Lesión completa	Compromiso motor y sensitivo que incluye S4-S5
B. Lesión incompleta	La sensibilidad está conservada incluyendo S4-S5. No hay función motora.
C. Lesión incompleta	Función motora conservada por debajo de la lesión hasta un grado de fuerza menor de 3
D. Lesión incompleta	Función motora conservada por debajo de la lesión con un grado de fuerza mayor de 3.
E. Normal	Función motora y sensitiva conservada. Funciones motora y sensitiva son normales aunque pueden persistir reflejos anómalos.

Bibliografía

1. Albright AL, Pollack IF, Adelson PD: Principles and practice of pediatric neurosurgery, New York: Thieme Ed, 2th edition 2008.
2. Alvarez de Eulate S, Alvarez Vega MA: Bases médicoquirúrgicas en patología raquimedular, Sevilla: Punto Rojo Libros, 2019.
3. Osborn A, Blaser S, Salzman K: Los 100 diagnósticos principales en cerebro, Madrid: Elsevier, 2004.
4. Atlas SW: Magnetic Resonance Imaging of the Brain and Spine, China: Lippincott Williams & Wilkins Ed, 4^o edition 2009.
5. Baez A, Roffo A, Gomez J, Campero A, Casas I: "Principales biomarcadores moleculares en la caracterización de los tumores del sistema nervioso central", Rev Argent Neuroc. Vol 34, nº3, 2020, 207-213.
6. Bolcun-Filas E, Bannister LA, Barash A, Schimenti KJ, Hartford SA, Eppig JJ, Handel MA, Shen L, Schimenti JC: "A-MYB (MYBL1) transcription factor is a master regulator of male meiosis", Development, 138 (15), 2011, 3319-30.
7. Castel D, Philippe C, Calmon R, Le Dret L, Truffaux N, Boddaert N, Pagès M, Taylor KR, Saulnier P, Lacroix L, Mackay A, Jones C, Sainte-Rose C, Blauwblomme T, Andreiuolo F, Puget S, Grill J, Varlet P, Debily MA: "Histone H3F3A and HIST1H3B K27M mutations define two subgroups of diffuse intrinsic pontine gliomas with different prognosis and phenotypes", Acta Neuropathol, 130(6), 2015, 815-27.
8. Fernandez García B, López Muñoz A, Álvarez Vega MA, Menéndez González M, Vega Álvarez JA, Saiz Ayala A: Cuaderno de prácticas. Anatomía del sistema nervioso y órganos de los sentidos, Oviedo: Ediuono, 2012.
9. Kim DH, Ludwig SC, Vaccaro AR, Chang Sc: Atlas of spine trauma: adult and pediatric. Philadelphia: Saunders Elsevier Ed, 2008.
10. Laakso A, Hernesniemi J, Yonekawa Y, Tsukahara T: Surgical Management of cerebrovascular disease, Vienna: Springer Ed, 2010.
11. Louis DN, Perry A, Wesseling P, Brat DJ, Cree IA, Figarella-Branger D, Hawkins C, Ng HK, Pfister SM, Reifenberger G, Soffiatti R, von Deimling A, Ellison DW: "The 2021 WHO Classification of Tumors of the Central Nervous System: a summary", Neuro Oncol, 2;23(8), 2021, 1231-1251.
12. Mateos Marcos V: Urgencias Neurológicas, Barcelona: Elsevier Masson, 2010.
13. Greenberg M: Handbook of Neurosurgery, Nueva York: Thieme, 9th edition. 2020.

14. Masui K, Mishel P, Reifenberger G: "Molecular clasification of gliomas", *Handb Clin Neurol*, 134(3), 2016, 97-120.
15. Mezzadri JJ, Goland J, Socolovsky M: *Introducción a la neurocirugía*, India: Ediciones Journal, (3^{ed}) 2020.
16. von Deimling A, Ono T, Shirahata M, Louis DN: "Grading of Diffuse Astrocytic Gliomas: A Review of Studies Before and After the Advent of IDH Testing", *Semin Neurol*, 38(1), 2018, 19-23.
17. Youmans JR, Winn HR: *Youmans Neurological Surgery*, Philadelphia: Saunder/Elsevier, 6th edition 2011.
18. Zhang W, Liu HT: "MAPK signal pathways in the regulation of cell proliferation in mammalian cells", *Cell Res*, 2(1), 2002, 9-18.

Principios de Neurocirugía

Principios de Neurocirugía es la evolución de las dos ediciones anteriores del Syllabus de Neurocirugía que pretende recoger los rápidos avances que se producen en este campo quirúrgico. En él se engloban los principales conceptos y las patologías más frecuentes que comprenden la especialidad. Los alumnos pueden conocer previamente la materia que se verá durante las clases lo que facilitará que las mismas sean más dinámicas e interactivas y no una mera exposición del profesor. Se ha pretendido un formato más ameno y cómodo, así como recoger las sugerencias de los alumnos estos últimos años. Igualmente esperamos que éste libro despierte el interés por descubrir la neurocirugía



ediuno

Ediciones de la
Universidad de Oviedo

ISBN 978-84-18324-33-8



9 788418 324338