

Capítulo 16 - NEUROPATÍAS CARENCIALES, NUTRICIONALES, TÓXICAS Y MIXTAS

Emilio Carlos López Soler, Julien Paola Caballero Castro, M^a Angeles Miguel Ortega.

Este tipo de neuropatías constituyen un tema relativamente extenso, pero al tratarse éste de un manual de urgencias neurológicas su desarrollo se centra especialmente en las manifestaciones clínicas, diagnóstico y tratamiento, dejando al lector que esté interesado en la etiopatogenia y fisiopatología la consulta de tratados de Medicina Interna y Neurología.

MANIFESTACIONES NEUROLÓGICAS ASOCIADAS AL ALCOHOLISMO CRÓNICO Y A CARENCIAS NUTRICIONALES Y VITAMÍNICAS

El consumo crónico de alcohol etílico se asocia a una gran variedad de procesos inflamatorios y/o degenerativos que afectan prácticamente a todos los órganos, entre los que merecen destacarse el sistema nervioso central y periférico.

INTOXICACIÓN ETÍLICA AGUDA

Representa el conjunto de alteraciones funcionales y del comportamiento que aparecen de forma aguda después de la ingesta excesiva de alcohol. Los signos y síntomas se relacionan con las concentraciones de alcohol alcanzadas en sangre que traducen los valores de etanol en el cerebro. Aunque los niveles en sangre en no bebedores se correlacionan con los síntomas, en bebedores crónicos se necesitan niveles más altos para alcanzar estados similares de intoxicación.

Sintomatología

Generalmente, la correlación entre la concentración de alcohol en sangre y la sintomatología es la siguiente:

- De 0.5-1 g/l: alteraciones del comportamiento, desinhibición social, defectos visuales y alteración de la coordinación muscular y del tiempo de reacción.

- De 1-2 g/l: agitación psicomotriz, entorpecimiento del habla (habla farfullante), labilidad emocional, sensación de mareo, náuseas y

vómitos, disminución de la capacidad de reacción y alteración de los movimientos finos y de la marcha.

- De 2-3 g/l: temblor, ataxia, disminución de la agudeza visual, diplopía, discurso incoherente, bradipsiquia y disminución del estado de conciencia, sin llegar al coma profundo. A veces predomina la agitación externa.

- De 3-4 g/l: coma, hipotermia, hipotensión e hipoglucemia.

- De 4-5 g/l: coma profundo y disminución de los reflejos osteotendinosos profundos, midriasis.

- Más de 5 g/l: riesgo de parada respiratoria y muerte.

Diagnóstico

Se basa en la detección de los síntomas y signos característicos de esta intoxicación antes citados. Aparecen progresivamente en el tiempo conforme aumenta la concentración sanguínea de alcohol, si bien pueden variar de un individuo a otro según la tolerancia que cada persona haya desarrollado.

Diagnóstico diferencial

La intoxicación etílica aguda generalmente no ofrece duda diagnóstica. Sin embargo, en ocasiones de presentación clínica atípica o ante la sospecha de coexistencia de otras lesiones, es obligada la realización de un diagnóstico diferencial, sobre todo con aquellos procesos capaces de producir un síndrome confusional agudo.

- Estados iniciales de delirium tremens.

- Intoxicación por drogas depresoras del sistema nervioso central.

- Estados postictales.

- Estados poscríticos.

- Encefalopatía hepática.

- Encefalopatía urémica.

- Encefalopatía de Wernicke-Korsakoff.

- Meningitis o meningoencefalitis.

- Cetoacidosis diabética.

- Hipoglucemia.

Tratamiento

- Intoxicación leve:

No requiere ningún tratamiento, excepto medidas generales de prevención:

Control de constantes vitales.

Situar al paciente en un espacio tranquilo y evitar autolesiones y situaciones de riesgo, como la conducción de vehículos.

Los efectos agudos del alcohol desaparecen cuando transcurre el tiempo necesario para su metabolización; hay que tener en cuenta que el ritmo de ésta es de 7 g/h de alcohol puro aproximadamente.

- Intoxicación grave:

Medidas generales:

Dieta absoluta mientras persista alteración del nivel de conciencia.

Lavado gástrico si la ingesta de alcohol se acompaña de fármacos.

Canalización de una vía venosa periférica para perfusión de suero glucosado 5%.

Administración de vitamina B1 (tiamina) en dosis de 250 mg/24 h por vía intramuscular. La administración de tiamina es prioritaria si se administra glucosa, ya que ésta necesita la tiamina para su metabolización y puede agotar las escasas reservas que de esta vitamina tiene el paciente alcohólico.

Administración de vitamina B6 (piridoxina) en dosis de 300 mg/8 h por vía intravenosa diluída en el suero glucosado 5%.

Si existe agitación se administran benzodiazepinas:

- Diazepam: 5 mg por vía intravenosa. Esta dosis se puede repetir cada 10 minutos hasta un máximo de 20 mg.

- Midazolam: 0.1 mg/kg por vía intravenosa. Esta dosis puede repetirse sin sobrepasar la dosis máxima de 0.4 mg/kg.

- Como alternativa puede utilizarse tiaprida en dosis de 100 mg/6 h por vía oral o 100 mg/12 h por vía intravenosa.

- Los neurolépticos no son recomendables, ya que pueden producir hipotensión o convulsiones.

Tratamiento de las complicaciones

Hipoglucemia: se administran 10 g de glucosa en bolo intravenoso. Como la presentación comercial de glucosa hipertónica es al 50% y al 33% se administra una o tres ampollas respectivamente. Si no se obtiene respuesta clínica se repite la dosis tantas veces como sea preciso.

Deshidratación: se aumenta el ritmo de la fluidoterapia según el déficit de agua libre.

Acidosis metabólica: se trata con bicarbonato sódico 1 M si el pH es inferior a 7.20. Se calcula el déficit de bicarbonato y se administra la mitad en 30 minutos realizándose una nueva valoración gasométrica a los 60 minutos. Si el pH sigue siendo inferior a 7.20 se repite el tratamiento.

AMNESIA LACUNAR ("BLACK-OUT")

Se olvida lo sucedido durante la borrachera; se puede ver en el 30-40% de los varones adolescentes; es más frecuente en alcohólicos.

CETOACIDOSIS ALCOHÓLICA

Es la causa del 7-10% de las muertes súbitas inexplicadas que acontecen en el paciente con etilismo crónico. Se produce después de consumir de forma continua una cantidad de alcohol superior a lo habitual, interrumpida en los días previos por el inicio de náuseas, vómitos y dolor abdominal. En la exploración física puede detectarse taquipnea como compensación de la acidosis metabólica, taquicardia e hipotensión por deshidratación, dolor abdominal difuso a la palpación y normalidad del estado de conciencia pese a la gravedad de la acidosis y marcada cetonemia.

Diagnóstico diferencial

Hay que hacer el diagnóstico diferencial con otros procesos que cursen con acidosis metabólica:

- Cetoacidosis diabética.
- Uremia.
- Acidosis láctica por shock hipovolémico.
- Pancreatitis aguda grave.
- Rabdomiólisis.
- Sepsis.
- Biguanidas e intoxicaciones por salicilatos.
- Metanol y etilenglicol.

En la cetoacidosis alcohólica, a diferencia de la cetoacidosis diabética, la glucemia puede estar normal, disminuida o moderadamente elevada, y la glucosuria suele ser negativa.

Tratamiento

- Dieta absoluta mientras persistan los vómitos, debidos a la cetonemia. Si son persistentes se administra metoclopramida en dosis de 10 mg/8 h por vía intravenosa o intramuscular.

- Tiamina en dosis de 250 mg/24 h por vía intramuscular.

- Fluidoterapia para el tratamiento de la deshidratación. Se utiliza suero glucosado 5%. Recordar que la administración de tiamina previamente a la administración del suero glucosado 5% es obligada para no desencadenar una encefalopatía de Wernicke-Korsakoff.

- Sulfato de magnesio por vía intravenosa en dosis inicial de una ampolla (1500 mg) diluida en 100 ml de suero glucosado 5% perfundida en 15 minutos. Posteriormente se diluyen cuatro ampollas (6000 mg) en 250 ml de suero glucosado 5% a un ritmo de 30 ml/h. El magnesio no debe administrarse en bolo por el riesgo de producir bradicardia, bloqueo auriculoventricular o hipotensión grave. La administración de este fármaco requiere que las concentraciones séricas de potasio sean superiores a 4 mEq/l.

- Tratamiento de la hipopotasemia.

- Tratamiento de la hipofosfatemia grave (<0.33 mmol/l) si existe.

- Tratamiento de la hiperglucemia.

Hay que recordar que durante el tratamiento el betahidroxibutirato se convierte en acetona y acetoacetato, por lo que se detecta una cetonuria más intensa, que no debe interpretarse como un agravamiento de la cetoacidosis.

ENCEFALOPATÍA DE WERNICKE-KORSAKOFF

Es un síndrome neuropsiquiátrico agudo debido al déficit de tiamina, caracterizado por la tríada de nistagmo y oftalmoplejía, cambios del estado mental y ataxia, aunque sólo se observa en el 16% de los casos. Tiene una mortalidad de 17% y aproximadamente el 80% de los pacientes que sobreviven desarrolla el síndrome de Korsakoff, que se caracteriza por déficit grave de la memoria, concretamente una sorprendente pérdida de memoria reciente con una relativamente pequeña pérdida de la memoria de referencia.

Tratamiento

- Tiamina: 500 mg/8 h por vía intravenosa durante tres días. Posteriormente debe continuarse con 250 mg/24 h por vía intravenosa o intramuscular durante 3-5 días más o hasta la mejoría clínica.

Respecto a la profilaxis, la dosis de tiamina efectiva es de 250 mg/24 h por vía intramuscular durante 3-5 días. Debe utilizarse en pacientes con síndrome de abstinencia alcohólica, desnutridos y etílicos crónicos.

NEUROPATÍA PERIFÉRICA

Acontece en el 5-15% de los alcohólicos. Es de etiología múltiple (déficit de tiamina, toxicidad del alcohol o del acetaldehído) y consiste en una polineuropatía mixta (sensitivomotora, pero fundamentalmente sensitiva), axonal, de predominio distal (es la polineuritis más frecuente, sobretudo en varones). A veces mejora con la tiamina y la abstinencia.

DEGENERACIÓN CEREBELOSA ALCOHÓLICA

Aproximadamente la mitad de los pacientes alcohólicos crónicos presentan una degeneración de la corteza cerebelosa, en especial de la porción anterosuperior del vermis y, en los casos más avanzados, de las áreas hemisféricas cerebelosas adyacentes.

Sintomatología

Esta enfermedad afecta típicamente a pacientes alcohólicos crónicos con un tiempo de consumo de alcohol superior a 10 años. Es más frecuente en varones que en mujeres y se caracteriza clínicamente por ataxia del tronco y extremidades inferiores que condiciona una marcha inestable con gran aumento de la base de sustentación. La coordinación de las extremidades superiores suele estar respetada. Acompañando a esta ataxia puede observarse nistagmo, disartria o temblor. En la mayoría de los casos los síntomas se presentan de forma crónica, aunque en ocasiones pueden aparecer de forma aguda y transitoria.

Tratamiento

Se basa en la abstinencia alcohólica absoluta y una nutrición adecuada con suplementos de tiamina.

SÍNDROME DE MARCHIAFAVA-BIGNAMI

Se trata de un síndrome que cursa con desmielinización del cuerpo calloso y de la comisura blanca anterior que fue descrito a principios del siglo XX en tres pacientes alcohólicos que consumían vino ita-

liano. Su incidencia es, realmente, muy baja.

Sintomatología

Es muy variada e inespecífica, pero en general incluye síntomas de afección de ambos lóbulos frontales y disfunción hemisférica bilateral: alteraciones del lenguaje, trastornos de la marcha y aumento del tono muscular, incontinencia urinaria y liberación de los reflejos de la línea media. Además, los pacientes pueden presentar trastornos de la conciencia, desorientación, agitación y alucinaciones. Es frecuente observar episodios de convulsiones generalizadas y también pueden aparecer temblor, afasia, apraxia, hemiparesia y otros trastornos motores. El curso es lentamente progresivo hasta la muerte, que suele ocurrir al cabo de 3-6 años de evolución.

Tratamiento

No existe un tratamiento eficaz.

TEMBLOR POSTURAL

El dato neurológico más característico: temblor fino distal, de predominio en manos y lengua.

DEMENCIA ALCOHÓLICA

Aunque sólo un 10% de los alcohólicos crónicos presentan un cuadro de trastorno mental grave que les impide mantener una vida social normal (demencia alcohólica), entre el 50 y el 70% de ellos presentan un déficit cognitivo más o menos acusado, que traduce la existencia de lesiones neurológicas del sistema nervioso central.

Sintomatología

La gran mayoría de los pacientes alcohólicos crónicos presentan alteraciones objetivas de su función mental, especialmente de la memoria y la capacidad para desarrollar tareas complejas. Asimismo, muchos alcohólicos llegan a desarrollar un auténtico síndrome frontal, con alteraciones cognitivas, pérdida de la iniciativa y espontaneidad, junto a cambios de personalidad, conductas desinhibidas, aumento de la locuacidad, tendencia a explicar chistes y anécdotas estúpidas, pérdida del tacto en las relaciones sociales y dificultad de adaptación ante nuevas situaciones.

Diagnóstico diferencial

Para muchos autores, la diferencia entre esta demencia alcohólica con atrofia cerebral y la enfermedad de Wernicke-Korsakoff no es real. En el plano teórico, el diagnóstico de psicosis de Korsakoff sólo de-

bería realizarse cuando exista una alteración selectiva de la memoria sin otros déficits intelectuales y sin trastorno posterior, mientras que la demencia alcohólica se caracteriza por una alteración global de las funciones intelectuales.

Tratamiento

No existe un tratamiento farmacológico eficaz. En su tratamiento se utilizan inhibidores de la captación de serotonina.

SÍNDROME DE ABSTINENCIA ALCOHÓLICA

Es el cuadro resultante de la interrupción brusca de la ingesta de alcohol, total o relativa, en un paciente con dependencia física a dicha sustancia.

Sintomatología y diagnóstico

El diagnóstico de la abstinencia alcohólica es eminentemente clínico. El antecedente de abuso crónico de alcohol y la presencia de signos que denoten dependencia física, como el temblor matutino, sugieren, en un contexto clínico adecuado, la existencia de un síndrome de abstinencia alcohólica.

La intensidad del cuadro clínico es variable, según el grado de dependencia físico-metabólica del alcohol, de la dosis diaria ingerida, de que el cese de la ingestión se produzca de forma brusca o paulatina y de la existencia de procesos intercurrentes, como infecciones, hepatopatía, miocardiopatía, etc.

Distinguiremos cuatro tipos de situaciones:

- Abstinencia leve: suele comenzar a las 6-8 h de la supresión de la ingesta de alcohol y se autolimita en 48 h. Se caracteriza por temblor, ansiedad, irritabilidad, insomnio, náuseas y vómitos.

- Alucinosis alcohólica aguda: comienza a las 24 h de la privación alcohólica. Es un trastorno psicótico en el que predominan las alucinaciones auditivas. No existe alteración del estado de conciencia.

- Crisis convulsivas: aparecen entre las 7 y 48 h de la supresión de la ingesta alcohólica y suelen ser tonicoclónicas generalizadas. Si son reiteradas pueden originar una rabdomiólisis aguda; si las crisis son focales o existe déficit neurológico poscrítico permanente, debe descartarse otra causa.

- Delirium tremens: es una auténtica emergencia médica que ori-

gina, sin tratamiento, una mortalidad de hasta el 15%. Se desarrolla entre las 48 y 96 h después del cese de la ingesta de alcohol y se caracteriza por confusión, desorientación, alucinaciones visuales de tipo zoonóptico, náuseas y vómitos e hiperreactividad del sistema nervioso autónomo con fiebre, taquicardia y sudoración. A veces aparecen complicaciones que agravan el pronóstico, como urgencia hipertensiva, arritmias, miopatía alcohólica aguda y alcalosis metabólica hipopotasémica.

Diagnóstico diferencial

Se realiza con aquellos procesos que pueden manifestarse clínicamente como un síndrome confusional o delirio agudo:

- Hemorragia subaracnoidea.
- Meningitis o meningoencefalitis.
- Hematoma subdural subagudo o crónico.
- Intoxicación por fármacos o tóxicos.
- Sepsis.
- Alteraciones hidroelectrolíticas.
- Hipolucemia.
- Crisis tirotóxica.
- Hipotiroidismo.
- Insuficiencia hepática.
- Insuficiencia renal.
- Insuficiencia respiratoria.
- Déficit de tiamina.

Tratamiento

- Abstinencia leve:

Tranquilizar al paciente, situándolo en una habitación bien iluminada con el objeto de mantener estímulos sensoriales que eviten la aparición de delirios y alucinaciones.

Tiamina: 250 mg/24 h por vía intramuscular.

Tratamiento de la ansiedad y la agitación:

- Las benzodiazepinas constituyen el tratamiento de elección, ya que reducen la gravedad de los síntomas de la abstinencia, el riesgo de

crisis convulsivas y la aparición de delirium tremens. Puede utilizarse lorazepam en dosis inicial de 2 mg/8 h por vía oral o diazepam en dosis inicial de 5-10 mg/8 h por vía oral, disminuyéndose progresivamente en función de la atenuación de los síntomas.

- Clometiazol (cápsulas de 192 mg) en dosis de 2 cápsulas/8 h por vía oral durante el primer día. Posteriormente se disminuye una cápsula diaria para suspender la medicación al séptimo día.

- Como alternativa, sobretudo en pacientes mayores de 60 años con patología respiratoria, puede utilizarse tiaprida en dosis de 200 mg/8 h por vía oral durante el primer día. Posteriormente se disminuye la dosis progresivamente a razón de 100 mg diarios hasta alcanzar la dosis de 100 mg/8 h que se mantiene durante un mes.

Tratamiento de los síntomas adrenérgicos: en el síndrome de abstinencia alcohólica existe una importante actividad noradrenérgica. Se administran, como coadyuvante al tratamiento anterior, bloqueadores beta como propanolol en dosis de 20-40 mg/8 h por vía oral o atenolol en dosis de 50-100 mg/24 h por vía oral.

- Alucinosis alcohólica aguda:

El tratamiento se basa en la administración de neurolepticos como haloperidol en dosis inicial de 5 mg por vía intramuscular, seguidos de 5 mg/8 h por vía oral. Las fenotiazinas, como levomepromazina o clorpromazina, no deben utilizarse en este contexto, ya que producen hipotensión arterial, tienen mayor efecto anticolinérgico y disminuyen el umbral convulsivógeno, efectos que no posee el haloperidol.

- Crisis convulsivas:

Si el paciente acude con una crisis convulsiva referida o en estado poscrítico, debe iniciarse tratamiento con una benzodiacepina por vía oral en dosis referidas anteriormente.

Si el paciente acude con una crisis o en status convulsivo, se administra diazepam por vía intravenosa en dosis de 5 mg perfundido a razón de 2 mg/minuto. Puede repetirse la dosis hasta un máximo de 20 mg.

Para prevenir las crisis convulsivas y reducir los síntomas, puede administrarse carbamazepina en dosis de 800 mg/24 h por vía oral o valproato sódico en dosis de 1000-1200 mg/24 h por vía oral en una o dos dosis durante 7 días.

- Delirium tremens:

Canalización de una vía venosa periférica y perfusión de suero glucosado 5%.

Constantes vitales cada 4 h.

Tiamina en dosis de 250 mg/24 h por vía intramuscular.

Sulfato de magnesio por vía intravenosa en dosis inicial de una ampolla (1500 mg) diluida en 100 ml de suero fisiológico en 10 minutos, seguida de una perfusión intravenosa en dosis media de 10 mg/minuto. Para ello se diluyen cuatro ampollas (6000 mg) en 250 ml de suero glucosado 5% y se administra a un ritmo de 30 ml/h (recordar que la administración de este fármaco requiere concentraciones de potasio sérico superiores a 4 mEq/l).

Para la agitación se administra:

- Si el paciente no colabora o no tolera la vía oral: diazepam por vía intravenosa en dosis de 5 mg. Puede repetirse esta dosis hasta un máximo de 20 mg. También se puede utilizar midazolam por vía intravenosa en dosis inicial de 0.1mg/kg. Puede repetirse esta dosis hasta un máximo de 0.4mg/kg. Si es necesario, puede iniciarse perfusión intravenosa de midazolam a un ritmo de perfusión de 0.1-0.2 mg/kg/h. Para ello se diluyen 150 mg en 120 ml de suero fisiológico y se perfunden a 7-14 ml/h. Como alternativa puede administrarse tiaprida en dosis inicial de 100 mg/6 h por vía intravenosa, dosis que puede incrementarse hasta 200 mg/6 h.

- Posteriormente se pasa a la vía oral con uno de los siguientes fármacos: lorazepam (1-2 mg/8 h), bromazepam (3 mg/8 h), clometiazol cápsulas de 192 mg (cuatro cápsulas/6 h) o tiaprida (200 mg/6 h).

Piracetam en dosis de 1600 mg/8 h por vía oral.

Si existe gran componente alucinatorio se administra haloperidol en dosis de 5 mg/8 h por vía intravenosa o intramuscular.

Si el paciente tiene taquicardia o sudoración profusa se administra propanolol en dosis de 20-40 mg/8 h por vía oral atenolol en dosis de 50-100 mg/24 h por vía oral.

Corrección de las arritmias y los trastornos hidroelectrolíticos.

EMBRIAGUEZ PATOLÓGICA

Es una enfermedad de causa desconocida que aparece como consecuencia de una intolerancia al alcohol en personas con alteraciones de base de la personalidad o trastornos orgánicos cerebrales. Se desarrolla de forma brusca, después de una ingesta escasa o moderada de alcohol, y se caracteriza por alteraciones de la conducta, predominando, unas

veces, la agitación y la agresividad, y otras, las alucinaciones y los delirios. La sintomatología desaparece cuando se reduce la alcoholemia y persiste una amnesia lacunar posterior.

Sintomatología

Puede manifestarse de distintas formas:

- Excitomotora: predomina una gran excitación psicomotriz. El individuo está furioso, agresivo, grita, empuja a la gente, rompe lo que se encuentra a su paso. Persiste varias horas, tras las cuales entra en coma.

- Alucinatoria: predominan las alucinaciones, sobretodo visuales y auditivas con carácter dramático. El sujeto se ve sumergido en escenas trágicas, dramáticas, de matanzas, delitos de infidelidad y puede presentar reacciones defensivas agresivas y homicidas.

- Delirante: predominan los delirios, que pueden ser de cuatro tipos, autodenuncia delirante, megalomaniacos, celos y de persecución.

Todas estas formas tiene unas características comunes que las distinguen de la embriaguez normal como: evolución más prolongada, habitualmente terminan en coma, hay una amnesia posterior, tendencia a la recidiva y no suelen ser bebedores habituales de alcohol.

Tratamiento

- Control de constantes; vigilar el desarrollo de hipotensión grave.

- Ansiolíticos: diazepam (10 mg por vía intravenosa), clorazepato dipotásico (50 mg por vía intramuscular) o midazolam (0.2 mg/kg por vía intramuscular).

- Si predominan las alucinaciones o el delirio, se administra haloperidol en dosis inicial de 5 mg por vía intramuscular seguidos de 5 mg/8 h por vía oral.

- Si predomina una gran agitación se utiliza la triple terapia: clorpromazina (25 mg por vía intramuscular), levomepromazina (25 mg por vía intramuscular) y dexclorfeniramina (5 mg por vía intramuscular).

SHOCK ACETALDEHÍDICO

Es un cuadro vasovagal similar a una reacción anafiláctica que se produce cuando inetraccionan el alcohol y algún fármaco de los usados en el tratamiento de la deshabitación alcohólica (disulfiramo y carbimida). Ante la ingesta de éstos y de alcohol se produce una acumulación del principal metabolito del etanol, el acetaldehído, debido a la inhibición de la oxidación de esta sustancia que provoca el disulfiramo.

Sintomatología

Aparece en los primeros 15-30 minutos o, incluso, algunas horas después de la ingesta de alcohol. Se caracteriza por: sensación de calor, rubefacción facial en el cuello y en el tronco, ansiedad, náuseas y vómitos, vértigo, dolor torácico y abdominal, disnea, taquicardia, hipotensión y confusión. Asimismo pueden producirse crisis convulsivas y diversas arritmias.

Tratamiento

- Reacción vagal leve:

Dexclorfeniramina en dosis inicial de 5 mg por vía intramuscular seguidos de 6 mg/12 h por vía oral.

Si el paciente tiene vómitos se administra metoclopramida en dosis de 10 mg/8 h por vía intramuscular o intravenosa.

- En caso de hipotensión

Oxigenoterapia.

Canalización de una vía venosa periférica y administración de suero fisiológico a razón de 500 ml/h. Si no hay respuesta se inicia perfusión de dopamina en dosis inicial de 5 pg/kg/minuto.

Monitorización cardiaca.

Corticoides como metilprednisolona en dosis inicial de 60 mg en bolo intravenoso seguidos de 40 mg/8 h por vía intravenosa.

NEUROPATÍA BERIBÉRICA

Las principales manifestaciones del déficit de tiamina (beriberi) afectan al sistema cardiovascular (miocardio patía dilatada) y al nervioso central (encefalopatía de Wernicke) y periférico (neuropatía periférica).

Sintomatología

Las manifestaciones clínicas suelen ser muy variables e indistinguibles de las otras polineuropatías axonales. Algunos pacientes permanecen asintomáticos, pero la mayoría refiere parestesias, dolores lancinantes y pérdida de fuerza en las extremidades inferiores. En la exploración física se hallan trastornos de la sensibilidad, pérdida de fuerza distal e hiporreflexia osteotendinosa. Es frecuente hallar otras lesiones asociadas como cambios cutáneos (rinofima, pigmentación cutánea, acné vulgar y lesiones pelagroides), anemia por déficit de vitamina B12 o ácido fólico, hepatopatía o enfermedad de Wernicke-Korsakoff.

Tratamiento

Se basa en la administración de suplementos de vitamina B1 junto a la abstinencia alcohólica completa y la reintroducción de una ingesta calórica adecuada.

PELAGRA

Es otra enfermedad carencial con importantes repercusiones neurológicas que se relaciona con un déficit de ácido nicotínico o de triptófano. En los países desarrollados esta enfermedad se halla prácticamente limitada a los alcohólicos crónicos desnutridos, aunque continúa observándose en vegetarianos estrictos o en enfermos con malabsorción intestinal.

Sintomatología

Las manifestaciones clínicas son muy variables. En fases iniciales pueden confundirse con una psiconeurosis, ya que estos pacientes presentan insomnio, fatiga, nerviosismo, irritabilidad, depresión e incluso cuadros confusionales agudos. En fases más avanzadas presentan un cuadro de encefalopatía crónica, un síndrome espástico espinal y, más raramente, signos de neuropatía periférica. La afección del sistema nervioso central suele provocar un cuadro de demencia acompañado de sintomatología extrapiramidal y alteración progresiva de la conciencia, que puede conducir al coma y a la muerte.

Tratamiento

Se basa en la administración de niacinamida en dosis de 500 mg/24 h por vía intramuscular o intravenosa durante una semana.

AMBLIOPÍA CARENCIAL

También conocida como ambliopía alcohol-tabaco.

Sintomatología

Se trata de un trastorno visual frecuente en los alcohólicos crónicos que suele manifestarse por visión borrosa de varios días o semanas de evolución.

Tratamiento

Se basa en una abstinencia alcohólica absoluta, una dieta adecuada y suplementos orales o parenterales de vitamina B (tiamina, vitamina B12 y riboflavina).

SÍNDROME DE STRACHAN

Incluye la asociación de neuropatía sensitiva, ambliopía y dermatitis orogenital.

Sintomatología

Los pacientes afectados de este síndrome presentan una neuropatía sensitiva que les ocasiona dolores lancinantes, parestesias, pérdida de fuerza y abolición de los reflejos osteotendinosos de las extremidades inferiores. También refieren un trastorno de visión que puede llegar a la ceguera completa por lesión del nervio óptico. Por último, se asocian lesiones de piel y mucosas en forma de estomatoglositis, degeneración de la córnea y dermatitis genital.

DEGENERACIÓN COMBINADA SUBAGUDA O MIELOSIS FUNICULAR

Los pacientes afectados con déficit de vitamina B12 asociada o no a anemia perniciosa pueden presentar alteraciones de la médula espinal, el nervio óptico y los nervios periféricos. La afección de la médula espinal es la primera que se produce y cursa con un cuadro clínico conocido como degeneración combinada subaguda.

Sintomatología

Las manifestaciones clínicas son secundarias a una degeneración de los cordones laterales y posteriores de la médula espinal. La mayoría de los pacientes presentan síntomas neurológicos que, en ocasiones, pueden preceder a la aparición del cuadro anémico e incluso pueden presentarse de manera aislada, sin ninguna alteración hematológica. En las fases iniciales de la enfermedad, los pacientes suelen referir parestesias distales y simétricas y en las extremidades inferiores. Más tarde se añaden pérdida de fuerza muscular y marcha atáxica y, finalmente, si no se trata el proceso, puede llegar a desarrollarse una imposibilidad a la marcha a causa de la ataxia. Son característicos los cambios de la sensibilidad profunda por la lesión de los cordones posteriores. Más tarde hay pérdida de fuerza muscular, hiporreflexia o hiperreflexia osteotendinosa, clonos y reflejos cutaneoplantares en extensión por afección de los cordones laterales. La marcha es atáxica al principio y espástica y atáxica más tarde. Los signos neurológicos suelen ser simétricos.

Tratamiento

Una vez realizado el diagnóstico debe iniciarse un tratamiento con vitamina B12 y mantenerlo el resto de la vida. Al principio deben adminis-

trarse 1000 pg/24 h de cianocobalamina o hidroxycobalamina por vía intramuscular durante una semana, después una vez a la semana durante un mes y, a continuación, una vez al mes durante el resto de la vida.

DÉFICIT DE ÁCIDO FÓLICO

Actualmente se observa preferentemente en pacientes alcohólicos crónicos, ancianos y toxicómanos malnutridos, en paciente afectos de un síndrome de malabsorción intestinal y en afectos de enfermedades que aumenten sus necesidades, como las anemias hemolíticas.

Sintomatología

El déficit de ácido fólico origina un cuadro de diarrea, queilitis y glositis, pero más raramente puede dar lugar a una afección neurológica espinal y cerebral indistinguible del déficit de vitamina B12.

ATAXIA ESPINOCEREBELOSA POR DÉFICIT DE VITAMINA E

La vitamina E es una vitamina liposoluble, por lo que su deficiencia suele ir asociada a los síndromes de malabsorción de grasas.

Sintomatología

Las manifestaciones clínicas tardan varios años en aparecer. Consisten en una ataxia de la marcha y de las extremidades, generalmente de tipo cerebelosa, acompañada de pérdida de fuerza muscular alteraciones de la sensibilidad propioceptiva. Estas manifestaciones clínicas son indistinguibles de las observadas en los pacientes con degeneración espinocerebelosa (ataxia de Friedreich).

Tratamiento

Suplementos de vitamina E.

MIELINÓLISIS PONTINA CENTRAL

Es una enfermedad neurológica relacionada con un trastorno electrolítico y no con el consumo crónico de alcohol. Se trata de una enfermedad desmielinizante rara, de etiología desconocida, que se observa sobre todo en pacientes alcohólicos crónicos o con enfermedades crónicas acompañadas de malnutrición o desequilibrios hidroelectrolíticos como hepatopatías, nefropatía vascular, trasplante renal, tumores cerebrales, diabetes, amiloidosis, quemaduras, enfermedad de Addison, leucemias e infecciones.

Sintomatología

Los pacientes con esta enfermedad suelen presentar tetraparesia progresiva subaguda acompañada de parálisis pseudobulbar con disartria e imposibilidad de protruir la lengua, junto con parálisis parcial o completa de los movimientos oculares horizontales. Dado que las vías sensitivas y la conciencia pueden permanecer indemnes, estos enfermos pueden desarrollar un síndrome de desafrenciación. Los reflejos osteotendinosos pueden estar aumentados, disminuidos o ser normales, y puede observarse un signo de Babinski bilateral. En caso de que la enfermedad progrese pueden aparecer alteraciones pupilares, posturas anormales (descerebración), parálisis respiratoria y alteraciones de la conciencia (estupor y coma).

Tratamiento

Debería prevenirse evitando los cambios agudos del valor plasmático de sodio en los pacientes con hiponatremia.

NEUROPATÍAS SECUNDARIAS

ENCEFALOPATÍA HEPÁTICA

Es un trastorno metabólico neuropsiquiátrico originado por la acción de diversos tóxicos sobre el cerebro, procedentes generalmente del intestino, ya que éstos no pueden metabolizarse en el hígado por insuficiencia hepatocelular o por comunicaciones portosistémicas.

Sintomatología

Las manifestaciones clínicas se agrupan en diferentes grados o estadios en función de su gravedad.

- Grado I: se caracteriza por
 - Inversión del ritmo del sueño.
 - Euforia.
 - Disminución de la capacidad de concentración.
 - Fetor hepático.
 - Disgrafía.
 - Apraxia de construcción.
 - Asterixis o flapping.

- Grado II: se caracteriza por:

Cambios en la personalidad.

Disminución de la memoria.

Desorientación temporal.

Bradipsiquia.

Disartria.

Fetor hepático.

Asterixis.

- Grado III: se caracteriza por

Desorientación espacial.

Síndrome confusional.

Disminución del estado de conciencia.

Fetor hepático.

Asterixis manifiesta.

Rigidez involuntaria al realizar movimientos pasivos.

Hiperreflexia y clonus.

Signo de Babinski positivo.

Incontinencia de esfínteres.

- Grado IV: se caracteriza por

Coma profundo.

Fetor hepático.

Crisis convulsivas.

Hiporreflexia.

Ausencia de tono muscular.

La asterixis desaparece en este grado.

Tratamiento

- Medidas generales:

Asegurar una vía aérea permeable.

Canalizar una vía venosa periférica y perfundir suero glucosado

10% para prevenir la hipoglucemia alternando con suero fisiológico a un ritmo de 2000 ml en 24 h.

Medición de constantes vitales cada 4 h.

Sondaje vesical y control de diuresis.

Si existe alteración del nivel de conciencia se realiza sondaje nasogástrico previo aislamiento de la vía aérea.

- Tratamiento de los factores desencadenantes:

Tratamiento de la hemorragia digestiva alta.

Tratamiento de la alcalosis metabólica.

Tratamiento antibiótico empírico ante un foco infeccioso.

Suspensión transitoria de diuréticos.

Suspensión de sedantes.

- Tratamiento específico:

Dieta hipoprotéica.

Administración de disacáridos no absorbibles como lactulosa por vía oral en dosis de 20 g/8 h o lactitol en la misma dosis y vía.

Enemas de limpieza con lactulosa en dosis de 100 g/12 h.

Rifaximina en dosis de 400 mg/8 h por vía oral.

En pacientes en coma profundo puede ser útil la administración intravenosa de aminoácidos ramificados en dosis inicial de 1000 ml/24 h.

Tratamiento del edema cerebral si existe.

ENCEFALOPATÍA URÉMICA

Los pacientes con insuficiencia renal aguda o crónica pueden presentar trastornos neurológicos tanto secundarios a su propia uremia como derivados de complicaciones de la diálisis o del trasplante renal. La encefalopatía urémica hoy en día es menos frecuente porque muchos pacientes con insuficiencia renal son tratados con diálisis o un trasplante antes del desarrollo de los síntomas cerebrales.

Sintomatología

Los síntomas iniciales suelen ser muy vagos e inespecíficos y presentarse como apatía, fatiga, falta de atención e irritabilidad. Posteriormente se añaden confusión, alteraciones sensoriales, alucinaciones y estupor.

Tratamiento

Es el de la insuficiencia renal. Debe corregirse su causa, si es posible, y, en caso contrario, recurrir a la diálisis o al trasplante renal. La mejoría de los síntomas neurológicos no suele observarse hasta pasados 2-3 días del inicio de la diálisis.

ENCEFALOPATÍA ANÓXICO-ISQUÉMICA.

Se agrupan bajo este término las manifestaciones neurológicas debidas a una brusca disminución de la llegada de sangre o de oxígeno a todo el encéfalo, como consecuencia de una insuficiencia cardiaca y/o respiratoria.

Sintomatología.

- Hipoxia leve: muchos pacientes toleran hipoxias leves si éstas aparecen de forma gradual. Así, los pacientes con insuficiencia respiratoria crónica toleran relativamente bien presiones parciales de oxígeno de hasta 30 mmHg. Sin embargo, si la reducción de la presión de oxígeno se produce de forma brusca, la mayoría de los pacientes presentan una pérdida transitoria de la conciencia (síncope). En caso de hipoxia más prolongada, pero inferior a 5 minutos, los pacientes suelen permanecer en coma durante un periodo más largo, pero se suelen recuperar de forma completa, sin secuelas.

- Hipoxia más prolongada: en caso de hipoxias más intensas y/o más duraderas, generalmente más de 5 minutos, se producen lesiones isquémicas preferentemente en las zonas limítrofes entre los territorios de irrigación de las grandes arterias. El paciente suele permanecer en coma más de 12 h y, durante este periodo, puede presentar convulsiones, mioclonías, rigidez de descecebración y signos piramidales bilaterales. Aquellos pacientes en coma que mantienen intactos los reflejos del tronco (reflejos pupilares, corneal, maniobras oculocefálicas y pruebas calóricas) tiene buen pronóstico. Aunque el paciente suele recuperar el conocimiento puede quedar afecto de secuelas neurológicas, que se engloban dentro del síndrome posthipóxico: agnosia visual, síndromes extrapiramidales, ataxia cerebelosa, coreoatetosis, demencia y el denominado síndrome de mioclonías de acción o intención postanóxicas, que consiste en la aparición de bruscas contracciones mioclónicas al mantener voluntariamente una postura o intentar mover una extremidad (síndrome de Lance-Adams).

- Hipoxia grave: cuando la hipoxia ha sido muy intensa (anoxia) y prolongada se produce una lesión cortical difusa e irreversible. Algunos de ellos fallecen, pero otros quedan en un estado vegetativo. En estos

casos, los reflejos del tronco cerebral antes citados suelen permanecer ausentes más de 24 h tras el inicio del coma. Transcurrido un cierto tiempo, algunos recuperan parte de los reflejos del tronco cerebral e incluso ciertas funciones, pero permanecen de forma irreversible en un estado vegetativo.

Tratamiento

El tratamiento inicial consiste en prevenir una mayor lesión hipóxica, normalizando urgentemente las funciones respiratorias y cardiocirculatorias. Si el paciente respira espontáneamente administrar oxígeno en mascarilla. Utilización de oxígeno hiperbárico en caso de intoxicación por monóxido de carbono. Tratamiento de las convulsiones si existen. Tratamiento del edema cerebral.

ENCEFALOPATÍA DE LA INSUFICIENCIA RESPIRATORIA

La encefalopatía de la insuficiencia respiratoria crónica se debe por un lado a la hipoxemia, pero también a la hipercapnia y a la acidosis acompañantes. Sorprende, sin embargo, el grado de hipoxemia e hiper-capnia tolerado por los enfermos con insuficiencia respiratoria crónica gracias a los diversos mecanismos compensatorios (aumento del flujo sanguíneo cerebral, incremento de la extracción de oxígeno de la hemoglobina, alcalosis metabólica renal). Una de las primeras manifestaciones de esta entidad es la cefalea que predomina al despertarse. Posteriormente aparecen los síntomas propiamente encefalopáticos como somnolencia, irritabilidad, confusión y estupor o coma. También se observa temblor postural y de acción, asterixis y papiledema. El tratamiento es el de la enfermedad de base junto con oxígeno a bajas dosis.

ENCEFALOPATÍA HIPOGLUCÉMICA

La glucosa es el único sustrato que el cerebro usa para su metabolismo en condiciones fisiológicas, y las consecuencias de su carencia son parecidas, en muchos aspectos, a las secundarias a los estados hipóxico-isquémicos. Sin embargo, así como en el caso de la anoxia cerebral bastan 4-5 minutos para que se produzcan lesiones irreversibles, se requieren periodos mucho más prolongados de hipoglucemia (en general superiores a 90 minutos) para causar lesiones semejantes.

Sintomatología

A concentraciones de glucemia de 30 mg/dl se produce un estado confusional que puede progresar a somnolencia y en ocasiones a

agitación y conductas anormales. Suele acompañarse de sudoración profusa, cefalea, palpitaciones, temblor y ansiedad. Si la hipoglucemia no se corrige pueden aparecer mioclonías, crisis convulsivas aisladas o sintomatología focal como hemiparesias o hemiplejías transitorias.

A concentraciones de glucemia de 10 mg/dl el paciente entra en coma profundo con midriasis, palidez cutánea, respiración superficial, bradicardia e hipotonía de las extremidades. Si no se corrige la glucemia inmediatamente el enfermo puede llegar a fallecer o quedar con lesiones neurológicas irreversibles.

Las hipoglucemias leves y repetidas pueden originar dos síndromes neurológicos no necesariamente excluyentes. Uno es la hipoglucemia subaguda, caracterizada por somnolencia, disminución de la actividad psicomotora y estado confusional y que se resuelve de inmediato con la administración intravenosa de glucosa. El otro es la hipoglucemia crónica, que cursa con afección progresiva de las funciones superiores y puede conducir excepcionalmente (insulinomas) a una demencia.

Finalmente, existe una hipoglucemia funcional o reactiva que en ocasiones precede al inicio de una diabetes mellitus. Cursa con astenia, malestar general, ansiedad, cefalea y temblor.

Tratamiento

Se basa en la corrección de las cifras de glucemia.

BIBLIOGRAFÍA

Carlavilla Martínez AB, Castelbón Fernández FJ, García Sánchez JI, Gracia Lorenzo V, Ibero Esparza C, Lalueza Blanco A et al. *Manual de Diagnóstico y Terapéutica Médica*. 6ª ed. Madrid. EGRAF, S.A..2007.

Farreras Valentí P, Rozman C. *Medicina Interna*. 14ª ed. Madrid. Elsevier. 2000.

Jiménez Murillo L, Montero Pérez FJ. *Medicina de Urgencias y Emergencias. Guía diagnóstica y protocolos de actuación*. 4ª ed. Barcelona. Elsevier. 2009.