



Déficits motores o sensitivos agudos

197

G. López Sobrino y B. Huete Hernani

BASES CONCEPTUALES

La historia clínica (v. **Cap. 194**) es el pilar fundamental del diagnóstico, y ante un déficit sensitivo o motor debe hacerse constar: el momento de aparición (aguda/subaguda/crónica), la localización del síntoma (focal/multifocal/generalizada) y su progresión (estática/progresiva/recurrente).

Los síntomas típicos son:

- Debilidad y fatiga: refieren torpeza, entumecimiento, cansancio. Puede aparecer visión doble, ptosis, disfagia. La intensidad la valoraremos sobre las actividades de la vida diaria, como subir escaleras, levantarse de una silla, ponerse de pie desde el suelo, así como la existencia de alteraciones en la marcha, con tropiezos o caídas frecuentes.
- Alteraciones de la sensibilidad: serán referidas con hormigueos o dificultades en la percepción de temperatura.
- Mialgias: el dolor muscular orientaría hacia una miopatía inflamatoria, descartando las causas más frecuentes (alteraciones osteoarticulares).

Es importante ayudarse de fuentes adicionales de información (fotografías/vídeos).

Exploración física (v. **Cap. 194**).

PROCEDIMIENTO DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de los déficits motores o sensitivos agudos es clínico. Las pruebas complementarias pueden definir la etiología de la lesión:

1. **Analítica sanguínea:** ante una alteración motora o sensitiva aguda, la primera prueba que realizar es un análisis sanguíneo con glucemia rápida, hemograma, bioquímica, CPK, LDH, aldolasa, GOT, GPT, PCR, VSG, función hepática y renal, hemocultivo y despistaje de tóxicos. La CPK es la enzima más sensible a la destrucción muscular. Pueden ser útiles, además, la electroforesis de hemoglobinas (descartar hemoglobinopatías como anemia falciforme) y el estudio de hipercoagulabilidad (estudio de coagulación habitual, defectos en proteínas C y S, presencia de anticoagulante lúpico, anticuerpos anticardiolipina, hiperhomocisteinemia, hipertrigliceridemia, enfermedades lipoproteicas, factor V Leiden, déficit de antitrombina III, plasminógeno, gen de la protrombina con heterocigosis en la mutación 2010 y consumo de anticonceptivos orales).
2. **Analítica de orina:** tira reactiva con pH y cribado de tóxicos en orina.
3. **Estudio de LCR** (v. **Cap. 194**).
4. **Neuroimagen:** se utiliza el TC como prueba urgente y la RMN como prueba convencional (salvo en los casos de sospecha de ictus o en los síndromes medulares, en los que

2001

es una prueba urgente). Es importante utilizar secuencias de difusión en los casos con focalidad aguda por su alta sensibilidad a la isquemia aguda.

5. **Otras** (v. **Cap. 194**).

LESIONES AGUDAS DEL NERVI PERIFÉRICO

Bases conceptuales

Afectación del nervio periférico en cualquiera de sus localizaciones. Según su distribución:

- Polineuropatía: proceso bilateral y simétrico.
- Mononeuropatía: afectación focal de un tronco nervioso.
- Mononeuritis múltiple: afectación simultánea o consecutiva de nervios no contiguos.

Clínica:

- **Sensitiva:** afectación de axones de grueso calibre: alteración de la sensibilidad táctil, vibratoria y posicional. Axones de reducido calibre: disestesias y afectación de la sensibilidad dolorosa.
- **Motora:** debilidad muscular de inicio en las extremidades inferiores y predominio distal; la atrofia distal se manifiesta con pie cavo, péndulo y alteraciones en la marcha. La afectación de extremidades superiores producirá alteraciones en la manipulación.
- **Autonómica:** fluctuaciones de la presión arterial, arritmias, retención urinaria, diarrea, pseudoobstrucción intestinal.

Neuropatías específicas

Polineuropatía aguda o síndrome de Guillain-Barré:

- Causa más frecuente de parálisis flácida aguda en un niño previamente sano. Más frecuente entre los 4-9 años y ligeramente en varones. Incidencia 1,3-2/100.000/año. Originada por la respuesta inmune a un agente infeccioso que va a producir daño de la mielina o células de Schwann. Existe el antecedente de infección respiratoria o digestiva 1-3 semanas antes hasta en 2/3 de los casos, siendo los más frecuentes *Campylobacter jejuni* (30%, relacionado con formas axonales y Miller Fisher), virus Epstein-Barr, virus herpes simple, *Chlamydia pneumoniae*, enterovirus, *Mycoplasma* e *influenza*.
- **Clínica:** (1) **Fase inicial:** pérdida de fuerza en miembros inferiores que progresa de distal a proximal y dificultad en la marcha (simula una ataxia en fases iniciales). Arreflexia osteotendinosa generalizada desde el inicio (habitual, pero no siempre). Pueden aparecer parestesias (formas sensitivo-motoras: la afectación sensitiva es menor que la motora) y meningismo (por inflamación radicular). (2) **Fase de meseta:** tras la extensión de la parálisis (7-21 días) se produce una estabilización del déficit motor y mejoran los signos de afectación vegetativa (HTA, taquicardia). (3) **Fase de regresión:** curación en 1-2 meses. Recuperación funcional en 3-6 meses.
- **Criterios diagnósticos (Tabla 197-1).**
 - **Neurofisiología:** aunque el diagnóstico es clínico, son obligados los criterios neurofisiológicos. La sensibilidad aumenta en la primera semana al 90%.

TABLA 197-1. Criterios diagnósticos del síndrome de Guillain-Barré (adaptados de Asbury y Cornblath, 1990)

Criterios requeridos para el diagnóstico:

- **Debilidad progresiva** en más de un miembro
Grado de afectación muy variable: desde mínima debilidad en las piernas, con o sin ataxia, a parálisis total de las cuatro extremidades, de tronco y musculatura bulbar, parálisis facial y oftalmoplejía
- **Arreflexia osteotendinosos universal**
Puede aceptarse una arreflexia distal e hiperreflexia bicipital y patelar si cumplen el resto de los criterios

Rasgos que apoyan fuertemente el diagnóstico:

- **Rasgos clínicos (por orden de importancia):**
 - Progresión de la debilidad. 50% alcanzan la máxima debilidad en dos semanas, 80% en tres, y 90% en cuatro
 - Afectación relativamente simétrica. Puede haber alguna diferencia entre ambos lados
 - Síntomas y signos sensitivos leves
 - Afectación de nervios craneales. Debilidad facial en el 50% de los casos. Los nervios XII y IX y los oculomotores pueden afectarse
 - Recuperación. Comienza tras 2-4 semanas. La mayoría se recuperan en meses
 - Disfunción autonómica (más frecuente e intensa en la infancia)
 - Ausencia de fiebre al comienzo
- **Rasgos clínicos variantes (no van en orden de importancia):**
 - Fiebre al comienzo
 - Pérdida sensitiva variable, con dolor (frecuencia hasta el 47%)
 - Progresión más allá de cuatro semanas
 - Cese de la progresión sin recuperación o con secuelas permanentes importantes
 - Afectación de esfínteres (puede haber una paresia vesical transitoria)
 - Afectación del SNC. Aunque ocasionalmente puede haberla, conviene descartar que se trate de otro diagnóstico
- **Criterios de LCR (disociación albúmino-citológica):**
 - Proteínas aumentadas tras la primera semana
 - <10 células/mm³ (leucocitos mononucleares)
- **Criterios clínicos variantes:**
 - Sin aumento de proteínas en LCR en 1-10 semanas (raro)
 - LCR con 11-50 leucocitos mononucleares
- **Criterios electrofisiológicos:**
 - 80% tienen disminución de la velocidad de conducción con latencias distales aumentadas
 - Abolición o retardo de la latencia de la onda F

Rasgos que hacen el diagnóstico dudoso:

- Asimetría marcada o persistente de la afectación
- Disfunción vesical o rectal marcada o presente al comienzo (orienta a síndrome medular)
- >50 leucocitos mononucleares en LCR
- Presencia de leucocitos polinucleares en el LCR
- Nivel sensitivo nítido (orientan a síndrome medular)

Rasgos que descartan el diagnóstico:

- Datos que sugieren intoxicación por hexacarbonados, porfiria aguda intermitente, difteria, poliomielitis, botulismo, neuropatía tóxica o parálisis histérica
- Síndrome sensitivo aislado
- Progresión de la afectación durante más de dos meses

- **Pronóstico:** el 85% de los casos presenta recuperación completa. Mortalidad de 3-5% por fallo respiratorio y complicaciones cardíacas.
- **Actitud terapéutica:**
 - Tres situaciones evolutivas marcan la indicación: (1) **Mejoría** progresiva espontánea: No tratar. (2) **Empeoramiento** de la situación basal, sobre todo si hay problemas

para la deambulaci3n: Tratar. (3) Curso **estable** tras empeoramiento inicial: actitud vigilante, salvo retroceso funcional.

- **Tratamiento de soporte:** ingreso en hospital con unidad de cuidados intensivos pediátricos. Monitorizar funci3n respiratoria (*peak-flow*). Vigilar funci3n auton3mica (TA, funci3n cardíaca, retenci3n de orina, seudoobstrucci3n intestinal). Tratamiento del dolor. Inicio precoz de fisioterapia para evitar contracturas. Evitar tromboembolismo por encamamiento prolongado con medidas físicas o farmacol3gicas.
- **Inmunoglobulinas policlonales/plasmaféresis:** aceleran la recuperaci3n si se administran en las primeras 2 semanas. La plasmaféresis es una t3cnica m3s compleja y con m3s complicaciones en la infancia, por lo que el tratamiento inicial recomendado son las inmunoglobulinas. Dosis 0,4 g/kg/día durante 5 días. Plasmaféresis: 2 sesiones en formas leves, y en formas moderadas/graves, 4 sesiones.

Neuropatías infecciosas:

- **VIH** (v. **Cap. 167**): complicaci3n neurol3gica m3s frecuente. Secundaria a daño directo, por infecci3n oportunista o por el tratamiento antiviral. Formas clínicas: polineuropatía simétrica distal, polineuropatía inflamatoria desmielinizante aguda/cr3nica, mononeuritis múltiple, neuropatía auton3mica o polirradiculopatía progresiva.
- **Enfermedad de Lyme** (v. **Cap. 46**): meningoradiculitis y neuropatía periférica semanas o meses tras el eritema migratorio.
- **Enfermedad de Chagas** (v. **Cap. 164**): meningoencefalitis y neuropatía periférica con arreflexia y defectos sensitivos.
- **Difteria:** polineuropatía desmielinizante sensitivomotora. Síntomas bifásicos: fase bulbar en las primeras 2 semanas, seguida de la debilidad de los miembros con componente sensitivo a las 4-8 semanas.
- **Rabia:** neuropatía por degeneraci3n axonal y desmielinizaci3n segmentaria. Cursa con arreflexia y debilidad. Ocurre de 1/5 ni os con parálisis por rabia. A veces, curso ascendente con disfunci3n bulbar similar a Guillain-Barré.
- **Lepra:** neuropatía por invasi3n bacteriana en células de Schwann de nervios cercanos a la lesi3n tuberculoide.

Neuropatías t3xico-carenciales:

- **Vitaminas. Déficit de vitamina E:** arreflexia y ataxia truncal, neuropatía sensitivo-motora, con p3rdida de la sensibilidad vibratoria/posicional y debilidad generalizada. **Déficit de vitamina B12:** arreflexia y p3rdida de la sensibilidad vibratoria/posicional. **Déficit de vitamina B1:** neuropatía desmielinizante parcheada. **Toxicidad por vitamina B6:** parestesias, p3rdida sensitiva generalizada y disfunci3n auton3mica sin debilidad.
- **T3xicos. Quimioterapia** (vincristina, cisplatino, arabin3sido de citosina): suele ser reversible tras la retirada del fármaco. **Antirretrovirales** (zidovudina, estavudina, lamivudina): síntomas sensitivos con dolor y curso subagudo-cr3nico. **Antibióticos** (penicilina, sulfonamida, cloranfenicol, metronidazol, isoniazida): parestesias, debilidad motora y anomalías sensitivas. **Fenitoína:** neuropatía sensitivomotora. **T3xicos:** acrilamida, arsénico, hexacarbonos, organofosforados, talio, plomo.

Neuropatías traumáticas: los nervios m3s frecuentemente afectados son radial, cubital, mediano, ciático y sus ramas.

Grados lesionales:

- Neuropraxia: lesión mielínica: puede perderse totalmente la función del nervio, con recuperación completa en 3 semanas.
- Axonotmesis: lesión axonal con integridad física del nervio: pronóstico intermedio.
- Neurotmesis: hay discontinuidad nerviosa anatómica: indicación quirúrgica.

Porfiria aguda intermitente: la neuropatía periférica es una característica frecuente.

Clínica. Neuropatía motora: arreflexia y debilidad muscular proximal que comienza en miembros inferiores, pero puede afectar a los brazos y las extremidades distales. **Disfunción autonómica:** dolor abdominal de tipo cólico, diarrea, estreñimiento y problemas vesicales. **Disfunción bulbar** (peligrosa): afectación bulbar e insuficiencia respiratoria.

ENFERMEDADES AGUDAS DE LA PLACA MOTORA

Grupo de enfermedades caracterizadas por la fatigabilidad y debilidad. La causa es una alteración de la transmisión neuromuscular por mecanismo autoinmune (miastenia *gravis*), por bloqueo secundario a una causa infecciosa (botulismo) o por causa genética.

Crisis miasténica de miastenia *gravis* (v. **Cap. 200**).

Miastenia *gravis* neonatal transitoria: 10-20% de las madres miasténicas (incluso de casos asintomáticos, en los que el diagnóstico no es tan sencillo). Clínica: dificultad para la alimentación, debilidad e hipotonía generalizada, dificultad respiratoria, llanto débil, debilidad facial bilateral. Resolución de la clínica en 2-4 semanas. Suele ser leve, aunque puede comprometer la vida las primeras 2 semanas. Tratamiento: de soporte: asegurar vía aérea y nutrición hasta la recuperación. Se pueden emplear los anticolinesterásicos hasta la recuperación.

Empeoramiento de **cuadros miasténicos congénitos.**

Botulismo:

- Etiología: toxina botulínica producida tras la ingesta de esporas de *Clostridium* (miel, infusiones de hierbas).
- Clínica: edad típica 2-8 meses. Incubación: 3-30 días. Pródromos: síntomas gastrointestinales: dolor abdominal y estreñimiento. Afectación de la musculatura bulbar con llanto débil, hipotónico, disfagia y dificultad respiratoria progresivas. **Parálisis flácida aguda descendente, simétrica**, de gravedad variable, sin alteración del nivel de conciencia y sin fiebre. Cambios autonómicos (pupilas fijas) que lo diferencian de la miastenia.
- El diagnóstico se realiza con el aislamiento de toxina en suero o heces.
- El tratamiento es de soporte. Antitoxina en los primeros 10 días. Buen pronóstico. Mortalidad <1%.

MIOPATÍAS AGUDAS

Afectan principalmente a la musculatura proximal. Puede haber debilidad bulbar o distal, miotonía, calambres, mialgias y mioglobulinuria. En la exploración física es importante la inspección muscular: atrofia y pseudoatrofia, consistencia muscular blanda. Puede haber miotonía de acción y de percusión. Las formas agudas en su mayoría son inflamatorias. Las pruebas complementarias específicas incluyen los niveles séricos de enzimas musculares (aumento de CPK 10-20 veces y aumento de aldolasa), el estudio neurofisiológico (EMG).

Infeciosas

Origen viral: frecuente, transitoria y aguda. Relacionada con *influenza*, *Coxsackie*, VEB, VVZ, sarampión y VIH. Generalmente, antecedente de infección. Clínica: mialgias en gemelos y muslos, que a veces impiden la deambulación o presentan una marcha muy abigarrada. CK elevada. El diagnóstico es clínico. La duración varía entre 1-7 días y el tratamiento consiste en reposo y AINE (evitar el ácido acetilsalicílico).

Origen bacteriano: rara. Relacionada con estreptococos y estafilococos. Encontramos dos entidades graves: la gangrena gaseosa por *Clostridium* y la mionecrosis del estreptococo A. Antecedente de herida o traumatismo. Aparecen signos locales de dolor e inflamación, junto con signos sistémicos: fiebre, mal estado general, leucocitosis con neutrofilia, elevación de PCR y VSG. El diagnóstico, además de clínico, debe confirmarse con ecografía, TC o RM. El tratamiento se basa en la antibioterapia parenteral y el drenaje quirúrgico. Valorar cirugía urgente en el síndrome compartimental.

Origen parasitario: cisticercosis, por *Taenia solium*. Triquinosis.

Idiopáticas: dermatomiositis y polimiositis

La forma infantil se presenta en torno a los 5-10 años de edad. Predominio en sexo femenino. Predisposición genética. El desencadenante puede estar en relación con algún agente externo. Pueden existir pródromos, como la fiebre o la alteración de la marcha, antes de la aparición de la enfermedad. La presentación puede ser aguda o subaguda con distintas manifestaciones: (1) **Muscular-articular:** afectación proximal con artralgias, debilidad simétrica y proximal con incapacidad para levantarse del suelo. La debilidad es progresiva, proximal de predominio en miembros inferiores y axial. En niños más pequeños suele ser generalizada. (2) **Cutáneos:** eritema violáceo, *rash* en heliotropo, signo de Gottron (eritema en la superficie dorsal metacarpiana e interfalángicas). Calcinosis.

El diagnóstico se realiza ante la sospecha clínica y se confirma con biopsia. Presenta CPK elevada, junto a elevación de LDH, aldolasa y AST. Anticuerpos: los anti-Jo son los más frecuentes en la dermatomiositis. Los anti-SRP presentes casi exclusivamente en la polimiositis. EMG: patrón miopático con fibrilaciones y descargas pseudomotónicas. Tratamiento con corticoides o metotrexato.

ENFERMEDADES DESMIELINIZANTES

Esclerosis múltiple pediátrica

Enfermedad inflamatoria autoinmune que cursa con episodios repetidos de desmielinización del SNC (sustancia blanca periventricular, en médula, tronco cerebral, cerebelo y nervio óptico), con déficits neurológicos motores y sensitivos que persisten semanas o meses y pueden remitir total o parcialmente. En menores de 18 años se producen el 5% de las EM, y menos del 1% en menores de 10 años. Incidencia: 1,35-2,5/100.000 niños.

La clínica consiste en episodios recurrentes de desmielinización del SNC, separados en espacio y tiempo.

- **Procedimiento diagnóstico:** requiere evidencia objetiva de diseminación de las lesiones del SNC en espacio y tiempo, basado solo en hallazgos clínicos o en combinación con los hallazgos de la RM. En algunos pacientes, el diagnóstico puede ser hecho con estos



criterios, incluso en ausencia de nuevos hallazgos clínicos, y en otros, con el ataque inicial. Se utilizan los criterios de McDonald: presentan alta sensibilidad y especificidad en mayores de 11 años sin características sugerentes de EMAD:

- **LCR:** pleocitosis (25-100 linfocitos/mm³), hiperproteorraquia. Bandas oligoclonales IgG o evidencia de síntesis intratecal de IgG. Puede elevarse la proteína básica de la mielina.
 - **RM craneal y medular:** placas de desmielinización activas (captan gadolinio) o inactivas (no captan), lo cual indica diseminación en tiempo. Lo habitual es encontrarlas en la sustancia blanca periventricular y cuerpo calloso. Son hiperintensas en T2 y FLAIR, bordes bien delimitados. En T1 podemos observar áreas hipointensas por pérdida completa del tejido tras inflamación previa (*black holes*).
 - **PEV, PEAT, PESS:** pueden estar alterados en ausencia de expresión clínica. Los PEV se afectan precozmente.
- **Actitud terapéutica:**
 - **Corticoides** a altas dosis: 20 mg/kg/dosis intravenosa, en dosis única diaria, administrada en 60-90 minutos, durante 5 días. Posteriormente 1 mg/kg/día por vía intravenosa u oral y reducir dosis cada 2-3 días a lo largo de 3 semanas hasta suspender. De elección en el primer ataque y en las recaídas. Acortan la duración de los brotes.
 - Tratamientos **modificadores del curso** de la enfermedad: terapia inmunomoduladora (TME): reducen la frecuencia de las recaídas y la actividad de las lesiones en la RM cerebral y evitan la atrofia cerebral. Nivel de evidencia I para interferones β y acetato de glatiramer.
 - **Evolución:** existen 3 formas: recurrente-remitente (RR), la más frecuente, primaria-progresiva (PP), muy rara, y la secundaria-progresiva (SP). La tasa de recaídas en la esclerosis múltiple pediátrica es mayor que en la de inicio en la edad adulta. El 75% de los niños recaerá durante el primer año.

Mielitis transversa aguda

Enfermedad desmielinizante de la médula espinal, que se instaura de manera aguda en horas o en días y se manifiesta por signos de disfunción de los tractos motores y sensitivos. Se debe descartar enfermedad compresiva. El 25-50% se relaciona con una enfermedad infecciosa previa: CMV, VHS, hepatitis A, *Mycoplasma pneumoniae*, enfermedad de Lyme.

- **Clínica:** edad de media de aparición entre 5-9 años. Inicio agudo precedido de dolor de espalda, con desarrollo agudo de paraplejía, primero facial y después espástica, disfunción esfinteriana y alteraciones sensitivas. Cuando el inicio es subagudo (2-3 días), las parestesias suelen preceder a la debilidad y a la retención urinaria. Nivel medular: torácico (80%), cervical (20%). El compromiso de los músculos respiratorios aparece hasta en el 20%.
- **Procedimiento diagnóstico:** aparece clínica de afectación motora, sensitiva y esfinteriana. El dato fundamental es la **existencia de nivel sensitivo**. Es necesaria la realización de RM medular urgente que descarte la existencia de una compresión aguda (tumor, absceso, hemorragia, etc., que obliguen a una intervención precoz por neurocirugía), y RM cerebral que excluye enfermedad diseminada.

- El **tratamiento** es sintomático. Se aconseja corticoide en la misma pauta que para la esclerosis múltiple.
- En la **evolución**, la recuperación es completa en el 50 %, parcial en el 40 % y un 10 % presenta déficits permanentes. Se considera el factor pronóstico más importante la gravedad de la afectación inicial.

Encefalomielitis aguda diseminada (EMAD)

Enfermedad desmielinizante aguda del SNC, que aparece precedida generalmente de una infección viral o inmunización, que se presenta como un trastorno monofásico con encefalopatía aguda y síntomas neurológicos multifocales.

- **Clínica:** episodio agudo de afectación del estado general, cefalea, vómitos, alteración del nivel de conciencia, junto con signos piramidales uni o bilaterales, hemiplejía aguda, ataxia, parálisis de pares craneales, disminución de la agudeza visual, hemiparesia o afectación medular. Puede existir insuficiencia respiratoria por afectación del tronco del encéfalo o alteración grave del nivel de conciencia.
- El **diagnóstico** se basa en la clínica y la RM cerebral (que confirme el proceso desmielinizante agudo afectando a áreas multifocales del SNC). Es necesario para el diagnóstico que presente clínica de encefalopatía, con cambios agudos de conducta (confusión, irritabilidad) o alteración del nivel de conciencia (que va desde letargia a coma). No debe haber otras etiologías que expliquen el cuadro clínico.
- El LCR será normal o con pleocitosis linfocítica e hiperproteínoorraquia. En el EEG se observa lentificación del trazado. PEV normales o con afectación bilateral de la vía óptica.
- **Tratamiento:** corticoides i.v. a altas dosis de 3 a 5 días (metilprednisolona 20-30 mg/kg/día, máx. 1 g al día). Se han empleado inmunoglobulinas y plasmáferesis con resultados variables.
- **Evolución:** se trata en general de una enfermedad monofásica. Riesgo alto de mortalidad durante la primera semana.

Neuritis óptica

Afectación del nervio óptico por inflamación, degeneración o desmielinización con deterioro de su función. Se produce una reducción súbita de la agudeza visual monocular o binocular (50 % en menores de 12-15 años). En ocasiones se acompaña de cefalea y movimientos oculares dolorosos. En la afectación retrobulbar el FO es normal. El 75 % de los niños tiene papilitis en la fase aguda, simulando un edema de papila. **Etiología:** postinfecciosa.

- **Clínica:** dolor, visión borrosa, ceguera parcial o completa. En la campimetría aparece un escotoma central agrandado y defectos campimétricos. Se confirma con PEV (retraso de las latencias y complejos corticales hipovoltados y desestructurados).
- RM de nervios ópticos con gadolinio: edema y desmielinización del nervio óptico.
- **Diagnóstico diferencial:** compresión del nervio óptico (tumor, hipertensión intracraneal, hemorragia), causas metabólicas o tóxicas, trastorno conversivo, simulación.
- **Tratamiento** con corticoides, misma pauta que EM. Recuperación completa de la agudeza visual en el 80-90 %. El 30-40 % evoluciona a EM.

Complicaciones neurológicas de la inmunización

- Se han descrito múltiples cuadros neurológicos con alteraciones motoras o sensitivas agudas tras la administración de vacunas, por un posible mecanismo inmunoalérgico.

En otras ocasiones puede ser por acción directa del agente o toxicidad de algún componente de la vacuna.

- De probable *mecanismo inmune*, se ha descrito: **Influenza**: síndrome de Guillain-Barré, encefalitis, EMAD, MT, NO, neuropatía del plexo braquial, neuropatía craneal; **difteria/tétanos/Pertussis** (DTP): síndrome de Guillain-Barré, neuropatía del plexo braquial, MT; **rubéola**: MT; **sarampión**: encefalitis, EMAD, ataxia cerebelosa aguda; **rabia**: encefalomielitis, MT, NO, síndrome de Guillain-Barré.
- De probable *mecanismo tóxico directo*: **parotiditis**: encefalopatía, EMAD, meningitis asépticas; **sarampión**: panencefalitis esclerosante subaguda; **difteria/tétanos/Pertussis** (DTP): EMAD, encefalopatía; **hepatitis B**: EM, NO, EMAD; varicela: ataxia cerebelosa aguda.

ICTUS PEDIÁTRICO

Bases conceptuales

La etiología del ictus en la edad pediátrica es muy variada y existen varios factores implicados. La clínica es heterogénea. La incidencia global del ictus infantil (neonatal y postnatal, hemorrágico e isquémico) es de 1,8-13/100.000 niños/año. Es hasta 10 veces más frecuente en el periodo neonatal (hasta los 28 días de vida) que en el postnatal. Supone una causa importante de mortalidad infantil.

La *instauración* de la clínica es brusca: 1) déficit neurológico focal (el más frecuente en el niño mayor: monoparesia o hemiparesia aguda con/sin afasia), 2) crisis convulsivas con parálisis postictal no reversible, y 3) disminución del nivel de conciencia brusca de causa no aclarada.

Además, la clínica depende del territorio vascular afectado: de forma general, cuando se afecta la circulación anterior se produce una hemiparesia con/sin afasia; cuando se afecta la circulación posterior se producen síntomas del tronco cerebral o cerebelo, asociado a déficit motor.

Tipos de ictus:

- **Ictus arterial isquémico** (2-8 casos por 100.000): déficit neurológico focal de comienzo agudo, de duración mayor de 24 horas, con evidencia en la neuroimagen de un infarto cerebral compatible con obstrucción en territorio arterial.
- **Trombosis de senos venosos** (0,4-0,6 casos por 100.000): aparición de forma aguda de síntomas sistémicos o neurológicos focales con evidencia en la neuroimagen de trombosis en venas cerebrales o en senos venosos.
- **Ictus hemorrágico** (1,5-5,1 casos por 100.000): comienzo agudo de síntomas neurológicos focales que duran más de 24 horas, con evidencia en la imagen de hemorragia intracraneal no asociada a infarto isquémico.

Procedimiento diagnóstico

- Mantener un alto grado de sospecha ante cualquier clínica neurológica de instauración brusca.
- **TAC craneal**: técnica rápida, por lo que es la prueba inicial en urgencias. Permite diagnosticar un ictus hemorrágico y descartar otras etiologías potencialmente tratables. No permite el diagnóstico del ictus isquémico en las primeras horas.

- **RM cerebral:** si existe disponibilidad, es la técnica de elección. Mayor sensibilidad para detectar un ictus isquémico en las primeras horas. Permite diagnosticar malformaciones vasculares y cambios inflamatorios.

PARÁLISIS FACIAL

Parálisis de Bell o idiopática: alteración motora y sensitiva aguda del nervio facial (VII) de causa autoinmune. Se produce de forma brusca la afectación motora y sensitiva. Motora: paresia o parálisis de la musculatura facial ipsilateral. Músculos afectados: frontal (imposibilidad para arrugar la frente), orbicular de los párpados (cierre ocular incompleto, fenómeno de Bell), buccinador (desviación de la bucal hacia el lado contrario, borramiento del surco nasogeniano), músculo del estribo (hiperacusia). Dejado a su evolución natural, la enfermedad es autolimitada y el porcentaje de pacientes con secuelas es entre 5,3-25 %. Su tratamiento consiste en administrar corticoides a 2 mg/kg/día v.o. durante 5 días con reducción progresiva durante otros 5 hasta su retirada. Además se recomienda el uso de lágrima artificial y oclusión ocular nocturna hasta la resolución del lagofthalmos. Diagnóstico diferencial: parálisis facial central (etiología: ictus, enfermedad desmielinizante...): no se afecta la musculatura facial superior.

Parálisis facial de origen traumático postnatal: suelen ser secundarias a traumatismos con fractura de base craneal (con afectación del peñasco) en el que el nervio facial es aplastado o seccionado. Puede ir asociada a hipoacusia de transmisión, hemotímpano, pérdida de conciencia, lesiones intracraneales u otorragia. Otras causas pueden ser traumatismos directos sobre el nervio facial o iatrogénicos en cirugía parotídea, otológica, con implantes cocleares, etcétera.

Parálisis facial de causas inflamatorias/infecciosas: secundaria a infecciones (virus de la familia herpes, enfermedad de Lyme, tuberculosis, triquinosis, otitis media o externa, mastoiditis, encefalitis, poliomieltis, parotiditis, lepra, sida, etc.), en sarcoidosis (la manifestación más frecuente de la neurosarcoidosis es la afectación de uno o varios nervios craneales, siendo el más frecuente la parálisis unilateral o bilateral del nervio facial, seguida de trastornos visuales y sordera), granulomatosis. El tratamiento es etiológico.

BIBLIOGRAFÍA

- Krupp LB, Banwell B, Tenenbaum S, International Pediatrics MS Study Group. Consensus definitions proposed for pediatric multiple sclerosis and related disorders. *Neurology*. 2007;68:S7-12.
- Pascual Pascual SI. Síndrome de Guillain-Barré. En: *Protocolos de neurología pediátrica de la AEPED*, 2008.
- Pavakis S, Levinson KG. Arterial Ischemic Stroke: Common Risk Factors in Newborns and Children. *Stroke*. 2009;40:S79-S81.
- Swaiman KF, Ashwal S, Ferriero D, Schor N. *Swaiman's Pediatric Neurology. Principles and practice*, 2 vols. 5ª ed. London: W.B. Saunders Company, 2012.
- Verdú A. *Manual de neurología infantil*. 2ª ed. Madrid: Editorial Médica Panamericana, 2014.