
CAPÍTULO 2

ETIOLOGÍA DEL DAÑO CEREBRAL

- I. Introducción**
- II. Trastornos vasculares cerebrales**
- III. Traumatismos craneoencefálicos**
- IV. Tumores cerebrales**
- V. Infecciones del sistema nervioso**
- VI. Epilepsia**
- VII. Trastornos del nivel de conciencia**

Trastornos vasculares cerebrales

1. Aspectos generales

Las enfermedades vasculares cerebrales (EVC) son trastornos en los que un Área del encéfalo resulta afectada, causando reducción en la aportación de sangre, oxígeno y glucosa que interfieren el metabolismo cerebral y producen frecuentes alteraciones neuropsicológicas o de personalidad. Hay mayor incidencia de enfermedades vasculares cerebrales en varones y en personas de edad más avanzada, existiendo diversos factores de riesgo como la hipertensión, las enfermedades cardiovasculares o el tabaco (Tabla 2.1).

Tabla 2.1. Principales factores de riesgo de padecimiento de enfermedades vasculares

HIPERTENSIÓN ARTERIAL	<ul style="list-style-type: none"> • Factor de riesgo más importante. • Acelera la aterogénesis. • Degenera las fibras musculares de las arteriolas. • Multiplica por 3 el riesgo de padecer accidentes vasculares cerebrales (AVC).
DIABETES MELLITUS	<ul style="list-style-type: none"> • Incrementa el riesgo de padecer EVC entre 2,5-4 veces.
HIPERLIPIDEMIA	<ul style="list-style-type: none"> • Los niveles elevados de lípidos (colesterol, triglicéridos) provocan mayor riesgo de aterosclerosis carotídea y del polígono de Willis.
ENFERMEDADES CARDIACAS	<ul style="list-style-type: none"> • Constituyen el principal factor de embolia cerebral. • Aumentan el riesgo de infarto embólico, especialmente la estenosis mitral, la fibrilación auricular y la miocardiopatía dilatada.
TABAQUISMO	<ul style="list-style-type: none"> • Incrementa el riesgo de padecer EVC entre 1,5-4 veces. • Acelera el proceso de aterogénesis, aumenta el fibrinógeno y la agregación plaquetaria.
ALCOHOL	<ul style="list-style-type: none"> • Cantidades menores de 60 mg elevan el nivel de HDL, disminuyendo el riesgo de ictus. • Cantidades mayores incrementan la probabilidad de arritmias y alteran los mecanismos de coagulación, incrementando el riesgo de EVC.
OTROS FACTORES	<ul style="list-style-type: none"> • Hemorragias cerebrales. • Traumatismos craneoencefálicos. • Infecciones del SNC. • Utilización de anticonceptivos orales.

Junto a la dimensión médica del problema, las EVC constituyen un grave problema social, ya que constituyen la patología neurológica más frecuente y la que produce mayor morbimortalidad, pues constituyen el 50% de los ingresos neurológicos y la tercera causa de mortalidad en los países desarrollados, tras las enfermedades cardiovasculares y las neoplasias (Sesar et al, 2000). Se estima que en España más de 300.000 personas presentan secuelas neurológicas y neuropsicológicas como consecuencia de las ECV, con una incidencia global de en la población de 156 casos por cada 100.000 habitantes (López, 1989), mientras que en los Estados Unidos sufren trastornos vasculares cerebrales más de medio millón de personas al año, de las que el 40% sufre incapacidad debida a secuelas neurológicas.

Los trastornos vasculares crónicos se denominan enfermedades vasculares cerebrales (EVC) y los trastornos agudos o accidentes vasculares cerebrales (AVC). Éstos últimos se denominan ictus, que son episodios de instauración súbita, aguda o subaguda en los que —a causa de una lesión primaria o secundaria localizable en cualquier punto del sistema cardiovascular— se produce un déficit neurológico permanente o transitorio en relación con la zona afectada. El término ictus describe perfectamente el carácter brusco y súbito del proceso agudo. Otras denominaciones parecidas son las de “*stroke*”, “apoplejía”, “accidente cerebrovascular” o “ataque cerebral”. Los trastornos vasculares cerebrales provocan isquemia o hemorragia. La isquemia se produce por disminución de la perfusión sanguínea y supone el 85% del total de los trastornos vasculares cerebrales, mientras que las hemorragias del sistema nervioso se producen por extravasación sanguínea y constituyen el 15% restante (Tabla 2.2).

Tabla 2.2. Clasificación de los trastornos vasculares del sistema nervioso

ISQUÉMICOS (85%)	<ol style="list-style-type: none"> 1. Globales. 2. Focales. <ol style="list-style-type: none"> a) Accidente Isquémico Transitorio (AIT). b) Infarto cerebral: <ul style="list-style-type: none"> • Trombosis. • Embolia. • Reducción del flujo sanguíneo.
HEMORRÁGICOS (15%)	<ol style="list-style-type: none"> 1. Hemorragia cerebral. <ol style="list-style-type: none"> a) Parenquimatosa. b) Ventricular. 2. Hemorragia subaracnoidea. 3. Hemorragia subdural. 4. Hemorragia epidural. 5. Malformaciones vasculares. <ol style="list-style-type: none"> a) Aneurismas. b) Angiomas.

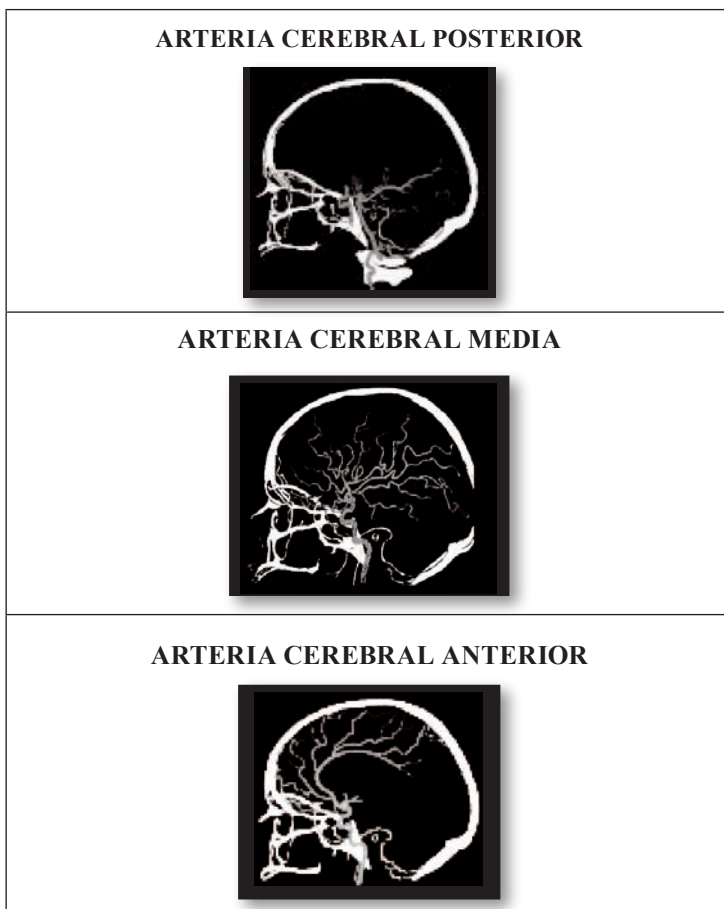
2. Fisiopatología de la vascularización cerebral

A pesar de que el cerebro sólo supone el 2% del peso total del cuerpo, en condiciones de reposo consume 10 veces más oxígeno que su propia masa. Con un peso de medio de 1400 gramos, utiliza la quinta parte de la energía total del organismo, modificando la

perfusión de sangre arterial en función de sus necesidades. Utiliza como único sustrato energético la glucosa, que en su metabolismo intracelular se oxida hasta producir CO_2 y H_2O . La energía producida en esta reacción es utilizada para producir ATP, siendo imprescindible esta molécula energética para mantener activas las bombas que sitúan los iones de Na en el exterior celular y los de K en su interior.

En general, los niveles basales de ATP son similares en todas las estructuras cerebrales, mientras que la síntesis de dicha molécula varía en forma proporcional al grado de actividad metabólica regional. La perfusión sanguínea cerebral se realiza a través de un doble sistema arterial constituido por las arterias carótidas internas y las arterias vertebrales. Las arterias carótidas internas penetran en la base del cráneo y se bifurcan formando la arteria cerebral media y la arteria cerebral anterior. Las arterias vertebrales penetran al cerebro a través del agujero occipital, formando la arteria basilar—que irriga el cerebelo— y posteriormente la arteria cerebral posterior que irriga el lóbulo occipital y el lóbulo temporal medio (Figura 2.1).

Figura 2.1. Territorio vascularizado por las arterias cerebrales



En un adulto el flujo sanguíneo medio cerebral es de unos 800 mililitros/minuto, de los que 140 proceden del sistema cerebro-basilar y 660 provienen del sistema carotídeo. En términos relativos, el flujo sanguíneo aporta por término medio 62 mililitros por minuto por cada 100 gramos de tejido neural, lo que supone el 15% del flujo sanguíneo total del organismo. El consumo de glucosa es de unos 75 miligramos por minuto, equivalente al 18% de la glucosa total del organismo. El cerebro, pese a sus elevadas exigencias no dispone de reservas energéticas, por lo que en todo momento depende del aporte de glucosa a partir del glucógeno hepático. Para facilitar que en todo momento disponga de suficientes moléculas energéticas, dispone de mecanismos de autorregulación que aseguran un flujo constante, siempre que la presión arterial se mantenga entre 50 y 160 mm de mercurio.

Cuando la perfusión sanguínea cae por debajo de 30 ml/100 gramos, hablamos de enfermedad isquémica cerebral. Las neuronas dejan de funcionar cuando el flujo cerebral es inferior a 23 ml/100g/minuto. En esta situación se produce un fallo eléctrico que puede ser reversible si el flujo se restablece en menos de tres horas, denominándose este fenómeno penumbra isquémica. Si el flujo sanguíneo cerebral es menor de 10 ml/100g/min se produce infarto cerebral, independientemente de cual sea su duración; en estos casos el estado iónico de la neurona y el medio circundante resultarán seriamente afectados.

La isquemia cerebral de las neuronas inactiva el ciclo de Krebs para la obtención de energía, por lo que éstas tienen que recurrir al proceso de glucólisis anaerobia. Mediante esta vía metabólica de emergencia las neuronas pueden producir un número limitado de moléculas de ATP y generan lactato, lo que causa acidosis intracelular y extracelular, acelerando el daño tisular. En la primera fase, durante la penumbra isquémica, la carencia de ATP impide el normal funcionamiento de la bomba K/Na de las membranas celulares, lo que origina un aumento en la concentración extracelular de potasio y una despolarización continuada en la neurona. Si la carencia de ATP continúa, el calcio extracelular entra en la célula en grandes cantidades produciendo alteraciones del citoesqueleto neuronal, fosforilación de las proteínas, proteólisis, destrucción de la membrana celular, liberación de aminoácidos excitatorios y finalmente necrosis neuronal. La presencia de calcio en las mitocondrias y la producción de lactato favorecen la génesis de radicales libres que –a su vez– aceleran los procesos de formación de edema y de necrosis celular (Sesar et al, 2000).

En la producción de edema es fundamental la entrada de sodio, que se acompaña con la entrada de agua en el interior celular. La liberación de neurotransmisores excitatorios tras la entrada de calcio en el interior celular favorece la perpetuación del proceso de destrucción neuronal, pues estos compuestos, especialmente el glutamato permiten la entrada masiva del calcio en la célula.

3. Isquemia cerebral

La isquemia se produce por la disminución del aporte sanguíneo cerebral de forma total o parcial durante un período de tiempo variable. Los accidentes isquémicos reducen el oxígeno y la glucosa en una determinada zona del cerebro (Área de infarto). Las consecuencias neurológicas y neuropsicológicas de la isquemia van a depender de su duración. La falta de riego en el sistema nervioso se puede producir por factores crónicos como la aterosclerosis o por trastornos agudos de tipo embólico: ambos explican más del 70% de los AVC. Después de un daño vascular agudo se presenta diasquesis, que es un trastorno

consistente en la disminución de la actividad funcional en territorios alejados del foco isquémico, como consecuencia de la falta de aféresis neuronal producida por un daño en las neuronas que conectan con tales territorios. Según su extensión, la isquemia cerebral puede ser global y focal.

- **Isquemia cerebral global**

La isquemia cerebral global se refiere a la disminución del flujo sanguíneo cerebral en todo el cerebro de manera simultánea debido a una hipotensión arterial marcada. Afecta a los hemisferios cerebrales de forma difusa. Sus causas más frecuentes son: parada cardíaca, cirugía con circulación extracorpórea o cuadros producidos por *shock* prolongado.

- **Isquemia cerebral focal**

La isquemia focal afecta a un Área local del encéfalo; si su duración es inferior a las 24 horas hablamos de ataque isquémico transitorio (AIT) y si es superior se denomina infarto cerebral.

El AIT es un episodio breve de isquemia cerebral focal de comienzo brusco, que se produce como consecuencia del déficit de aporte sanguíneo en el territorio irrigado por un sistema vascular cerebral. Habitualmente es reversible y no existe déficit neurológico permanente tras su finalización. Frecuentemente no se produce de forma aislada, sino que existen múltiples episodios. Su duración suele oscilar entre 2 y 15 minutos, superando en pocas ocasiones 1 hora. Normalmente las AIT no ofrecen modificaciones en las imágenes neuroanatómicas.

El infarto cerebral o ictus isquémico se produce cuando la isquemia cerebral es lo suficientemente prolongada en el tiempo como para producir un Área de necrosis tisular. Convencionalmente se considera como tal cuando el déficit neurológico tiene una duración superior a 24 horas aunque una lesión inferior también puede provocar lesión isquémica en los estudios de neuroimagen. Hay tres mecanismos de producción del infarto cerebral: trombóticos, embólicos y hemodinámicos (reducción del flujo sanguíneo cerebral).

a) Trombosis

El infarto trombótico es la consecuencia de la oclusión de un vaso sanguíneo cerebral causada por un trombo obstructivo formado en una arteria próxima al lugar donde se produce. La trombosis es la consecuencia de la formación de placas ateromatosas en las paredes de los vasos sanguíneos. Como consecuencia, se producen áreas isquémicas o zonas infartadas en el Área irrigada por la arteria correspondiente, provocando alteraciones neurológicas y neuropsicológicas muy diversas, generalmente de naturaleza focal. La trombosis suele ser el resultado de un proceso lento y progresivo de arterioesclerosis cerebral que causa el estrechamiento progresivo de los vasos sanguíneos hasta provocar escasez de riego. La arterioesclerosis es característica de las edades medias y avanzadas de la vida. Inicialmente el ateroma es una formación constituida por mucopolisacáridos y posteriormente es una formación de sustancia grasa que hace relieve en la arteria. A medida que avanza el infarto, el edema se reabsorbe y aumenta la vascularización de los márgenes de la zona afectada hasta que finalmente el Área se atrofia, y si la lesión ha sido muy amplia aparece porencefalia. Posteriormente se produce proliferación de astrocitos para facilitar la formación de una cicatriz en la zona necrosada, existiendo un índice de mortalidad del 20% en los cuadros aterotrombóticos.

b) Embolia

El infarto embólico es un trastorno oclusivo provocado por la presencia de algún émbolo en el corazón y puede estar formado por distintos materiales como coágulos, burbujas de aire, depósitos de grasa o pequeñas masas de células desprendidas de un tumor, aunque en la mayoría de las ocasiones están constituidos por fibrina y materiales fibrinoplaquetarios. El material oclusivo embolígeno es transportado a través del sistema arterial hasta llegar a una bifurcación arterial o a un vaso más estrecho donde finalmente obstruye el paso del flujo sanguíneo cerebral. Las embolias suelen ser de presentación repentina y su origen está en enfermedades cardíacas o trastornos vasculares extracerebrales, produciendo una zona de isquemia y un Área consecuente de infarto.

c) Reducción del flujo sanguíneo

El infarto cerebral determinado hemodinámicamente se produce cuando la perfusión global cerebral está críticamente disminuida, debido a una hipotensión arterial por parada cardíaca o shock, produciendo la disminución de la perfusión cerebral, y como consecuencia, una zona de isquemia o de infarto en las áreas de distribución de los vasos cerebrales importantes. Se suelen presentar en el Área límite entre dos territorios arteriales principales, especialmente entre la arteria cerebral media y la anterior, entre la arteria cerebral media y la posterior y entre los territorios superficiales y profundos de la misma arteria.

4. Hemorragia

Las hemorragias cerebrales se producen por la entrada masiva de sangre en el interior del cerebro y constituyen el 15% del total de las enfermedades cerebrovasculares. Se producen por extravasación de sangre dentro del encéfalo, secundaria a la rotura de un vaso. Los principales factores que pueden producir hemorragia en el sistema nervioso son: hipertensión arterial, malformaciones vasculares, traumatismos craneoencefálicos, tumores cerebrales, enfermedades hematológicas e infecciones. La hipertensión arterial es el mayor factor de riesgo, aunque en más de un 50% de los casos de hemorragia cerebral no hay antecedentes de hipertensión arterial. El uso de drogas como la cocaína o las anfetaminas o la exposición al frío pueden asociarse con la aparición de hemorragia cerebral intracraneal. Según su localización las hemorragias pueden producirse en el interior del cerebro o en sus cubiertas externas (Tabla 2.3) y pueden estar causadas por malformaciones vasculares del tipo de aneurismas y angiomas (Tabla 2.4).

4.1. Hemorragias cerebrales

En este grupo también se incluyen las hemorragias ventriculares y las hemorragias secundarias a malformaciones arteriovenosas por aneurismas o angiomas. La hemorragia cerebral se define como un vertido hemático secundario a una rotura vascular que se produce en el interior del cerebro. Según la localización puede ser parenquimatosa o ventricular.

La hemorragia parenquimatosa se localiza en el interior del tejido nervioso del encéfalo. Según su topografía, podemos clasificar las hemorragias cerebrales en: lobares, profundas, troncoencefálicas y cerebelosas. El inicio del cuadro clínico suele ser brusco, con una intensidad máxima desde el comienzo que se estabiliza en pocos minutos. En la inmensa mayoría de las ocasiones, el paciente no suele experimentar mejoría en las primeras 24 a 48

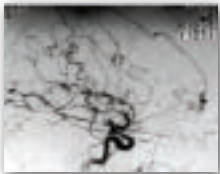

horas. La hipertensión arterial es la principal causa de este tipo de hemorragia, encontrándose en el 60% de los pacientes. Otras causas que la producen son la ruptura de aneurismas, los angiomas cavernosos, las drogas, el alcohol y los tumores cerebrales.

La hemorragia ventricular se define como una colección de sangre en el interior de los ventrículos cerebrales. Se denomina primaria cuando el sangrado se localiza de forma exclusiva en el sistema ventricular. Se conoce como secundaria cuando se origina en el espacio subaracnoideo o en el parénquima y se extiende posteriormente al sistema ventricular.

Tabla 2.3. Hemorragias cerebrales

LOCALIZACIÓN	CARACTERÍSTICAS
CEREBRALES	<ul style="list-style-type: none"> • Se producen por ruptura de vasos o sangrado de una arteria en el interior del cerebro. • Suponen el 75% del total de las hemorragias. • Las más frecuentes se producen en el interior de los ventrículos cerebrales, aunque también se pueden localizar en ganglios basales, cerebelo, tálamo o tronco cerebral. • Se asocian a hipertensión y se presentan con disfunción repentina de un Área localizada. • Son frecuentes las manifestaciones de hemiparesia o la dificultad para emitir palabras.
SUBARACNOIDEAS	<ul style="list-style-type: none"> • Son el resultado de una extravasación de sangre al espacio subaracnoideo o leptomenígeo. • Son la consecuencia de la ruptura de un aneurisma, acumulándose la sangre entre el tejido cerebral y la piamadre. • Se manifiestan con cefalea intensa, vómitos, rigidez de nuca y pérdida de conciencia. • El pronóstico es muy negativo si el estado de inconsciencia dura más de 48 horas.
SUBDURALES	<ul style="list-style-type: none"> • Se producen por acumulación de sangre entre la duramadre y el aracnoides. • Suelen estar causadas por traumatismo craneoencefálico. • Su inicio es súbito, con confusión, obnubilación y náuseas.
EPIDURALES	<ul style="list-style-type: none"> • La hemorragia se localiza entre la duramadre y Tabla interna del cráneo. • Suelen ser causadas por traumatismo craneoencefálico. • Su inicio es súbito con manifestaciones de cefalea intensa, confusión obnubilación, náuseas, vómitos y vértigos.

Tabla 2.4. Principales características de los angiomas y de los aneurismas cerebrales

<p style="text-align: center;">ANGIOMAS</p> 	<ul style="list-style-type: none"> • Son malformaciones arteriovenosas y agrupaciones congénitas de vasos que pueden dar origen a cefaleas, crisis epilépticas o problemas de sangrado. • El conjunto de vasos tiene siempre lo que se conoce como “nido angiomaso” formado por unos capilares muy dilatados por los que fluye la sangre.
<p style="text-align: center;">ANEURISMAS</p> 	<ul style="list-style-type: none"> • Son dilataciones vasculares como consecuencia de defectos en la elasticidad del vaso. • Generalmente se ubican en la bifurcación de los grandes vasos del polígono de Willis y en las zonas anteriores del cerebro. • Angiográficamente son bolsas frágiles y susceptibles de ruptura a corto plazo. • El 90% de los aneurismas son congénitos y en el 20% de los casos son múltiples.

4.2. Hemorragias subaracnoideas, subdurales y epidurales

Están causadas por la extravasación de sangre al espacio comprendido entre el cráneo y el parénquima cerebral. La causa más frecuente suele ser hipertensiva, traumática, o por rotura de aneurismas arteriales. El cuadro clínico característico suele ser su comienzo súbito, la presencia de cefalea muy intensa con disminución de la conciencia y los vómitos. La mayoría de los pacientes tienen rigidez de nuca en la exploración.

5. Alteraciones neuropsicológicas causadas por trastornos de vascularización cerebral

En general los trastornos de naturaleza isquémica producen déficit cognitivos y sensoriomotores más localizados, mientras que las hemorragias cerebrales tienen consecuencias más amplias y difusas sobre las funciones cognitivas. La lateralización de la lesión también produce efectos diferenciados, ya que las EVC sobre el hemisferio izquierdo con frecuencia se traducirán en trastornos del lenguaje, mientras que las del hemisferio derecho producirán trastornos espaciales y visoperceptivos. Con frecuencia el único medio de identificar signos positivos derivados de la lesión es a través de las pruebas neuropsicológicas; por ejemplo, un paciente con isquemia aguda causada por AVC puede presentar Afasia de Wernicke como único síntoma neurológico, a pesar de que la tomografía axial sea normal y la exploración neurológica no ofrezca alteraciones significativas. Como consecuencia de las alteraciones cerebrovasculares crónicas o agudas, todas las funciones cognitivas pueden verse comprometidas, produciéndose trastornos atencionales, desorientación espacial, agnosia, trastornos del lenguaje o alteraciones de memoria. También son habituales los trastornos psíquicos, que pueden ser primarios o secundarios. Los trastornos primarios son consecuencia directa del daño cerebral, mientras que los secundarios están causados

reactivamente por el impacto psicológico del accidente vascular en el paciente. Las manifestaciones depresivas son el trastorno más habitual, especialmente en personas mayores, mientras que los trastornos de ansiedad se dan en cerca de la mitad de los casos. También se producen cambios de personalidad y falta de conciencia del déficit.

La localización del territorio vascular afectado determinará la expresión semiológica de los déficit (Tabla 2.5). Las lesiones vasculares en el territorio irrigado por la arteria cerebral anterior producirán frecuentemente hemiparesia contralateral, trastornos en el nivel de alerta, desinhibición, impulsividad y dificultades para el inicio del lenguaje. Desde el punto de vista cognitivo, el fenómeno más frecuente es el síndrome disejecutivo y en algunas ocasiones se puede producir Afasia motora.

Tabla 2.5. Trastornos neuropsicológicos más frecuentes en las enfermedades vasculares cerebrales

TERRITORIO VASCULAR AFECTADO	ALTERACIONES NEUROPSICOLÓGICAS
ARTERIA CEREBRAL ANTERIOR	<ul style="list-style-type: none"> • Hemiplejia contralateral. • Disminución de la fluidez verbal. • Disfunción ejecutiva. • Síndrome de desconexión. • Afasia transcortical motora. • Disminución en la capacidad para el procesamiento mental.
ARTERIA CEREBRAL MEDIA	<ul style="list-style-type: none"> • Afasia de Broca. • Afasia de Conducción. • Afasia de Wernicke. • Déficit sensitivomotor contralateral. • Agrafia. • Acalculia. • Alexia. • Apraxia constructiva. • Síndrome de heminegligencia.
ARTERIA CEREBRAL POSTERIOR	<ul style="list-style-type: none"> • Trastornos de memoria. • Déficit visual contralateral. • Agnosias visuales. • Alexia pura. • Trastornos visoespaciales. • Desorientación topográfica y espacial. • Prosopagnosia.

La arteria cerebral media es el territorio donde con mayor frecuencia se producen accidentes cerebrovasculares y sus lesiones en el hemisferio izquierdo frecuentemente se traducen en patología afásica sensorial o motriz. Si el territorio vascular causado por un accidente cerebrovascular afecta a la zona parietal pueden producirse distintas modalidades de apraxia y agnosia.

La lesión de la arteria cerebral posterior suele producir con mayor frecuencia trastornos visoperceptivos, ya que irriga el territorio occipital y el tercio posterior medial del hemisferio cerebral, por lo que su oclusión frecuentemente producirá distintas formas de agnosia visual, junto con otros trastornos del lenguaje. Cuando la lesión se produce en el territorio arterial posterior derecho es frecuente la prosopoagnosia.

Traumatismos craneoencefálicos

1. Características generales

Los traumatismos craneoencefálicos (TCE) son la modalidad más frecuente de daño cerebral sobrevenido en personas de menos de cuarenta años y constituyen el campo de intervención más frecuente en la práctica neuropsicológica. La Asociación Nacional de Daño Cerebral de los Estados Unidos describe el daño cerebral traumático como “un impacto en el cerebro causado por una fuerza externa que puede producir disminución o alteración del nivel de conciencia, lo que a su vez conlleva una disminución de las capacidades cognitivas y/o físicas”. La utilización generalizada de vehículos, así como los mayores índices de supervivencia de las víctimas, incrementan el número de personas con secuelas físicas y cognitivas susceptibles de recibir rehabilitación.

Se puede estimar que más de 6 de cada 10 pacientes que acuden a rehabilitación cognitiva por daño cerebral tienen lesiones provocadas por traumatismo craneoencefálico. Las estadísticas sobre TCE son poco fiables, ya que en muchos casos no incluyen accidentes laborales, deportivos o caídas. Un 75% de los TCE están causados por accidentes de tráfico, mientras que el 25% restante se debe a otras causas. Se estima que en los países industrializados su incidencia es de 200-300 casos por cada 100.000 habitantes, lo que en Europa se traduce en 1.000.000 de nuevos casos (el 5% de las urgencias hospitalarias).

Debido a la particular estructura y configuración del cráneo, los traumatismos craneoencefálicos no sólo producen alteraciones en la zona que recibe el impacto, sino en otras áreas alejadas del lugar del mismo como consecuencia del efecto golpe-contragolpe, siendo el Área frontotemporal la zona más susceptible de sufrir TCE (Pelegrín, Muñoz-Céspedes y Quemada, 1997).

Los TCE provocan lesiones por traumatismo directo o por indirecto. El traumatismo directo se produce cuando el cráneo impacta de forma brusca con un objeto, produciendo lesiones focales. El traumatismo indirecto se produce cuando el encéfalo se lesiona en el interior del cráneo tras ser sometido a fuerzas de distensión provocadas por la desaceleración repentina. El daño cerebral puede producirse en el mismo momento del impacto, aunque también pueden presentarse lesiones posteriormente, en un período de tiempo más o menos próximo a la lesión. Las manifestaciones del daño cerebral traumático son las siguientes:

- Hematomas en el cuero cabelludo.
- Hematomas causados por la acumulación de sangre en zonas epidurales, subdurales, subaracnoideas y parenquimatosas.
- Fractura craneal: si el impacto es muy intenso con posible hundimiento o depresión ósea.
- Ruptura de las meninges, especialmente la duramadre.

- Conmoción cerebral, cuando el cerebro choca violentamente contra el cráneo por efecto del golpe. Se acompaña de vómitos, cefaleas y amnesia y suele producir efectos de tipo global.
- Contusión cerebral, producida por el choque brusco del cráneo o de la duramadre, siendo más habitual en el Área temporal.
- Laceración y desgarro del tejido nervioso en el lugar del impacto o en otra zona del cerebro, como consecuencia del efecto golpe-contragolpe. Las lesiones por efecto del contragolpe están causadas por el movimiento del cerebro en el interior del cráneo, cuando tras una rápida aceleración se produce una brusca desaceleración, lo que es habitual en los accidentes automovilísticos.
- Lesión del tejido nervioso como consecuencia de las fuerzas de distensión a que es sometido el cerebro, produciendo cizallamiento de fibras nerviosas por la desaceleración repentina o aceleración angular cuando se produce rotación de cabeza. Este hecho —frecuente en los TCE en los que la cabeza sufre un brusco movimiento sin encontrar resistencia— provoca lesiones axonales difusas ya que se deforman e interrumpen los axones como consecuencia de las fuerzas de distensión. Suele verse más afectada la zona basal del encéfalo, incluyendo el Área corticomedular y el cerebelo, aunque también pueden estar afectadas la sustancia gris y blanca frontotemporal y el cuerpo calloso.
- Edema cerebral postraumático, producido por acumulación de líquido en el encéfalo como consecuencia de la rotura de la barrera hematoencefálica o de otros factores como el fracaso en las bombas de membrana celulares.
- Hipertensión intracraneal, producida por un aumento de la presión en el interior de la caja craneana ejercida por la edematización y la hemorragia, especialmente en los TCE severos.
- Otras secuelas son: infecciones del sistema nervioso, hidrocefalia o epilepsia postraumática.

2. Lesiones abiertas y cerradas

Las lesiones abiertas son el paradigma de daño local, con síntomas focales y riesgo incrementado de epilepsia traumática. Sus efectos neuropsicológicos son similares a los causados por la extirpación del Área de la corteza cerebral correspondiente al daño traumático. Se producen por un impacto sobre el cráneo, produciendo perforación ósea, ruptura traumática de la duramadre y herida tisular. Al quedar expuesta la masa encefálica al contacto con el aire, aumenta el riesgo de que aumenten las infecciones. Las lesiones abiertas no siempre provocan pérdida de conciencia, permitiendo que los propios afectados puedan demandar ayuda.

Las lesiones traumáticas cerradas generalmente producen pérdida de conocimiento como consecuencia de la deformación de las fibras de la formación reticular situadas en el tronco cerebral. La pérdida de conciencia puede oscilar entre varios minutos y varios días, siendo el déficit neuropsicológico proporcional a la duración del coma. Los TCE causados por accidentes de tráfico suelen ser más severos porque la cabeza está en movimiento, lo que produce un aumento en la velocidad del impacto, multiplicándose la gravedad de las lesiones. El daño cerebral causado por lesiones cerradas tiene efectos más difusos sobre las funciones cognitivas que el producido por heridas abiertas. Sus síntomas se agravan por las

consecuencias del efecto golpe-contragolpe, que provoca lesiones en el lugar de la lesión y también en el lado opuesto del cráneo por magulladura o contusión. Son más habituales las lesiones microscópicas por torsión o cizallamiento de fibras en los lóbulos temporales y frontales. Tanto la contusión como la torsión de fibras producen hemorragia, y en este caso la sangre actúa como una masa en crecimiento que incrementa la presión en las estructuras de su entorno. Los golpes y contragolpes en el cerebro producen edema, lo que contribuye a incrementar la presión sobre el tejido cerebral.

3. Consecuencias neuropsicológicas de los traumatismos craneoencefálicos

Además de las secuelas físicas, los TCE tienen un elevado riesgo causar alteraciones cognitivas y emocionales. Las personas que han sufrido traumatismo craneoencefálico frecuentemente tienen problemas de pensamiento, atención y memoria que en ocasiones pueden afectar severamente al desarrollo autónomo de su estilo de vida, ya que es habitual la lesión en el lóbulo frontal (Tabla 2.6). La evaluación neuropsicológica de los déficits

Tabla 2.6. Trastornos neuropsicológicos más frecuentes en los TCE

FUNCIÓN	ALTERACIONES NEUROPSICOLÓGICAS
ATENCIÓN	<ul style="list-style-type: none"> • Falta de atención selectiva. • Incapacidad para concentrarse.
PROCESAMIENTO DE LA INFORMACIÓN	<ul style="list-style-type: none"> • Trastornos del pensamiento. • Dificultades de abstracción y razonamiento. • Dificultades para planificar actividades. • Pérdida de iniciativa. • Disminución en la velocidad de procesamiento.
MEMORIA	<ul style="list-style-type: none"> • Amnesia postraumática. • Amnesia anterógrada. • Amnesia retrógrada. • Laguna amnésica.
LENGUAJE	<ul style="list-style-type: none"> • Disartria. • Afasia transcortical motora.
MOTRICIDAD	<ul style="list-style-type: none"> • Lentificación de las respuestas motoras. • Apraxias.
FUNCIONAMIENTO EMOCIONAL	<ul style="list-style-type: none"> • Frecuentes cambios de humor. • Labilidad emocional. • Ansiedad. • Hipersensibilidad excesiva frente a los estímulos. • Egocentrismo. • Reacciones agresivas o coléricas. • Baja tolerancia a la frustración. • Disminución de la capacidad de autocrítica. • Psicoinfantilismo y puerilidad. • Apatía. • Depresión. • Ausencia de conciencia del déficit.

producidos por TCE no siempre evidencia disminución en el cociente intelectual, por lo que es necesario realizar un estudio más pormenorizado de otras funciones cognitivas, donde sí se pueden observar deficiencias con posterioridad al traumatismo (Dombovy & Olek, 1997). La gravedad de un TCE depende de distintos factores como las puntuaciones obtenidas en la Escala de Glasgow, la duración del coma y del estado postconfusional y la gravedad de la amnesia, aunque también otros factores como la personalidad previa pueden condicionar el pronóstico (Tabla 2.7).

Tabla 2.7. Escala de severidad del TCE, según la duración del coma

GRAVEDAD DEL COMA	DURACIÓN	RECUPERACIÓN
MÍNIMA	1-5 minutos.	Inferior a un mes.
MUY LEVE	5-60 minutos.	1 mes.
LEVE	1-24 horas.	1-3 meses.
MODERADA	1-7 días.	3-9 meses.
GRAVE	8-30 días.	9-12 meses.
MUY GRAVE	Superior al mes.	Más de 12 meses.

Tumores cerebrales

1. Características generales

Los tumores intracraneales son toda proliferación neoplásica que crece en el interior de la cavidad craneana y sobre todo en el propio tejido cerebral, aunque también se pueden presentar en meninges, cráneo y nervios. Su naturaleza expansiva hace que sus manifestaciones reproduzcan siempre un cuadro neurológico focal de carácter rápida o lentamente progresivo, sin que ninguna región del sistema nervioso sea inmune a su formación. Puede haber un período silencioso que dure mucho tiempo, especialmente en zonas con poca expresividad funcional como son las áreas frontales o temporales. Los tumores cerebrales constituyen un apartado de gran interés tanto para la Neurología como para la Neuropsicología, no sólo porque constituyen la segunda causa de muerte por lesión cerebral, sino porque de modo habitual provocan trastornos en las funciones cognitivas y el comportamiento. Pueden presentarse en cualquier edad, aunque son más frecuentes durante la infancia. En los adolescentes los tumores cerebrales son la modalidad de cáncer más frecuente, mientras que en la etapa adulta suponen el 3% de todas las neoplasias. Determinados tumores son exclusivamente infantiles (meduloblastomas o espongiblastomas), mientras que otros como los meningiomas y los glioblastomas son exclusivos de los adultos (Tabla 2.8). Se presentan entre 10 y 14 tumores cerebrales por cada 100.000 habitantes al año, lo que en España se traduce entre 4.000 y 5.600 casos cada año, siendo el cerebro, tras el útero, el lugar donde con mayor frecuencia se pueden desarrollar.

Tabla 2.8. Características de los principales tumores cerebrales

VARIEDAD DE TUMOR	GRADO DE MALIGNIDAD	PORCENTAJE RESPECTO AL TOTAL DE LOS TUMORES CEREBRALES	POBLACIÓN AFECTADA
GLIOMA (Astrocitoma, Glioblastoma multiformes, Oligodendrocitoma)	Maligno	65%	Niños y adultos
MENINGIOMA	Benigno	20%	Adultos
SCHWANNOMA	Benigno	3%	Adultos
OSTEOMA	Benigno	2%	Niños y adultos
ADENOMA HIPOFISARIO	Benigno	2%	Niños y adultos
HEMANGIOBLASTOMA	Benigno	1-2%	Niños y adultos

Los síntomas de un tumor cerebral dependen de su tamaño, velocidad de crecimiento y localización. Los tumores situados en ciertas partes del cerebro pueden alcanzar un tamaño considerable antes de manifestarse los síntomas; en cambio, en otras zonas incluso un tumor pequeño puede tener efectos devastadores. El dolor de cabeza es habitualmente la primera manifestación, que suele ser permanente. Otros síntomas precoces y frecuentes de un tumor cerebral consisten en falta de coordinación y equilibrio, visión doble y mareos. En fases más avanzadas pueden aparecer náuseas y vómitos, fiebre intermitente y un pulso y una frecuencia respiratoria anormalmente rápida o anormalmente lenta. Algunos tumores causan convulsiones, más frecuentes en los cánceres de evolución lenta. Los síntomas aparecen cuando se destruye el tejido cerebral o cuando la presión en el cerebro aumenta; tales circunstancias pueden ocurrir tanto si el tumor cerebral es benigno como si es maligno. En general los tumores cerebrales producen los siguientes efectos:

- a) Aumento de la presión intracraneana como consecuencia del tejido neoplásico incorporado a la masa nerviosa alojada en el interior del cráneo, produciendo edema, cefalea y vómitos, y rigidez de nuca.
- b) Trastornos cognitivos, con deterioro de las funciones cognoscitivas que puede afectar a atención, memoria lenguaje o conducta emocional.
- c) Diplopia.
- d) Aumento del perímetro craneal en niños.
- e) Creación de focos epileptógenos.
- f) Destrucción del tejido cerebral sobre el que presiona.
- g) Trastornos del patrón endocrino, especialmente cuando afecta a estructuras límbico-diencefálicas que secretan hormonas.

Los tumores cerebrales pueden clasificarse en función de su origen, grado de infiltración en el tejido nervioso y malignidad en: primarios o secundarios, infiltrantes o encapsulados y benignos o malignos.

- **Primarios y secundarios**

Los tumores primarios se originan en cualquier parte del sistema nervioso mientras que los secundarios son metástasis cerebrales producidas como consecuencia de cáncer en el exterior del sistema nervioso. Hasta un 30-40% de los tumores cerebrales son metastásicos y su frecuencia aumenta a medida que crece la supervivencia del cáncer. Son la consecuencia de cáncer de pulmón, mama, melanoma maligno o gastrointestinal. Casi siempre los tumores primarios son gliomas, que crecen a partir de los tejidos que rodean y sostienen las células nerviosas. Una característica importante es que los tumores primarios originados en el sistema nervioso raramente producen metástasis fuera de éste, aunque sí se pueden producir dentro de él nuevos tumores por metástasis de los que ya existen en el sistema nervioso.

- **Infiltrantes y encapsulados**

Los tumores infiltrantes no tienen límites bien establecidos con relación al parénquima cerebral, mientras que los encapsulados tienen un efecto compresivo sobre la masa cerebral pero tienen límites bien definidos, situándose frecuentemente en el cráneo o en las

meninges. Los efectos destructivos son mayores en el caso de los tumores infiltrantes, ya que a medida que crecen, tienden a erosionar el Área cerebral en el que se encuentran situados. Los tumores benignos del sistema nervioso generalmente adoptan una forma encapsulada y son de crecimiento lento, al contrario que los tumores malignos infiltrantes, que son indiferenciados e invaden tejidos adyacentes produciendo metástasis con rapidez. Los tumores encapsulados se desarrollan como una entidad separada del cerebro y suelen ser císticos, es decir ocupan una cavidad llena de líquido, normalmente recubierta por las células del tumor.

- **Benignos y malignos**

En función de su malignidad se clasifican en una escala que oscila entre I –en los casos más benignos– y IV los de peor pronóstico. Los tumores de grado I y II habitualmente no causan metástasis, al contrario de lo que sucede con los de grado III y IV. Sin embargo, algunos tumores cerebrales considerados benignos pueden tener peligrosidad, ya que su extirpación puede asociarse a riesgos quirúrgicos para acceder a ellos. La supervivencia se calcula en varios meses en los tumores más malignos (III-IV) y de varios años en los más benignos (grados I y II). Las metástasis cerebrales procedentes de otros órganos (pulmones, tracto intestinal), producen tumores malignos e inoperables.

2. Principales tumores del sistema nervioso

2.1. Gliomas

Recibe esta denominación cualquier tumor originado por la proliferación indiscriminada de las neuroglías, siendo más frecuentes los que se originan como consecuencia de la proliferación de los astrocitos, y en menor medida por proliferación de los oligodendrocitos. Constituyen el 60-65% del total de neoplasias del tejido nervioso. Existen varias modalidades de glioma que evolucionan de modo diferente: astrocitomas, glioblastomas multiformes y oligodendrocitomas.

En la infancia los gliomas suelen ser encapsulados y de buen pronóstico, mientras que en los adultos existe mayor riesgo de malignización y de infiltración. Su gravedad depende del grado, de tal forma que los astrocitomas de grado I y II suelen enquistarse y tener un crecimiento lento, mientras que los de grado III y IV crecen rápidamente y son malignos. Los astrocitomas en grado I suponen el 40% del total de gliomas y su pronóstico es relativamente favorable, ya que logran unas tasas de supervivencia superiores a los 20 años.

En el otro extremo se encuentran los glioblastomas multiformes, o gliomas en grado IV, que son tumores infiltrantes, con mayor índice de malignidad y con expectativas de supervivencia muy limitadas, ya que tan solo el 1% sobrevive cinco años después de su diagnóstico. Su presencia inicialmente provoca dolores de cabeza, vómitos, convulsiones y problemas sutiles de personalidad. Suponen el 15-20% del total de los tumores primarios del sistema nervioso.

Los oligodendrocitomas son tumores gliales de crecimiento lento y aparición tardía que suelen presentarse preferentemente en la sustancia blanca de la región frontal adoptando una forma encapsulada. Cuando comienzan a presentar sintomatología ya llevan varios años en crecimiento. Las tasas de supervivencia tras la neurocirugía oscilan entre los 2 y los 5 años,

siendo más frecuentes en los varones. Son poco frecuentes, ya que suponen menos del 10% de los gliomas y entre el 2-5% del total de tumores primarios del sistema nervioso.

2.2. Otros tumores

a) Meningiomas

Son tumores no gliales de crecimiento lento que se originan en las cubiertas externas del sistema nervioso, especialmente en la duramadre o en el espacio subaracnoideo. En los adultos suponen el 20% aproximado de las neoplasias cerebrales y generalmente son benignos, con un pronóstico relativamente favorable. Suelen ser más frecuentes entre las mujeres, existiendo el riesgo de transmisión hereditaria. En ocasiones su diagnóstico se realiza por azar, tras la realización de la autopsia a una persona que falleció por otras causas ajenas al tumor.

b) Schwannomas

Son tumores benignos desarrollados en las células de Schwann que producen la mielina que envuelve los axones del sistema nervioso periférico. Pueden presentarse tanto en los nervios craneales como en los nervios raquídeos. Los schwannomas más frecuentes se producen en el nervio auditivo y en el nervio trigémino, provocando pérdida de audición y dolores faciales, respectivamente.

c) Osteomas

Es una modalidad de tumor osteogénico benigno, de crecimiento lento que se forma en el periostio a partir del hueso normal. Normalmente están localizados en la cara externa del cráneo y se forman casi exclusivamente en los huesos del cráneo y cara, teniendo predilección por la mandíbula. El tipo más común es el osteoma en forma de botón, de pequeño tamaño.

d) Meduloblastomas

Son tumores muy malignos que aparecen casi exclusivamente en el cerebelo de los niños. Resultan del crecimiento de las células germinales que se infiltran en el cerebelo o en la parte baja del tronco cerebral. El pronóstico es desfavorable, con tasas de supervivencia de un año y medio a dos años, a pesar del uso de radioterapia.

e) Tumores hipofisarios

Son relativamente frecuentes, ya que los adenomas hipofisarios constituyen el 10% de los tumores cerebrales primarios. Se trata de neoplasias benignas de crecimiento lento y más frecuentes en los adultos. Lo característico es que su presencia altera el patrón neuroendocrino.

3. Alteraciones neuropsicológicas causadas por los tumores cerebrales

Los tumores cerebrales constituyen un modelo peculiar en Neuropsicología, ya que el daño cerebral progresivo que provocan se traduce en una readaptación progresiva del tejido nervioso, produciendo efectos directos e indirectos sobre las funciones cognitivas y la conducta. Los efectos directos son consecuencia del crecimiento expansivo del propio tumor,

mientras que los indirectos dependen de factores colaterales secundarios a la existencia del tumor: aumento de la presión intracraneana, edema cerebral, intervención quirúrgica, etc.

La gravedad de los efectos neuropsicológicos producidos por los tumores dependerá de su localización, tamaño y velocidad de crecimiento. Los tumores de velocidad más rápida presentan una sintomatología cognitiva más amplia porque afectan al cerebro de un modo más global, mientras que los tumores de crecimiento lento propician la existencia de procesos de readaptación cerebral, ya que se han ido produciendo de modo progresivo. La localización del tumor es el factor que más va a determinar el tipo de alteraciones sensomotoras y cognitivas, produciendo síntomas focales que variarán en función de su ubicación en el encéfalo.

Los pacientes que han presentado un tumor cerebral deben ser evaluados neuropsicológicamente al menos en dos ocasiones: durante el período prequirúrgico y durante el período postquirúrgico. Ciertos tumores que ejercen un efecto compresivo sobre la masa cerebral provocan una mejoría de las funciones mentales tras su resección; por el contrario en los tumores intracerebrales las consecuencias pueden empeorar el rendimiento psicológico como consecuencia de la edematización y del traumatismo quirúrgico. La evaluación neuropsicológica debe ser más exhaustiva cuando los tumores afecten a áreas asociativas del cerebro, ya que es posible que mientras que en las pruebas de exploración neurológica convencional no aparezcan datos de interés, en cambio éstos si se reflejarán cuando se realiza una exploración neuropsicológica más fina de las funciones mentales superiores. También hay que tener en cuenta que con frecuencia los síntomas neuropsicológicos alterados no sólo corresponden a la localización exacta del tumor, sino a los efectos de compresión contralateral ejercidos por la masa tumoral.

Los tumores de localización frontal, en términos generales, producen un empobrecimiento de las funciones cognitivas con disminución en la fluidez del lenguaje y en la capacidad de aprendizaje de tareas secuenciales o complejas, conformando una sintomatología característica del síndrome disejecutivo. Cuando el tumor tiene una localización orbital que afecta a los dos hemisferios y al cuerpo calloso anterior se producen trastornos de conducta que fácilmente pueden ser confundidos con un trastorno psicopático, ya que el paciente se muestra muy desinhibido y con intensa hiperactividad, presentando trastornos de conducta, que en ocasiones pueden ser delictivos. Los tumores que se sitúan en las zonas más elevadas de los lóbulos frontales suelen producir un efecto opuesto, es decir, manifestaciones de hipocinesia, apatía, pseudodepresión y abulia, lo que se denomina habitualmente síndrome pseudodepresivo. Un tumor frontal también puede provocar trastornos afásicos de tipo motor si implican al Área de Broca, con reducción del lenguaje espontáneo, aunque habitualmente la capacidad de lenguaje comprensivo suele estar preservada.

Los tumores en el lóbulo parietal se caracterizan por las alteraciones en el sentido del tacto, con dificultad para identificar o recordar los objetos que han sido identificados a través del mismo. También suelen producir dificultades en la estructuración del esquema corporal, y otras manifestaciones como síndrome de Gerstmann, disgrafía o discalculia, agnosia digital o incapacidad para reconocer derecha e izquierda.

Cuando los tumores se localizan en el lóbulo temporal pueden presentarse trastornos de audición, memoria o personalidad. Si se sitúan en la zona más profunda del lóbulo temporal

izquierdo se producirán alteraciones selectivas de la memoria verbal o trastornos de memoria icónica si afectan al hemisferio derecho. Los tumores temporales masivos pueden producir un cuadro de amnesia global generalizada. Por último, hay que tener en cuenta que dadas las estrechas conexiones que tiene el lóbulo temporal con el sistema límbico, es frecuente que la presencia de un tumor en este Área produzca trastornos de conducta (impulsividad, discontrol), desarrollando además manifestaciones epilépticas en un 50% de los casos.

Los tumores de localización occipital afectan a la visión produciendo trastornos sensoriales o alteración visoespacial y agnosias visuales si se localiza en las áreas de asociación. Si están localizados en el tronco cerebral pueden producir alteración sensitiva o motora en los nervios craneales, por lo que puede existir afectación de las vías motoras o pérdida de sensibilidad relacionadas con el par nervioso que esté afectado por el tumor.

Los tumores cerebelosos frecuentemente producen manifestaciones de tipo atáxico, con afectación del equilibrio o la coordinación, dependiendo de que se localicen en el vermis o en los hemisferios cerebelosos. Cuando el tumor se desarrolla en el interior de los ventrículos cerebrales puede obstruir la circulación del LCR, produciendo trastornos del equilibrio, vómitos o alteraciones en el nivel de conciencia. Los tumores que se localizan en el diencéfalo alteran el patrón neuroendocrino, provocando síntomas muy variados como amenorrea o galactorrea.

Infecciones del sistema nervioso

El sistema nervioso puede verse afectado por diversos agentes infecciosos que acceden a él a través de garganta, nariz y oídos, sangre, o como consecuencia de traumatismos craneoencefálicos y operaciones quirúrgicas. Los síntomas que produce inicialmente una infección del sistema nervioso son muy variados: dolor de cabeza, vértigo, náuseas, convulsiones o confusión mental. Las secuelas neurológicas y neuropsicológicas pueden ser importantes, si los agentes patógenos logran atravesar las barreras estériles que defienden al cerebro, es decir, la barrera hematoencefálica y la barrera sangre-LCR. Los procesos infecciosos pueden provocar daño cerebral por diversas razones:

- a) Interfieren el suministro de sangre produciendo trombosis, hemorragias u obturación completa de los vasos sanguíneos.
- b) Pueden afectar a las membranas de las neuronas alterando sus propiedades eléctricas o sus propiedades enzimáticas.
- c) Alteran el equilibrio metabólico de la glucosa y el oxígeno de las neuronas, llegando a provocar su destrucción.
- d) Provocan frecuentemente edema, que comprime el cerebro dentro de la caja craneal, lo que produce indirectamente un mayor riesgo de disfunción cerebral.
- e) Producen pus, como resultado de la infección, lo que perjudica a las neuronas ya que aumenta la presión intracraneal y se altera la estabilidad de los fluidos extracelulares.

La semiología de las infecciones del sistema nervioso es muy variada, ya que pueden ser inicialmente asintomáticas como la toxoplasmosis, de presentación aguda como la meningitis vírica o con una evolución muy lenta como la enfermedad de Creutzfeldt-Jacob. Los factores causantes de infección del sistema nervioso pueden ser: virus, bacterias, hongos, protozoos y parásitos (Tabla 2.9).

1. Infecciones víricas

Se pueden distinguir dos tipos de virus que pueden afectar al sistema nervioso: neurotrópicos y pantrópicos. Los virus neurotrópicos como el de la poliomielitis o el de la rabia, tienen una especial afinidad por las células nerviosas y sólo atacan al sistema nervioso; los virus pantrópicos como el herpes simple, además de afectar al sistema nervioso pueden causar daño en otras partes del organismo.

Tabla 2.9. Principales infecciones del sistema nervioso

VÍRICAS	<ul style="list-style-type: none"> • Afectación neurológica por VIH. • Encefalitis herpética. • Meningitis vírica. • Encefalitis aguda. • Virus de la varicela-zoster. • Poliomielitis. • Panencefalitis esclerosante subaguda. • Leucoencefalopatía multifocal progresiva. • Paraparesia espástica tropical. • Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob. • Kuru. • Rabia.
BACTERIANAS	<ul style="list-style-type: none"> • Meningitis bacteriana. • Absceso cerebral. • Absceso epidural. • Empiema subdural. • Lepra. • Botulismo. • Tétanos. • Difteria. • Brucelosis. • Tromboflebitis séptica de los senos duros. • Encefalitis bacteriana. • Infección tuberculosa del sistema nervioso. • Mycoplasmosis. • <i>Whipple</i>.
MICÓTICAS	<ul style="list-style-type: none"> • Criptococosis. • Aspergilosis. • Candidiasis. • Mucormicosis. • Histoplasmosis. • Coccidiomicosis. • Blastomicosis.
PROTOZOARIAS Y PARASITARIAS	<ul style="list-style-type: none"> • Toxoplasmosis. • Malaria cerebral. • Tripanosomiasis. • Enfermedad de Lyme. • Leptospirosis. • Neurosífilis. • Amebiasis. • Cisticercosis. • Hidatidosis. • Triquinosis.

1.1. *Afectación neurológica en el VIH*

En más de la mitad de los casos de infección por virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) se desarrolla patología neurológica y neuropsicológica, siendo la forma más frecuente en que se empieza a manifestar la enfermedad. Dada su elevada incidencia en la población, con más de 60.000.000 de personas infectadas y una cifra superior a los 15.000.000 de fallecimientos hasta el momento, las implicaciones neuropsicológicas adquieren una particular dimensión, por el elevado número de personas a las que potencialmente puede afectar. El riesgo de que se presenten complicaciones neurológicas y neuropsicológicas aumenta cuando existe un estadio de inmunosupresión avanzada, en los casos en los que el recuento de linfocitos CD4 es inferior a 200 células/mm³.

Los trastornos neurocognitivos ocasionados por la infección por VIH son la consecuencia de enfermedades neurológicas directamente mediadas por el VIH o están causadas por infecciones oportunistas y neoplasias asociadas a la infección. Aunque la utilización de nuevos fármacos antirretrovirales en terapia combinada ha hecho disminuir su gravedad, las personas con VIH constituyen una población de riesgo que merece especial atención desde la Neuropsicología, ya que tienen mayores probabilidades de presentar alteración en sus procesos cognitivos, especialmente atención, memoria y capacidad de realizar nuevos aprendizajes (Clemente & Portellano, 2000).

La infección por el virus de inmunodeficiencia humana se complica frecuentemente con un proceso demenciante progresivo conocido como complejo Complejo Demencia Sida (CDS), más recientemente reformulado como Complejo Cognitivo-Motor. Es un trastorno considerado como una modalidad de encefalitis subaguda o crónica producida por el virus del VIH, que se manifiesta en fases avanzadas de inmunosupresión, presentando alteraciones cognitivas, conductuales y motoras diversas. El inicio del deterioro en este cuadro suele ser insidioso, con progresión gradual y mayor gravedad cuanto más deficiente sea el estado inmunitario. Es habitual la pérdida progresiva del habla, como consecuencia de enfermedades oportunistas y también puede presentarse un estado de *moria* o síndrome de desinhibición, manifestándose el paciente con aparente hipomanía, aunque en otros casos pueden manifestarse signos depresivos o manifestaciones psicóticas. En la mitad de los casos el deterioro se instala en menos de seis meses provocando un cuadro confusional con manifestaciones de ataxia, espasticidad y convulsiones. En otros casos el curso es más lento y en ocasiones fluctuante, siendo frecuentes las alteraciones en la memoria de fijación y la velocidad de procesamiento cognitivo. En algunas ocasiones los déficit cognitivos se pueden confundir con manifestaciones de abandonismo o depresión.

Dada la idiosincrasia del VIH es aconsejable realizar revisiones neuropsicológicas periódicamente, ya que en función del estado de inmunosupresión puede existir una gran fluctuación en los resultados. Además, determinadas infecciones oportunistas como la toxoplasmosis o la encefalopatía fúngica no sólo agravan el cuadro desde el punto de vista médico, sino que contribuyen a que el deterioro se agrave progresivamente como consecuencia del mayor grado de inmunosupresión del paciente.

1.2. *Encefalitis por herpes simple*

La encefalitis producida por el herpes simple es la enfermedad viral más frecuente del sistema nervioso. Su incidencia es de 1 caso por cada 300.000 personas al año, afectando

a todos los grupos de edad. Hasta la llegada del aciclovir provocaba hasta un 70% de fallecimientos, aunque este índice ha descendido a menos del 20% de los casos. Tras varios días de fiebre, cefalea y náuseas, el paciente presenta trastornos en la percepción olfatoria, afasia, crisis y alteraciones de carácter junto con estado de obnubilación, afectando a los lóbulos temporales internos y al lóbulo frontal.

1.3. Creutzfeldt-Jakob

Esta infección, también llamada encefalopatía bovina espongiforme, es un tipo de infección del sistema nervioso producida por priones, con una incidencia de 1 caso por cada 1.000.000 de personas al año. Produce degeneración progresiva del encéfalo, afectando principalmente al córtex cerebral y al cerebelo. En las fases prodrómicas produce astenia y cambios en el humor, con mayor labilidad psíquica, siendo más infrecuentes las crisis mioclónicas. Progresivamente provoca manifestaciones atáxicas, alteraciones perceptivas y agnosias visuales. Posteriormente se desarrolla estatus epiléptico o un estado de decorticación con coma profundo. El curso es progresivo, con fallecimiento en un período inferior al año.

1.4. Kuru

Es una patología vírica con características similares a las de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob, que también se produce por priones como consecuencia de la práctica del canibalismo. Produce ataxia cerebelosa, alteraciones oculomotoras, espasticidad progresiva y demencia en las fases terminales. Se ha informado de un mayor número de casos en ciertas tribus de Nueva Guinea, que hasta hace pocas décadas realizaban prácticas de canibalismo ritual.

1.5. Rabia

La rabia es una infección viral aguda frecuentemente fatal si no ha existido vacunación, que puede ser transmitida a los seres humanos por animales infectados (perros, zorros, mapaches o murciélagos) a través de mordedura o por exposición de la piel lesionada a la saliva de un animal infectado. El período de incubación suele ser de 3 a 7 semanas, estimándose que su incidencia es de 15.000 casos anuales en todo el mundo.

El virus causa inflamación cerebral (irritación e hinchazón con presencia de células inmunes adicionales), que provoca los síntomas de la enfermedad: dolor en la zona infectada, fiebre, escalofríos, dolores de cabeza y dolores musculares, inquietud, ansiedad, excitabilidad, espasmos musculares, vómitos y convulsiones. Su evolución suele ser fatal, produciéndose el fallecimiento en el plazo de una semana.

2. Infecciones bacterianas

Las bacterias son microorganismos, generalmente unicelulares, que no contienen clorofila y se duplican por división simple. En el sistema nervioso la vía de infección bacteriana es el torrente sanguíneo. Desde la introducción de los antibióticos la incidencia de las infecciones bacterianas cerebrales ha ido disminuyendo progresivamente.

2.1. Meningitis bacteriana

Es una infección causada por diversas bacterias como el *Streptococcus Pneumoniae* o la *Hemophilus influenzae*, que afecta al aracnoides y la piamadre provocando un aumento en el número de leucocitos en el LCR. Se presentan 5 a 10 casos por cada 100.000 habitantes, con una tasa de mortalidad elevada, entre el 10-15%. Produce fiebre, cefalea, convulsiones, fotofobia, movimientos oculares dolorosos, rigidez de nuca, vómitos, dolor de cuello, petequias, estupor y coma. Las secuelas neuropsicológicas pueden oscilar desde la recuperación total hasta la presencia de déficit crónicos en atención, memoria, lenguaje o en la actividad perceptivo-motora.

2.2. Absceso cerebral

Un absceso es una colección de material purulento dentro del cerebro, que suele estar asociado a edema, constituyendo un proceso necrótico. Cuando los microorganismos se multiplican y destruyen más células cerebrales, el absceso se comporta como una masa que crece y que al extenderse produce aumento en la presión intracraneal. Hay que sospechar de su presencia ante cualquier paciente con clínica sugestiva de proceso expansivo intracerebral y que cuente entre sus antecedentes un proceso séptico local producido por otitis, sinusitis o traumatismo craneal abierto. Los abscesos se inician por la presencia de un pequeño foco de bacterias purulentas que producen necrosis de la región afectada. Puede ser de localización cerebral pero también epidural, subdural o medular, con unas tasas de mortalidad que oscilan entre el 10-40%. El síntoma más habitual es la cefalea de intensidad moderada de localización hemisférica, aunque también son frecuentes las convulsiones y la alteración en el nivel de conciencia, desde la letargia hasta el coma.

2.3. Lepra

La lepra es una infección granulomatosa crónica producida por el *Mycobacterium leprae* que penetra a través de la piel o de las vías aéreas, con especial predilección por las cubiertas mielínicas del sistema nervioso periférico, aunque preserva el sistema nervioso central. Algunas modalidades de lepra pueden afectar de manera precoz a los nervios periféricos, causando dolor intenso y atrofia muscular con el consiguiente déficit motor.

2.4. Botulismo

Es una modalidad de toxemia o envenenamiento adquirido por la infección de una neurotoxina que puede estar contenida en conservas y alimentos enlatados. Los síntomas se presentan varios días después de la ingestión, provocando náuseas, vómitos y dolor abdominal seguido de trastornos neurológicos como diplopia, ptosis, visión borrosa y fotofobia, paresia flácida y en ocasiones parálisis bulbar, sin que inicialmente el paciente presente alteración en el nivel de conciencia. Produce un índice de fallecimientos que oscila entre el 20 y el 70% y su recuperación es muy lenta, dejando secuelas neuropsicológicas muy variadas, dependiendo de la gravedad de la afectación neurológica.

2.5. Tétanos

Es una toxemia aguda debida a la elaboración de una neurotoxina por infección basilar que puede producirse por objetos mohosos y también por picaduras o vacunas. Dicha neurotoxina se disemina por la médula espinal a través de los axones, provocando un aumento del tono muscular. El período de incubación dura dos semanas, provocando fiebre, hiperreactividad simpática, escalofríos, rigidez muscular grave, espasmos y fiebre. Las bacterias del tétanos pueden permanecer en determinados medios durante varios años y son resistentes incluso a 20 minutos de ebullición, dejando parálisis ocular como secuela.

3. Infecciones fúngicas y protozoarias

Un hongo es cualquier miembro de un grupo de plantas que carece de clorofila y subsiste con materia orgánica viva o muerta. El cerebro es muy resistente a los hongos, pero en caso de que exista una disminución en sus defensas biológicas puede verse afectado por infecciones fúngicas, como sucede en la tuberculosis, los tumores malignos o el VIH, asociándose a un estado de inmunosupresión. Los hongos más frecuentes que pueden afectar al sistema nervioso son: *Cryptococo*, *Nocardia*, *Candida* y *Aspergillus*. Como consecuencia de las infecciones micóticas son frecuentes los cuadros de meningitis subaguda complicada con abscesos cerebrales. Las funciones cognitivas pueden verse afectadas, a veces de un modo sutil sólo evidenciable mediante las pruebas neuropsicológicas.

Determinados protozoos pueden producir graves afectaciones neurológicas, algunas de ellas ampliamente extendidas en determinadas latitudes o en situaciones de abandono y pobreza. La toxoplasmosis y la malaria son dos modalidades de infección del sistema nervioso provocadas por protozoos.

3.1. Toxoplasmosis

El *Toxoplasma Gondii* es un protozoo parásito que infecta a las personas que han consumido carne poco cocinada, por contacto con heces de gato o por vía trasplacentaria. Los pacientes con inmunosupresión tienen mayor riesgo de padecer toxoplasmosis, por ejemplo en el sida, la probabilidad aumenta cuando el número de linfocitos CD4 es inferior a 200/ml. La forma más frecuente de presentación es la de meningoencefalitis aguda o subaguda, con disminución del nivel de conciencia y fiebre, siendo la tasa de mortalidad del 70%. La forma congénita cursa con malformaciones del feto, especialmente si la infección se produce durante al primer tercio del embarazo, ya que se altera el proceso normal de organogénesis del sistema nervioso.

3.2. Malaria cerebral

La malaria es una grave pandemia que se presenta en amplias zonas tropicales y subtropicales, especialmente en áreas con desarrollo socioeconómico más bajo. Afecta a más de 300 millones de personas cada año, de las que fallecen un número superior al 1.000.000.

Es una infección cuya mayor gravedad se produce por el *Plasmodium falciparum*, que infecta a las personas a través de la picadura del mosquito *Anopheles*. Cuando el insecto pica a un enfermo con paludismo e ingiere su sangre, puede inocular la enfermedad a personas sanas mediante picadura.

Solamente el 2% de los casos de malaria presentan afectación del sistema nervioso central, bajo la forma de meningoencefalitis aguda, como consecuencia de la destrucción de los capilares del cerebro, causando degeneración neuronal. Aunque la presentación clínica es bastante variable, al cabo de 2-3 semanas suele causar fiebre, malestar, escalofríos, dolores musculares, anemia y también delirios, convulsiones y estupor progresivo que puede evolucionar hacia un estado de coma. También puede provocar graves alteraciones orgánicas fuera del sistema nervioso: ictericia, insuficiencia renal y hepática, edema pulmonar y trastornos de la coagulación.

1. Aspectos básicos

La epilepsia es uno de los trastornos neurológicos más frecuentes, con especial incidencia en la infancia. Tanto la naturaleza de la enfermedad, como la presencia de crisis y la necesidad de seguir tratamiento farmacológico pueden provocar alteraciones en los procesos cognitivos, por lo que su estudio cobra una especial atención en el ámbito de la Neuropsicología.

La Organización Mundial de la Salud define la epilepsia como una afección crónica de etiología diversa caracterizada por las crisis recurrentes debidas a la descarga excesiva de las neuronas cerebrales, asociadas a gran variedad de manifestaciones clínicas o paraclínicas. El único factor común de todos los cuadros epilépticos es su carácter paroxístico, pudiendo presentar niveles variables de pérdida de conciencia, generalmente acompañadas de fenómenos motores involuntarios.

La epilepsia tiene una prevalencia aproximada de 5-6 casos por cada 1000 habitantes y una incidencia de 40-60 casos por cada 100.000 habitantes/año. En España, con una población estimada en 42.000.000 de personas, el número de epilépticos oscila en torno a las 250.000 personas, de los que el 80% corresponde a niños.

La etiología de la epilepsia puede ser idiopática, sintomática o criptogenética. Las epilepsias idiopáticas tienen un origen genético, sin que exista otra causa productora y suponen al menos 6 de cada 10 casos; las epilepsias sintomáticas son secundarias a un trastorno del sistema nervioso central conocido o sospechado; por último, las epilepsias criptogenéticas son presumiblemente sintomáticas, pero sin que se pueda determinar su causa (Tabla 2.10).

2. Neuropsicología de la epilepsia

Las consecuencias neuropsicológicas de la epilepsia adquieren una particular importancia ya que tanto la presencia de crisis como el riesgo potencial de daño cerebral subyacente, así como la necesidad de mantener un tratamiento farmacológico anticonvulsivo, pueden alterar los procesos cognitivos. Una característica del rendimiento en las pruebas neuropsicológicas por parte de los epilépticos es su mayor tendencia a la fluctuación comparativamente con otros trastornos neurológicos. No existe un patrón de deterioro cognitivo definido, ya que cuando se produce un declive de las funciones intelectivas en un paciente epiléptico hay que considerar el impacto ejercido combinadamente por diversas variables relacionadas directa e indirectamente con la epilepsia. En la mayoría de las ocasiones el cociente intelectual de los epilépticos está situado dentro de niveles normales, aunque puede existir un porcentaje reducido de enfermos que presenten

deterioro como consecuencia del daño cerebral que acompaña a su enfermedad. De una manera global se aprecia una disminución en la atención, así como un descenso en la velocidad de procesamiento que afecta al plano cognitivo y también al psicomotor. También puede verse afectada la memoria a corto plazo. Determinadas variables relacionadas con la enfermedad pueden condicionar el grado de deterioro existente (Portellano, 1991).

- **Edad de comienzo de la enfermedad**

El comienzo más precoz de las crisis epilépticas provoca mayor riesgo de deterioro cognitivo a largo plazo, ya que el uso de fármacos anticonvulsivos en la infancia puede interferir los procesos de adquisición de nuevos aprendizajes en edades críticas. Cuando la edad de inicio de la epilepsia es anterior a los cinco años el riesgo de deterioro se ve incrementado, ya que pueden verse más fácilmente afectados los procesos cognitivos como consecuencia de la alteración en los procesos de sinaptogénesis y modelamiento del sistema nervioso.

- **Tipo de crisis**

Salvo contadas excepciones, las crisis generalizadas producen mayor riesgo de deterioro neuropsicológico que las crisis parciales. Por otra parte, cuando el paciente epiléptico presenta dos o más variedades de crisis epilépticas, existe un mayor riesgo potencial de deterioro cognitivo que cuando únicamente tiene una sola modalidad. Sin duda, el estatus epiléptico es la modalidad de crisis epiléptica que genera un mayor riesgo de deterioro, ya que las alteraciones metabólicas que acompañan a una prolongada duración de las manifestaciones ictales puede provocar daño cerebral en el Área epileptógena. La repetición de los estatus epilépticos aumenta el riesgo potencial de deterioro cognitivo.

**Tabla 2.10. Clasificación de las crisis epilépticas
(Liga Internacional contra la epilepsia, 1989)**

1. EPILEPSIAS Y SÍNDROMES LOCALIZADOS
<ul style="list-style-type: none"> • Idiopáticos <p>Epilepsia infantil benigna con puntas centrotemporales. Epilepsia infantil con paroxismos occipitales. Epilepsia primaria de la lectura.</p>
<ul style="list-style-type: none"> • Sintomáticos <p>Epilepsia parcial continua crónica progresiva de la infancia. Síndromes epilépticos con crisis de precipitación específica. Epilepsias del lóbulo temporal. Epilepsias del lóbulo frontal. Epilepsias del lóbulo parietal. Epilepsias del lóbulo occipital.</p>
<ul style="list-style-type: none"> • Criptogénicos

**Tabla 2.10. Clasificación de las crisis epilépticas
(Liga Internacional contra la epilepsia, 1989) (Continuación)**

2. EPILEPSIAS Y SÍNDROMES GENERALIZADOS
• Idiopáticos
<p>Convulsiones neonatales benignas familiares. Convulsiones neonatales benignas. Epilepsia mioclónica benigna de la infancia. Epilepsia infantil con ausencias. Epilepsia con ausencias juvenil. Epilepsia mioclónica juvenil. Epilepsia con crisis tónico-clónicas generalizadas del despertar. Epilepsias con crisis de precipitación específica. Otras epilepsias generalizadas idiopáticas.</p>
• Criptogenéticos o sintomáticos
<p>Síndrome de Lennox- Gastaut. Síndrome de West. Epilepsia con crisis mioclónico-astáticas. Epilepsia con ausencias mioclónicas.</p>
• Sintomáticos
<p>Encefalopatía mioclónica precoz. Encefalopatía epiléptica infantil precoz con brotes de supresión. Síndromes en los que las crisis epilépticas son el síntoma más destacado.</p>
3. EPILEPSIAS Y SÍNDROMES DE LOCALIZACIÓN INDETERMINADA
• Con crisis generalizadas y parciales
<p>Crisis neonatales. Epilepsia mioclónica grave de la infancia. Epilepsia con punta onda continua durante el sueño lento. Síndrome de Landau-Kleffner (Afasia epiléptica).</p>
• Otras epilepsias de localización indeterminada
4. SÍNDROMES ESPECIALES
<p>Convulsiones febriles. Crisis epilépticas o estatus epilépticos aislados. Crisis relacionadas con procesos metabólicos o tóxicos agudos.</p>

- **Frecuencia de crisis**

Una frecuencia mayor de crisis epilépticas genera un mayor riesgo de deterioro cognitivo, aunque este factor por sí solo no es el único factor, sino que está asociado al tipo de crisis que presenta el paciente. La repetición de crisis epilépticas provoca alteraciones en el metabolismo cerebral que pueden degenerar en un trastorno isquémico capaz de alterar procesos cognitivos como la atención, la memoria o el funcionamiento ejecutivo.

- **Etiología de la epilepsia**

La epilepsia sintomática provoca un mayor riesgo de deterioro en las funciones cognitivas que la epilepsia idiopática, salvo excepciones limitadas. En la epilepsia sintomática, los factores primarios que provocaron la epilepsia (traumatismos craneoencefálicos, accidentes vasculares, tumores cerebrales, infecciones...), probablemente serían susceptibles de provocar deterioro por sí mismos, aunque no existieran crisis epilépticas.

- **Terapia farmacológica**

El rápido avance que ha experimentado la terapia farmacológica de la epilepsia en los últimos años ha hecho que disminuya el riesgo de deterioro, aunque el necesario tratamiento psicofarmacológico para el control de las crisis se sigue considerando como un factor potencial de deterioro. Son tres las variables a considerar: el número de fármacos utilizados para el control de las crisis, la naturaleza de los fármacos empleados y sus efectos farmacocinéticos y farmacodinámicos.

Las epilepsias tratadas con un solo fármaco anticomicial tienen menor riesgo de producir deterioro que las tratadas mediante dos o más fármacos, existiendo un riesgo de deterioro mayor en proporción directa al número de fármacos empleados. Sin embargo el mayor riesgo de deterioro existente en las epilepsias tratadas mediante politerapia no sólo es imputable al número de fármacos empleado, sino que puede deberse a la mayor gravedad de la epilepsia, lo que requiere un número y dosis mayor de anticomiciales para tratar de evitar las crisis epilépticas.

Otro aspecto importante al considerar el riesgo de deterioro es el tipo de fármaco empleado. Los barbitúricos tienen un efecto más deteriorante que los restantes fármacos anticomiciales. Se admite que la fenitoína y el fenobarbital son los dos fármacos que producen mayor riesgo de deterioro a largo plazo. Existe discusión sobre el efecto deteriorante que pueden producir los restantes fármacos anticomiciales, aunque los nuevos fármacos antiepilépticos tienen un menor impacto sobre el rendimiento cognitivo del enfermo.

Cuando el nivel plasmático de un fármaco antiepiléptico se encuentra situado dentro del rango terapéutico, el riesgo de deterioro cognitivo es menor que cuando dicho fármaco tiene un nivel de concentración en el plasma sanguíneo muy elevado.