

# ENFERMEDADES DEL SISTEMA NERVIOSO

Créditos totales: <b>13</b>	Créditos teóricos: <b>2,5</b>	Créditos prácticos: <b>10,5</b>
--------------------------------	----------------------------------	------------------------------------

## OBJETIVOS GENERALES

El programa de formación de la asignatura Enfermedades del Sistema Nervioso se hará a través de la introducción del alumnado en el reconocimiento y la valoración de los signos y los síntomas de los síndromes neurológicos más frecuentes y que tienen más incidencia social. Esta pauta hará que el alumnado integre la visión de la enfermedad neurológica como uno todo, cuyo depositario es el enfermo. De esta manera el alumnado conocerá los mecanismos fisiopatológicos fundamentales, la demografía, la epidemiología, la etiología, la anatomía patológica, el curso clínico, el manejo terapéutico, tanto médico como quirúrgico, el pronóstico, la corrección de secuelas, la identificación de la urgencia, y la valoración de las indicaciones para la atención ambulatoria o de ingreso hospitalario —medicina asistencial básica— de las enfermedades neurológicas más prevalentes.

Al final del curso el alumnado tendrá que conseguir los conocimientos teóricos y las habilidades clínicas necesarias para identificar los principales problemas que generan las enfermedades neurológicas, para orientar un diagnóstico correcto, para seleccionar las pruebas diagnósticas con esquemas claros de prioridad y de coste-beneficio, para indicar un tratamiento y para valorar correctamente las situaciones de urgencia neurológica.

## OBJETIVOS ESPECÍFICOS

A. Al final del proceso de formación, el alumnado tendrá que ser capaz de identificar los principales problemas de la patología del sistema nervioso, concretados en:

1. Cefaleas y otros dolores craneales
2. Demencia y síndrome confusionario agudo
3. Trastornos de la atención, del sueño y la conciencia. El coma. La epilepsia
4. Trastornos del lenguaje. Apraxia. Agnosia
5. Pérdida de visión y diplopía
6. Trastornos del movimiento
7. Debilidad muscular
8. Pérdida de sensibilidad, parestesias y disestesias
9. Mareos y vértigos. Pérdida de audición
10. Disfagia, disartria, parálisis y dolor neurálgico facial
11. Trastornos de la marcha
12. Disfunción esfinteral y sexual

B. El alumnado tendrá que conocer las bases teóricas de los métodos diagnósticos en patología del sistema nervioso, concretados en:

1. La exploración neurológica
2. Técnicas de evaluación de funciones corticales superiores
3. Técnicas electrofisiológicas para la evaluación del sistema nervioso central
4. Técnicas de obtención y estudio del líquido cefalorraquídeo. Determinación y monitorización de la presión intracraneal
5. Técnicas de neuroimagen
6. Técnicas neuropatológicas y otros métodos diagnósticos

C. El alumnado tendrá que conocer el diagnóstico y la terapéutica médico-quirúrgica de las principales enfermedades del sistema nervioso, concretadas en:

1. Cefaleas
2. Epilepsia

3. Trastornos del sueño
4. Alteraciones en la circulación del líquido cefalorraquídeo, incluidas la hidrocefalia y las reacciones meníngeas
5. Tumores del sistema nervioso
6. Infecciones no virales del sistema nervioso
7. Infecciones virales del sistema nervioso
8. Enfermedades cerebrovasculares
9. Traumatismo craneoencefálico
10. Esclerosis múltiple y otras enfermedades desmielinizantes
11. Enfermedades metabólicas hereditarias del sistema nervioso
12. Enfermedades del sistema nervioso secundarias por déficits nutricionales
13. Enfermedades metabólicas adquiridas del sistema nervioso
14. Alteraciones del sistema nervioso producidas por fármacos y otros agentes químicos
15. Enfermedad de Parkinson y otros trastornos del movimiento
16. Enfermedad de Alzheimer y otras demencias
17. Enfermedades congénitas y del desarrollo del sistema nervioso
18. Esclerosis lateral amiotrófica y otras enfermedades de la médula espinal
19. Enfermedades cerebelosas y espinocerebelosas
20. Enfermedades de los nervios periféricos
21. Enfermedades de los pares craneales
22. Enfermedades del músculo y de la unión neuromuscular
23. Enfermedades espinomédulares

D. El alumnado tendrá que haber adquirido las siguientes habilidades:

- Obtener, organizar y comunicar con eficacia, tanto verbalmente como por escrito, la información conseguida en la anamnesis y en el examen físico y neurológico de los pacientes, con independencia del grado de comprensión cognitiva o de expresión de éstos.
- Saber utilizar los conocimientos de neuroanatomía, neurofisiología y anatomía patológica para interpretar correctamente los síntomas y signos de los diferentes síndromes neurológicos más comunes.
- Conseguir la orientación adecuada para alcanzar un diagnóstico a través de la interpretación correcta de la información obtenida, tanto clínica como de la elección razonada de las pruebas complementarias, para el manejo terapéutico posterior de las enfermedades neurológicas más comunes.
- Reconocer el carácter de urgencia neurológica y saber actuar en consecuencia.
- Orientar en el manejo de las complicaciones neurológicas y de sus secuelas.
- Saber informar adecuadamente tanto al paciente como a sus familiares.

## TEMARIO

### A. IDENTIFICACIÓN DE PROBLEMAS

El conocimiento de la identificación de problemas neurológicos adquirido en la asignatura Semiología y Propedéutica Clínica es un requisito imprescindible para iniciar el estudio de las enfermedades del aparato del sistema nervioso.

#### 1. Cefalea y otros dolores craneales

Conocer las estructuras craneales sensibles al dolor y las características de las cefaleas de presentación brusca y de las cefaleas crónicas recurrentes. Identificar el tipo de dolor que sugiere una lesión intracraneal potencialmente grave y sus causas (hemorragia subaracnoidea, hipertensión intracraneal, meningitis). Conocer otros síndromes neurológicos asociados al dolor craneal (p. ej. la neuralgia del trigémino). Conocer las indicaciones de la neuroimagen en el manejo del paciente con cefalea

## 2. Demencia y síndrome confusional agudo

Conocer las características clínicas del síndrome confusional agudo, su mecanismo y diagnóstico diferencial. Saber distinguir entre el síndrome confusional y la demencia. Diferenciar la pérdida de memoria aislada de la demencia. Conocer las características básicas de la enfermedad de Alzheimer y de otros tipos de demencia. Reconocer otros síndromes amnésicos: síndrome de Korsakof y amnesia total transitoria. Identificar los trastornos de conducta y cambios de personalidad en pacientes con enfermedades neurológicas (depresión mental, hipomanía, alucinaciones, trastorno obsesivo-compulsivo)

## 3. Trastornos de la atención, del sueño y de la conciencia. El coma. La epilepsia

Identificar la gravedad de disminución del nivel de conciencia: obnubilación, estupor y coma. Conocer los mecanismos del mantenimiento de la vigilia, del sueño y de las diversas alteraciones de conciencia e identificar las estructuras cerebrales alteradas en los pacientes con alteraciones de conciencia. Conocer las características del paciente en coma, *locked-in*, estado vegetativo persistente y muerte cerebral. Identificar la hipersomnia diurna, las características y las principales enfermedades responsables (síndrome de apnea del sueño, narcolepsia y hipersomnia diurna idiopática). Concepto de *parasomnias* y de insomnio e identificación de las causas tratables. Concepto de *síncope* y su diagnóstico diferencial con una crisis epiléptica. Conocer las diversas causas de síncope. Concepto de *crisis epiléptica* y reconocimiento de los principales tipos de crisis: crisis parcial simple, crisis parcial compleja y crisis generalizadas. Causas principales de crisis epilépticas

## 4. Trastornos del lenguaje. Apraxia. Agnosia

Saber explorar las características básicas del lenguaje en un paciente. Distinguir los principales tipos de afasia (motora, sensitiva, mixta, de otro tipo) y conocer la localización cerebral de las lesiones responsables. Conocer el concepto de *alexia*, *agrafía*, *acalculia*. Diferenciar entre afasia y otros trastornos de la expresión verbal. Conocer las características de una apraxia y sus tipos principales (motora, ideacional e ideomotora). Conocer los diferentes tipos de agnosia. Poder localizar, mediante la exploración clínica, las áreas cerebrales en las cuales una lesión produce los diferentes tipos de apraxia y de agnosia

## 5. Pérdida de visión y diplopia

Identificar las causas más comunes de pérdida de visión. Ceguera unilateral brusca (neuropatía óptica, atrofia óptica, edema de papila; vasculitis de la retina, oclusión de la arteria central de la retina). Pérdida del campo de visión central. Concepto de *amaurosis fugax* y diagnóstico diferencial. Conocer las causas de pérdida de visión gradual. Aprender a explorar a un paciente con diplopia e identificar las causas principales (parálisis del VI par, parálisis del III par, lesión de tronco cerebral, defecto muscular). Identificar las alteraciones de la pupila (síndrome de Horner, pupila de Adie, pupila de Argyll-Robertson) y las posibles causas. Identificar las alteraciones de la motilidad palpebral (ptosis palpebral unilateral o bilateral, blefarospasmo). Identificar los síntomas y signos más comunes de alteraciones visuales por lesiones de la corteza cerebral

## 6. Trastornos del movimiento

Conocer las características del síndrome parkinsoniano. Identificar los trastornos del movimiento más frecuentes: temblor, tics, corea, distonía, mioclonías y estereotipias motoras. Distinguir los trastornos del movimiento idiopáticos y secundarios. Identificar las causas tratables de los trastornos del movimiento

## 7. Debilidad muscular

Conocer las características de la debilidad (o parálisis) muscular en las lesiones de la neurona motriz inferior y en las de la neurona motriz superior y la vía piramidal. Concepto de *unidad motriz*. Distinguir la debilidad o la parálisis muscular de la pseudoparálisis. Aprender el diagnóstico diferencial de las parálisis musculares. Poder reconocer una monoplejía, una hemiplejía, una paraplejía, una tetraplejía o una debilidad muscular generalizada y poder localizar las lesiones responsables. Reconocer una atrofia muscular con o sin debilidad asociada, unas fasciculaciones y una miotonía y su significado clínico. Conocer el papel de las pruebas complementarias en la evaluación de un paciente que tiene una debilidad muscular

## 8. Pérdida de sensibilidad, parestesias y disestesias

Conocer las alteraciones sensitivas de las extremidades y el tronco. Reconocer los patrones clínicos sugestivos de una mononeuropatía, de una radiculopatía y de una polineuropatía. Conocer los patrones de alteración sensitiva definidos: neuropatía por lepra o porfiria, siringomielia y otras lesiones medulares, lesiones de tronco cerebral y lesiones supratentoriales. Causas neurológicas de dolor y parestesias en brazos y piernas

## 9. Mareos y vértigos. Pérdida de audición

Conocer el concepto y las diferentes causas de mareo y vértigo: vértigo posicional benigno, neuronitis vestibular, otosclerosis, síndrome de Ménière. Diferenciar los mareos benignos de los asociados a causas potencialmente

graves como tumores del ángulo cerebeloso, arritmias cardíacas, toxicidad por fármacos y como secuela de trauma craneoencefálico. Reconocer los mareos psicógenos y las demás causas de mareo. Identificar los diversos tipos de pérdida de audición y reconocer las causas neurológicas. Pruebas complementarias en los pacientes con alteración auditiva o mareos y vértigos

### **10. Disfagia, disartria, parálisis y dolor neurálgico facial**

Saber reconocer una disartria y su diagnóstico diferencial. Poder distinguir una disartria de una afasia. Identificar una disfonía y sus causas. Otros trastornos del habla: tartamudez, palilalia. Identificar la parálisis del hipogloso y las características del síndrome del agujero yugular. Reconocer las características clínicas del dolor neurálgico y de la neuralgia del trigémino. Identificar las posibles causas del proceso y su enfoque diagnóstico. Reconocer las características de la parálisis facial (*a frígore* o de Bello) y diferenciarla de la parálisis facial central. Poder hacer un diagnóstico diferencial de las diferentes causas de alteración de los pares craneales

### **11. Trastornos de la marcha**

Identificar los principales trastornos de la marcha y distinguir la marcha normal de la patológica. Conocer las principales causas de alteración patológica de la marcha —marcha parésica y marcha espástica, marcha miopática, marcha atáctica y marcha en pequeños pasos— en la hemiplejía, la paraparesia, la enfermedad de Parkinson, la distonía de torsión, distrofia muscular, en lesiones del lóbulo frontal y de la neurona motriz inferior. Concepto de *ataxia*. Reconocer las alteraciones de la marcha y la coordinación en las lesiones del cerebelo

### **12. Disfunción esfinteral y sexual**

Conocer los mecanismos normales de función de la vejiga urinaria y del control de esfínteres. Reconocer los signos clínicos de alteración de la vejiga: micción imperiosa, incontinencia, fallo del detrusor. Reconocer las alteraciones neurológicas responsables de los diferentes signos. Identificar las alteraciones de la erección y de la eyaculación y del orgasmo y reconocer las causas neurológicas periféricas y centrales

## **B. BASES TEÓRICAS DE LOS MÉTODOS DIAGNÓSTICOS EN LAS ENFERMEDADES DEL SISTEMA NERVIOSO**

### **1. La exploración neurológica**

Exploración de funciones corticales superiores. Exploración del nivel de conciencia y del paciente comatoso. Exploración de los pares craneales. Exploración de la fuerza, del tono y de la coordinación. Los reflejos osteotendinosos. El reflejo plantar. Exploración de la sensibilidad. Exploración de la postura, de la marcha y de los reflejos de enderezamiento

### **2. Técnicas de evaluación de funciones corticales superiores**

Evaluación del nivel de vigilancia. Evaluación de la atención, lenguaje, orientación, memoria, praxis y agnosias. Funciones cognitivas superiores y cálculo. El test minimental en la evaluación de las demencias. Escalas neuropsicológicas de utilidad práctica

### **3. Técnicas electrofisiológicas para la evaluación del sistema nervioso central**

Electroencefalografía. Videoelectroencefalografía. Potenciales evocados visuales, auditivos de tronco cerebral, somatosensitivos. Técnicas de estimulación magnética craneal y espinal. Polisomnografía. Test de múltiples latencias del sueño. Técnicas electrofisiológicas de evaluación del sistema nervioso periférico y muscular. Determinación de la conducción nerviosa motriz y sensitiva. Electromiografía. Estudio de la funcionalidad de la unión neuromuscular

### **4. Técnicas de obtención y estudio del líquido cefalorraquídeo. Determinación y monitorización de la presión intracraneal**

Punción lumbar: técnica, recogida del líquido cefalorraquídeo (LCR) y análisis del LCR. Indicaciones y contraindicaciones. Técnicas para la determinación y la monitorización continuada de la presión intracraneal. Test de infusión

### **5. Técnicas de neuroimagen**

Radiografía simple de cráneo y de columna. Tomografía axial computarizada y resonancia nuclear magnética craneal y espinal: indicaciones de ambas técnicas. Ventajas e inconvenientes de ambas técnicas en comparación con otros métodos diagnósticos. Contraindicaciones. Tomografía por emisión de positrones y SPECT. Fundamentos teóricos de ambas técnicas. Indicaciones diagnósticas y contraindicaciones. Angiografía cerebral.

Resonancia. Angiografía. Eco-doppler carotídea. Doppler transcraneal. Fundamentos teóricos. Método y utilidad diagnóstica de estas pruebas. Limitaciones y contraindicaciones

## **6. Técnicas neuropatológicas y otros métodos diagnósticos**

Neurogenética, determinación de anticuerpos antineurales, técnicas neuropatológicas (biopsia muscular, biopsia de nervio, biopsia cerebral)

## **C. DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE LAS PRINCIPALES ENFERMEDADES DEL SISTEMA NERVIOSO**

### **1. Cefaleas y otras algias craneofaciales**

Cefaleas. Definición. Clasificación. Cefaleas crónicas recurrentes: migraña, cefalea en cúmulos, cefaleas de tensión. Otras cefaleas crónicas. Fisiopatología. Tipos de cefalea: cefalea por lesiones intracraneales (tumores, aneurismas, irritación meníngea). Cefaleas asociadas a procesos sistémicos (fiebre, hipertensión arterial). Cefaleas de causa extracraneal: causa ocular (glaucoma), sinusitis y alteraciones musculoesqueléticas cervicales. Migrañas. Cefalea en cúmulos. Cefaleas de tensión. Cefaleas psicógenas. Cefaleas postraumáticas. Estrategia diagnóstica ante un paciente con dolor craneal

### **2. Epilepsia**

Definición. Prevalencia. Clasificación de las crisis epilépticas. Crisis parciales y crisis generalizadas. Diagnóstico diferencial con el síncope, el accidente cerebrovascular y la migraña. Síndromes epilépticos más frecuentes. Datos clínicos a obtener y conducta a seguir ante una crisis epiléptica. Estatus epiléptico. Tratamiento de la epilepsia: fármacos antiepilépticos más comunes. Epilepsia y embarazo. Epilepsia y accidentes de tráfico. Supresión de la medicación antiepiléptica. Epilepsia refractaria. Definición y conducta a seguir. Tratamiento quirúrgico de la epilepsia. Indicaciones, evaluación diagnóstica y resultados

### **3. Trastornos del sueño**

Características del sueño normal. Ciclos de víspera y sueño y factores que los controlan. Prevalencia de los trastornos del sueño más comunes. Alteraciones respiratorias durante el sueño. Ronquidos. Síndrome de apneas obstructivas durante el sueño: características clínicas y polisomnografías. Consecuencias para la salud y tratamiento. Narcolepsia: características clínicas, diagnóstico y tratamiento. Parasomnias más frecuentes: somnambulismo, terror nocturno, enuresis nocturna, distonía paroxística nocturna, trastornos de conducta asociada al sueño REM, crisis epilépticas nocturnas, movimientos rítmicos durante el sueño. Insomnio. Definición y características de los diferentes tipos. Tratamiento

### **4. Hidrocefalias y otras alteraciones circulatorias licuóricas**

Fisiología del líquido cefalorraquídeo. Hipertensión endocraneal: mecanismos de producción, técnicas de evaluación y tratamiento. Hidrocefalia hipertensiva. Cuadro clínico. Síndromes clínicos: a) hidrocefalia congénita; b) hidrocefalia oculta; c) hidrocefalia normotensiva. Hipertensión endocraneal benigna (pseudotumor cerebral). Otras causas no tumorales de hipertensión endocraneal. Hipotensión. Cefalea pospunción lumbar

### **5. Tumores del sistema nervioso**

Tumores intracraneales. Epidemiología. Tumores supratentoriales. Tumores infratentoriales y sillaes. Diagnóstico y tratamiento. Técnicas neuroquirúrgicas

### **6. Infecciones no virales del sistema nervioso**

Meningitis aguda: epidemiología, clínica, interpretación, hallazgos del LCR, diagnóstico, tratamiento. Meningitis crónica: epidemiología, clínica de la meningitis tuberculosa, diagnóstico diferencial, tratamiento. Absceso cerebral: epidemiología, clínica, tratamiento

### **7. Infecciones virales y por priones del sistema nervioso**

Encefalitis aguda: concepto, epidemiología, clínica de la encefalitis herpética, métodos diagnósticos, tratamiento. Encefalitis y virus lentos: concepto, clasificación. Leucoencefalopatía multifocal progresiva: epidemiología, clínica, diagnóstico. Complejo demencia-SIDA: clínica, neuropatología, tratamiento. Enfermedades producidas por priones: concepto de *prión*, clasificación y clínica. Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob, criterios diagnósticos

## 8. Enfermedades vasculares cerebrales

Definición y prevalencia de las enfermedades. Síntomas producidos por la oclusión de las diferentes arterias cerebrales. Oclusión de troncos supraórticos, carótida común, carótida interna en la bifurcación, cerebral media (tronco, arterias penetrantes, ramas corticales), cerebral anterior, cerebral posterior (arterias penetrantes y ramas corticales), tronco basilar y penetrantes, arterias vertebrales. Diagnóstico diferencial de los accidentes cerebrovasculares según el tipo de presentación clínica: trombosis, embolia, hemorragia. Accidentes isquémicos transitorios (AIT), déficit neurológico isquémico reversible (RIND), ictus parcial establecido. Pruebas complementarias: TAC, arteriografía, resonancia magnética, Doppler transcraneal. Pronóstico del accidente vascular cerebral. Accidentes vasculares cerebrales isquémicos. Prevalencia de los diferentes tipos. Embolia cerebral. Mecanismos. Embolia de origen cardíaco. Causas y riesgo embolígeno. Riesgo de recurrencia. Riesgo de infarto hemorrágico. Embolia de origen intrarterial. Causas de recurrencia. Tratamiento sintomático y preventivo. Control de la hipertensión arterial. Anticoagulantes. Antiagregantes plaquetarios. Cirugía arterial (endarteriectomía, *by-pass* arteria temporal - arteria cerebral media). Indicaciones y resultados de cada tratamiento médico y quirúrgico. Angioplastias intervencionistas. Accidentes cerebrovasculares hemorrágicos. Prevalencia. Tipos de hemorragias. Etiologías y fisiopatología de los síntomas. Diagnóstico diferencial. Hemorragias hipertensivas: putamen, tálamo, cerebral y protuberancia, características clínicas. Hemorragias lobulares. Etiologías. Características clínicas. Hemorragia subaracnoidea. Etiologías. Presentación clínica y tratamiento. Malformaciones vasculares

## 9. Traumatismo craneoencefálico

Epidemiología y clasificación. Recepción y evaluación del traumatismo craneal. Politraumatismo. Examen clínico, neurológico y por neuroimagen. Conmoción y contusión. Hipertensión endocraneal. Hemorragias intracraneales. Monitorización. Tratamiento médico y quirúrgico. Secuelas postraumáticas inmediatas y tardías. Tratamiento. Indicaciones neuroquirúrgicas y técnicas

## 10. Esclerosis múltiple y otras enfermedades desmielinizantes

Esclerosis múltiple: definición. Síntomas: trastornos motores, sensitivos y esfinterales. Fenómenos paroxísticos. Síntomas visuales. Trastornos intelectuales y emocionales. Signos: trastornos motores. Trastornos cerebelosos y del tronco del encéfalo. Formas clínicas de presentación. Patrones evolutivos: recurrente-remitente, agudo, crónico-progresivo. Técnicas diagnósticas: estudios neurofisiológicos, del LCR y neurorradiológicos. Criterios diagnósticos: clínicamente cierta, probable o posible. Diagnóstico diferencial. Epidemiología. Patogenia. Características neuropatológicas. Pronóstico. Tratamiento sintomático. Tratamiento inmunofarmacológico. Encefalomielopatía subaguda diseminada. Definición. Clínica. Evolución y pronóstico. Estudios de laboratorio. Patogenia. Tratamiento

## 11. Enfermedades metabólicas hereditarias del sistema nervioso

Valoración neurológica del recién nacido con enfermedades metabólicas. Frecuencia de las enfermedades metabólicas del recién nacido. Aminoacidopatías. Galactosemia. Hiperglicemia. Hiperamoniemia. Enfermedad del jarabe de arce. Diagnóstico. Enfermedades metabólicas hereditarias infantiles. Enfermedades de Tay-Sachs, de Gaucher, de Niemann-Pick, gangliosidosis GM1, leucodistrofia de Krabbe, leucodistrofia de Pelizaeus-Merzbacher, enfermedades de Alexander, de Alpers. Otros. Enfermedades metabólicas de la adolescencia: aminoacidurias, leucodistrofia metacromática, distrofia neuroaxónica, mucopolisacaridosis, mucopolipidosis, fucosidosis, manosidosis, síndrome de Cockayne

## 12. Enfermedades del sistema nervioso secundarias a déficits nutricionales

Consideraciones generales. El síndrome de Wernicke-Korsakov. Alteraciones oculares, ataxia, alteración de conciencia. Síndrome amnésico. Curso clínico. Neuropatología y correlación clínica. Polineuropatía nutricional (beriberi). Neuropatía óptica nutricional. Pelagra. Síndrome de Strachan. Manifestaciones neurológicas de la deficiencia por vitamina B<sub>12</sub>. Otras patologías de probable origen nutricional: degeneración cerebelosa alcohólica, mielinolisis central pónica, enfermedad de Marchiafava-Bignami

## 13. Enfermedades metabólicas adquiridas del sistema nervioso

Clasificación. Enfermedades que se presentan con un síndrome episódico de confusión, estupor o coma, trastornos del sodio y del potasio. Enfermedades metabólicas que se presentan con un cuadro de trastornos del movimiento progresivo. Enfermedades metabólicas que se manifiestan con ataxia. Enfermedades metabólicas que causan psicosis y demencia. Encefalopatías: hepática, hipoglucémica e hiperglucémica, urémica, hipercápnica. Síndrome de Reye

## 14. Alteraciones del sistema nervioso producidas por fármacos y otros agentes químicos

Complicaciones neurológicas del alcoholismo. Intoxicación aguda por etanol. Síndrome de supresión del etanol: *delirium tremens*; crisis convulsivas. Tratamiento del alcoholismo crónico. Otras intoxicaciones: aluminio, arsénico, bario, bismuto, plomo, mercurio, talio, solventes orgánicos y pesticidas: síntomas y signos, prevención y tratamiento. Complicaciones neurológicas de la drogadicción

## 15. Enfermedades de Parkinson y otros trastornos del movimiento

Enfermedad de Parkinson. Epidemiología. Etiología. Anatomía patológica y fisiopatología. Cuadro clínico. Curso y pronóstico. Diagnóstico y diagnóstico diferencial. Tratamiento farmacológico: anticolinérgicos, levodopa, agonistas dopaminérgicos. Tratamiento quirúrgico. Otras medidas terapéuticas. Parkinsonismo secundario por neurolepticos, postencefalítico, vascular. Parkinsonismos plus asociados a otras enfermedades neurológicas: parálisis supranuclear progresiva, degeneración estrionigral, atrofia multisistémica. Corea de Sydenham. Etiología y anatomía patológica. Signos y síntomas. Datos de laboratorio. Complicaciones. Diagnóstico. Curso. Pronóstico y tratamiento. Corea de Huntington. Neuropatología. Prevalencia y factores hereditarios. Clínica: corea, demencia y otras manifestaciones neurológicas. Diagnóstico diferencial. Pruebas de laboratorio. Tratamiento. Otras coreas. Hemibalismo. Mioclonía. Tics y síndrome de Tourette. Distonía de torsión: prevalencia. Anatomía patológica y patogénesis. Síntomas y signos. Diagnóstico diferencial. Tratamiento. Torticolis espasmódica. Blefarospasmo. Rampa de los escribientes. Temblor esencial benigno. Discinesia tardía y otros trastornos del movimiento yatrogénico. Enfermedad de Wilson

## 16. Enfermedad de Alzheimer y otras demencias

Enfermedad de Alzheimer: historia. Incidencia y prevalencia. Clínica. Estadios evolutivos. Criterios diagnósticos: enfermedad de Alzheimer posible, probable o definida. Diagnóstico diferencial. Cambios neuropatológicos. Alteraciones neuroquímicas. Etiología. Tratamiento y manejo. Demencias frontotemporales. Enfermedad de Pick: manifestaciones clínicas, técnicas diagnósticas, patología, epidemiología, curso clínico, tratamiento y manejo. Atrofias corticales focales (degeneración del lóbulo frontal, afasia progresiva primaria, atrofia cortical posterior). Demencia vascular. Lesiones cerebrales únicas: cambios mentales secundarios. Demencia multinfártica: manifestaciones clínicas, técnicas diagnósticas, patología, patogenia, etiología, epidemiología, curso y pronóstico, tratamiento y manejo. Encefalopatía arteriosclerótica subcortical (enfermedad de Binswanger): manifestaciones clínicas, técnicas diagnósticas, patología, patogenia, etiología, epidemiología, curso y pronóstico, tratamiento y manejo. Vasculitis y microangiopatías: tipos y manifestaciones clínicas

## 17. Enfermedades congénitas y del desarrollo del sistema nervioso

Alteraciones neurológicas asociadas a anomalías craneospinales: Craneostenosis. Macrocefalia. Microcefalia. Causas. Manifestaciones clínicas y tratamiento. Raquíscisis: síndrome de Dandy-Walker. Malformación de Arnold-Chiari. Platibasia y anomalías cervicoespinales. Anomalías cromosómicas. Síndrome de Down (mongolismo). Facomatosis. Esclerosis tuberosa. Neurofibromatosis. Angiomatosis cutáneo-cerebral. Anomalías del desarrollo limitadas al sistema nervioso. Síndrome de Moebius. Anomalías congénitas de la función motriz. Parálisis cerebral: diplejía espástica cerebral, hemiplejía infantil, trastornos congénitos extrapiramidales (atetosis doble, *kernicterus*). Otras anomalías motrices. Infecciones prenatales y perinatales: rubéola, toxoplasmosis, citomegalovirus, neurosífilis congénita, otros. Epilepsia de la infancia y convulsiones neonatales, crisis febriles, espasmos infantiles, pequeño mal. Retraso mental: características clínicas. Causas

## 18. Esclerosis lateral amiotrófica y otras enfermedades de la médula espinal

Enfermedades que afectan a la motoneurona superior: paraplejía espástica familiar. Cuadro clínico. Patología. Patogenia y etiología. Curso y pronóstico. Tratamiento y manejo. Latirismo: cuadro clínico. Patogenia y etiología. Curso y pronóstico. Tratamiento. Enfermedades que afectan a la motoneurona inferior: a) Enfermedades hereditarias. Atrofia muscular espinal (AMS). AMS de tipo I (infantil aguda de Werdnig-Hoffmann). AMS de tipo II (infantil tardía o de inicio juvenil). AMS de tipo III (inicio en el adulto): tipo de presentación. Atrofia muscular bulboespinal, atrofia muscular espinal distal, atrofia muscular espinal escapuloperoneal. Historia. Genética. Clínica. Estudios de laboratorio. Patología. Patogenia y etiología. Epidemiología. Curso y pronóstico. b) Enfermedades adquiridas. Formas focales: amiotrofia focal benigna. Atrofia muscular espinal secundaria: mieloma múltiple, intoxicación por plomo, deficiencia de hexosaminidasa, enfermedad de Creutzfeldt-Jakob, linfomas, postirradiación. Síndrome pospolio: criterios diagnósticos. Epidemiología. Curso y pronóstico. Tratamiento. Enfermedades que afectan a la motoneurona superior e inferior. Esclerosis lateral amiotrófica (ELA): historia. Clínica. Estudios de laboratorio. Cambios neuroquímicos y neuroinmunológicos. Patología. Patogenia y etiología. Modelos animales. Epidemiología. Curso y pronóstico. Tratamiento y manejo. Patologías asociadas. Siringomielia: clínica. Estudios de laboratorio. Patología, patogenia y etiología. Curso y pronóstico. Tratamiento y manejo. Patologías asociadas. Degeneración combinada subaguda: clínica. Estudios de laboratorio. Patología. Patogenia y etiología. Curso y

pronóstico. Tratamiento. Mielopatía por espondiloartrosis cervical. Discopatías espinales. Fisiopatología. Manifestaciones clínicas. Tratamiento. Tumores de la médula espinal. Tumores intramedulares y extramedulares. Frecuencia. Manifestaciones clínicas y diagnóstico diferencial. Tratamiento médico y quirúrgico. Aracnoiditis espinal. Absceso epidural. Mielopatía por irradiación

## 19. Enfermedades cerebelosas y espinocerebelosas

Ataxias congénitas hereditarias. Degeneración cerebelosa paraneoplásica. Ataxias hereditarias con defectos metabólicos: ataxias intermitentes, ataxias progresivas. Ataxias secundarias a trastornos endocrinológicos. Ataxia telangiectásica. Síndromes cerebelosos por deficiencia de vitamina E, alcoholismo, fármacos, solventes y otros tóxicos. Enfermedades cerebelosas degenerativas. Ataxia de Friedreich: clínica. Estudios de laboratorio. Diagnóstico diferencial. Aspectos genéticos. Patología. Patogenia y etiología. Curso y pronóstico. Tratamiento y manejo. Ataxias hereditarias de inicio tardío (atrofias olivopontocerebelosas): heterogeneidad clínico-patológica. Ataxia cerebelosa autosómica dominante, tipo 1: clínica. Enfermedad de Machado-Joseph. Estudios de laboratorio. Aspectos genéticos. Patología. Patogenia y etiología. Curso y pronóstico. Tratamiento. Otras ataxias hereditarias

## 20. Enfermedades de los nervios periféricos

Recuerdo anatómico. Utilidad de la electromiografía y de la biopsia del nervio. Mononeuropatía: definición, epidemiología, clínica de las mononeuropatías más frecuentes, tratamiento. Multineuropatía: concepto, epidemiología, causas más frecuentes. Polineuritis y multineuritis: a) Adquiridas. Polineurorradiculitis inflamatoria aguda idiopática (síndrome de Guillain-Barré). Diagnóstico diferencial, tratamiento. Polineuropatías inflamatorias crónicas no hereditarias: síndrome clínico, clasificación. Neuropatía por bloqueos de conducción. Neuropatías metabólicas. Neuropatías ligadas a enfermedades del colágeno. Vasculitis. Neuropatías toxicomedicamentosas e industriales. Neuropatías ligadas a neoplasias y a disproteinemias. Neuronopatías sensitivas (síndrome de Denny-Brown). Neuropatías infecciosas. Lepra. Neuroborreliosis. HIV. b) Polineuropatías hereditarias. Trastornos del metabolismo lipídico. Amiloidosis. Polineuropatías hereditarias sensitivomotoras del tipo I y del tipo II. Neuropatía tomacular

## 21. Enfermedades de los pares craneales

Neuralgia del trigémino. Diagnóstico diferencial y tratamiento. Síntomas y signos por lesión del nervio facial. Parálisis facial común *a frigore* (parálisis de Bello): etiología, diagnóstico diferencial y tratamiento. Neuralgia del glossofaríngeo. Parálisis del hipogloso. Síndrome del agujero yugular. Síndromes oculomotores del tronco cerebral: oftalmoplejía internuclear, síndrome de Parinaud. Vértigos y síndromes del VIII par. Otros síndromes del tronco cerebral: diencefálico, talámico, del agujero magno, siringobulbico y síndromes isquémicos. Síndrome del seno cavernoso

## 22. Enfermedades del músculo y de la unión neuromuscular

Semiología: debilidad motriz, fatigabilidad, fasciculación, rampas, miotonía. Síndromes: parálisis oculomotrices, parálisis facial bilateral. Parálisis bulbar, parálisis de la musculatura proximal. Pruebas paraclínicas: enzimas musculares, electromiograma, biopsia muscular. Enfermedades de la unión neuromuscular. miastenia gravis: epidemiología, clínica, tipo de presentación, criterios diagnósticos, tratamiento. Síndrome de Lambert-Eaton: epidemiología, clínica, diagnóstico, tratamiento. Fisiopatología de enfermedades de la unión neuromuscular. Miopatías: concepto de miopatía inflamatoria, clasificación, criterios diagnósticos, tratamiento. Distrofias musculares: clasificación, criterios diagnósticos, miopatías asociadas a alteración de la distrofina. Distrofia miotónica. Miopatías congénitas: clasificación, criterios diagnósticos. Miopatías mitocondriales: miopatía vs citopatía mitocondrial, clasificación, cuadros clínicos más frecuentes, criterios diagnósticos

---

## DISTRIBUCIÓN DOCENTE

---

### CLASES TEÓRICAS

1. Principios generales y conceptos de localización anatómica (Dr. Tolosa)
2. Cefaleas (Dr. Tolosa)
3. Cefaleas II (Dr. Tolosa)
4. Coma y trastornos del sueño (Dr. Santamaría)
5. Hipertensión endocraneal (Dr. Ferrer)
6. Hidrocefaleas (Dr. Ferrer)
7. Epilepsia I (Dr. Santamaría)

8. Epilepsia II (Dr. Santamaría)
9. Esclerosis múltiple y otras enfermedades desmielinizantes (Dr. Graus)
10. Patología cerebrovascular (Dr. Santamaría)
11. Patología cerebrovascular II (Dr. Santamaría)
12. Malformaciones vasculares y hemorragia subaracnoidea (Dr. Ferrer)
13. Infecciones I (Dr. Graus)
14. Infecciones II (Dr. Graus)
15. Enfermedad de Parkinson (Dr. Tolosa)
16. Enfermedad de Huntington y otros trastornos del movimiento (Dr. Tolosa)
17. Enfermedad de Alzheimer (Dr. Blesa)
18. Demencias frontotemporales y otras demencias (Dr. Blesa)
19. Esclerosis lateral amiotrófica. Las ataxias (Dr. Graus)
20. Enfermedades del sistema nervioso periférico (Dr. Valls)
21. Enfermedades de la placa motriz y del músculo (Dr. Valls)
22. Patología neuroquirúrgica medular (Dr. Ferrer)
23. Neoplasias del sistema nervioso. Aspectos médicos (Dr. Graus)
24. Neoplasias del sistema nervioso. Aspectos quirúrgicos (Dr. Ferrer)
25. Trauma craneoencefálico (Dr. Ferrer)

## **ENSEÑANZA CLÍNICA PROGRAMADA**

### **A. Seminarios impartidos simultáneamente a todo el alumnado, en alternancia con las clases teóricas**

1. Farmacología clínica de los fármacos utilizados en los trastornos de los movimientos
2. Patología cerebrovascular: aspectos neuroquirúrgicos
3. Enfermedades infecciosas del sistema nervioso: casos clínicos
4. Tumores del sistema nervioso: anatomía patológica y manejo
5. Traumatismo craneal
6. Patología de la médula espinal
7. Pruebas funcionales diagnósticas del sistema nervioso periférico
8. Pruebas funcionales diagnósticas del sistema nervioso central
9. Medicina nuclear en el diagnóstico neurológico
10. Radioterapia y radiocirugía de las enfermedades del sistema nervioso
11. Neurorrehabilitación
12. Neuroimagen
13. Anatomía patológica de las enfermedades musculares y del nervio periférico
14. Anatomía patológica de las enfermedades desmielinizantes
15. Anatomía patológica de las enfermedades degenerativas del sistema nervioso

### **B. Seminarios impartidos durante el periodo de rotación, en el servicio correspondiente**

1. Patología cerebrovascular. Casos clínicos I
2. Patología cerebrovascular. Casos clínicos II
3. Epilepsia: casos clínicos
4. Trastornos del movimiento: casos clínicos
5. Enfermedades del sistema nervioso periférico: casos clínicos
6. Trastornos de la memoria y demencias: casos clínicos
7. Patología de los pares craneales
8. Patología neuromuscular: casos clínicos
9. Traumatismo craneoencefálico
10. Bases farmacológicas del tratamiento de la migraña. Efectos indeseables de los fármacos

11. Medicina basada en la evidencia (ictus) (Dr. A. Granados)

ROWLAND ROWLAND L. (Ed.) *Merritt's textbook of Neurology*. Lea&Febiger, 1995.

## **REQUISITOS DE APRENDIZAJE**

Es necesario que el alumnado tenga unos conocimientos previos básicos de neuroanatomía y de neurofisiología, así como de semiología neurológica, propedéutica y fundamentos biológicos de cirugía. De todos modos, durante la rotación práctica se insistirá en algunos de estos aspectos y se constatará la importancia ante el binomio enfermedad-problema.