

ALFREDO GARCÍA-ALIX

Servicio de Neonatología. Hospital San Juan de Déu.
Profesor Asociado Departamento de Pediatría.
Universidad de Barcelona

JOSÉ QUERO

Jefe de Servicio de Neonatología del Hospital Infantil La Paz. Madrid.
Catedrático de Pediatría. Facultad de Medicina.
Universidad Autónoma. Madrid

EVALUACIÓN NEUROLÓGICA DEL RECIÉN NACIDO

Dibujos: Jorge García-Alix



PRESENTACIÓN

Este libro trata acerca de la evaluación neurológica del neonato, entendida esta como una evaluación funcional que permite conocer la competencia neurológica, así como establecer la integridad y madurez del sistema nervioso del recién nacido menor de 44 semanas postmenstruales.

En el momento actual, la disponibilidad de ultrasonografía en los Servicios de Neonatología y la generalización de estudios de resonancia magnética en los pacientes neonatales, han facilitado diagnósticos precisos que eran impensables hace años. Sin embargo, este progreso tecnológico ha podido generar, en ocasiones, la apreciación de que la aproximación neurológica puede ser restringida a los estudios de neuroimagen. Ello, junto a la diferente apreciación en la actualidad de las sucesivas etapas diagnósticas, ha condicionado, particularmente en los neonatólogos más jóvenes, un menor interés por el estudio y aprendizaje de los conocimientos y habilidades necesarios para realizar una evaluación neurológica y un razonamiento fundado en los signos clínicos. Ilustra esta situación el encontrar en la historia clínica y en el informe final del paciente con patología neurológica la descripción detallada de los estudios complementarios, junto a la parquedad de la descripción del estado neurológico. En este contexto, no debería cometerse el error de restar relevancia a las manifestaciones clínicas que no se acompañan de hallazgos anormales en la neuroimagen o de alteraciones bien definidas en otras exploraciones complementarias neurológicas.

Las dificultades que los pediatras, y también los neonatólogos, encuentran en la evaluación neurológica del recién nacido se debe probablemente a las siguientes razones: en primer lugar, a las dificultades inherentes que conlleva un examen funcional en un ser en continuo y rápido cambio madurativo, lo que determina un comportamiento y una capacidad funcional cambiante de acuerdo a su edad gestacional o postmenstrual, que difieren marcadamente de las observadas en cualquier otro periodo de la niñez. En segundo término, la valoración neurológica del neonato, a diferencia de la de los niños y adultos, tiene una historia relativamente corta; los paradigmas de cómo opera su sistema nervioso han cambiado drásticamente en tiempos recientes; de hecho la valoración neurológica clínica no ha dejado de recibir aportaciones esenciales en los últimos 30 años. Por último, son muy escasos los textos disponibles sobre la evaluación neurológica del recién nacido, y la mayor parte del contenido de los mismos corresponde a esquemas de exámenes estructurados, centrados en los dominios clásicos del examen neurológico.

Al igual que en cualquier otro periodo de la vida, el diagnóstico neurológico es un proceso deductivo que precisa de la síntesis y correlación de los datos obtenidos de la historia clínica, la exploración física, el examen neurológico, y finalmente de las pruebas complementarias pertinentes. En el curso de este proceso diagnóstico, la evaluación neurológica es una etapa crucial, que además de establecer la alteración funcional del sistema nervioso y la gravedad de esta, ayuda en la orientación diagnóstica, y avala el uso juicioso de recursos de neuroimagen, neurofisiológicos y de laboratorio, y finalmente el conjunto de información disponible ayudará a la planificación más apropiada de los programas de seguimiento, del neurodesarrollo en particular, en las diferentes policlínicas especializadas en esta problemática.

X *Presentación*

La intención de este libro es ofrecer una amplia aproximación a todos los aspectos que abarca la evaluación neurológica del neonato. Por ello, la organización general del libro no se limita a las áreas clásicas como vigilia, tono, fuerza o reflejos, sino que incorpora otros dominios con gran relevancia clínica en la evaluación del neonato con sospecha de patología neurológica, como la piel, el pelo, la cabeza, la morfología, el sueño, etc. El primer capítulo permitirá al lector tener una visión general del examen neurológico del recién nacido, antes de adentrarse en la valoración pormenorizada de cada uno de los dominios señalados. El libro finaliza con una sucinta discusión de las herramientas auxiliares de la evaluación clínica más usadas para la aproximación diagnóstica en neurología neonatal. En cada uno, hemos introducido un pequeño recordatorio de la anatomía y fisiología básicas, como ayuda para comprender la normalidad y la fisiopatología de los signos clínicos. Se ha prestado particular atención a los aspectos metodológicos con el propósito de ayudar al clínico menos entrenado a realizar con precisión determinadas maniobras en la evaluación de numerosos ítems neurológicos.

Existen repeticiones intencionadas en el texto, algunas son consecuencia de la propia organización del libro, pero otras tienen el propósito de resaltar y fijar conceptos importantes en la evaluación neurológica del recién nacido. Como todo texto que aborde aspectos de la exploración física, los ítems del examen clínico evaluados, los métodos de evaluación y los signos seleccionados para descripción, reflejan nuestra preferencia y consideración acerca de su utilidad en la práctica diaria. Este libro no es un texto de neurología neonatal, por lo que no aborda el tratamiento de los problemas o alteraciones funcionales patológicas una vez que el neonato ha sido evaluado.

Deseamos expresar nuestro agradecimiento a Joaquín Vioque, director editorial de Díaz de Santos, porque gracias a su amistad y apoyo este libro es una realidad, pero particularmente por su paciencia con nosotros, unos neonatólogos con marcados compromisos clínicos. Los autores también agradecen el talento de Jorge García-Alix para ilustrar este libro, quien, a pesar de su juventud, cumplió con creces nuestras expectativas. Entre los compañeros cuyas contribuciones ayudaron a perfilar mejor el libro y con quien estamos en deuda, destacan nuestros colaboradores Miriam Martínez Biarge, Juan Arnaez, y Francisco Gayá. Nuestra gratitud a todos nuestros compañeros médicos y enfermeras, médicos residentes y estudiantes del Hospital Universitario La Paz de Madrid, con quienes aprendimos evaluando y discutiendo pacientes, y que aportaron a pie de cuna sus apreciaciones sobre las fortalezas y dificultades de la evaluación neurológica, y cuya demanda de poder disponer de un texto centrado en esta evaluación, constituyó nuestro principal *leit motiv* para la realización de este libro. Por último, nuestro profundo agradecimiento a los pacientes y sus familias. Estas, además de inspirarnos y enseñarnos, nos han permitido atender a su más preciado tesoro, y proporcionado la satisfacción de intentar ayudarlos.

ALFREDO GARCÍA-ALIX
JOSÉ QUERO

PRÓLOGO

La Neurología Neonatal es una superespecialidad cabalgando entre la pediatría y la neurología y más concretamente entre la neonatología y la neuropediatría, y está emergiendo con mucho auge en los últimos años gracias a los avances que se están produciendo en especial con los conocimientos de neuroanatomía y neurofisiología funcional, y con las nuevas técnicas de neuroimagen.

La aportación del neonatólogo, mejor conocedor que nadie del recién nacido, trabajando conjuntamente con el neuropediatra, mejor conocedor de la patología neurológica infantil, constituye el tándem ideal para el abordaje diagnóstico y terapéutico de estos problemas. Sin olvidar aquí el importante papel de la enfermería neonatal y de los demás profesionales que intervienen en estas primeras etapas de la vida (auxiliares, fisioterapeutas, facultativos de otras especialidades, psicólogos, etc). La interacción y el trabajo en equipo de todos estos profesionales permite aunar esfuerzos y experiencias, mejorar conocimientos y progresar en un campo tan difícil como la neurología neonatal.

No entramos aquí en consideración sobre quien debe/puede escribir un tratado de Neurología Neonatal, ya sea un pediatra, un neonatólogo, un neuropediatra o un neurólogo, pero en todo caso debe ser alguien experto en este campo y no limitarse a los aspectos puramente teóricos, pues como veremos a continuación y muy especialmente a lo largo de la obra, la experiencia clínica en la práctica diaria juega un papel primordial en un campo tan cambiante, tan complicado y a su vez tan desconocido como es la patología neurológica del recién nacido. Es imprescindible para empezar a hablar de neurología neonatal, el conocer e identificar la normalidad en el prematuro de 26 semanas o en el recién nacido de 40 semanas, conocer las variantes de la normalidad que en estas primeras etapas de la vida son muy notables, conocer la semiología neurológica del pretérmino y del niño a término, y valorar los factores externos que pueden influir de una u otra forma en el examen neurológico del neonato. A su vez debemos tener presente que el examen neurológico del recién nacido es muy cambiante y que puede modificarse día a día o de un momento del día a otro. La semiología neurológica neonatal no es tan rica como en el niño mayor o el adulto. Sin embargo un análisis pormenorizado del recién nacido nos puede aportar una excelente y abundante información que aunada a los conocimientos de anatomía y fisiología del sistema nervioso podrán ayudar a identificar el problema neurológico y localizar su origen. Este libro se caracteriza precisamente por la extensa revisión de los datos que ofrece la semiología neurológica del recién nacido e incluye 23 capítulos sobre los datos que nos puede llegar a ofrecer el examen neurológico del neonato. Está claramente en contraposición con otros libros de Neurología Neonatal donde solo hay un capítulo dedicado al examen neurológico y con tendencia a priorizar sobre la patología y los exámenes complementarios, olvidando o no enfatizando una parte tan importante como es la semiología neurológica, sus bases anatómicas y fisiopatológicas.

Todos conocemos la disociación que se puede producir entre las manifestaciones clínicas, los exámenes complementarios y el pronóstico en cualquier campo de la medicina. En Neurología Neonatal estas dificulta-

XII *Prólogo*

des se acrecientan aun más si cabe y en muchas ocasiones es realmente difícil aún hoy en día, y con todos los datos que disponemos, ajustar el pronóstico.

Qué duda cabe que los progresos que se han producido en el campo de la Neurología Neonatal gracias a la aportación de los clínicos mediante el examen neurológico, los investigadores básicos, con las nuevas técnicas de neuroimagen, neurofisiológicas, bioquímicas o de biología molecular, son enormes. Pero a pesar de ello nadie duda que estos conocimientos siguen siendo insuficientes y con frecuencia nos vemos impotentes frente a un neonato con una grave encefalopatía hipóxica o con convulsiones refractarias o incapaces de dar un pronóstico frente a una neuroimagen patológica. La aportación del examen neurológico, de los conocimientos fisiopatológicos, de las últimas técnicas de neuroimagen funcional o del monitoreo de la función cerebral, así como de los biomarcadores de daño neuronal, son importantes y contribuyen a mejorar los conocimientos y el pronóstico.

La exigencia por parte de las familias para conocer el devenir de un hijo que ha sufrido una agresión en el sistema nervioso es alta y cada vez mayor. Se plantean en la práctica diaria situaciones complicadas y tomas de decisión difíciles a nivel de los médicos que atienden al neonato y, en ocasiones, de los comités de ética, pues no disponemos de una certeza absoluta para confirmar el grado de secuelas o la normalidad del cerebro del neonato, y urgen soluciones.

Esta obra de Neurología Neonatal no está orientada a aportar soluciones a las dificultades en la toma de decisiones de todo tipo, resultantes de la considerable incertidumbre en el diagnóstico y pronóstico de los problemas neurológicos del neonato. El texto ha sido orientado a presentar la evaluación neurológica del recién nacido, basada en el punto de vista y la experiencia de los autores, aparte de una extensísima revisión de la literatura, de uno de los servicios más importantes de nuestro país. Su trabajo asistencial está fuera de toda duda y su labor investigadora y docente es admirable. El lector interesado podrá encontrar en el libro todos los datos que ofrece el examen neurológico, analizando a su vez su base anatómica y fisiopatológica. La simple lectura del texto nos permitirá enriquecer nuestros conocimientos en un campo tan difícil como es el de la semiología neurológica neonatal.

Existen muy pocos libros sobre Neurología Neonatal, menos aún en español y por autores españoles. De ahí uno de los intereses de esta obra. Nuestra más cordial felicitación a los autores Alfredo García-Alix y José Quero por plasmar toda su experiencia, por su enorme trabajo en la recopilación del material y en la elaboración de este tratado de Evaluación Neurológica Neonatal. Sin duda todo el que trabaje en neonatología y en neurología neonatal debería disponer de esta obra. A su vez deberá servir a las nuevas generaciones de pediatras y futuros neonatólogos y neuropediatras para conocer mejor y adentrarse en este apasionante y aun desconocido campo de la semiología neurológica neonatal y en sus bases neuroanatómicas y neurofisiológicas, para conocer y mejorar la asistencia al neonato con problemas neurológicos.

JAIME CAMPISTOL

*Jefe de Servicio de Neurología
Hospital Universitari Sant Joan de Déu
Barcelona*

ÍNDICE

PREFACIO	IX
PRÓLOGO	XI
ÍNDICE	XIII

CAPÍTULO 1. LA EVALUACIÓN NEUROLÓGICA CLÍNICA EN EL PERIODO NEONATAL

Introducción	2
Objetivos del examen neurológico	3
Consideraciones generales	7
El entorno físico	7
El momento del examen	7
Condiciones del examen	8
La secuencia del examen	10
Dificultades y precauciones durante el examen	11
La noción de optimidad en el examen neurológico	12
Presencia de los padres durante el examen	15
Quién debe realizar el examen neurológico neonatal	16
Adquisición de competencia en la evaluación neurológica	18
El valor del examen neurológico	20
El examen neurológico en el razonamiento clínico	20
El valor predictivo del examen neurológico	24
Breve historia del examen neurológico neonatal	25
Esquemas de examen neurológico neonatal	29
El examen neurológico de Prechtl	29
El examen neurológico del hospital Hammersmith (Londres)	30
El examen «NeoNeuro»	32
La «valoración neurológica Amiel-Tison para el neonato a término o a las 40 semanas de edad corregida»	32
Lecturas recomendadas	33
Referencias	34
Glosario	39

**CAPÍTULO 2.
LA HISTORIA CLÍNICA**

Introducción	42
Objetivos de la historia clínica.....	42
El momento de la historia neurológica en neonatología	44
Entrevista prenatal.....	44
Entrevista postnatal.....	45
Estructura de la historia clínica	46
El contenido de la historia clínica.....	47
Antecedentes familiares	47
Factores maternos, el embarazo y el parto	49
Factores intrauterinos tempranos	49
Factores prenatales	52
Factores perinatales.....	57
Factores postnatales	59
Antecedentes personales y sociales de los progenitores	61
Interacción con los padres.....	62
Principios básicos en la entrevista	64
El modelo de historia clínica y el registro escrito de la historia	67
Lecturas recomendadas.....	69
Referencias	70
Glosario	74

**CAPÍTULO 3.
LA EVALUACIÓN DE LA EDAD GESTACIONAL**

Introducción	78
Información vinculada a la edad gestacional y al peso del recién nacido.....	78
Clasificación y terminología	79
Terminología para señalar la madurez en relación a la edad gestacional.....	79
Clasificación y terminología en relación al peso al nacimiento.....	81
Valoración de la edad gestacional	82
Estimación según las características físicas	82
Estimación según las características neurológicas	85
Estimación mediante la combinación de características físicas y neurológicas	86
Nuevo método Ballard.....	87
Validez interna de las subescalas. Comparación entre los criterios neurológicos y somáticos de las escalas combinadas.....	90
Limitaciones de los esquemas combinados	90
El valor educativo de las escalas combinadas.....	91
Valoración de los signos individuales	92
Lecturas recomendadas.....	93
Referencias	93
Glosario	96

**CAPÍTULO 4.
LA PIEL**

Introducción	98
El origen común del desarrollo de la epidermis y el cerebro.....	98
El desarrollo de la piel en el periodo neonatal	99
Técnica del examen	100
Evaluaciones complementarias	102
La distribución de las lesiones cutáneas	102
Distribución sugestiva de mosaicismos cutáneos	102
Lesiones cutáneas focales en la línea media del neuroeje	104
Lesiones cutáneas hemorrágicas	106
Piel reticulada o marmórea	108
Ausencia de piel - ulceración cutánea	109
Trastornos de la pigmentación	112
Hipopigmentación	112
Hipopigmentación difusa	112
Hipopigmentación parcheada	113
Hiperpigmentación	116
Manchas café con leche	116
Nevos congénitos.....	118
Hemangionas y malformaciones vasculares	120
Hemangionas	120
Malformaciones vasculares	123
Escamas cutáneas/ictiosis	125
Lesiones vesiculares	125
Lesiones cutáneas cicatriciales	128
Proliferación de la piel, hamartomatosis congénita e hipertrofia.....	130
Alteración focal en la distribución de la grasa subcutánea.....	131
Piel arrugada y lipoatrofia generalizada	132
Piel redundante	134
Piel rígida	137
Lecturas recomendadas.....	137
Referencias	138
Glosario	145

**CAPÍTULO 5.
APÉNDICES CUTÁNEOS, PLEGUES Y SURCOS**

Introducción	150
El pelo	150
Ontogenia, crecimiento y diferenciación	152
Examen del pelo	152
Patrón de dirección del pelo, número y ubicación de los remolinos	153
Alteraciones de la consistencia, morfología y textura	153
Alteración del color	155
Alteraciones en la cantidad; alopecia, hirsutismo e hipotricosis	157
Alteraciones en la línea de implantación del cabello	162
La conjuntiva	162
Alteraciones de la conjuntiva.....	163

XVI Índice

Las uñas.....	163
Ontogenia, desarrollo y diferenciación	163
Alteraciones de las uñas	163
Las glándulas ecrinas.....	166
Ontogenia, crecimiento y diferenciación	166
Alteraciones en la sudoración	167
Dermatoglifos y surcos volares.....	167
Ontogenia y diferenciación de los dermatoglifos y surcos volares	167
Utilidad del examen de los dermatoglifos y de los surcos volares	168
Lecturas recomendadas.....	173
Referencias	173
Glosario	177

CAPÍTULO 6. RASGOS DISMÓRFICOS

Introducción	180
Relevancia neurológica de los defectos congénitos	180
Defectos congénitos y retraso global del desarrollo y/o parálisis cerebral	181
Defectos congénitos y retraso mental	182
Una mirada dismorfológica desde la neurología.....	183
Conceptos básicos en dismorfología	185
Categorización patogénica de los defectos congénitos	185
Tipos de defectos congénitos	190
Tipos de presentación de los defectos congénitos	192
Defectos primarios aislados	192
Combinación de defectos.....	192
Aproximación clínica al diagnóstico.....	198
El reconocimiento de las anomalías	198
Las mediciones antropométricas y otras evaluaciones.....	199
Interpretación de las anomalías y caracterización del tipo de presentación.....	201
La revisión de la literatura y búsqueda en bases de datos.....	203
Lecturas recomendadas.....	204
Referencias	204
Glosario	209

CAPÍTULO 7. LA CABEZA

Introducción	212
El cráneo del neonato	212
Las suturas y las fontanelas craneales.....	214
El tamaño de la cabeza. El perímetro cefálico	217
Definición de normalidad del perímetro cefálico y curvas de crecimiento.....	217
Determinantes del perímetro craneal	219
Velocidad del crecimiento craneal	221
Recién nacidos a término.....	221
Recién nacidos pretérmino.....	221

Crecimiento postnatal del perímetro cefálico y papel de la nutrición	223
Relación del perímetro cefálico con otras medidas corporales al nacimiento	225
La longitud y el ancho de la cabeza	226
Alteraciones del crecimiento	226
Definiciones operacionales y terminología.....	226
Microcefalia. Micrencefalia.....	228
Microcefalia-micrencefalia primaria	231
Microcefalia secundaria	233
Macrocefalia-megalencefalia	235
Macrocefalia con hidrocefalia (no megalencefalia)	236
Macrocefalia con megalencefalia	237
Correlación entre el tamaño de la cabeza y el neurodesarrollo posterior	240
Microcefalia y neurodesarrollo posterior	240
Macrocefalia y neurodesarrollo posterior	241
Morfología craneofacial.....	244
Alteraciones en la forma de la cabeza y craneosinostosis.....	247
Craneosinostosis primaria no sindrómica	248
Craneosinostosis múltiple sindrómica	255
Craneosinostosis secundaria	255
La palpación del cráneo.....	257
Suturas y fontanelas	257
Alteración en la consistencia; ablandamiento de la calota	259
Defectos congénitos de la calota.....	260
Soluciones de continuidad o depresiones por fracturas.....	260
Masas congénitas.....	262
La transiluminación.....	265
La auscultación.....	267
Lecturas recomendadas.....	268
Referencias	268
Glosario	278

**CAPÍTULO 8.
LA CARA**

Introducción	282
El desarrollo de la cara	282
Interacción inductiva entre el prosencéfalo y la cara	283
La cresta neural y la formación de la cara.....	283
Los arcos branquiales	286
Los primordios faciales	286
Alteraciones del desarrollo de la cara.....	289
Las placodas, órganos neurosensoriales y anejos.....	289
Alteraciones en el desarrollo ocular	293
Importancia del examen de la cara.....	293
Técnica del examen	296
Alteraciones de la línea media rostral	302
Masas en la línea media.....	303
Hipotelorismo e hipertelorismo	306
Hipoplasia mediofacial.....	316

XVIII Índice

Alteraciones en el territorio de la prominencia maxilar	321
Alteraciones en el territorio de la prominencia mandibular	233
Los ojos, las fisuras palpebrales y los pliegues	324
Técnica	324
Alteraciones del desarrollo de los párpados	326
Defectos del cierre palpebral	329
Alteraciones en la apertura de los párpados	329
Desviación de las hendiduras palpebrales	333
Alteraciones de los cantos y pliegues anómalos	333
Anomalías oculares	334
Alteraciones del tamaño ocular	336
Alteración de la transparencia del eje visual	339
Alteraciones del iris	341
Lecturas recomendadas	343
Referencias	344
Glosario	351

CAPÍTULO 9. ORGANIZACIÓN GENERAL DEL TRONCO CEREBRAL Y DE LOS NERVIOS CRANEALES

Introducción	356
Organización anatómica del tronco cerebral	356
Subdivisiones del tronco del encéfalo	356
Organización básica	357
Los nervios craneales	359
Componentes de los núcleos y fibras de los nervios craneales. Clasificación de acuerdo a su función	360
Sistemas ascendentes y descendentes	362
Sistemas descendentes	362
Sistemas ascendentes	366
Vascularización e irrigación del tronco	366
Desarrollo y organización del tronco	369
La formación de las subdivisiones	369
El patrón de segmentación del tronco del encéfalo	369
La organización fundamental del tronco	371
El desarrollo estructural una vez alcanzada la organización básica. El segundo mes de desarrollo ..	375
El desarrollo estructural tras la octava semana	375
Vascularización e irrigación del tronco	376
Mielinización	377
Ontogenia funcional	378
Núcleos de nervios craneales unidos en arcos reflejos	380
Trastornos del tronco encefálico	380
Lesiones focales unilaterales	381
Lesiones regionales	382
Lesiones extensas del tronco del encéfalo	385
Lecturas recomendadas	387
Referencias	387
Glosario	393

CAPÍTULO 10.
PARES CRANEALES RELACIONADOS CON SENTIDOS ESPECIALES.
El primero, el segundo y el octavo par craneal

Introducción	398
El primer par craneal. El nervio olfatorio	398
Recuerdo anatómico	398
El papel del olfato en los recién nacidos	398
Evaluación del olfato	400
El segundo par craneal. El nervio óptico	400
Recuerdo anatómico	400
Ontogenia del desarrollo visual	403
Periodo crítico del desarrollo visual	405
La valoración de la visión en el periodo neonatal	406
Valoración clínica de la integridad de las vías visuales subcorticales	408
Fijación, orientación y seguimiento visual del neonato	408
Valoración de la agudeza visual	411
Prematuridad y desarrollo visual	414
Maduración visual demorada	415
El examen del fondo ocular	415
Procedimiento	415
Sistemática de la evaluación	417
Alteraciones del fondo ocular relevantes en neurología neonatal	417
Otra patología de la retina	420
El octavo par craneal. El nervio vestibulococlear	421
El sistema auditivo	421
Principios acústicos	421
Recuerdo anatómico y funcional	422
Ontogenia del sistema auditivo y vestibular	425
Periodo crítico del desarrollo auditivo	427
La valoración clínica de la audición en el periodo neonatal	427
Alteraciones auditivas en el neonato	430
Influencia nociva del entorno acústico sobre la audición	434
El sistema vestibular	435
Recuerdo anatómico y funcional	435
Valoración clínica de la función vestibular en el periodo neonatal	437
Alteraciones vestibulares en el neonato	440
Lecturas recomendadas	441
Referencias	441
Glosario	449

CAPÍTULO 11.
INERVACIÓN DE LA MUSCULATURA EXTRÍNSECA E INTRÍNSECA OCULAR

Introducción	454
Terminología	454
Examen de la posición y de la motilidad ocular	456
Los nervios oculares motores	458
Generalidades	458

Nervio motor ocular común	460
Parálisis del motor ocular común	461
Nervio troclear.....	463
Parálisis del troclear	463
Nervio motor ocular externo	464
Parálisis del motor ocular externo (Abducens)	465
Movimientos de los ojos	469
Movimientos sacádicos (sacudidas oculares)	470
Movimientos sacádicos en el neonato	470
Control supranuclear de la mirada	470
Movimientos de persecución lenta o de seguimiento.....	474
Movimientos de vergencia.....	474
Movimientos vestibulares compensatorios.....	474
Movimientos oculares anómalos	474
Nistagmo ocular	476
Nistagmo congénito	476
Nistagmo por privación sensorial	477
Nistagmo idiopático congénito (NIC).....	478
Nistagmo neurológico	478
<i>Spasmus mutans</i>	479
Oftalmoplejía internuclear	479
Opsoclonía.....	481
Trastornos de la mirada vertical	482
Ocular bobbing	483
Problemas neonatales y esotropía.....	483
Inervación de la musculatura ocular intrínseca. Las pupilas.....	484
El reflejo pupilar a la luz. Recuerdo funcional.....	484
Características de las pupilas	486
Alteraciones pupilares	487
Anisocoria.....	487
Lecturas recomendadas.....	489
Referencias	490
Glosario	495

CAPÍTULO 12.
PARES CRANEALES DE LA PROTUBERANCIA Y DEL BULBO RAQUÍDEO

Introducción	500
Nervio trigémino	500
Recuerdo anatómico.....	500
División motora.....	500
División sensitiva.....	500
Evaluación de la función sensitiva.....	503
Evaluación de la función motora.....	505
Alteraciones funcionales	506
Nervio facial.....	507
Recuerdo anatómico.....	507
Componente motor.....	509
Componente parasimpático	510
Componente sensitivo	510

Evaluación de la función motora.....	510
La succión.....	512
Evaluación de la función parasimpática y sensitiva	514
Alteraciones funcionales. Parálisis facial congénita	515
Lesión del nervio	516
Alteración nuclear	517
Alteración supranuclear.....	519
Trastornos de la unión neuromuscular	520
Trastornos del músculo.....	521
El sistema vagal.....	525
Recuerdo anatómico.....	526
Evaluación funcional	526
Alteraciones de la función.....	529
Nervio accesorio espinal.....	533
Recuerdo anatómico.....	533
Evaluación funcional	533
Trastornos de la función del nervio o del músculo esternocleidomastoideo	535
Tortícolis congénita.....	536
Nervio hipogloso.....	536
Recuerdo anatómico.....	536
Evaluación funcional	537
Alteraciones funcionales	539
Signos de lesión o disfunción	539
Alteraciones funcionales	540
Lecturas recomendadas.....	541
Referencias	542
Glosario	548

**CAPÍTULO 13.
TONO Y FUERZA MUSCULAR. GENERALIDADES**

Introducción	552
Organización anatómica y funcional del sistema motor	552
Neuronas motoras inferiores y circuitos locales de la médula espinal y del tronco del encéfalo: la vía final común.....	552
Las neuronas motoras inferiores y la unidad motora	554
Ontogenia neuromuscular.....	556
El papel de los husos musculares y las motoneuronas γ	556
Generadores centrales de patrones	557
Neuronas motoras superiores y sistemas motores descendentes	558
Neuronas motoras superiores.....	558
Desarrollo ontogénico de la corteza cerebral	559
Tractos motores descendentes.....	561
Sistemas de control: el cerebelo y los ganglios basales.....	565
El tono y la fuerza muscular	568
Definiciones operativas y conceptos: tono y fuerza muscular.....	568
Maduración del tono muscular	568
Evaluación del tono muscular	571

Variables que influyen en la valoración del tono muscular	572
1. La postura	573
2. Maniobras para valorar el tono muscular pasivo.....	576
3. Maniobras para valorar el tono muscular activo.....	590
Maduración del tono activo	596
Relación armónica entre el tono pasivo y el «tono activo»	597
Evaluación de la fuerza muscular	598
Escalas de graduación.....	602
Lecturas recomendadas	603
Referencias	604
Glosario	610

CAPÍTULO 14.
TRASTORNOS DEL TONO Y LA FUERZA MUSCULAR

Introducción	616
El neonato hipotónico	616
Trastorno de la neurona motora superior. Hipotonía sin debilidad significativa.....	618
Trastornos de la neurona motora inferior. Hipotonía con debilidad significativa	624
Antecedentes	625
Signos clínicos postnatales sugestivos de enfermedad neuromuscular	630
Debilidad focal. Neuropatías periféricas	647
Monoparesia por lesión del plexo braquial	648
Generalidades acerca de la plexopatía braquial	649
Mononeuropatías del miembro superior.....	657
Neuropatía del nervio radial.....	657
Neuropatía del nervio mediano	659
Neuropatía del nervio cubital.....	661
Parálisis del diafragma.....	661
Monoparesia del miembro inferior por lesión del plexo lumbosacro	662
Mononeuropatías del miembro inferior	664
Neuropatía del nervio ciático.....	664
Neuropatía del nervio peroneal	665
El neonato hipertónico	666
Generalidades	666
Consumo materno de tóxicos durante el embarazo. Síndrome de abstinencia.....	668
Lesión hipóxico-isquémica del sistema nervioso central	672
Hemorragia intracraneal	674
Meningitis.....	674
Disfunción neurológica inducida por bilirrubina	675
Hiperekplexia	676
Posturas tónicas anormales	677
Lecturas recomendadas	680
Referencias	680
Glosario	692

**CAPÍTULO 15.
CONDUCTA MOTORA. LOS MOVIMIENTOS GENERALES**

Introducción	696
Ontogenia de la actividad motora: del feto al neonato	696
Mecanismos neurales de los movimientos generales del feto y del neonato.....	699
Los movimientos generales	701
Movimientos generales anómalos	703
Valoración de los movimientos generales.....	706
Técnica del examen.....	707
Puntuación de optinidad motora	709
Valor de la evaluación de los movimientos generales.....	709
Alteración de los movimientos generales y tipo de parálisis cerebral	712
La evaluación de los movimientos generales frente al examen neurológico tradicional.....	713
El movimiento de los dedos de la mano	715
Evaluación cuantitativa	717
Lecturas recomendadas.....	717
Referencias	718
Glosario	723

**CAPÍTULO 16.
TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO**

Introducción	726
Movimientos anormales	726
Temblor	726
Aproximación clínica al temblor.....	729
Mioclonías.....	729
Mioclonía benigna del sueño neonatal.....	732
Mioclonía benigna de la infancia temprana	733
Sobresaltos (<i>startles</i>).....	733
Hiperekplexia	734
Corea y coreoatetosis	736
Acatisia/agitación	737
Distonía.....	737
Convulsiones neonatales	739
Magnitud del problema	740
Significación clínica.....	740
Reconocimiento de las convulsiones	741
Clasificación de las convulsiones neonatales.....	743
Convulsiones sutiles	743
Convulsiones clónicas	744
Convulsiones tónicas	745
Convulsiones mioclónicas	745
Espasmos	746
Diferenciación entre convulsiones epilépticas y convulsiones no epilépticas	747
Fisiopatología de las convulsiones no epilépticas	749
Fisiopatología de las convulsiones epilépticas.....	751

XXIV Índice

Etiología	752
Pronóstico de las convulsiones neonatales	755
Síndrome epilépticos en el neonato.....	756
Convulsiones neonatales familiares benignas	756
Convulsiones neonatales-infantiles benignas.....	756
Convulsiones neonatales idiopáticas benignas.....	757
Encefalopatía mioclónica neonatal o temprana y encefalopatía epiléptica infantil temprana.....	757
Lecturas recomendadas	758
Referencias	759
Glosario	767

CAPÍTULO 17. SENSIBILIDAD SOMÁTICA

Introducción	770
Organización anatómica y funcional del sistema sensitivo	771
Vías para la sensación térmica, la sensación de dolor y tacto simple.....	771
Vías para la propiocepción, la discriminación táctil y la sensación de vibración	774
Corteza somatosensitiva primaria y secundaria	776
Dermatomas	779
Ontogenia de la sensibilidad.....	782
Desarrollo y mielinización.....	782
Procesamiento de los estímulos externos.....	783
Percepción cortical sensitiva	784
Respuestas al dolor	785
Cambios en la expresión facial	785
Llanto	786
Reflejo de retirada o de flexión.....	787
Actividad motora no refleja.....	788
Indicadores fisiológicos.....	788
Otros indicadores.....	788
Metodología de la evaluación sensitiva	789
Consideraciones generales.....	789
Sensibilidad al tacto ligero y presión	791
Sensibilidad al dolor	791
Temperatura.....	793
Vibración	793
Sensibilidad propioceptiva y cinestésica.....	794
Trastornos de la sensibilidad somática.....	795
Lesiones en la raíz espinal dorsal, el plexo o el nervio periférico.....	795
Neuropatías generalizadas	795
Lesión de la médula espinal	797
Lesiones del tronco del encéfalo.....	802
Lesiones en el tálamo, el tercio posterior de la cápsula interna, el tracto talamocortical y en la corteza parietal.....	802
Lecturas recomendadas	803
Referencias	803
Glosario	809

CAPÍTULO 18.
REFLEJOS MIOTÁTICOS O TENDINOSOS PROFUNDOS

Introducción	812
Mecanismos fisiológicos de los reflejos miotáticos	812
Reflejos miotáticos en el neonato.....	816
Ontogenia de los reflejos miotáticos	817
Valoración clínica de los reflejos miotáticos	817
Método y técnica.....	817
Gradación de los reflejos.....	819
Reflejos examinados.....	820
Reflejo mandibular o mentoniano (rama mandibular del nervio trigémino)	820
Reflejo bicipital (C5-C6, nervio musculocutáneo).....	820
Reflejo braquioradial (C5-C6, nervio radial)	822
Reflejo tricipital (C6-C8, nervio radial).....	822
Reflejo flexor de los dedos (C8-T1, nervio mediano)	822
Reflejo pectoral mayor (C7-C8, nervio pectoral lateral).....	822
Reflejo de los aductores cruzados (L3,L4)	823
Reflejo patelar o rotuliano (L2-L4, nervio femoral).....	823
Reflejo aquileo (L5-S2, nervio ciático o tibial)	824
Otros reflejos	824
Clonus.....	825
Valor de la evaluación de los reflejos miotáticos en el neonato.....	826
Alteración de los reflejos miotáticos	827
Hiperactividad o hiperreflexia	827
Hiporreflexia.....	829
Lecturas recomendadas	833
Referencias	834
Glosario	837

CAPÍTULO 19.
REFLEJOS PRIMITIVOS O DEL DESARROLLO

Introducción	840
Consideraciones conceptuales y problemas nosológicos	840
La utilidad de evaluar los reflejos primitivos	842
Consideraciones metodológicas.....	845
Reflejos primitivos.....	846
Reflejos posturales.....	846
Reflejo de Moro	846
Reflejo cervical tónico asimétrico (RCTA)	849
Reflejo cervical tónico simétrico (RCTS)	852
Reflejo tónico laberíntico.....	852
Reflejos táctiles.....	852
Reflejo de succión	853
Reflejo de búsqueda u hociqueo.....	857
Reflejo de Galant o de incurvación del tronco	857
Reflejo de Vollmer y reflejo de Perez.....	858
Reflejo de extensión cruzada.....	859

XXVI Índice

Reflejo en imán o reflejo magnético	861
Reflejo del escalón	862
Reflejo de la marcha automática	862
Reflejo de soporte positivo o respuesta de enderezamiento de las extremidades inferiores y tronco	863
Reflejo de prensión palmar, reflejo extensor de los dedos de la mano y reflejo de Babkin	864
Respuesta plantar	867
Lecturas recomendadas	871
Referencias	871
Glosario	876

CAPÍTULO 20. REFLEJOS SUPERFICIALES O CUTÁNEOS NO PRIMITIVOS

Introducción	878
Reflejo de retirada	879
Reflejos cutáneos que involucran a los músculos del abdomen, del suelo pélvico o los esfínteres	882
Reflejos abdominales superficiales	883
Reflejo glúteo	884
Reflejos escrótales	885
Reflejo cremastérico	885
Reflejo contracción del dartos	885
Reflejo de contracción del ano	887
Reflejo bulbocavernoso	887
Lecturas recomendadas	889
Referencias	889
Glosario	891

CAPÍTULO 21. NEUROCONDUCTA

Introducción	894
Neuroconducta y organización del sistema nervioso	894
Estados de conducta en el neonato	895
Estados de sueño	897
Estados de vigilia (alerta)	899
Ontogenia de los estados de conducta	899
Esquemas de evaluación de la neuroconducta neonatal	902
Aspectos de la neuroconducta neonatal incorporados generalmente al examen neurológico	910
Variabilidad y rango de estados de conducta	910
Calidad de la alerta y atención	910
Irritabilidad y llanto	911
El llanto como componente integral del repertorio de la conducta neonatal	911
Habitación o acostumbamiento	915
Valoración de la capacidad del neonato para habituarse a un estímulo perturbador	916
Orientación visual, auditiva y olfativa	918
Orientación visual	919

Orientación auditiva.....	920
Orientación olfativa.....	922
Contribución de la evaluación de la neuroconducta a la interacción entre los padres y el bebé	923
Neuroconducta de los recién nacidos prematuros	925
Características de la conducta del pretérmino durante su ingreso en neonatología	926
La neuroconducta del neonato prematuro a la edad de término	929
Repercusión de las lesiones cerebrales características del prematuro sobre la neuroconducta	930
Alteraciones de la neuroconducta	931
Alteraciones relacionadas con la nutrición materna y fetal	932
Alteraciones relacionadas con la exposición prenatal a drogas de abuso o tóxicos	932
Alteraciones relacionadas con la exposición prenatal a fármacos	933
Alteraciones conductuales en neonatos con patología primaria no neurológica.....	934
Alteraciones conductuales en los neonatos con patología neurológica	934
Lecturas recomendadas	934
Referencias	935
Glosario	944

CAPÍTULO 22. EL SUEÑO, LA VIGILIA Y LOS RITMOS CIRCADIANOS

Introducción	948
Bases neurales del sueño y la vigilia.....	948
El sueño.....	953
El papel del sueño en el desarrollo	953
Desarrollo ontogénico de los ciclos de sueño	955
Ritmos circadianos	956
Implicaciones de la alteración del sueño y de los ciclos vigilia-sueño.....	958
Repercusión de las intervenciones terapéuticas en la organización del sueño	959
Trastornos fisiológicos relacionados con el sueño	961
Movimientos anormales durante el sueño	961
El despertar y la vigilia	962
El despertar	963
Evaluación de la capacidad para despertar y mantener la vigilia	964
Alteraciones del despertar y la vigilia	965
Estado de hiperalerta	967
Lecturas recomendadas.....	967
Referencias	968
Glosario	973

CAPÍTULO 23. COMA

Introducción	976
Sustrato anatómico de la vigilia.....	976
Alteraciones graves de la vigilia	977
Coma.....	977
Estado vegetativo	979

XXVIII Índice

Estado de conciencia mínima	980
Muerte cerebral	980
Evaluación y aproximación diagnóstica	980
Examen físico general.....	982
Signos vitales y funciones vegetativas.....	983
Temperatura	983
Tensión arterial	983
Patrón respiratorio	983
Examen neurológico estructurado.....	985
Postura.....	986
Capacidad para despertar y respuestas motoras	986
Examen funcional del tronco del encéfalo	988
El examen ocular.....	988
Tono de los párpados	988
Posición ocular.....	988
Pupilas	991
Movimientos oculares	994
Otros reflejos del tronco.....	997
Otras evaluaciones.....	998
Graduación y caracterización longitudinal. Escalas de coma	998
Escala de coma para neonatos.....	999
Escala de coma neonatal (ECN)	999
CHOP Infant Coma Scale o Infant Face Scale	1000
Etiología del coma en neonatos	1001
Coma por agresión hipóxico-isquémica	1001
Traumatismo perinatal y/o hemorragia intracraneal	1004
Laceración del tentorio con hemorragia subdural infratentorial.....	1004
Osteodiástasis occipital	1005
Hemorragia epidural grave	1005
Hemorragia intraventricular	1005
Hemorragia cerebelar	1006
Encefalopatía metabólica aguda	1006
Intoxicaciones	1010
Meningitis.....	1010
Pronóstico del neonato en coma	1012
Muerte cerebral	1013
Diagnóstico de la muerte cerebral	1014
Interacción con los padres del neonato en coma o en estado de muerte cerebral.....	1018
Lecturas recomendadas	1019
Referencias	1019
Glosario	1026

CAPÍTULO 24. SISTEMA NERVIOSO AUTÓNOMO

Introducción	1030
Organización anatómica y funcional del sistema nervioso autónomo	1030
Sistema nervioso simpático	1033
Sistema nervioso parasimpático	1033
Sistema nervioso entérico.....	1035

Regulación central del sistema nervioso autónomo	1035
Inervación autónoma de la pupila, la vejiga y el recto	1036
La pupila	1036
La vejiga	1040
El recto y el esfínter anal interno.....	1041
Desarrollo ontogénico del sistema nervioso autónomo	1042
Evaluación de la integridad del sistema nervioso autónomo	1044
Valoración de la regulación cardiovascular	1044
Valoración de la sudoración	1045
Valoración de la reactividad de los vasos sanguíneos	1046
Valoración de la lacrimación.....	1046
Valoración de la función gastrointestinal	1046
Valoración de la función vesical y de los esfínteres.....	1047
Valoración de la función pupilar.....	1047
Alteraciones de la función del sistema nervioso autónomo	1047
Alteración de distribución amplia	1048
Asociada a crisis convulsiva.....	1048
Asociada a privación de drogas.....	1049
Asociada a la disfunción de los centros superiores.....	1050
Asociada a trastornos congénitos del desarrollo del sistema nervioso autónomo	1050
Asociada a neurotoxinas	1051
Disreflexia autonómica	1052
Alteración con distribución regional.....	1052
Asociada a trastornos congénitos del desarrollo del sistema nervioso autónomo	1052
Síndrome Horner	1053
Vejiga neurógena e incontinencia fecal.....	1056
Lecturas recomendadas.....	1060
Referencias	1061
Glosario	1066

CAPÍTULO 25. ESTUDIOS COMPLEMENTARIOS

Introducción	1070
Herramientas neuroimagnológicas	1070
Ultrasonografía cerebral (USC)	1070
Resonancia magnética (RM)	1075
Espectroscopia por resonancia magnética (ERM)	1081
Tomografía computarizada (TC)	1084
Tomografía por emisión de positrones (PET) y tomografía por emisión de fotón único (SPEC).....	1085
Estudios neurofisiológicos.....	1085
Electroencefalograma convencional	1085
Alteraciones del EEG convencional en el neonato	1090
Alteraciones del trazado de base	1091
Alteraciones paroxísticas	1095
Electroencefalograma integrado por amplitud (EEGa)	1095
Características del registro obtenido mediante el EEGa	1096
Limitaciones del EEGa	1097

Clasificación de los registros obtenidos mediante el EEGa	1097
El EEGa en el recién nacido con encefalopatía hipóxico-isquémica	1103
El EEGa en el prematuro.....	1103
El EEGa en el neonato con convulsiones.....	1104
Análisis espectral de la frecuencia de ondas del EEG	1105
Técnica de la coherencia electroencefalográfica	1105
Videoelectroencefalografía	1106
Magnetoencefalografía.....	1106
Potenciales evocados	1107
Potenciales evocados auditivos del tronco encefálico (PEAT)	1107
Potenciales evocados visuales (PEV).....	1113
Potenciales evocados somatosensitivos (PES).....	1114
Velocidad de conducción nerviosa (UCN)	1115
Electromiografía (EMG)	1116
Espectroscopia cercana al infrarrojo	1117
Marcadores bioquímicos de daño cerebral.....	1119
Lecturas recomendadas.....	1122
Bibliografía	1122
Glosario	1131
ÍNDICE ANALÍTICO	1135