

# Aspectos neurológicos

Ll. Barraquer Bordas\* / J. J. Zarranz Imirizaldu\*\*

La clínica neurológica habitual nos enfrenta con situaciones en que existe una hipoventilación nocturna, llegando a veces a la presentación de apneas, en pacientes que desbordan —en cierto sentido, al menos—, “por uno y otro lado” aquella patología que ha sido expuesta en las presentaciones previas de M. Zucconi y de R. Peraita. Se trata, por una parte, de sujetos con una hipersomnia diurna, perfectamente diferenciable del síndrome de Gélineau, que a nuestras primeras indagaciones pueden negar la existencia en ellos de cualquier anomalía o malestar durante el dormir. Y, por otra parte, digamos “en el otro extremo”, nos encontramos con pacientes afectados de una patología orgánica del tronco cerebral inferior que da razón de sus disturbios respiratorios nocturnos.

Comenzaremos por ofrecer la historia de un sujeto que se acoge a la primera de estas posibilidades o vertientes y que es muy probable que vaya a consultar, simplemente por su hipersomnia diurna, no ya al neurólogo, sino al médico de medicina general.

Felipe A. R., de 45 años de edad, acude por vez primera a la consulta privada de uno de nosotros (Ll. B. B.) el 29 de abril de 1985. No refiere antecedentes familiares de hipertensión ni de diabetes, lo que él mismo tampoco ha sufrido. No tabaquismo. Vino en las comidas. Trabaja como conductor de un vehículo público. Ello acrecenta la importancia del motivo de su consulta, que estriba en que, desde hace unos 10 años, presenta una hipersomnia diurna acusada, que le induce a dormirse en cualquier lugar. Tiene que estar fijando la atención en algo para lograr distraerse y no adormecerse. Según dijo de entrada, “por la noche duerme perfectamente y sin problemas”. Niega cataplejía, sueño disociado y alucinaciones hipnagógicas. Su hábito es obeso, su cuello recio y algo corto y afirma que debe respirar por la boca, ya que no puede hacerlo por la nariz.

En la exploración se encuentra una normalidad de pares craneales, siendo algo irregulares los bordes de la papila derecha. Los reflejos musculares son normales en las cuatro extremidades, siendo muy débiles ambos aquileos. Cutáneos plantares en flexión plantar.

Centrando el interrogatorio en el dormir y en el respirar, insiste en que esto lo hace por la boca y ruidosamente

y en que si bien se despierta frecuentemente por la noche, no lo hace bruscamente. Más adelante precisó que muchas veces sufría ahogo y sensación de falta de aire en tales momentos.

Una analítica permite descartar una poliglobulia u otras alteraciones.

El 5-11-85 se le practica una polisomnografía diurna (Dra. M.T. Segalés). El enfermo se durmió en sueño lento (SL). Durante la fase I realizó apneas centrales de unos 20 segundos de duración. En la fase II las apenas se prolongaron a 40 segundos y eran de tipo obstructivo. La respiración era periódica, repitiéndose la apnea cada 50 segundos. No se registraron las fases III y IV del SL. Durante la fase REM, abundante, realizó apneas obstructivas y mixtas, de una duración media de 80 segundos.

En el laboratorio de registro poligráfico se estimó que tenía una sobrecarga de peso de un 26 % y se constató una ligera retrognatia. El diagnóstico fue el de síndrome de apneas de sueño (centrales, obstructivas y mixtas), con una mala organización del dormir (ausencia detectada de fases III y IV).

El otorrinolaringólogo (Dr. J.M. Montserrat) lo exploró el 28 de junio de 1985, apreciando un cuello corto, una desviación septal discreta, que a la rinomanometría no producía grandes problemas de resistividad, aunque daba lugar, no obstante, a una alteración del perfil del trazado, lo que podía explicarse por una alteración de los reflejos.

Había una hipertrofia amigdalal y unos pilares posteriores grandes, muy desplazados hacia la línea media, cerrando la visión de la pared posterior de la faringe. Los pilares anteriores también tienen una implantación central.

La úvula, grande y larga, sólo podía ser observada con dificultades, debido al estrechamiento del istmo de las fauces.

La indicación terapéutica, de momento, fue la de proponerle al enfermo una pérdida de 15 kg y, si era necesario, una intervención quirúrgica para agrandar el istmo.

Esta se llevó a término el 10-10-85 practicando amigdalectomía por disección y resección de los pilares posteriores y del ángulo interno de los anteriores, así como resección parcial de la úvula, sutura de pilares y ligadura de los puntos sangrantes de las fosas amigdalares.

El enfermo mejoró mucho, cediendo el roncar nocturno y el despertarse por las noches, así como la somnolencia, siendo dado de alta el 16-12-85.

Pasando ahora a los disturbios respiratorios graves del sueño que pueden darse en ciertos procesos morbosos que afectan al tronco encefálico inferior, vamos a referir-

\* Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona.

\*\* Servicio de Neurología. Residencia Sanitaria Sotomayor. Cruces. Baracaldo. Cátedra de Neurología de la Universidad de Euzkadi.

nos al síndrome retro-olivar de Wallenberg y a la sirin-gobulbia.

De entre una serie de 25 enfermos que han sido ingre-sados con síndrome de Wallenberg en el Servicio de Neu-rología del Hospital de la Santa Creu i Sant Pau (serie recopilada por el Dr. C. Roig Arnall), 5 presentaron paro respiratorio durante el sueño, muriendo todos ellos por este motivo. En 4 de ellos, el fallecimiento ocurrió duran-te la primera semana consecutiva a la instauración del infarto. En ausencia de datos neuropatológicos no puede conocerse si éste se extendió ulteriormente a otros terri-torios. Pero importa señalar que en todos ellos existía una patología respiratoria previa. La "política" del Servicio en la asistencia a tales enfermos conlleva ahora la práctica de un estudio de su función respiratoria y si los datos lo aconsejan, su ingreso durante una semana en la Unidad de Cuidados Intensivos.

Concluiremos nuestra aportación neurológica al tema que nos reúne con el relato de una observación de sirin-gomielobulbia, relato en cierta forma previo, ya que pro-bablemente será expuesto con detalle en un trabajo exclu-sivamente dedicado al caso.

Se trata de un paciente de 27 años, que nos envía (Ll. B. B.) el Prof. Rojo Sierra al Servicio de Neurología del Hospital de la Santa Creu i Sant Pau en el que ingresó el 12 de febrero de 1985.

Desde hace unos 4 años nota ausencia de sudoración en el hemicuerpo derecho y sensación de acorchamiento en la hemicara derecha. Posteriormente desarrolla una tendencia progresiva a la somnolencia diurna y dificulta-des complejas para el reposo nocturno, con eneuresis y sacudidas de extremidades superiores. En la exploración se aprecia una termoanalgesia que abarca la hemicara derecha y desciende, en este lado, hasta nivel C4, una discreta hipertrofia de la hemicara derecha, un síndrome de Cl. Bernard-Horner en este mismo lado, un nistagmus horizontal y una viveza generalizada o casi generalizada de los reflejos musculares clínicos, principalmente de los rotulianos y un esbozo de signos de Babinski bilateral. Hay también una paresia bilateral del espinal y el enfermo refiere una cierta disfagia. La marcha es moderadamente espástica. No se ponen de manifiesto síntomas de asta anterior.

El cuello es corto y la implantación del cabello es baja. La resonancia nuclear magnética (RNM) muestra una cavitación sirin-gomielobulbica que desborda los límites del cuadro clínico, pues se extiende hasta la médula baja, así como una malformación de Arnold-Chiari.

El 2 de mayo es intervenido quirúrgicamente por el Dr. Molet practicándosele una craneotomía suboccipital, una

laminectomía C1-C4 y una siringostomía cervical, sin que se aborde la malformación de Arnold-Chiari (tipo II). La RNM postoperatoria muestra el colapso de la cavitación, que sólo persiste, discreta, a nivel cervical. Se visualiza asimismo la siringostomía.

El paciente mejora de algunos de sus síntomas (pirami-dalismo, nistagmus, sensibilidad al dolor), pero sigue te-niendo somnolencia diurna y disturbios respiratorios, a veces graves, durante el sueño. En una de estas ocasiones ingresó en la Residencia "La Fe", de la Seguridad Social, en Valencia, desde el lugar donde vive, Gandía.

Ya antes de la operación, el 5 de marzo, se le había practicado un estudio de las funciones respiratorias en el Hospital de la Sta. Creu i Sant Pau, cuyo informe dice: Las maniobras espirométricas no son del todo correctas y se produce un "fenómeno de agotamiento" a medida que van repitiéndose las maniobras. A pesar de ello, se obser-va un moderado trastorno ventilatorio de tipo restrictivo. Hay un ligero descenso de PO<sub>2</sub> y una ligera hipercapnia por hipoventilación, en condiciones de reposo, que va de acuerdo con un descenso de la presión de oclusión (P<sub>o<sub>1</sub></sub>). Sin embargo, la respuesta respiratoria de los centros bul-bares a la hipercapnia es aceptable y también los gases tras maniobras voluntarias de hiperventilación durante tres minutos. Todo ello es compatible con afectación de los centros reguladores respiratorios en condiciones de repo-so, pero con aceptable capacidad de respuestas frente a estímulos. El 16 de septiembre se obtiene un estudio de la función pulmonar que es superponible al anterior, excep-to en cuanto a la hipercapnia, la cual se ha acentuado. En el intervalo se había producido su ingreso en Valencia (junio-julio) y en el dictamen emitido por el Dr. Vilchez se recoge la existencia de un síndrome de hipoventilación alveolar por probable hipofunción diafragmática. En la Unidad de Cuidados Intensivos se le sometió a ventilación asistida y con broncoaspiración se resolvieron diversas ate-lectasias. Había sido encontrado apneico y cianótico mien-tras dormía.

En octubre de 1986 la Dra. M.R. Segalés lleva a cabo un estudio polisomnográfico del paciente, patentizando la presencia reiterada de fases de hipoventilación, que deter-minan hipoxia. El detalle de este estudio, del que se pro-curará derivar alguna ayuda para la función respiratoria nocturna del paciente, será expuesto con detalle en el trabajo ulterior proyectado.

Entretanto nos cabe subrayar el carácter excepcional que tales trastornos respiratorios del sueño tienen en la sirin-gobulbia, al mismo tiempo que la necesidad de bus-carlos en nuestro interrogatorio y en la exploración.