

ALTERACIÓN DE LA CONCIENCIA: ESTUPOR – COMA.

Javier López Pisón

La alteración del estado de conciencia, que puede manifestarse por confusión, estupor o coma, es la manifestación más frecuente de encefalopatía aguda. Hay múltiples causas, neurológicas y extraneurológicas de encefalopatía aguda, que dependiendo del grado de afectación pueden llevar al coma. El diagnóstico diferencial de la encefalopatía aguda y del coma constituyen por lo tanto un amplio capítulo de la pediatría y afecta a casi todas sus especialidades.

Otras posibles presentaciones de afectación encefálica difusa aguda, no necesariamente acompañadas de alteración del estado de conciencia, incluyen convulsiones, ataxia, disquinesia o hemiplejía agudas. La orientación de todos estos problemas es la de la encefalopatía aguda, común a todos ellos, con peculiaridades específicas en cada caso. En el presente trabajo trataremos exclusivamente de la encefalopatía aguda manifestada como alteración del estado de conciencia.

1. CAUSAS DE LA ALTERACION DEL ESTADO DE CONCIENCIA-COMA

1.1 Por afectación de los mecanismos activadores del troncoencefalo: COMA SUPRATENTORIAL, producido por masas supratentoriales con lesión de estructuras diencefálicas pro-

fundas y de troncoencefalo. Se da en TCE, hemorragias intracraneales, tumores, abscesos, trombosis de senos venosos o hidrocefalias. La alteración del estado de conciencia puede deberse a:

- Herniación transtentorial central del diencefalo. Habitualmente secundaria a lesiones ocupantes de espacio en regiones medias y altas intracraneales, frecuentemente en problemas crónicos o subagudos. Se manifiesta en primer lugar por alteración del estado de alerta, estupor y coma, seguido de miosis bilateral reactiva.
- Herniación transtentorial uncal. Se da en lesiones expansivas de fosa y lobulo temporal. Frecuentemente requieren neurocirugía de urgencia. El primer síntoma suele ser la midriasis unilateral arreactiva o lentamente reactiva (debida a la compresión uncal del III par), seguida de parálisis completa del III par craneal y de alteración del estado de conciencia.

COMA SUBTENTORIAL, producido por lesiones compresivas o destructivas del troncoencefalo: hemorragias, infartos, tumores y abscesos subtentoriales. Algunas enfermedades metabólico-degenerativas, como el síndrome de Leigh o la esclerosis múltiple, y la migraña basilar pueden manifestarse como coma subtentorial. Se presentan signos de localización de tronco (pare-

sias de pares craneales, anomalías oculovestibulares y alteraciones del ritmo respiratorio) precediendo o acompañando al estupor-coma.

1.2 Por disfunción difusa hemisférica bilateral y/o afectación de los mecanismos activadores del troncoencefalo: COMA METABÓLICO, por afectación de estructuras supra y/o infratentoriales. La afectación aguda encefálica difusa se produce como consecuencia de alteraciones primarias intracraneales o de forma secundaria a múltiples disfunciones extraneurológicas con repercusión sobre el funcionamiento del SNC:

- Encefalopatía hipóxico-isquémica: anemia aguda, parada cardiorespiratoria, shock, casi-ahogamiento.
- Enfermedades del SNC infecciosas, post y parainfecciosas: encefalitis y meningoencefalitis primarias, encefalomiелitis parainfecciosa y otros problemas inflamatorios del SNC como los síndromes de Reye y de shock hemorrágico con encefalopatía.
- Intoxicaciones y reacciones idiosincrásicas a drogas; venenos; hipertermia maligna, síndrome neuroleptico maligno.
- Alteraciones metabólicas, endocrinas e hidroelectrolíticas: hipoglucemia, coma hiperglucémico hiperosmolar, cetoacidosis diabética, acidosis metabólicas o respiratorias, hipo/hipercalcemia, hipo/hipernatremia, hipotermia, coma hepático, coma urémico, insuficiencia/hiperfunción suprarrenal, hipopituitarismo, hipo/hipertiroidismo.
- Hipertensión endocraneal de cualquier causa. Puede ser la primera manifestación de un proceso expansivo, especialmente de línea media o fosa posterior, por descompensación de la hidrocefalia. También puede ser la primera manifestación de una hidrocefalia congénita "normotensiva". La neuroimagen es normal en el saturnismo, algunos casos de síndrome de Guillain Barré y en el pseudotumor cerebri (síndrome que a su vez obedece a muchas causas).

- Encefalopatía hipertensiva.
- Migraña basilar, síndrome de las hemiplejías alternantes.
- Vasculitis cerebral como la enfermedad de Moya-Moya.
- Hemorragia subaracnoidea.
- Estado epiléptico y estado postcrítico de las convulsiones prolongadas. Con frecuencia no es fácil precisar, en ausencia de monitorización EEG, si la persistencia de la alteración de la conciencia se debe a la continuidad del status, al estado postcrítico o al efecto depresor sobre el SNC de la medicación antiepiléptica.
- Estupor postraumático y encefalopatía retrasada postTCE. A considerar la posibilidad de TCE desapercibido y de maltrato.
- Cuadros tóxicos secundarios a procesos digestivos como la invaginación intestinal
- Enfermedades metabólico-degenerativas de curso intermitente o que pueden debutar de forma aguda: trastornos del ciclo de la urea, trastornos de la β -oxidación mitocondrial y otras citopatías mitocondriales, algunas aminoacidopatías y acidurias orgánicas, porfirias variegada y aguda intermitente, adrenoleucodistrofia ligada a X y síndrome de Lesch-Nyhan.

2. ESTRATEGIA DIAGNÓSTICA Y TERAPÉUTICA

El manejo diagnóstico y terapéutico de la alteración del estado de conciencia es

común a toda encefalopatía aguda, y debe hacerse de forma sistemática y ordenada. Desde el primer momento deben vigilarse y mantenerse las funciones vitales, sin infravalorar el riesgo vital que pueden entrañar muchas de las causas de coma y sus complicaciones potenciales. A su vez, debe evitarse en lo posible el daño cerebral, que será el que determinará la importancia de las secuelas a largo plazo. Al mismo tiempo debe comenzar la investigación en busca de la causa del problema, que será con frecuencia determinante en su manejo. En algunos casos como TCE, casi-ahogamiento, algunos casos de intoxicación, o descompensación de un paciente conocido afecto de diabetes mellitus o de un trastorno del ciclo de la urea conocido, conoceremos de entrada la causa. Nos referiremos a la estrategia ante una encefalopatía aguda de causa desconocida. No entraremos en el manejo específico de las posibles causas.

2.1. Estrecho control clínico. Es aconsejable el ingreso en UCIP, con monitorización cardiopulmonar y de la tensión arterial, control continuo de la diuresis mediante sondaje vesical y, en función de la gravedad, vía venosa central para monitorización de la Presión Venosa Central. El mantenimiento de las funciones hemodinámica y cardiorespiratoria, puede precisar de cargas de volumen y drogas vasoactivas y oxigenación o ventilación asistida. Es frecuente la hiperactividad vagal con bradiarritmias, pero puede presentarse cualquier arritmia cardíaca. El control periódico del Glasgow permite valorar la gravedad de la encefalopatía y su seguimiento evolutivo.

2.2. Tratamiento/prevención del edema cerebral y la hipertensión endocraneal.

- Cabeza semiincorporada a 30° aproximadamente.
- Restricción hídrica con perfusiones no hipotónicas. Se pueden utilizar perfu-

siones de glucosalino 1/2 o de suero salino fisiológico, controlando la presencia de hipoglucemia. La hiperglucemia de stress es casi constante, e indicativo de la gravedad de la encefalopatía aguda. Ocasiona poliuria por diuresis osmótica, situación que se debe evaluar con el control hemodinámico e hidroelectrolítico. No debe utilizarse insulina, pues hay una extrema sensibilidad a ella en situaciones de encefalopatía aguda.

- Sedación y analgesia.
- Pueden ser útiles diuréticos osmóticos o de asa.
- Puede ser necesaria la intubación e hiperventilación, manteniendo la pCO₂ entre 28 y 33 mm Hg. En ese caso debe incrementarse la analgesia y sedación, y asociarse habitualmente relajantes musculares. Debe vigilarse y evitarse, especialmente ante maniobras de aspiración, la presencia de midriasis reactiva, que indica dolor y liberación de catecolaminas y se acompaña de marcadas elevaciones de la presión intracraneal.
- La monitorización de la Presión Intracraneal facilita el control y tratamiento del edema cerebral y de la hipertensión endocraneal. Debe realizarse, valorando en cada centro y cada caso, sus ventajas y riesgos.

2.3. Tratamiento sintomático de las convulsiones y de las alteraciones hidroelectrolíticas y de la homeostasis que pueden asociarse.

2.4. Historia clínica: Anamnesis completa familiar: consanguinidad, antecedentes de enfermedades metabólicas, de cuadros similares o de muerte súbita. Antecedentes personales de algún cuadro similar, de existencia de retraso psicomotor, problemas neurológicos o epilepsia. Historia actual: posibilidad de ingestión de tóxicos, reciente proceso infeccioso.

2.5. Examen físico:

Control de la **temperatura**. La fiebre se da en infecciones, convulsiones prolongadas, hipertemia maligna, intoxicación salicílica, infarto pontino y desordenes hipotalámicos. La hipotermia se da en intoxicaciones barbitúricas, desordenes hipotalámicos y coma hipopituitario.

Medición del **perímetro cefálico**. La microcefalia orienta a la existencia de encefalopatía remota previa. Macrocefalia y anomalías en la forma de la cabeza se dan, especialmente durante los primeros años de vida, en hidrocefalias o procesos intracraneales ocupantes de espacio.

Inspección de la **piel**. La existencia de acromias, manchas hipercrómicas o angiomias puede orientar a diversos síndromes neurocutáneos. Se deben buscar siempre lesiones en piel por posibilidad de maltrato.

Fondo de ojo. Las hemorragias retinianas son muy sugestivas de sangrado intracraneal y casi patognomónicas del síndrome del lactante sacudido en ausencia de evidencia de TCE. Habitualmente en una hipertensión endocraneal aguda no habrá papiledema, por lo que su presencia orienta a un problema subagudo o crónico. Nunca deben dilatarse las pupilas mediante ciclopléjicos, pues nos impedirá evaluar las posibles alteraciones pupilares en las horas o días siguientes.

Se da **meningismo** en meningitis y en la hemorragia subaracnoidea.

La **hepatoesplenomegalia** se asocia a diversas enfermedades metabólicas o sistémicas.

2.6. Extracción de sangre para hemograma, estudio de coagulación, gases, iones, glucemia, cuerpos cetónicos, calcemia, urea, creatinina, proteínas totales, ácido úrico, amonio, láctico, pirúvico, transaminasas y CPK. Algunas de estas determinaciones no se podrán hacer de urgencia, y

algunas pueden realizarse por micrométodo y permiten adelantar la orientación diagnóstica. Se pueden guardar muestras para, si se precisara, determinaciones de aminoácidos, estudios de tóxicos y estudios serológicos.

2.7. Recogida de orina. Inicialmente se buscará mediante tiras reactivas la existencia de glucosuria y, especialmente, de cetonuria. Se guardará muestra para determinación, si fuera necesario, de aminoácidos y ácidos orgánicos, así como estudio de tóxicos.

2.8. La neuroimagen identifica alteraciones estructurales que puedan precisar tratamiento neuroquirúrgico urgente o tratamiento agresivo del edema cerebral y vigilancia del riesgo de herniación. En presencia de focalidades neurológicas o en ausencia de identificación de la causa tras la valoración clínica y analítica inicial, debe realizarse lo antes posible. La ecografía transfontanelar puede obviar en algunos casos la realización de TAC craneal. Según la evolución, en un momento posterior estará indicada la repetición de la TAC o la realización de RM, más sensible para la detección de la mayor parte de las alteraciones inflamatorias o isquémicas.

2.9. Punción lumbar. Salvo sospecha de meningitis bacteriana aguda no complicada, debe realizarse sólo tras la neuroimagen. En una encefalopatía aguda, ni la normalidad del fondo de ojo ni la normalidad de la neuroimagen excluyen la hipertensión endocraneal, pero si la TAC no evidencia hidrocefalia o procesos ocupantes de espacio, se minimiza el riesgo de desplazamientos intracraneales y herniación.

Es indiscutible la punción lumbar precoz si se sospecha una meningoencefalitis subaguda, especialmente tuberculosa. En el LCR, al igual que en suero, se deben solicitar los estudios víricos y serológicos disponibles.

2.10. Si existe **sospecha de encefalitis aguda**, ante la posibilidad de que sea herpética, debe administrarse **aciclovir**. El diagnóstico puede orientarse o establecerse en ocasiones por los hallazgos analíticos en sangre o LCR (detección en el LCR de las secuencias de DNA específicas de cada virus y su amplificación por PCR, estudios serológicos o cultivo de virus en medios específicos), pero en muchos casos se establece exclusivamente por los datos clínicos y de neuroimagen y la evolución. Además pueden existir formas frustradas o menores, lo que hace difícil establecer o excluir el diagnóstico en casos de síndromes febriles acompañados de síntomas inespecíficos como cefalea, vómitos o somnolencia.

2.11. El EEG puede ser de gran ayuda en el diagnóstico de intoxicaciones, estado epiléptico, encefalitis herpética y coma hiperamoniémico. Ha sido útil en el pasado para sospechar procesos focales cerebrales como tumor o hematoma subdural, situaciones que actualmente se identifican por neuroimagen. Es útil en la identificación de signos de afectación de tronco y en la delimitación del coma por afectación cortical difusa bilateral.

3. CONSIDERACIONES FINALES

Con frecuencia, nos encontramos ante un cuadro clínico inespecífico con estudios bioquímicos, de LCR y de neuroimagen normales e inespecíficos, y no es posible establecer un diagnóstico de certeza. La exclusión de las enfermedades del metabolismo intermediario precisa, además de la normalidad de repetidas determinaciones bioquímicas, del seguimiento evolutivo prolongado sin nuevas incidencias. En determinados casos sólo un alto índice de sospecha permite la identificación de algunos status epilépticos, algunas intoxicacio-

nes, vasculitis cerebral como la enfermedad de Moya-Moya, migraña basilar, síndrome de hemiplejías alternantes, alteración del estado de conciencia secundario a procesos digestivos como la invaginación intestinal, o maltrato como en el síndrome del lactante sacudido.

En caso de exitus, el diagnóstico puede establecerse en algunos casos mediante el estudio necrópsico, y/o el estudio de muestras biológicas adecuadamente extraídas y conservadas: sangre para estudios de cariotipo y DNA, orina, piel para determinaciones enzimáticas, y músculo para estudios morfológicos, inmunohistoquímicos y enzimáticos, especialmente de la cadena respiratoria.

BIBLIOGRAFIA

1. Bell WE, McCormick WF. Increased intracranial pressure in children: Diagnosis and treatment. In Schaffer AJ, Markowitz M eds. Major problems in clinical pediatrics. Vol 8. Philadelphia: WB Saunders, 1978.
2. Plum F, Posner JB. Estupor y coma. 2ªed. New York: El Manual Moderno, 1982.
3. Brown K, Steer Ch. Strategies in the Management of Children with Acute Encephalopathies. In Gordon N, McKinlay eds. Children with Neurological Disorders : Book 2. Neurologically Sick Children; Treatment and Management. Oxford: Blackwell Scientific Publications, 1986; 219-293.
4. Dean JM, Rogers MC, Traystman RJ. Pathophysiology and Clinical Management of the Intracranial Vault. In Rogers MC ed. Textbook of Pediatric Intensive Care. Vol 1. Baltimore: Williams and Wilkins, 1987; 527-555.
5. Dean JM, Kirsch, Ackerman AD, Rogers MC. Theories of Brain Resuscitation. In Rogers MC ed. Textbook of Pediatric Intensive Care. Vol 1. Baltimore: Williams and Wilkins, 1987; 557-595.
6. Dean JM, Handley DF. Evaluation of the comatose child. In Rogers MC ed. Textbook of Pediatric Intensive Care. Vol 1. Baltimore: Williams and Wilkins, 1987; 597-614.