

Complicaciones neurológicas del paciente con cardiopatía

R. Palencia

NEUROLOGICAL COMPLICATIONS IN PATIENTS WITH HEART DISEASE

Summary. Introduction. *The brain needs a constant supply of oxygen and nutrients from blood. This fact explains its tight dependence on the cardiovascular system as well as the after-effects of heart disease on the central nervous system. Objectives. This study intends to describe the main conditions in which a neurological disorder appears secondarily to –or coincidentally with– heart disease. Methods. A bibliographical review of publications of neurological disorders related to heart disease is carried out. Results. The main cardiac diseases that can induce neurological disorders include: disturbances of the cardiac rhythm, congenital heart diseases, and complications of cardiac catheterisation and reparative surgery. Likewise, other conditions –congenital or acquired– in which neurological and heart disorders coexist must be considered. Conclusions. Medical practice confirms that heart diseases account for different neurological conditions that can manifest by a very variable clinical expressivity. [REV NEUROL 2002; 35: 279-85]*

Key words. Cardiac catheterisation. Cerebral infarction. Heart disease. Sudden death.

INTRODUCCIÓN

El cerebro requiere un constante aporte de glucosa y oxígeno, ya que no es capaz de almacenar adecuadamente los productos que necesita para su metabolismo.

La glucosa es el principal nutriente utilizado por el cerebro maduro para la producción de energía y para la síntesis de neurotransmisores. Cada molécula de glucosa se oxida completamente –metabolismo oxidativo: aerobio– en el ciclo del ácido tricarbólico, y origina 38 moléculas de ATP (adenosintrifosfato).

En el curso de las enfermedades cardíacas, el corazón no cumple de manera eficaz su función de hacer llegar los nutrientes necesarios (glucosa y oxígeno) al cerebro, lo que origina perturbaciones cuyo mecanismo se comenta en las próximas líneas. Durante los períodos de carencia de oxígeno, la glucosa –y los cuerpos cetónicos– no pueden oxidarse completamente a anhídrido carbónico y agua, por lo que la energía debe obtenerse (suplirse) a través de la glucólisis anaerobia; este sistema es ineficaz y origina sólo dos moléculas de ATP por cada molécula de glucosa, con producción final de ácido láctico. En estas situaciones se asiste a un descenso de la glucólisis aerobia, a un aumento de la anaerobia y a un incremento de la producción de ácido láctico, con el consiguiente descenso del pH y la aparición de un cuadro de acidosis metabólica. El organismo dispone de mecanismos compensadores e inicia su puesta en marcha; así, la acidosis estimula los receptores carotídeos y aórticos y, a través de ellos, actúa sobre el centro respiratorio favoreciendo la eliminación de anhídrido carbónico, al tiempo que el riñón retiene bicarbonato y aumenta la eliminación de hidrogeniones.

Si estos mecanismos compensadores fracasan o no son suficientes, las células del organismo –de forma especial, pero no única, las cerebrales, que son muy sensibles a la hipoxia– sufren alteraciones, en principio funcionales y más tarde orgánicas. La disminución del ATP provoca un cambio de voltaje de la membrana plasmática (despolarización), que induce una abertura de los canales iónicos y provoca un aumento de los niveles de calcio intracelular, así como una liberación de neuroaminoácidos, en especial de gluta-

mato –que activa el receptor NMDA–, lo que determina la entrada de calcio en la neurona. El aumento de calcio intracelular provoca una serie de reacciones, como la producción de radicales libres, activación de enzimas (óxido nítrico sintetasa, lipasas, proteasas, nucleasas), que originan la muerte celular (necrosis neuronal).

Así, se explica la repercusión de las enfermedades cardíacas en el funcionamiento del sistema nervioso y la frecuente relación de cardiopatías con manifestaciones neurológicas.

Las principales situaciones en las que una patología cardíaca puede asociarse con síntomas neurológicos son: los trastornos del ritmo cardíaco, las complicaciones neurológicas de las cardiopatías congénitas –tanto en ausencia de cirugía, como en relación con la intervención y con la práctica del cateterismo cardíaco–, las entidades en las que coexisten enfermedades cardíacas y neurológicas, así como las repercusiones neurológicas de cardiopatías adquiridas.

MANIFESTACIONES NEUROLÓGICAS EN LOS TRASTORNOS DEL RITMO CARDÍACO

Los trastornos del ritmo cardíaco pueden perturbar el riego cerebral, con la consiguiente presentación de manifestaciones neurológicas.

Si bien es cierto que este tipo de patología es más propia de los adultos, también se puede observar en la infancia y, en ocasiones, puede confundirse con una epilepsia. Se ha señalado [1,2] que cerca del 30% de los pacientes considerados como epilépticos tienen en realidad otros trastornos paroxísticos, lo que para algunos autores obligaría a efectuar un electrocardiograma (ECG) a todo paciente que presente una primera convulsión no febril [3]. El registro Holter electrocardiográfico, así como el simultáneo EEG y ECG [4], resultan muy útiles para el diagnóstico de estas situaciones.

Las principales entidades que pueden incluirse en este apartado son:

- *Enfermedad del seno.*
- *Síndrome de Jervell y Lange-Nielsen* [5]. Junto con las crisis sincopales, asocia sordomudez y alteraciones electrocardiográficas (QT largo, anomalías de repolarización), con riesgo de muerte súbita, aunque tiende a autolimitarse con la edad. Se presenta con herencia autosómica recesiva.
- *Síndrome de Romano y Ward* [6,7]. Se trata de una variante del anterior, sin afectación auditiva, y existen casos que, además, cursan con alteraciones eléctricas de la onda T [8]. El tratamien-

Recibido: 06.03.02. Aceptado tras revisión externa sin modificaciones: 11.03.02. Departamento de Pediatría. Hospital Universitario. Facultad de Medicina. Valladolid, España.

Correspondencia: Dr. Rafael Palencia. Colón 8, 4.º A. E-47005 Valladolid. E-mail: palenciar@usuarios.retecal.es

© 2002, REVISTA DE NEUROLOGÍA

to con propanolol (1,5 mg/kg/día) es útil para evitar las crisis sincopales [9] y se emplea un marcapasos cuando fracasan los β -bloqueadores. Su transmisión es autosómica dominante [10], y se han descrito casos en varias generaciones [11].

Se han identificado [12] diversos genes relacionados con QT largo en el cromosoma 11 (*KVQTL 1*)—en pacientes con síndrome de Jervell y Lange-Nielsen—, en 7q35-36 (*QTL2*), en 3p21-24 (*QTL 3*) y 4q25-27 (*QTL 4*).

En ocasiones, el espacio QT es normal y los pacientes presentan crisis sincopales por disritmia ventricular durante el ejercicio [13]; asimismo, las convulsiones pueden presentarse a veces con carácter familiar en relación con un alargamiento hereditario del espacio QT [14].

Por otra parte, las crisis epilépticas pueden originar trastornos del ritmo cardíaco [15]. Se han observado arritmias en el transcurso de convulsiones [16], con presentación de taquicardia o, en otras ocasiones, una bradicardia—síndrome de bradicardia ictal—, que también se ha referido inmediatamente después de crisis parciales [17]. La posibilidad de arritmias cardíacas en pacientes epilépticos se ha sospechado por la incidencia más elevada de muerte súbita en pacientes con epilepsia (estimada en 1/1.000) que en la población general [18], mortalidad que se relaciona con enfermedad cardíaca coexistente [19]. Las crisis tonicoclónicas generalizadas, únicas o relacionadas con crisis parciales complejas, se implican habitualmente; entre los mecanismos patogénicos propuestos se señala la producción, durante la crisis epiléptica, de una descarga simpática, que modificaría la frecuencia cardíaca. Para el diagnóstico es útil el registro simultáneo EEG/ECG [20] y, si bien la mayoría de los casos se han descrito en personas mayores, también se han comunicado en edades tan precoces como en un paciente de 4 meses [21]. El tratamiento requiere, junto a la medicación antiepiléptica, la colocación de marcapasos [22].

COMPLICACIONES NEUROLÓGICAS DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS, CIRUGÍA CARDÍACA Y CATETERISMO

Cardiopatías congénitas

Las cardiopatías congénitas constituyen una patología que se presenta en 8-10/1.000 recién nacidos vivos [23]. Las complicaciones neurológicas se presentan en el 25% de los casos de cardiopatía no operada y, asimismo, un porcentaje de los niños con cardiopatía presentan malformaciones del sistema nervioso central (SNC), como se comenta más adelante.

En las cardiopatías cianóticas se describe, especialmente, la aparición de crisis anóxicas, abscesos cerebrales y accidentes vasculares, mientras que en las acianóticas pueden aparecer émbolos, aneurismas del polígono de Willis, accidentes isquémicos transitorios, síncope o migraña.

Las crisis hipóxicas, en el curso de una cardiopatía congénita cianógena—en especial por cortocircuitos venoarteriales— [24], pueden adoptar la modalidad de crisis azules o pálidas. Ante un estrés emocional, esfuerzo o llanto, un paciente previamente cianótico—en las crisis azules—incrementa bruscamente la cianosis, con agitación, gritos, revulsión ocular, pérdida de conciencia y convulsiones o hipotonía; en las crisis pálidas las manifestaciones son similares, pero con palidez generalizada—la cianosis es sólo perioral y acral—.

Hace unos años las complicaciones neurológicas que aparecían en los niños con cardiopatía congénita se relacionaban sobre todo con la hipoxia crónica y los cortocircuitos derecha-izquierda [25],

Tabla I. Factores responsables de trastorno focal de la perfusión-oxigenación cerebral [27].

Trastornos embólicos	
En relación con la derivación	
Restos sintéticos	
Émbolos plaquetarios	
Émbolos de aire	
En relación con la cirugía	
Émbolos grasos	
Émbolos de aire	
Émbolos plaquetarios	
En relación con el sistema venoso	
Afectación de las venas sistémicas después de la parada circulatoria hipotérmica	
Afectación de las venas pulmonares tras la derivación	
Trombosis	
Arteriales: en relación con posibles alteraciones inflamatorias	
Venosas: por aumento de la presión venosa central	

ya que durante algún tiempo la práctica de la cirugía reparadora se limitó por las dificultades derivadas del pequeño tamaño del corazón; ello retrasaba la reparación definitiva y el paciente—y su cerebro—permanecía expuesto durante años a los efectos de una hipoxia crónica, policitemia y persistencia del circuito derecha-izquierda [26].

La introducción de la derivación cardiopulmonar de bajo flujo y la parada circulatoria hipotérmica, que disminuye el metabolismo y las necesidades de oxígeno del corazón, supusieron un avance importante en el tratamiento de estos pacientes. Sin embargo, pese a estos progresos, que han reducido la mortalidad de estos niños, las complicaciones neurológicas se han mantenido. Algunos factores de riesgo neurológico, como la hipoxia crónica, han disminuido con la cirugía, pero otras formas de patología neurológica en relación con choque hemodinámico y acidosis—que eran causa de mortalidad antes de la cirugía— [27] son, en la actualidad, responsables de secuelas neurológicas que pueden persistir durante toda la vida. En las tablas I y II se detallan los principales factores que pueden afectar la perfusión-oxigenación cerebral.

Las cardiopatías congénitas pueden coexistir con diversos trastornos neurológicos, incluso en ausencia de cirugía. Así, en las cardiopatías estructurales se han descrito los siguientes trastornos.

Disgenesias cerebrales

Estas alteraciones se han encontrado, en estudios de autopsia, en el 10-20% de los niños con cardiopatía congénita [28], por lo tanto debe considerarse esta situación en el diagnóstico de todo paciente con cardiopatía congénita que presente manifestaciones neurológicas. La disgenesia cerebral es especialmente frecuente en algunas cardiopatías, como la hipoplasia de corazón izquierdo [29].

Las manifestaciones clínicas de estos trastornos cerebrales pueden evidenciarse ya en el período neonatal, con alteración del nivel de conciencia, convulsiones y modificaciones del tono muscular, pero también es posible que estas lesiones permanezcan

Tabla II. Factores responsables de una alteración generalizada de la perfusión-oxigenación cerebral [27].

Factores que disminuyen la utilización cerebral de oxígeno	
Hipotermia	
Fármacos (barbitúricos)	
Hipoxia-isquemia	
Factores que disminuyen el suministro cerebral de oxígeno	
Disminución de la presión de la perfusión cerebral	
Perfusión no pulsátil	
Aumento de la presión venosa central	
Trastorno de la autorregulación	
Disminución de la capacidad del transporte de oxígeno	
Hemodilución	
Disminución de la liberación (y consiguiente entrega) de oxígeno	
Afinidad aumentada de la oxihemoglobina (alcalosis, hipotermia)	

asintomáticas hasta épocas más tardías, en las que se manifiestan por retraso en el desarrollo, epilepsia y parálisis cerebral. Su diagnóstico se realiza mediante resonancia magnética encefálica (RM).

Endocarditis

El 20-40% de las endocarditis bacterianas cursan con manifestaciones neurológicas como meningitis, absceso cerebral, convulsiones, y sobre todo lesiones vasculares cerebrales. Por otra parte, en la mitad de los pacientes con endocarditis se producen embolias, de las que el 65% afectan al cerebro, especialmente al territorio de la cerebral media. Las lesiones vasculares del cerebro conllevan un riesgo elevado de hemorragia, por lo que el tratamiento anticoagulante se contraíndica en los pacientes con endocarditis bacteriana que progresa con síntomas neurológicos.

Aneurismas micóticos cerebrales

Son raros, pero constituyen una grave complicación; deben excluirse en un paciente con endocarditis bacteriana que presente cefalea intensa, meningitis 'estéril', manifestaciones similares a apoplejía o anomalías de los pares craneales. El diagnóstico definitivo se realiza mediante angiografía ya que la angio-RM no los detecta cuando su tamaño es inferior a 5 mm.

Absceso cerebral

En los pacientes con cardiopatía congénita, el absceso cerebral se presenta sobre todo entre los 4 y 7 años de edad, y es raro antes de los 2 años [30]. El riesgo es mayor en las cardiopatías cianógenas, sobre todo en la tetralogía de Fallot [31] y en la transposición de grandes vasos [32], en las que aparece en el 2-6% de los casos; también es más frecuente en pacientes con policitemia.

Las manifestaciones clínicas del absceso cerebral en niños con cardiopatía no poseen características peculiares en relación con las que aparecen en otras situaciones; la mayoría de los abscesos cerebrales son supratentoriales y los de fosa posterior, menos frecuentes, conllevan un mayor peligro ya que pueden ser asintomáticos hasta que, de repente, se evidencian por un deterioro brusco a causa de una herniación y compresión del tronco del encéfalo.

La posibilidad de establecer un mejor y más temprano diagnóstico gracias a las técnicas neurorradiológicas disponibles en la actualidad—tomografía axial computadorizada (TAC) y RM—reduce la mortalidad desde un 40%, hace unos años [30], hasta el 10%, más recientemente, con secuelas que se presentan hasta en el 40% de los supervivientes.

Accidentes cerebrovasculares y trombosis

Las enfermedades cardíacas, sobre todo las cardiopatías cianógenas, son una de las causas más frecuentes de hemiplejía. Los niños con disminución de los valores de hemoglobina tienen una mayor predisposición a padecer accidentes arteriales, mientras que la elevación del hematocrito aumenta el riesgo de una trombosis venosa. La mayoría de los accidentes vasculares ocurren en niños con tetralogía de Fallot [33].

Junto con las manifestaciones neurológicas que se presentan en ausencia de cirugía, existen otras relacionadas directamente con la práctica de una intervención.

Cirugía cardíaca

Cerca de la mitad de los pacientes con cardiopatía van a requerir un tratamiento quirúrgico durante el primer año de vida [34,35], y las neurológicas son las complicaciones más frecuentes de la cirugía cardíaca. Los pacientes necesitados de cirugía cardíaca tienen riesgo de sufrir daño neurológico antes, durante y después de la intervención. En general, las secuelas neurológicas observadas en estos enfermos son consecuencia de la suma de factores que han actuado durante todos esos períodos. Antes e inmediatamente después de la cirugía, las alteraciones de la perfusión y de la oxigenación pueden ser factores muy importantes en la producción del daño neurológico. Los niños con cardiopatías complejas pueden presentar choque, hipoxemia y acidosis antes de la cirugía; en los momentos inmediatos a la intervención no son excepcionales las complicaciones, ya que la cirugía puede aumentar la inestabilidad hemodinámica de estos pacientes [36]. Los factores responsables de una alteración de la perfusión y de la oxigenación en los momentos cercanos a la cirugía pueden actuar localmente o de manera generalizada [27].

Las manifestaciones clínicas del daño neurológico antes o en los períodos inmediatos a la intervención se relacionan con la localización de las lesiones en el SNC: la afectación de la sustancia gris cortical del encéfalo origina un cuadro cuyas manifestaciones principales son las convulsiones y el coma, mientras que la implicación de la sustancia gris profunda se traduce en discinesias y la lesión de la sustancia blanca origina una leucomalacia periventricular. Cuando la lesión acontece en la médula se produce una mielopatía transversal o una pérdida de neuronas del asta anterior.

Las lesiones cerebrales previas a la cirugía son más frecuentes en pacientes con cardiopatía del tipo de la coartación de aorta y en los defectos septales; la situación conocida como enfermedad cerebrovascular neonatal es la más destacada. Como factores que predisponen a su aparición se citan la inmadurez vascular—tanto estructural como funcional—y la inestabilidad circulatoria. El recién nacido prematuro ya es propenso a presentar una isquemia o hemorragia (hemorragia intraperiventricular), pero la prevalencia de las lesiones cerebrales y vasculares es mayor, incluso si es un nacido a término, en los pacientes con cardiopatía congénita [37]. Además, la cardiopatía prolonga el período de inmadurez, con lo que la incidencia de trastornos cerebrovasculares prenatales aumenta [38]. Se ha señalado que los pacientes nacidos a término con cardiopatía congénita presentan, con la práctica de ecografía craneal, anomalías cerebrales en más del 50% de los casos, entre las

que destacan atrofia cerebral, zonas hiperecogénicas en la sustancia gris profunda, hemorragia intraventricular y densidades parenquimatosas [38].

Tras la intervención quirúrgica pueden presentarse complicaciones neurológicas precoces, observadas hasta en el 25% de los niños sometidos a intervenciones de cirugía abierta [39-41]. En general son transitorias, aunque pueden asociarse con una evolución desfavorable a largo plazo [42]. Veamos las principales.

Crisis convulsivas

Constituyen las manifestaciones neurológicas más frecuentes tras la cirugía cardíaca a corazón abierto y suelen presentarse en los días inmediatos a la intervención, para luego desaparecer. La aparición de una epilepsia residual posterior es más rara. Las convulsiones se observan hasta en el 15% de los pacientes [41,43], porcentaje que se incrementa según se desprende de estudios recientes practicados con registro vídeo-EEG; en éstos se refiere una frecuencia del 26% tras intervenciones con parada respiratoria e hipotermia, si bien en ocasiones no muestran manifestaciones clínicas. Las convulsiones tras la cirugía pueden estar relacionadas con etiologías conocidas, como la hipoglucemia u otros trastornos hidroelectrolíticos, pero otras veces su origen se desconoce, sobre todo en los niños más pequeños.

Excluidas las causas concretas, que requieren medidas específicas, el tratamiento se efectuará con los anticonvulsivos convencionales, en especial con fenobarbital. Especialmente en los pacientes con disfunción miocárdica o arritmia es necesaria la monitorización cardiorrespiratoria.

Trastornos del movimiento

Aunque las situaciones varían mucho (crisis oculogiras, acatisia o síndromes parkinsonianos), el trastorno del movimiento descrito con mayor frecuencia después de la cirugía cardíaca es la coreoatetosis [44]. El diagnóstico de estas entidades es clínico; los estudios con TAC y RM craneales muestran hallazgos inespecíficos, de los cuales el más habitual es una atrofia difusa [45,46]. La tomografía por emisión de fotón único (SPECT) evidencia defectos de la perfusión en regiones corticales y subcorticales, incluso en ausencia de alteraciones estructurales [47]. El EEG suele ser normal, aunque puede registrar un discreto entecimiento.

El pronóstico de estos trastornos del movimiento depende de su intensidad inicial; así, mientras que los casos discretos suelen resolverse en semanas o meses, los más intensos se asocian con una elevada mortalidad (hasta el 40%) y con una alta incidencia de trastornos del desarrollo (hipotonía, retraso psicomotor, afectación del lenguaje) en los supervivientes [46].

En ocasiones, las discinesias se asocian con el uso de fármacos –como el fentanilo o el midazolam– durante el período postoperatorio; en este caso el pronóstico normalmente es bueno ya que los trastornos suelen resolverse en pocos días [48].

El tratamiento de las discinesias posquirúrgicas es bastante descorazonador. En la fase aguda, si el trastorno es discreto, pueden emplearse sedantes como las benzodiazepinas o el hidrato de cloral; en los casos más intensos, cuando se establezca la situación hemodinámica, deben ensayarse, pese al habitual carácter refractario de estos trastornos, los fármacos antidiscinésicos, como el haloperidol. Para el tratamiento a largo plazo de las discinesias residuales se han empleado diversos medicamentos como los antagonistas de los receptores de la dopamina (fenotiacinas, butirofenonas), los agentes que reducen la dopamina (reserpina, tetrabenacina), los agonistas de la dopamina (levodopa) y otros como benzodiazepi-

nas, baclofén, ácido valproico, carbamacepina o fenitoína, pero su eficacia es discreta y, a menudo, a costa de una sedación excesiva.

Mielopatía

La lesión medular es una complicación bastante atípica en los niños tras la cirugía cardíaca, y su aparición es más habitual después de la corrección de una coartación de aorta [49].

Plexopatía y mononeuropatías

La afectación de un plexo nervioso, sobre todo el braquial, no es rara tras la cirugía de las cardiopatías [50]. En general, la lesión mejora con el tiempo, sobre todo en los nervios peroneo y ulnar; la lesión del nervio frénico se observa, sobre todo, como complicación de la cirugía con hipotermia y origina una parálisis diafragmática, cuyo diagnóstico se confirma por ecografía o radioscopia y, más recientemente, con la medida de la velocidad de conducción del nervio frénico y la electromiografía diafragmática [51].

Síndrome miasténico. Miopatía

Se ha descrito tras el empleo de fármacos como el pancuronio o el vecuronio.

El halopurinol, un inhibidor de la producción de radicales libres de oxígeno, proporciona una protección en pacientes con hipoplasia de corazón izquierdo sometidos a cirugía cardíaca con hipotermia [52].

Además de las complicaciones neurológicas precoces ya comentadas, tras la cirugía pueden aparecer otras más tardías, entre las que destacamos:

- *Apoplejía cardiogénica tromboembólica*. Los factores de riesgo para esta complicación incluyen los tres elementos de la tríada de Virchow: superficie vascular alterada, estasis e hipercoagulabilidad, que suelen presentarse en los niños con cardiopatía congénita. Las convulsiones son una de las manifestaciones de la apoplejía, sobre todo en los niños más pequeños [53], por lo que la asociación de anticonvulsivos y antitrombóticos puede originar interacciones; así, el fenobarbital y la carbamacepina disminuyen el efecto de la warfarina –con lo que se necesitan mayores dosis de ésta–, mientras que la fenitoína puede aumentar o disminuir su acción.

- *Vasculopatías*. En los pacientes con cardiopatía congénita se han descrito varias formas de vasculopatía obstructiva que repercuten sobre la circulación cerebral; aunque estos hechos no suelen relacionarse con la cirugía cardíaca, deben tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de los accidentes vasculares en el curso de cardiopatías congénitas.

Se ha comunicado la presencia de enfermedad de moyamoya en pacientes con cardiopatía congénita [54], sobre todo en los que presentan episodios repetidos de isquemia transitoria y convulsiones. Estos enfermos pueden padecer, meses o años después, una afectación motora progresiva, retraso mental y epilepsia.

La presencia de aneurismas del polígono de Willis y de malformaciones arteriovenosas se asocia, en especial, con la coartación de aorta [55], y los niños con esta cardiopatía que desarrollan hipertensión tienen una especial predisposición a presentar una hemorragia intracraneal por rotura de los vasos defectuosos. Si el paciente sufre un accidente vascular después de la cirugía correctora de la coartación de aorta, debe investigarse la presencia de un síndrome de robo de la subclavia.

En el síndrome de Williams se ha descrito afectación de las arterias intracraneales, así como de la carótida y de la vertebral [56,57]. Esta angiopatía se relaciona con una deficiencia de la

elastina de la capa media de los vasos. Asimismo, se ha descrito la presencia de síndrome de moyamoya en pacientes con síndrome de Williams.

- **Cefalea.** Las cefaleas son una complicación frecuente de las cardiopatías congénitas. Los mecanismos por los que se produce el dolor de cabeza en estos pacientes son diversos, destacan la disminución del aporte de oxígeno al cerebro y la hipercapnia –que originan vasodilatación–, así como el aumento de la presión venosa central, que produce cefalea por distensión de las venas; ello, a su vez, puede dificultar la reabsorción del líquido cefalorraquídeo y originar una hidrocefalia comunicante que contribuye a la cefalea.

Por otra parte, la cefalea puede ser la manifestación inicial de un absceso cerebral; cuando la cefalea aparece bruscamente puede relacionarse con una hemorragia subaracnoidea, en especial en pacientes con endocarditis infecciosa y en aquellos que presentan hipertensión con coartación de aorta [58].

Complicaciones del cateterismo cardíaco

Las complicaciones neurológicas del cateterismo cardíaco son raras en la infancia y, cuando se presentan, suelen hacerlo en los lactantes [59]. En la mitad de los casos se afectan los vasos del territorio cerebral posterior, con infartos occipitales uni o bilaterales que cursan con manifestaciones visuales (transitorias o permanentes), neuropatía isquémica unilateral, parálisis de los músculos oculomotores, etc. Estas complicaciones se relacionan, al menos en parte, con hipernatremia por el contraste y por deshidratación [60].

ASOCIACIÓN DE ENFERMEDADES CARDÍACAS Y TRASTORNOS NEUROLÓGICOS. MANIFESTACIONES NEUROLÓGICAS EN CARDIOPATÍAS ADQUIRIDAS

Algunas enfermedades originadas por un trastorno determinado genéticamente pueden asociar enfermedad cardíaca y neurológica. Entre estas situaciones, se incluyen las siguientes.

Errores innatos del metabolismo de los principios inmediatos

Diversos trastornos metabólicos –generalmente de herencia autosómica recesiva o mitocondrial– pueden presentar una disfunción cardíaca –habitualmente en relación con una cardiomiopatía hipertrófica o un fallo del metabolismo energético–, junto a una enfermedad neurológica asociada, bien en relación con el mismo defecto enzimático que origina la afectación cardíaca, bien por un déficit de la perfusión cerebral en relación con la afectación cardíaca.

En este apartado se incluyen los trastornos de la oxidación

mitocondrial de los ácidos grasos, los defectos de la fosforilización oxidativa, las enfermedades por cúmulo de glucógeno y los trastornos lisosomales.

Enfermedades neuromusculares hereditarias con manifestaciones cardíacas

A este grupo pertenecen situaciones como las distrofias musculares progresivas, distrofia miotónica o la ataxia de Friedreich.

Anomalías cromosómicas

Son diversas las cromosomopatías que asocian afectación cerebral y cardíaca. Se sabe que cerca de la mitad de los pacientes con trisomía 21, con deficiencia mental en todos ellos, sufren cardiopatía congénita. En las trisomías 13 y 18 son frecuentes los defectos del tabique, así como ductus persistente. La delección del cromosoma 22 o síndrome CATCH-22 (cardiopatía, facies anómala, hipoplasia de timo, paladar hendido e hipocalcemia) es otro ejemplo de cardiopatía con clínica neurológica, en especial convulsiones y trastornos del comportamiento [61,62]. El síndrome de Williams, ya citado anteriormente, asocia manifestaciones neurológicas (trastornos cognitivos con retraso mental) a las lesiones cardíacas (estenosis aórtica supraavicular, estenosis pulmonar periférica, defecto del tabique atrioventricular) [56,57].

Prolapso mitral y síntomas neurológicos

El prolapso de la válvula mitral puede ser una causa de episodios isquémicos recurrentes, que pueden afectar a cualquier territorio vascular y que suelen ser transitorios [63].

Las cardiopatías adquiridas pueden asociarse también a trastornos neurológicos. Así, determinadas cardiopatías adquiridas –en especial de origen infeccioso, como la miocarditis o la carditis en la fiebre reumática– pueden cursar con manifestaciones neurológicas asociadas. Se conoce bien que una de las manifestaciones de la fiebre reumática –incluida en los criterios de Jones– es la corea de Sydenham, cuya frecuencia ha disminuido en los últimos años merced a la adecuada profilaxis de la fiebre reumática con el correcto tratamiento de las infecciones estreptocócicas [64].

Los tumores cardíacos primarios son atípicos y, entre ellos, los mixomas son los más frecuentes [65], con localización preferente en aurícula izquierda –luego en aurícula derecha y rara vez en las válvulas auriculoventriculares–. El 45% de los pacientes con estos tumores pueden sufrir embolias en el SNC; afectan, sobre todo, a la circulación cerebral anterior [66] –si bien se han descrito también a la posterior– [67], y son responsables de la consiguiente clínica neurológica [68-70]; por ello, se recomienda efectuar un ecocardiograma en los pacientes jóvenes con accidentes cerebrovasculares, para tratar de identificar la causa y a que se puede tratar.

BIBLIOGRAFÍA

1. Matson RH. Value of intensive monitoring. In Wada JA, Penry JK, eds. *Advances in Epileptology. The 10th Epilepsy International symposium*. New York: Raven Press; 1980. p. 43-51.
2. Schott GD, McLeod AA, Jewitt DE. Cardiac arrhythmias that masquerade as epilepsy. *Br Med J* 1977; 1: 1454-7.
3. Garson A. Medicolegal problems in the management of cardiac arrhythmias in children. *Pediatrics* 1987; 79: 59-64.
4. Nousiainen U, Mervaala E, Uusitupa M, Ylinen A, Sivenius J. Cardiac arrhythmias in the differential diagnosis of epilepsy. *J Neurol* 1989; 236: 93-6.
5. Jarvell A, Lange-Nielsen F. Congenital deaf-mutism, functional heart disease and prolongation of the Q-T interval and sudden death. *Am Heart J* 1957; 54: 59-67.
6. Romano C, Gemme G, Pongiglione R. Arritmie cardiache rare dell'età pediatrica. Accessi sincopali per fibrillazione ventricolare parossistica. *Clin Pediatr* 1963; 45: 656-9.
7. Ward OCS. A new familial cardiac syndrome in children. *J Irish Med Ass* 1964; 54: 103-5.
8. Ardura J, Sánchez-Villares E, Crespo M, Alonso-Franch M. Síndrome de crisis sincopales con alteración electrocardiográfica. *Bol Soc Cast Ast Leon Ped* 1972; 13: 83-94.
9. Chamorro-Romero MI, Prados-Bueno R, De la Morena-Pardo ML, De Inocencio-Arocena J, Castro de Castro P, Maroto-Álvaro E, et al. Síndrome del intervalo QT largo congénito. *An Esp Pediatr* 1989; 30: 231-3.
10. Golden GS. Non epileptic paroxysmal events in childhood. *Ped Clin North Am* 1992; 39: 715-25.
11. Kayemba KS, Aboulghit M, Dagher H, Checoury A. Síndrome de Romano-Ward familiar. A propos de deux nouvelles observations. *Arch Pédiatr* 1998; 5: 749-53.
12. Narchi H. El niño que pierde el conocimiento. *Pediatrics in Review* (ed. esp.) 2001; 22: 43-7.

13. Von Bernuth G, Bernsau U, Gutheir H, Hoffmann W, Huschke U, Jungst BK, et al. Tachyarrhythmic syncopes in children with structurally normal heart with and without Q-T prolongation in the electrocardiogram. *Eur J Pediatr* 1982; 138: 206-10.
14. Bricker JT, Garson A, Guillelte PC. A family history of seizures associated with sudden cardiac deaths. *Am J Dis Child* 1984; 138: 866-8.
15. Iani C, Colicchio G, Attanasio A, Mattia D, Manfredi M. Cardiogenic syncope in temporal lobe epileptic seizures. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1997; 63: 259-60.
16. Galimberti CA, Marchioni E, Barzizza F, Manni R, Sartori I, Tartara A. Partial epileptic seizures of different origin variably affect cardiac rhythm. *Epilepsia* 1996; 37: 742-7.
17. Al-Alweel IC, Krishnamurthy KB, Hausdorff JM, Mietus JE, Ives JR, Blum AS, et al. Postictal heart rate oscillations in partial epilepsy. *Neurology* 1999; 53: 1590-2.
18. Leetsma JE, Walczak T, Hughes JR, Kalkar M, Teas SS. A prospective study on sudden unexpected death in epilepsy. *Ann Neurol* 1989; 26: 195-203.
19. Natelson NH, Suárez RV, Terrence CF, Turizo R. Patients with epilepsy who die suddenly have cardiac disease. *Arch Neurol* 1998; 55: 857-60.
20. Gilchrist JM. Arrhythmogenic seizures: diagnosis by simultaneous EEG/ECG recording. *Neurology* 1985; 35: 1503-6.
21. van Rijkevoersel K, Sausu F, de Barys T. Bradycardia, an epileptic ictal manifestation. *Seizure* 1995; 4: 437-9.
22. Reeves AL, Nollet KE, Klass DW, Sharbrough FW, So EL. The ictal bradycardia syndrome. *Epilepsia* 1996; 37: 983-7.
23. Ardura J. Cardiopatías congénitas. En Cruz M, ed. *Tratado de Pediatría*. 8 ed. Vol. II. Madrid: Ergón; 2001. p. 1320-39.
24. Ardura J, Serrano L, Khatib A, Parra P. Urgencias cardiovasculares: las crisis hipoxémicas. *Bol Soc Cast Ast Leon Ped* 1977; 18: 121-33.
25. Cottrill C, Kaplan S. Cerebral vascular accidents in cyanotic congenital heart disease. *Am J Dis Child* 1973; 125: 484-7.
26. Newburger J, Silbert A, Buckley L, Fyler DC. Cognitive function and age at repair of transposition of the great arteries in children. *N Engl J Med* 1984; 310: 1495-9.
27. du Plessis AJ. Neurologic disorders associated with cardiac disease. In Swaiman KF, Ashwal S, eds. *Pediatric Neurology. Principles and Practice*. 3 ed. St Louis: Mosby; 1999. p. 1385-402.
28. Miller G, Vogel H. Structural evidence of injury or malformation in the brains of children with congenital heart disease. *Sem Pediatr Neurol* 1999; 6: 20-6.
29. Glauser T, Rorke L, Weinberg P, Clancy RR. Congenital brain anomalies associated with the hypoplastic left heart syndrome. *Pediatrics* 1990; 85: 984-90.
30. Kagawa M, Takeshita M, Yato S, Kitamura K. Brain abscess in congenital heart disease. *J Neurosurg* 1983; 58: 913-7.
31. Aebi C, Kaufmann F, Schaad U. Brain abscess in childhood: long-term experiences. *Eur J Pediatr* 1991; 150: 282-6.
32. Kurland R, Griggs RC. Cyanotic congenital disease with suspected stroke: should all patients receive antibiotics. *Arch Neurol* 1983; 40: 209-11.
33. Phornphutkul CL, Rosenthal A, Nadas AS. Cerebrovascular accidents in infants and children with cyanotic congenital heart disease. *Am J Cardiol* 1973; 32: 329-34.
34. Benson D. Changing profile of congenital heart disease. *Pediatrics* 1989; 83: 790-1.
35. Castaneda A, Mayer J, Jonas R, Lock JE, Wessel DL, Hickey PR. The neonate with critical congenital heart disease: repair-surgical challenge. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989; 98: 869-75.
36. Rodríguez R, Austin E, Audenaert S. Post bypass effects of delayed rewarming on cerebral blood flow velocities in infants after total circulatory arrest. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995; 110: 168-76.
37. Glauser T, Rorke L, Weinberg P, Clancy RR. Acquired neuropathologic lesions associated with hypoplastic left heart syndrome. *Pediatrics* 1990; 85: 991-1000.
38. Van Houten J, Rothman A, Bejar R. High incidence of cranial ultrasound abnormalities in full-term infants with congenital heart disease. *Am J Perinatal* 1996; 13: 47-53.
39. Ferry P. Neurologic sequelae of cardiac surgery in children. *Am J Dis Child* 1987; 141: 309-12.
40. Ferry P. Neurologic sequelae of open-heart surgery in children: an 'irritating question'. *Am J Dis Child* 1990; 144: 369-73.
41. Newburger J, Jonas R, Wernovsky G, Wypij D, Hickey PR, Kuban KC, et al. A comparison of the preoperative neurologic effects of hypothermic circulatory arrest versus low-flow cardiopulmonary bypass in infant heart surgery. *N Engl J Med* 1993; 329: 1057-64.
42. Bellinger D, Jonas R, Rappaport L, Wypij D, Wernovsky G, Kuban KC, et al. Developmental and neurologic status of children after heart surgery with hypothermic circulatory arrest or low-flow cardiopulmonary bypass. *N Engl J Med* 1995; 332: 549-55.
43. Miller G, Egli K, Contant C, Baylen BG, Myers JL. Postoperative neurologic complications after open heart surgery on young infants. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1995; 149: 764-8.
44. Straussberg R, Shahar E, Gat R, Brand N. Delayed parkinsonism associated with hypotension in a child undergoing open-heart surgery. *Dev Med Child Neurol* 1993; 35: 1011-4.
45. Medlock M, Cruse R, Winek S, Geiss DM, Homdasch RL, Schultz DL, et al. A 10-year experience with postpump chorea. *Ann Neurol* 1993; 34: 820-6.
46. Wong P, Barlow C, Hickley PR, Jonas RA, Castaneda AR, Farrell DM, et al. Factors associated with choreoathetosis after cardiopulmonary bypass in children with congenital heart disease. *Circulation* 1992; 86: 118-26.
47. Du Plessis A, Treves S, Hickey P, O'Tuama L, Barlow CF, Costello J, et al. Regional cerebral perfusion abnormalities after cardiac operations. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994; 107: 1036-43.
48. Petzinger G, Mayer SA, Przedborski S. Fentanyl-induced dyskinesias. *Mov Disord* 1995; 10: 679-80.
49. Lerberg D, Hardesty R, Siewers R, Zuberbuhler JR, Bahnon HT. Coarctation of the aorta in infants and children: 25 years of experience. *Ann Thorac Surg* 1982; 33: 159-70.
50. Kent K, Mosucci M, Gallagher S, DiMattia ST, Skillman JJ. Neuroopathy after cardiac catheterization: incidence, clinical patterns, and long-term outcome. *J Vasc Surg* 1994; 19: 1008-13.
51. Bolton C. Clinical neurophysiology of the respiratory system. *Muscle Nerve* 1993; 16: 809-18.
52. Clancy RR, McGaurn SA, Goin JE, Hirtz DG, Norwood WI, Gaynor JW, et al. Allopurinol neurocardiac protection trial in infants undergoing heart surgery using deep hypothermic circulatory arrest. *Pediatrics* 2001; 108: 61-70.
53. Lanska M, Lanska D, Horwitz S, Aram DM. Presentation, clinical course and outcome of childhood stroke. *Pediatr Neurol* 1991; 7: 333-41.
54. Lutterman J, Scott M, Nass R, Geva T. Moyamoya syndrome associated with congenital heart disease. *Pediatrics* 1998; 101: 57-60.
55. Ling F, Bao Y. Myelopathy and multiple aneurysms associated with aortic arch interruption: case report. *Neurosurgery* 1994; 35: 310-3.
56. Ardinger R, Goetz K, Mattioli L. Cerebrovascular stenosis with cerebral infarction in a child with Williams syndrome. *Am J Med Genet* 1994; 51: 200-2.
57. Kaplan P, Levinson M, Kaplan BS. Cerebral artery stenoses in Williams syndrome cause strokes in childhood. *J Pediatr* 1995; 126: 943-5.
58. Tomlinson F, Piepgras D, Nichols D, Rufenacht DA, Kaste SC. Remote congenital cerebral arteriovenous fistulae associated with aortic coarctation. *J Neurosurg* 1992; 76: 137-42.
59. Terplan KL. Patterns of brain damage in infants with congenital heart disease. *Am J Dis Child* 1973; 125: 175-84.
60. di Biasi AM. Manifestaciones neurológicas de las enfermedades sistémicas. In Fejerman N, Fernández-Álvarez E, eds. *Neurología pediátrica*. 2ª ed. Buenos Aires: Médica Panamericana; 1997. p. 940-52.
61. Demczuk S, Levy A, Aubry M, Croquette MF, Philip N, Prieur M, et al. Excess of deletions of maternal origin in the DiGeorge/velo-cardio-facial. A study of 22 new patients and review of the literature. *Hum Genet* 1995; 96: 9-13.
62. Shprintzen R, Goldberg R, Golding-Kushner K, Marion RW. Late-onset psychosis in the velo-cardio-facial syndrome. *Am J Med Genet* 1992; 42: 141-2.
63. Jackson AC, Boughner DR, Barnett HJM. Mitral valve prolapse and cerebral ischemic events in young patients. *Neurology* 1984; 34: 784-7.
64. Eshel G, Lahat E, Azizi E, Gross B, Aladjem M. Chorea as a manifestation of rheumatic fever: a 30 year survey (1960-1990). *Eur J Pediatr* 1993; 152: 645-6.
65. Bayie H, Morrelli PJ, Smith TH, Biancanello TA. A left atrial myxoma presenting as a cerebrovascular accident. *Pediatr Neurol* 1999; 21: 569-72.
66. Sandok BA, Von Estorff I, Giuliani E. CNS embolism due to atrial myxoma. Clinical features and diagnosis. *Arch Neurol* 1980; 37: 485-8.
67. Remes-Troche JM, Zúñiga J, Rebollar V, Hernández V, Narváez R, Téllez-Zenteno JF, et al. Mixoma de la válvula mitral con embolización a circulación posterior. Descripción de un caso y revisión de la literatura. *Rev Neurol* 2001; 33: 729-31.
68. Knepper LE, Biller J, Adams HP Jr, Bruno A. Neurologic manifestations of atrial myxoma. A 12-year experience and review. *Stroke* 1988; 19: 1435-40.
69. Landers CH, Baumann R, Cottrill CM. Embolic strokes in a 8-year-old girl. *Neurology* 2000; 55: 146.
70. De Sousa AL, Muller J, Campbell RL. Atrial myxoma: a review of the neurological complications, metastases and recurrences. *J Neuro Neurosurg Psychiatry* 1978; 41: 1119-24.

**COMPLICACIONES NEUROLÓGICAS
DEL PACIENTE CON CARDIOPATÍA**

Resumen. Introducción. *La necesidad que el cerebro tiene de un aporte constante de nutrientes y oxígeno, que recibe por vía sanguínea, explica su estrecha dependencia con el aparato cardiocirculatorio y las repercusiones que la patología cardíaca tiene sobre el sistema nervioso central.* Objetivos. *El presente trabajo se propone destacar las principales situaciones en las que se produce una patología neurológica secundaria o coincidente con patología cardíaca.* Métodos. *Se realiza una revisión bibliográfica de los trabajos que refieren patología neurológica en relación con cardiopatía.* Resultados. *Las principales enfermedades cardíacas capaces de originar una afectación neurológica incluyen los trastornos del ritmo cardíaco, las cardiopatías congénitas, así como las complicaciones del cateterismo y de la cirugía reparadora; se deben considerar, asimismo, las entidades –congénitas o adquiridas– en las que coexisten la patología neurológica y cardíaca.* Conclusiones. *La evidencia de la práctica médica confirma que las cardiopatías son responsables de una variada patología neurológica que puede manifestarse con expresividad clínica muy diversa.* [REV NEUROL 2002; 35: 279-85]
Palabras clave. Cardiopatía. Cateterismo cardíaco. Infarto cerebral. Muerte súbita.

**COMPLICAÇÕES NEUROLÓGICAS
DO DOENTE COM CARDIOPATIA**

Resumen. Introdução. *A necessidade que o cérebro tem de um aporte constante de nutrientes e de oxigênio, que recebe por via sanguínea, explica a sua estreita dependência do aparelho circulatório e as repercussões que a patologia cardíaca tem sobre o sistema nervoso central.* Objectivos. *O presente trabalho pretende destacar as principais situações em que ocorre uma patologia neurológica secundária ou coincidente com patologia cardíaca.* Métodos. *Realiza-se uma revisão bibliográfica dos trabalhos que referem patologia neurológica em relação com cardiopatia.* Resultados. *As principais doenças cardíacas capazes de originar uma perturbação neurológica incluem as perturbações do ritmo cardíaco, as cardiopatias congénitas, assim como as complicações do cateterismo e da cirurgia reparadora. Devem considerar-se assim, as entidades (congénitas ou adquiridas) em que coexistem a patologia neurológica e cardíaca.* Conclusões. *A evidência da prática médica confirma que as cardiopatias são responsáveis por uma variada patologia neurológica que pode manifestar-se por apresentação clínica muito diversa.* [REV NEUROL 2002; 35: 279-85]
Palabras clave. Cardiopatia. Cateterismo cardíaco. Enfarte cerebral. Morte súbita.