

Resúmenes de la Jornada Científica Anual del Instituto de Neurología y Neurocirugía "Dr. José Rafael Estrada González" (La Habana, 24–27 de enero del 2012)

ENFERMEDAD CEREBROVASCULAR

Las proteínas NSE y S100B no son específicas para el diagnóstico del ictus agudo

Autores: Sergio González García, Alina González–Quevedo, Otman Fernández Concepción, Marisol Peña Sánchez, Marianela Arteché Prior, Alejandro Pando Cabrera

Institución: Instituto de Neurología y Neurocirugía "Dr. José Rafael Estrada González"

Correo electrónico: sergiogg@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: Los elevados valores de sensibilidad y especificidad reportados para los marcadores sanguíneos como herramienta adicional en el diagnóstico del ictus agudo no se corresponden con la verdadera utilidad de los mismos en una emergencia neurológica.

Métodos: Se seleccionaron 72 pacientes con sospecha de ictus: 44 ictus isquémicos, 17 ictus hemorrágicos y 11 pacientes con enfermedades similares, así como 73 sujetos sanos que formaron parte del grupo control. Las concentraciones séricas de S100B y NSE se determinaron por inmunoensayo, empleando los juegos diagnósticos de CanAgDiagnostics AB. La sensibilidad y la especificidad de NSE y de S100B se calcularon respecto a los trastornos simuladores del ictus y respecto al grupo control.

Resultados: La sensibilidad de la NSE y de la S100B fue de 54 y 56% respectivamente, y la especificidad fue de 54 y 64% cuando se comparan con el grupo de trastornos simuladores. Cuando se excluyen los infartos lacunares (36%), en los que la elevación de NSE y de S100B fue solo en el 18,7% y 20% de los casos, la sensibilidad de ambos marcadores se eleva a un 61% para NSE y 71% para S100B. La especificidad fue superior, 79 y 81%, respectivamente, en base al grupo control.

Conclusiones: Los niveles séricos de NSE y de S100B no brindan información nueva, a la ya aportada por la clínica en el diagnóstico del ictus agudo.

Palabras clave. NSE. S100B. Marcadores. Ictus. Sensibilidad. Especificidad.

NSE and S100B proteins are not specific for stroke diagnosis

ABSTRACT

Background: The high sensitivities and specificities reported for blood biomarkers as a supportive test in the diagnosis of acute stroke do not correspond with their performance for decision making in emergency situations.

Methods: Seventy two patients with suspected stroke were recruited: ischemic stroke – 44, hemorrhagic stroke –17 and stroke mimics – 11), as well as a control group of 73 individuals. Serum NSE and S100B levels were determined on admission employing immunoassay kits. Sensitivity and specificity of NSE and S100B were calculated with respect to stroke mimics and with respect to the control group.

Results: Sensitivity of NSE and S100B was 54 and 56% respectively, and specificity was 54 and 64% versus the stroke mimic group. Specificity was higher (79 and 81%, respectively) when calculated on the basis of the control group.

Conclusions: Serum NSE and S100B do not improve diagnosis of acute stroke, but further studies must be conducted in relation to outcome.

Key words. Neuron specific enolase. S100B. Stroke. Specificity. Sensitivity. Biomarkers. Diagnosis.

Enolasa específica neuronal y S100B como predictores evolutivos en pacientes con ictus

Autores: Sergio González García, Alina González–Quevedo, Carlos Fernández Novales, Marisol Peña Sánchez, Caridad Menéndez Saínz, Rebeca Fernández Carriera

Instituciones: Instituto de Neurología y Neurocirugía "Dr. José Rafael Estrada González" y Hospital Comandante Manuel Fajardo

Correo electrónico: sergiogg@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: Marcadores sanguíneos de daño al tejido nervioso no han sido útiles para el diagnóstico diferencial del ictus, sin embargo su empleo como herramienta pronóstica es controversial.

Objetivo: Definir el papel de marcadores séricos como predictores pronóstico en pacientes con ictus.

Métodos: Las muestras de sangre fueron obtenidas de 61 pacientes con ictus, admitidos en la unidad de ictus entre las 8–48 horas del comienzo de los síntomas. 44 pacientes con infarto cerebral y 17 con hemorragia intracerebral. El grupo control estaba integrado por 79 sujetos sin historia conocida de enfermedades neurológicas, pareados por edad y con una frecuencia de comorbilidades (hipertensión y diabetes) semejante a la del grupo de pacientes. Las concentraciones séricas de S100B y NSE se determinaron por inmunoensayo, empleando los juegos diagnósticos de CanAgDiagnostics AB (Suecia).

Resultados: Niveles elevados de NSE y de S100B fueron reportados en pacientes con ictus respecto a los sujetos en alto riesgo, y ambos marcadores se asociaron con el tamaño de la lesión en la TAC. NSE y S100B no se relacionaron con la puntuación inicial de la NIHSS, pero la NSE se asoció con la NIHSS evolutiva y con el grado de cambio en la escala en los pacientes con infarto cerebral. La S100B no se relacionó con el

pronóstico neurológico, pero mostró una fuerte correlación con la depresión post-ictus (escala GDS) en pacientes con infarto cerebral.

Conclusiones: Los niveles séricos de NSE y de S100B pueden considerarse como predictores bioquímicos de dos medidas diferentes de pronóstico (déficit neurológico y depresión post-ictus) en pacientes con ictus isquémico. Estos resultados brindan nueva información sobre el papel de los marcadores séricos en el daño al tejido nervioso en pacientes con ictus isquémico.

Palabras claves. NSE. S100B. Marcadores. Ictus. Pronóstico. Evolución.

Neuron specific enolase and S100B predict independently neurological deficit outcome and post-stroke depression in stroke

ABSTRACT

Background: Blood markers of brain injury have not been found useful in establishing the differential diagnosis of stroke in acute settings. Nevertheless, their value as outcome predictors of stroke is still controversial. Elevated serum NSE and S100B has been encountered in ischemic (IS) and hemorrhagic stroke (HS), but recently increased serum concentrations of both biomarkers were also found in hypertension, their most frequent risk factor.

Objectives: 1) to establish if the post-stroke increase of NSE and S100B was independent of underlying hypertension, comparing with a high risk vascular control group, and 2) to determine the usefulness of serum NSE and S100B levels as outcome predictors of neurological deficit and post-stroke depression.

Methods: Blood samples were drawn from 61 patients with stroke, admitted at the Stroke Unit between 8–48 hours of symptom onset. Forty four were ischemic stroke (IS) and 17 hemorrhagic strokes (HS). The control group was comprised of 79 subjects with no known history of neurological disease, matched by age, and with a similar frequency of major comorbidities (hypertension and/or diabetes mellitus) as the study group. Serum NSE and S100B were determined by employing immunoassay kits from CanAg Diagnostics AB (Sweden). Brain CT scanning was conducted in stroke patients and neurological MRI and fundoscopic exploration were conducted. Outcome 60 days after stroke was evaluated with the National Institutes of Health Stroke Scale (NIHSS), Barthel index and the geriatric depression scale (GDS).

Results: Higher levels of NSE and S100B were encountered in IS and HS patients when compared to high risk controls, and both biomarkers were associated with lesion size in CT scans. NSE and S100B levels were not related to baseline NIHSS scores, but NSE was associated with NIHSS score at 60 days and to the degree of change in NIHSS in IS patients. S100B was not associated to neurological outcome, but a strong correlation with post-stroke depression (GDS score) was encountered in IS patients.

Conclusions: Serum NSE and S100B could be considered as biochemical predictors of two different outcome measures (neurological deficit and post-stroke depression respectively) in patients with ischemic stroke. These findings add to the insights on the role of serum biochemical markers for brain damage in acute ischemic stroke.

Key words. Stroke. Ischemic stroke. Hemorrhagic stroke. S100B. Neuron specific enolase. Outcome.

Marcadores tempranos de lesión cerebral en la hipertensión arterial esencial

Autores: Alina González-Quevedo, Sergio González García, Otman Fernández Concepción, Marisol Peña Sánchez, Rebeca Fernández Carriera, Zenaida Hernández

Institución: Instituto de Neurología y Neurocirugía "Dr. José Rafael Estrada González"

Correo electrónico: aglez@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: La hipertensión arterial (HTA) es uno de los principales factores de riesgo para las enfermedades cardiovasculares y renales. Además es el principal factor de riesgo para todos los tipos de ictus y se conoce su asociación con el desarrollo de la enfermedad cerebral de pequeños vasos. La evaluación de las consecuencias de la hipertensión sobre el cerebro en etapas subclínicas no se incluye usualmente en la investigación de los pacientes, ya que no existen hasta el momento métodos efectivos y económicos que puedan ser utilizados por los médicos de atención.

Objetivo: Presentar los principales métodos utilizados para la detección temprana de lesión cerebral en la HTA.

Desarrollo: Para esto se han utilizado diferentes técnicas: de neuroimágenes (IRM, TAC y PET), neuropsicológicas, neurofisiológicas y variabilidad de la tensión arterial. La determinación de marcadores sanguíneos de daño cerebral ha sido un campo prácticamente inexplorado. Recientemente evaluamos la posible utilidad de la enolasa específica neuronal (NSE) y de la proteína S-100B como marcadores de daño subclínico del sistema nervioso en la HTA.

Conclusiones: Hasta el momento actual el único método con una adecuada sensibilidad para la detección de daño cerebral subclínico en la HTA es la IRM. No obstante, su poca accesibilidad y alto costo hacen que no sea posible su uso en la práctica médica cotidiana. Por lo tanto, la búsqueda de otros métodos menos costosos, efectivos y accesibles se impone. En este aspecto los marcadores sanguíneos de daño cerebral constituyen una avenida prometedora y prácticamente inexplorada que debe ser investigada con mayor profundidad.

Palabras clave. Hipertensión arterial. Marcadores sanguíneos. Lesión del sistema nervioso. Neuroimágenes. Enolasa específica neuronal. S100B.

Early markers of brain damage in essential arterial hypertension

ABSTRACT

Introduction: Arterial hypertension (HT) is one of the main risk factors for cardiovascular and renal diseases. It also constitutes the main risk factor for all types of stroke and for the development of small vessel disease in the brain. The evaluation of the consequences of hypertension on the brain in subclinical stages is not usually included in the investigation of these patients, as there are no effective and inexpensive methods currently available to the medical practitioners.

Objective: To present the methods more frequently employed for the early detection of brain damage in essential hypertension.

Development: Different techniques have been employed to achieve this: neuroimaging (MRI, CAT, PET), neuropsychological, neurophysiological and blood pressure variability. The determination of blood markers for brain damage is a practically unexplored field. Recently we evaluated the possible usefulness of neuron specific enolase (NSE) and S-100B as markers of subclinical damage of the nervous system in hypertension.

Conclusions: Currently the only method with an adequate sensitivity for detecting subclinical brain damage in HT is MRI. Nevertheless, MRI is not widely accessible and is very costly, making it unpractical for the everyday medical practitioner. Thus, the search for effective, less expensive and available methods is urgently required. In this respect blood biomarkers of brain damage are a promising and practically unexplored avenue that needs to be more deeply investigated.

Key words. Arterial hypertension. Blood markers. Nervous system injury. Neuroimaging. Neuron specific enolase. S100B.

Capacidad antioxidante y marcadores de daño al sistema nervioso en la hipertensión arterial

Autores: Marisol Peña Sánchez, Sergio González García, Gretel Riverón Forment, María de la Caridad Menéndez Sainz, Isabel Fernández Almirall, Rebeca Fernández Carriera, Lisis Cruz Rojas, Alina González–Quevedo Monteagudo

Instituciones: Instituto de Neurología y Neurocirugía "Profesor Dr. José Rafael Estrada González" y Dpto. de Estrés Oxidativo. Centro Nacional de Genética Médica (G.R.F.)

Correo electrónico: marisol.pena@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: La hipertensión arterial tiene un efecto importante sobre el daño de la vasculatura cerebral, posiblemente a través del daño oxidativo y/o disminución de la capacidad antioxidante. Recientemente, fue reportado que altas concentraciones de marcadores de daño al tejido nervioso, S100B y enolasa específica de neurona (NSE), se han visto asociados a la severidad de la hipertensión y a lesiones de sustancia blanca en hipertensos. Sin embargo se desconoce si la capacidad antioxidante está relacionada con estos marcadores en la hipertensión.

Objetivo: Determinar si la capacidad antioxidante en pacientes hipertensos está asociada con marcadores de daño a tejido nervioso. **Metodología:** Se estudiaron 19 hipertensos y 24 controles pareados por edad, sexo y raza. Se realizaron determinaciones de NSE, S100B y actividades de enzimas antioxidantes (catalasa, superóxido dismutasa, glutatión peroxidasa, glutatión reductasa).

Resultados: La NSE y S100B fueron significativamente superiores en pacientes versus controles. La catalasa plasmática y glutatión peroxidasa intraeritrocitaria tuvieron un incremento significativo en los hipertensos versus controles, pero en la catalasa intraeritrocitaria fue contrario. La glutatión reductasa se correlacionó con S100B en hipertensos con descontrol de la tensión arterial y grado de retinopatía. Algunas moléculas involucradas en procesos antioxidantes (GGT y creatinina) se correlacionaron con NSE y S100B, respectivamente. La catalasa intraeritrocitaria fue estadísticamente superior en sujetos con valores altos de NSE, mientras que la catalasa plasmática se elevó con valores altos de S100B.

Conclusiones: Los marcadores de daño al tejido nervioso y actividad antioxidante se modifican en pacientes hipertensos. También estos parecen estar correlacionados con moléculas de defensa antioxidante.

Palabras clave. Hipertensión. Enolasa específica neuronal. S100B.

Antioxidant enzymes and nervous tissue markers in essential hypertension

ABSTRACT

Introduction: Hypertension has serious effects in cerebral blood vessels, possibly through oxidative stress due to increased reactive oxygen species and/or decrease of antioxidant capacity. Recently high serum levels of S100B and neuron specific enolase (NSE) in hypertensive patients have been associated with the severity of hypertension and of brain white matter lesions in brain MRI. However it is unknown whether antioxidant capacity is related to blood markers of brain damage in hypertension.

Objective: to determine if antioxidant capacity in hypertensive patients is associated with blood markers of cerebral damage.

Methods: 19 hypertensive patients and a control group of 24 healthy volunteers, paired by age, sex and race were studied. Serum NSE and S–100 B protein (as nervous tissue damage markers) and antioxidant enzyme activities (superoxide dismutase, catalase, glutathione peroxidase and glutathione reductase) were measured.

Results: NSE and S–100B levels were significantly increased in patients vs. controls. Plasma catalase and erythrocytic glutathione peroxidase were higher in patients, but erythrocytic catalase was decreased. Glutathione reductase was significantly correlated with S100B in patients with bad control of blood pressure and in those with retinopathy grades II–III. Other antioxidant molecules, GGT and creatinine, were correlated with NSE and S100B respectively. Catalase activity in erythrocyte was significantly increased in subjects with high NSE levels, while plasmatic catalase was elevated in subjects with high S100B.

Conclusion: Antioxidant activity and blood markers of nervous tissue damage are modified in hypertensive patients and could be interrelated with some components of the antioxidant defenses.

Key words. Antioxidant. Hypertension. Neuronal specific enolase. S100B.

Marcadores inmunológicos en la enfermedad cerebrovascular

Autor: Emigdio José León Toirac

Institución: Instituto de Neurología y Neurocirugía "Dr. José Rafael Estrada González"

Correo electrónico: emigdio.leon@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: La inflamación en el ictus ha sido considerada como una simple reacción a la lesión tisular post–isquémica, sin embargo recientes investigaciones denotan el rol activo del Sistema Inmune durante todas las etapas de este proceso. Este proceso inflamatorio comienza en el compartimiento intravascular, activando mediadores proinflamatorios que constituyen marcadores solubles y de superficie celular indicativos de la magnitud y evolución de la lesión isquémica.

Objetivo: Demostrar la utilidad de los marcadores inmunológicos en el manejo de la enfermedades cerebrovasculares.

Desarrollo: Existe evidencia favorable a la presencia de mecanismos inmunitarios inespecíficos y específicos en este contexto, manifestado en una acrecentada respuesta humoral y celular contra proteínas estructurales del tejido nervioso. No obstante, algunos hallazgos experimentales atribuyen menor potencia a las manifestaciones inmunológicas, basados en el grado de disociación temporal existente entre la lesión isquémica y la aparición de los efectores específicos de la respuesta inmune.

Conclusiones: Conocer la dinámica de aparición de los marcadores inmunológicos permite un mejor manejo del diagnóstico y evaluación de las enfermedades cerebrovasculares; sin embargo, la complejidad de la respuesta inmune y el carácter redundante de múltiples mediadores inflamatorios constituye una limitante en cuanto a predicción e intervención terapéutica en este campo.

Palabras clave. Biomarcadores. Enfermedad cerebrovascular. Ictus. Citocinas. Inflamación.

Immunologic markers in cerebrovascular disease

ABSTRACT

Introduction: The inflammation in the ictus has been considered to be a simple reaction to the post–ischemic injury of the tissue; nevertheless recent investigations denote the active role of the immune system during all the stages of this process. This inflammatory process begins in the compartment intravascular, activating proinflammatory mediators that constitute soluble and cellular surface markers indicative of the magnitude and evolution of the ischemic injury.

Objective: To demonstrate the utility of the immune biomarkers in the handling of the cerebrovascular diseases.

Development: There exists favorable evidence to the presence of immune unspecific and specific mechanisms in this context shown in an increased humoral and cellular response against structural proteins of the nervous tissue. Nevertheless, some experimental finds attribute minor potency to the immune manifestations, based on the grade of temporary dissociation existing between the ischemic injury and the appearance of the specific immune response effectors.

Conclusions: To know the dynamics of appearance of the immune markers allows a better handling of the diagnosis and evaluation of the cerebrovascular diseases; nevertheless, the complexity of the immune response and the redundant character of multiple inflammatory mediators constitute a limit as for prognosis and therapeutic intervention in this field.

Key words. Biomarkers. Cerebrovascular disease. Stroke. Cytokine. Inflammation.

Neuroeritropoyetina por vía Nasal. Retos y perspectivas para la Neuroprotección

Autores: Julio César García Rodríguez; Yamila Rodríguez Cruz; Alina González-Quevedo Monteagudo; Iliana María Sosa Testé

Instituciones: Instituto de Neurología y Neurocirugía "Dr. José Rafael Estrada González", Oficina del Asesor Científico del Consejo de Estado, ICBP Victoria de Girón y el CENPALAB

Correo electrónico: juliocesar.neurotox@gmail.com

RESUMEN

Introducción: Hasta el presente, no se ha obtenido una molécula o procedimiento, lo suficientemente efectivo y seguro para ser aceptada por la comunidad neurocientífica con el calificativo de neuroprotector. Por tanto, la neuroprotección constituye una necesidad insatisfecha. Entre los muchos candidatos a neuroprotectores se encuentra la eritropoyetina y sus variantes no eritropoyéticas, donde clasifica la neuroeritropoyetina (Neuro-EPO). Esta molécula de bajo contenido de ácido siálico ha demostrado ser segura y efectiva en modelos de isquemia cerebral, transgénico de Ataxia espinocerebelosa tipo 2 (SCA-2) y no transgénico de la enfermedad de Alzheimer.

Objetivo: Demostrar la capacidad neuroprotectora de la Neuro-EPO intranasal en biomodelos de isquemia cerebral, transgénico de Ataxia SCA-2 y no transgénico de la enfermedad de Alzheimer.

Desarrollo: Se demostró que la Neuro-EPO aumenta la supervivencia, protege las neuronas corticales y del hipocampo en modelos de isquemia cerebral. En la SCA-2, el tratamiento durante un año, mostró un incremento de la supervivencia de los animales, protección de las neuronas de Purkinje y la densidad de neuronas de la capa granulosa. En modelo no transgénico de la enfermedad de Alzheimer, el efecto de amnesia producida por el péptido β -amiloide25–35 fue bloqueado.

Conclusiones: La Neuro-EPO intranasal actúa como neuroprotector en biomodelos de infarto cerebral, transgénico de Ataxia SCA-2 y en modelo no transgénico de la enfermedad de Alzheimer. Estos resultados abren una perspectiva para su valoración en estas enfermedades neurodegenerativa.

Palabras clave. Eritropoyetina. Administración nasal. Isquemia cerebral. Ataxia espinocerebelosa tipo 2. Enfermedad de Alzheimer.

Nasal administration of neuroerythropoietin. Challenges and perspectives for neuroprotection

ABSTRACT

Introduction: To date, no molecule or procedure has been proven effective and secure in order to be accepted by the scientific community as a neuroprotector. Thus, neuroprotection constitutes an unsatisfied necessity. Among the many candidates

for neuroprotection, erythropoietin and its different non-erythropoietic variants – where neuroerythropoietin (NeuroEPO) classifies – stands out. This molecule with low sialic acid content has been shown to be secure and effective in models of cerebral ischemia, in transgenic spinocerebellar ataxia-2 (SCA-2) and in a non-transgenic for Alzheimer's disease.

Objectives: To demonstrate the neuroprotective capacity of intranasal Neuro-EPO in cerebral ischemia biomodels, transgenic for SCA-2 and in non-transgenics for Alzheimer's disease.

Results: Neuro-EPO increases survival and protects cortical and hippocampal neurons in models of cerebral ischemia. In, SCA-2 treatment during one year showed an increase in the animals' survival, protection of Purkinje neurons and increased the density in the cerebellar granular layer. In non-transgenics for Alzheimer's disease, the amnesic effect produced by β -amiloide25–35 peptide was blocked.

Conclusions: Intranasal Neuro-EPO acts as a neuroprotector in biomodels of cerebral ischemia, in SCA-2 transgenics and in the non-transgenic model for Alzheimer's disease. These results open new perspectives for the treatment of these neurodegenerative diseases.

Key words. Erythropoietin. Nasal administration. Cerebral ischemia. Spinocerebellar ataxia type 2. Alzheimer's disease.

Test superselectivo con propofol para la determinación de áreas de elocuencia cerebral en el tratamiento endovascular de malformaciones arteriovenosas

Autores: José A. Jordan González, José A. Prince López, Juan Carlos Llibre Guerra, Frank Vázquez Luna, Raúl Marino Rodríguez Ramos y José Carlos Ugarte Suarez

Instituciones: CIMEQ, CIREN e Instituto de Neurología y Neurocirugía "Dr. José Rafael Estrada González"

Correo electrónico: jjordan@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: El test superselectivo para la determinación de áreas de elocuencia cerebral, previo a la embolización de MAVs, constituye una herramienta que eleva la seguridad del proceder endovascular. Dada la falta de disponibilidad de amobarbital, decidimos realizar el siguiente estudio, con el objetivo de demostrar la eficacia y seguridad del propofol como agente alternativo al amobarbital para la realización de test superselectivo, previo a la embolización de MAVs.

Métodos: Un grupo de 58 pacientes, con 91 sesiones de embolización fueron tratados por MAVs cerebrales por vía endovascular entre febrero de 2006 y febrero de 2011. Antes de la embolización se realizó el test superselectivo mediante la administración intraarterial por el microcatéter posicionado cerca del nido de la MAV de 20 mg de propofol.

Resultados: 10 (7,8%) de los 128 test resultaron positivos, apareciendo el déficit neurológico inmediatamente a la administración del propofol, manteniéndose al min, y desapareciendo a los 5 min. Solo uno de los pacientes con test negativo desarrolló déficit neurológico postembolización con histoacryl, para un VPN del 99,2%. 6 de los pacientes a pesar de la positividad del test fueron embolizados y 5 desarrollaron déficit neurológico postembolización, para un VPP del 83,3%. La sensibilidad del test resultó de un 83,3% con un 99,2% de especificidad.

Conclusiones: La utilización del propofol para la realización del test superselectivo durante la embolización de MAVs cerebrales constituye una alternativa segura y eficaz al uso de amobarbital, que eleva la seguridad del proceder.

Palabras clave. Malformaciones arteriovenosas. Test superselectivo. Test de provocación. Propofol. Amobarbital.

Superselective test with propofol for determining the eloquent brain regions in the endovascular treatment of arteriovenous malformations

ABSTRACT

Introduction: The superselective test for determining eloquent brain areas, carried out prior to the embolization treatment for AVMs, is a tool contributing to increase the safety of endovascular procedures. Taking into account amobarbital unavailability, we decided to carry out the present study aimed at demonstrating propofol's efficacy and safety as an alternative agent to the use of the amobarbital to perform this superselective test.

Methods: A group of 58 patients that went through 91 embolization sessions were treated for brain AVMs using endovascular surgery between February 2006 and February 2011. The superselective test was performed prior to the embolization using the intra-arterial administration of 20 mg of propofol through a microcatheter positioned near the AVM nidus.

Results: 10 (7.8%) out of the 128 superselective test were positive for the test. Neurologic deficits appeared immediately after propofol administration, lasted for a minute and disappeared after 5 minutes. Only one of the patients showing a negative test result developed neurological deficits after embolization with Histoacryl, for a 99.2% NPV. Despite their positive test results, six patients were embolized and five developed postembolization neurological deficits, for an 83.3% PPV. The test showed an 83.3% of sensitivity and 99.2% of specificity.

Conclusions: The use of propofol to perform the superselective test during brain AVMs embolization is a safe and effective alternative to the use of amobarbital, increasing the procedure safety.

Key words. Arteriovenous malformations. Superselective test. Provocation test. Propofol. Amobarbital.

Tratamiento endovascular de malformaciones arterio-venosas intracerebrales con n-Butyl Cyanoacrylate. Métodos de trabajo y experiencia en 58 casos

Autores: José A. Jordan González, José A. Prince López, Juan Carlos Llibre Guerra, Frank Vázquez Luna, Raúl Marino Rodríguez Ramos y José Carlos Ugarte Suarez

Instituciones: CIMEQ, CIREN e Instituto de Neurología y Neurocirugía "Dr. José Rafael Estrada González"

Correo electrónico: jjordan@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: Las MAVs constituyen lesiones malformativas de la vasculatura del sistema nervioso central causantes de una morbi-mortalidad significativa. La embolización con n-Butyl Cyanoacrylate es una modalidad de tratamiento bien establecida, que se combina con la cirugía o la radiocirugía. Nuestro objetivo fue caracterizar la serie de MAVs tratadas por vía endovascular con n-Butyl Cyanoacrylate en la población Cubana y evaluar los resultados postembolización.

Métodos: 58 pacientes con MAVs cerebrales fueron embolizados con n-Butyl Cyanoacrylate entre febrero del 2006 y febrero del 2011 en la unidad de terapia endovascular del CIMEQ en la Habana Cuba. Realizándose un total de 91 sesiones, con embolizaciones intranidales y desvascularizaciones predominantemente parciales de un 25–30% por sesión, y cierre de 123 pedículos arteriales; estableciendo tiempos de seguridad para la inyección del n-Butyl Cyanoacrylate mediante el cálculo de su tiempo de polimerización, utilizando sistemáticamente la hipotensión postembolización, y la realización de test superselectivo con propofol para la determinación de elocuencia cerebral.

Resultados: El 68,8% de los casos debutaron con manifestaciones hemorrágicas; 24,1% con crisis epilépticas, y

1,7% con ictus isquémico. El 93,2% de las MAVs fueron supratentoriales, el 6,8% infratentoriales; el 13,8% eran grado II de la clasificación de Spetzler y Martin, 56,9% grado III, 22,4% grado IV, y 6,8% grado V. Se realizaron 128 test superselectivo con propofol, 118 para un 92,2% negativos, y 10 (7,8%) positivos. Predominaron las desvascularizaciones parciales del 20–30%; en el 17,2% de los pacientes se logró oclusión total, y en el 27,5% de un 70–99%. Se establecieron tiempos de seguridad para la inyección de Histoacryl, y se estableció la utilización de la hipotensión postproceder. Se registró una morbilidad permanente y mortalidad del 3,4% respectivamente en toda la serie.

Conclusiones: Las tasas de oclusión total y de morbi-mortalidad se encuentran en los rangos descritos internacionalmente. La implementación de cierres intranidales con desvascularizaciones del 20–30% por sesión y la utilización de la hipotensión postproceder se tradujo en ausenta total de complicaciones hemorrágicas.

Palabras clave. Malformaciones arteriovenosas. Embolización. n-Butyl Cyanoacrylate. Polimerización. Hipotensión postembolización.

Endovascular treatment of brain arteriovenous malformation with n-Butyl Cyanoacrylate. Working methods and experience in 58 cases

ABSTRACT

Introduction: AVMs constitute malformative lesions of the central nervous system vasculature and cause a significant morbi-mortality. Endovascular embolization with n-Butyl Cyanoacrylate is a well-established modality of treatment for AVMs and it is usually combine with the surgery or the radiosurgery. The purpose of this study was to characterize the AVMs that were treated using endovascular way with n-Butyl Cyanoacrylate and to evaluate the postembolization results in the Cuban population.

Methods: From February 2006 to February 2011, a group of 58 consecutive patients with brain AVMs received embolization using n-Butyl Cyanoacrylate in the endovascular therapy unit of CIMEQ in Havana, Cuba. A total of 91 sessions were carried out with intranest and mainly partial desvascularizations of a 25–30% per session and closing 123 arterial pedicles, establishing times of security for the injection of the n-Butyl Cyanoacrylate by the calculation of their time of polymerization for different dilutions, and using as systematic way the hypotension postembolization, as well as the realization of a superselective test with propofol to determinate cerebral eloquence.

Results: Hemorrhagic signs were the way of debut in the 68.8% of the patients, 24.1% debuted with epileptic episodes and 1.7% with ischemic stroke. The 93.2% of AVMs were over the tentorium, according to Spetzler and Martin's classification: 13.8% were grade II, 56.9% were grade III, 22.4% were grade IV and 6.8% grade V. One hundred eight selective test with profol were performed and 118(92.2) of those were negative. Partial desvascularizations of a 20–30% prevailed; complete obliteration was achieved in the 17.2% of thepatients and 70 to 99% in the 27.5% patients. Times of security for the injection of n-Butyl Cyanoacrylate were established and the use of hypotension postprocedure was settled down. A permanent morbidity and mortality of 3.4% for both were registered in the whole series.

Conclusions: The rates of total occlusion and of morbi-mortality in the series are in the international described ranges. The implementation of closings intranest with desvascularizations of the 20–30% per session and the use of the postembolization hypotension was translated in the total absent of hemorrhagic complications.

Key words. Arterio-venous malformations. Embolization, n-Butyl Cyanoacrylate. Polymerization. Postembolization hypotension.

Hemorragia intraventricular primaria en adultos

Autores: Elí González Hernández, Luis E. Zarrabeitia Oviedo, Alejandro Méndez Freyre, Jorge L. Rodríguez Loureiro, Armando Rodríguez, Manuel Dearriba Romanidy, Jorge A. Lerma, Norbery J. Rodríguez de la Paz, Mario de la Paz, Francisco Goyenechea

Institución: Instituto de Neurología y Neurocirugía "Dr. José Rafael Estrada González"

Correo electrónico: elinqq@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: La hemorragia intraventricular primaria es la hemorragia intracraneal confinada al sistema ventricular, sin evidencia de hematoma intracerebral o hemorragia subaracnoidea asociados, y cuya causa no es de origen traumático. Es una enfermedad extraordinaria, extraña y rara que sólo constituyen 3,1% del total de las hemorragias intracraneales reportadas. Esto hace que existan muy pocos casos reportados en la literatura y que para establecer un patrón clínico y evolutivo pueda resultar, en ocasiones, tan difícil. Nos dimos a la tarea de analizar el comportamiento de esta enfermedad en nuestro hospital.

Objetivos: Con este objetivo, se revisan los casos registrados en el Instituto de Neurología y Neurocirugía en 20 años de edad, periodo y se obtuvo una serie de 23 pacientes.

Resultados y conclusiones: Llegamos a la conclusión de que la hemorragia intraventricular primaria en adultos es más frecuente durante los 50 años de edad, y su factor de riesgo y causa más común de la hipertensión arterial. La pérdida de la conciencia y el dolor de cabeza repentino son por lo general su principal forma de presentación. Otros síntomas también aparecen asociados, que son la hipertensión intracraneal, rigidez en el cuello y la desorientación temporo-espacial. Además, la mayoría de la frecuencia las complicaciones fueron la hidrocefalia y los trastornos hidroelectrolíticos. A pesar de ser una enfermedad muy grave que causa la muerte a aproximadamente la cuarta parte de los casos, el mayor por ciento sobrevive con evolución favorable, siendo asintomáticos o con algún grado de discapacidad en el más pequeño de alta médica.

Palabras clave. Hemorragia Intraventricular Primaria, Hemorragia Intracraneal, Hipertensión arterial, hidrocefalia, trastornos hidroelectrolítico, pérdida de conciencia, dolor de cabeza.

Primary intraventricular hemorrhage in adults

ABSTRACT

Introduction: The Primary Intraventricular Hemorrhage is the intracranial bleeding confined to the ventricular system, without evidence of intracerebral hematoma or subarachnoid hemorrhages associate, and whose cause is not of traumatic origin. It is an extraordinary, strange and uncommon illness only constituting 3.1% of all the hemorrhages intracranials reported. This makes that series exist with very few cases reported into literature and to establish a clinical and evolutionary pattern be so difficult. We gave ourselves the task of analyzing the behavior of this pathology in our hospital.

Objective: We revised the cases reported in the Institute of Neurology and Neurosurgery in a 20 year-old period, and we obtained a series of 23 patients.

Results and conclusion: We reach the conclusion that the Primary Intraventricular Hemorrhage in adults is more frequent over the 50 years old, and its risk factor and more common etiology is the Arterial Hypertension. The loss of consciousness and the sudden headache are usually their main form of presentation. Besides, others symptoms also appear associate, which are intracranial hypertension, stiff neck and temporo-space disorientation. Additionally, the most frequents complications were the hydrocephalus and the hydroelectrolyte dysfunctions. In spite of being a very serious pathology that causes the death to approximately the fourth part of the cases,

the biggest percent survives with favorable evolution, being asymptomatic or with some grade of smaller disability on medical discharge.

Key words. Primary Intraventricular Hemorrhage. Intracranial hemorrhage. Arterial Hypertension. Hydrocephalus. Hydroelectrolyte dysfunctions. Loss of consciousness. Headache.

Angiomas cavernosos intracraneales

Autores: Luis Zarrabeitia Oviedo, Eli González Hernández, Jorge Luis Rodríguez, Francisco Goyenechea, Manuel Dearriba, Norbery Rodríguez, Jorge Lerma y Mario de la Paz

Institución: Instituto de Neurología y Neurocirugía "Dr. José Rafael Estrada González"

Correo electrónico: epicir@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: Los angiomas cavernosos son malformaciones vasculares del sistema nervioso central, los cuales representan el 8 al 15% de las mismas. Son entidades relativamente benignas, cuando son diagnosticadas y tratadas adecuada y oportunamente.

Objetivos: Describir su comportamiento clínico, imagenológico y el tipo de proceder quirúrgico más adecuado.

Material y método: Se realizó estudio descriptivo retrospectivo de las historias clínicas de los pacientes con el diagnóstico confirmado de angiomas cavernosos atendidos en el INN de enero de 1995 hasta diciembre del 2009, con una muestra de 17 pacientes.

Resultados y conclusiones: Fueron más frecuentes en nuestra serie los pacientes de piel blanca, sexo femenino y entre los 20 y 60 años de edad. El inicio más frecuente fue la aparición de crisis convulsiva acompañado de cefalea. La RMI fue el estudio imagenológico que brindo mayor número de características de la lesión y el tratamiento de elección en nuestro medio es la microneurocirugía.

Palabras clave. Angiomas cavernosos. Crisis convulsivas. Microneurocirugía.

Intracranial cavernous angiomas

ABSTRACT

Introduction: The Cavernous Angiomas are part of the vascular malformations lesions of the Central Nervous System. They constitute about 8–15% of them. They are an entity of relatively benign presage inside the Cerebrovascular Illnesses that diagnosed and treated appropriate guarantee a restitution of individual's health.

Objective: For this reason we decide to study the characteristics of these lesions in our hospital.

Method: The series is conforming by 17 diagnosed and/or treated patients in the Institute of Neurology and Neurosurgery for January of 1995 to December of the 2009.

Results and conclusion: As very important diagnostic elements they stood out the imaging methods, being Magnetic Resonance Imaging the election study in this illness. The surgical treatment rises as the election method in our institution, without discarding the eventual use of the stereotactic radioneurosurgery. The evolution of all patients was satisfactory.

Key words. Cavernous Angiomas, vascular malformations lesions, Magnetic Resonance Imaging, surgical treatment, stereotactic radioneurosurgery.

ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES

Simposio "Formas atípicas de algunas Enfermedades Neuromusculares"

Participantes en orden de exposición: Zurina Lestay O'Farrill, Yaima Carolina Pino Peña, Edel Martínez Rodríguez, Zoilo Camejo León, Emigdio J León, José A. González

Institución: Instituto de Neurología y Neurocirugía "Dr. José Rafael Estrada González"

Correo electrónico: zurina@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: El diagnóstico de las enfermedades neuromusculares (ENM) representa, en muchas ocasiones, un reto. Posiblemente debido a: la extensión y diversidad en la composición del aparato neuromuscular (ANM) y la gran variabilidad en el espectro de presentación clínica de las mismas. Sin embargo, un enfoque estructurado que permita determinar, primero, la topografía de la lesión y luego determinar su causa, pudiera resultar orientador. Cada componente del ANM presenta rasgos clínicos distintivos, esto facilita el diagnóstico topográfico y podemos definir si estamos ante una miopatía, trastorno de la unión neuromuscular, neuropatía, radiculoplexopatía o neuronopatía. Luego, podemos acercarnos al diagnóstico nosológico, conociendo si se trata de un proceso hereditario o adquirido y definiendo su perfil temporal: agudo (sugiere causa vascular, inflamatoria, infecciosa, tóxica, entre otras) o crónico (procesos degenerativos, tumorales, entre otros). Estas reglas son aplicables gracias a que las características clínicas dependientes del componente del ANM lesionado y de la naturaleza del proceso etiológico son invariables. Este razonamiento, enriquecido con la experiencia de cada cual, puede permitir diagnosticar fácilmente las ENM típicas. Sin embargo, el diagnóstico se hace más complejo cuando enfrentamos las formas atípicas.

Objetivo: Presentar y debatir algunas variantes infrecuentes de ENM.

Conclusiones: Mantenerse informados e informar sobre las variantes clínicas de las ENM y las novedades científicas relacionadas, permite reforzar nuestro método clínico y facilita el diagnóstico, sobre todo en países pobres como en nuestro, donde los recursos para la investigación y diagnóstico de certeza de las mismas son, por el momento, inaccesibles.

Palabras clave. Enfermedades neuromusculares. Miastenia Gravis. Distrofia miotónica de Steinert. Síndrome de Guillain Barré. Polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica. Beriberi. Paraproteinemia.

Simposium "Atypical forms of some neuromuscular diseases"

ABSTRACT

Introduction: The diagnosis of the neuromuscular diseases (NMD) represents, in many cases, a challenge. This could be due to: the extent and diversity in the composition of the neuromuscular apparatus (NMA) and the large variability in the spectrum of their clinical presentation. However, a structured approach to determine, first, the topography of the lesion and then determine its cause may result favorable. Each component of the NMA has distinctive clinical features, this facilitates the topographic diagnosis. For instance, we can determine whether the patient present: myopathy, disorder of the neuromuscular junction, neuropathy, radiculoplexopathy or neuronopathy. Then, we can approach the nosological diagnosis, knowing whether it is

an inherited or acquired process and defining its temporal profile: acute (suggesting vascular, inflammatory, infectious or toxic causes, etc.) or chronic (degenerative or tumor causes, etc.). These rules are applicable due to the clinical characteristics depending on the affected neuromuscular component and the nature of the etiologic process. This reasoning, enriched by the experience of each one, facilitates the diagnostic in typical NMD. However, the diagnosis becomes more complex when it is an atypical form.

Objective: Present and discuss some unusual variants of MND.
Conclusions: Keep informed and reporting the clinical variants of the NMD and related scientific developments helps us to make stronger our clinical method and facilitates the diagnosis, especially in poor countries like ours, where resources for research and accurate diagnosis are, in this moment, inaccessible.

Key words. Neuromuscular diseases. Myasthenia Gravis. Steiner's disease. Guillain Barre syndrome. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. Beriberi. Gammopathy.

Miastenia Gravis de Cintura de Miembros. Presentación de una variedad congénita y otra adquirida

Autores: Zurina Lestay O'Farrill, Joel Gutierrez Gil, Lázaro Gómez. Yaima C. Pino Peña, Douglas Bravo Rosabal

Institución: Instituto de Neurología y Neurocirugía "Dr. José Rafael Estrada González"

Correo electrónico: zurina@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: El término miopatía miasténica ha sido reemplazado por el de Miastenia Gravis de cintura de miembros (MCM). Es una entidad infrecuente, familiar o autoinmune, caracterizada por debilidad y atrofia proximal, fatigabilidad y respeto de músculos craneales. La forma familiar es una condición rara, de inicio temprano, usualmente recesiva, se evidencia neurofisiológicamente un trastorno postsináptico de la UNM, no está asociada a alteraciones tímicas ni anticuerpos contra el receptor de Ach y se detectan agregados tubulares en retículo sarcoplásmico. Los pacientes responden a los anticolinesterásicos y no a la inmunosupresión. La forma autoinmune es inusual también. Se expresa por debilidad y atrofia confinadas a la cintura de los miembros, debut más tardío, asociación con timomas, anticuerpos contra RACH positivos y pobre respuesta a anticolinesterásicos pero buena respuesta a la inmunoterapia.

Casos clínicos. Presentamos dos casos de Miastenia Gravis de cintura de miembros, una forma congénita y otra adquirida, confirmados neurofisiológicamente. Los dos pacientes simulaban una miopatía por el patrón de debilidad proximal en las extremidades, sin toma oculobulbar. En la MCM congénita hubo excelente respuesta a los anticolinesterásicos y el paciente con la MCM adquirida presentó buena respuesta a los anticolinesterásicos y a los esteroides.

Conclusiones: Es importante pensar en esta posibilidad porque estos pacientes pueden semejar una miopatía. En estos casos el diagnóstico es, en última instancia, clínico: las pruebas de esfuerzo para las extremidades son generalmente positivas y tienen buena respuesta terapéutica. Por otro lado, los estudios neurofisiológicos confirman el trastorno a nivel de la placa motora.

Palabras clave. Miastenia Gravis. Cintura de miembros. Miopatía.

Limb girdle Myasthenia. Report of the congenital and acquired varieties

ABSTRACT

Introduction: The term myasthenic myopathy has been replaced by the limb girdle Myasthenia Gravis (LGMG). It is a rare, familial or autoimmune disease, characterized by proximal muscle weakness and atrophy, fatigability and respect of cranial muscles. The familial form is a rare, early onset, usually recessive disorder. It is evident by neurophysiology a postsynaptic trouble of the neuromuscular junction, not associated with thymic abnormalities or antibodies to acetylcholine receptor (AChR) and it is possible find in the muscular biopsy the presence of tubular aggregates in sarcoplasmic reticulum. Patients respond to anticholinesterasic and not respond to immunosuppressant drugs. Autoimmune form is also rare. It is expressed by weakness and atrophy confined to the limbs, it could be associated with thymoma, antibodies against acetylcholine receptors are positive and the patients respond to immunosuppressant more than to anticholinesterasic drugs.

Case Report: We report two cases of limb girdle Myasthenia Gravis, congenital and acquired, confirmed neurophysiologically. The two patients suggested the existence of myopathy. The congenital LGMS had excellent response to anticholinesterases and the patient with acquired LGMG showed good response to steroids and anticholinesterasic drugs.

Conclusions: It is important to consider the diagnosis of LGMG because these patients may resemble a myopathy. In these cases the diagnosis is based on the clinical finding: showing fatigability in the physical exam and have good therapeutic response. Furthermore, neurophysiological studies confirm the dysfunction of the motor endplate.

Key words. Myasthenia Gravis. Limb girdle Myasthenia Gravis. Limb girdle. Myopathy.

Enfermedad de Steinert con manifestaciones extramusculares relevantes: a propósito de un caso

Autores: Zurina Lestayo O'Farrill, Yaíma C. Pino Peña, Joel Guitierrez Gil, Gilda Monteagudo Peña, Norge Santiesteban Velázquez, Zoilo Camejo León, Nereyda González García

Institución: Instituto de Neurología y Neurocirugía "Dr. José Rafael Estrada González"

Correo electrónico: zurina@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: La distrofia miotónica de Steinert es una enfermedad multisistémica, expresada por manifestaciones musculares (debilidad, atrofia de distribución característica y miotonía) y, en menor grado, manifestaciones extramusculares (neurológicas o sistémicas). En este reporte se presenta un paciente donde las manifestaciones extramusculares son notables.

Caso clínico. Paciente de 56 años, sin antecedentes familiares relevantes, con debilidad muscular de 10 años de evolución. Se constató debilidad y atrofia de músculos maseteros, temporales y esternocleidomastoideos, ptosis palpebral y compromiso motor distoproximal en las extremidades, con afectación proximal precoz e intensa. Se evidenció miotonía de acción y a la percusión tenar, trastornos sensitivo-motores asimétricos distales, catarata bilateral, calvicie frontal, vello pubiano ralo y de distribución triangular, test de bolsas escrotales disminuido, obesidad central y ginecomastia bilateral (estadio III de Tanner). El electromiograma reveló un patrón miopático con miotonía y el estudio de conducción y la biopsia del sural demostraron daño sensitivo motor axonomielínico severo. Las hormonas folículo estimulante y luteinizante estaban marcadamente elevadas, con niveles prácticamente nulos de testosterona circulante. Presentó bloqueo cardíaco.

Conclusiones: Es el primer enfermo en su familia, sin embargo, presenta un cuadro intenso con manifestaciones extramusculares relevantes. La presencia de neuropatía severa justifica la mayor severidad y extensión del compromiso motor. No pudo estudiarse molecularmente la causa hereditaria de neuropatía. Es conocida la ocurrencia de atrofia testicular; pero llama la atención, en este caso, la severidad del hipogonadismo y de la ginecomastia, la cual no es explicable por el trastorno hormonal. Se descartó cromosómicamente la existencia de un Klinefelter.

Palabras clave. Distrofia miotónica. Enfermedad de Steinert. Ginecomastia. Hipogonadismo. Neuropatía. Cardiopatía.

Steinert disease with relevant extramuscular manifestations: a case report

ABSTRACT

Introduction: Myotonic Dystrophy is a multisystem disease, expressed by muscular signs of myopathy (weakness, muscular waist typically distributed, and myotony) and extramuscular signs (neurological and systemic). In this report, it is presented a case with relevant extramuscular signs.

Clinical case: A 56 years old man, without any relevant familiar antecedent, that complaint of progressive weakness by a period of 10 years. He had weakness and atrophy of masseteric, temporalis and sternocleidomastoid muscles, ptosis and motor distoproximal involvement of the limbs, with earlier and intense proximal weakness. It was evident the action and tenar percussion myotony, asymmetric distal sensory-motor disturbances, bilateral cataract, frontal baldness, pubic hair sparse of triangular distribution, scrotal test diminished, central obesity and bilateral gynecomasthy (Tanner III). The electromyography reveals a myopathic and myotonic pattern and the nerve conduction studies and sural biopsy shows severe sensory and motor axonomyelinic damage. The FSH and LH were very increased with testosterone levels almost absent. Electrocardiogram showed signs of cardiac block.

Conclusions: He was the first member of his family affected and, nevertheless, he presents a severe disease with diverse and intense extramuscular expression. The presence of severe neuropathy could justify the intensity and extension of the motor involvement. It was impossible to study and rule out the existence of hereditary neuropathy. It is known the occurrence of testicular atrophy; but result of interest in this case the intense hypogonadism and the existence of severe gynecomasthy, not explained by the hormonal disturbance. Klinefelter disease was rule out by chromosome analysis.

Key words. Myotonic Dystrophy. Steiner's disease. Gynecomasthy. Hypogonadism. Neuropathy. Cardiopathy.

Mielinólisis pontina y extrapontina en un paciente donde el síndrome de Secreción Inadecuada de ADH constituyó la forma de presentación del síndrome de Guillain Barré

Autores: Zurina Lestayo O'Farrill, Edel Martínez Rodríguez. Carlos Fernández Novales, Zoilo Camejo León, Norge Santiesteban Velázquez y Joel Gutiérrez Gil.

Institución: Instituto de Neurología y Neurocirugía "Dr. José Rafael Estrada González"

Correo electrónico: zurina@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: El Síndrome de Secreción Inadecuada de Hormona Antidiurética (SSIADH) es un trastorno electrolítico frecuente en el Guillain Barré que puede, excepcionalmente, ser su forma de inicio. Con frecuencia es asintomático o puede manifestarse por hiponatremia euvolémica de severidad variable.

Cuando la hiponatremia se corrige demasiado rápido, puede ocurrir mielolisis pontina.

Caso clínico: Mujer de 49 años, que tres días después de una erupción cutánea, comenzó con cefalea intensa, somnolencia y vómitos, seguidos de debilidad muscular rápidamente progresiva de carácter ascendente. Al tercer día, no podía sostenerse en pie, presentaba lenguaje tropeloso y estado confusional. Acude al cuerpo de guardia, le constatan y corrigen cifras bajas de sodio y la ingresan en terapia intensiva. Permanece estable por dos días y luego experimenta cuádrupleja aguda con marcado deterioro del estado de conciencia. En la IRM se constata mielolisis pontina y extrapontina. Evolutivamente, recupera la conciencia y a los 21 días, comienza a mejorar el trastorno motor. Logra a los 2 meses una marcha normal. Transcurridos cuatro meses, persiste la anartria, disfagia, sialorrea, labilidad emocional, defecto motor leve flaco espástico hemicorporal izquierdo y arreflexia aquileana.

Conclusiones: Las manifestaciones iniciales pudieran corresponder con una encefalopatía hiponatémica por un SSIADH (se confirmó hiponatremia euvolémica). El curso y progresión del cuadro motor remeda al SGB, así como las alteraciones neurofisiológicas y del LCR. La mielolisis pontina ocasionó la "recaída" y fue confirmada por IRM. Pudo detectarse como causa de la misma que se corrigieron más de 30 mEq de sodio en las primeras horas de hospitalización.

Palabras claves. Mielolisis pontina. Mielolisis extrapontina. Trastorno electrolítico. Síndrome de secreción inadecuada de hormona antidiurética. Síndrome de Guillain Barré.

Pontine and extrapontine myelinolysis in a patient where the syndrome of inappropriate secretion of ADH was the presentation of Guillain Barre syndrome

ABSTRACT

Introduction: The syndrome of inappropriate secretion of antidiuretic hormone (SIADH) is a common electrolyte disorder in the Guillain Barre and may, exceptionally, be the first clinical expression. It is often asymptomatic or it may produce an euvolemic hyponatremia of varying severity. When hyponatremia is corrected too rapidly, pontine myelinolysis can occur.

Case report: Woman, 49 years old, who three days after a rash began with severe headache, drowsiness and vomiting, followed by rapidly progressive muscle weakness of ascending character. On the third day, she could not stand, had dysarthria and confusional state. She goes to the emergency and it was detected and corrected low levels of sodium and she was admitted to intensive care. She remained stable for two days and then developed acute quadriplegia with marked deterioration of consciousness. The MRI showed pontine and extrapontine myelinolysis. She recovered consciousness within a few days and after 21 days began to improve motor impairment. At 60 day she could walk independently and after four months still persists anarthria, dysphagia, sialorrhea, emotional lability, left hemiparesis with Babinski sign, absence of distal reflexes with distal hypotonia and atrophy.

Conclusions: The initial manifestations may correspond with hyponatremic encephalopathy produced by SIADH (euvolemic hyponatremia was confirmed). The course and progression of the weakness suggests SGB, as well as the neurophysiologic and CSF abnormalities. Pontine myelinolysis produced the "relapse" and it was confirmed by MRI. It could be detected that there were fixed over 30 Na⁺ meq in the early hours of hospitalization.

Key words. Pontine myelinolysis. Extrapontine myelinolysis. Electrolyte disorder. Syndrome of inappropriate secretion of ADH. Guillain Barre Syndrome.

CIDP en un paciente joven con mieloma múltiple que se expresó como un MGUS por un período de 3 años. A propósito de un caso

Autores: Zurina Lestayo O'Farrill, Zoilo Camejo León. Norge Santiesteban Velazquez, Emigdio J. León Toirac, Alina González-Quevedo, Adnolys Reyes Berazaín, Gretel Santana, Dr. Alain Serra Ortega.

Institución: Instituto de Neurología y Neurocirugía "Dr. José Rafael Estrada González"

Correo electrónico: zurina@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: El mieloma múltiple (MM) es una discrasia de células plasmáticas, aparece entre los 40 y 80 años, siendo excepcional antes de los 40 años. Los síntomas iniciales pueden ser: astenia, dolor óseo e infecciones recurrentes. Cura con afección ósea, insuficiencia renal, anemia, eritrosedimentación acelerada, proteinuria e hipercalcemia, asociados al componente monoclonal elevado. El 5% de los pacientes con MM pueden desarrollar polineuropatía.

Caso clínico: Paciente de 38 años, blanco, que desarrolla clínica y neurofisiológicamente un cuadro mononeuropático múltiple progresivo subagudo mixto. Se interpreta como una CIDP. Se toma LCR y sangre para estudio inmunológico. Se inicia terapia inmune obteniéndose una respuesta satisfactoria. El estudio inmunológico evidenció paraproteinemia a IgA. Se realiza hemoquímica, ultrasonido abdominal, survey óseo y medulograma y no se detectan alteraciones. Su cuadro neurológico continuó progresando escalonadamente, las exacerbaciones respondían cada vez menos al tratamiento. Luego de tres años, presentaba un trastorno motor severo extendido desde las regiones distales de las 4 extremidades (0/5) a las proximales (2/5). Comienza a presentar infecciones a repetición, pérdida de peso, anorexia y toma del estado general. Se realiza Rx de tórax por cuadro febril y se detecta, accidentalmente, lesión compleja en húmero izquierdo. Se repite survey óseo y se comprueban otras lesiones: en cadera, pelvis y fémures. La biopsia de la lesión del hombro confirma la presencia de MM.

Conclusión: Es importante el seguimiento de aquellos pacientes con CIDP y sospecha de paraproteinemia, los cuales pueden expresarse como MGUS por varios años, hasta que ocurre el debut de la gammapatía maligna.

Palabras clave. Polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica. Gammapatía monoclonal de significación indeterminada. Mieloma múltiple. Gammapatía monoclonal. Paraproteinemia. Discrasia de células plasmáticas.

Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy in a young patient with multiple myeloma that was expressed as a MGUS for a period of 3 years. On purpose of a case

ABSTRACT

Introduction: Multiple myeloma (MM) is a plasma cell dyscrasia, could appears between 40 and 80 years, it is exceptional before 40 years. Initial symptoms include: fatigue, bone pain and recurrent infections. The clinical picture include: bone disease, kidney failure, anemia, increased erythrocyte sedimentation rate, proteinuria, and hypercalcemia associated with high monoclonal component. About 5% of patients with MM may develop polyneuropathy.

Case report: A 38 years old white man, which developed a subacute progressive multiple sensorymotor mononeuropathy, confirmed by neurophysiology. It was interpreted as chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy (CIDP). CSF and blood was taken for immunological study. Immune therapy started and the patient notably improved. The immunological study showed IgA paraproteinemia. Hemochemical was performed, abdominal ultrasound, bone survey and medullogram

and all of them were normal. The neurological disease worsened with poor therapeutic response. After three years, he had a severe motor disorder extended from distal regions of the four extremities (0/5) to proximal (2/5). He began to develop recurrent infections, weight loss, anorexia and physical deterioration. Chest radiograph was performed by fever and detected accidentally left humerus complex tumor. Ose survey was repeated and verified lesions in the hip, pelvis and both femur. Biopsy of shoulder injury confirms the presence of MM.

Conclusions: It is important to monitor patients with suspected CIDP and gammopathy, which can be expressed as MGUS for several years until malignant gammopathy debut.

Key words. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. Monoclonal Gammopathy of Undetermined Significance. Multiple Myeloma. Monoclonal gammopathy. Plasma cell dyscrasia.

Beriberi y Síndrome de Wernicke–Korsakoff en un paciente no alcohólico. Reporte de un caso

Autores: Zurina Lestayo O´Farrill, Zoilo Camejo León, Norge Santiesteban Velázquez, Isvan Álvarez Herrera, Víctor Raúl Frades García, Yamila Remón González, Enerys Mendoza Tirado, Iván González Aguilera, Yara Tuñón

Institución: Instituto de Neurología y Neurocirugía "Dr. José Rafael Estrada González"

Correo electrónico: zurina@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: El Beriberi (BB) es una enfermedad grave, asociada al déficit de tiamina. Ocurre, generalmente, en individuos alcohólicos crónicos o con carencias alimentarias. Existen tres formas clínicas: el BB seco (forma neurológica) que cursa con polineuropatía, el BB húmedo (forma cardíaca) que cursa con edemas y trastornos cardiovasculares y el BB infantil. Cuando ocurre implicación cerebral en el curso de un déficit de vitamina B1 se produce el síndrome de Wernicke–Korsakoff (Beriberi cerebral).

Caso clínico: Presentamos un paciente de 38 años, negro, no alcohólico, que tras privación voluntaria de la alimentación presentó una polineuropatía subaguda mixta que lo condujo a cuadriparesia intensa, mayor en miembros inferiores, con imposibilidad para la marcha (Beriberi seco). La semana antes del ingreso (tras 4 meses de evolución), presentó edemas importantes en miembros inferiores, trastornos cardiovasculares (Beriberi húmedo) y manifestó confusión, nistagmo, oftalmoparesia, anisocoria y ataxia marcada (síndrome de Wernicke) con amnesia anterógrada, retrógrada y alucinaciones (psicosis de Korsakoff). Con la administración parenteral de vitamina B1 presentó mejoría espectacular, primero, del edema y el trastorno cardiovascular, luego de las manifestaciones encefálicas y finalmente del cuadro polineuropático. El paciente recibió rehabilitación y logró egresar del hospital, al cabo de dos meses, caminando con apoyo y pasados seis meses, de manera independiente.

Conclusión: Se trata de un déficit de tiamina que se ha expresado extensamente en todas sus variantes: beriberi seco, húmedo y síndrome de Wernicke–Korsakoff. La inmediata y excelente respuesta a la vitamina parenteral confirma el diagnóstico.

Palabras claves. Beriberi. Encefalopatía de Wernicke. Psicosis de Korsakoff. Síndrome de Wernicke–Korsakoff. Polineuropatía. Tiamina.

Beriberi and Wernicke–Korsakoff in a nonalcoholic patient. A case report

ABSTRACT

Introduction: The Beriberi (BB) is a serious disease associated with thiamine deficiency. Usually occurs in chronic alcoholics or food deprivation. There are three clinical forms: dry BB

(neurological form) that presents with polyneuropathy, wet BB (cardiac form) that is accompanied by edema and cardiovascular disorders and child BB. When cerebral involvement occurs in the course of a thiamine deficiency the Wernicke–Korsakoff syndrome (cerebral Beriberi) could appear.

Case report: We report a 38 years old, black, non–alcoholic, who after voluntary food deprivation presented a sensorimotor subacute polyneuropathy that caused intense quadriparesis, and more in the lower limbs (Dry Beriberi). The week before admission (4 months after the beginning) the patient presented significant lower limb edema, palpitations and decubitus dyspnea (wet Beriberi) and expressed confusion, nystagmus, ophthalmoparesis, anisocoria and marked ataxia (Wernicke syndrome) with anterograde and retrograde amnesia and hallucinations (Korsakoff psychosis). This clinical picture improved dramatically after parenteral administration of thiamine. First, disappeared the edema and cardiovascular signs, followed by the recovery of the normal cerebral functions and finally improved the sensorimotor neuropathy. The patient received rehabilitation and at the hospital discharge, after two months, he could walk with support and after six months, independently.

Conclusions: This is a thiamine deficiency widely expressed (in all its clinical forms): Dry Beriberi, Wet Beriberi and Wernicke–Korsakoff Syndrome. The immediate and excellent response to parenteral vitamin confirms the clinical diagnosis.

Key words. Beriberi, Wernicke encephalopathy, Korsakoff Psychosis, Wernicke–Korsakoff Syndrome, Polyneuropathy, Thiamine.

Asociación de polirradiculopatías y paraproteinemias desde una perspectiva molecular a través de un caso clínico

Autores: Emigdio José León Toirac, Zurina Lestayo O´Farrill, Alina González–Quevedo Monteagudo

Institución: Instituto de Neurología y Neurocirugía "Dr. José Rafael Estrada González"

Correo electrónico: emigdio.leon@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: Las paraproteinemias se caracterizan por una proliferación desproporcionada de las globulinas séricas, generalmente debido a un trastorno de un clon único de células productoras de inmunoglobulinas. La disociación clínico–laboratorio generalmente presente en estas entidades impone la necesidad de estudios de mayor profundidad que permitan un diagnóstico preciso y una intervención terapéutica eficaz.

Objetivo: Demostrar la asociación entre polirradiculopatías y paraproteinemias desde una perspectiva molecular y a través de un caso clínico.

Desarrollo: El paciente del presente caso clínico presentó disminución de la fuerza muscular progresiva, manifestaciones gastrointestinales leves y lesiones osteolíticas en hombro izquierdo y cadera; además de aumento de la fracción beta de las globulinas en correspondencia con un incremento notable de la inmunoglobulina A, constatado en el laboratorio de inmunología, imponiendo una pauta definitoria de este caso de más de 2 años de evolución sin precisión diagnóstica. A pesar de la negatividad de múltiples estudios hematológicos, la sospecha diagnóstica de Mieloma de células plasmáticas IgA+ fue demostrada por inmunohistoquímica.

Conclusiones: La ausencia de sospecha clínica y de elementos diagnósticos precisos contribuye al manejo deficiente y a la evolución tórpida de la mayoría de estos casos; por tanto, resulta imperioso el abordaje de estas entidades complejas desde la perspectiva de un equipo multidisciplinario que aglutine neurólogos, inmunólogos, bioquímicos, hematólogos, endocrinólogos, oncólogos y gastroenterólogos, en el que cada especialista pueda aportar herramientas para una conducción adecuada de estos pacientes.

Palabras clave. Autoinmunidad. Inflamación. Inmunocomplejos. Paraproteinemias. Polirradiculopatías.

Association of polyradiculopathies and paraproteinemia from a molecular perspective through a clinical case

ABSTRACT

Introduction: Paraproteinemias are characterized by a disproportionate proliferation of serum globulins, generally due to a disorder of a sole clone of immunoglobulines producing cells. The clinical and laboratory dissociation generally present in these entities imposes the need of studies for deeper studies that allow a precise diagnosis and a therapeutic effective intervention.

Objective: To demonstrate the association between polyradiculopathies and paraproteinemias from a molecular perspective and through a clinical case.

Development: The patient of the present clinical case showed progressive muscular weakness, slight gastrointestinal symptoms and osteolytic injuries in left shoulder and hip; in addition to increase of the beta globulin fraction coinciding with notable increase of immunoglobulin A, as measured in the laboratory of immunology, imposing a definition in the diagnosis of this case of more than 2 years of evolution without diagnostic precision. In spite of the negativity of multiple hematologic studies, the diagnostic suspicion of IgA + Plasmatic Cell Myeloma was demonstrated by immunohistochemistry.

Conclusions: The absence of clinical suspicion and precise diagnostic elements contributes to the deficient handling and a torpid evolution of the majority of these cases; thus the importance of approaching these complex entities from the perspective of a multidisciplinary team agglutinating neurologist, immunologist, biochemist, hematologist, endocrinologist, oncologist and gastroenterologist. In this way, every specialist could provide tools for a suitable management of these patients.

Key words. Autoimmunity. Inflammation. Immune complex. Paraproteinemias. Polyradiculopathy

Utilidad del monofilamento VF–SW–INN para la detección y diagnóstico de neuropatía sensitiva periférica

Autores: José Alberto González Cáceres, Melvin López

Institución: Instituto de Neurología y Neurocirugía "Dr. José Rafael Estrada González"

Correo electrónico: josealberto_gc@yahoo.com

RESUMEN

Objetivos: Determinar la capacidad para la detección de neuropatía periférica del monofilamento VF–SW–INN.

Métodos: Estudio observacional, transversal y de validación. Aplicado por dos residentes de neurología, del Instituto de Neurología y Neurocirugía de La Habana, Cuba.

Participantes: 29 pacientes ingresados consecutivamente en el servicio de neurología. Principales mediciones: Sensibilidad, especificidad, razón de verosimilitud (probabilidad), valores predictivos del Monofilamento, comparadas con el Monofilamento 5.07–10g Semmes–Weinstein y confirmados por estudios de conducción nerviosa.

Resultados: El monofilamento VF–SW–INN arrojó una sensibilidad del 90% (95% intervalo de confianza, IC: 79,30%–100%) y una especificidad del 100% (95% intervalo de confianza, IC: 98,72%–100%). La razón de verosimilitud negativa fue 0,1. En general el 25,64% (10/39) de los pacientes presentaron un test positivo.

Conclusiones: Los resultados indican que monofilamento VF–SW–INN, independientemente del examinador que lo aplique, para la detección de las alteraciones de la sensibilidad presenta una excelente sensibilidad y especificidad. El examen se realiza con gran brevedad, y no necesita de entrenamiento previo para

su utilización. Para el tratamiento eficaz y precoz se necesita un diagnóstico correcto y oportuno, el test fácilmente aplicable podría ser de gran utilidad en la práctica clínica.

Palabras clave. Monofilamento VF–SW–INN. Monofilamento 5.07 de Semmes–Weinstein. Neuropatía sensitiva periférica. Pesquisa. Test diagnósticos.

Usefulness of monofilament VF–SW–INN for the detection and diagnosis of peripheral sensory neuropathy

ABSTRACT

Objective: To determine the diagnostic accuracy of VF–SW–INN monofilament test in screening for peripheral neuropathy.

Methods: Observational and cross sectional criterion standard validation study. The method was applied by two physicians, of Havana City, Cuba.

Participants: 29 patients admitted consecutively to the neurology service. Main outcome measures: Sensitivity, specificity, and likelihood ratios of the Test for loss of protective sensation VF–SW–INN monofilament compared with the Semmes–Weinstein 5.07 test.

Results: The three VF–SW–INN monofilament test showed a sensitivity and specificity of 90% (95% confidence interval, 79.3% to 100%) and 100% (98.72% to 100%), respectively. The likelihood ratio for negative test was 0.1. Overall, 25.64% (10/39) of the patients screened positive for depression.

Conclusion: The results indicate that the VF–SW–INN monofilament test for detection for sensitive lost would detect most cases of peripheral neuropathy in general practice, and offers an excellent sensibility and specificity. The VF–SW–INN monofilament test has the advantage of brevity, and doesn't need previous training for its application. As treatment is more likely when doctors make the right diagnosis, these questions may have even greater utility in the clinical practice.

Key words. Semmes–Weinstein 5.07 (10–g) monofilament. Peripheral neuropathy. Screening. Diagnostic test.

NEUROOFTALMOLOGIA

Manifestaciones neurooftalmológicas del adenoma hipofisario: la novedad de una paresia aislada del abducens

Autores: Rosaralis Santiesteban Freixas, Lester Pola Alvarado y Adnolys Reyes Berazaín

Institución: Instituto de Neurología y Neurocirugía "Dr. José Rafael Estrada González"

Correo electrónico: lis@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: La presentación más frecuente de los tumores de la glándula hipofisaria es la afectación del quiasma óptico provocando hemianopsias bitemporales. Son muy raras las alteraciones de la motilidad ocular fuera del contexto de una apoplejía pituitaria, particularmente las parálisis aisladas de nervios craneales.

Método: Se tomó como referencia un estudio previo de 120 pacientes operados de adenoma hipofisario en el Instituto de Neurología y Neurocirugía, desde 1962 hasta el 2000, Las alteraciones de la visión periférica fueron, dentro de las oftalmológicas, las más frecuentes con el 74,5% y las de la motilidad ocular estuvieron presentes solo en un paciente (1,2%). La paresia aislada de un nervio craneal oculomotor sin alteración de la función visual solo se presentó en un caso reciente de una paciente femenina de 46 años, con diagnóstico imagenológico y anatomopatológico de adenoma hipofisario no

funcionante con invasión del seno cavernoso izquierdo sin crecimiento supraselar, cuyo debut fue la paresia del sexto nervio craneal izquierdo.

Conclusiones: Las alteraciones de la motilidad ocular en los adenomas hipofisarios son muy raras, como se demostró en la antigua serie de 38 años del INN presentada, con excepción de cuando se trata de una apoplejía hipofisaria. Mucho más lo son las que cursen con la afectación de un nervio oculomotor aislado con el resto del examen neurooftalmológico normal, de lo cual hay muy pocos reportes de casos publicados. Si se trata de una paresia aislada del sexto nervio craneal por invasión intracavernosa, como en esta paciente, los reportes son excepcionales.

Palabras clave. Adenoma pituitario. Sexto nervio craneal. Paresia muscular.

Neuro-ophthalmological findings in pituitary adenoma: isolated sixth nerve paresis as a newness

ABSTRACT

Introduction: The most frequent visual finding of the pituitary adenoma is the compression to the optic chiasm causing bitemporal hemianopia. Ocular movement disorders, not related to pituitary apoplexy, are very rare, especially isolated paresis of cranial nerves.

Method: A previous study of 120 patients with pituitary adenoma, operated in Neurology & Neurosurgery Institute from 1962 to 2000, was taken as reference. Peripheral vision disturbances were relevant, within the ocular feature, with 74.5% affected among all cases. Just one patient (1.2%) showed ocular movement disorder. Isolated oculomotor cranial nerve paresis, without visual function signs, appeared in a recent case of a 46 year woman with no secreting adenoma confirmed by neuroimaging and pathologic study. It expanded to the left cavernous sinus, not to the suprasellar space, and its presentation was a left sixth cranial nerve paresis.

Conclusion: Ocular movement disturbances in pituitary adenomas not related to apoplexy are very rare; our series from 38 years demonstrates it. Even more uncommon, with very few reports of published cases, is an isolated oculomotor nerve disorder with no other neuro-ophthalmological signs. Reports are exceptional for sixth nerve paresis owing to intracavernous invasion, like in this patient.

Key words. Pituitary adenoma. Sixth cranial nerve paralysis. Muscular paresis.

Síndrome de ojo seco en el blefaroespasmio esencial benigno: su respuesta a la toxina botulínica

Autores: Lester Pola Alvarado, Alexis Soto Lavastida, Tamara Juvier Riesgo, Yoel Rodríguez Martín, Rosaralis Santiesteban Freixas.

Institución: Instituto de Neurología y Neurocirugía "Dr. José Rafael Estrada González"

Correo electrónico: lesterpola@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: El síndrome de ojo seco es la manifestación ocular más frecuente del blefaroespasmio esencial benigno (BEB). La toxina botulínica, que es su tratamiento de elección, regularmente falla en aliviar los síntomas visuales acompañantes; sugiriendo que la lubricación ocular debe ser una medida terapéutica permanente.

Objetivos: Determinar las características clínicas de la película lagrimal en pacientes con BEB y evaluar su variación luego del tratamiento con toxina botulínica.

Métodos: Se realizó un estudio clínico para caracterizar el volumen y la calidad de la película lagrimal en 23 pacientes (46 ojos) con BEB. Se reevaluaron y compararon estos parámetros

treinta días después del tratamiento con toxina botulínica y se realizó el análisis de significación estadística por comparación de medias en muestras emparejadas (estadígrafo t).

Resultados: El síndrome de ojo seco fue clasificado como leve y moderado en 26 y 20 ojos, respectivamente. La prueba diagnóstica más afectada en la evaluación inicial fue la secreción basal de lágrimas, que resultó disminuida en el 65,2% de los casos. Todos los parámetros examinados mostraron recuperación después de aplicada la toxina botulínica. No obstante, solo fue estadísticamente significativo el incremento de 5 segundos en el valor promedio del tiempo de ruptura de la película lagrimal. La secreción lagrimal basal promedio también aumentó, aunque aún con valores subnormales.

Conclusiones: El síndrome de ojo seco es una constante en el BEB. La hipolacrimia basal detectada en estos pacientes no se modificó después del tratamiento con toxina botulínica, pero hubo mejoría en la estabilidad de la película lagrimal.

Palabras clave. Blefaroespasmio. Ojo seco. Toxina botulínica

Dry eye syndrome in benign essential blepharospasm: response to botulinic toxin

ABSTRACT

Introduction: Dry eye syndrome is the most common ocular feature of Benign Essential Blepharospasm (BEB). Botulinum toxin, which is its right treatment, often fails into relieving visual symptoms that are associated; suggesting that ocular lubrication could be a permanent action related to treatment. Objectives: To assess clinical characteristics of tear film in patients with BEB and evaluate its change after treatment with botulinum toxin.

Method: A clinical study was made in order to characterize the volume and quality of tear film in 23 patients (46 eyes) with BEB. We compared the change of those parameters after 30 days since the putting of botulinum toxin and calculated its statistical importance by mean value's comparison in paired models (t set).

Results: Dry eye syndrome was classified as mild in 26 eyes and moderate in the rest ones (20 eyes). Basal tear secretion was the most influenced diagnostic test at the first time. It was diminished in 65.2% among cases. All parameters showed improvement after the administration of botulinum toxin. Nevertheless, just the increase in about 5 seconds on the tear break-up time was statistically important. Basal tear secretion increased too, but remained under normal values.

Conclusion: Dry eye syndrome is a steady feature in BEB. There was no modification in low basal tear secretion owing to botulinum toxin. The tear film recovered its stability.

Key words. Blepharospasm. Dry eye. Botulinum toxin.

Papiledema como presentación fundoscópica inicial de un craneofaringioma

Autores: Lester Pola Alvarado, Tamara Juvier Riesgo, Adnolys Reyes Berazaín, Yoel Rodríguez Martín

Institución: Instituto de Neurología y Neurocirugía "Dr. José Rafael Estrada González"

Correo electrónico: lesterpola@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: El síndrome compresivo de la vía visual anterior agrupa aquellas afecciones cuya acción mecánica sobre la vía visual pregeniculada se traduce en disminución lenta y progresiva de la visión, y palidez papilar como presentación fundoscópica más frecuente. La presencia de papiledema en los estadios iniciales es rara.

Caso clínico: Se presenta un caso, masculino de 17 años, en estudio por endocrinología con retardo pondoestatural y de la maduración sexual, que acude por presentar disminución lenta y progresiva de la visión de 2 años de evolución y cefalea universal leve que persiste con analgésicos. Se comprueba al examen físico la presencia de papiledema crónico bilateral, que

se corrobora en la tomografía de coherencia óptica. La tomografía computarizada mostró imagen supraselar heterogénea con calcificaciones anulares, sugestiva de craneofaringioma, y gran dilatación de los ventrículos laterales. El estudio anatomopatológico postquirúrgico corroboró la impresión diagnóstica.

Conclusiones: El papiledema puede ser en raros casos la presentación fundoscópica inicial de un craneofaringioma cuando la localización anterior del tumor provoca obstrucción de la circulación del líquido cefalorraquídeo en el nivel del tercer ventrículo. Los grandes meningiomas supraselares pueden ser también otro diagnóstico diferencial.

Palabras clave. Papiledema. Craneofaringioma. Neuropatía óptica compresiva.

Papilledema as initial funduscopy presentation of a craniopharyngioma

ABSTRACT

Introduction: Compression of the anterior visual pathway groups conditions which mechanical action over the pre-geniculatus visual route cause slow and progressive decreasing of vision, and optic disc pallor as the main funduscopy presentation. Papilledema in initial stages is rare.

Case report: A 17 years old male patient studied by endocrinology because of growth and sexual delays, with the chief complaint of slow and progressive decreasing of vision since 2 years ago, and mild global headache that persists with analgesics. Physical examination showed bilateral chronic papilledema, verified by optical coherence tomography. Suprasellar heterogeneous image with annular calcifications and a great expansion of the lateral ventricles in computerized tomography was suggestive of craniopharyngioma. Postsurgical pathologic study corroborated the initial diagnose.

Conclusion: Papilledema can be the first funduscopy feature of craniopharyngioma in rare cases. It occurs when the anterior location of the tumor causes obstruction in circulation of cerebrospinal fluid at the third ventricle. Great suprasellar meningiomas could be another possible diagnosis.

Key words. Papilledema. Craniopharyngioma. Compressive optic neuropathy.

Estudio de la repercusión del adenoma de hipófisis en la función visual en pacientes del Hospital Naval en el periodo 2006–2011

Autores: Ileana Miguel Pérez, Ayreme Ortega Cruz, Gretel Valdez Carracedo

Instituciones: Hospital Médico Militar Doctor Luis Díaz Soto

RESUMEN

Objetivo: 1) Identificar la frecuencia de los tipos de adenoma de hipófisis de acuerdo a edad y sexo. 2) Relacionar el tamaño del adenoma con las posibles alteraciones campimétricas. 3) Analizar las particularidades sobre la función visual según los test aplicados: colores, sensibilidad al contraste, potenciales evocados visuales.

Métodos: Se realizó un estudio prospectivo, observacional, descriptivo, de corte o transversal, que acopió información desde enero del 2006 hasta junio del 2011, con diagnóstico de adenoma de hipófisis. El método de muestreo utilizado fue el aleatorio simple. Se construyó una muestra de 90 pacientes.

Resultados: El 88,9% de los pacientes de nuestra serie fueron tuvieron microadenoma. Del total de 90 pacientes 84 fueron del sexo femenino. Entre los 20 y los 39 años de edad se agrupó el 70% del grupo estudiado. Las alteraciones campimétricas se observaron en un 17,5% de los pacientes con microadenomas y en un 60% con macroadenomas, en cuatro pacientes este resultado fue dudoso por otras enfermedades oculares asociadas. El test de colores solo se afectó en los

macroadenomas mientras que el test de sensibilidad al contraste y el potencial evocado visual, resultaron más sensibles.

Conclusiones: Los defectos de campo visual están siempre en relación con el tamaño del tumor, pero las perimetrías computarizadas pueden mostrar disminución de la sensibilidad en microadenomas. Existe una correspondencia entre el test de sensibilidad al contraste y el potencial evocado visual. La alteración de los colores solo se observan cuando las alteraciones campimétricas están bien establecidas en los macroadenomas.

Palabras clave. Adenoma de Hipófisis. Vía Visual. Microadenoma. Macroadenoma.

Repercussion of the hypophysis adenoma in the visual function in patients from the "Dr. Luis Díaz Soto hospital" from the year 2006–2011

ABSTRACT

Objectives: (1) To identify the frequency of the types of hypophysis adenoma in relation to age and sex; (2) To relate the size of the adenoma with possible perimetric disturbances; and (3) To analyze the peculiarities on the visual function based on the tests applied: colors, sensitivity to the contrast and visual evoked potentials.

Methods: A perspective, observational and descriptive transverse study was carried out. Information from December 2005 to 2011 was gathered on patients with a diagnosis of hypophysis adenoma. The method used was aleatory. A sample of 90 patients was obtained.

Results: 88.9% of the patients had microadenoma. 84 out of 90 patients were woman. 70% of the group was between 20 and 39 years old. The problems or disorders were seen in 17.5% of the patients with microadenoma and 60% with macroadenoma. On four patients the result was doubtful because there were other pathologies associated. The color test only affected the cases of macroadenoma while the contrasted sensitivity test and the visual evoke potential resulted more sensible.

Conclusions: The perimetric disorders are always related with size of the tumor, but the computerized perimetric ones can show a decrease of the sensitivity on microadenomas. There is a correspondence with the contrasted sensitivity test and with the visual evoke potential. The disorders in relation to colors are only seen when the perimetric disorders are well established in the macroadenoma cases.

Key words. Hypophysis adenoma. Visual acuteness. Microadenoma. Macroadenoma.

Distrofia retinal asociada a síndrome de Hallervorden–Spatz. Presentación de caso

Autores: Yoel N. Rodríguez Martín, Tamara Juvier Riesgo, Lester Pola Alvarado, Ramón Cabal Rodríguez, Alexis Soto Labastida y Daniel López Felipe

Instituciones: Instituto de Neurología y Neurocirugía "Dr. José Rafael Estrada González" e Instituto Cubano de Oftalmología "Ramón Pando Ferrer"

Correo electrónico: ynrodriguez@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: El síndrome de Hallervorden–Spatz es una entidad rara. Se caracteriza por degeneración neuroaxonal que produce disfunción extrapiramidal, deterioro cognitivo y degeneración retiniana menos frecuentemente.

Reporte de caso: Se reporta un caso de un niño blanco de 12 años con síndrome de Hallervorden–Spatz. El tenía antecedentes familiares de epilepsia, Parkinson y comenzó con distonía generalizada a predominio de miembros superiores. Se encontró escotoma anular en el campo visual automatizado. El fondo de ojo mostró sutil evidencia de degeneración de conos y bastones, la cual se comprobó que era más marcada por

electrofisiología. En la angiografía se apreciaron cambios pigmentarios en periferia media y bloqueo en área macular por depósitos. La Resonancia Magnética de cráneo mostro depósito de hierro a nivel de los globos pálidos con aspecto típico en "ojo de tigre".

Conclusiones: El síndrome de Hallervorden–Spatz aunque es poco frecuente, forma parte del grupo de trastornos neurológicos que suelen acompañarse de degeneración pigmentaria de la retina. Tener siempre un alto índice de sospecha, aunque no sean evidentes las manifestaciones clínicas, es de gran utilidad para la orientación diagnóstica de este síndrome.

Palabras clave. Hallervorden–Spatz Syndrome.

Retinal dystrophy associated with Hallervorden–Spatz syndrome. Case presentation

ABSTRACT

Introduction: Hallervorden–Spatz syndrome is a rare condition. It is characterized by neuroaxonal degeneration that produces extrapyramidal dysfunction, cognitive deterioration and retinal degeneration less frequently.

Case report: One case of a white boy of 12 years with Hallervorden–Spatz syndrome is reported. He had Familiar antecedents of epilepsy, Parkinson and began with generalized dystonia predominance of superior members. On his visual field there was annular escotoma in the automated perimetry. Fundoscopic examination showed subtle evidence of rods and cones degeneration, which was verified more marked by electrophysiology tests. The fluorescein angiography study reveals increase of normal fluorescence for pigment changes in middle periphery and blockade in macular area by iron deposits. The magnetic resonance of skull threw deposit of iron at level of pale globes with typical aspect in "tiger eye".

Conclusions: Hallervorden–Spatz syndrome although is little frequent, is member of the neurological disorders group that usually are accompanied by retinal pigmentary degeneration. To always have a high index of suspicion of this, although the clinical manifestations are not evident, is very useful for the proper diagnoses of this syndrome.

Key words. Hallervorden–Spatz syndrome.

NEUROPATOLOGIA

Metaplasia en tumores del sistema nervioso central. Presentación de casos

Autores: Alain Serra Ortega, Héctor Gómez Suárez, Joaquín Galarra Inza

Institución: Instituto de Neurología y Neurocirugía "Dr. José Rafael Estrada González"

Correo electrónico: alain.serra@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: La metaplasia es un trastorno de la diferenciación celular que se define como la sustitución de un tejido por otro más resistente. Sin embargo, en el sistema nervioso central este término se utiliza, además, para definir diferenciaciones divergentes de los tejidos que caracterizan un grupo de tumores.

Objetivos: Describir los cambios metaplásicos encontrados en tumores del sistema nervioso central.

Métodos: Se presentan tres pacientes atendidos en el Instituto de Neurología y Neurocirugía, uno de ellos operado en el centro y dos recibidos como casos de referencia. Las muestras siguieron el curso habitual de inclusión en parafina, corte y tinción con hematoxilina y eosina. La evaluación histológica de los tumores fue realizada por especialistas del centro,

diagnosticándose según la clasificación histogenética de los tumores del sistema nervioso central de la OMS 2007.

Resultados: Caso 1: Paciente masculino de 7 años que presenta lesión frontoparietal derecha. Se realizan tres biopsias y necropsia. Se observa glioblastoma multiforme con metaplasia ósea y cartilaginosa. Caso 2: Paciente femenina de 42 años que presenta lesión intraventricular. Se realiza biopsia que se informa como ependimoma con metaplasia adiposa. Caso 3: Paciente femenina de 39 años que presenta lesión extra-axial del ala esfenoidal izquierda. Se realiza biopsia que se informa comomeningioma con metaplasia ósea y adiposa.

Conclusiones: A pesar de que los cambios metaplásicos en los tumores del sistema nervioso central son poco frecuentes, deben conocerse para evitar errores diagnósticos, aunque no modifiquen ni el diagnóstico ni el pronóstico de estos pacientes.

Palabras clave. Metaplasia. Glioblastoma. Ependimoma. Meningioma.

Metaplasia in the central nervous system tumors. Case presentation

ABSTRACT

Introduction: Metaplasia is a dysfunction of cellular differentiation defined as the substitution of a certain tissue by other more resistant. However, in the central nervous system this term is also used to define divergent differentiations of the tissues that characterize a group of tumors.

Objective: To describe the metaplastic changes found in tumors of the central nervous system.

Methods: Three patients are presented: one of them operated at the Institute of Neurology and Neurosurgery, and the other two received as reference cases. The samples were embedded in paraffin and stained with hematoxiline and eosine. The diagnosis was carried out according to the OMS 2007 histogenetic classification for the tumors of the central nervous system.

Results: Case 1: 7-year-old male with a right frontoparietal lesion. There were three biopsies and the autopsy material. It was diagnosed as multiform glioblastoma with osseous and cartilaginous metaplasia. Case 2: 42-year-old female with an intraventricular lesion. The biopsy was diagnosed as ependimoma with fatty metaplasia. Case 3: 39-year-old female with an extra-axial lesion of the sphenoid left wing. The biopsy was diagnosed as a meningioma with osseous and fatty metaplasia.

Conclusions: Although metaplastic changes in the tumors of the central nervous system are not very frequent, they should be identified to avoid diagnostic errors, although they do modify neither the diagnosis nor the prognosis of these patients.

Key words. Metaplasia. Glioblastoma. Ependimoma. Meningioma.

NUTRICIÓN

Mesa redonda: "Influencia de algunos aspectos de la alimentación en las dislipidemias"

Participantes: Ligia M Marcos Plasencia, Martha Beatriz Pérez Santana

Institución: Instituto de Neurología y Neurocirugía "Dr. José Rafael Estrada González"

Correo electrónico: ligiamarcos@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: El incremento en la prevalencia de enfermedades cardiovasculares y cerebrovasculares así como del fenómeno aterosclerótico nos obliga a prestar más atención a los hábitos de alimentación. Alimentos tan comunes como café y leche se traducen en efectos que deben ser bien conocidos por la

población y más aún por la comunidad médica, para que la recomendación sea lo más certera posible a favor de la salud del individuo.

Objetivos: Con esta intervención se pretende llamar la atención sobre la leche y los lácteos en general y hasta dónde sus bondades como alimentos de alto valor biológico y hasta dónde pueden ser perjudiciales, así como su papel según el ciclo vital por donde transita el individuo que los consume, y cómo de un alimento principal en el período de lactancia hasta 6 meses de edad, puede convertirse en un alimento superfluo en edades posteriores y hasta dañino según circunstancias individuales.

Conclusiones: Los lácteos son alimentos de gran valor para la infancia. Los lácteos son alimentos que deben ser de consumo muy controlado en el adulto. Los lácteos deben ser contraindicados en individuos con dislipidemias, obesidad, síndrome metabólico, e insuficiencia renal crónica. En cuanto al legendario café que tantas historias interesantes encierra, una de las bebidas más consumidas a nivel mundial debido a sus propiedades organolépticas y a su capacidad de mantener a los individuos en estado de vigilia, se hace referencia a cómo debe ser ingerido para disfrutar y servirnos de sus beneficios y evitar los daños a la salud por sus excesos o inadecuados usos. Para este últimos se abordan aspectos relacionados con su especie, el modo de procesamiento a que es sometido y la forma de preparación para consumirlo. Se concluye sobre el café que sus principios son el cafestol y el kahweol y que sus concentraciones dependen del tipo de café. El método de preparación determina la calidad o composición química del mismo y de ello depende los efectos positivos o negativos sobre el metabolismo humano de los lípidos, como es que filtrado con papel protege contra la hipercolesterolemia, no así con filtro de tela.

Palabras clave. Leche. Lácteos. Café. Alimentación saludable. Dislipidemias.

Influence of some aspects of the feeding in the dislipidemias

ABSTRACT

Introduction: The increment in the prevalence of cardiovascular illnesses as well as of the atherosclerotic phenomenon forces us to pay more attention to the feeding habits. So common foods like coffee and milk produce some effects that should be very well-known by the population and even more for the medical community. Because that the recommendation is the best thing possible in favor of the individual's health.

Objective: With this intervention it is sought to get the attention on the milk and dairy products ones in general and to what degree they are of benefit as foods of biological high value and to what degree they can be harmful, as well as their paper according to the vital cycle for where it traffics the individual that consumes them, and how of a main food in the period of nursing up to 6 months of age, it can transform into a superfluous food in later ages and until harmful according to individual circumstances.

Conclusion: Dairy products are foods of great value during childhood, and their consumption should be controlled in adults. Dairy products should be contraindicated in individuals with dislipidemias, obesity, metabolic syndrome, chronic renal failure. As for the legendary coffee that interesting so many histories contain, one of the drinks more consumed at world level due to their properties organoleptic and to their capacity to maintain the individuals in state of vigil, reference is made to how it should be ingested to enjoy and to serve us as their benefits and to avoid the damages to the health for their excesses or inadequate uses. For this last ones aspects related with their species are approached, the prosecution way to that it is subjected and the preparation form to consume it. The coffee principles are the cafestol and the kahweol and their concentrations depend on the type of coffee. The preparation method determines the quality or chemical composition, and influences the positive or negatives effects on the human metabolism of the lipids; like it is that

filtered with paper it protects against hipercolesterolemia, I didn't seize with cloth filter.

Key words. Milk. Milky. Coffee. Healthy feeding. Dislipidemias.

Trabajo multicentro para el soporte nutricional de pacientes con enfermedad de Parkinson

Autores: Ligia María Marcos Plasencia, Martha Beatriz Pérez Santana, Mabel Cillero Romo y Martha Gorri González

Instituciones: Instituto de Neurología y Neurocirugía "Dr. José Rafael Estrada González" y CIREN

Correo electrónico: ligiamarcos@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: La enfermedad de Parkinson presenta además de los síntomas derivados de la alteración de la musculatura estriada, síntomas neurovegetativos que afectan funciones tan importantes como las del subsistema digestivo. El tratamiento con fármacos no es suficiente para mitigar tales trastornos y se hace necesario aplicar medidas relacionadas con las técnicas de alimentación y con la selección y elaboración de alimentos propiamente. El empleo de drogas con interacciones fármaco-nutrientes hace más compleja la afectividad del tratamiento farmacológico y por tanto la conservación o mejora de la calidad de vida del enfermo. El Grupo de Apoyo Nutricional del INN y del CIREN se muestran interesados en ofrecer una breve reseña de la estrategia trazada para brindar el tratamiento alimentario-nutricional a los enfermos de Parkinson asistidos en dichas instituciones. De esta forma se traza el objetivo general de destacar la relevancia de una intervención alimentaria-nutricional adecuada en la supervivencia y en mejoramiento de la calidad de vida del enfermo de Parkinson.

Objetivos: Presentar las particularidades en la evaluación del estado nutricional del enfermo de Parkinson, mencionar aspectos generales del tratamiento alimentario-nutricional condicionados por las características de la enfermedad y señalar las pautas para brindar el soporte alimentario, nutricional y metabólico al enfermo de Parkinson.

Conclusiones: Una vez concluidas las presentaciones, el auditorio habrá conocido el trabajo multicentro realizado para la elaboración de un protocolo de acciones de intervención en lo alimentario, nutricional y metabólico al que se puede acceder en el sitio

Palabras clave. Enfermedad de Parkinson.

Work multicenter for the nutritional support of patient with illness of Parkinson

ABSTRACT

Introduction: The illness of Parkinson presents besides the derived symptoms of the alteration of the grooved musculature, symptoms neurovegetative that affect so important functions as those of the digestive subsystem. The treatment with drugs is not enough to mitigate such dysfunctions and it becomes necessary to apply measures related with the feeding techniques and with the selection and elaboration of foods properly. The employment of drugs with fármaco-nutritious interactions makes more complex the affectivity of the pharmacological treatment and therefore the conservation or improvement of the quality of the sick person's life. The Group of Nutritional Support of INN and of CIREN they are shown interested in offering a brief review of the strategy traced to offer the alimentary-nutritional treatment to the sick persons of Parkinson attended in this institutions. This way the general objective is traced of highlighting the relevance of an intervention alimentary-nutritional adapted in the survival and in improvement of the quality of the sick persons of Parkinson life.

Objectives: To present the particularities in the evaluation of the nutritional state of the sick person of Parkinson, to mention general aspects of the treatment alimentary-nutritional conditioned by the characteristics of the illness and to point out

the rules to offer the alimentary support, nutrimental and metabolic to the sick person of Parkinson.

Conclusion: Once concluded the presentations, the auditory will have known the work multicentro carried out for the elaboration of a Protocol of intervention actions in the alimentary thing, nutrimental and metabolic to the one that you can consent in the place

Key words. Illness of Parkinson.

Variedad de menús para el régimen de alimentación cetogénico y su evaluación nutricional

Autores: Carmen Plasencia Rodríguez, Marta Beatriz Pérez Santana, Mabel Cillero Romo, Dayanis Bonachea Bouza, Ligia M Marcos

Institución: Instituto de Neurología y Neurocirugía "Dr. José Rafael Estrada González"

Contacto: ligiamarcos@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: A lo largo de los siglos se han empleado distintas dietas con el intento de controlar los ataques epilépticos y se recoge una primera evaluación científica del uso de modificaciones dietéticas en la década del 1910. En la década del 1920 se comenzó el uso de la dieta cetogénica que luego quedó desplazada por la aparición de las drogas antiepilépticas. Posteriormente, se ha tenido en cuenta de nuevo como método de tratamiento alternativo para la epilepsia refractaria. Por las característica de la misma, en términos de distribución porcentual calórica de los macronutrientes que son permitidos para lograr un cociente cetogénico, resulta una dieta desbalanceada, de difícil diseño y elaboración, de baja tolerancia y de poca adhesión por parte de pacientes y familiares.

Objetivos: En el quehacer del Grupo de Apoyo Nutricional del Instituto de Neurología y Neurocirugía, el objetivo que se persigue con respecto a la aplicación de la dieta cetogénica, es mejorar la tolerancia a este régimen especial de alimentación, mediante el diseño de menús y platos más atractivos y elaborados con recursos disponibles por las familias que nos consultan.

Métodos: El método para lograrlo fue seleccionar alimentos permitidos para este régimen, evaluar porciones de los mismos y diseñar recetas de platos que cumplan con el cociente cetogénico de 4:1, garantizar una adecuada presentación y trabajar en base a lograr adecuadas características organolépticas. Se obtuvo como resultados un conjunto de recetas de platos cetogénicos de fácil preparación, agradable presentación y de palatabilidad mejorada, que pueden ser transmitidos en forma de Manual a las madres y cuidadores de enfermos candidatos a este régimen especial de alimentación.

Conclusiones: El quehacer de los servicios médicos debe llegar hasta la intimidad del hogar del enfermo, sin subestimar las necesidades vitales y placeres que forman parte de su calidad de vida. Velar entonces por complacer en lo posible sus gustos y preferencias forma parte importante de cualquier tratamiento médico.

Palabras clave. Dieta cetogénica. Epilepsia.

Variety of menus for the regimen of feeding Ketogenic and their nutritional evaluation

ABSTRACT

Introduction: Throughout the centuries different diets have been used with the intent of controlling the epileptic attacks and a scientific first evaluation of the use of dietary modifications is picked up in the decade of the 1910. In the decade of the 1920 you began the use of the ketogenic diet that then was displaced by the appearance of the antiepileptic drugs Later on, it has been kept again in mind as method of alternative treatment for the refractory epilepsy. For the characteristic of the same one, in

terms of percentage caloric distribution of the macronutrientes that are allowed to achieve a cooking ketogenic, it is a diet desbalanceada, of difficult design and elaboration, of low tolerance and of little adhesion on the part of patient and family.

Objective: In the chore of Nutritional Support Group of Neurology and neurosurgery Institute, the objective that is pursued with regard to the application of the cetogenic diet, is to improve the tolerance to this special régime of feeding, by means of the design of menus and more attractive plates and elaborated with available resources by the families that consult us.

Method: The method to achieve it was to select foods allowed for this régime, to evaluate portions of the same ones and to design recipes of plates that fulfill the cooking cetogénico of 4:1, to guarantee an appropriate presentation and to work based on achieving organoleptic characteristic appropriate. It was obtained as results a group of recipes of cetogenic plates of easy preparation, pleasant presentation and of improved palatability that can be transmitted in form of Manual to the mothers and caretakers from sick candidates to this special regime of feeding.

Conclusions: The chore of the medical services should arrive until him/her intimacy of the sick person's home, without underestimating the vital necessities and pleasures that are part of its quality of life. To look then to please its likes and preferences as much as possible is an important part of any medical treatment.

Key words. Ketogenic diet. Epilepsy.

Incidencias de las intervenciones de enfermería. Consulta Externa Instituto de Neurología y Neurocirugía. Año 2011

Autores: Irma Barrera Batista y Cecilia Martínez Chala

Institución: Instituto de Neurología y Neurocirugía "Dr. José Rafael Estrada González"

Correo electrónico: cecimart@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: La organización de los servicios de salud depende de lograr un modelo adecuado, impactando en el desempeño y la satisfacción en la atención a los usuarios, proporcionando servicios con eficiencia, eficacia y calidad a través del trabajo que realiza el personal de enfermería en la consulta externa del Instituto de Neurología y Neurocirugía.

Objetivos: Exponer las intervenciones de enfermería en la consulta externa.

Métodos: Se realizó un estudio retrospectivo de las intervenciones de enfermería en el periodo comprendido de enero a diciembre 2010, en el cual se intervinieron 852 pacientes y se realizaron 343 procedimientos, de un total de 21877 pacientes atendidos. Con esta finalidad se recogieron los datos de los registros, siendo procesada la información de forma manual, para evaluar la importancia del desempeño del personal de enfermería en la consulta externa.

Resultados: La mayor incidencia de casos fueron los adultos en todas las especialidades y en el grupo de epilepsia los niños los de mayor incidencia, por el peso y la talla, proceder que no se anotó desde su inicio, igual que las curas en cirugía por comenzar a realizarse en el mes de diciembre. Nos propusimos reorganizar la atención de enfermería a través de buenas prácticas, tomando en cuenta el uso adecuado de los recursos materiales y tecnológicos disponibles por los especialistas.

Conclusiones: Se obtuvieron resultados satisfactorios por el equipo de salud y la atención de enfermería fue adecuada, efectiva y de alta calidad, lo que proporciona resultados positivos desde la perspectiva individual y social.

Palabras clave. Enfermería. Intervenciones. Procederes.

Incidence of infirmity interventions. Outpatient clinic of the Neurology and Neurosurgery Institute. Year 2011

ABSTRACT

Introduction: The organization of health services depends on achieving an appropriate model, impacting on the performance and satisfaction of attention to the users, providing services with efficiency, effectiveness and quality through the work that the infirmity personnel carries out in the outpatient consultation of the Neurology and Neurosurgery Institute.

Objectives: To expose the infirmity interventions in the outpatient consultation.

Methods: A retrospective study of the infirmity interventions was carried out during the period January to December 2010, in which 852 patients were intervened and 343 procedures were carried out, of a total of 21 877 assisted patients. With this purpose the data of the registrations were picked up, the information was processed in a manual way, to evaluate the importance of the infirmity personnel's performance in the Outpatient consultation.

Results: The highest incidence of cases were adults in all the specialties and in the group of epilepsy, children were the most incident, weight and height were the procedures more frequently conducted, although they were not scored since the beginning. The same occurred with surgical cures which began to be carried out in the month of December. We intended to reorganize the infirmity attention through good practices, taking into account the appropriate use of the material and technological resources available for the specialists.

Conclusions: Satisfactory results were obtained by the health team and infirmity attention was adapted, effective and of high quality, providing positive results from an individual and social perspective.

Key words. Infirmity. Interventions. Procedures.

EPILEPSIA

IRM cuantitativa en epilepsia del lóbulo temporal farmacorresistente

Autores: O Trápaga Quincoses, L Morales Chacón, B Estupiñán, A Sánchez Coroneaux, R Rodríguez, M Zaldívar Bermúdez

Institución: Centro Internacional de Restauración Neurológica (CIREN)

Correo electrónico: otto@neuro.ciren.cu

RESUMEN

Objetivo: Evaluar mediante IRM cuantitativa las características morfológicas de las estructuras corticales y subcorticales en pacientes con epilepsia del lóbulo temporal (ELT) farmacorresistentes.

Métodos: Fueron evaluados 15 pacientes con epilepsia focales, de estos 10 con ELT y 5 con epilepsia del lóbulo frontal (ELF). Se realizaron estudios volumétricos y de morfometría basada en voxel en 116 estructuras cerebrales. Se determinó la relación de los resultados de la IRM cualitativa y la IRM cuantitativa, así como la correlación entre la IRM cuantitativa y los resultados neuropatológicos del tejido resecado en la cirugía. Resultados: El 70% de los pacientes con ELT presentaron anomalías en estructuras neocorticales (giro temporal inferior) en IRM cuantitativa, 60% en estructuras mesiales como hipocampo, parahipocampo, y amígdala y 50% en estructuras subcorticales como tálamo ($p=0.05$). En relación con la lateralización a la zona epileptogénica fueron evidenciadas anomalías morfométricas en el 66,6% de los casos y anomalías volumétricas en el 40%. La técnica volumétrica evidenció un mayor número de anomalías bilaterales (50%) versus 12,6% en la morfometría basada en voxel. La IRM cuantitativas demostró anomalías neocorticales

asociadas al diagnóstico neuropatológico de displasias corticales focales (DCF) $X^2(1)=3,94$, $p=0.047$ para la volumetría, y $X^2(1)=5,14$ $p=0.02$ para MBV. Fueron evidenciadas anomalías volumétricas y morfométricas en la evaluación de estructuras frontales en el 100% de los pacientes con ELF así como el 80% en estructuras subcorticales (en orden descendente: tálamo 80%, caudado 20% y putamen 20%) $X^2(1)=4,29$, $p=0.03$.

Conclusiones: En la IRM cuantitativa de pacientes con ELT farmacorresistentes fueron evidenciadas anomalías mesiales, en la neocorteza temporal y subcorteza. Existió una tendencia a la presencia de anomalías volumétricas bilaterales en estos pacientes. Fueron evidenciadas anomalías volumétricas y morfométricas en el giro temporal inferior asociadas al diagnóstico neuropatológico de DCF ligera. En pacientes con epilepsias frontales farmacorresistentes la IRM cuantitativa demostró la existencia de anomalías en el volumen y en el grosor de sustancia gris y blanca en estructuras frontales, así como la asociación de estas con anomalías en estructuras subcorticales. La IRM cuantitativa demostró anomalías estructurales no evidencias en la IRM cualitativa con potencial implicación en la definición de la zona epileptogénica durante la evaluación pre quirúrgica de pacientes con Epilepsias focales farmacorresistentes.

Palabras clave. Epilepsia. IRM. morfometría.

Quantitative MRI in drug-resistant temporal lobe epilepsy

ABSTRACT

Objective: To evaluate by quantitative MRI morphological characteristics of cortical and subcortical structures in patients with drug-resistant TLE

Methods: We evaluated 15 patients with focal epilepsy, of these 10 with TLE and 5 with frontal lobe epilepsy (ELF). Studies were performed volumetric and voxel-based morphometry in 116 brain structures. We determined the relationship of the results of MRI qualitative and quantitative MRI, and the correlation between quantitative MRI and neuropathological findings of the resected tissue in surgery.

Results: 70% of patients with TLE showed abnormalities in neocortical structures (inferior temporal gyrus) in quantitative MRI, 60% in mesial structures as the hippocampus, parahippocampus, and amygdala and 50% in subcortical structures such as thalamus ($p=0.05$). Regarding lateralization to the epileptogenic region were evidenced morphometric abnormalities in 66,6% of cases and volumetric abnormalities in 40%. The volumetric technique showed a greater number of bilateral abnormalities (50%) versus 12.6% in the voxel-based morphometry. Quantitative MRI showed abnormalities associated neocortical neuropathological diagnosis of focal cortical dysplasia (FCD) $X^2(1)=3.94$, $p=0.047$ for the volume, and $X^2(1)=5.14$ $p=0.02$ for MBV. Were evidenced anomalies volumetric and morphometric evaluation of frontal structures in 100% of patients with ELF and 80% in subcortical structures (in descending order: Thalamus 80%, caudate 20% and putamen 20%) $X^2(1)=4.29$, $p=0.03$.

Conclusions: Quantitative MRI in patients with drug-resistant TLE was evidenced anomalies mesial temporal neocortex and the subcortex. There was a tendency for the presence of bilateral volumetric abnormalities in these patients. Were evidenced volumetric and morphometric abnormalities in the inferior temporal gyrus associated with the neuropathological diagnosis of DCF lightly. In patients with drug-resistant epilepsies front quantitative MRI demonstrated the existence of anomalies in the volume and the thickness of gray and white matter in frontal structures and the association of these anomalies in subcortical structures. Quantitative MRI showed no structural abnormalities on MRI qualitative evidence with potential involvement in defining the epileptogenic zone during presurgical evaluation of patients with drug-resistant focal epilepsies.

Keywords. Epilepsy. MRI morphometry

ERRORES CONGÉNITOS DEL METABOLISMO

Diagnóstico enzimático de las enfermedades de almacenamiento lisosomal. Experiencia de 20 años en Cuba

Autores: María de la Caridad Menéndez Sainz, Marisol Peña Sánchez, Sergio González García y Alina González-Quevedo Monteagudo

Institución: Instituto de Neurología y Neurocirugía "Dr. José Rafael Estrada González"

Correo electrónico: cary@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: Las enfermedades de almacenamiento lisosomal (EAL) ocupan un lugar importante dentro de las enfermedades heredo-metabólicas. Se producen por defecto de síntesis o deficiencias de hidrolasas ácidas lisosomales, que provocan la acumulación progresiva del precursor de la reacción bloqueada en las células, produciendo disfunción patológica creciente.

Objetivos: Resumir el trabajo realizado en el Instituto de Neurología y Neurocirugía entre 1986 y 2005 en el diagnóstico de estas enfermedades.

Métodos: Se atendieron 1 853 pacientes, remitidos de diferentes centros asistenciales de todo el país con la impresión diagnóstica de padecer algún error innato del metabolismo de naturaleza lisosomal, 395 padres y 869 controles. Los estudios enzimáticos permitieron el diagnóstico de 19 EAL a partir de la determinación de 16 enzimas lisosomales. El diagnóstico prenatal se realizó en 12 embarazadas con antecedentes de tener al menos un hijo con diagnóstico de alguna EAL. Calculamos el estimado de incidencia y frecuencia de portadores de las EAL en Cuba, tomando los diagnósticos realizados entre los años 1990–2005.

Resultados: Fueron diagnosticados 151 pacientes. Se discuten los resultados del diagnóstico prenatal. Las esfingolipidosis y mucopolisacaridosis fueron los grupos más frecuentemente diagnosticados, correspondiendo las frecuencias relativas más altas a MPS I, α -mannosidosis, fucosidosis y enfermedad de Gaucher. La incidencia combinada de EAL fue de 5,6/100 000 nacidos vivos.

Conclusiones: Se obtuvieron por primera vez en Cuba y en Latinoamérica datos epidemiológicos de las EAL. La incidencia de EAL en Cuba es más baja que en poblaciones caucásicas, estando las diferencias probablemente en relación con factores genéticos.

Palabras clave. Enfermedades de almacenamiento lisosomal. Enzimas lisosomales. Epidemiología. Frecuencia de portadores. Diagnóstico prenatal.

Enzymatic diagnosis of lysosomal storage diseases. Experience of 20 years in Cuba

ABSTRACT

Introduction: Lysosomal storage diseases (LSD) or lysosomal enzymopathies comprise an important chapter among hereditary metabolic diseases. They occur due to a deficiency or defective synthesis of lysosomal acid hydrolases which produces a progressive accumulation of the precursor substance of the blocked metabolic pathway in the cells of different tissues or organs conducting to pathological dysfunction. Objective: To summarize the work conducted in the Institute of Neurology and Neurosurgery (INN) from 1986 to 2005 in relation to the diagnosis of these diseases.

Methods: 1 853 patients submitted from different health in Cuba with the presumptive diagnosis of a LSD were received; 395 parents and 869 controls were also studied. The enzymatic

studies allowed the diagnosis of 19 LSDs through the determination of 16 lysosomal enzymes. Prenatal diagnosis was carried out in 12 pregnant women (11 families) from 1994–2005, with a history of having at least one child with a LSD. Incidence and carrier frequency of LSDs in Cuba were calculated in the period 1990–2005.

Results: LSD was diagnosed in 151 patients. Results of prenatal diagnosis were discussed. Lipidoses and mucopolisaccharidosis (MPS) were the most frequently diagnosed, corresponding the highest frequencies to MPS-I, α -mannosidosis, fucosidosis and Gaucher's disease. A combined incidence of 5.6/100 000 live births during the period 1990–2005 was found.

Conclusions: Epidemiological data for LSDs were obtained for the first time in Cuba and Latin America. The incidence of LSD in Cuba is lower than that reported in Caucasian populations, with differences probably due mainly to genetic factors.

Palabras clave. Lysosomal storage diseases. Lysosomal enzymes. Epidemiology. Carrier frequency. Prenatal diagnosis.

ENFERMEDADES NEURODEGENERATIVAS

Mecanismos inmunológicos en la Esclerosis Lateral Amiotrófica

Autores: Emigdio José León Toirac, Tatiana Zaldívar Vaillant, Gloria Esther Lara.

Institución: Instituto de Neurología y Neurocirugía "Dr. José Rafael Estrada González"

Correo electrónico: emigdio.leon@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es una enfermedad degenerativa de la neurona motora, con pronóstico mortal y que afecta a individuos en etapa de plena madurez intelectual y física. Aunque las enfermedades neurodegenerativas comparten características comunes a nivel celular y molecular, poco se conoce sobre la influencia de los mecanismos inmunológicos en el origen de la ELA.

Objetivo: Verificar la posibilidad del planteamiento de la ELA como una enfermedad de origen autoinmune ante las evidencias científicas actuales.

Desarrollo: Existen evidencias abrumadoras sobre el papel de la activación glial como orquestador de la inflamación crónica que contribuye a la pérdida de la homeostasis del tejido cerebral y por tanto a su degeneración. Aún hoy se desconoce si este proceso es originado por la activación de las microglías o si surge sólo como respuesta a cambios degenerativos preexistentes. Considerablemente, los principales genes afectados en la ELA codifican para proteínas fundamentales en el procesamiento y presentación de antígenos de las células gliales a los linfocitos T, de lo cual se infiere que el rol de las células inmunitarias podría ser mucho mayor de lo que hasta ahora ha sido planteado.

Conclusiones: Los mecanismos del Sistema Inmune en la ELA parecen tener un papel mucho más protagónico del que hasta ahora se le ha concedido, actuando como desencadenador de la respuesta inflamatoria que tiene como diana al tejido nervioso, mostrando así un carácter autoinmune y no sólo como una simple respuesta inflamatoria de rebote ante los cambios degenerativos que ocurren en estas entidades neurológicas.

Palabras clave. Autoinmune. Esclerosis lateral amiotrófica. Inflamación. Microglías. Neurodegeneración.

Immune mechanisms in amyotrophic lateral sclerosis

ABSTRACT

Introduction: The Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) is a degenerative disease of the motor neuron, with mortal prognosis and that affects individuals in stage of full intellectual and physical maturity. Although neurodegenerative illnesses share common characteristics at cellular and molecular level, less is known about the influence of the immune mechanisms in the origin of ELA.

Objective: To verify the possibility of the proposition of the ELA as a disease of autoimmune origin facing the scientific current evidences.

Development: Overwhelming evidences exist on the role of the glia activation leading the chronic inflammation that contributes to the loss of the homeostasis of the cerebral tissue and therefore to his degeneration. Today it is still not known if this process is caused by the activation of the microglia or if it arises only as response to degenerative preexisting changes. Considerably, the principal genes affected in the ALS codify for fundamental proteins in the antigens processing and presentation of the glia cells to the T lymphocytes, of which it is inferred that the roll of the immune cells might be major than till now has been raised.

Conclusions: The mechanisms of the Immune System in the ALS seem to have a much more leading role of the one that till now has granted to it, acting like originator of the inflammatory response that it takes the nervous tissue as a target, showing an autoimmune character and not only acting as a simple rebound inflammatory response before the degenerative changes that take place in these neurological entities.

Key words. Amyotrophic Lateral Sclerosis. Neurodegenerative disease. Inflammation. Microglia. Autoimmunity.

Utilidad diagnóstica de los reibergramas en las enfermedades neurológicas

Autores: Alberto Juan Dorta Contreras, Bárbara Padilla Docal, Dra María Esther Magraner Tarrau, Hermes Fundora Hernández, Eduardo Sánchez Zulueta, Ivonne M Iglesias González

Institución: Laboratorio Central de Líquido Cefalorraquídeo. Facultad de Ciencias Médicas Dr Miguel Enriquez

Correo electrónico: adorta@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: El reibergrama o gráfica de las razones de Reiber es un instrumento de gran utilidad para el análisis de la biosíntesis de proteínas en el líquido cefalorraquídeo. En estos diagramas se analiza de forma integrada la funcionalidad de la barrera sangre-líquido cefalorraquídeo y la síntesis intratecal del analito que se desea evaluar para establecer patrones de síntesis en las enfermedades neurológicas. Estos análisis pueden ser: albúmina, inmunoglobulinas mayores, proteínas del sistema de complemento, tanto en el suero como en el LCR.

Objetivos: Evaluar la síntesis intratecal de diferentes proteínas en pacientes con enfermedades neurológicas.

Métodos: Para utilizar los reibergramas con fines diagnóstico en las enfermedades neurológicas se toman muestras simultáneas de suero y líquido cefalorraquídeo de los pacientes sujetos al estudio y se realiza la cuantificación de las proteínas a evaluar utilizando la inmunodifusión radial simple en placas NOR y LC Partigen respectivamente. También se cuantifica la albúmina en suero y líquido cefalorraquídeo para analizar la funcionalidad de la barrera sangre-líquido cefalorraquídeo.

Resultados: Se expondrán resultados individuales de cada uno de los integrantes de la Mesa Redonda a partir de su experiencia en la utilización de los reibergramas en diferentes enfermedades del sistema nervioso central.

Palabras clave. Líquido cefalorraquídeo. Reibergrama. Inmunoglobulinas.

Diagnostic usefulness of reibergrams in neurological disorders

ABSTRACT

Introduction: Reibergrams or Reiber's quotient graphs are very useful instruments for protein biosynthesis analysis. Blood-brain barrier and intrathecal synthesis of the substance to evaluate were integrated into those diagrams. The substances could be albumin, major immunoglobulins, complement proteins in serum and CSF.

Methods: In order to use reibergrams for diagnostic purposes simultaneous CSF and serum samples were employed from patients. Individual protein quantification simple radial immunodiffusion were performed using NOR and LC Partigen plates (Marburg, Siemens). Blood-CSF barrier function was analysed by serum and CSF albumin quantification.

Objective: To evaluate different proteins intrathecal synthesis in neurological disorders.

Results: Different intrathecal synthesis patterns were identified and those patterns were associated to different neurological disorders attending the main intrathecal immunoglobulin synthesis and the combination with other proteins such as complement system factors. For instance IgA and IgG intrathecal synthesis in combination with IgE and C3c intrathecal synthesis is a CNS typical immune response in Cuban paediatric patients suffering from eosinophilic meningoencephalitis due to *Angiostrongylus cantonensis*. IgA intrathecal synthesis was observed in tuberculous and meningococcal meningoencephalitis. On the other hand in multiple sclerosis patients, C3c intrathecal synthesis was observed in all patients. C4 intrathecal synthesis was observed in patients with infectious and autoimmune neurological disorders. MBL immunodeficiency was presented in three children with meningoencephalitis due to *Angiostrongylus cantonensis*. Guillian Barré syndrome associated with blood brain barrier dysfunction was observed in a HIV/aid patient.

Key words. Cerebrospinal fluid. Reibergram. Immunoglobulins.

Abstracts of Yearly Scientific Event of Neurology and Neurosurgery Institute Dr. José Rafael Estrada González (La Habana, January 24–27, 2012)

Recibido: 20.04.2012. **Aceptado:** 28.04.2012.

© 2012 Sociedad Cubana de Neurología y Neurocirugía – Revista Cubana de Neurología y Neurocirugía

www.sld.cu/sitios/neurocuba – www.revneuro.sld.cu

ISSN 2225-4676

Director: Dr. C. A. Felipe Morán – **Editores:** Dra. Z. Lestayo O'Farril y Dr. P. L. Rodríguez García

Consulta sugerida: González-Quevedo Monteagudo A. Relatoría de la Jornada Científica Anual del Instituto de Neurología y Neurocirugía "Dr. José Rafael Estrada González" (La Habana, 24–27 de enero del 2012). Rev Cubana Neurol Neurocir. [Internet] 2012 [citado día, mes y año];2(2):169–70. Disponible en: <http://www.revneuro.sld.cu>