

Presentación de trabajos en Cartel

1

ACCIDENTE VASCULAR CEREBRAL SECUNDARIO A ARTERITIS DE TAKAYASU EN UNA ADOLESCENTE

SANTANA FG, MEJÍA PAUL, ESCOBARE E, FERNÁNDEZ J, CASTILLO C.
DEPARTAMENTOS DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIRUGÍA, HOSPITAL JUÁREZ DE MÉXICO Y HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO.

INTRODUCCIÓN: La enfermedad de Takayasu fue descrita en Japón en 1908 por el Dr. Takayasu, oftalmólogo, quien lo reportó en una mujer que presentaba cuadros de síncope y amaurosis, desde aquella época ha recibido varios nombres entre los más destacados se encuentran: el síndrome del arco aórtico, aortoarteritis adquirida, enfermedad de Martorell, *pulseless disease*, aortopatía idiopática de la media, aortitis síndrome. En general la sintomatología no es predominante del sistema nervioso central. Cuando existe compromiso a este nivel es principalmente en el territorio de las arterias carótidas internas, originando eventos de tipo vascular de predominio isquémico. La enfermedad es una inflamación vascular que comienza como una periarteritis y que luego progresa a una panarteritis, comprometiendo todas las capas arteriales con una infiltración de células mononucleares y formación ocasional de granulomas con células gigantes. En una etapa posterior se produce disrupción de la lámina elástica con vascularización de la media y proliferación de la íntima en forma progresiva, que conduce a la obliteración luminal. La etiología aún es incierta. Ciertas observaciones clínicas y de laboratorio permiten sugerir un mecanismo de tipo autoinmune. El diagnóstico se realiza por medio de angiografía. Confirmándose mediante el estudio histopatológico del segmento arterial comprometido. Sin embargo, ante la dificultad técnica en obtener una muestra de tejido adecuada de una arteria afectada, incluso durante la cirugía reconstructiva. Ishikawa ha propuesto una serie de criterios clínicos para plantear el diagnóstico de una enfermedad de Takayasu. El tratamiento farmacológico es a base de esteroides. La indicación de un tratamiento quirúrgico utiliza criterios muy selectivos:

1. Enfermedad oclusiva severa y síntomas de insuficiencia cerebrovascular por hipoperfusión cerebral global o antecedentes de infarto cerebral previo.
2. Cardiopatía coronaria sintomática.
3. Insuficiencia valvular aórtica.
4. Hipertensión arterial secundaria a coartación de aorta toraco-abdominal o estenosis de arteria renal.
5. Angina mesentérica por enfermedad de arterias viscerales.

OBJETIVO: Describir un caso poco frecuente de una paciente adolescente con accidente vascular cerebral secundario a arteritis de Takayasu.

CASO CLÍNICO: Paciente femenina de 18 años de edad, de ocupación comerciante, con antecedente de parálisis facial de tipo periférico desde hace cuatro años. Inició su padecimiento de manera súbita al presentar pérdida del estado de alerta, sin duración específica, posteriormente al recuperar el estado de alerta presenta afasia de tipo mixta acompañada de hemiparesia facio-braquio-crural derecha. Signos vitales en ese momento: TA: 100/70 mm Hg. FC: 70 x min. T: 36.5 C FR 20 x min. A la exploración física llama la atención la afasia de tipo mixta que presenta, por lo tanto no se pudieron evaluar las funciones cerebrales en forma adecuada, se observa ausencia de pulso a nivel de la extremidad torácica izquierda, con cambios locales de la temperatura, además presenta hemiparesia derecha con afección mayor a nivel de la extremidad pélvica (1/5) y la torácica (3/5), reflejos osteotendinosos aumentados en hemicuerpo derecho, abdominocutáneos disminuidos, Babinski derecho, Trömner y Hoffman en el lado derecho.

EVOLUCIÓN: La paciente evolucionó de manera favorable, presentó como secuela dificultad leve para la movilización de hemicuerpo derecho, sin embargo, podía deambular con ayuda y en cuanto el lenguaje podía emitir monosílabas y con recuperación de la afasia sensitiva.

CONCLUSIÓN. Una de las causas aunque poco frecuentes de accidentes vasculares cerebrales (AVC) es la enfermedad de Takayasu, por lo que debe de ser considerada en los diagnósticos diferenciales de AVC. Ya que la sintomatología es predominantemente de las arterias del arco aórtico y de las coronarias la sintomatología no es predominante del SNC.

2

ACTITUDES Y PERCEPCIONES DE LOS MAESTROS SOBRE EL TDAH EN UNA POBLACIÓN DEL NORTE DE MÉXICO

SÁNCHEZ LÓPEZ ISAÍAS, CANTÚ SALINAS ADRIANA, CHÁVEZ LUÉVANOS BEATRIZ, VILLARREAL VELÁZQUEZ HÉCTOR

INTRODUCCIÓN: El trastorno de déficit de atención e hiperactividad (TDAH) es una entidad frecuente en la edad escolar, el ámbito educativo es el sitio donde comúnmente se detectan estos problemas. Los problemas de aprendizaje y el manejo educacional de estos pequeños se torna difícil.

OBJETIVO: Se realizó un estudio por medio de una encuesta donde se incluyeron 30 reactivos ad hoc para evaluar las actitudes, percepciones y conocimiento general de este trastorno en una población de maestros.

RESULTADOS: Se incluyó un total de 80 encuestas. El promedio de edad de los maestros fue de 38 años, y 18 años de experiencia. Por clase se presentan dos alumnos en promedio con TDAH. Se infor-

ma que 63% de los maestros tienen por lo menos un alumno con TDAH. Fue más prevalente en el grupo de primero y segundo de primaria (60%). Un 53% no conocen los tipos de TDAH. Un 20% sabe cómo se hace el diagnóstico, 17% conoce algún tipo de tratamiento. Un 30% recomienda tratamiento médico, 23% una escuela especial. A 60% les plantean algún tipo de problema en el aula y sólo 21% tiene ausentismo escolar. En cuanto al rendimiento escolar 34% lo refieren inferior. Un 54% de los niños es visto por maestro de apoyo y el motivo de envío es por problemas de conducta y de aprendizaje en 72% de los casos.

CONCLUSIONES: El TDAH es uno de los principales problemas que enfrentan los maestros en nuestra población, la mayoría no tiene los conocimientos suficientes para su diagnóstico y manejo. Es necesario implementar programas de educación, ya que el conocimiento de los educadores resulta de vital importancia para el tratamiento y atención óptima de estos niños.

3

ALTERACIONES NEUROLÓGICAS Y LINFOMA DE CÉLULAS T ASOCIADOS A ENFERMEDAD CELÍACA

LESTER JACOBO, DÍAZ SERGIO, RAINA GABRIELA BEATRIZ, MICHELI FEDERICO

INTRODUCCIÓN: La enfermedad celíaca (EC) es un síndrome de malabsorción por una lesión inflamatoria de la mucosa intestinal por ingesta de gluten en individuos predispuestos genéticamente. Causa afección progresiva y en ocasiones fatal del sistema nervioso central.

CASO CLÍNICO: Mujer de 49 años que desde enero del 2004 presentó cuadro diarreico y pérdida de peso no cuantificada. Se le diagnosticó enfermedad celíaca (EC) e inició manejo con dieta libre de gluten, con buen apego y falla de respuesta al mismo. Se hospitalizó en mayo del 2004 por desnutrición severa. En julio de ese año presentó ascitis por hipoalbuminemia. Permaneció hospitalizada hasta febrero de 2005, cuando presentó mioclonías que se exacerbaban al estímulo táctil. Se le trasladó a nuestro hospital en abril del 2005. Durante su traslado presentó abdomen agudo, se identificó una perforación intestinal a 10 cm del ángulo de Treitz, con resección segmentaria, yeyunostomía y fistula mucosa. Paciente caquética, yeyunostomía permeable, hipotrofia de los cuatro miembros. Neurológicamente con desorientación parcial en tiempo. Parálisis supranuclear en movimientos oculares. Síndrome piramidal bilateral, postura distónica en ambos pies. Atávicos presentes. Síndrome pancerebeloso. Mioclonías estímulo-sensibles y de acción en los cuatro miembros. La RMN cerebral y espinal sin alteraciones. La biopsia intestinal reportó linfoma de células T asociado a enteropatía (LCTAE).

DISCUSIÓN: Nuestro caso es raro, ya que conjunta LCTAE intestinal y complicaciones neurológicas asociadas a EC con estudios de imagen cerebral sin lesiones que las expliquen, y hasta nuestro conocimiento es el primero con dicha asociación al revisar los reportes de la literatura. El porqué no todos los pacientes con EC desarrollan complicaciones neurológicas, linfoma o comorbilidad con otros padecimientos autoinmunes no se conoce, posiblemente la susceptibilidad genética sea un punto relevante, aunque no el único

ya que consideramos que pueden existir algunos otros factores inmunológicos o de otro tipo que condicione su aparición.

4

ALTERACIONES TEMPRANAS DE LA CONDUCTA RELACIONADAS CON EL NÚMERO DE TÚBERES EN LA ENFERMEDAD DE BOURNEVILLE

ESCOBAR MENDOZA E, SANTANA GARCÍA F, URRUTIA RUIZ M,
CRUZ MARTÍNEZ E, BARRAGÁN PÉREZ E, HERNÁNDEZ HERNÁNDEZ M.
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

INTRODUCCIÓN: El complejo esclerosis tuberosa (CET) o enfermedad de Bourneville es una enfermedad neurocutánea, que se caracteriza por el crecimiento anormal de tumores (hamartomas) que pueden afectar en orden de frecuencia a cerebro, piel, corazón, ojo, riñón y otros órganos originando manifestaciones clínicas muy heterogéneas. Fue descrito por primera vez en 1862 por Friedrich von Recklinghausen, en 1880 Desire Maggiore Bourneville describió las características clínicas y en 1908, Heinrich Vogt propuso la triada clásica para el diagnóstico. Es un trastorno autosómico dominante con alta penetrancia y muy variable expresividad fenotípica con un índice de mutación de 66-86%, con una frecuencia estimada de 1 en 29,000, se han descrito dos genes responsables localizados en el cromosoma 9q34, el TSC1, y en el 16p13, el TSC2. La National Tuberous Sclerosis of los Estados Unidos de Norteamérica ha creado una serie de criterios para el diagnóstico de la enfermedad y clasifica las manifestaciones clínico-patológicas de la enfermedad de acuerdo con su importancia diagnóstica en: patognomónicas (rasgos primarios), susceptibles de ofrecer un diagnóstico definitivo (rasgos secundarios) y de presunción diagnóstica (rasgos terciarios). Existen pocos reportes que refieran que los trastornos de la conducta estén más relacionados con los túberes corticales por sí mismos que a las crisis convulsivas, no existiendo suficiente evidencia para confirmar esta relación, ya que en las observaciones clínicas podemos evidenciar que estos niños cursan con trastornos de conducta muy específicos (espectro autista, conducta disruptiva, trastornos de lenguaje) a través de su evolución, pero no sabemos cuál es el mecanismo de inicio de éstas, por lo que planteamos determinar si existe alguna relación entre el número de túberes cerebrales independiente de su localización y la aparición temprana de alteraciones del comportamiento, en los pacientes con diagnóstico establecido de complejo esclerosis tuberosa que acuden al Hospital Infantil de México Federico Gómez.

MATERIAL Y MÉTODOS: El estudio se realizó en el Servicio de Neurología Pediátrica del Hospital Infantil de México Federico Gómez en pacientes con los criterios diagnósticos CET de la National Tuberous Sclerosis durante el periodo comprendido entre 1 de mayo de 2005 al 31 de junio del 2006. Se revisaron todos los expedientes clínicos, los criterios de clasificación de los trastornos de conducta se los obtuvo mediante clasificación por criterios establecidos del DSM IV para conducta del espectro autista y trastorno de conducta disruptiva (disocial) de la última valoración neurológica o de las valoraciones de psicología o psiquiatría por valoraciones al paciente y los familiares. Por otra parte, de manera independiente, el Servicio de Radiología valoró los

estudios de imagen, obteniendo de los mismos los reportes del número de túberes independientemente de su localización.

RESULTADOS: Se registraron 46 expedientes, se encontró predominio del sexo femenino, 54%. Un rango de edad muy amplio con una mínima de un año y una máxima de 16 años, con una moda de ocho años. Alteraciones de conducta encontradas fueron normales 52.2%, conducta agresiva 19.6%, trastorno del espectro autista con 15.2% con trastornos de lenguaje 13%. Las características de la epilepsia, libre de crisis 21%, con crisis pero sin síndrome epiléptico establecido 37%, síndrome de Lennox Gastaut 21%, síndrome de West 17.4% y 2.2% mioclonía. Se correlaciona el tipo de conducta contra el número de lesiones encontrando una relación con un valor de $p = 0.31$ escala de Pearson y la relación de las crisis convulsivas y los trastornos de conducta sin significancia estadística con valor de $p = 0.96$ escala de Pearson.

CONCLUSIONES: La esclerosis tuberosa es una patología muy heterogénea de diversa presentación clínica, con diagnóstico precoz en edad pediátrica. De acuerdo con los resultados encontrados en este estudio el número de túberes corticales (independientemente de la localización) se asocia con mayor frecuencia a la presencia temprana de conductas disruptivas. Las crisis convulsivas no son en general las responsables de los trastornos de conducta tempranos. En el seguimiento de los casos, se deberá realizar una evaluación periódica y más cercana en aquellos pacientes que presenten más de un túber cortical, que nos permitirá identificar de manera temprana trastornos de la conducta, con la consecuente implementación de medidas terapéuticas oportunas.

5

ANGIOPLASTIA Y COLOCACIÓN DE STENT EN LA ESTENOSIS INTRACRANEAL SINTOMÁTICA

ÁVILA LARA M, DE LA MAZA FLORES M, MARTÍNEZ PONCE DE LEÓN A.
ESCUELA DE GRADUADOS DEL ITESM, HOSPITAL SAN JOSÉ TEC DE MONTERREY,
MÉXICO

RESUMEN: En la actualidad, 8 a 10% de los infartos cerebrales son de causa aterosclerótica. La angioplastia con o sin colocación de stent en la estenosis intracraneal es una opción terapéutica que va en crecimiento. Reportamos 25 pacientes quienes fueron tratados con dicho procedimiento.

OBJETIVO: Describir la evolución clínica en pacientes con estenosis intracraneal tratados con angioplastia intracraneal con/sin la colocación de stent.

METODOLOGÍA: Un total de 25 pacientes (26 procedimientos) fueron realizados entre el periodo de 2000-2005. Se determinaron factores de riesgo, evolución clínica y el índice de morbilidad y mortalidad a 30 días.

RESULTADOS: Se realizó angioplastia con colocación de stent en 23 pacientes, todos con buenos resultados. Tres pacientes fueron tratados con angioplastia sin colocación de stent, uno de los pacientes se complicó con hemorragia intracraneal. Nuestro índice de morbilidad y mortalidad a 30 días fue de 4%.

CONCLUSIÓN: La angioplastia intracraneal con o sin colocación de stent es un tratamiento eficaz y seguro para el manejo de la estenosis intracraneal. La selección de pacientes, la experiencia del equi-

po neurovascular y el manejo posterior al procedimiento son factores críticos para reducir la morbilidad.

6

ATAXIA POR GLUTEN. REPORTE DE UN CASO

LUGO, LEYVA

ANTECEDENTES: El término sensibilidad al gluten se refiere a un estado de respuesta inmunológica al ingerirlo en individuos genéticamente susceptibles. La enfermedad celiaca ha sido la presentación clínica más común, aunque se han reportado manifestaciones cutáneas (dermatitis herpetiforme) y neurológicas asociadas, siendo la ataxia la más frecuente, demostrándose por el hallazgo de anticuerpos (Ac) antigliadina en este grupo de pacientes. Esta patología está reportada desde hace 10 años por Hadjivassiliou, que en una búsqueda de ocho años estudió 224 pacientes con distintas formas de ataxia siendo 132 esporádicas. La frecuencia de Ac antigliadina en ataxia esporádica idiopática fue 41% ($p = 0.0001$), y los datos asociados más frecuentes fueron alteraciones oculares, disartria, IRM con atrofia cerebelosa, neuropatía axonal y enteropatía.

OBJETIVOS: Mostrar el caso de una paciente con ataxia esporádica idiopática asociada a anticuerpos antigliadina.

PRESENTACIÓN DEL CASO: Mujer de 68 años con un padecimiento de ocho años de evolución caracterizado por ataxia de la marcha, lateropulsión indistinta y lenguaje escándido que evolucionó hacia el deterioro paulatino; en la exploración física se demostró disartria atáxica, dismetría y disdiadiocinesia bilateral, hipoestesia extero- y proprioceptiva en guante y calcetín. La IRM muestra atrofia cerebelosa, los estudios neurofisiológicos son normales, se descartaron causas paraneoplásicas, niveles de vitamina E normales, mutaciones para ataxia espinocerebelosa, ataxia de Friedreich y aprataxina fueron negativas; Ac antigliadina de 17.9 UI/mL (0-10 UI/mL). Se restringió gluten de la dieta evolucionando hacia la mejoría global en tres meses.

CONCLUSIONES: La revisión de este caso muestra la importancia de considerar la ataxia por gluten como un diagnóstico diferencial en los casos de ataxia idiopática esporádica, ya que se puede ofrecer una alternativa terapéutica a través de la suspensión del gluten de la dieta y la reversibilidad del cuadro.

7

EVALUACIÓN NEUROFISIOLÓGICA PRE, INTRA Y POSQUIRÚRGICO: IMPACTO EN LA CIRUGÍA DE LA EPILEPSIA DEL LÓBULO TEMPORAL

MORALES CHACÓN LILIA MARIANA,
TRAPAGA OTTO, LORIGADOS LOURDES, BENDER JUAN

ANTECEDENTES: Los estudios neurofisiológicos juegan un papel importante en la definición de la zona epileptogénica en pacientes con epilepsia del lóbulo temporal (ELT) candidatos a cirugía.

OBJETIVO: Presentar el impacto de la evaluación neurofisiológica, pre, intra y posquirúrgica en la cirugía de la ELT.

SUJETOS Y MÉTODOS: Se incluyeron en el estudio 16 pacientes con ELT fármaco resistente sometidos a lobectomía temporal anterior, con una evolución posquirúrgica ≥ 2 años. Se evaluó la actividad electrográfica interictal e/ocial en las etapas pre, intra y posquirúrgica, utilizando la técnica Video-EEG, complementada con análisis espectral y de las fuentes generadoras del EEG. Durante el acto quirúrgico se realizó electrocorticografía digital (ECOG). Se estableció la relación con la evolución clínica posquirúrgica y con las concentraciones de aminoácidos evaluadas en el tejido resecado.

RESULTADOS: La localización de la frecuencia media dominante del patrón ictal (± 1.31 Hz), durante el periodo de máximo poder espectral, asociado a la utilización del método de Tomografía Eléctrica de Resolución Variabl, permitió determinar un generador de actividad epileptiforme ictal cuya localización coincidió con la zona epileptogénica en 100% de los pacientes. En todos durante el ECOG intraoperatorio, se registraron descargas epileptiformes interictales (DEI) en las estructuras mesiales con una frecuencia absoluta de 9.09 ± 4.94 /min., asociada en 66.6% a descargas neocorticales. Esta actividad correlacionó estadísticamente con las concentraciones de glutamato y glutamina en el tejido resecado. Evolutivamente no se encontró correlación significativa entre la frecuencia absoluta de DEI, y la frecuencia de crisis clínica.

DISCUSIÓN: Estos resultados apoyan el planteamiento de que las DEI y las descargas ictales se generan en diferentes poblaciones neuronales a través de diferentes mecanismos celulares y de redes neuronales.

CONCLUSIONES: El análisis espectral y de las fuentes generadoras de las descargas electrográficas ictales, asociado a la presencia de patrones mesiales y mixtos en el ECOG intraquirúrgico, aportan información localizadora relevante para la realización exitosa de la cirugía en la ELT. Las DEI están mediadas por eventos neuroquímicos relacionados con el glutamato y la glutamina. La persistencia posquirúrgica de DEI es independiente a la ocurrencia de crisis clínica en pacientes con ELT sometidos a cirugía.

8

AVANCES EN LA COMPRENSIÓN Y EL TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DE LA ENFERMEDAD DE PARKINSON IDIOPÁTICA (EPI). EXPERIENCIA A LARGO PLAZO DEL CIREN

PEDROSO IVONNE, ÁLVAREZ GONZÁLEZ LÁZARO

RESUMEN: Es conocido que el tratamiento más eficaz de la EPI es la levodopa, pero ni ésta ni otras alternativas farmacológicas logran controlar indefinidamente los síntomas de la enfermedad, apareciendo complicaciones motoras evolutivas discapacitantes, de ahí la necesidad de explorar otras alternativas terapéuticas. El tratamiento contemporáneo de la EPI se basa en el control de la disfunción de los núcleos de salida de los ganglios basales con técnicas ablativas y de estimulación o de reposición de neuronas dopaminérgicas en el circuito nigroestriatal. La alternativa preferida es la estimulación profunda continua por pulsos eléctricos, pero esta técnica tiene limitaciones para su generalización debido a su costo, complejidad y complicaciones particulares. La lesión funcio-

nal de los ganglios basales puede ser una alternativa eficaz y segura para el control de las complicaciones evolutivas de la EPI. Nuestra experiencia de más de diez años lesionando el núcleo ventral intermedio del tálamo motor, la parte interna del globo pálido o la región dorsolateral del núcleo subtálamo sugieren que estas técnicas no deben ser abandonadas, pues pueden aportar beneficios ostensibles, a una parte considerable de candidatos quirúrgicos. En el presente trabajo se detallan los resultados obtenidos en 100 casos de talamotomía VIM, 250 pacientes con palidotomía posterovenital y 150 pacientes con subtalamotomía dorsolateral unilateral. Es importante plantear que la talamotomía unilateral es útil en el arresto del temblor, pero no mejora la hipocinesia ni las discinesias inducidas por levodopa, que la palidotomía es la técnica indicada para eliminar las discinesias inducidas por levodopa en paciente con debut temprano de la enfermedad y fluctuaciones con discinesias asimétricas y que la subtalamotomía es la técnica con mayor impacto sobre el signo más discapacitante, la hipocinesia, reduciéndose sostenidamente en más de 50% de la discapacidad motora medida por la sección III del UPDRS motor y mejorando considerablemente los trastornos axiales incluidos los bloqueos de la marcha y los congelamientos. Al tiempo que reduce las necesidades de levodopa en más del 40%, efectos que se mantienen hasta cinco años después de la cirugía.

9

CAMBIOS MORFOMÉTRICOS EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON (EPI): ESTUDIO DE RMN Y MORFOMETRÍA BASADA EN VOXEL

RODRÍGUEZ-ROJAS RAFAEL,¹ VEGA MAYRIM,³ PEDROSO IVÓN,²

CARBALLO MAYLÉN,¹ ÁLVAREZ LÁZARO,² PAVÓN NANCY,² MACÍAS RAÚL²

¹ GRUPO DE PROCESAMIENTO DE IMÁGENES, ² CLÍNICA DE TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO, CENTRO INTERNACIONAL DE RESTAURACIÓN NEUROLÓGICA, HABANA, CUBA. ³ GRUPO DE NEUROFÍSICA, CENTRO DE NEUROCIENCIAS DE CUBA, HABANA, CUBA

RESUMEN: La EPI es una enfermedad neurodegenerativa provocada por cambios neuropatológicos en áreas corticales y subcorticales del cerebro.

OBJETIVO: Investigar el patrón de atrofia cerebral en pacientes con enfermedad de Parkinson (EP), utilizando el método de morfometría basado en voxels (VBM).

MÉTODOS: La muestra en estudio comprende 12 pacientes con diagnóstico de EP idiopática y un grupo control de 45 sujetos sanos coincidentes en edad. En todos los sujetos se adquirieron imágenes estructurales 3D de RMN, las que se analizaron mediante el procedimiento optimizado VBM con Statistical Parametric Mapping (SPM2).

RESULTADOS: La prueba *t* de Student comparando la reducción de sustancia gris en el grupo de pacientes con EP, en relación con los controles, mostró cambios significativos ($p < 0.01$) en los volúmenes de sustancia gris en varias estructuras distribuidas bilateralmente en los ganglios basales, hipocampo y cerebelo.

CONCLUSIONES: VBM es sensible a los cambios morfométricos selectivos en los ganglios basales y otras regiones corticales del encéfalo en pacien-

tes con EP de corta evolución. Se requieren otros estudios que investiguen la correlación entre estos cambios y el deterioro clínico en la EP.

10

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y SU ASOCIACIÓN ELECTROENCEFALOGRÁFICA EN EL PACIENTE CON SÍNDROME DE LENNOX-GASTAUT EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

ALVA MONCAYO EDITH,
MIRANDA ALAMILLO PERLA E, RAMÍREZ TEPOPOTLA GRACIELA

OBJETIVO: Conocer la asociación entre las manifestaciones clínicas y electroencefalográficas en el paciente con síndrome de Lennox-Gastaut.

TIPO DE ESTUDIO: Observacional, clínico, epidemiológico, prospectivo y descriptivo.

MATERIAL Y MÉTODOS: Fueron incluidos todos los pacientes atendidos en el Servicio de Neurología Pediátrica de la Unidad Médica de Alta Especialidad, General Dr. Gaudencio González Garza, Centro Médico Nacional La Raza, durante el periodo comprendido de marzo 1 año 2005 al mes de agosto del presente año, cuyas edades oscilaron entre los dos y los 15 años de edad, de uno u otro género y que cumplieron con los criterios de selección establecidos. Se realizó consulta en el archivo clínico de la unidad de los expedientes clínicos, así como de pacientes vistos en la Consulta Externa y área de Hospitalización, los cuales fueron analizados y se registró la información en un formato diseñado para tal efecto. Se incluyó como parte del estudio, electroencefalograma a cada uno de los pacientes en el cual se valoró su asociación con las manifestaciones clínicas.

RESULTADOS: Se revisaron un total de 45 expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico de síndrome de Lennox-Gastaut que fueron vistos tanto en área de consulta externa como en área de hospitalización. Con predominio del sexo masculino y una relación 2:1, el grupo de edad más afectado fue el preescolar y escolar sumando en conjunto 82.1%. Los patrones clínicos de crisis predominaron las mioclonías y tónico axiales y su asociación con los hallazgos del EEG que predominaron polipuntas generalizadas y desorganización del trazo con complejos multifocales de P-O lenta. Finalmente, el tratamiento predominante que logró control en más de 50% de la frecuencia y duración de las crisis se obtuvo con biterapia: predominantemente ácido valproico y topiramato.

CONCLUSIONES: Es importante considerar que la triada se presenta en la mayoría de los casos con predominio de edad en la preescolar y escolar y requieren de tratamiento con dos fármacos en el mayor número de casos, resulta indispensable seguimiento para conocer evolución a largo plazo.

11

CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS DE PACIENTES CON ENFERMEDAD VASCULAR CEREBRAL (EVC) EN HOSPITAL GENERAL DE DURANGO (HGD)

RUANO CALDERÓN LUIS A,² LEÓN-CANALES ANA LAURA¹

¹ESTUDIANTE IX SEMESTRE FACULTAD DE MEDICINA, UNIVERSIDAD JUÁREZ DEL ESTADO DE DURANGO. ²SERVICIO DE NEUROLOGÍA HOSPITAL GENERAL DE DURANGO (HGD).

ANTECEDENTES: La EVC se considera la tercera causa de muerte en países desarrollados y primera de discapacidad y segunda de demencia a nivel mundial. En México se ha reportado una incidencia de 32.59 por 100,000 habitantes, siendo la séptima causa de muerte entre los hombres y la cuarta entre las mujeres. Si bien cada vez más frecuentemente se hacen esfuerzos para conocer las características epidemiológicas y clínicas de la EVC en nuestro país; a nivel de la provincia se desconocen buena parte de esas características. En Durango, de manera empírica se ha considerado en los últimos años la EVC ha incrementado su incidencia. En los últimos dos meses del 2005 la EVC fue la cuarta causa de ingreso en el HGD y de enero a mayo del 2006 la octava.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se incluyeron 50 pacientes consecutivos que ingresaron al Servicio de Medicina Interna del HGD con diagnóstico corroborado de EVC, independientemente del tipo. A todos los pacientes se les realizó una historia clínica completa y en la mayoría estudios paraclínicos laboratoriales y de neuroimagen encaminados a determinar el diagnóstico exacto y los factores etiológicos relacionados. Se utilizaron la escala de NIH para los eventos isquémicos y de Rankin modificada al egreso.

RESULTADOS: Fueron 27 hombres (54%) y 23 mujeres (46%), con un promedio de edad de 67 años (rango de 16 a 96 años). En 66% de los pacientes fue mayor de 60 años de edad. El 78% de los casos fue isquémico, 20% hemorrágico y 2% trombosis venosa cerebral. Los principales factores de riesgo identificados: tabaquismo (50%), alcoholismo (48%), hipertensión arterial (50%) y diabetes mellitus (22%). Un 16% de los pacientes tenía el antecedente de EVC previo. En 89% la TAC de cráneo fue anormal; en 77% el US Doppler carotídeo fue anormal; alteración de lípidos en 31%. La escala de NIH en EVC isquémica más frecuente (48%) fue en el rango de 7 a 15 puntos. Al egreso Rankin 0 en 8.6% y 43.5% entre 4 y 5 puntos. Mortalidad de 19.5%.

CONCLUSIÓN: Primer reporte de este tipo en población del estado de Durango. La EVC representa una causa frecuente de internamiento en población adulta que cuenta con los factores de riesgo vascular tradicionales. En el caso particular de esta población con un grado de severidad elevada y al egreso con importante discapacidad física. Queda pendiente reportar un mayor número de casos y compararlos estadísticamente con otras poblaciones de pacientes.

12

GENERALIDADES DE EPILEPSIA EN PACIENTES CON CRECIMIENTO CEREBRAL ACELERADO, ANORMAL. REVISIÓN DE 15 AÑOS (1990-2005)

SANTANA FG, ESCOBAR E, URRUTIA M, CRUZ E,

O BARRAGAN E, HERNANDEZ J, GARZA S.

DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA. HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ (HIM).

ANTECEDENTES: La megalencefalia (MGC) y hemimegalencefalia (HMG) representan una malformación congénita que se carac-

teriza por un crecimiento anormal y acelerado, de un hemisferio en el caso de la hemimegalencefalia o de ambos hemisferios en la megalencefalia. Actualmente son considerados como trastornos de la migración y proliferación neuronal. Generalmente se encuentran asociadas a los diferentes síndromes neurocutáneos. Aunque el factor genético en el caso de las megalencefalias puede ser considerado. Se caracteriza en la niñez temprana por la presencia de epilepsia de difícil control, encefalopatía epiléptica, daño global del desarrollo. El diagnóstico se realiza por medio de estudios de TAC y/o IRM de cráneo. El tratamiento que deben de recibir estos pacientes debe de ser multidisciplinario, por las diversas sintomatologías neurológicas que manifiestan. Terminológicamente los síndromes hemisféricos o hemimegalencefalias tienden a ser usados previamente en la epilepsia o en la literatura neurológica como una malformación congénita unilateral en la que está indicada la hemisferectomía. Con el mejoramiento de la tecnología en la IRM, el espectro morfológico de las malformaciones congénitas ahora tiende a ser reconocido, por lo que se sugiere que el término HMC sea empleado en este tipo de malformación congénita, ya que predominante o exclusivamente involucra en forma parcial o completa un hemisferio cerebral. La evaluación del pronóstico y manejo de la epilepsia en pacientes con HMC debe ser hecho por un neurólogo, utilizando dos determinaciones clínicas. Primero el neurólogo debe de distinguir el tipo y la extensión de la hemimegalencefalia. En estas alteraciones el hemisferio contralateral es normalmente respetado; pero cuando está involucrado está generalmente muy poco afectado, en los pacientes que desarrollan una epilepsia de difícil control la hemisferectomía puede ser una alternativa de tratamiento. Las diferentes alteraciones en los hemisferios sobre todo las del tipo de las hemimegalencefalias son sospechadas por medio de la clínica; sin embargo, son necesarios estudios de imagen para poder confirmar el diagnóstico. La HMC se acompaña de otras alteraciones corticales como las paquigiria, gliosis y pérdida de neuronas. La mayoría de los pacientes que presentan HMC presentan crisis convulsivas de difícil control, ya que se utilizan diversos fármacos antiepilepticos para tratar de controlarlas, pero, sin embargo, la mayoría de los pacientes continúan presentando crisis convulsivas, llegando a desarrollar una encefalopatía epiléptica, con secuelas importantes en el desarrollo psicomotor, por lo que el tratamiento quirúrgico (hemisferectomía) es una de las alternativas que tienen este tipo de pacientes. McKenzie dio a conocer la introducción de la hemisferectomía (HE) como una alternativa de tratamiento en pacientes con epilepsia intractable en 1938.

OBJETIVOS: Describir las generalidades de epilepsia que se relacionan con el crecimiento acelerado y anormal del tejido cerebral.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se realizó un estudio retrolectivo, descriptivo, observacional, transversal, en donde la muestra fueron todos los pacientes del HIM que fueron diagnosticados con megalencefalia y hemimegalencefalia en el periodo de 1990-2005. Excluyendo a todos aquellos pacientes que no contaban con estudios de imagen de cráneo (resonancia o tomografía). Se revisaron principalmente las generalidades de epilepsia.

RESULTADOS: En total se estudiaron a 14 pacientes; cuatro presentaban hemimegalencefalia y 10 megalencefalia, 12 masculinos y dos femeninas, dos presentaron hemiparesia proporcionada derecha. Seis tenían epilepsia (los cuatro que tenían HMG presentaban epilepsia y dos con MGC), de los pacientes con HMG uno presentaba espasmos infantiles, tres tenían crisis clínicas hemicorporales derechas; de estos pacientes, dos presentaban además crisis de tipo parciales complejas. La evolución en éstos fue mala, el promedio de fármacos recibidos fue de cuatro, todos desarrollaron encefalopatía epiléptica, a ninguno se le realizó cirugía de epilepsia. Tres pacientes desarrollaron estado epiléptico. Los hallazgos en el EEG fueron los siguientes: el que presentaba espasmos infantiles tenía hipsarritmia, tres tenían ondas agudas y punta onda lenta en hemisferio izquierdo. De los pacientes con MGC dos tenían crisis clínicas generalizadas, la evolución en un paciente fue buena, con control de más de 50% de las crisis, pero sin remisión total de las mismas, solamente uno desarrolló encefalopatía epiléptica, el promedio de antiepilepticos fue de tres, ninguno se sometió a cirugía de epilepsia. Un paciente desarrolló estado epiléptico. EEG: ondas agudas y punta onda lenta generalizada. Todos presentaron retraso global del desarrollo. Ningún caso se relacionó con síndromes neurocutáneos. Cinco pacientes se diagnosticaron por IRM y nueve por TAC.

CONCLUSIONES: La epilepsia que desarrollan los pacientes con crecimiento cerebral acelerado y anormal, repercute seriamente en la calidad de vida. Siendo ésta de difícil control. En relación con lo reportado en la literatura, nuestra serie difiere en que ninguno de nuestros casos presentó asociación de hemimegalencefalia y síndrome neurocutáneo, llamó la atención de la predominancia en el sexo masculino (85%), 42% de los pacientes desarrolló epilepsia, la epilepsia fue considerada de difícil control en 66% de los casos. El inicio de las crisis se presentó en edades tempranas. La encefalopatía epiléptica es común en este tipo de pacientes. En ningún caso la cirugía de epilepsia fue planteada como tratamiento, para mejorar la calidad de vida y control de epilepsia como se describe en la literatura. Por lo que hay que considerarla como una alternativa de tratamiento en pacientes con epilepsia de difícil control. En la mayoría tiene repercusión seria en el desarrollo psicomotor.

13

DIAGNÓSTICO TEMPRANO DE DEMENCIA EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON, MEDIENTE SPECT CEREBRAL

*BLAISDELL VIDAL CARLOS,
CARRASCO VARGAS HUMBERTO, GUTIÉRREZ GARCÍA ZOAR*

ANTECEDENTES: Los trastornos cognoscitivos forman parte de la sintomatología de la enfermedad de Parkinson, se postula que existe una demencia de tipo subcortical en 30% de los pacientes. El SPECT cerebral ha mostrado hipoperfusión en el hipocampo y ganglios basales en pacientes con EP-demencia.

OBJETIVOS: Haciendo SPECT a los pacientes con EP se determinará el grado de perfusión a nivel de los ganglios basales y del hipocampo y con ello se conocerá la probabilidad de desarrollar demencia, haciendo un diagnóstico temprano.

MÉTODOS: Es un estudio transversal y de observación, realizado en el Hospital Central Militar, de seis meses e incluyendo los pacientes de la Consulta Externa de Neurología.

RESULTADOS: El universo es de 13 pacientes, el Test de Barcelona Abreviado (TBA) mostró que 100% presentaron déficit en la memoria, el lenguaje 84.6%, las funciones ejecutivas 53.8%, y áreas en menor proporción fue la atención, las praxias y el pensamiento. El SPECT reveló hipoperfusión de los ganglios basales en los 13 pacientes, 11 de ellos (84.6%) con predominio derecho, los 13 pacientes presentaron hipoperfusión temporal y de éstos, 11 (84.6%) con afección específica del hipocampo, uno (7.6%) con hipoperfusión hemisférica y tres (23%) con afección lobar (frontoparietal).

CONCLUSIONES: El SPECT demostró hipoperfusión cerebral en el hipocampo, lóbulo temporal y frontal, sitios estratégicos de la memoria, la cual se encontraba afectada mediante el TBA y demostró áreas subcorticales afectadas. Por lo anterior, el SPECT en etapas iniciales de la EP, es útil para diagnosticar demencia subcortical en forma prematura.

14

EL ESTUDIO ELECTROFISIOLÓGICO EN EL SÍNDROME DE GUILAIN-BARRÉ COMO CRITERIO PRONÓSTICO FUNCIONAL. ESTUDIO RETROPECTIVO DEL 2000-2005 EN EL INNNMVS

*FLORES HERNÁNDEZ RICARDO,
MIRANDA LUIS IGNACIO, BURGOS CENTENO JORGE*

RESUMEN: El síndrome de Guillain-Barré es la primera causa de neuropatía aguda generalizada. Dentro de los estudios diagnósticos se encuentra el de electrofisiología, el cual ha sido considerado como criterio de mal pronóstico funcional principalmente cuando el potencial de acción muscular compuesto (PAMC) se encuentra por debajo de 20% del límite normal.

OBJETIVOS: Evaluar si existe correlación entre el grado de discapacidad funcional del paciente con SGB, mediante la escala de discapacidad de Hughes (0 = sano a 6 = muerte), con el grado de afección electrofisiológica.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio descriptivo, observacional y comparativo de enero del 2000 a julio del 2005, entre el grado de afección electrofisiológica y la discapacidad clínica funcional del paciente con SGB. El análisis estadístico se realizó mediante estadística descriptiva e inferencial.

RESULTADOS: Se revisaron 115 expedientes, de los cuales 82 cumplieron los criterios de inclusión. 61 pacientes tuvieron a su ingreso PAMC < 20% y 21 > 20%. La correlación entre la escala de Hughes y el estudio electrofisiológico no resultó significativa a los seis meses de seguimiento. Por lo tanto, no se encontró una relación directa en los pacientes estudiados, entre el reporte inicial del estudio electrofisiológico y el pronóstico funcional del paciente, ya que de los 82 pacientes evaluados, sólo cuatro se encontraron con discapacidad a los seis meses posteriores a su egreso.

CONCLUSIÓN: El estudio electrofisiológico en el síndrome de Guillain-Barré no resultó ser de utilidad como criterio pronóstico funcional.

15

ENCEFALITIS ESPLENIAL. REPORTE DE DOS CASOS

RUIZ-SANDOVAL JL, PADILLA-MARTÍNEZ JJ, GONZÁLEZ-CORNEJO S.

ANTECEDENTES: La encefalitis/encefalopatía esplenial del cuerpo calloso (EECC) es una entidad infrecuente descrita en pacientes epilépticos que reciben drogas anticonvulsivas de forma crónica, o bien, como consecuencia de procesos infectoinflamatorios agudos del sistema nervioso central (SNC).

OBJETIVOS: Reporte de dos pacientes con encefalitis esplenial.

REPORTE DE CASOS: Dos mujeres de 20 y 22 años con estado confusional agudo y fiebre fueron ingresadas a los pabellones de neurología con diagnóstico de encefalitis de posible etiología viral. En ambas pacientes la tomografía de cráneo fue irrelevante. El análisis de líquido cefalorraquídeo fue también normal. El electroencefalograma evidenció ritmos lentos difusos sin descargas. La IRM mostró en ambas pacientes una lesión aislada, homogénea e hiperintensa en T2 y FLAIR localizada en el esplenio del cuerpo calloso sin captación a la aplicación de material de contraste. Ambas pacientes fueron tratadas con aciclovir y esteroides a dosis convencionales. La evolución intrahospitalaria fue satisfactoria siendo egresadas a la consulta externa en donde se les practicó de nueva cuenta una IRM siendo de características normales. Su condición actual es de casi completa integridad.

DISCUSIÓN: La EECC consiste en una lesión focal, única, ovoidea e hiperintensa en T2, FLAIR y difusión pesada, generalmente reversible a las pocas semanas del diagnóstico. Esta entidad es detectada de forma más frecuente en la actualidad debido a la práctica generalizada de la resonancia magnética de cráneo (IRM). La EECC de tipo inflamatorio ha sido asociada a agentes virales como el rotavirus, *E. coli*, y virus de la influenza, siendo su pronóstico favorable al igual como ocurrió en nuestros casos. El diagnóstico diferencial incluye a la encefalomielitis diseminada subaguda focal, a la isquemia cerebral, enfermedad de Marchiafava-Bignami, linfoma, glioma y mielinólisis extrapontina del cuerpo calloso. La selección caprichosa del esplenio es difícil de explicar, involucrando la presencia de antígenos axonales como sitios altamente inmunogénicos y vulnerables a reacciones cruzadas con patógenos virales. Los reportes histopatológicos son prácticamente nulos, por lo que no se pueden hacer más conjeturas al respecto.

16

SÍNDROME DE KOZHEVNIKOV Y RASMUSSEN EN LA EDAD PEDIÁTRICA. REPORTE DE 10 CASOS EN 10 AÑOS (1995-2005)

*SANTANA GARCÍA FELICIANO, ESCOBAR MENDOZA EDUARDO EDIL,
URRUTIA MARCO A, CRUZ MARTÍNEZ ENOE, MARIEL PÉREZ JOSÉ,
HERNÁNDEZ AGUILAR JUAN, BARRAGÁN PÉREZ EDUARDO, GARZA MORALES SAÚL
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO, FEDERICO GÓMEZ (HIM).
DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA*

INTRODUCCIÓN: En la actualidad se describen dos tipos de epilepsia parcial continua: el tipo Kozhevnikov y Rasmussen, se caracterizan principalmente por presentar crisis convulsivas parciales simples, en forma continua. Teniendo ciertas diferencias en cuanto a la evo-

lución clínica, deterioro neurológico y pronóstico. Las convulsiones focales debidas a la encefalitis de Rasmussen (ER) fueron reportadas inicialmente por Rasmussen en 1958. Este síndrome se presenta principalmente en niños en edades de 1 a 10 años. Es caracterizado por la presencia de convulsiones intratables, y de epilepsia parcial continua. Se trata por igual de una enfermedad adquirida, progresiva, que afecta principalmente un solo hemisferio cerebral, manifestado clínicamente por daño neurológico progresivo y deterioro cognitivo, hemiparesia, evidencia neuroradiológica de atrofia progresiva del hemisferio contralateral al hemicuerpo afectado. Muchas evidencias indican que la ER es mediada por respuestas inmunes, pero la patogénesis es compleja. Los hallazgos en el EEG de los pacientes con ER son principalmente vistos en el hemisferio afectado con presencia de ondas lentas generalizadas en el hemisferio afectado al igual que ondas agudas continuas en las regiones temporales. Los tratamientos descritos hasta el momento son a base de inmunoglobulina, fármacos inmunosupresores y la hemisferectomía. El Síndrome de Kozhevnikov es una patología que es menos frecuente en la edad pediátrica, se caracteriza por presentar epilepsia parcial continua, sin repercusión importante en el desarrollo psicomotor. Generalmente es de etiología diversa; más frecuentemente ocasionada por enfermedades vasculares, tumores cerebrales y displasias corticales. Esta enfermedad, a diferencia de la ER, no es progresiva ni desarrolla déficit motor, ni atrofia cerebral. Los hallazgos en el EEG son similares a los de la ER.

OBJETIVO: Describir las principales características neurológicas encontradas en pacientes pediátricos con síndrome de Kozhevnikov y Rasmussen del HIM.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se estudiaron un total de 16 pacientes pediátricos, diagnosticados como epilepsia parcial continua, en un periodo de 10 años (1995-2005) en el Hospital Infantil de México. Excluyéndose un total de seis pacientes por no contar con estudios de imagen ni de electroencefalograma. Quedando un total de 10 pacientes, a los cuales se le estudiaron las siguientes variables: Edad, sexo, lugar de residencia, antecedentes de hipoxia o de crisis febriles, si iniciaron el cuadro con encefalitis, resultado del estudio del LCR, si se les realizó tamiz metabólico, microcefalia, edad de inicio de las crisis parciales continuas, tipo de crisis al inicio de la epilepsia, región corporal afectada, desarrollo de otro tipo de estado epiléptico, fármacos al momento del estudio, control de las crisis, si presentaban retraso del desarrollo psicomotor. Hallazgos en el EEG y en la IRM de cráneo, diagnóstico histopatológico.

RESULTADOS: La edad promedio de los pacientes fue de 6.7 años, la mitad fueron masculinos, todos son originarios del Estado de México, ninguno presentó antecedentes de asfixia perinatal ni de crisis febriles, dos pacientes iniciaron las crisis convulsivas posterior a un cuadro de encefalitis viral, a todos se les realizó punción lumbar, solamente en un paciente se encontró alteraciones en el citoquímico, todos los cultivos del LCR fueron negativos, a dos pacientes se les realizó tamiz metabólico (normales), dos microcefalia, la edad de inicio de las crisis fue a los 6.2 años, dos pacientes iniciaron con crisis TCG, uno con espasmos infantiles, uno con parciales secundariamente generalizadas, seis debutaron con crisis parciales continuas, tres con presencia de las crisis en hemicuerpo izquierdo, siete en hemicuerpo derecho, cuatro presentaron estado epiléptico

parcial complejo, el promedio de fármacos recibidos fue de cuatro, ocho tenían buen control de las crisis, todos presentaban RDPM, todos tenían focalización en el EEG, a nueve se les realizó IRM de cráneo y a uno TAC de cráneo, solamente un paciente tenía displasia cortical, en un paciente se confirmó Rasmussen por estudio histopatológico.

CONCLUSIONES: La epilepsia parcial continua es poco frecuente en la edad pediátrica. Como se reporta en la literatura, no hubo predominio de género en particular. La más frecuente de las epilepsia parciales continua fue el Síndrome Kojewnikow's. A diferencia de lo reportado en la literatura, se acompañaron de severas manifestaciones neurológicas. Los pacientes requieren de la asociación de múltiples fármacos antiepilepticos para tener un mejor control de las crisis. Encontramos correlación clínica y electroencefalográfica.

17

EPILEPSIA REFLEJA POR AGUA CALIENTE: REPORTE DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

MARTÍNEZ-LLERENA E, GÓMEZ-POLO K

DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA. HOSPITAL PARA EL NIÑO, INSTITUTO MATERNO INFANTIL DEL ESTADO DE MÉXICO.

Las crisis epilépticas reflejas constituyen una forma especial e interesante de crisis y hacen referencia a los ataques desencadenados regularmente por un estímulo específico e identificable, pudiendo estar presente dicho estímulo en 4-6% de los pacientes epilépticos. En cuanto al tipo de estímulo para desencadenar las crisis reflejas se dividen en:

1. Epilepsia refleja simple. En donde se requiere un estímulo simple para provocar las crisis y la intensidad de este estímulo es el factor más importante. Dentro de éstas se encuentran crisis provocadas por estímulo luminoso, patrón geométrico, cierre de párpados, escotosensibles, estímulos somatosensoriales (como ejemplo agua caliente).
2. Epilepsia refleja compleja. En donde los estímulos suelen ser elaborados y en estos casos la calidad del estímulo es el factor más importante. Encontrándose estímulos tales como el lenguaje (lectura, escritura), cálculo, toma de decisión espacial, comida, música.

Dentro de las epilepsias reflejas son raros los reportes de epilepsia refleja a agua caliente en la literatura occidental, siendo más frecuentes en países como la India debido al ritual de baño en dicho país. Desde que se reportó el primer caso de epilepsia precipitada por agua caliente en 1945 se han reportado alrededor de 700 casos en todo el mundo. La semiografía y el curso evolutivo de las crisis continúan siendo elementos de vital importancia para el diagnóstico, ya que existen pacientes que han permanecido sin diagnóstico y tratamiento adecuado incluso durante años por la forma peculiar en que pueden ser desencadenadas, llegando a confundirse con otro tipo de padecimientos.

OBJETIVOS: Describir el comportamiento clínico y evolución en un paciente con epilepsia refleja a agua caliente, así como su abordaje

diagnóstico para la diferenciación con otras entidades con las que puede ser confundida.

DESCRIPCIÓN DEL CASO: Presentamos la evolución de un paciente de sexo masculino de 12 años de edad, sin antecedentes de importancia para su padecimiento actual que inicia a los seis años de edad con períodos de confusión y automatismos de uno a cinco minutos de duración al verterse agua caliente sobre la cabeza en el momento de bañarse, con frecuencia de hasta tres eventos por semana. Continuó este cuadro por cinco años, durante los cuales le atribuyen origen emocional o mental, e inclusive acuden a sesiones con psicólogo. Al momento de nuestra valoración nos describen que al bañarse con agua caliente presenta desorientación, automatismos orofaciales, manipulación de genitales o que arroja objetos a su alcance, llegando en ocasiones a salirse a la calle desnudo, sin llegar a la pérdida del estado de alerta. La exploración neurológica y física general la encontramos normal. Se realizan hemograma, química sanguínea, electrólitos séricos, electroencefalograma, tomografía axial computarizada de cráneo e imagen de resonancia magnética de cráneo.

RESULTADOS: Se encontró en EEG actividad epileptiforme caracterizada por paroxismos de puntas frontotemporales bilaterales de predominio izquierdo en vigilia, los exámenes de laboratorio y de neuroimagen fueron normales, se inicia carbamazepina a dosis de 15 mg/kg/día, obteniendo respuesta clínica favorable con disminución de eventos a uno por semana al cabo de 20 días de manejo y se corrigen hábitos de baño, actualmente sin crisis desde hace cuatro meses.

DISCUSIÓN: Las características clínicas fundamentales presentadas en nuestro paciente llevaron a pensar en epilepsia refleja por agua caliente en la cual se desconoce con exactitud la fisiopatología de la inducción de crisis, pero parecen estar implicados factores genéticos que determinan una alteración en la termorregulación craneal, aunque el patrón de herencia parece ser multifactorial. A diferencia de otras epilepsias reflejas requiere un estímulo complejo táctil y térmico. En la mayoría de los casos se desencadena por mojar la cabeza directamente con agua caliente, no siendo así cuando se vierte directamente al resto del cuerpo. La edad de presentación predomina durante la primera década de la vida, con una frecuencia mayor de 3 a 1 en el sexo masculino sobre el femenino. Los automatismos y las crisis parciales complejas con o sin generalización secundaria son los tipos de crisis más frecuentes (67-80% de casos). Se debe de diferenciar con crisis psicogénas o síncope vasovagal secundario a la temperatura elevada del agua, aunque en nuestro paciente por sus características clínicas no hubo lugar a confusión con este último. Suele existir buena respuesta a la monoterapia con carbamazepina, fenitoína, fenobarbital o ácido valproico, además de modificar los hábitos de baño. Con la clínica de nuestro paciente se pudo llegar al diagnóstico y el EEG lo sustento, hubo buena respuesta al manejo con el antiepileptico establecido.

CONCLUSIONES: El caso corresponde a epilepsia refleja somatosensorial por agua caliente de crisis parciales complejas, se considera de tipo ideopática al no encontrarse lesión estructural que explique las crisis, se espera un pronóstico favorable, por haber una respuesta adecuada al tratamiento y la tendencia a la remisión espontánea de las crisis.

18

ESTRATEGIA DIAGNÓSTICA A LOS TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO EN LA INFANCIA

MARAGOTO RIZO CARLOS, VERA CUESTA HÉCTOR,
ORTEGA MARÍA DE LOS ÁNGELES, JIMÉNEZ GIL FRANCISCO JAVIER

OBJETIVO: Los trastornos del movimiento en la infancia constituyen un reto para los médicos, por las frecuentes dificultades tanto desde el punto de vistas semiológico como de su enfoque diagnóstico.

desarrollo: Basándose en la experiencia de la Clínica de Neurología Infantil, se analizan estrategias útiles para superar estas dificultades y se hacen consideraciones sobre su semiología clínica, uso de los exámenes complementarios, enfoque terapéutico y se muestran Videos.

CONCLUSIÓN: La correcta identificación clínica es la base imprescindible para el manejo diagnóstico diferencial y terapéutica de los trastornos del movimiento.

19

ESTUDIO COMPARATIVO DE LA EFICACIA DEL TRATAMIENTO PROFILÁCTICO DEL TOPIRAMATO VS. VALPROATO EN LA MIGRAÑA CON Y SIN AURA

FLORES HERNÁNDEZ RICARDO, ZERMEÑO POHLS FERNANDO

RESUMEN: Dentro del INNNMVS la cefalea constituye la segunda causa de preconsulta después de la epilepsia. La migraña es un padecimiento que ocupa la sexta causa de ausentismo laboral. Dentro de los medicamentos utilizados en el tratamiento profiláctico de la migraña se encuentran el topiramato y el valproato.

OBJETIVO: Comparar la eficacia profiláctica entre el valproato y el topiramato en los pacientes con diagnóstico de migraña con y sin aura (criterios de acuerdo con la clasificación internacional de cefaleas del 2004).

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio prospectivo, aleatorizado, de seis meses de seguimiento de mayo a octubre del 2005, de pacientes que acudan a la preconsulta o urgencias del INNNMVS, no se encuentren en tratamiento con algún medicamento profiláctico y acepten costear su tratamiento voluntariamente. La dosis de valproato de magnesio será de 200 mg y de topiramato de 25 mg que se incrementaron semanalmente hasta obtener profilaxis. La asignación del medicamento fue aleatorizada por una enfermera. El análisis estadístico es descriptivo e inferencial.

RESULTADOS: Se evaluaron 90 pacientes de los cuales 75 completaron el estudio (40 topiramato y 35 valproato). La eficacia profiláctica fue en 100% a los seis meses para el grupo del topiramato (32 con 25 mg y ocho con 50 mg) y sólo de 85% para el valproato (17 con 200 mg y 18 con 400 mg) además de mayores efectos adversos.

CONCLUSIONES: El topiramato resultó tener una mejor eficacia profiláctica respecto al valproato a menores dosis, menores efectos adversos y en menos tiempo (tres meses en promedio).

NOTA: Estudio no patrocinado por la industria farmacéutica.

ESTUDIO NEUROPSICOLÓGICO DE LA INHIBICIÓN EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON (EPI)

PEDROSO IBÁÑEZ IVONNE,
BRINGAS MARÍA L, ALVAREZ LAZARO, CASABONA ENRIQUE

RESUMEN: Existe una estructura para suprimir la respuesta motora ya iniciada, la corteza frontal inferior derecha, no estando claro cómo se implementa en el sistema motor, pero se sugiere que el núcleo subtalámico puede jugar un rol.

OBJETIVOS: Caracterizar la respuesta de inhibición en un grupo de pacientes parkinsonianos comparándola con la respuesta en sujetos normales y comprobar la eficacia de esta tarea a nivel conductual.

MUESTRA Y PROCEDIMIENTO: En la tarea utilizamos dos grupos: 10 pacientes con EPI y un grupo control de igual número. Se aplicó una prueba "Tarea de Señal de parada" (Stop Signal Task). Consiste en la presentación de dos flechas con dirección opuesta, que el sujeto debe identificar al oprimir una tecla con similar simbología a la mostrada. Se obtuvo el tiempo de reacción típico de cada individuo con la presentación consecutiva de las flechas. Después se introdujo la señal de "PARE" (tono), que aparecía aleatoriamente 25% de las veces.

RESULTADOS Y DISCUSIÓN: Existen diferencias evidentes entre grupos, aumento significativo del tiempo de reacción y número elevado de errores de los pacientes. Esto coincide con lo reportado en otros estudios. La tarea de señal de parada impone demandas más sutiles, pero continuas de la anticipación del estímulo y la capacidad para retener las instrucciones de la tarea, aspectos que resultaron alterados en nuestros pacientes.

CONCLUSIONES: Al constatarse que el tiempo de reacción de los pacientes es mayor que los controles y el número elevado de errores, quedó en evidencia una incapacidad para inhibir la respuesta una vez iniciada.

ESTUDIOS FISIOPATOLÓGICOS EN DISTONÍAS

GÓMEZ FERNÁNDEZ LÁZARO, MARAGOTO RIZO CARLOS, LÓPEZ FLORES
GERARDO, ALVAREZ GONZÁLEZ LÁZARO, PADILLA PUENTES ELIZABETH
LABORATORIO DE ELECTROMIOGRAFÍA Y ESTIMULACIÓN MAGNÉTICA
TRANSCRANEALES. CENTRO INTERNACIONAL DE RESTAURACIÓN NEUROLÓGICA, LA
HABANA, CUBA.

ANTECEDENTES: La distonía es un síndrome caracterizado por una contracción muscular mantenida, que frecuentemente da lugar a movimientos lentos, repetitivos y a posturas anormales. Los movimientos distónicos pueden aparecer en reposo o en el curso de una actividad motora voluntaria (distonía de acción). Se trata de un síndrome y a su vez un signo que puede ser común a muchas enfermedades; en todos los casos representa una forma de expresión de neuroplasticidad maladaptativa.

OBJETIVOS: Presentar el estudio de dos grupos de pacientes con distonías (focales y generalizadas), explorando aspectos relacionados con la excitabilidad cortical y la organización somatotópica en área motora primaria.

PACIENTES Y MÉTODOS: Se seleccionaron 30 pacientes con distonía focal (DF) y 10 con distonía generalizada idiopática (DGI). Se calculó el umbral de excitación motor con estimulación magnética transcraneal (EMT), y se efectuó un mapeo de las respuestas motoras obtenidas con EMT (en DF); en pacientes con DG se evaluó la duración del periodo silente electromiográfico (PSEMG) con EMT, y el efecto de la palidotomía bilateral realizada por métodos estereotácticos; con seguimiento a los tres, seis, 12, 24 y 36 meses de evolución posquirúrgica. Se estudió también un grupo control de 10 sujetos sanos, para completar el análisis estadístico.

RESULTADOS: Se demostró la existencia de diferencias estadísticamente significativas ($p < 0.05$) en cuanto al área de respuestas en el hemisferio contrario a la extremidad sintomática; y en el umbral motor activo en los pacientes con DF. En los pacientes con DG se destacó el acortamiento de la duración del PSEMG. La cirugía provocó cambios favorables en la escala clínica, desde el primer mes postoperatorio, con incremento en la duración del PSEMG.

DISCUSIÓN: Existen en el paciente distónico una serie de alteraciones debidas a un cambio en el balance excitatorio-inhibitorio en circuitos motores córtico-subcorticales, con establecimiento de patrones organizativos anormales o maladaptativos que pueden ser estudiadas desde el punto de vista funcional con técnicas electrofisiológicas y de imágenes funcionales. La cirugía ablativa del pálido interno además de tener un efecto clínico favorable en cuanto al trastorno del movimiento distónico, induce cambios en la inhibición cortical, según se describió el comportamiento del PSEMG.

CONCLUSIONES: La distonía es una forma maladaptativa de neuroplasticidad que se expresa a través de una disfunción en el balance excitatorio/inhibitorio en circuitos motores córtico-subcorticales.

EVALUACIÓN CLÍNICA PRE Y POSQUIRÚRGICA DE PACIENTES CON EPILEPSIA REFRACTARIA DEL LÓBULO TEMPORAL. ESTUDIO PRELIMINAR

BENDER DEL BUSTO JUAN E,¹ MORALES CHACÓN LILIA,¹
GARCÍA MAESO IVAN,¹ GARCÍA NAVARRO MARÍA E.¹

¹ CENTRO INTERNACIONAL DE RESTAURACIÓN NEUROLÓGICA. CIUDAD DE LA HABANA, CUBA.

RESUMEN: La epilepsia afecta al 1-2% de la población y 20% de los pacientes son médica mente intratables crónicos y de ellos, a su vez, 5-10% son candidatos a cirugía de la epilepsia, con la que se reportan favorables resultados en la calidad de vida y reducción de las crisis. En nuestro centro, se inicia el Proyecto de Cirugía en Epilepsia en la fase I con las epilepsias del lóbulo temporal.

OBJETIVOS: Implementar el manejo clínico neurológico del paciente durante su etapa de evaluación prequirúrgica y estandarizar el seguimiento evolutivo clínico neurológico posterior al tratamiento quirúrgico, determinando los resultados con este procedimiento.

MATERIAL Y MÉTODO: Es un estudio clínico prospectivo, monocéntrico. Se evaluaron los pacientes con epilepsia refractaria en una consulta de preevaluación, donde se siguieron durante todo su estudio preoperatorio. Se realizaron las investigaciones necesarias para precisar la etiología de la refractariedad y se ingresaron en la Uni-

dad de Telemetría para estudio monitorizado video EEG, decidiéndose si se cumplen los criterios quirúrgicos. Se realiza lobectomía temporal ajustada a los candidatos y durante ésta electrocorticografía transoperatoria. Los pacientes tienen un seguimiento posquirúrgico periódico.

RESULTADOS: Se realizaron 15 lobectomías temporales. La mayoría de los pacientes entre 20 y 49 años. No hay diferencia significativa en relación con el sexo. Como antecedente más importante la convulsión febril. El mayor número de pacientes con más de 10 años de evolución. La mayoría presentaron crisis parciales complejas generalizadas secundariamente. Se detallan las complicaciones y los hallazgos anatomo-patológicos. La evolución posquirúrgica precisa que 73% de los pacientes está libre de crisis.

CONCLUSIONES: La lobectomía temporal es un procedimiento que reduce la frecuencia de las crisis en los pacientes con epilepsia de difícil control.

23

FRECUENCIA DE PRESENTACIÓN DE LOS SUBTIPOS ELECTROFISIOLÓGICOS DEL SÍNDROME DE GUILAIN-BARRÉ EN PACIENTES ADULTOS MEXICANOS

ZÚÑIGA GONZÁLEZ EDGAR ALFREDO, RODRÍGUEZ DE LA CRUZ ANTONIO, ESTRADA CORREA GLORIA DEL CARMEN

INTRODUCCIÓN: El síndrome de Guillain-Barré (SGB) es una polirradiculoneuropatía autoinmune que se divide en subtipos desmielinizantes y axonales; en México se desconoce, la frecuencia de subtipos electrofisiológicos del SGB.

OBJETIVO: Determinar la frecuencia de los subtipos electrofisiológicos en pacientes mexicanos con SGB.

MATERIAL Y MÉTODOS: Este estudio es observacional, retrospectivo, transversal y descriptivo. Se captaron pacientes con criterios clínicos y electrofisiológicos del SGB, de abril de 2003 a 2006, con estudio neurofisiológico realizado en los siete a 28 días de evolución, edad mayor de 15 años, sin enfermedades coexistentes graves. Los subtipos se clasificaron de acuerdo con latencias distales, velocidad de neuroconducción, amplitud y ondas F. El análisis estadístico se llevó a cabo con estadística descriptiva.

RESULTADOS: Se incluyeron 51 pacientes con una edad media de 45.5 años (16-79 años); 37 (72.5%) fueron hombres y 14 (27.5%) mujeres, con una relación hombre:mujer de 2.6:1. El 37% de los casos se presentaron en invierno, dando un ligero predominio estacional. La frecuencia de los subtipos electrofisiológicos fue: Neuropatía axonal motora aguda (NAMA) n-20 (39%), polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda (PDIA), n-12 (23.5%), neuropatía de tipo mixto (NM) n-10 (20%) y neuropatía axonal sensitivo motora aguda (NASMA) n-9 pacientes (17.5%).

CONCLUSIONES: El subtipo electrofisiológico más frecuente en pacientes mexicanos fue NAMA, con una alta presentación de NM y NASMA; corroborándose en nuestra población un predominio de las formas axonales del SGB. Este estudio alienta a nuevas investigaciones sobre la respuesta de estas formas axonales a los caros métodos terapéuticos de pacientes mexicanos con SGB.

24

GEMELOS MONOCIGÓTICOS CON ESCLEROSIS TUBEROSA QUE PRESENTAN MANIFESTACIONES DISCORDANTES

ALONSO MIRAMONTES JORGE, MUÑOZ PEÑA HUBER, MARTÍNEZ FERNÁNDEZ ADRIÁN, TERRAZAS RODRÍGUEZ FÉLIX

ANTECEDENTES: Se ha tratado de correlacionar en reportes previos el significado clínico de la presencia de tubérculos corticales en relación con la presencia de autismo, retardo mental y espasmos infantiles y un desorden genético.

OBJETIVO: Demostrar mediante estudio de imagen y análisis genético la discordancia de la sintomatología en gemelos monocigóticos con esclerosis tuberosa.

MÉTODOS: Se estudiaron hermanos monocigóticos de 18 años y la correlación entre la expresión clínica de cada uno y su relación con estudios de neuroimagen con localización y tamaño de las lesiones. Se realizaron estudios genéticos en ambos gemelos para determinar mutación de los genes TSC1 y TSC2, así como en los padres para determinar mosaicismo

RESULTADOS: En el gemelo mayormente afectado, el cual cursa con retraso mental profundo, crisis convulsivas de difícil control y quien en su niñez demostró espasmos infantiles, y diagnosticado como síndrome de West tiene lesiones en resonancia magnética corticales más numerosas de diferente localización. En el gemelo II en su niñez presentó crisis parciales simples bien controladas. Con un desarrollo mental normal, con diferente localización de lesiones. En ambos gemelos se demostró el mismo patrón genético TSC2.

DISCUSIÓN: El complejo de esclerosis tuberosa desarrollado en forma diferente en ambos gemelos no puede ser atribuido simplemente a la mutación genética, ya que por otro lado no hay evidencia de mosaicismo para explicar la discordancia. La diferencia de localización de las lesiones nodulares corticales de diferente localización se puede explicar a través de un trastorno de migración diferente durante la embriogénesis que da anormalidades de diferenciación y división donde probablemente juegan un papel importante factores intrauterinos. Asociando estos hallazgos con la hipótesis de Knudson que propone dos eventos necesarios para alterar alelos del gen tumor-supresor, donde en la segunda mutación la supresión tumoral está perdida. La presencia de este segundo evento depende de una serie de cambios que podrían explicarse por la alta variedad en la expresión del TSC, aun en gemelos monocigóticos. Sin embargo, la presencia de retardo mental en el gemelo I pudiera deberse a la disfunción del lóbulo frontal y temporal como se ha observado en niños con autismo. Asimismo, la presencia de espasmos infantiles consideramos fue un factor determinante en la presencia de retardo mental profundo.

CONCLUSIÓN: Consideramos que la disfunción cerebral que provocó retraso mental, espasmos infantiles y manifestaciones autistas está en relación con el papel que jugaron los genes TSC en la epileptogénesis, así como el factor localizador de las lesiones, no hay un marcador pronóstico determinante por la simple localización de las lesiones.

REPORTE DE DOS CASOS DE HALLERVORDEN-SPATZ QUE MEJORARON AL SUMINISTRO DE AMANTADINA

ESCOBEDO OA, LEAL CR, IBARRA BO

HOSPITAL GENERAL "DR. MIGUEL SILVA", SERVICIOS DE SALUD DE MICHOACÁN.

SERVICIO DE MEDICINA INTERNA DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA.

INTRODUCCIÓN: La Enf. de Hallervorden-Spatz es una enfermedad rara, progresiva y degenerativa de los ganglios basales, que afecta predominantemente al globus pálido, de carácter autosómico recesivo, que se caracteriza por trastornos del movimiento y deterioro de la función mental. El hallazgo histopatológico más importante es el depósito de hierro y se ha descrito en la neuroimagen el signo "del ojo de tigre". En la actualidad se clasifica dentro de las enfermedades de neurodegeneración asociada a PANK2 (gen de pantotenatokinasa), con progresión irremediablemente fatal, aunque algunos casos evolucionan en forma atípica con una presentación tardía y muy lenta.

CASOS: Reportamos dos casos de mujeres de 35 y 50 años de edad, residentes y originarias del estado de Michoacán, sin toxicomanías. Ambas describieron familiares en primero o segundo grado con patología similar, que fallecieron sin un diagnóstico preciso. Iniciaron con afección leve de su función mental desde la infancia, caracterizado por deterioro de la memoria, cálculo, cambios del tono de voz y disartria, hiperreflexia, espasticidad con marcha festinante, tendencia a la anteropulsión que en ocasiones les condicionó caídas; se realizó escala de Folstein que calificó para demencia leve (menos de 24 puntos).

MATERIAL Y MÉTODOS: Se realizaron estudios séricos que fueron normales. Los estudios de imagen muestran intensidad compatible con depósito de hierro en los ganglios de la base y en la sustancia nigra. Se suministraron 300 mg diarios de amantadina, con lo que mostraron una mejoría importante de su función motora que les permitió realizar actividades de la vida diaria con independencia de 90%.

HEMIMEGALENCEFALIA Y MEGALENCEFALIA, 14 CASOS. REVISIÓN DE 15 AÑOS (1990-2005)

SANTANA FG, ESCOBAR E, URRUTIA M,
CRUZ EO, BARRAGAN E, HERNÁNDEZ J, GARZA S.

DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA. HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ (HIM).

INTRODUCCIÓN: Todavía en la década pasada las malformaciones corticales eran consideradas como patologías raras, vistas principalmente en pacientes con retraso mental bien establecido. Sin embargo, el gran desarrollo de la calidad de neuroimágenes, combinados con los avances de la neurobiología, han permitido profundizar en diferentes tipos de malformaciones corticales y en las bases biológicas, muchas de estas alteraciones derivan primariamente del concepto de síndromes clinicoradiológicos. Un análisis cuidadoso de los estudios de neuroimagen, en particular de la resonancia magnética de alta resolución (RMI), ayuda a revelar diferentes

subtipos de displasias corticales que antes eran agrupadas en una sola patología. Recientes avances en análisis genéticos han permitido conocer la localización del gen afectado y entender los mecanismos biológicos de la enfermedad. La clasificación de las malformaciones corticales es basada en el concepto de que el desarrollo cortical consiste en tres procesos: proliferación neuronal y apoptosis, migración neuronal y organización cortical. Las displasias corticales son debidas a trastornos secundarios de la migración neuronal. Este proceso requiere de la migración de neuronas jóvenes y de la unión de las células gliales radiales, las cuales extienden el desarrollo de los hemisferios cerebrales, de la migración más adelante de las células gliales y el desprendimiento de las mismas ayudando de esta manera al desarrollo de la corteza cerebral. La hemimegalencefalía (HMC) y la megalencefalía (MGC) son patologías ocasionadas por alteraciones en los procesos de la migración neuronal. El término malformación hemisférica del desarrollo de la corteza es una malformación congénita que predominante o exclusivamente involucra en forma parcial o completa un hemisferio cerebral y se caracteriza por un excesivo crecimiento y displasia de un hemisferio cerebral; sin embargo, es una malformación hamartomatosa primaria que aparentemente tiene un origen genético, es considerada como una rara malformación que ocasiona una severa encefalopatía, epilepsia resistente a tratamiento, hemiparesia contralateral y severo retraso del desarrollo; sin embargo, pueden también presentarse formas más leves de afectación, asociándose con alteraciones de lenguaje, visoespaciales. Todas estas sintomatologías ocurren aproximadamente desde el periodo neonatal hasta la edad de seis años. Menores formas de HMC son probablemente más frecuentes, por lo que un alto índice de sospecha es necesario para poderlos identificar: deben de considerarse en caso de presentar hemiparesias, asimetrías craneofaciales, del hemicuerpo o del hemisferio, hamartomas cutáneos, persistencia en el electroencefalograma de asimetría. Poco es sabido acerca de los mecanismos genéticos y epigenéticos durante el desarrollo del cerebro humano que subyace en la asimetría del cerebro y que determina la organización a lo largo del eje y que hace que se dirija el crecimiento ya sea hacia la izquierda o a la derecha. Diversas teorías sobre la patogénesis tienden a ser propuestas, reportes tempranos mencionan que el tiempo en que se llevan a cabo estas alteraciones es aproximadamente alrededor de las 12 a 20 semanas de gestación, por lo que se considera como un disturbio primario de la migración neuronal; sin embargo, recientes estudios inmunohistoquímicos y ultraestructurales tienden también a sugerir que HMC es un desorden de la proliferación neuronal, ya que ésta ocurre alrededor de la tercera y cuarta semanas de gestación, esta teoría es basada en que la HMC es genéticamente determinada, tanto del linaje celular como del establecimiento de la asimetría. El crecimiento cerebral acelerado y anormal puede asociarse a varios síndromes neurocutáneos y pocos están determinados como de origen genético, éstos incluyen al síndrome del Nevo Epidermal o también llamado Nevó Sebáceo Epidermal de Jaddissohn, Hipomelanosis de Hito, síndrome de Proteus y síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber. Interesantemente raros reportes describen HMC en pacientes con desórdenes neurocutáneos heredados en forma autosómica dominante como en la neurofibromatosis de tipo I y en la esclerosis tuberosa. Terminológicamente los síndromes hemisféricos o

hemimegalencefalias tienden a ser usados previamente en la epilepsia o en la literatura neurológica como una malformación congénita unilateral en la que está indicada la hemisferectomía. Con el mejoramiento de la tecnología en la IRM, el espectro morfológico de las malformaciones congénitas ahora tiende a ser reconocido, por lo que se sugiere que el término HMC sea empleado en este tipo de malformación congénita, ya que predominante o exclusivamente involucra en forma parcial o completa un hemisferio cerebral. La evaluación del pronóstico y manejo de la epilepsia en pacientes con HMC debe ser hecho por un neurólogo, utilizando dos determinaciones clínicas. Primero el neurólogo debe de distinguir el tipo y la extensión de la hemimegalencefalia. En estas alteraciones el hemisferio contralateral es normalmente respetado, pero cuando está involucrado está generalmente muy poco afectado, en los pacientes que desarrollan una epilepsia de difícil control la hemisferectomía puede ser una alternativa de tratamiento. Las diferentes alteraciones en los hemisferios sobre todo las del tipo de las hemimegalencefalias son sospechadas por medio de la clínica, sin embargo, es necesario estudios de imagen para poder confirmar el diagnóstico. La HMC se acompaña de otras alteraciones corticales como las paquigiria, gliosis y pérdida de neuronas. La pérdida de N-acetil-aspartato y de glutamato es relacionada con la pérdida neuronal y al incremento de la gliosis neuronal, el incremento de la colina e inositol se relaciona con el incremento del metabolismo de las membranas de las neuronas como se observa en la gliosis. Por lo que la IRM con espectroscopia se considera como un avance en la identificación de estas alteraciones y se deben de considerar al realizar una IRM convencional sobre todo para establecer el pronóstico o el cambio de tratamiento. Por igual existen otros métodos para estudiar este tipo de pacientes; aquí se hace mención del SPECT. Existen cambios en la perfusión por medio del SPECT de acuerdo con el momento en que sea tomado. Ya que si se toma en ictal mostrará hiperperfusión secundaria al evento convulsivo y si se toma durante el evento interictal mostrará hipoperfusión. La mayoría de los pacientes que presentan HMC muestran crisis convulsivas de difícil control, ya que se utilizan diversos fármacos antiepilepticos para tratar de controlarlas, pero la mayoría de los pacientes continúa presentando crisis convulsivas, llegando a desarrollar una encefalopatía epiléptica, con secuelas importantes en el desarrollo psicomotor, por lo que el tratamiento quirúrgico (hemisferectomía) es una de las alternativas que tienen este tipo de pacientes. McKenzie se acreditó con la introducción de la hemisferectomía (HE) como una alternativa de tratamiento en pacientes con epilepsia intractable en 1938. La megalencefalia primaria o primitiva es un crecimiento del encéfalo, además de presentar por igual crecimiento del perímetro cefálico en forma secundaria, también es llamada macrocefalia no sindromática, se acompaña del incremento del perímetro cefálico por arriba de su percentil 98 o dos desviaciones estándar por arriba del valor normal para la edad. El término implica que la razón del crecimiento no es secundaria a hidrocefalia o por anomalías en el espacio subaracnoideo, pero probablemente el crecimiento del cerebro no es debido a ningún síndrome definido. Se correlaciona el perímetro cefálico (PC) con el volumen cerebral anterior, el área cortical superficial y el área callosa. El crecimiento del PC es asociado con el desarrollo temprano de presencia de alteraciones motoras, al igual se correlaciona el incremento del PC y el coeficiente

intelectual de los niños. Sin embargo, otros estudios reportados no encuentran ninguna relación entre estas dos variables, pero por igual es importante comentar que estos reportes son examinados en series de pocos individuos. Estudios de familias y gemelos indican que la mayor parte de los rasgos o características de MGC que presentan los pacientes son hereditarias. El patrón de herencia es de tipo autosómico dominante. Sin embargo, resultados de análisis de la cuantificación de los rasgos de MGC sugieren una herencia de tipo multifactorial. Se reportó que los niños con MGC presentaban un factor de riesgo para desarrollar un coeficiente intelectual bajo y que existe una significancia similar para los hijos de madres con MGC. Existen diferentes causas o etiologías para desarrollar este tipo de patología, al igual a lo ya mencionado en el crecimiento anormal de un solo hemisferio, existen diferentes síndromes neurocutáneos que la pueden ocasionar. Sin embargo, la MGC tiende a ser asociada al daño cognitivo en forma selectiva, y la relación con las lesiones encontradas aún no son claras. El trastorno por déficit de atención (TDAH) es frecuentemente reportado en pacientes con esta patología. Existen otras enfermedades que se asocian a incremento del volumen del cerebro, ya sea de uno o de ambos hemisferios las más frecuentes son las siguientes: leucodistrofias, autismo, acondroplasias y diversos síndromes neurocutáneos ya comentados.

OBJETIVO: Revisar las principales características que acompañan a la megalencefalia y a la hemimegalencefalia en pacientes del HIM. En el periodo de 1990-2005.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se trata de un estudio descriptivo, retrospectivo. La muestra incluyó a todos los pacientes valorados en la consulta externa del HIMFG con diagnóstico de MGC y HMC. Ambos sexos, de un mes a 16 años de edad, en el periodo comprendido entre enero de 1995 y enero del 2005. Excluyéndose a los pacientes que no contaban con estudios de imagen de cráneo (resonancia o tomografía) y a los que no cumplían con los requisitos para el diagnóstico. Las variables consideradas fueron: Edad, género, antecedentes familiares, lugar de procedencia, presencia de hemiparesia o hemiplejia, retraso del desarrollo psicomotor, epilepsia, tipo de crisis convulsivas, control de las mismas, hallazgos en el electroencefalograma, antiepilepticos recibidos, tratamiento quirúrgico, asociación con síndromes neurocutáneos o a otros síndromes, estudios de imagen utilizados para el diagnóstico, si recibieron rehabilitación, comorbilidades más frecuentes asociadas.

RESULTADOS: Se encontraron un total de 14 pacientes con diagnóstico de megalencefalia y hemimegalencefalia que cumplían con los requisitos para el diagnóstico. Cuatro pacientes con HMC y 10 con MGC. La edad promedio del diagnóstico fue de 3.6 años, la frecuencia en cuanto al sexo fue predominantemente mayor para el sexo masculino con 87.7 % y para el sexo femenino fue de 12.3%. En cuanto al lugar de procedencia fue mayor para los pacientes del Estado de México en 64%, Guerrero 21 %, Oaxaca 7 % y Puebla 7%. Ninguno de nuestros pacientes tenía antecedentes familiares de importancia para la patología. En cuanto a las manifestaciones clínicas asociadas a estas enfermedades se encontró lo siguiente: Solamente dos pacientes de los que tenían HMC presentaron hemiparesia contralateral a la malformación cerebral, cuatro pacientes tenían crisis convulsivas y por lo tanto fueron diagnosticados como epilepsia, de los cuales tres pacientes tenían crisis clínicas

hemicorporales (tres de cuatro con HMC) un paciente presentaba espasmos infantiles (uno de cuatro con HMC), dos pacientes con MGC presentaban crisis generalizadas. Los hallazgos en el electroencefalograma fueron los siguientes: De los tres pacientes con HMC que presentaban crisis parciales motoras hemicorporales tenían actividad epiléptica severa con focalización en el EEG en el hemisferio afectado, un paciente con HMC que presentaba espasmos infantiles presentaba actividad severa generalizada con brote-supresión en el EEG. En los dos pacientes con MGC que tenían epilepsia mostraban en el EEG una actividad epiléptica generalizada de leve a moderada. El promedio de antiepilepticos utilizados fue de tres (ácido valproico, clonazepam, fenobarbital), se encontraban controlados solamente uno de los seis pacientes con epilepsia, que pertenecía a los del grupo de los de megalencefalia. Trece pacientes presentaban retraso global del desarrollo: tenían alteración en dos o más áreas del desarrollo (lenguaje, socialización, motricidad, simbolización, cognición), de éstos, 12 tenían un retraso psicomotor moderado y uno severo, con afectación prácticamente en todas las áreas, ninguno recibía tratamiento antipsicótico, todos recibían rehabilitación. Diez pacientes presentaban datos clínicos de retraso mental, incluyendo a los cuatro pacientes con HMC, seis pacientes con megalencefalia. Todos los pacientes recibían rehabilitación. Ninguno de los afectados se relacionó con síndromes neurocutáneos, solamente un paciente con HMC tenía Beckwith Wiedemann, y el otro con MGC tenía síndrome de sotos, otro paciente con MGC tenía acondroplasia, el resto de los pacientes no tenía ningún síndrome o enfermedad de las que se asocian a estas patologías. En cuanto al método de diagnóstico utilizado tenemos que cinco pacientes fueron diagnosticados por medio de IRM de cráneo y nueve con TAC de cráneo. A ninguno de nuestros pacientes con epilepsia se le ofreció tratamiento quirúrgico como alternativa de manejo. Uno de nuestros pacientes con HMC murió por complicaciones hepáticas, secundaria a una hepatitis viral, por lo que no fue relacionada a los medicamentos antiepilepticos.

CONCLUSIONES: Las enfermedades que cursan con un crecimiento acelerado del cerebro ya sea de un hemisferio o de ambos, son causadas en su gran mayoría por diversos síndromes neurocutáneos, siendo éstas poco frecuentes. En nuestro hospital solamente se encontró un total de 14 casos en un periodo de estudio de 15 años, siendo más raras las patologías que involucran a un solo hemisferio, ya que solamente se encontraron un total de cuatro pacientes. Nuestra serie difiere de lo reportado en la literatura en cuanto a la asociación tan importante que existe entre los síndromes neurocutáneos con la HMC y MGC, ya que ninguno de nuestros pacientes presentó relación con los diferentes síndromes neurocutáneos que existen. No se encontró ningún estudio que hable de que la incidencia sea más frecuente en pacientes del sexo masculino, ya que en nuestro estudio emite resultados con una gran diferencias entre los diferentes sexos, reportando mayor incidencia en el género masculino, sin poder definir claramente si el sexo es un factor de riesgo para desarrollar alguna de estas malformaciones corticales. El lugar de procedencia de nuestros pacientes es mayor de la ciudad de México, seguramente es debido a la cercanía que existe con nuestro hospital, sin indicar propiamente que en el estado México haya una mayor incidencia de este tipo de pacientes, ya que para poder evaluar este punto necesitaríamos muestras mucho

más grandes de diferentes estado de la República Mexicana. La mayoría de los pacientes con HMC presentan epilepsia de muy difícil control, los cuales no responden a tratamientos farmacológicos convencionales y son candidatos para cirugía. En nuestra serie difiere de los reportes de la literatura, ya que el 100% de los pacientes con HMC presentaron crisis convulsivas de difícil control, y a ninguno de éstos se le realizó o propuso tratamiento quirúrgico, por lo que es importante mencionar que la cirugía sobre todo la hemisferectomía es una de las alternativas de tratamiento que existen, por lo que hay que tenerla en cuenta en pacientes con este tipo de enfermedades. Existen reportes de pacientes con HMC y el desarrollo de síndrome de West posterior (el cual es un síndrome epiléptico caracterizado por retraso del desarrollo psicomotor, espasmos infantiles e hipsarritmias), uno de nuestros pacientes se podría incluir en este rubro, ya que presentaba retraso del desarrollo psicomotor, espasmos infantiles y solamente le faltaba la presencia de hipsarritmia, pero seguramente este hallazgo en el EEG era secundario al manejo con antiepilepticos que estaba recibiendo. La gran mayoría de los pacientes que presentan MGC se caracterizan por presentar retraso mental, con algunos problemas en lenguaje, de aprendizaje, o del desarrollo psicomotor, lo cual no difirió con nuestros pacientes a lo reportado en la literatura.

27

INFARTO CEREBRAL EN PACIENTES MEXICANOS MENORES DE 45 AÑOS. PREDICTORES DE PRONÓSTICO Y RECURRENCIA

LEYVA RENDÓN ADOLFO, ARAUZ ANTONIO, BARINAGARREMENTARÍA FERNANDO, CANTÚ CARLOS

INTRODUCCIÓN: La enfermedad vascular cerebral en joven tiene una alta frecuencia en nuestra institución y hay información limitada acerca del pronóstico y de recurrencia.

OBJETIVO: Determinar frecuencia de la etiología de la enfermedad vascular cerebral (EVC) isquémica en joven (< 45 años), así como determinar el valor predictivo de los factores de riesgo para pronóstico y recurrencia.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se obtuvieron los datos de 792 pacientes de la base de datos del Instituto de Neurología y Neurocirugía entre 15 y 45 años; se evaluaron factores de riesgo, etiología con base en la clasificación TOAST, gravedad con base en la escala NIHSS y subtipo de acuerdo con los criterios de Bamford; el pronóstico clínico se basó en la escala modificada de Rankin, categorizándolo como favorable (0-2) y desfavorable (3-6) y la recurrencia fue evaluada durante el seguimiento.

RESULTADOS: La EVC en joven correspondió al 33.7% de 2,345 pacientes con EVC isquémico; por mecanismo, la ateroesclerosis de grandes vasos correspondió a 4.4%, cardioembolismo 23.2% (foramen oval permeable [FOP] 13.8%), enfermedad de pequeño vaso 4.4%, otra causa determinada 39.9% (dissección arterial 15.2%) y etiología no determinada 29.7%; el pronóstico clínico fue favorable en 58%, desfavorable en 38.6% con mortalidad de 3.4%. La media de seguimiento fue de 25 meses; la recurrencia se presentó en 7.1%. Alcoholismo y ateroesclerosis de grandes vasos fueron facto-

res predictivos para pronóstico desfavorable; EVC previo y estado protrombótico para recurrencia.

CONCLUSIONES: La disección arterial y el FOP fueron las etiologías más frecuentes de EVC; alcoholismo y ateroesclerosis de grandes vasos fueron factores predictivos para pronóstico desfavorable, y EVC previo y estado protrombótico para recurrencia.

28

INFARTO CEREBRAL OCLUSIVO POSTERIOR A TRAUMATISMO LEVE EN NIÑOS: CASO CLÍNICO

CARRILLO IBARRA JESÚS,¹

GARCÍA MAYAGOITÍA ANTONIO,² FLORES CABELO MARÍA DEL CARMEN³
¹ PATOLOGÍA DE NEUROLOGÍA, DE LA FACULTAD DE MEDICINA U.S. UADEC. ² FACULTAD DE MEDICINA U.S. UADEC. ³ CARDIOLOGÍA, DE LA FACULTAD DE MEDICINA U.S. UADEC. UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DE COAHUILA.

RESUMEN: El infarto cerebral oclusivo en pediatría tiene particular importancia por las edades en que se presenta y las secuelas que produce.

OBJETIVO: Analizar la evolución y tratamiento del caso clínico y revisar la literatura sobre el infarto cerebral oclusivo postraumático en pediatría.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se realizó el estudio clínico de un paciente masculino de un año 11 meses de edad, con infarto cerebral oclusivo agudo postraumático, así como la revisión de la literatura.

RESULTADOS: Masculino de un año 11 meses de edad, producto del 20 embarazo, con desarrollo neurológico normal, quien presentó caída de su altura con aparente trauma craneal simple, 18 horas después inicia con deterioro neurológico, motivo por el cual es llevado al Servicio de Urgencias; encontrándose somnoliento, con Glasgow de 11, con parálisis facial central derecha y hemiparesia ipsilateral. Se le practicó TAC y IRM de cráneo que mostraron infarto oclusivo agudo de localización talámica izquierda, por lo que se inició tratamiento con clopidogrel (2 mg/kg), heparina y ácido acetilsalicílico a dosis convencionales. Se practicó electrocardiograma, eco cardíaco tridimensional, descartándose patología cardíaca, además electroencefalograma, angiorresonancia cerebral normales. Los estudios de laboratorio convencionales (BH, QS, electrólitos séricos), determinación de proteína C y S de la coagulación, normales. Anticuerpos anticardiolipina y antifosfolípido negativos; evolucionó hacia la mejoría fue y egresado doce días más tarde.

DISCUSIÓN: El infarto cerebral en niños se presenta a cualquier edad, con mayor incidencia en menores de dos años, asociado a traumatismo craneal severo, predomina en el sexo femenino; las etiologías cardioembólicas ocupan los primeros lugares. La prevalencia de infartos secundarios a ateroesclerosis aumenta con la edad; sin embargo, en nuestro caso se trató a un paciente masculino menor de dos años asociado a traumatismo craneal leve y sin patología cardíaca.

CONCLUSIONES: En el infarto cerebral oclusivo la mayor frecuencia de presentación es a los dos años, la bibliografía muestra que los niños carecen de etiología aterosclerótica, ocupando los primeros lugares (18%) aquellos de origen cardioembólico, la enfermedad oclusiva de pequeños vasos secundaria a diabetes mellitus (3%), mientras que las causas menos comunes en conjunto suman más

del 50% de las etiologías y entre éstas son el infarto hemodinámico, la anemia de células falciformes, Moya-Moya, la trombosis venosa central y el síndrome anticuerpos antifosfolípidos. El trauma craneal severo se asocia a infarto cerebral oclusivo, pero no está descrito en aquellas causas de trauma craneal leve. El tratamiento oportuno con antiagregantes y antiadhesivos plaquetarios, así como anticoagulantes disminuye la morbilidad del infarto cerebral oclusivo postraumático.

29

INTERÉS DE LA DETECCIÓN DEL ANTÍGENO HP10 EN SUERO Y LCR POR EL DIAGNÓSTICO Y SEGUIMIENTO DE LAS FORMAS SEVERAS DE NEUROCISTICERCOSIS

FLEURY A,¹ CÁRDENAS G,¹ HERNÁNDEZ M,² ÁVILA M,²

BOBES R,² FRAGOSO G,² PARKHOUSE RME,³ HARRISON LJS,² SCIUTTO E.²

¹ INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIRUGÍA, MÉXICO D.F., MÉXICO. ² INSTITUTO DE INVESTIGACIONES BIOMÉDICAS, UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO, MÉXICO, DF, MÉXICO. ³ INSTITUTO GULBENKIAN DE CIENCIA.

RESUMEN: La expresión clínica de la neurocisticercosis es altamente variable. Aunque muchos de los pacientes tienen una presentación relativamente benigna, una proporción de ellos desarrollarán un cuadro clínico de hipertensión endocraneana, vasculitis, alteración de nervios craneales, etc. La severidad de la enfermedad está estrechamente relacionada con la localización de los parásitos: cuando se localizan en los ventrículos o en el espacio subaracnoidal de las cisternas de la base, la severidad es mucho mayor que los que tienen una localización en el parénquima o en el espacio subaracnoidal de la convexidad. En estudios previos, demostramos que la detección del antígeno HP10 en LCR es una importante herramienta diagnóstica para las formas severas de neurocisticercosis. En este estudio, evaluamos su valor diagnóstico en suero. Se incluyeron 121 pacientes, de cada uno se obtuvieron muestras de suero y LCR, en el mismo momento, así mismo se realizó una descripción radiológica específica. La especificidad fue evaluada utilizando el suero de 126 pacientes de una comunidad endémica. Demostramos que la sensibilidad de HP10 en suero para el diagnóstico de las formas severas (89.1%) fue tan alta como la sensibilidad de HP10 en LCR (91.3%). En las formas benignas e inactivas, se detectó en muy pocos pacientes (5 de 57) y la especificidad en una comunidad rural fue alta (92%). Estos datos demuestran que la detección de HP10 en suero puede ser de gran utilidad en el diagnóstico y seguimiento de pacientes con formas severas de la enfermedad tratadas con cisticidas.

INTRODUCCIÓN: *Taenia solium* continúa siendo endémica en muchos países de América latina, Asia y África. Cuando la larva se localiza en el sistema nervioso central (SNC) causa neurocisticercosis (NCC), una infección parasitaria que afecta aproximadamente al 10% de los habitantes de comunidades rurales en países endémicos. La presentación clínica de la NCC puede variar desde asintomática hasta enfermedad mortal. Uno de los factores críticamente involucrados en la heterogeneidad clínica es la localización del parásito en el SNC. Así, cuando el parásito se encuentra localizado en el parénquima o en el espacio subaracnoidal de los surcos, los pacientes pueden tener una

presentación clínica benigna. En contraste, cuando se localizan en el espacio subaracnoidal de la base o en los ventrículos, se presentan como un cuadro clínico severo acompañado frecuentemente de hipertensión endocraneana. La última localización frecuentemente requiere cirugía (derivación ventrículo peritoneal), donde los parásitos son menos sensibles al tratamiento cisticida. Se han desarrollado múltiples herramientas inmunológicas sensibles y específicas para el diagnóstico y seguimiento de NCC todavía puesto que de forma convencional continúan requiriendo estudios radiológicos costosos y no siempre accesibles. El antígeno más extensamente estudiado es el llamado HP10 cuyos epitopos son compartidos por diferentes céstodos como *Taenia saginata*, *Taenia solium* y *Taenia crassiceps*. Reportes recientes han demostrado que la detección de HP10 en el líquido cefalorraquídeo (LCR) es un indicador de existencia de cisticercos vesiculares localizados en el espacio subaracnoidal de la base o en los ventrículos, formas más severas de NCC. También, los niveles del antígeno HP 10 disminuyen significativamente con el tratamiento cisticida, por lo cual se disminuye la necesidad de estudios de imagen. En este estudio se determinó la utilidad del ensayo de HP10 en suero para evaluar y compararlos con los resultados obtenidos en muestras de LCR. La especificidad del ensayo se determinó en base a los niveles observados en suero de individuos de comunidades endémicas sin cisticercosis, además se midieron anticuerpos específicos en LCR.

MATERIAL Y MÉTODOS: *Muestras de LCR y suero pareados de pacientes hospitalarios:* Se colectaron muestras de LCR y suero colectadas simultáneamente en 116 pacientes con NCC atendidos en el Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía (INNN) en la ciudad de México. En 13 de estos pacientes, las muestras pareadas se obtuvieron antes y después de tratamiento (con fármacos cisticidas o con tratamiento quirúrgico). Cinco pacientes neurológicamente sintomáticos, en los que el diagnóstico preciso no pudo realizarse con tomografía computada (TC) o resonancia magnética (RM) también fueron incluidos. En todos los casos el diagnóstico se realizó con el siguiente constructo: manifestaciones clínicas (presencia de crisis epilépticas, déficit focal e hipertensión endocraneana) y estudios de imagen (imágenes compatibles con la presencia de cisticercos vesiculares, coloidales o calcificados). La información de seguimiento fue colectada para cada uno de los casos de NCC de los estudios de imagen: estado de los parásitos (vesicular, coloidal o calcificados) y la localización en el SNC (espacio subaracnoidal de la base, de la convexidad, parénquima o ventrículos). Los pacientes fueron informados de que las muestras de suero y LCR obtenidas durante su hospitalización serían usadas para este trabajo, previo consentimiento informado. El diseño de estudio fue doble ciego. Ninguno de los neurólogos ni de los radiólogos conocía los resultados del test HP 10 y los técnicos de laboratorio no conocían el diagnóstico clínico de los pacientes neurológicos.

Muestras de suero de los habitantes de comunidades endémicas y de pacientes con abscesos hepáticos: Para posterior evaluación de la especificidad del ensayo de detección del antígeno HP 10, se determinó el nivel de este antígeno HP10 en 126 habitantes de comunidades rurales altamente endémicas previamente estudiadas por estudios de carácter epidemiológico. Todos los individuos examinados con NCC se les realizó TC y en 77 de ellos los exámenes coproparasitoscópicos se realizaron en muestras seriadas de heces. El antígeno HP10 fue también medido en 25 pacientes con abscesos hepáticos (10 piógenos y 15 amibianos).

Detección de anticuerpos específicos: Los anticuerpos contra cisticercos fueron determinados por ELISA utilizando el fluido del cisticerco como una fuente de antígenos siguiendo un procedimiento previamente descrito. Se consideró una muestra positiva si el promedio de la DO fue mayor que el valor de corte, que fue calculado basado en el promedio de la DO más 2 DE de 82 muestras de LCR (0.20) y 41 sueros de controles sin cisticercosis.

Detección del antígeno HP10: El antígeno HP10 fue detectado por ELISA como ha sido descrito previamente. Las muestras se corrieron por duplicado y se repitieron en dos experimentos independientes.

ANÁLISIS ESTADÍSTICO: Los datos fueron procesados en Excel 7.0 (Microsoft) y SPSS 10.0 para Windows. La descripciones paramétricas (promedio y desviación estándar) se calcularon. El análisis multivariado de los datos (test de Pearson y corrección de χ^2 de Yates o Fisher cuando éstas fueron apropiadas, se usaron para identificar las diferencias en los valores de absorbancia entre los grupos. $P \leq 0.05$ fue considerada como significativa. El test de Tukey post hoc se realizó para evaluar diferencias entre los promedios de OD.

RESULTADOS: *El antígeno HP10 se detectó en suero y LCR en la mayoría de los casos con NCC severa:* El HP10 puede ser detectado en 84.8% (39/46) de las muestras de suero y en 91.3% (42/46) de los casos de LCR en los pacientes con NCC con cisticercos vesiculares en el espacio subaracnoidal de la base o en los ventrículos, las formas más severas de la enfermedad. Interesantemente, 96.5% y 100% de los casos de NCC también mostraron incremento de los anticuerpos específicos en suero y LCR, respectivamente. El antígeno HP10 no fue detectado en el suero y LCR de seis pacientes con formas parenquimatosas menos severas y sólo fue identificado en tres muestras de suero y dos de LCR de los pacientes tratados en los que no se hallaron cisticercos en los estudios radiológicos. En contraste, los anticuerpos fueron detectados en 80% de los casos de NCC parenquimatoso y en 40 y 68% en suero y LCR, respectivamente, de los pacientes con cisticercos en involución. El nivel de antígeno HP10 se correlaciona significativamente entre las muestras pareadas de suero y LCR (correlación de Pearson $r = 0.55$, $p < 0.0001$). Considerando los casos de NCC vesicular con parásitos localizados en el espacio subaracnoidal de la base o en los ventrículos, 39 de 46 casos tuvieron antígeno HP10 positivo en suero y LCR y 4 fueron HP 10 negativo en ambas muestras ($Kappa = 0.69$; $p \leq 0.0001$). Los seis casos de NCC vesicular en el parénquima fueron negativos en ambas muestras 48 de 51 casos con parásitos en involución con niveles de HP 10 negativos (47) o positivos en ambos (1) ($K = 0.37$, $p = 0.007$). Sin embargo, muchos de los pacientes mostraron niveles altos de antígeno HP 10 en LCR con unos pocos casos donde se observó lo contrario. Los niveles de HP10 en suero y LCR no se correlacionaron con el nivel de inflamación en LCR. Además, no hubo diferencias estadísticas relacionadas al promedio de células en el LCR entre pacientes con neurocisticercosis con HP10 negativo o positivo.

DISCUSIÓN: En un estudio previo se demostró que los niveles del antígeno HP10 secretado por el metacestodo constituyen un factor altamente predictivo de la presencia de formas vesiculares en los ventrículos o en el espacio subaracnoidal de la base del cráneo. Como la colección de las muestras de LCR es un procedimiento invasivo, hemos analizado la posibi-

lidad realización de diagnóstico de NCC a través de la detección de HP10 en suero.

30

INTERRELACIÓN MÉDICO-PACIENTES-FAMILIARES EN LA DETECCIÓN DE RIESGOS Y PREVENCIÓN DE CAÍDAS EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON

NUÑEZ LAHERA IDORIS, ALMAGUEL MARILEYDIS

RESUMEN: El 90% de los pacientes con enfermedad de Parkinson sufrirá al menos una caída a lo largo de su evolución. La prevención de las caídas es un reto importante en la enfermedad de Parkinson tanto para el personal médico como de los pacientes y sus familiares, ya que pueden prevenirse en la medida que se conocen las causas que las originan. Por ser esta enfermedad un tanto invalidante es necesario conocer los factores de riesgos por pacientes y familiares, ya identificados previamente por nosotros, para actuar sobre ellos y disminuir el riesgo de accidentes en dichos pacientes que presentan indicadores de una situación de fragilidad o tendencia a la discapacidad, ya que los accidentes son la quinta causa de muerte en ancianos y constituyen un riesgo elevado de morbilidad en el paciente con enfermedad de Parkinson. Por todo lo descrito, es importante identificar junto con el paciente y sus familiares los factores de riesgo y prevenir los accidentes en los pacientes con enfermedad de Parkinson. Es necesaria la presencia del familiar en la consulta con el paciente para lograr que se cumpla lo orientado por el médico asistente, ya que ha sido demostrado que cuando existe una buena interrelación médico-paciente-familiar ha disminuido la incidencia de accidentes en el hogar.

31

LESIÓN BILATERAL DEL PÁLIDO MEDIAL EN DISTONÍAS GENERALIZADAS: RESPUESTA INMEDIATA Y A LARGO PLAZO

MARAGOTO RIZO CARLOS, LÓPEZ FLORES GERARDO,
MACIAS GONZÁLEZ RAÚL, ÁLVAREZ GONZÁLEZ LÁZARO

INTRODUCCIÓN: Los cambios de la actividad neuronal en la región sensiromotora del globo pálido medial (GPi) se consideran alteraciones fundamentales en la génesis de las distonías. La lesión de esa región mejora la distonía, pero ese efecto no está suficientemente estudiado.

OBJETIVO: Estudiar el efecto y el perfil de respuesta de la lesión bilateral del GPi en distonías generalizadas.

MATERIAL Y MÉTODO: Diez pacientes distónicos entre 17 y 45 años de edad, fueron operados entre el 2000 y el 2002, lesionándoseles ambos GPi con guía neurofisiológica. Se evaluó el comportamiento de la distonía y la incapacidad para actividades de la vida diaria por las escalas de Burke, Marsden y Fahn y de AVD de Schwan and England, respectivamente, antes y uno, tres, seis, nueve, 12, 24 y 36 meses después de la cirugía. Se exploraron además las funcio-

nes cognitivas con instrumentos específicos.

RESULTADOS: Se observó una mejoría gradual y significativa de las manifestaciones distónicas, con una reducción de los espasmos que alcanzó su máxima expresión a los 12 meses. No se evidenciaron complicaciones intraoperatorias ni afectaciones motoras o neuropsicológicas a largo plazo. Tres pacientes empeoraron el lenguaje.

CONCLUSIONES: La lesión bilateral del GPi en pacientes con distonía resultó eficaz en la reducción de la distonía, con un perfil de recuperación gradual que se mantiene en esencia hasta al menos tres años después de la cirugía.

32

LEUCOENCEFALOPATÍA POSTERIOR REVERSIBLE, UNA COMPLICACIÓN NEUROLÓGICA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS POSTRASPLANTADOS DE HÍGADO. REPORTE DE UN CASO

RODRÍGUEZ PÉREZ MARTHA LORENA,
MARTÍNEZ HÉCTOR RAMÓN, CANTÚ SALINAS ADRIANA CARLOTA,
CHÁVEZ LUÉVANOS BEATRIZ, MARFIL ALEJANDRO, DE LEÓN FLORES LAURA,
VILLARREAL VELÁZQUEZ HÉCTOR JORGE
HOSPITAL UNIVERSITARIO "DR. JOSÉ ELEUTERIO GONZALEZ".

INTRODUCCIÓN: El síndrome de leucoencefalopatía posterior reversible (PRES, por sus siglas en inglés) descrito en adultos y más raramente en niños, es un desorden cerebral de inicio agudo o subagudo que consiste en un cuadro de cefalea, alteraciones visuales y crisis convulsivas principalmente. El PRES recientemente reconocido con este nombre (Hinchey, N. Engl J Med, 1996) puede encontrarse en la literatura con diferentes nombres y relacionada a factores desencadenantes como la presencia de encefalopatía hipertensiva, eclampsia, hipertensión por falla renal y uso de inmunosupresores como sucede en pacientes que son sometidos a trasplante. Como el caso que aquí presentamos en una paciente posttrasplante ortotópico de hígado, encontrándose en la literatura que las complicaciones neurológicas son la principal causa de morbilidad en estos pacientes, donde el PRES corresponde al 1% de las complicaciones neurológicas, ya que las más frecuentes son encefalopatías difusas (11.8%), crisis convulsivas (6%) y eventos cerebrovasculares (3%).

CASO CLÍNICO: Paciente femenino de nueve años, con antecedente de atresia de vías biliares, a quien se le realizó cirugía de Kasai a los dos meses de edad, colocada posteriormente como candidata en protocolo para obtener trasplante de hígado. Fue valorada y aceptada por el comité respectivo para la realización de trasplante ortotópico de hígado. Siendo ingresada al hospital para este fin en enero de 2006. Durante la cirugía del trasplante, así como en el posquirúrgico cursó inestable, requiriendo de múltiples transfusiones y pasando a Terapia Intensiva posteriormente bajo sedación, infusión de aminas, antibióticos e inmunosupresión con esteroides y tacrolimus. Reportándose al 5º día postoperatorio falla del trasplante, por lo que reingresa al quirófano seis días después para retrasplante (de donador cadáverico). Tras el retrasplante cursó el postoperatorio con una evolución tórpida, presentando al 20.º día un cuadro de choque hipovolémico secundario a hemorragia del área

quirúrgica, entrando de nuevo a quirófano para lograr la hemostasia. Sin embargo, después de esto el trasplante evoluciona bien considerándose exitoso. Y es al 60.º día posterior al retrasplante que se reportan datos de complicación neurológica: al presentar tres eventos de crisis parciales motoras simples (tónico-clónicas) focalizadas a la extremidad superior izquierda de menos de dos minutos de duración, en un periodo de seis horas. Siendo interconsultada al Servicio de Neuropediatría encontrándose a la exploración aún intubada, ya sin sedación, somnolenta, con fuerza 3/5 en las cuatro extremidades, con hiperreflexia generalizada (+++) y Babinski de recho. Le fue solicitada resonancia magnética (IRM) cerebral urgente que demostró lesiones diseminadas en sustancia blanca además de subcorticales hipointensas en T1 e hiperintensas en T2 y FLAIR, así como EEG con datos de encefalopatía. Se realizó el diagnóstico de PRES, cambiando el inmunosupresor (tacrolimus) por ciclosporina e iniciando gabapentina, con resolución clínica completa al quinto día y disminución de lesiones en IRM cerebral de control a los 15 días del evento.

DISCUSIÓN: En el caso de PRES los datos clínicos que presentan según los reportes estudiados son cefalea, estado de conciencia alterado, alteraciones sensitivas, crisis convulsivas, vómito o alteraciones visuales y a la exploración generalmente encontramos el fondo de ojo y pupilas normales, reflejos aumentados, Babinski presente y en algunos pacientes debilidad e incoordinación de extremidades. Afecta principalmente la sustancia blanca, ocasionando lesiones edematosas que involucran las regiones occipital y parietal posteriores, pero también pueden presentarse lesiones en ganglios basales, tallo, cerebro y puede también afectar sustancia gris, motivo por el cual es tan variada su presentación clínica. PRES es por lo tanto un término mal empleado, ya que no siempre se restringe a estructuras posteriores de sustancia blanca no siempre es reversible. Se ha propuesto que sea resultado de un rápido incremento de la presión arterial que sobrepasa la autorregulación del flujo cerebral, produciendo dilatación de las arteriolas con abertura de las uniones estrechas y salida del plasma y células rojas al espacio extracelular. La sustancia blanca compuesta por tractos de fibras mielinizadas en una matriz de células gliales, arteriolas y capilares la hacen más susceptible al edema vasogénico. Además de que los vasos del sistema carotídeo tienen mejor inervación simpaticoadrenérgica, que el sistema vertebro-basilar, resultando en menor vasoconstricción que en las áreas cerebrales posteriores. En relación a su aparición con el uso de inmunosupresores y drogas citotóxicas, las lesiones se asocian a un insulto tóxico agudo que ocasiona edema axonal, con incremento en contenido de líquido extracelular en sustancia blanca. Se relaciona también a vasoespasmio, pudiendo producir isquemia reversible.

CONCLUSIÓN: Al hacer una búsqueda cruzando las palabras encephalopathy, children y tacrolimus. Se encontró que el PRES secundario al uso de tracrolimus en pacientes pediátricos postrasplante hepático, no se encuentran registrados en pacientes pediátricos. Por lo que se deberá tomar en cuenta que aunque no es la más común, el PRES puede ser una complicación neurológica en los pacientes pediátricos postrasplantados y bajo inmunosupresión. La excelente evolución y respuesta al tratamiento que muestran los pacientes con PRES con recuperación clínica y

radiológica completa dependerá de su temprana respuesta identificación. El diagnóstico y tratamiento oportuno, por lo tanto, nos evita la presencia de secuelas neurológicas.

33

MANEJO NO FARMACOLÓGICO DE LAS EPILEPSIAS.

BENDER DEL BUSTO JUAN E.

INTRODUCCIÓN: La epilepsia afecta al 1-2% de la población, habiendo sido manejada desde la antigüedad con diversos métodos, incluyendo la cirugía que se usó a su vez, previo a la introducción de las drogas antiepilepticas. En la última década se han estado usando las más novedosas, pero en 20% de los pacientes son ineficientes y de ellos, 5-10% son candidatos a cirugía de la epilepsia, con la que se reportan favorables resultados en la calidad de vida y reducción de las crisis. No obstante, se han introducido modernos métodos no farmacológicos que se utilizan en la práctica médica y otros están en plena fase experimental.

OBJETIVOS: Hacer una revisión de los métodos alternativos modernos en el manejo de las epilepsias, que incluye el procedimiento quirúrgico (resecciones focales, multilobares y técnicas funcionales), así como procedimientos paliativos, entre los que se destacan la terapia dietética, hipotermia y neuroestimulación, entre otros.

34

MIELINÓLISIS PONTINA Y EXTRAPONTINA ESPINAL. REPORTE DE CASO

RUÍZ-SANDOVAL JL, PADILLA-MARTÍNEZ JJ, CHIQUETE E, GONZÁLEZ-CORNEJO S.

ANTECEDENTES: La mielinólisis extrapontina es frecuentemente reportada a nivel de ganglios basales. La mielinólisis extrapontina de localización espinal es extremadamente rara, aunque se tiene referencia en la literatura de una serie de casos de autopsia reportado por Zwick en 1985.

OBJETIVOS: Reporte de paciente con mielinólisis espinal.

REPORTE DE CASO: Mujer diestra de 67 años de edad, residente de Michoacán, con antecedente relevante de depresión crónica tratada por psiquiatra y diabetes mellitus con regular control. Cuatro semanas previas a ingreso estuvo hospitalizada en su localidad por ataque al estado general, ignorándose situación laboratorial y manejo. Fue egresada al término de una semana con marcada somnolencia, disartria, disfagia y cuadriparese. Al no observar mejoría, los familiares la trasladan a nuestro hospital en donde se le explora deprimida, con cuadriparese espástica de predominio podálico y Babinski derecho sin nivel sensitivo. Se practicó inicialmente resonancia magnética (IRM) de columna cervical siendo anormal por tumefacción medular y presencia de una lesión central hipo-hiperintensa en T1/T2 con extensión cervical/dorsal sin reforzamiento al contraste. Los estudios encaminados a descartar una posible etiología inflamatoria, autoinmune, desmielinizante o paraneoplásica

fueron negativos (marcadores tumorales, laboratorio general, tiroides, serologías para HIV, hepatitis C y B, VDRL, PCR, FR, VSG, anticuerpos antinucleares, TAC de tórax y abdomen, bandas oligoclonales, citoquímico y citológico de LCR, etc.). Una IRM de control practicada al mes de su ingreso evidenció una marcada mejoría de la lesión medular, identificando de forma incidental cambios a nivel pontino sugestivos de mielinólisis pontina. La IRM de cráneo confirmó el diagnóstico. La paciente finalmente fue egresada a la Consulta Externa para rehabilitación. Actualmente moviliza mejor cuatro extremidades y recibe apoyo psicológico.

DISCUSIÓN: La mielinólisis extrapontina espinal es una condición rara, sin embargo, es posible que sea subdiagnosticada en el contexto de la gravedad de los pacientes con síndrome de desmielinización osmótica pontina o extrapontina supratentorial. Con el avance de los estudios de imagen y de la accesibilidad a los mismos, es recomendable tener presente esta localización e incluir mielopatías agudas o subagudas en donde ésta pudiera ser la única manifestación mielinolítica.

35

MUERTE CEREBRAL

ALCÁNTAR ENRÍQUEZ JAVIER

ANTECEDENTES: La paradoja de un cerebro muerto en un cuerpo viviente, despertó poco interés hasta que los adelantos logrados en el trasplante de órganos llevaron a la comprensión de que semejantes estados proporcionaban "donantes ideales" de algunos órganos. Porque la mayoría de tales donadores ideales de "piezas de repuesto" son los enfermos clientes de neurólogos y neurocirujanos, incumbe al cirujano del cerebro comprender no sólo las implicaciones médicas del problema, sino también legales, religiosas y sociológicas. Los donantes ideales son aquellos que han fallecido a consecuencia de un traumatismo craneoencefálico o de una hemorragia cerebral, al afectar tales causas de mortalidad, en muchos casos a jóvenes sanos. Los principios éticos que han de inspirar la donación y trasplante de órganos son los siguientes:

- a) Seguridad. Ésta afecta a las condiciones de la donación y el proceso de extracción, conservación, traslado, elección del receptor e implantación del órgano.
- b) Libertad. Ésta afecta en la decisión de la donación.
- c) Igualdad. La finalidad es evitar la discriminación
- d) Solidaridad. Ésta va encaminada a fomentar la generosidad

36

NEUROCISTICERCOSIS

INTRAVENTRICULAR MANIFESTADA

COMO SÍNDROME CONFUSIONAL AGUDO.

REPORTE DE CUATRO CASOS *Y REVISIÓN DE LA LITERATURA*

ZUÑIGA-GONZÁLEZ EA, ESTRADA-CORREA G DEL C

SERVICIO DE NEUROLOGÍA, HOSPITAL DE ESPECIALIDADES, UMAE, CENTRO MÉDICO NACIONAL "LA RAZA". INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL, CD. DE MÉXICO, D.F.

INTRODUCCIÓN: La neurocisticercosis (NCC) es la infestación más frecuente del sistema nervioso central en el mundo. La neurocisticercosis intraventricular se presenta en el 15 a 20% de los casos de cisticercosis del SNC, siendo la localización más frecuente en 4^o ventrículo seguida del tercero, ventrículos laterales y acueducto de Silvio; es una entidad grave, ya que puede ocasionar síndrome de Bruns y producir la muerte súbita del paciente, debido a hidrocefalia aguda.

OBJETIVO: Presentar una serie de casos con manifestación clínica atípica de NCC intraventricular.

PRESENTACIÓN DE CASOS: Se presentan cuatro pacientes sin antecedentes personales patológicos de importancia, atendidos en el Servicio de Neurología del HE CMN La Raza; tres mujeres (23, 23, 27 años) y un hombre (36 años), con presentación clínica semejante. Todos los casos inician de forma súbita, con fluctuaciones durante el día caracterizados por desorientación en tiempo y espacio, inatención, lenguaje desorganizado, inversión ciclo sueño-vigilia y agitación psicomotriz, acompañado de cefalea generalizada súbita, de moderada a gran intensidad, tipo opresiva, además de estado nauseoso. En la exploración física neurológica al momento del ingreso: dos pacientes se encontraron íntegros; y dos con alteración neurológica: uno con paresia de sexto nervio craneal izquierdo y otro con síndrome confusional agudo y signos de liberación piramidal. El estudio de líquido cefalorraquídeo fue normal en todos los casos, anticuerpos anticisticerco en suero: positivos en tres pacientes. La tomografía computada craneal de inicio: en tres pacientes mostró 4^o ventrículo discretamente redondeado y astas temporales de pequeño tamaño; y en 1 paciente (síndrome confusional y piramidalismo a su ingreso) presentó hidrocefalia supratentorial, con borramiento de los surcos de la convexidad. La Resonancia Magnética de encéfalo mostró en todos los casos cisticercos intraventriculares en estadio vesicular con escolex visible: tres dentro del 4^o ventrículo y uno en el 3^{er} ventrículo.

EVOLUCIÓN: En tres pacientes, el síndrome confusional y cefalea mejoraron completamente de forma espontánea en alrededor de 48 horas (uno de ellos persistió con paresia de IV nervio craneal, durante cinco meses); el paciente con hidrocefalia aguda fue sometido a derivación ventrículo-peritoneal (DVP) urgente la cual se realizó dentro de las primeras 36 horas de evolución, con resolución completa del cuadro.

SEGUIMIENTO: A todos los casos se les manejó con albendazol 15 mg/kg/día por ciclos de 21 días; de los dos pacientes con resolución clínica espontánea, uno presentó síndrome de Parinaud e hidrocefalia aguda 12 días después, por lo que fue sometido a escisión de cisticerco y DVP; y otro presentó hidrocefalia aguda cuatro meses después y se colocó también DVP.

CONCLUSIONES: Nosotros reportamos una serie de casos con presentación clínica inusual de NCC intraventricular caracterizada por síndrome confusional agudo y cefalea, con diagnóstico inicial en el Servicio de Neurología de probable encefalitis viral en tres pacientes (sin datos claros de hidrocefalia); por lo que el motivo e importancia de este reporte es incluir en el diagnóstico diferencial del síndrome confusional agudo a la NCC intraventricular, sobre todo en pacientes jóvenes con síntomas y signos neurológicos agregados, que habiten en áreas endémicas de infestación por *Taenia solium*.

NEUROMIELITIS ÓPTICA. A PROPÓSITO DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

SAURI SUÁREZ SERGIO, AVENDAÑO VENEGAS R,
OTERO CERDEIRA E, NÚÑEZ OROZCO L

INTRODUCCIÓN: La neuromielitis óptica es un síndrome desmielinizante del sistema nervioso central donde se ha debatido su etiología caracterizado por una intensa mielitis transversa seguida o no de neuritis óptica normalmente uni o bilateral, ambas de presentación aguda o subaguda. Al mismo tiempo o dentro de unos días, semanas o en meses, la neuritis óptica precede a una mielopatía transversa severa.

DESCRIPCIÓN DEL CASO: Una mujer de 53 años de edad ingresa al Servicio de Neurología por presentar en el mes de febrero 2006, dolor periorbitario izquierdo intenso, náuseas y vómitos, así como disminución de la agudeza visual del ojo izquierdo; la exploración del fondo de ojo fue normal realizándose estudio de líquido cefalorraquídeo con características de citoquímico normal, así como perfil TORCHS negativo y con una IRM de cráneo con hallazgos negativos para desmielinización sin recuperación de la agudeza visual a pesar de haberse iniciado tratamiento con esteroides se egresa y cuatro meses después reingresa al Servicio de Neurología por presentar debilidad de las cuatro extremidades concluyéndose una cuadriplejía con arreflexia desarrollando hipotensión, bradicardia y requiriendo de ventilación mecánica asistida. Se realizaron estudios de resonancia magnética de columna cervical donde existe una lesión hipodensa en T1 que se extiende desde C4-C7 y T2 STIR/TSE una zona hiperintensa.

CONCLUSIONES: La neuromielitis óptica tiene una baja frecuencia en nuestros pacientes y existen nulas comunicaciones en la literatura nacional, por lo que es interesante esta descripción, ya que no se conoce la frecuencia en nuestro país.

PAPEL DE LA REHABILITACIÓN FÍSICA EN EL RESULTADO DEL TRATAMIENTO, EN PACIENTES INGRESADOS LA CLÍNICA DE TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO Y NEURODEGENERACIONES DEL CIREN

PEDROSO IBÁÑEZ IVÓN,
ÁLVAREZ GONZÁLEZ LÁZARO, RIVERA GONZÁLEZ ORLANDO

ANTECEDENTES: La rehabilitación en la Enfermedad de Parkinson Idiopática (EPI) es importante en los trastornos de la marcha, la postura y los cambios posturales, nosotros sometemos a los pacientes a un programa de rehabilitación física que mejora la capacidad, movilidad y las condiciones físicas.

OBJETIVOS: Demostrar el papel de la rehabilitación física sobre la capacidad funcional y la conducta motora.

MATERIAL Y MÉTODO: Se estudiaron 88 pacientes, se les estudió según Hoehn y Yahr, UPDRS en condición de off al comienzo y final del ciclo de tratamiento, y se tomó las dosis diarias de L-dopa. El

análisis estadístico fue con test de muestras pareadas. El procesador Wilcoxon Matched Pairs Test, en por ciento y promedio y se comparó, en condiciones de on y off, antes y después de tratamiento.

RESULTADOS: Con la escala UPDRS, al comienzo y final del tratamiento hay un incremento significativo de 25.3% en condición de on (± 11.8). La sección UPRDS actividades de la vida diaria, 6.09% en condición de on (± 3.85) y 16.01% en condición de off (± 5.3). El consumo de L-dopa aumenta al inicio del tratamiento de 526.8 mg/días.

DISCUSIÓN: El incremento de la capacidad motora fue de 26.25%, la capacidad funcional 42.8% y la condición neurológica 32.4 y 40% de las alteraciones de la marcha y el equilibrio.

CONCLUSIONES: El programa de rehabilitación física es un arma terapéutica eficaz en el tratamiento de la EPI, lo cual se demuestra por mejorías importantes en la condición neurológica y en la capacidad motora y funcional.

PERCEPCIÓN DE MÉDICOS RESIDENTES DE SEGUNDO AÑO DE PEDIATRÍA, SOBRE ENFERMEDADES CRÓNICAS Y DISCAPACIDADES EN NEUROPEDIATRÍA

CAMPBELL-ARAUJO OSCAR ALBERTO,¹ FIGUEROA-DUARTE, ANA SILVIA²
¹ DOCTORANTE (DOCTORADO EN CIENCIAS SOCIALES). ² MAESTRA EN CIENCIAS SOCIALES. EL COLEGIO DE SONORA.

ANTECEDENTES: Es necesario reconocer la escasa información disponible en nuestro país en lo relativo a la forma de atender a los pacientes con enfermedades y/o discapacidades neurológicas (EDC).

OBJETIVOS: Identificar cuáles son las percepciones y actitudes de médicos residentes de Pediatría acerca de los nichos con EDC, con la finalidad de mejorar la atención de estos niños y sus familiares.

MÉTODOS: Se aplicó a un total de 35 médicos residentes de segundo año de Pediatría Médica (UNAM) del Hospital Infantil del Estado de Sonora (HIES), un cuestionario con ocho preguntas abiertas en relación con sus percepciones y actitudes (así como de sus compañeros residentes, médicos adscritos y enfermeras) sobre los niños con EDC.

RESULTADOS: Los 35 residentes reconocen la importancia de un trato adecuado al paciente con EDC, tanto por los mismos médicos como por otros profesionales de la salud. Con frecuencia refieren casos en los que han observado trato inadecuado por compañeros o personal de enfermería, e incluso lo refieren por parte de ellos mismo, así como la falta de entrenamiento para atenderlos, y de apoyo hacia pacientes y familiares.

DISCUSIÓN: Se observa un gran vacío en cuanto a la enseñanza de la relación médico-paciente, vacío que es necesario cubrir con el entrenamiento.

CONCLUSIONES: Es necesario incluir programas educativos en la enseñanza de la relación médico-paciente, como una actividad preponderante la práctica clínica, donde el humanismo y los aspectos éticos deben de trascender a la actitud y la conducta, y no sólo como señala Lifshitz A (1997) quedar en el discurso oficial. Es necesario explorar con mayor profundidad en el tema, empleando por ejemplo la observación participante por citar alguna.

PLASMOCITOMA E HIPERPLASIA DE MEDULA ÓSEA DEL CALVARIO ASOCIADA A MIELOMA MÚLTIPLE

ZUÑIGA-GONZÁLEZ EA,
MELÉNDEZ-BARRAZA JA, ESTRADA-CORREA G DEL C.

SERVICIO DE NEUROLOGÍA. UNIDAD MÉDICA DE ALTA ESPECIALIDAD CENTRO MÉDICO NACIONAL LA RAZA, HOSPITAL DE ESPECIALIDADES "DR. ANTONIO FRAGA MOURET" CD. DE MÉXICO, DF. MÉXICO. INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL.

INTRODUCCIÓN: Las neoplasias de células plasmáticas son raras entidades las cuales comprenden: al mieloma múltiple, plasmocitoma intracelular y plasmocitoma extracelular; se caracterizan por una proliferación monoclonal de células plasmáticas secretoras de inmunoglobulinas. El mieloma múltiple representa la forma generalizada o diseminada de la enfermedad y los plasmocitomas solitarios la forma tumoral localizada. Los plasmocitomas se dividen en intramedulares o extramedulares. La hiperplasia de médula ósea es una reacción compensatoria normal del hueso en respuesta a múltiples patologías, que en grado extremo se puede comportar como seudotumor óseo.

OBJETIVO: Presentar un caso neuroimágenes inusual en la práctica clínica.

PRESENTACIÓN DE CASO: Mujer de 56 años de edad, sin antecedentes de importancia, que tiene cefalea generalizada, continua, tipo opresiva, de dos años de evolución, intensidad 5/10 que aumentó lenta y progresivamente, se incrementa con esfuerzos, mejora con analgésicos convencionales, sin fenómenos neurovegetativos agregados. La exploración neurológica con ausencia de pulsos venosos en la funduscopia, resto sin alteraciones. Los estudios de neuroimagen (tomografía computada y resonancia magnética), muestran una gran lesión en la calota, con alto contenido de grasa, que ocasiona expansión del espacio intradiploico, y separación de las dos tablas óseas dando una imagen de doble contorno craneal; destrucción de la tabla interna fronto-parietal bilateral con crecimiento hacia la cavidad intracraneal y compresión del tejido cerebral sin infiltrarlo; tiene realce heterogéneo con el medio de contraste intravenoso. Radiografías simples: lesiones osteolíticas en cráneo, mandíbula, húmero y columna. Aspirado de medula ósea: con 47% de células plasmáticas, proteína de Bence-Jones negativa, inmunoglobulinas en suero incrementadas. Se realiza resección completa de la lesión intracraneal con resultado histopatológico de plasmocitoma e hiperplasia de médula ósea del calvario, en paciente con reciente diagnóstico de mieloma múltiple.

CONCLUSIONES: Éste es el primer reporte de la asociación de plasmocitoma e hiperplasia de médula ósea del calvario en un paciente con mieloma múltiple. Nosotros presentamos las características neurorradiológicas de la lesión; y consideramos que debe incluirse dentro del diagnóstico diferencial de lesiones de la calota con consistencia grasa y destrucción ósea, entre las cuales se encuentran: liposarcoma, tumor dermoide intradiploico y meningioma lipomatoso.

POLIARTERITIS NODOSA CON AFECCIÓN PRIMARIA DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL IMITANDO UNA MENINGOENCEFALITIS: CASO REPORTE

OCHOA SOLÓRZANO MARCO ANTONIO,¹ DE LA VEGA SERGIO ISIDRO,
AGUIRRE QUEZADA DAVID,² RAMOS RAMÍREZ RICARDO¹

^{1,2} MÉDICOS RESIDENTES DE TERCER AÑO DE NEUROLOGÍA CLÍNICA. ³ MÉDICO RESIDENTE DE NEUROPATHOLOGÍA. ⁴ JEFE DEL CURSO DE POSGRADO DE NEUROLOGÍA, HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO, O.D.

INTRODUCCIÓN: La poliarteritis nodosa (PAN) es una enfermedad multisistémica caracterizada por vasculitis necrotizante que afecta arterias de mediano y pequeño calibre. La afección del SNC (8-40%) es una causa frecuente de morbilidad. El diagnóstico diferencial con afección del SNC incluye neoplasias e infecciones, involucrando un problema diagnóstico y de tratamiento para el neurólogo clínico.

OBJETIVO: Descripción de un paciente con PAN con afección del SNC imitando una meningoencefalitis infecciosa.

MATERIAL Y MÉTODOS: Hombre de 19 años, residente del Edo. de México, albañil. Nivel socioeconómico bajo, COMBE negativo. Se inicia padecimiento 15 días previos, con evacuaciones diarreicas 7/día, persistiendo por tres días, acompañándose de síndrome febril, sintomatología general, mialgias y artralgias persistiendo a su ingreso; dos días posteriormente, presentó cefalalgiea bitemporal, pulsátil, irradiación holocraneana, modificable con Valsalva, náusea y vómito, persistiendo hasta su ingreso. Diez días después del inicio del padecimiento se agregó disuria, urgencia urinaria e hipercromuria; tres días previos a su ingreso presentó períodos de agitación psicomotora, inversión del ciclo sueño-vigilia, lenguaje incoherente, diplopía binocular horizontal, desviación de la mirada primaria con estrabismo convergente bilateral, disminución de la fuerza en miembros inferiores, temblor de intención y dismetría. Ingresó a nuestro hospital con fluctuación del estado de despierto, que iba desde el estado de estupor con duración menor de una hora, al estado de vigilia y viceversa.

EXPLORACIÓN: TA 110/80 mm Hg, FC 55x', FR 18x', T 37.5 °C. Coloración normal de mucosas y tegumentos, cardiorrespiratorio sin alteraciones; abdomen reflejos cutáneo-abdominales superior, medio e inferior normales. TR esfínter normotónico. **FMS:** Glasgow de 9 puntos (a las 2 horas posterior al ingreso); se revaloró una hora después, encontrándose despierto, con GCS de 15 puntos. **NC:** II. Papiledema incipiente bilateral; III, IV, VI. Paresia del VI bilateral; isocoria, pupilas de 4 mm diámetro, reflejos pupilares normales. **SM:** Paraparesia fláccida, extremidades superiores fuerza muscular 4/5(-); inferiores 0/5. Arreflexia patelar, abductores y aquilea bilateral, resto normales. Sin reflejos patológicos. **SS:** Sensibilidad superficial y profunda normal en todas sus modalidades. Cerebelovestibular: nistagmus horizontal con componente rápido bilateral a la mirada extrema, no agotable. Dismetría y disdiadiocinesia izquierda. **Signos meníngeos:** Rígidez de nuca, Kernig 1 y 2, Brudzinski 1 y 2 positivos. **Paraclinicos:** A su ingreso (06 agosto). - TGO 861, TGP 418, FA438, BT 2.25, BD 1.99, BI 0.26, ES: Na 123. VSG 53 mm 3/hr, EGO: orina turbia, Hb++, céls. epiteliales ++. TAC simple de cráneo normal. LCR.- presión de apertura de 200 mm H₂O, xantocrómico, transparente; acelular, proteínas 281 mg/dL, glucorruquía 22 mg/dL. Tinta china negativa. Tinción gram y cultivo negativo. ADA 24.66 U/L. ELISA para HIV negativo.

Anticuerpos contra Ag superficie VHB positivo. Ziehl Neelsen negativo. PCR para M. tuberculosis realizado en el INDRE positivo. Descenso de las transaminasas y bilirrubinas hasta su normalización (19 agosto). IRMN cráneo (72 horas posterior a su ingreso): infartos subagudos en cerebelo, en territorio de la PICA izquierda y AICA derecha extensos, edema perilesional hasta la porción posterior del mesencéfalo bilateral y bulbo lateral izquierdo, trombosis parcial del SSS en su porción ascendente, sin reforzamiento meníngeo.

EVOLUCIÓN: Se instaló tratamiento antimicrobiano empírico y medidas antiedema, y 48 horas posteriormente tratamiento antifímico y esteroide intravenoso; persistiendo con fluctuaciones del estado de despierto: somnolencia llegando al estupor y deterioro ventilatorio, se ingresó a UCIN para apoyo ventilatorio. Presentó estado de coma, sin respuesta a tratamiento antifímico, presentando paro ventilatorio el día 19 de su estancia intrahospitalaria. *Estudio de necropsia:* Vasculitis leucocitoclástica de arterias de mediano y de gran calibre, tipo poliarteritis nodosa clásica (PAN), con infartos subagudos en hipotálamo, mesencéfalo, bulbo y cerebelo, sin lesiones asociadas a meningitis fírica.

CONCLUSIONES: La afección del SNC por PAN se manifiesta más frecuentemente como encefalopatía o déficit neurológico atribuible a hemorragia y/o infarto. La afección del SNC en esta enfermedad se observa en 25% de los casos, especialmente de los ramos leptomenígeos. Las lesiones parenquimatosas son múltiples y diseminadas, y corresponden a pequeños infartos, algunas veces hemorrágicos. Meningoencefalitis es una forma de presentación rara. El sesgo de tratamiento en este paciente fue con base en la positividad de PCR para *Mycobacterium* (falso positivo); con una sensibilidad del 56%, especificidad 98%; sin embargo, el análisis bacteriológico (cultivo de Lowenstein Jensen y Ziehl Neelsen) sigue siendo más sensible y específico. El neurólogo clínico está obligado a reconocer los patrones de afección neurológica de las vasculitis primarias y secundarias, ya que el diagnóstico y terapia apropiados pueden mejorar considerablemente la morbimortalidad.

42

POLIRRADICULONEUROPATÍA DESMIELINIZANTE CRÓNICA INFLAMATORIA (CIDP). CASUÍSTICA EN CINCO AÑOS EN EL INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIRUGÍA "MANUEL VELASCO SUÁREZ"

CASTRO-MACIAS JI
DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA

INTRODUCCIÓN: La polirradiculoneuropatía crónica inflamatoria (CIDP) es poco común y subdiagnosticado, neuropatía potencialmente tratable con una prevalencia en EUA de 0.5 por 100,000 niños y 1 a 2 por 100,000 adultos. En México no existen estudios epidemiológicos. El efecto benéfico de la terapia inmunosupresora sugiere su patogénesis mediada por el sistema inmune. Es importante el reconocimiento de otras neuropatías crónicas las cuales acompañan a la diabetes, alcoholismo, desnutrición, etc. Debiendo considerar el diagnóstico con un cuadro clínico sugestivo tal como una afectación simétrica, progresiva sensitiva y motora generalmente proximal con discapacidad significativa (típicamente alteracio-

nes en la marcha) y arreflexia. Algunas veces la CIDP es diagnosticada como síndrome de Guillain Barré si se presenta en un periodo entre cuatro y ocho semanas clasificado como "SIDP" subagudo IDP. Los criterios diagnósticos han sido modificados por varios autores descritos por la Academia Americana de Neurología (AAN), Saperstein y col. y el Grupo para la causa y tratamiento de las neuropatías (INCAT). Asimismo, los criterios neurofisiológicos han sido definidos y modificados, pero esencialmente requiere una combinación de bloqueo de la conducción, disminución de las velocidades de conducción con dispersión temporal, latencias prolongadas y ondas F prolongadas, el incremento en las proteínas en el líquido cefalorraquídeo y signos de desmielinización en la biopsia de nervio. Existen también cambios en la imagen de RM que pueden demostrar realce con el gadolíneo de las raíces nerviosas el plexo braquial y la cauda equina. Aunque se pueden encontrar hallazgos en la IRM cuando se acompaña de síntomas cerebrales o cerebelosos, desmielinización de la vía visual y la afección en grado variable de los nervios craneales que desaparecen después del tratamiento. La CIDP puede estar asociada a enfermedades tales como infección por VIH, hepatitis C, síndrome de Sjögren, POEMS, LES, CUCI, melanoma, linfoma, gammopathy monoclonal de significancia incierta IgM, o IgA. Las variantes clínicas atípicas con diferente distribución de la debilidad y de déficit sensitivo tales como la neuropatía distal simétrica desmielinizante adquirida, neuropatía motora multifocal, neuropatía sensitivo-motora desmielinizante multifocal adquirida (síndrome de Lewis Sumner). El mimetismo molecular implicado en la patogenia de la CIDP, con pérdida de la autotolerancia de las células T y B, aunque el antígeno permanece aún desconocido, con la consecuente liberación de citocinas (IL 2, INF gamma, FNT alfa), incrementando la fagocitosis y la citotoxicidad en contra de la mielina o la célula de Schwann. Los gangliósidos y los glicolípidos relacionados pueden ser los antígenos blanco. En algunos pacientes existe la evidencia serológica de la infección por *Campylobacter jejuni* reciente. El tratamiento comúnmente usado son los esteroides con buena respuesta en la mayoría de los casos, la IgIV y la plasmaférésis, entre otros tales como azatioprina en combinación con prednisona, ciclosporina, ciclofosfamida, metotrexato, interferón beta 1^a.

JUSTIFICACIÓN: Se realiza un estudio descriptivo, retrospectivo, transversal con determinación y análisis de las características clínicas, del líquido cefalorraquídeo, electrofisiológicas, de la respuesta al tratamiento. En el Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía "Manuel Velasco Suárez" en cinco años.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se analizó la base de datos del Servicio de Neurología del INNN en un periodo comprendido de cinco años con el diagnóstico de CIDP. Consultando los expedientes clínicos. Vaciando los datos y analizándolos con el programa SPSS versión 12.

RESULTADOS: Veinticuatro pacientes fueron incluidos, los cuales cumplían los criterios de CIDP 12 hombres (50%) y 12 mujeres (50%), con edades de entre 15 y 71 años con una media de 40.17 ± 15.7 distribución t con un intervalo de confianza de 95%. Cinco pacientes (20.8%) se asociaron a otras entidades, cuyo primer síntoma en 10 (41.7%) fue paresia y 14 (58.3%) fueron parestesias. Síntomas simétricos al inicio de la enfermedad 16 (66.7%) para paresia y nueve (37.5%) para parestesias. Síntomas asimétricos al inicio de

la enfermedad 7 (29.2%) para paresia y siete (29.2%) para parestesias. Extremidades afectadas al inicio extremidades inferiores 12 (50%) extremidades superiores 3 (12.5%) ambas 8 (33.3%) cuyo primer síntoma fue paresia, de los cuales 4 (16.7%) de distribución proximal 10 (41.7%) distribución distal y 9 (39.1%) de distal a proximal. Distribución de las parestesias al inicio extremidades inferiores 5 (20.8%) extremidades superiores 2 (8.3%) ambas 8 (33.3%) predominio distal 13 (54.2%), de distal a proximal 2 (8.3%). Sólo un paciente con afección de nervios craneales IX y X. El análisis del líquido cefalorraquídeo (LCR) realizado en todos los pacientes con concentraciones de glucosa media de 91.94 mg/dL (47-84), proteínas media 100.96 mg/dL (18-282), células media de 2.27 (0-9). Hallazgo electrofisiológico neuropatía axonal 6 (25%), desmielinizante 2 (8.3%), axonal con desmielinización secundaria 4 (16.7%), desmielinizante con degeneración axonal secundaria 12 (50%). De los pacientes a los cuales se le administró tratamiento destacan los esteroides (prednisona) 11 (45.8%), azatioprina más prednisona 3 (12.5%), azatioprina, prednisona más inmunoglobulina IV 1 (4.2%), prednisona y antiepilepticos 2 (8.3%), antiepilepticos 1 (4.2%), inmunoglobulina IV 2 (8.3%), sin tratamiento 4 (16.7%), respuesta al tratamiento con mejoría 16 (80%), sin cambios 4 (20%).

CONCLUSIÓN: La CIDP es una de las neuropatías crónicas tratables por lo que es de gran relevancia el reconocimiento de las manifestaciones clínicas comunes para sospecharla; asimismo, conocer los procedimientos que apoyen al diagnóstico y reconocer la asociación con enfermedades sistémicas comunes. De las neuropatías referidas a nuestro centro al área de hospitalización en un periodo de cinco años de 138 pacientes se concluyó que 24 de ellos (17.38%) cuenta con los criterios diagnósticos compatibles con CIDP, con un curso clínico mayor de ocho semanas en todos los casos, cuyo síntoma principal al inicio de la enfermedad fueron alteraciones sensitivas asimétricas de predominio distal en ambas extremidades en nuestra serie; sin embargo, con debilidad simétrica de distribución al inicio de la paresia predominantemente distal con progresión a músculos proximales al igual que lo reportado en la literatura, destacando la afección de nervios del cráneo en un paciente, así mismo con incremento de las concentraciones de proteínas en LCR, los estudios electrofisiológicos demostraron una polineuropatía desmielinizante con degeneración axonal secundaria en la mayoría de los casos; asimismo, la buena respuesta a esteroides e inmunosupresores en casi todos. Sin embargo, encontramos que estos hallazgos compatibles con CIDP se asociaron a otras entidades dentro de las que destacan esclerodermia, hipotiroidismo, como síndrome paraneoplásico en tres casos y asociada a gammopathia monoclonal de significado incierto. Lo que podría modificar la respuesta al tratamiento en estos casos. Demostrando con esto la heterogeneidad de la enfermedad con la asociación con otras entidades y forma inicial de presentación. Sin embargo, no se incluye una escala para evaluar la funcionalidad posterior al tratamiento inmunosupresor y su seguimiento posterior limitado en este estudio. Así como el hecho de constituir una serie de pacientes que han ameritado hospitalización no incluyendo a los pacientes ambulatorios, lo cual probablemente involucran una forma menos grave de la enfermedad.

43

PRESENTACIÓN DE DOS CASOS DE MENINGITIS POR CRIPTOCOCO

ENRÍQUEZ CORONEL GUILLERMO

INTRODUCCIÓN: La presencia de meningitis por criptococo, en nuestro medio, es rara, comparándola con otro tipo de microorganismo. Sin embargo, es el hongo, el criptococo, el más frecuente dentro del SNC. Se ve más en pacientes inmunodeprimidos, ya por SIDA, trasplante o algún otro padecimiento en que exista inmunodepresión.

OBJETIVO: El objetivo de esta presentación es mostrar que aunque el hongo es más frecuente en paciente con inmunosupresión, se presentan dos casos con el mismo hongo. Uno con inmunosupresión, pero el otro sin aparente inmunosupresión, por lo que hay que estar alertas en ambos casos, del diagnóstico.

MATERIAL Y MÉTODOS: Caso 1: Masculino de 22 años de edad el cual tiene el importante antecedente de ser trasplantado renal y con ingesta de inmunosupresores ya establecidos. Acude a la consulta de Neurología por cefalea y ocasional febrícula. Se da analgésicos y se solicita TAC de cráneo. Una semana después se presenta al Servicio de Urgencias por incremento de la cefalea. Al exploración presentaba franca rigidez de nuca. Se toma LCR el cual fue compatible con neurinfección, con escasas células mononucleares menos de 25 y con glucosa normal, proteínas escasamente elevadas BAAR negativo, pero con hallazgo de criptotoco. TAC normal. Se trata con anfotericina B 50 mg al día por dos semanas y con fluconazol 200 mg oral cada 12 horas. Su evolución ha sido satisfactoria. Actualmente sigue ingiriendo fluconazol 400 mg al día, los cuales se darán de manera indefinida. Caso 2: Niña de 14 años de edad previamente sana, sin ningún factor de riesgo. Un mes antes de su hospitalización presenta sólo cefalea, catalogada por médico general como migraña, posteriormente vista por otro médico el cual piensa ser migraña o incluso con síntomas psicogénicos. Cuando la valoré por primera vez tenía paresia del sexto derecho y tenía rigidez de nuca. Se realiza punción normal siendo ésta de características normales. Posteriormente se toma TAC, la cual es normal. Laboratorio BH QS normales. Pruebas inmunológicas normales. Se trata con esteroides, analgésicos. Presentaba aumento de la contractura de músculos de cuello. Se toma RM de cráneo siendo ésta normal, y después RM de columna cervical mostrando datos de discitis. Se maneja con antibióticos. Se presenta posteriormente afectación de pares bajos, séptimos y ambos sextos. Se piensa en encefalitis de tallo y se pasan inmunoglobulinas. Se decide realizar una segunda punción lumbar con hallazgo de 20 células 75% polimorfonucleares y glucosa normal, proteínas normales. Se encuentra mediante tinta china criptococo. Se decide suspender inmunoglobulinas y se da anfotericina 50 g al día por 15 días y fluconazol 200 mg oral cada 12 horas. La evolución ha sido hacia la mejoría. Aún permanece hospitalizada, esperando su recuperación. Se decide tomar su VIH, del cual está pendiente el resultado, pero no tiene factores de riesgo para SIDA.

CONCLUSIONES: Se presentan dos casos de meningitis por criptococo, el primero con un factor importante como es el ser trasplantado renal, pero el segundo sin factor de riesgo y con el hallazgo de

criptococo en LCR. Siempre debemos pensar en neuroinfección ante la nulidad de la buena evolución y hacer punción lumbar en varias ocasiones, como fue en el segundo caso en que la primera punción lumbar, en que su citoquímico fue normal.

44

TERAPIA ENDOVASCULAR CON COLOCACIÓN DE COILS PARA EL TRATAMIENTO DE ANEURISMAS ROTOS Y NO ROTOS

ÁVILA LARA MIRLA, DE LA MAZA FLORES MANUEL,
MARTÍNEZ PONCE DE LEÓN ÁNGEL
ESCUELA DE GRADUADOS DEL ITESM, HOSPITAL SAN JOSÉ TEC DE MONTERREY,
MÉXICO.

La hemorragia subaracnoida (HSA) tiene una mortalidad a 30 días de hasta 45%. El 12% de los pacientes fallecen antes de recibir atención médica. El tratamiento endovascular con coils ha probado ser significativamente mejor que el clipaje neuroquirúrgico tanto en la sobrevida como en la disminución de la discapacidad residual de los pacientes. Algunos años atrás el método estándar para prevenir el resangrado de un aneurisma era el clipaje neuroquirúrgico; sin embargo, la oclusión aneurismática con coils desprendibles ha cobrado cada vez más interés. Los investigadores del estudio internacional de aneurismas llamado "The International Subarachnoid Aneurysm Trial" (ISAT) han realizado una comparación entre las opciones terapéuticas y reportan que los beneficios de la terapia endovascular con coils son claros, con un índice de mortalidad y discapacidad residual de 23.7% después de un año del evento hemorrágico, vs. 30.6% en el grupo de pacientes clipados. Algunos de los riesgos reportados en la terapia endovascular con coils incluyen la perforación del saco aneurismático y la tromboembolia cerebral. Algunos estudios reportan hasta 4% de riesgo de perforación e isquemia cerebral durante el procedimiento quirúrgico. De 10 a 20% de los pacientes que sobreviven una HSA permanecen con una discapacidad importante. El riesgo de ruptura es proporcional al tamaño del aneurisma y los riesgos de complicación durante el tratamiento también se incrementan con los aneurismas de mayor tamaño. Se estima que hasta 6% de los adultos tienen algún aneurisma intracraneal asintomático. Los aneurismas intracraneales no rotos comúnmente se encuentran como hallazgo en pacientes con HSA secundaria a la ruptura de algún otro aneurisma acompañante, pueden dar síntomas como cefalea o afectación a nervios craneales. El tratamiento de los aneurismas intracraneales no rotos depende de diferentes factores, como el tamaño, síntomas y la historia previa de HSA.

OBJETIVO: Describir la evolución clínica de pacientes sintomáticos y asintomáticos con aneurismas intracraneales que fueron tratados con terapia endovascular y colocación de coils.

MÉTODOS: Fueron incluidos en el estudio todos los pacientes sintomáticos y asintomáticos con aneurisma intracraneal, tratados con terapia endovascular con colocación de coils en el periodo de 1998-2005. Todos los pacientes fueron diagnosticados y tratados por el grupo neuroquirúrgico endovascular, reuniendo un total de 142 pacientes y 148 aneurismas embolizados. Por medio de la búsqueda en expedientes clínicos y angiográficos, se documentaron síntomas de presentación, escala Hunt-Hess (HH), factores de

riesgo y evolución clínica. En todos los casos se realizó angiografía preembolización. El control angiográfico fue realizado en 123 pacientes (uno a cuatro meses del procedimiento inicial). Los materiales utilizados para las angioembolizaciones consistieron en microguías, microcatéteres, microbalones, microguías de intercambio y coils. El promedio de coils utilizados fue de uno a 15, esto fue individualizado de acuerdo con la necesidad de cada paciente. La severidad de la HSA fue clínicamente evaluada al momento de admisión utilizando la escala de Hunt-Hess. La evolución posterior fue valorada de manera estrecha por el equipo neurovascular. Los resultados angiográficos fueron clasificados como oclusión completa, oclusión parcial (logrando una oclusión del 90 al 97%), cuello residual o aneurisma residual.

RESULTADOS: Un total de 148 aneurismas rotos y no rotos fueron tratados (n 142). 3.5% presentaban aneurismas múltiples (n 5). La edad promedio fue de 46 años; 64% mujeres, 36% hombres. Ciento treinta y cuatro pacientes se encontraban sintomáticos, la manifestación más frecuente fue la HSA (n 123), de estos pacientes 117 se presentaron con HSA en fase aguda. Diecisiete pacientes fueron tratados en un periodo no agudo (4 con HSA y 11 con compresión del III par). Ocho pacientes asintomáticos con aneurismas incidentales fueron tratados de manera exitosa. El criterio de tratamiento dependió del tamaño (mayor a 10 mm), localización y antecedentes de HSA previa. La localización más frecuente fue en la circulación anterior (n 121) (44 arteria comunicante anterior [AcoA], 49 en la arteria comunicante posterior [ACoP], 12 en la arteria cerebral media [ACM], seis oftálmica, seis en la arteria cerebral anterior [ACA], cuatro en la bifurcación). Veintisiete casos de aneurismas en la circulación posterior (10 en la punta basilar, 10 vertebrales, siete latero basilares). El 85% de los pacientes presentaron un escala de HH entre 1-3, 10% con escala de 4 y 5% con un HH de 5. La oclusión total se obtuvo en 139 aneurismas, nueve oclusiones subtotales (logrando una oclusión de 90 a 97%). El 96.5% (n 137) de los pacientes no tuvieron ninguna complicación. Las complicaciones encontradas en nuestro estudio fueron embolismo intracraneal en tres de los pacientes y ruptura del saco aneurismático en 1.4% de los casos (n 2). Encontramos una morbilidad y mortalidad del 3.5%. Un total de 123 pacientes (87%) fueron evaluados con angiografía de control a un año del procedimiento inicial. Encontramos 2.4% de recanalización (n 3) (ACA, basilar y ACM). Se encontraron aneurismas gigantes en cinco pacientes.

DISCUSIÓN: La terapia endovascular en el manejo de aneurismas intracraneales es un procedimiento seguro con baja morbilidad y mortalidad. Estudios recientes reportan hasta 12% de mortalidad en pacientes con HSA aguda, tratados con embolización. En nuestra serie encontramos un bajo índice de complicaciones (3.5%) relacionadas con el procedimiento endovascular. El vasoespasmo cerebral en pacientes con HSA contribuye en gran medida a la mortalidad global reportada en otros estudios. En nuestra serie fueron embolizados ocho aneurismas intracraneales no rotos, todos eran considerados con riesgo de sangrado, debido a su tamaño o a HSA previa. El tratamiento de los aneurismas no rotos depende de varios factores, entre los que se encuentran el tamaño, la localización y la historia previa de HSA. El riesgo de ruptura del saco aneurismático aumenta hasta 11 veces en pacientes que han tenido una HSA previa. El tamaño de los aneurismas es particularmente importante,

se considera que los aneurismas menores de 10 mm tienen poco riesgo de ruptura. La localización es otro factor para tomar en cuenta en el manejo de aneurismas no rotos, los que se encuentran en la unión de la ACl y ACoP, así como los del sistema vertebrobasilar especialmente los rostrales a la bifurcación de la arteria basilar tienen mayor riesgo de sangrar. El síntoma de presentación más frecuente en nuestra población fue la HSA, lo que corresponde con lo publicado en la literatura. Otros síntomas importantes a tomar en cuenta son los episodios de hemorragia menor, que frecuentemente son referidos como hemorragia en centinela, los cuales en muchas ocasiones pasan inadvertidos. El involucro de nervios craneales, en especial del III par es una entidad bien reconocida. Nosotros encontramos este síntoma en 11 de nuestros pacientes (7.7%). Uno de las complicaciones más preocupantes de la HSA es el riesgo de resangrado e isquemia. Se ha reportado que el riesgo de resangrado es mayor en las primeras tres semanas del evento inicial. Por lo que el tratamiento oportuno y la vigilancia estrecha son medidas para disminuir esta posibilidad. Con la finalidad de prevenir el riesgo de isquemia es importante tomar en cuenta que el tratamiento neuroquirúrgico con clipaje es un factor de riesgo en donde la trombólisis postoperatoria juega un papel importante. La embolización con coils en la fase aguda de la HSA ha mostrado disminuir el riesgo de resangrado e isquemia. La embolización con coils para los aneurismas rotos y no rotos, es una medida terapéutica de creciente utilidad. Es imprescindible que sea realizado por un grupo neurovascular experto. El manejo médico posterior al evento agudo juega un papel importante en la evolución satisfactoria de los pacientes.

45

TRASTORNOS DEL SUEÑO EN LA SENECTUD

NUÑEZ LAHERA IDORIS, COLINA ÁVILA ELIZABET, RECASEN ALINA, RODRÍGUEZ BOLAÑOS SOLÁNGEL

RESUMEN: La preocupación médica por el sueño se remonta a los tiempos bíblicos. A fines del siglo XIX comenzó la preocupación clínica por la nosología del sueño. La inquietud por encontrar los mecanismos del sueño dio lugar a diversas teorías sobre su producción. Con el paso de los años, el sueño al igual que otras funciones cerebrales sufre cambios predecibles en el individuo sano, que son más acusados mientras más avanza la edad, debido a esto decidimos hacer una revisión de su comportamiento en pacientes de edad avanzada y con ello ver qué sucedía en algunas de las enfermedades neurológicas que más comúnmente cursan con trastorno del sueño-vigilia son las enfermedades cerebrovasculares, la enfermedad de Parkinson.

46

UTILIDAD DE LA MEMANTINA EN LA DEMENCIA POR PARKINSON

FIGUEROA MEDINA MARISOL JANNET,
BLAISDELL VIDAL CARLOS, CARRASCO VARGAS HUMBERTO

ANTECEDENTES: Los trastornos cognoscitivos forman parte de la sintomatología de la enfermedad de Parkinson, se postula que existe una demencia de tipo subcortical en 30% de los pacientes. El SPECT cerebral ha mostrado hipoperfusión en el hipocampo y ganglios basales en pacientes con EP-demencia.

OBJETIVOS: A los pacientes con demencia subcortical diagnosticada con SPECT en etapas iniciales y confirmados con pruebas neuropsicológicas, se iniciará memantina y se repetirán las pruebas para valorar el estadio de la demencia

MÉTODOS: Es un estudio transversal y de observación, realizado en el Hospital Central Militar.

RESULTADOS: El universo es de 13 pacientes, el Test de Barcelona Abreviado (TBA) previo mostró que el 100% presentaron déficit en la memoria, el lenguaje 84.6%, las funciones ejecutivas 53.8%, y áreas en menor proporción fue la atención, las praxias y el pensamiento. El SPECT reveló hipoperfusión de los ganglios basales en los 13 pacientes, 11 de ellos (84.6%) con predominio derecho, los 13 pacientes presentaron hipoperfusión temporal y de éstos, 11 (84.6%) con afección específica del hipocampo, uno (7.6%) con hipoperfusión hemisférica y tres (23%) con afección lobar (frontoparietal). El Test de Barcelona Abreviado (TBA) después de tres meses mostró que 73% mejoró el déficit en la memoria y la atención, el lenguaje 31%, las funciones ejecutivas 3.8%, el SPECT mejoró la perfusión en 11 (84.6%) pacientes en la región temporal-hipocampal.

CONCLUSIONES: El uso de memantina en fases iniciales de demencia subcortical en pacientes con EP, mejora la memoria y la atención.

47

VALIDACIÓN DEL MINIEXAMEN MENTAL DE FOLSTEIN EN EL COMPLEJO PARKINSON-DEMENCIA

BLAISDELL VIDAL CARLOS,
CARRASCO VARGAS HUMBERTO, ELORRIAGA SANTIAGO SERGIO

ANTECEDENTES: Los trastornos cognoscitivos forman parte de la sintomatología de la enfermedad de Parkinson, se postula que existe una demencia de tipo subcortical en 30% de los pacientes y que ésta se diagnostica en etapas avanzadas y no existe una prueba de escrutinio para buscarla en la consulta con el paciente.

OBJETIVOS: Se aplicará el miniexamen mental de Folstein (MMS) a los pacientes con el complejo Parkinson-demencia subcortical diagnosticada previamente con el test de Barcelona abreviado y spect cerebral, para validar su aplicación como prueba de escrutinio.

MÉTODOS: Es un estudio transversal y de observación, realizado a los pacientes en la consulta de Neurología del Hospital Central Militar. Se usaron pruebas impresas y completas de ambos test y fueron aplicadas y revisadas por un neuropsicólogo.

RESULTADOS: El universo es de 19 pacientes, el test de Barcelona abreviado (TBA) mostró que 100% presentaron déficit en la memoria, el lenguaje 84.6%, las funciones ejecutivas 53.8%, y áreas en menor proporción fueron la atención, las praxias y el pensamiento, mientras que el MMS sólo descubrió a dos pacientes con demencia moderada (19 puntos) y al resto lo calificó como normal.

CONCLUSIONES: El MMS mostró a la mayoría de los pacientes estando cognitivo normal, cuando no lo eran, de esta manera el test no es una prueba adecuada y válida para el escrutinio de pacientes con el complejo Parkinson-demencia, porque no logra determinar realmente las funciones cognitivas subcorticales.

48

VARIANTES REGIONALES INUSUALES DEL SÍNDROME DEL GUILAIN BARRÉ EN PACIENTES PEDIÁTRICOS: PRESENTACIÓN DE DOS CASOS

INTRODUCCIÓN: El síndrome de Guillain Barré (SGB) es una patología neurológica que causa habitualmente parálisis bilateral ascendente (su incidencia varía de 0.4 a 2.4 casos por 100,000 habitantes por año) y puede requerir hospitalización por afección respiratoria en 10-20% de los casos. La afectación primaria se encuentra a nivel del sistema nervioso periférico; sin embargo, recientes investigaciones demuestran que algunas personas presentan afectación también a nivel del sistema nervioso central (SNC). Existen por lo menos cinco variantes del SGB: 1. Polirradiculoneuropatía desmielinizante aguda, 2. Neuropatía axonal motora aguda, 3. Axonal motora-sensitiva, 4. Síndrome de Miller Fisher. 5. Polineuritis craneal. Los hallazgos histológicos que se encuentran en las diferentes clases de polirradiculoneuropatías desmielinizantes agudas (PRNPDA) son principalmente datos de radiculoneuropatía, occasionados directamente por complejos autoinmunes de células de tipo B directamente en contra de los péptidos de las proteínas de mielina del tipo PO, P2 y PMP22. Aún es incierto el papel que juega la inmunidad mediada por células de tipo T en las PRNPDA. Existe fuerte evidencia de que en los subtipos del GB (axonal motora aguda, axonal motora sensitiva aguda) son causados por anticuerpos contra los gangliosídos sobre el axolema. Una cuarta parte de los pacientes con SGB se asocian con infección del *Campylobacter jejuni*, observándose con mayor frecuencia en la forma motora axonal aguda, la cual ha sido relacionada con anticuerpos del tipo GM1, GM1b, GD1a y GalNAc-GD1a. La PRNPDA tiene una incidencia de 30-47% (con base en el total de los pacientes de Guillain Barré) es tradicionalmente reconocida con el fenotipo distintivo de el síndrome de Guillain Barré. Es la presentación clínica más comúnmente vista en los pacientes pediátricos. Se incluye como una enfermedad adquirida, mediadas por desórdenes inmunológicos, causando disfunción o degeneración del nervio periférico, de las raíces nerviosas sensitivas, motoras y ocasionalmente de los nervios craneales. Los síntomas clínicos más característicos que presentan los pacientes son: la presencia de una parálisis ascendente que se presenta ya sea en forma aguda o subaguda, asociada con pérdida de los reflejos osteotendinosos. Generalmente existe una historia previa de procesos infecciosos, traumáticos, fiebre, cirugías, etc. En la mitad o dos terceras partes de los pacientes que presentan PRNPDA típicamente la debilidad de las extremidades progresan por varios días, seguido por un periodo prolongado de estabilización y finalmente presentan una recuperación gradual. El diagnóstico es realizado con base en los datos clínicos, por el enlentecimiento de la conducción del nervio periférico visto en

los estudios de electrodiagnóstico, además de los hallazgos en el LCR (incremento de proteínas con celularidad conservada). La polineuritis craneal o polineuropatía craneal múltiple es poco frecuente en la práctica médica y constituye una forma de radiculoneuropatía inmune adquirida. En esta patología la neuropatía de los nervios faciales es la manifestación más común, aunque puede raramente afectar la región bulbar, manifestándose por debilidad, disfagia y disfonía, la mayoría de los niños afectados tienen además disminución de los reflejos tendinosos. El examen del líquido cefalorraquídeo muestra hallazgos típicos (disociación albúmina-citológica) de las polineuropatías desmielinizantes agudas. Visser y cols. sugieren que la afectación de los nervios craneales (vías sensitivas y motoras) es comúnmente observada en pacientes con GB secundario a infecciones por citomegalovirus. Solamente existen pocos reportes de casos aislados de esta variante del SGB. El involucro de múltiples pares craneales puede estar asociado a evidencia serológica de anticuerpos contra gangliosídos del tipo GT1a y GQ1b. Muchos pacientes que presentan inicialmente afectación aislada de pares craneales desarrollan más tarde una PRNPDA. El tratamiento que existe para los pacientes que presentan este tipo de afectación es a base de inmunoglobulina y plasmaférésis.

CASOS CLÍNICOS: *Caso 1:* Masculino de nueve años de edad, previamente sano que inicia su padecimiento posterior a la presencia de urticaria, tres días después presenta en forma súbita oftalmoplejía externa bilateral, con afectación motora de los nervios facial, glosofaríngeo e hipogloso. Clínicamente con asimetría facial, disartria, disfagia y dificultad para movilizar la lengua. Recibió tratamiento con esteroides con remisión completa de los signos y síntomas neurológicos. *Caso 2:* Masculino de seis años de edad, previamente sano. Inicia su padecimiento cinco días previos a su ingreso con presencia de parestesias, dolor de tipo ardoroso, continuo, de intensidad leve, no incapacitante, en las cuatro extremidades, de predominio en miembros superiores, el cual no cedia con analgésicos sin exacerbaciones ni remisiones, persistiendo hasta el segundo día de hospitalización. Al tercer día se le agrega al cuadro desviación de la comisura labial hacia la izquierda, al cuarto día presenta incapacidad completa para mover músculos de la cara, sin poder realizar ningún tipo de gestos. Dificultando la articulación de palabras en forma secundaria. Clínicamente con parálisis facial periférica bilateral de la rama motora. Recibió tratamiento a base de inmunoglobulina humana, remitiendo completamente los signos y síntomas neurológicos. En ambos pacientes se encontraron alteradas las velocidades de conducción del nervio facial, en el primer caso, además, presentó alteración bilateral de tipo desmielinizante a nivel de nervios peroneo y tibial posterior, con retardo en la conducción nerviosa. El LCR de ambos pacientes presentó disociación albúmina-citológica. Las IRM de cráneo de los dos pacientes fueron normales.

CONCLUSIONES: En su presentación clásica del síndrome de Guillain Barré se manifiesta como una radiculoneuropatía motora periférica, sin presencia de afectaciones a nivel del SNC. El SGB en su variante de polineuritis craneal es infrecuente, en especial en niños, ya que se informa preferentemente en pacientes de edad adulta o ancianos. La forma clínica de las neuropatías craneales múltiples variantes del SGB, se acompañan de afectación en los nervios periféricos al menos de una extremidad, con disminución

de los reflejos osteotendinosos, de la fuerza, y alteraciones de la sensibilidad. Uno de nuestros pacientes no manifestó afectación del sistema nervioso periférico y lo más inusual (ya que en la mayoría de los estudios de polineuritis craneal reportan afectación tanto de las vías motoras como de las sensitivas) es que las vías sensitivas de todos los pares craneales se encontraban conservadas, únicamente se vieron afectadas las ramas motoras. Asimismo, se reporta la asociación frecuente del SGB con el antecedente de un proceso infeccioso de origen respiratorio y/o intestinal, mientras que en nuestros pacientes sólo tenemos la historia de exantema en uno de ellos, por lo que en este caso pareciera ser de etiología postinfecciosa. Todos los cultivos del LCR y de heces, al igual que la determinación de anticuerpos se reportaron negativos en ambos pacientes. El diagnóstico de esta rara enfermedad es principalmente clínico, llegando a la confirmación diagnóstica con la exclusión de otras patologías que afectan la base del cráneo y los nervios craneales, el encontrar el hallazgo típico en el LCR (disociación albúmina citológico) y de forma complementaria los estudios neurofisiológicos (velocidades de conducción nerviosas), hallazgos compatibles en nuestros pacientes. El tratamiento habitual para el SGB y sus variantes es a base de inmunoglobulina y/o plasmaférésis, aunque en los casos con poca afección funcional, incapacidad para realizar plasmaférésis o pagar la inmunoglobulina es posible esperar a la resolución natural sin secuelas descrita desde los artículos clásicos. Por igual se reporta que en pacientes que presenten polineuritis craneal con afectación de los nervios faciales una de las alternativas que se tienen es el uso de esteroides. En ambos casos la recuperación fue de 100%, ya que en un paciente se le dio tratamiento con esteroides por un mes y otro paciente recibió inmunoglobulina. No encontrando ninguna diferencia en cuanto a la respuesta al tratamiento. La afectación motora en los pares craneales como manifestación única del SGB, parece ser poco común.

49

COMPLICACIONES METABÓLICAS ASOCIADAS AL USO DE FENITOINA EN PACIENTES CON CRISIS CONVULSIVAS

*GUTIÉRREZ MANJARREZ FRANCISCO ALEJANDRO,
CACHO DÍAZ BERNARDO, GARCÍA RAMOS GUILLERMO*

INTRODUCCIÓN: Existen reportes aislados de las complicaciones metabólicas asociadas al empleo de DFH, como trastornos en los carbohidratos, electrolitos, función tiroidea, así como niveles de folatos; la mayoría experimentales y anecdoticos; ninguno en una población hispánica.

OBJETIVOS: Identificar alteraciones metabólicas secundarias a la utilización de DFH en pacientes con crisis convulsivas y su posible asociación como precipitante de estados patológicos nuevos.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se reclutaron retrospectivamente pacientes con crisis convulsivas tónico clónico generalizadas que requirieron impregnación con DFH a dosis universalmente recomendadas (15 a 20mg/kilogramo), sin antecedentes de enfermedades crónicas asociadas a trastornos metabólicos, exceptuando diabetes mellitus con un control óptimo (HbAC1 < 6.5%). Se excluyeron los pacien-

tes que requirieron soluciones y medicamentos que modificaran los niveles de glucosa o medicados con DFH dos meses previos al evento. Se analizaron por edad, género, glucosa sérica, perfil lipídico, pruebas de función hepática, renal, tiempos de coagulación y biometría hemática previos a la administración y posterior a la misma en un lapso de seis meses.

RESULTADOS: Se incluyeron 33 pacientes, con edad promedio de 47 ± 19 años, 60% mujeres ($n = 20$) y 40% hombres ($n = 13$). Se encontraron niveles de glucosa ($n = 33$) preimpregnación de 118 ± 56 mg/dL (RIC86-127) y postimpregnación de 135 ± 49 mg/dL (RIC100-150); niveles de hemoglobina ($n = 33$) preimpregnación de 13.4 ± 2.3 (RIC 12-15), postimpregnación de 12.4 ± 2.7 g/dL (RIC 10.2-14.5), sin asociación estadística ($p > 0.5$). No se encontraron cambios estadísticamente significativos en el resto de variables analizadas. Se incluyeron un total de siete pacientes con diagnóstico de diabetes mellitus, todos ellos con niveles de HbAC1 menor a 6.5% en los últimos dos meses. Ningún paciente recibió como terapia de apoyo soluciones glucosadas o algún otro fármaco antiepiléptico a excepción de benzodiazepinas.

DISCUSIÓN: La elevación de glucosa sérica, si bien no alcanzó significancia estadística, sí hay una diferencia clínicamente importante entre glucemia en ayunas anormal y el diagnóstico de diabetes mellitus. El propio estado convulsivo puede ser considerado como causa de hipoglucemia seguido de hiperglucemia, aunque no se pudo establecer en nuestro grupo de estudio al no encontrar episodios de hipoglucemia asociado.

CONCLUSIONES: Este estudio piloto muestra tendencia hacia la hiperglucemia en pacientes que reciben DFH por primera vez por crisis convulsivas; sin embargo, esto puede ser reflejo del propio evento convulsivo y no del tratamiento. Este estudio, primero en Latinoamérica, sirve de pauta para la búsqueda de alternativas terapéuticas en pacientes con trastornos del metabolismo de la glucosa o sin ellas y crisis convulsivas, tomando en cuenta la influencia que tiene el descontrol metabólico en diversas patologías neurológicas, así como el iniciar un estudio prospectivo con mayor número de casos.

50

MIOPATÍAS INFLAMATORIAS: COMPARACIÓN ENTRE LA CLÍNICA Y LA PATOLOGÍA

*CACHO DÍAZ BERNARDO, MARTÍNEZ LUNA BRAULIO,
RUANO CALDERÓN LUIS ÁNGEL, GARCÍA RAMOS GUILLERMO*

INTRODUCCIÓN: Existe una tendencia a realizar nuevos criterios para el diagnóstico de miopatías inflamatorias idiopáticas (MII), en donde la patología es considerada como sobresaliente. No se han reportado estudios que comparan el peso de la patología en comparación con la clínica.

OBJETIVO: Describir los hallazgos patológicos en pacientes con MII y comparar su valor diagnóstico con la clínica y estudios de laboratorio.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se revisaron expedientes de los pacientes con diagnóstico de MII que contaran con biopsia realizada en un

hospital de tercer nivel, se obtuvieron datos demográficos, histológicos, de laboratorio y se comparó el diagnóstico patológico final con el clínico. El análisis patológico y clínico fue realizado por el Departamento de Patología y Neurología, respectivamente. El análisis estadístico lo realizó un tercero cegada al desenlace.

RESULTADOS: Se obtuvieron 62 casos, se revisaron de nuevo con el Servicio de Patología todas las muestras; 42 biopsias fueron incluidas al catalogarse como óptimas de acuerdo con la calidad de la muestra. La edad promedio fue de $39 + 13$ años, 56% mujeres, 44% hombres. La frecuencia de hallazgos patológicos fue: Internalización de núcleos 100%, infiltración linfocitaria endomisial 83%, perimisial 61%, infiltración vascular endomisial 56%, perimisial 44%, atrofia perifascicular 67%, necrosis 55%, infiltración a miositos 50%. Los diagnósticos histopatológicos finales fueron: Dermatomitis (DM) definitiva 0%, polimiositis definitiva 22%, DM probable 0%, PM probable 22%, sugestivo de MII 33%, inflamación inespecífica 17%. Los diagnósticos clínicos fueron: DM 67%, PM 11%, síndrome de sobreposición 22%. Según los criterios de Bohan y Peter, 72% fueron definitivos y 22% probables. La CPK se encontró elevada en 83% de los casos. El diagnóstico final de Patología no correlacionó con el clínico en más de 80% de las veces; sin embargo, el diagnóstico de MII fue sugerido en todos los casos, incluyendo en 17% que se reportó con inflamación inespecífica. El mayor grado de inflamación en la biopsia no tuvo relación con la elevación de la creatinina fosfoquinasa (CPK), ni el estado funcional, pero sí con el grado de certeza según los criterios de Bohan y Peter. Ningún hallazgo patológico se correlacionó con el diagnóstico clínico a excepción de infiltración perimisial con la DM, sin llegar a ser estadísticamente significativo ($p > 0.5$).

DISCUSIÓN: El grado de infiltración linfocitaria no correlacionó con el grado de actividad clínica ni con la elevación de CPK; el único hallazgo encontrado que pudiera relacionarse con algún diagnóstico en específico es la infiltración perimisial con la DM, el hallazgo que con mayor frecuencia se encontró en pacientes con MII fue la internalización de núcleos.

CONCLUSIÓN: Aún falta establecer criterios inequívocos para el diagnóstico de MII, los criterios clínicos aún superan a los paraclínicos incluyendo a los histopatológicos y deben aún regir el diagnóstico.

51

ATROFIA ESPINAL BULBAR LIGADA AL X (ENFERMEDAD DE KENNEDY): ANÁLISIS COMPLETO EN UNA FAMILIA MEXICANA

CACHO DÍAZ BERNARDO, MONARRES ALVARADO ÁNGELA, RUANO CALDERÓN LUIS ÁNGEL, VALDÉS FERRER SERGIO IVÁN, PORRAS MANUEL, GARCÍA RAMOS GUILLERMO, CANTÚ BRITO CARLOS.

INTRODUCCIÓN: La primera descripción de un cuadro compatible con atrofia espinal y bulbar fue realizada en 1957, pero fue hasta la descripción de Kennedy en 1968 que se aceptó a ésta como una entidad nosológica. LaSpada, en 1992, describió por primera vez la base molecular, que consiste en una expansión de repeticiones CAG (poliglutaminas) encontradas en el exón 1 del gen que codifica para el receptor de andrógenos, localizado en el cromosoma Xq11-q12. Los hallazgos clínicos y número de expansiones de poliglutaminas

reportados varían de acuerdo con los casos aislados reportados.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se reportan los hallazgos clínicos y moleculares de una familia con cuatro hombres afectados con esta enfermedad.

RESULTADOS: Los hallazgos clínicos más frecuentes en los masculinos afectados fueron: fasciculaciones (4/4), calambres (4/4), temblor esencial (4/4), alteraciones en la libido y función sexual (3/4), hipotrofia genital (4/4), ginecomastia (3/4), debilidad distal (4/4), debilidad proximal (1/4), alteraciones sensitivas (1/4). Las alteraciones en los estudios de laboratorio demostraron elevación de la creatinina quinasa (CPK) en $\frac{3}{4}$, dislipidemia (4/4), hiperglucemia (1/4), sin evidenciar alteraciones en el perfil hormonal. Se realizó diagnóstico molecular para cuantificar el número de repeticiones CAG en el locus comentado, encontrándose en todos los afectados una expansión de 52 repeticiones.

DISCUSIÓN: La presencia de ginecomastia fue la primera manifestación en la mayoría, la debilidad de inicio distal difiere de lo encontrado por algunos reportes, pero similar con otros. La disminución de la libido se correlacionó con la presencia de hipotrofia testicular. Ésta es la primera serie reportada en Latinoamérica de pacientes con esta enfermedad y la única que incluye datos clínicos, genéticos y hormonales.

CONCLUSIONES: Al encontrar un paciente con síndrome de neuroma motora inferior con datos bulbares y ginecomastia debe hacer sospechar esta entidad.

52

MIASTENIA GRAVIS Y SUS COMORBILIDADES

CACHO DÍAZ BERNARDO, RUANO CALDERÓN LUIS ÁNGEL, VALDÉS FERRER SERGIO IVÁN, PORRAS MANUEL, GARCÍA RAMOS GUILLERMO, CANTÚ BRITO CARLOS.

INTRODUCCIÓN: La miastenia gravis (MG) es una enfermedad caracterizada por falla en la unión neuromuscular y de etiología inmunológica. Algunos autores han reportado su asociación con enfermedades autoinmunes, en especial tiroideas; pocos estudios se han realizado en una población hispánica y reportes que hagan mención de otras patologías asociadas a esta enfermedad son aún más difíciles de encontrar.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se revisaron expedientes de los pacientes con MG tratados en un hospital de tercer nivel, se obtuvieron datos demográficos, información sobre el diagnóstico y evolución de la MG incluyendo número de visitas a urgencias y crisis, comorbilidades, así como tratamiento. Se recolectaron cifras de glucosa, perfil de lípidos, pruebas de función tiroidea, anticuerpos antitiroideos y tensión arterial.

RESULTADOS: Se incluyó a 194 pacientes, la edad promedio fue de 35.45 ± 16.5 años, 70% mujeres y 30% hombres. El resultado de la prueba de electroestimulación repetitiva fue positiva en 92% ($n = 176$) el promedio de electrodecremento fue de $33 \pm 17\%$. La prueba de edrofonio fue positiva en 93% ($n = 105$). Los anticuerpos antirreceptor de acetilcolina fueron positivos en 90% ($n = 173$). Todos los pacientes tuvieron afección ocular y 95.4% afección sistémica. Las pruebas de función tiroidea fueron anormales

(distiroidismo) en 17%. Los anticuerpos antiperoxidasa antitiroglobulina se encontraron elevados en 29%. Se realizó tiroidectomía a 165 pacientes, el reporte histopatológico mostró timoma en 16%, displasia en 0.6% e hiperplasia o involución en el resto. Los pacientes que tenían distiroidismo presentaron crisis miasténica en 40%, los que no en 31%; el promedio de crisis en estos últimos fue de 1.5 y 1.4, respectivamente. De los pacientes con distiroidismo, 78% tuvo que acudir al Servicio de Urgencias a comparación con 45% de los que no presentaban enfermedad tiroidea. Se encontró comorbilidad asociada en 68.5% de los pacientes. Dislipidemia en 58%, diabetes (DM) en 20% e hipertensión arterial (HTAS) en 13.4%. Se correlacionaron estas comorbilidades con el empleo de esteroides encontrando únicamente asociación entre la dislipidemia y el uso de esteroides ($p < 0.05$). Otras comorbilidades reportadas fueron artritis reumatoide en 3%, síndrome de apnea obstructiva del sueño (SAOS) 2.6%, cáncer de mama 1.5%, epilepsia 1%, lupus eritematoso generalizado 1%, púrpura trombocitopénica autoinmune 1%. El seguimiento promedio fue de 66.4 meses.

CONCLUSIONES: La mayoría de los pacientes en esta serie presentó alguna comorbilidad, siendo la enfermedad tiroidea, diabetes, hipertensión y artritis reumatoide las más frecuentes. Se encontró dislipidemia en 58%; sin embargo, ésta estuvo asociada al tratamiento y no propiamente a la MG. El pronóstico de los pacientes con MG es peor en aquellos que tienen distiroidismo. Ésta es la primera serie en reportar comorbilidades metabólicas, así como en analizar el pronóstico en pacientes con MG y distiroidismo en Latinoamérica y la más grande de la literatura.

53

ESTUDIO DESCRIPTIVO DE LA CALIDAD DE VIDA RELACIONADA CON LA SALUD EN LOS PACIENTES DE LA ASOCIACIÓN REGIOMONTANA DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

VALDERRAMA ARENILLA CARLOS ANTONIO, DE LA MAZA FLORES MANUEL

ANTECEDENTES: El concepto de calidad de vida relacionada con la salud (CVRS), también denominado "salud percibida", tiene un significado específico, restringido a experiencias y expectativas relacionadas con el estado de salud y la asistencia sociosanitaria. Las escalas clínicas usadas con frecuencia para la evaluación de la gravedad en la esclerosis múltiple comparten una característica en común: la evaluación la hace y es interpretada por neurólogos y, por consiguiente, alguien ajeno al paciente. Asimismo, dichas escalas no valoran los factores de salud que son importantes componentes de la calidad de vida experimentados por los pacientes, como los trastornos cognitivos, psicológicos (depresión) y síntomas frecuentes. Las medidas de CVRS en EM, avaladas por escalas específicas, están llegando a ser importantes en la evaluación del efecto del tratamiento y de la progresión de la enfermedad.

OBJETIVOS: Describir la calidad de vida relacionada con la salud en los pacientes de la Asociación Regiomontana de Esclerosis Múltiple. Aplicación de una encuesta genérica sobre CVRS-SF36 y una específica, MSIS-29 como un instrumento de fácil aplicación en la población mexicana.

MÉTODOS: Se aplicó en la reunión mensual de la Asociación tres instrumentos de evaluación, previa explicación del concepto de CVRS a todos los pacientes que asistieron. El primero sobre datos generales del paciente, tipo de EM, trabajo, tratamiento, apoyo y una pregunta abierta sobre los tres aspectos que más deterioran su CVRS. Luego se aplicaron las encuestas SF-36 y MSIS-29 (con permiso del autor) y se tomó el tiempo de llenado.

RESULTADOS: Fueron encuestados 100% de los pacientes asistentes, un total de 44. Sólo dos pacientes requirieron ayuda en el llenado de las mismas. El tiempo de llenado promedio para SF-36 fue de nueve minutos y 10 minutos para MSIS-29. Edad promedio: 41 años (19-67), Fem. 55% y Masc. 45%. Casados 73%, sin empleo 65%. Apoyo y relación con cónyuges, familiares y espiritual: Muy buena. Apoyo: relación con médico: Buena-regular. Apoyo de la Asociación: excelente. Principales síntomas en orden de frecuencia que afectan CVRS (pregunta abierta): fatiga (35%), marcha y deambulación (30%), no laborar y depresión (23%), equilibrio, comunicación y vida social, espasticidad, habla-memoria-sexualidad y dependencia. Afección de relación sexual: Mucho 18%, regular 42%, poco: 42%. Escala genérica SF 36 e ítems relevantes de mayor severidad: Mucha limitación a actividad vigorosa, subir escalera, caminar más de un km o cuadras, limitación en cuanto al tipo de trabajo, factores emocionales le impiden hacer más de lo que le hubiera gustado, se siente agotado y cansado muchas veces y sentir que su salud va a empeorar. Escala específica MSIS-29 (valor 1-5): Limitación física promedio 2.55 (ítems 1-20), y psíquica 2.34 (ítems 21-29). Mayor impacto en su discapacidad física: realizar tareas físicamente demandantes, sentirse torpe, sensación de pesadez, reducir tiempo en trabajo o actividad diaria, dificultad en realizar actividades espontáneas y urgencia para ir al baño. Mayor impacto en discapacidad psíquica: sentirse irritable, impaciente y poco tolerante, sentirse mal, problemas para dormir, sentirse deprimido.

DISCUSIÓN: Tanto el aspecto físico como psíquico-cognitivo son afectados en estos pacientes, con un gran componente disfuncional motor, de ansiedad y depresión. El no poder laborar, realizar tareas como antes y la vida sexual también son relevantes.

CONCLUSIÓN: Los instrumentos específicos de CVRS como el MSIS-29 son de fácil llenado por el paciente y nos dan una información más sensitiva y específica de verdadera calidad de vida relacionada con la salud de estos pacientes. Su fácil aplicación puede ser un instrumento utilizado en la consulta y de mucha utilidad futura y este estudio puede servirnos de base para darle validez y confiabilidad en México.

54

PATRÓN ELECTROENCEFALOGRÁFICO COMO FACTOR PRONÓSTICO DE LAS ENCEFALOPATÍAS

GONZÁLEZ MERCADO HUMBERTO, CACHO DÍAZ BERNARDO, SENTÍES MADRID HORACIO, GARCÍA RAMOS GUILLERMO S.

INTRODUCCIÓN: El deterioro en el estado de despierto y en las funciones cognoscitivas dan como resultado una encefalopatía. El electroencefalograma (EEG) es una prueba sensible y confiable para evaluar disfunción cerebral, ya que el grado de anormalidad

en el trazo usualmente es proporcional a la severidad del daño y pudiera ser de valor pronóstico si se correlaciona con la etiología de la encefalopatía y el estado clínico-funcional del paciente. Existen escasos reportes del pronóstico y la evolución clínica de pacientes con encefalopatía en relación con su patrón electroencefalográfico a excepción de las ondas trifásicas en encefalopatía espongiforme y brote-supresión en anoxia-isquémica.

OBJETIVO: Analizar si existe alguna relación pronóstica entre los patrones anormales del EEG y la evolución clínica en las encefalopatías.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se buscaron pacientes con el diagnóstico de encefalopatía y/o trastorno orgánico cerebral a quienes se les hubiera realizado un estudio de EEG en un hospital de tercer nivel y se obtuvieron los siguientes datos a partir del expediente clínico: edad, género, causa de la encefalopatía, patrón EEG, mortalidad, días de hospitalización y estado funcional al egreso. Los patrones del EEG se clasificaron como normal (NL) y según las alteraciones que con mayor frecuencia se han descrito en las encefalopatías difusas como lo son las actividades: lenta de fondo (LF), lenta difusa intermitente (LDI), lenta difusa intermitente rítmica (LDIR), lenta difusa continua (LDC), patrones periódicos (PLED/BiPLED), ondas trifásicas (OT), brote-supresión (BS), supresión difusa de fondo (SDF) y patrones especiales del estado de coma (alfa, beta, delta-theta, husos). Se evaluó el estado funcional al egreso y durante las consultas de seguimiento según la escala modificada de Rankin: 0 = asintomático, 1 = incapacidad no significativa pese a la presencia de síntomas, capaz de realizar su trabajo y actividad habituales, 2 = incapacidad ligera: incapaz de realizar todas sus actividades habituales previas, capaz de realizar sus necesidades personales sin ayuda, 3 = incapacidad moderada: requiere alguna ayuda, capaz de caminar sin ayuda, 4 = incapacidad moderadamente severa: incapaz de caminar sin ayuda e incapaz de atender sus necesidades sin ayuda, 5 = incapacidad severa: limitado a cama, incontinencia, requiere cuidados de enfermería y atención constante, 6 = muerte.

RESULTADOS: Se reportan los hallazgos en 41 pacientes, la edad promedio es de 61.8 ± 19.7 años, 51% mujeres, el seguimiento promedio fue de 14.4 meses. Las manifestaciones de encefalopatía fueron: delirio en 63%, deterioro del estado de alerta 20%, deterioro cognoscitivo 17%. Las principales causas fueron: infecciosa 22%, uremia 15%, hepática 12%, alteraciones hidroelectrolíticas 10%, medicamentos 7%, descontrol glucémico 7%, anoxia-isquemia 5%. Se dividieron los EEG según los siguientes patrones: lento difuso intermitente (LDI) 2.4%, lento difuso intermitente rítmico (LDIR) 10%, lento difuso continuo (LDC) 61%, ondas trifásicas (OT) 7%, brote supresión (BS) 2.4%, normal (NL) 17%. Hubo dos defunciones (Rankin 6 = 5%), una con patrón EEG de BS y otro con LDC. El estado funcional al egreso fue: Rankin 5 en nueve pacientes (siete con LDC, un LDIR, un OT), Rankin 4 en nueve pacientes (ocho con LDC, un NL), Rankin 3 en 12 (cinco LDC, cuatro NL, dos LDIR, un OT), Rankin 2 en nueve (cuatro LDC, dos NL, un LDI, un LDIR, un OT). La hospitalización prolongada (mayor a 10 días) se asoció con el patrón LDI y OT en 100%, LDIR 75%, LDC 60% ($p < 0.05$), siendo mayor el número de días de hospitalización para los pacientes con LDI promedio 28 días, OT 23 días, LDIR 17 días y LDC 16.6 días. Según la etiología, la hospitalización prolongada se asoció a 100% en causas infecciosas y 66% en uremia ($p < 0.05$);

el estado funcional tuvo relación con la etiología, sin embargo, fue Rankin 5 en un paciente con uremia y en uno con anoxia-isquemia, Rankin 4 en nueve pacientes (cuatro etiología infecciosa, dos descontrol glucémico, dos causa hepática, uno uremia).

CONCLUSIONES: No se encontró una relación entre el patrón electroencefalográfico con la mortalidad ni con el estado funcional al egreso. La hospitalización prolongada se asoció con causa infecciosa y uremia, así como con los patrones del EEG LDI y OT.

55

CARCINOMATOSIS MENÍNGEA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE UN CARCINOMA EPIDERMOIDE DE PRIMARIO DESCONOCIDO. REPORTE DE CASO

HERRERA LEÓN NI,* OROZCO PAREDES J, ALFARO TAPIA C***

* MÉDICOS RESIDENTES DE 3ER AÑO DE NEUROLOGÍA. ** MÉDICO ADSCRITO Y JEFE DEL SERVICIO DE NEUROLOGÍA.

INTRODUCCIÓN: La carcinomatosis meníngea es una complicación grave del cáncer sistémico que resulta de la invasión difusa o multifocal del espacio subaracnoidal por células neoplásicas, entre 1-8% de los pacientes con tumores sólidos la pueden presentar, la estirpe histológica más frecuente es el adenocarcinoma y el origen más frecuente pulmón en 40-70%, presentándose de 1-7% de origen desconocido, existen múltiples mecanismos fisiopatológicos de llegada de las células tumorales como diseminación hematogena a los plexos coroideos y posteriormente a leptomeninges, diseminación hematogena por vía arterial, desde metástasis parenquimatosas o de los plexos coroideos a lo largo del plexo venoso paravertebral de Batsón, invasión tumoral retrógrada a lo largo de raíces espinales y de los nervios craneales, por contigüidad a través de focos primarios de la cabeza y cuello a través de espacios perivasculares o perineurales o metástasis a través de vasos leptomenígeos. Su cuadro clínico es pleomórfico manifestándose por sintomatología de hemisferios cerebrales, nervios craneales, médula espinal y raíces nerviosas, el elemento fundamental en el diagnóstico es el estudio de LCR, el cual debe de ser en serie de 3 obteniendo una sensibilidad con la primera punción de 44-77% y con tres citologías del 90%, así como marcadores tumorales y estudios de imagen siendo la resonancia magnética de cráneo el de elección, su tratamiento es paliativo con quimioterapia intratecal, radioterapia a sitios sintomáticos pronóstico desfavorable.

OBJETIVO: Describir una combinación clinicopatológica no descrita previamente.

MATERIAL Y MÉTODOS: Masculino de 37 años de edad, con padecimiento actual caracterizado por cefalalgie holocraneana, pulsátil, intensidad 8/10 EVA, duración 3-4 horas aumenta con maniobras de valsalva, frecuencia semanal sin mejoría a la ingesta de analgésicos, dos semanas después se acompaña de disminución de la fuerza de las extremidades izquierdas con sensación de hormigueo ipsilateral, además de periodos intermitentes de caída del párpado derecho duración 3-4 horas y recuperación total, visión doble binocular vertical intermitente, dificultad para la articulación de la palabra de manera intermitente y pérdida de peso de 20 kg en tres meses. Al exploración neurológica, con papiledema

bilateral, ptosis palpebral derecha de 20% y hemiparesia izquierda.

RESULTADOS: LCR inflamatorio, dos citopatológicos negativos, cultivo bacteriológico y para hongos negativo, PCR para *Mycobacterium tuberculosis* negativo, perfil inmunológico (ANCAc, ANA, Ac DNA, Anti Smith) negativos, VDRL sérico y en LCR negativo, VIH negativo, TAC cráneo edema cerebral RMN con reforzamiento meníngeo de la convexidad, cisternas de la base, angiografía cerebral normal, TAC de órbitas con engrosamiento de contornos globo ocular, TAC toracoabdominal con hepatoesplenomegalia y adenomegalias mediastinales menores de 5 mm, endoscopia TDA con gastritis crónica y biopsia de leptomeninge con reporte de un carcinoma epidermoide metastásico en leptomeninges, duramadre, periostio y piel.

CONCLUSIONES: Se realizó el diagnóstico de carcinomatosis meníngea apoyado en el cuadro clínico, la resonancia magnética nuclear de cráneo que muestra el reforzamiento meníngeo a nivel de la convexidad y cisternas de la base y el diagnóstico de certeza con la biopsia de leptomeninge, la cual reportó un carcinoma epidermoide metastásico a leptomeninge, así como duramadre, hueso y piel de primario desconocido considerando que de un 1-7% son de origen desconocido; sin embargo, por estudios de inmunohistoquímica muy probablemente el origen fue en pulmón. El tratamiento es con quimioterapia y radioterapia a sitios sintomáticos; sin embargo, el pronóstico es desfavorable con supervivencia de 4-8 semanas sin tratamiento y con quimioterapia y radioterapia aumenta a seis meses en 30-70% y a un año en 22%.

57

ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA JUVENIL: REPORTE DE UN CASO

PLA CASAMITJANA CARLOS, OTERO CERDEIRA ELISA,
RIZO TREVIÑO SANDRA, PLASCENCIA ÁLVAREZ NOEL, NÚÑEZ OROZCO LILIA

Presentamos el caso de una paciente de 17 años que presentó un cuadro rápidamente progresivo de disartria, voz nasal, disfagia, debilidad y atrofia de los músculos cervicales sin afección de extremidades, con atrofia y fasciculaciones de la lengua. Se realizaron múltiples estudios que descartaron otros padecimientos, por lo que se concluyó el diagnóstico de ELA juvenil. Tras siete meses de evolución falleció y no se hizo necropsia. Éste es el caso esporádico de menor edad que hemos registrado en nuestro servicio.

Charcot describió la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) en 1874 y es conocida coloquialmente como enfermedad de Lou Gehrig, beisbolista famoso quien la padeció.

El diagnóstico de la ELA es básicamente clínico y solamente con base en la clínica suele ser correcto en 95% de los casos. De cinco a 10% de los casos son familiares y el resto esporádicos. La edad de inicio generalmente es a los 40 años; sin embargo, puede ocurrir una forma juvenil autosómica dominante que inicia antes de los 25 años de edad y de la cual hay cuatro tipos. La paciente que presentamos no tenía antecedentes familiares. Las vías moleculares precisas involucradas en la fisiopatología de la ELA que causan la muerte de las neuronas motoras no se han determinado. La ELA aún es

una enfermedad fatal, pues a pesar de que se han hecho muchos avances en la última década, estas investigaciones aún no han aportado un tratamiento efectivo.

58

SÍNDROME DEL VÉRTICE ORBITARIO Y MEDULAR TRANSVERSO SECUNDARIOS A CLOROMAS COMO MANIFESTACIÓN INICIAL DE LEUCEMIA MIELOIDE AGUDA

ALFARO TAPIA CE, * LÓPEZ RUIZ M, ** HERRERA LEÓN N*

* MÉDICO RESIDENTE DE SEGUNDO AÑO DE NEUROLOGÍA DEL HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO (HGM). ** MÉDICO ADSCRITO AL SERVICIO DE NEUROLOGÍA DEL HGM.

INTRODUCCIÓN: Una de las manifestaciones más específicas de la leucemia mieloide aguda consiste en la aparición de uno o varios tumores compuestos por mieloblastos leucémicos, descritos como sarcomas granulocíticos o cloromas, por la coloración verdosa al contacto con el aire, por la presencia de mieloperoxidasa. Constituye la manifestación más precoz de una leucemia aguda mielocítica, cuando no hay granulocitos inmaduros en la sangre periférica, hasta en 4%. La mayoría de cloromas se desarrollan en la región subperióstica del hueso, predominantemente craneales y faciales, pero ocasionalmente pueden asociarse a la duramadre espinal produciendo compresión medular epidural. Los no relacionados al hueso son menos frecuentes describiéndose en glándula mamaria, ganglios linfáticos y duramadre; y más infrecuentes en tiroides, timo, pulmón, estómago, intestino y vejiga urinaria. Su tamaño varía de 1 a 3 cm. Pudiendo ser blandos o duros. Son más frecuentes en niños y jóvenes; sin embargo, se han descrito también en neonatos.

CASO CLÍNICO: Presentamos el caso de un hombre de 18 años con un padecimiento neurológico crónico progresivo, caracterizado por paraparesia espástica, nivel sensitivo a partir de T6 en sentido caudal, con reflejos de liberación piramidal, y afección esfinteriana, del mismo tiempo de evolución afección progresiva a los nervios craneales II, III, IV y VI integrándose un síndrome del vértice orbital, asociado a pancitopenia. Se realiza resonancia magnética de órbitas y columna toracolumbar con lesiones compatibles con cloromas en estas áreas. Se realizó aspirado de médula ósea compatible con leucemia mielocítica aguda M2. Cariotipo 46XY 22/mo, 46XY derv. 5, rearr 5q34. 10 mb. PCR negativo. Recibió tratamiento con quimioterapia y radioterapia (20 Gy) a columna dorsolumbar. Actualmente en fase de remisión.

RESULTADOS: El sarcoma granulocítico es una entidad clínica poco frecuente que debe ser considerada como primera manifestación de leucemia mieloide aguda o signo de empeoramiento o desarrollo de las crisis blásticas de leucemia mieloide crónica. Entre la aparición de cloroma y el diagnóstico de leucemia mieloblástica aguda existe un intervalo medio de 26 meses en las estadísticas mundiales. Habitualmente la leucemia aguda y el cloroma se diagnostican de forma simultánea. Hasta 35% el cloroma precede a la leucemia aguda entre un mes y un año. Pueden presentar varias manifestaciones clínicas: como tumoración en un paciente con diagnóstico previo de LAM (3-7%), como primera manifestación de AL en un paciente no conocido o, menos frecuentemente como tumoración aislada que precede durante meses o años a una LAM. Por lo anterior IBRD ha

clasificado a los cloromas en cuatro grupos: 1. *Cloroma primario*; 2. *Cloroma con leucemia mieloide aguda*; 3. *Cloroma en etapa de recurrencia de la leucemia mieloide y remisión medular* y 4. *Cloroma con lesión de médula ósea relacionado con leucemia mieloblástica aguda*; al cual pertenece nuestro paciente. La presentación más frecuente de cloroma consiste en un tumor orbitario, que da lugar a un síndrome del vértice orbitario en asociación con leucemia aguda mielocítica u ocasionalmente leucemia aguda monocítica. En tomografía sin contraste: el sarcoma granulocítico puede observarse isodenso o hiperdenso, tanto en cerebro como músculo. En resonancia magnética es isointenso o hipointenso en T1, isointenso o hiperintenso de forma heterogénea en T2, y generalmente refuerza de forma homogénea tras la administración de medio de contraste. Se ha documentado la buena respuesta de estos tumores a la radiación externa localizada y a quimioterapia.

59

SÍNDROME DEL VÉRTICE ORBITARIO COMO MANIFESTACIÓN INICIAL DE UN LINFOMA NO HODGKIN B DIFUSO DE CÉLULAS GRANDES. REPORTE DE UN CASO

ALFARO TAPIA CE, * PLAYAS PÉREZ G, ** HERRERA LEÓN N*

* NEUROLOGÍA DEL HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO (HGM). ** SERVICIO DE NEUROLOGÍA DEL HGM.

INTRODUCCIÓN: Los linfomas afectan entre 5-29% al sistema nervioso central. El compromiso del sistema nervioso periférico ocurre en aproximadamente 5% de los pacientes con linfoma. A diferencia de las leucemias, los linfomas se originan en el tejido linfoide. Los linfomas primarios del sistema nervioso central son poco frecuentes y representan 0.85 y 11.5% de todos los tumores intracraneales. La afección por linfomas tipo Hodgkin es excepcional; sin embargo, la frecuencia de linfomas no Hodgkin es más elevada (15-19%). De éstos, 90% son de células B y 10% de células T. Es infrecuente que un linfoma periférico de células T se manifieste de forma primaria con clínica neurológica. La afección secundaria es mucho más frecuente, aproximadamente de 5-10% de todos los pacientes con linfoma sistémico tiene manifestaciones neurológicas. De éstas, la parálisis de los nervios craneales es la afección más común (43-63%) seguido de somnolencia y cefalalgia, solamente 12% de los pacientes aparecen crisis convulsivas en el transcurso de la enfermedad.

CASO CLÍNICO: Presentamos el caso de un hombre de 55 años con un padecimiento crónico, progresivo con afección sistémica por pérdida ponderal y adenomegalias cervicales e inguinales, aunado a padecimiento neurológico caracterizado por cefalalgia hemicraneal derecha, con afección progresiva a los nervios II, III, IV, VI y V1; integrándose un síndrome del vértice orbitario. Se reporta pleocitosis monocítica en líquido cefalorraquídeo. Aspirado de médula ósea con incremento de células plasmáticas. Resonancia magnética de órbitas con lesión en fosa nasal derecha que involucra parte del seno cavernoso y celdillas etmoidales, así como ambas órbitas de predominio derecho. Tomografía toracoabdominal con adenopatías mediastinales, pélvicas y derrame pleural bilateral. Biopsia de ganglio cervical con reporte de linfoma no Hodgkin B difuso de células grandes. Por lo anterior se clasifica como EC IIIA con infiltración a

SNC, por lo cual se inicia ciclos de quimioterapia intratecal hasta la actualidad.

RESULTADOS: El linfoma difuso de células grandes es el que tiene mayor repercusión oftalmológica. De los linfomas de anexos orbitarios, la mayoría corresponden a tumores de células B. Cerca de 30% de linfomas orbitarios se originan en la glándula lagrimal; sin embargo, los músculos oculares por sí mismos pueden ser el origen de linfomas orbitarios, con afección más común al elevador del párpado y recto superior. En un estudio de 108 casos de linfomas de anexos orbitarios demostraron que los linfomas no conjuntivales están más asociados a enfermedad sistémica. Los linfomas orbitarios de bajo grado tienen buen pronóstico, de igual forma los linfomas de intermedio y alto grado tratados con quimioterapia intratecal. Sin embargo, la alteración al sistema nervioso central empobrece el pronóstico de vida, se estima un tiempo de supervivencia de un año, después del diagnóstico (25%). Éstos pueden llegar a la total remisión al cabo de dos años y tienen menor porcentaje de recurrencia.

60

HIPOFISITIS TUBERCULOSA. PRESENTACIÓN DE CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

PADILLA-MARTÍNEZ JU, VILLAGÓMEZ-MÉNDEZ JA, GONZÁLEZ-CORNEJO S, RUIZ-SANDOVAL JL

ANTECEDENTES: La inflamación de la hipófisis o "hipofisitis" es rara, siendo su incidencia menor al caso por 10 millones de habitantes. Básicamente existen cuatro variantes patológicas: la linfocítica, granulomatosa, xantomatosa y necrotizante.

OBJETIVOS: Reporte de paciente con hipofisitis granulomatosa tuberculosa.

REPORTE DE PACIENTE: Hombre diestro de 45 años de edad con cuadro subagudo de 15 días de evolución caracterizado por ataque al estado general, anorexia, vómitos e indiferencia al medio, además de cefalea global de mediana intensidad, diplopía y ptosis izquierda en los últimos de ocho días fue llevado por familiares a Urgencias de nuestro hospital. Los signos vitales a su ingreso fueron normales. Neurológicamente se encontró indiferente al medio, con bradipsiquia, bradilalia, aplanamiento afectivo y con oftalmoparesia completa del 3er. nervio craneal izquierdo. No se observó papiledema ni signos meníngeos. Laboratorialmente con hiponatremia de 114 mmol/L. La TAC de cráneo en urgencias no fue concluyente. Para descartar neuroinfección se practicó punción lumbar que fue normal (citoquímico, citológico, gram, cultivos y PCR para *Mycobacterium tuberculosis*). Fue ingresado con diagnóstico de encefalopatía hiponatrémica versus un síndrome de Wernicke recibiendo tiamina intravenosa y reposición lenta de sodio. Durante su estancia intrahospitalaria presentó cuadros diarreicos, fiebre y estado confusional mixto de predominio hipoactivo. La IRM-gado de cráneo practicada al segundo día fue anormal por una lesión heterogénea intraselar, isointensa con centro hipointenso en T1 e hiperintensa con centro hipointenso en T2, siendo heterogénea también a la aplicación de gadolinio, con extensión paraselar hacia el seno cavernoso izquierdo. El perfil hormonal mostró datos de hipopituitarismo. Ante sospecha de hipofisitis se inició manejo con antibióticos, antifúngicos e hidrocortisona. Paciente, sin

embargo, falleció al 11vo. día de forma súbita. A la autopsia la hipófisis se encontró tumefacta, fibrosa, dura, de color rosáceo y amarillenta al corte. Al microscopio se observó un infiltrado granulomatoso, con abundante tejido inflamatorio, además de células gigantes multinucleadas con tinción positiva al Ziel-Nielsen para bacilos alcohol-ácido-resistente. La secuenciación de ADN para micobacterias detectó una micobacteria atípica.

DISCUSIÓN: La hipofisitis granulomatosa ocurre en mujeres hacia los 22 años y entre los hombres a los 50 como en nuestro caso. Básicamente se divide en dos tipos: idiopática o asociada a enfermedades sistémicas como sarcoidosis, granulomatosis de Wegener, arteritis de Takayasu, enfermedad de Crohn, histiocitosis, tuberculosis, sífilis y por ruptura de quistes de la bolsa de Rathke. Las manifestaciones clínicas incluyen náusea, vómito, signos meníngeos, oftalmoparesia y alteraciones neuroendocrinas. El tratamiento y pronóstico dependen del diagnóstico etiológico subyacente. En el caso de la hipofisitis tuberculosa los antifúngicos deben iniciarse lo más pronto posible.

61

COMPLICACIONES NEUROLÓGICAS ASOCIADAS A TRASPLANTE DE CÉLULAS MADRES HEMATOPOYÉTICAS

VALDERRAMA ARENILLA CARLOS ANTONIO,
GARZA ARTURO, DE LA MAZA MANUEL

ANTECEDENTES: Desde los años 70 surge como modalidad terapéutica el trasplante de células madre hematopoyéticas (TCMH) con el conocimiento del sistema de histocompatibilidad (HLA) y el incremento de enfermedades malignas y no malignas. Las complicaciones neurológicas ocupan un nivel muy alto en la frecuencia y morbitmortalidad. Dentro de las complicaciones centrales se describen dos grandes grupos: aquellos con encefalopatía con o sin actividad epiléptica y resonancia magnética nuclear (RMN) normal o con cambios inespecíficos y los déficit neurológicos focales con o sin encefalopatía con cambios específicos en la RMN. De acuerdo con la temporalidad de la presentación de las complicaciones éstas pueden ocurrir por un régimen preparatorio, transoperatorio y posquirúrgico. La neurotoxicidad, inmunosupresión y la lesión neurovascular juegan un papel importante en el entendimiento de estos procesos mórbidos.

OBJETIVOS: 1. Conocer la extensa variedad de complicaciones neurológicas asociadas a TCMH, su inmediato reconocimiento y tratamiento oportuno. 2. Utilidad del PET-CT en la detección del daño neurológico funcional-estructural. 3. Describir el mecanismo de neurotoxicidad por ciclosporina.

MÉTODOS: Presentación clínica de paciente femenina diagnosticada con histiocitosis de Langerhans a los cuatro meses de vida quien fue sometida a TCMH un mes después de su diagnóstico.

RESULTADO: Durante su hospitalización, 16 días post TCMH y tratamiento con ciclosporina la paciente desarrolla crisis convulsivas focales de difícil control, evidencia de encefalopatía reversible posterior y evolución desfavorable a un síndrome de West con pobre respuesta a anticonvulsivos y síndrome de regresión. RMN de encéfalo con desmielinización posterior. Se le realizó PET-CT con evidencia de áreas de hipometabolismo en regiones

parietotemporoccipitales. Desarrolló miopatía por esteroides. Recientemente tratada con ACTH con control favorable de las crisis.

DISCUSIÓN: Nuestra paciente presentó complicaciones neurológicas propias de la inmunosupresión y toxicidad a ciclosporina que han condicionado un retraso global del desarrollo.

CONCLUSIÓN: La detección temprana de las complicaciones neurológicas de los trasplantes de órganos juegan un rol importante en el pronóstico de estos pacientes. Conocer la toxicidad de los fármacos inmunosupresores y el abordaje clínico, la utilidad de estudios neurofisiológicos y de imagen funcionales nos aclaran mejor el daño estructural y el pronóstico de estos pacientes.

62

COMORBILIDAD NEUROPSIQUIÁTRICA EN NIÑOS CON TRASTORNO POR DÉFICIT DE ATENCIÓN/HIPERACTIVIDAD EVALUADOS EN LA UNIDAD DE ATENCIÓN EN NEUROCIENCIAS DEL CENTRO UNIVERSITARIO DE CIENCIAS DE LA SALUD DE LA UNIVERSIDAD DE GUADALAJARA

MORALES RODRÍGUEZ CRISTINA DESIRÉE, VILLASEÑOR CABRERA TERESITA DE JESÚS, GÓMEZ PLASCENCIA Y CASTILLO JESÚS, RIZO CURIEL GENOVEVA

ANTECEDENTES: El trastorno por déficit de atención/hiperactividad (TDAH) es el padecimiento del neurodesarrollo más frecuente en los niños entre seis y 12 años de edad, en México entre 5 y 20% de los niños en edad escolar lo presentan. Dentro de la diversidad de las manifestaciones propias del TDAH prevalece una enorme constelación de síndromes que coexisten con él (comorbilidad); sin embargo, en México no existe un estudio que reporte la comorbilidad neuropsiquiátrica en niños con TDAH.

OBJETIVO: Identificar la comorbilidad neuropsiquiátrica en pacientes en edad escolar de la zona metropolitana de Guadalajara con diagnóstico de TDAH.

MÉTODOS: Diagnóstico del TDAH y comorbilidad neuropsiquiátrica a través de historia clínica, criterios diagnósticos del DSM-IV TR y escala de Conners para padres y maestros y la aplicación de baterías de pruebas neuropsicológicas (escala de Wechsler infantil estandarizada en México –WISC RM–, test de aprendizaje verbal y memoria de Perri y test de fluencia verbal P-M-R), relacionados con valoración de funciones ejecutivas. **Criterios de inclusión:** Niños entre los cinco y 11 años de edad, que viven en la zona conurbada de Guadalajara con diagnóstico de trastorno de déficit de atención/hiperactividad. **Exclusión:** Niños menores de cinco años y mayores de once que no viven en la zona conurbada de Guadalajara, niños que no satisfagan el diagnóstico o sintomatología de trastorno de déficit de atención/hiperactividad como motivo de consulta. Pacientes con diagnóstico de TDAH que no concluyan la totalidad de la aplicación los instrumentos diagnósticos.

RESULTADOS: El 78% de la población estudiada presentó por lo menos dos patologías comórbidas al TDAH; el trastorno oposicionista desafiante (TOD) se encontró en 63% de la población estudiada, trastorno depresivo en 55.6%, trastornos específicos del aprendizaje en 22.2%, trastorno de ansiedad en 15.8%, encopresis en 15.8%, enuresis en 11.1%, trastorno disocial en 11.1%, retraso

mental en 5.6% y tics en 5.6%. Dentro de la evaluación neuropsicológica, el CI de la escala verbal fluctuó entre 65 y 107, el CI de ejecución osciló entre 83 y 127 y el CI global entre 71 y 116 puntos. En el test de Perri se encontró en 15.8% de la población resultados por debajo de los parámetros normales y el P-M-R en su categoría fonológica 10.5% de la población presentó resultados por debajo de lo normal.

DISCUSIÓN: Diversos estudios fuera de los EUA han demostrado que de 30 a 90% de los niños con diagnóstico de TDAH tienen por lo menos un diagnóstico comórbido, en el caso de esta investigación se encontró que en 94.7% de la población había por lo menos una patología neuropsiquiátrica coexistente al TDAH. Dentro de las patologías más frecuentes encontradas en niños con TDAH el TOD es el más diagnosticado. Los niños con TDAH presentan más dificultades en la organización del habla narrativa y en los aspectos pragmáticos del discurso y las dificultades cognitivas obedecen básicamente a un déficit en la memoria verbal del trabajo y a la demora en la internalización del lenguaje.

CONCLUSIONES: El abordaje y tratamiento de los niños con TDAH debe ser interdisciplinario. Casi la totalidad de población estudiada presentó más de una entidad comórbida neuropsiquiátrica. La cuarta parte de la población de niños con TDAH padecen una alteración de las funciones ejecutivas y estas características están relacionadas con deficiencia en la memoria a corto plazo y atención.

63

COMORBILIDAD AFECTIVA Y SU TRATAMIENTO EN ENFERMEDAD CRÓNICA Y GRAVE EN UN GRUPO DE PSICOTERAPIA DEL HE CMN SIGLO XXI

ÁLVAREZ GONZALEZ CÉSAR, FAVILA BOJÓROQUEZ JOSÉ JESÚS
HE CMN SIGLO XXI.

INTRODUCCIÓN: Los pacientes con enfermedad crónica y grave (ECG) cursan frecuentemente con enfermedad emocional previa o como consecuencia del problema de base, por lo que es importante el diagnóstico para mejorar su pronóstico.

OBJETIVO: Conocer los trastornos afectivos y los factores que determinan la enfermedad afectiva con los que cursan pacientes con ECG; evaluar la efectividad del tratamiento farmacológico y psicoterapéutico en grupo.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se describen y analizan datos cuantitativos y cualitativos de pacientes con enfermedades crónicas y graves atendidas por especialistas no psiquiatras, que cursaron en la primera entrevista con diagnóstico psiquiátrico. El diagnóstico se realizó a través de una entrevista clínica semiestructurada y criterios CIE-10 y DSM IV TR, escala de Hamilton, Beck y minimental, al inicio y final, en un periodo de ocho meses promedio. Los criterios de inclusión, adultos con edad de 18 a 70 años, ambos sexos con diagnóstico de enfermedad física crónica y/o grave controlada, sin problemas agudos físicos y sin déficit cognitivo; tener diagnóstico de trastorno afectivo leve a moderado previo o secundario a la enfermedad física. Los pacientes recibieron tratamiento farmacológico de acuerdo con su trastorno psiquiátrico. Todos recibieron psicoterapia de grupo (12-30 sesiones). Criterios de exclusión fueron agravamiento de problemas físicos o afectivos que impidieran seguimiento externo, inasistencia de tres o más sesiones.

RESULTADOS: Total de pacientes 48, mujeres 38 (79.1%); diagnósticos de enfermedad no psiquiatra: renal cuatro (8.3%), reumatológicas siete (14.5%), neurológicas 10 (20.8%), endocrinológicas cuatro (8.3%), infecciosas seis (12.5%), hematológico uno (2.08%), oncológica dos (2.08%), gastroenterológica uno (2.08%) y dermatológica uno (2.08%). Los trastornos afectivos: reacción a estrés grave 21 (43.7%), ansioso depresivo dos (4.1%), distimia ocho (16.6%), episodio depresivo moderado seis (12.5%), trastorno somatomorfo 12 (25%), facticio tres (6.25%), fóbico tres (6.25%), conversivo tres (6.25%), trastorno depresivo recurrente tres (6.25%), trastorno humor orgánico uno (2.08%), trastorno ansioso uno (2.08%). Enfermedad del entorno con repercusión directa: alcoholismo 18 (37.5%), violencia intrafamiliar 19 (39.5%), rasgos marcados de personalidad que influyen en las enfermedades 11 (22.9%), duelos múltiples toda la población. En el análisis cualitativo se encontró una mejoría de entre 80-90%.

CONCLUSIÓN: El diagnóstico y tratamiento de los trastornos afectivos en pacientes con enfermedad crónica y grave mejora el pronóstico y la calidad de vida del paciente.

64

CLASIFICACIÓN DE LOS ESTÍMULOS QUE PRODUCEN LA RESPUESTA SIMPÁTICA DE LA PIEL. ESTÍMULOS NO-FISIOLÓGICOS, FISIOLÓGICOS Y COGNITIVOS Y EMOCIONALES

ESTAÑOL BRUNO, DELGADO-GARCÍA J, SENTÍES-MADRID H, GARCÍA-RAMOS G.

ANTECEDENTES: La respuesta simpática de la piel (RSP) es generada por una diversidad de estímulos no-fisiológicos, fisiológicos, cognitivos y emocionales. Los estímulos que inducen la respuesta parecen ser dispersos y no relacionados.

OBJETIVOS: Proponer una clasificación de los estímulos que inducen la respuesta electrodérmica y se sugiere una base común fisiológica bajo los diferentes estímulos.

MÉTODOS: Estudiamos 20 sujetos sanos cuya RSP fue inducida con: 1) tos; 2) un ruido "blanco" súbito; 3) apertura palpebral y 4) contracción muscular. La RSP fue obtenida 10 ocasiones en cada sujeto con cada estímulo. Cada estímulo fue dado con una diferencia de tiempo de un minuto. La respiración, la respuesta acústica, la apertura palpebral y la contracción muscular fueron registradas en los trazos de todos los sujetos. También obtuvimos la respuesta al menos tres veces en cada sujeto durante el momento de estar de pie, durante suspiro, inspiración súbita, al hablar, con la estimulación táctil inesperada, instrucciones verbales, cálculos mentales y durante la prueba de administración de frío en la cara.

RESULTADOS: La respuesta fue obtenida con la tos, el ruido, la apertura palpebral y la contracción muscular en todos los sujetos normales. La amplitud de la respuesta varió de prueba a prueba y de sujeto a sujeto. No se utilizó la estimulación repetitiva para evitar la habituación de la respuesta. La somnolencia fue la causa más

común de ausencia de la respuesta. El suspiro fue la causa más común de respuestas espontáneas. La risa y los cálculos mentales produjeron una respuesta de larga y prolongada respuesta.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES: La clasificación propuesta de la RSP en no-fisiológica, fisiológica y cognitiva y emocional parece tener un valor heurístico. La RSP parece ser parte de un mecanismo generalizado de despertar y atención en la cual hay una activación simpática de las glándulas ecrinas de la piel. La RSP es una respuesta compleja que adquiere un significado fisiológico como una parte de la activación simpática generalizada. La RSP debe ser siempre registrada con los movimientos respiratorios. El ruido, la apertura palpebral, las contracciones musculares, las instrucciones verbales y la somnolencia son factores de confusión que deben de ser monitorizados.

65

CISTICERCOSIS ESPINAL SUBARACNOIDEA DE FORMA AISLADA

**GONZÁLEZ CÉSAR ÁLVAREZ,
CARBAJAL RAMÍREZ ANGÉLICA, GARCÍA MUÑOZ LUIS
HE CMN S XXI. SERVICIO DE NEUROLOGÍA**

RESUMEN: Cisticercosis espinal subaracnoidea de forma aislada: Presentación de un caso y revisión de la literatura.

INTRODUCCIÓN: La cisticercosis (CC) del Sistema Nervioso Central (SNC), de acuerdo con su localización se clasifica como: tipo parenquimatoso, subaracnoidea, intraventricular y espinal. La cisticercosis espinal es una manifestación poco frecuente de la cisticercosis, la frecuencia varía desde 1.6-13%, la localización más común es a nivel torácico, menos frecuente la región cervical y la región sacra. Se asocia en la mayoría de los casos a una CC cerebral. La forma intramedular es prácticamente indistinguible de los tumores.

OBJETIVO: Presentación de un caso con cisticercosis espinal (CCE) sin asociación cerebral y de localización subaracnoidea.

PRESENTACIÓN: Mujer de 71 años con antecedente de hipertensión arterial, que inicia su padecimiento un año previo a su ingreso con cuadro de debilidad progresiva de extremidades inferiores, dolor radicular a nivel torácico, caídas frecuentes y en las últimas dos semanas ayuda para la deambulación hasta la postración en cama. Presentando a su ingreso hospitalario pérdida del control de esfínter urinaria y anal. Exploración física general normal. Los hallazgos a la exploración física neurológica con funciones mentales dentro de la normalidad, nervios craneales integros. Área motora con paraparesia espástica desproporcionada, con fuerza 1/5 para miembro pélvico derecho y 0/5 para miembro pélvico izquierdo. Extremidades superiores tono y fuerza normal. Hiperreflexia patelar y aquilea. Clonus Aquileo bilateral agotable. Babinski bilateral. Con nivel sensitivo para todas la modalidades T10-T11. Esfínter anal hipotónico. *Estudios de Laboratorio y Gabinete:* Resonancia Magnética de columna torácica se observan imágenes quísticas en espacio subaracnoideo en fase T2 y reforzamiento subaracnoideo espinal. Ante tales hallazgos se realiza punción lumbar (PL) solicitándose Wester-Bloot para cisticercosis en líquido cerebroespinal (LCE) resultando positivo.

DISCUSIÓN: La CE es una infrecuente forma de presentación CC del SNC, la forma más común es la de tipo intramedular; sin embargo,

también se pueden presentar de localización, intradural, extradural o incluso vertebral, en nuestro paciente la forma intradural fue la forma de presentación, llegando a provocar una incapacidad severa e irreversible a nivel medular por compresión de la misma.

66

CARACTERIZACIÓN DE OCHO NIÑOS CON STATUS MIGRAÑOSO

**RODRÍGUEZ GARCÍA GABRIEL,
LEDESMA REGLA, NOVOA LUCÍA, GAROFALO NICOLÁS**

ANTECEDENTES: El estatus migrañoso es una condición especial en el que la crisis de migraña persiste por más de 72 horas. Su frecuencia es mayor en adultos.

OBJETIVOS: Describir las características clínicas y el tratamiento de niños con status migrañoso.

MÉTODO: Estudio descriptivo prospectivo de ocho niños entre seis y 19 años de edad, las variables fueron edad de diagnóstico de la migraña, factores precipitantes del status, carácter y localización de la cefalea, síntomas asociados, tratamiento empleado para el alivio de la cefalea y tratamiento empleado para el manejo del status migrañoso.

RESULTADO: La edad promedio fue 13.4 años, cinco del sexo femenino, más de tres años de evolución de la cefalea en seis de los ocho pacientes. Los factores precipitantes fueron alimentación, abuso de analgésicos y stress. El tratamiento empleado fue la dipirona y el dimenhidrínato. El 75% de los pacientes mejoraron la intensidad en menos de 24 horas, con esteroide por vía oral. Ninguno requirió tratamiento hospitalario.

CONCLUSIONES: Se expuso las características clínicas y de tratamiento, en comparación con los adultos la respuesta al tratamiento y los factores precipitantes son diferentes en edades pediátricas.

68

CARACTERÍSTICAS CLÍNICO-INFECTOLÓGICAS DE LA MENINGITIS EN PACIENTES CON LUPUS ERITEMATOSO GENERALIZADO

**DELGADILLO MÁRQUEZ GERMAN,
BAIZABAL CARVALLO JF, OROZCO NARVÁEZ A, GARCÍA RAMOS G**

INTRODUCCIÓN: Las infecciones son causa importante de morbilidad en pacientes con lupus eritematoso generalizado (LEG); de éstas, alrededor de 3% se presentan en el sistema nervioso central a nivel meníngeo, los factores de riesgo asociados incluyen actividad global de la enfermedad y uso de inmunosupresores.

OBJETIVOS: Determinar las características clínicas e infectológicas de las meningitis en pacientes con LEG y determinar la morbilidad asociada con éstas. *Diseño:* Cohorte retrolectiva con revisión de historiales clínicos y estudios microbiológicos.

RESULTADOS: Encontramos 20 eventos en 17 pacientes con diagnóstico previo de LEG, según los criterios del ARA, que incluyeron: Mujeres (n = 16), hombres (n = 1), edad promedio al diag-

nóstico: $26.05 \text{ años} \pm 6.01$ (D.E.), Tiempo de evolución: $66.85 \text{ meses} \pm 35.65$ D.E., en 17 de 20 eventos se encontró actividad de la enfermedad con SLEDAI promedio: 10.68 ± 8.58 D.E., asimismo, fue frecuente el daño crónico con SLICC/ACR: 2.58 ± 1.92 D.E., el síndrome antifosfolípido se identificó en sólo uno de 17 pacientes (6%); dentro de la terapia inmunosupresora se encontró: Prednisona 17/20 (85%), dosis promedio: 26.47 ± 19.22 (D.E.) (Min-max 5-75 mg/día), azatioprina: 11/20 (55%), dosis promedio: 93.18 ± 43.43 (D.E.) (Min-max 25-175 mg/día), el uso de fármacos no se asoció significativamente con el tipo de meningitis; desde el punto de vista microbiológico se obtuvieron los siguientes **RESULTADOS**: Cultivos positivos: 13/20 eventos (65%), cultivos negativos: 7/20 eventos (35%), bacterianos: 9/20 eventos (45%), *Listeria monocytogenes*: 4/20, *Mycobacterium tuberculosis*: 3/20, otros 3/20; *Cryptococcus neoformans* se identificó en 3/20 eventos (15%). La mortalidad al momento del evento fue de sólo 5% (1/20); sin embargo, 50% presentaron déficit neurológico residual que consistió en crisis convulsivas, paresia y deterioro cognoscitivo, los cuales se asociaron con mayor frecuencia a meningitis séptica con tendencia a la significancia: $p = 0.10$ (prueba exacta de Fisher).

CONCLUSIONES: Los procesos de inflamación meníngea en pacientes con LEG se encuentran asociados a actividad importante sistémica de la enfermedad y daño crónico pronunciado inducido por el LEG, así como tiempo de evolución mayor de cinco años y uso de drogas inmunosupresoras. Los microorganismos con mayor frecuencia aislados son *Cryptococcus neoformans* y *Listeria monocytogenes*. En 40% de casos no se identifica un agente microbiológico causal por medio de cultivos (meningitis aséptica), en este grupo particular de pacientes el pronóstico es aparentemente mejor que en aquellos con meningitis séptica.

SLEDAI: Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Index.
SLICC/ACR: Systemic Lupus International Collaborating Clinics/American College of Rheumatology.

D.E.: Desviación estándar.

69

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, ELECTROENCEFALOGRÁFICAS Y DE NEUROIMAGEN DE PACIENTES CON AGENESIA-DISGENESIA DEL CUERPO CALLOSO

CORONA FIGUEROA MARCO VINICIO, MARTÍNEZ-GARCÍA ALEJANDRO, MEDÉCIGO-VITE MARÍA DEL SOCORRO, HINOJOZA-GUADARRAMA FRANCISCO

INTRODUCCIÓN: La agenesia-disgenesia del cuerpo calloso (ADCC) es de causa desconocida y se puede asociar a factores exógenos, a transmisión autosómica recesiva o a transmisión ligada al cromosoma X.

OBJETIVOS: Caracterización clínica, electroencefalográfica y de neuroimagen de pacientes con agenesia-disgenesia del cuerpo calloso.

MÉTODOS: Estudio prospectivo, transversal, descriptivo, observacional. Se incluyeron 11 pacientes, siete hombres y cuatro mujeres.

RESULTADOS: La media de edad: 38.27 ± 6.75 meses. IVU materna en primer trimestre 5/11; ultrasonido obstétrico repor-

tado con anormalidades en SNC 2/7; parto distóxico 6/11; hipoxia perinatal, malformaciones genitales, de columna vertebral y micrognatia 3/11 c/u; paladar ojival 5/11; microcefalia 2/11; macrocefalia 4/11; dismorfia craneana 8/11; afección de oculomotores 8/11; retraso psicomotor 11/11; paresia facial 11/11 (4 unilateral y 7 bilateral); crisis convulsivas 11/11 (edad de inicio: cuatro neonatal, cinco después de los tres meses). Se obtuvo EEG en nueve pacientes: atenuación de voltajes 6/9; actividad de base lenta 7/9; actividad epileptiforme bihemisférica o multifocal bilateral 8/9; actividad focal secundariamente generalizada 2/9 y patrón de brote-supresión 3/9. Se realizó TAC craneal a 9/11 e IRM craneal a 2/11: agenesia del cuerpo calloso 9/11; disgenesia 2/11; hipotrofia de lóbulos frontales 5/10; dilatación del sistema ventricular 6/11. TORCH "positivo" en 2/2 pacientes. Síndrome de Aicardi 1/11. **DISCUSIÓN:** Solamente se contó con TORCH en 2/11 pacientes, se requiere realizar en los demás. Llaman la atención la deficiente identificación de ADCC prenatal por ultrasonido obstétrico, la frecuencia de otras malformaciones neurológicas y no-neurológicas, y la gran frecuencia de epilepsia y de alteraciones de nervios craneales.

70

CALIDAD DE VIDA EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON Y ESTIMULACIÓN CEREBRAL PROFUNDA

FERRÁN PLA CASAMITJANA CARLOS, SAURI SUÁREZ SERGIO, GARCÍA SILVIA, NUÑEZ OROZCO LILIA

RESUMEN: La EP tiene un curso crónico e inexorablemente progresivo, afecta de manera importante la funcionalidad del paciente no sólo en la esfera motora, sino en las funciones autonómicas, cognitivas y entre 10-30% de ellos se asocian a un cuadro demencial que agrava la funcionalidad del paciente que suele requerir asistencia y al paso del tiempo se tornan totalmente dependientes, lo que genera grandes costos familiares, sociales, económicos, etc., afectando directamente en la calidad de vida relacionada con la salud del paciente. En este grupo de enfermos, que son candidatos al uso de otras alternativas de tratamiento para aminorar los síntomas de la enfermedad con la colocación de neuroestimuladores. El objetivo de este estudio es determinar el impacto que tiene este tratamiento en la calidad de vida relacionada con la salud (CVR) y si realmente tienen la posibilidad de mejorar la misma y reincorporarse a una vida productiva, de ello la justificación de este tratamiento.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se realizó un estudio longitudinal, prospectivo, descriptivo y abierto en el cual se evaluó la calidad de vida de los pacientes antes y después de la colocación de un neuroestimulador cerebral profundo. Se estudiaron un total de 15 pacientes sometidos a este procedimiento quirúrgico a quienes se les realizaron dos evaluaciones: el cuestionario PDQ-39 versión en español y con el cuestionario de salud SF-36.

CONCLUSIONES: Los pacientes sometidos a estimulación cerebral profunda presentan una mejoría notable en su calidad de vida relacionada con la salud.

ATROFIA DE MÚLTIPLES SISTEMAS CON HIPOTENSIÓN ORTOSTÁTICA E IMÁGENES HIPERINTENSAS BILATERALES EN PUTAMEN. PRESENTACIÓN DE UN CASO

VENEGAS-TORRES A, SAURI-SUÁREZ S,
VILLASANA-AGUILAR G, HERNÁNDEZ-CURIEL B, NÚÑEZ-OROZCO L

ANTECEDENTES: La atrofia de múltiples sistemas con hipotensión ortostática es la clasificación actual para un trastorno neurológico que alguna vez se llamó síndrome de Shy Drager (SDS). Esta enfermedad se caracteriza por ser un trastorno progresivo del movimiento el cual es referido como un síndrome parkinson plus o atrofia de múltiples sistemas (AMS). En esta entidad la IRM es de utilidad en el diagnóstico diferencial al mostrar atrofia putaminal y cerebelo-pontina, además de hiperintensidades putaminales en la secuencia T2.

OBJETIVOS: Presentar la evolución clínica de un paciente con AMS y sus hallazgos en la resonancia magnética (IRM) de encéfalo.

DESCRIPCIÓN DEL CASO: Hombre de 30 años de edad, que inició en el año 2003 con xeroftalmia, visión borrosa, xerostomía, cambios en el timbre de su voz, disfagia, constipación intestinal, lateropulsión predominante a la derecha y "mareo" al subir las escaleras con hipotensión arterial, disestesias en las extremidades inferiores e impotencia. Con el antecedente familiar de que su madre y hermano fallecen por SDS a los 55 y 37 años de edad, respectivamente. La exploración neurológica mostró ausencia de reflejos fotomotores bilateralmente, disminución del reflejo nauseoso del lado izquierdo, tono normal, fuerza muscular 5/5, miotáticos con 2+ patellar izquierdo resto no evocables, con respuesta plantar flexora bilateral. En la exploración general destacó xeroftalmia bilateral y xerostomía, al estar sentado su tensión arterial en el brazo derecho fue de 110/90, en decúbito supino de 120/90 y de pie 90/70. La IRM de encéfalo mostró en la secuencia T2 zonas de hipointensidad putaminal bilateral de predominio derecho con asimetría de la sustancia nigra en los pedúnculos cerebrales. La espectroscopia mostró disminución simétrica del NAA e incremento del mioinositol.

CONCLUSIONES: Presentamos una enfermedad típica que se ha reportado muy escasamente en la literatura nacional con diferentes grados de afección autonómica hasta el momento sin parkinsonismo o signos piramidales y con hallazgos en la IRM típicos de la enfermedad.

ANGIOPATÍA CEREBRAL POSPARTO. REPORTE DE DOS CASOS

NOVARRO E NELSON, CALLEJA C JUAN MANUEL,
FLORES RIVERA JOSE J, ARAUZ G ANTONIO

INTRODUCCIÓN: La enfermedad vascular cerebral durante el embarazo y puerperio constituye una de las principales causas de morbilidad en nuestro país. La angiopatía cerebral posparto ha sido descrita como una condición benigna, reversible. En la imagen de resonancia magnética (RM) se identifican

hiperintensidades simétricas en sustancia blanca occipital y el estudio angiográfico muestra estrechamientos irregulares en territorio de circulación posterior. La evolución clínica es hacia la completa recuperación. **OBJETIVO:** Reportar dos casos bien documentados con seguimiento a cinco años que demuestran lo benigno de la condición y la recuperación completa clínica y radiológica.

MÉTODOS: Estudio descriptivo, reporte de casos.

RESULTADOS: Dos mujeres de 28 y 19 años de edad que durante el periodo posparto tuvieron alteración del estado de alerta y afección visual; el estudio de angiografía mostró disminución del calibre de los vasos en forma segmentaria en basilar, carótida interna, arteria cerebral media bilateral. Ambos casos recuperaron en forma completa angiográfica y clínicamente.

DISCUSIÓN: La angiopatía cerebral posparto es un síndrome clínico radiológico que se desarrolla en el periodo puerperal, su etiología no está bien establecida al igual que la nomenclatura de los diferentes síndromes vasculares neurológicos puerperales; un aspecto interesante de nuestro caso es el ilustrar la naturaleza benigna de la enfermedad y la reversibilidad de los cambios que se observan en RM y en la angiografía cerebral.

CONCLUSIONES: Describimos dos casos bien documentados con un seguimiento lo suficientemente largo para demostrar la naturaleza benigna del padecimiento.

ANGEITIS BENIGNA DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL: ¿VERDADERA ANGEÍTIS O VASOESPASMO TRANSITORIO?

GUERRA-GALICIA CM, RODRÍGUEZ-LEYVA I

SERVICIO DE NEUROLOGÍA, DEPARTAMENTO DE MEDICINA INTERNA, HOSPITAL CENTRAL "DR. IGNACIO MORENOS PRIETO" Y GRUPO DE ESTUDIO EN NEUROSCIENCIAS, FACULTAD DE MEDICINA DE LA UASLP SAN LUIS POTOSÍ, SLP, MÉXICO

INTRODUCCIÓN: Por lo general, el diagnóstico de la angeitis primaria del sistema nervioso se basaba en autopsias y fue considerada un trastorno intratable, con alta mortalidad, con la mayoría de los enfermos muertos a los 45 días del diagnóstico. Un subgrupo de pacientes con angeitis primaria del SNC (APSNC) tienen curso benigno y no requieren inmunosupresión prolongada, lo que ha generado la duda si estos casos son verdaderamente una vasculitis y si es suficiente el basarse en hallazgos de angiografía para establecer el diagnóstico e instituir un tratamiento inmunosupresor agresivo. En este trabajo se presenta el caso de una paciente con imagen de angiorresonancia diagnóstica de vasculitis con biopsia no definitiva, con un curso benigno de su enfermedad.

RESULTADOS: Mujer de 37 años, hipertensa desde hacía 11 años posterior a enfermedad hipertensiva de su primer embarazo, bajo tratamiento irregular con captopril (75 mg/día) y metoprolol (95 mg BID). La paciente cursaba su tercer embarazo (GIV P0 CII –por preeclampsia ambas– A1), en el primer trimestre. Inició con cefalea intensa de inicio súbito, pulsátil, acompañada de fotopsias y con dos crisis convulsivas tónico-clónica generalizadas, relajación de esfínter vesical, por lo que fue referida a nuestra institución. Se encontró con descontrol hipertensivo importante, somnolienta,

aunque orientada, sin focalización ni signos meníngeos. Se realizaron estudios de laboratorio incluyendo punción lumbar, además se solicitó resonancia magnética cerebral y angiorresonancia. La paciente presentó deterioro de su estado de alerta, además parálisis de recto externo izquierdo, disminución del campo visual periférico bilateral, rigidez de nuca, hemiparesia faciocorporal derecha. Por los hallazgos de imagen y el curso agresivo de su padecimiento, se sospechó de angeitis primaria del sistema nervioso central por lo que se solicitó biopsia de cerebro y meninges, iniciando terapia inmunosupresora y esteroides, además de instaurar terapia antihipertensiva agresiva, con estabilización general y hemodinámica a los pocos días. La paciente evolucionó satisfactoriamente, egresó con cuatro medicamentos antihipertensivos y había suspendido terapia inmunosupresiva luego de dos meses por motivos económicos, reingresó por descontrol hipertensivo, con mejoría neurológica respecto a su estado previo (obedecía órdenes sencillas e intentaba comunicación verbal, con monosílabos). Se encontró retraso intrauterino severo en el producto, anhidramnios e hipoplasia pulmonar, por lo que se decidió suspender el embarazo, con inmediato control hipertensivo (requiriendo sólo un fármaco). Se decidió suspender inmunomoduladores definitivamente y esteroides, actualmente ha recuperado lenguaje logrando expresar palabras aisladas y camina apoyada de bastón. Recibe verapamilo como antihipertensivo y su resonancia magnética de control demostró vasculatura normal, con lesión isquémica residual (encefalomalacia).

CONCLUSIONES: En 1983 se reportaron cuatro casos de APSNC exitosamente tratadas con esteroides a altas dosis y ciclofosfamida; sin embargo, sólo un caso fue diagnosticado con biopsia cerebral, el resto con angiografía. Este subgrupo de pacientes con un curso benigno no ha demostrado los hallazgos granulomatosos clásicos de la APSNC, por lo que se ha sugerido que se trata de un subgrupo de angeitis. Pero lo que es más, estudios donde la sospecha por imagen no se confirma con biopsia o ésta no es concluyente, han demostrado que el tratamiento no influye en el pronóstico de los enfermos, dejando la duda si deben recibir o no inmunosupresores, en particular en el caso presentado, donde la enferma cursaba con embarazo. Nuestra enferma no demostró patología en otro órgano, el hallazgo de endarteritis puede ser secundario a la hipertensión crónica y descontrolada con la que cursaba y no se encontró evidencia de un proceso vasculítico en la biopsia cerebral. Sin embargo, debido a la agresividad del cuadro, la difícil decisión del equipo médico fue iniciar terapia inmunomoduladora y seguimiento estrecho. El curso de la enfermedad en la paciente ha generado la duda del diagnóstico inicial y se ha postulado fuertemente la presencia de angeitis benigna del sistema nervioso central, como la causa de su padecimiento.

74

ALTERACIONES COGNOSCITIVAS Y FACTORES ASOCIADOS EN UNA COHORTE HOSPITALARIA DE PACIENTES CON INFARTO CEREBRAL

TREVIÑO FRENK IRENE, CANTÚ BRITO CARLOS G, GARCÍA RAMOS GUILLERMO S
DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA Y PSIQUIATRÍA, INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y NUTRICIÓN "SALVADOR ZUBIRÁN" (INCMNSZ)

INTRODUCCIÓN: La enfermedad vascular cerebral isquémica (EVC) es factor de riesgo para el desarrollo de deterioro cognoscitivo (DC), el cual afecta el pronóstico de los pacientes con infartos cerebrales (IC). La demencia vascular es la segunda causa de demencia, problema creciente de salud pública.

OBJETIVOS Y DISEÑO DEL ESTUDIO: En un estudio observacional descriptivo se determinó la prevalencia del DC en los subtipos de EVC y la frecuencia de factores asociados en pacientes con más de tres meses postinfarto.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudiamos pacientes con IC documentado por estudios de imagen aplicando el Mini-Mental, escala de depresión de Beck y COGNISTAT.

RESULTADOS: Ochenta y ocho pacientes, 64.8% mujeres, promedio de edad 63.5 años, escolaridad 8.45 años, con los siguientes factores de riesgo: hipertensión arterial 72.7%, cardiopatía isquémica 20.5%, diabetes mellitus 48.9%, dislipidemia 63.6%, tabaquismo 14.8%, fibrilación auricular 8.0%, obesidad 38.6%, EVC previo 23.8%. Mecanismos de la EVC: aterosclerosis 43.2%, enfermedad de pequeño vaso 29.5%, cardioembolismo 13.6%, protrombótico 9.1%, indeterminado 3.4%. *Cognición:* puntos en escala MMSE promedio 25.25, resultados anormales en 25%. *COGNISTAT:* Resultados normales en 17%, deterioro leve 48.9%, moderado 21.6% y demencia 12.5%. Meses posteriores al EVC promedio 23.38. El DC se asoció significativamente con escolaridad menor a siete años y a hipertensión arterial.

CONCLUSIONES Y DISCUSIÓN: Observamos un grado considerable de DC desde los primeros meses posteriores a un IC. La evaluación cognoscitiva debe incluirse como rutina en el seguimiento a los pacientes con el fin de detectar oportunamente el DC, intervenir tempranamente y disminuir la progresión a demencia vascular.

75

ALTERACIONES EN LA HEMODINAMIA CEREBRAL Y FRECUENCIA DE SEÑALES MICROEMBÓLICAS EN PACIENTES CON LUPUS ERITEMATOSO GENERALIZADO Y MANIFESTACIONES NEUROPSIQUIÁTRICAS AGUDAS

BAIZABAL CARVALLO JOSÉ FIDEL, CANTÚ BRITO C, GARCÍA RAMOS G

INTRODUCCIÓN: El lupus eritematoso generalizado (LEG) puede cursar con una gran cantidad de manifestaciones en el sistema nervioso central, las cuales pueden relacionarse con la presencia de microembolos o vasculopatía intracraneal. No existen estudios en la literatura que hayan valorado la presencia de dichas alteraciones en pacientes con LEG y manifestaciones agudas estrictamente atribuidas a esta enfermedad.

OBJETIVOS: Determinar la prevalencia de señales microembólicas (SME) y alteraciones del flujo sanguíneo cerebral en pacientes con crisis convulsivas, delirium e isquemia cerebral aguda, secundarias al LEG.

PACIENTES Y MÉTODOS: Se estudiaron 15 pacientes consecutivos con manifestaciones de lupus neuropsiquiátrico dentro de los primeros 10 días posteriores al inicio de los síntomas (casos) con Doppler

transcraneal (DTC), los cuales fueron comparados con 30 pacientes con LEG pareados por edad, sin manifestaciones neuropsiquiátricas agudas (controles), estudiados bajo las mismas directrices.

RESULTADOS: Dos de 15 casos presentaron SME, mientras que cuatro de 30 controles presentaron SME (rango 2-38); al comparar las velocidades de flujo en la arteria cerebral media de ambos lados entre los grupos, encontramos que éstas presentaban incremento de las velocidades de flujo sanguíneo en los casos comparado con los controles, del lado izquierdo (100.48 ± 38.01 vs. 73.93 ± 17.01 cm/seg $p = 0.05$) y del lado derecho (95.34 ± 33.67 vs. 70.93 ± 16.71 cm/seg $p = 0.062$), (prueba U de Mann-Whitney); al comparar la proporción de DTC anormal, los casos presentaron una proporción mayor de estudios anormales (10/15, 67% vs. 5/25, 17%) $p = 0.002$ (prueba exacta de Fisher).

CONCLUSIONES: La frecuencia de señales microembólicas fue la misma en los casos y controles, por lo que probablemente no contribuyan en la patogenia en forma importante; sin embargo, los pacientes con manifestaciones neurológicas agudas generalmente presentan elevación de las velocidades de flujo en la arteria cerebral media en comparación con los controles, lo cual puede ser un marcador de vasculopatía intracraneal difusa.

76

ABCESOS CEREBRALES MÚLTIPLES EN MUJER JOVEN SIN EVIDENCIA DE OTROS FOCOS INFECCIOSOS NI VEGETACIONES VALVULARES

ÁLVAREZ NUÑO SAMUEL, PLA CASAMITJANA CARLOS F, URIBE JAIMES PAUL, SAURI SUÁREZ SERGIO

INTRODUCCIÓN: El absceso cerebral es un proceso focal supurativo del parénquima cerebral, su incidencia es de 1.3 por 100,000 habitantes por año; los abscesos cerebrales múltiples se presentan de 10 a 50% de todos los casos. El interés de presentar este caso es que se trata de abscesos cerebrales múltiples en un paciente inmunocompetente, sin evidencia de otros focos infecciosos, ni vegetaciones valvulares que sugieren el origen. Paciente de 22 años de edad originaria y residente del DF. Inicia su padecimiento con incontinencia emocional, una semana después se agrega afasia motora y posteriormente monoparesia braquial derecha, además de cefalea holocraneal acompañándose de náuseas, vómitos y fiebre de 38 grados; la TAC de cráneo simple muestra dos lesiones hipodensas, una frontal izquierda y una parietal derecha compatibles con abscesos cerebrales en fase de cerebritis.

ANTECEDENTES DE IMPORTANCIA: A los tres años de edad fue operada de persistencia del conducto arterioso. Dilatación y angioplastia en el 2004 por coartación aórtica. Hemorragia uterina anormal.

a la exploración neurológica: Afasia motora fluctuante. AV 20/30 bilateral, además de papiledema bilateral, hemiparesia faciocorporal derecha 4/5 hemicuerpo derecho, con Babinski ipsilateral. El citoquímico del LCE reporta: Leucocitos de 14xc neutrófilos de 65%, linfocitos 35%, glucosa de 55 mg/dL. Proteínas 56 mg/dL. Tinciones de Gram, Baar y tinta china: No se observaron bacterias. VSG 58 mm/s, ecocardiograma Doppler transtorácico: hipertrofia concéntrica

del ventrículo izquierdo, sin defectos de tabique auricular ni ventricular, no trombos intramurales ni vegetaciones, Elisa para HIV negativa en dos ocasiones.

77

AFFECTACIÓN DE LA MEMORIA EN PACIENTES CON EPILEPSIA

ENRÍQUEZ DÁVALOS ANA LUISA, RODRIGUEZ LEYVA ILDEFONSO, CAMPOS GUEVARA VERÓNICA MONSERRAT

INTRODUCCIÓN: La epilepsia es un trastorno neurodegenerativo habitual y problemático. Su incidencia, de por sí elevada en el mundo, lo es aún más en países en vías de desarrollo debido a factores socioeconómicos. Comprende un grupo de desórdenes caracterizados por convulsiones recurrentes no provocadas por una causa inmediata identificada. Ocasiona un daño de la función cerebral debido a excitabilidad paroxística y sincronización aberrante de la corteza. Se cree que este daño, a largo plazo, genera problemas cognoscitivos, fallas de atención y dificultades en la memoria, que pueden estar causados tanto por la enfermedad como por su tratamiento con los fármacos antiepilepticos. **Diseño:** Se realizó un estudio transversal analítico en el que se compara la memoria y atención de pacientes epilépticos con la de personas sin epilepsia.

OBJETIVO: Conocer la presencia o no de afectación de la memoria en pacientes con epilepsia y compararla con personas que no padecen epilepsia.

METODOLOGÍA: Se aplicó la prueba SKT (la cual es una prueba corta de funciones cognitivas para la evaluación de memoria y atención), a 60 pacientes que se escogieron a través de muestreo aleatorio simple de entre los pacientes programados que acudieron a la consulta de la clínica de epilepsia durante el primer semestre del 2006. Se seleccionó un número similar de personas sin epilepsia a quienes también se les aplicó la misma prueba. La variable dependiente fue la presencia de afección de la memoria. Se realizó análisis descriptivo a través de frecuencias simples y se compararon resultados entre ambos grupos.

RESULTADOS: En el estudio se incluyó a 104 personas cuyas edades fluctuaron desde los 10 hasta los 78 años con una media de 36 años y una DS de 13.5 años; 38 (36.5%) fueron hombres y 66 (63.5%) mujeres. Se clasificaron en dos grupos con base al padecer o no epilepsia, de tal manera que 49 personas se catalogaron en el grupo 1 (sin epilepsia) y 55 en el grupo 2 (con epilepsia). Se analizaron los resultados obtenidos para cada subprueba encontrando diferencias estadísticamente significativas entre los grupos sólo en tres subpruebas; sin embargo, la puntuación total de la prueba SKT no mostró diferencias estadísticamente significativas entre los pacientes con epilepsia comparada con los pacientes sin epilepsia. Dentro del grupo 2 se analizaron los resultados de acuerdo con el tipo de epilepsia (Clasificación Internacional de Epilepsia) sin encontrarse diferencias en la evaluación de la memoria.

CONCLUSIONES: En el presente estudio no se encontraron diferencias estadísticamente significativas en cuanto a la afección de la memoria entre pacientes epilépticos y personas sin epilepsia; a través de una prueba simple validada para población mexicana. Sin embargo, esto no es concluyente y resulta conveniente realizar más

estudios sobre todo de seguimiento, en donde se incremente el tamaño de la muestra y se controlen algunas variables que pueden ser confusoras.

78

CORRELACIÓN ENTRE EL VOLUMEN DE OCLUSIÓN Y EL NÚMERO DE ESPIRALES (COILS) UTILIZADOS PARA LA EMBOLIZACIÓN DE ANEURISMAS INTRACRANEANOS ROTOS

BARRAGÁN-CAMPOS H, SENTÍES-MADRID H, HIGUERAS-CALLEJA J, VAZQUEZ-LAMADRID J, GARCÍA-RAMOS G, JEAN B,² SOOUROUR N,² BIONDI A,² BONNEVILLE F,² VALLÉE JN,² CORMIER E, CHIRAS J²

ANTECEDENTES: Existe controversia sobre el objetivo mínimo para obtener una oclusión completa de los aneurismas intracraneanos (AIC) rotos.

OBJETIVOS: Determinar el porcentaje de oclusión por embolización de AIC rotos.

MÉTODOS: 15 pacientes con hemorragia subaracnoidea secundaria a ruptura de AIC del 1 de enero al 31 de diciembre del 2004, tratados por embolización con espirales TRUFILL NDCS ORBITTM que permitían el uso de un algoritmo de medición del volumen de oclusión postembolización. Las dimensiones aneurismáticas fueron obtenidas por angiografía rotacional con reconstrucción 3D. El porcentaje de oclusión fue calculado con el algoritmo TRUFILL DCS ORBIT VOLUMETRIC FILLING. Los pacientes fueron seguidos por seis meses con angiografía o angio IRM 3D-TOF.

RESULTADOS: La edad media fue de 46.7 ± 10.5 años. Mujeres: 66.7%. La localización aneurismática más frecuente fue la arteria comunicante anterior (40%), seguida por la arteria comunicante posterior (20%) y la terminación carotídea (13.3%). El volumen aneurismático medio fue de $0.1067 \pm 0.0934 \text{ cm}^3$ (0.01033-0.32711), el tamaño del cuello aneurismático de $2.97 \pm 0.78 \text{ mm}$ (1.41-4.01). El volumen de oclusión fue de 0.03051 ± 0.093454 (0.0022-0.0810) con una oclusión de $33.6 \pm 17.9\%$ (14.5-76%). Hubo tres fallecimientos: uno por neumonía por broncoaspiración, otro por un absceso pulmonar y uno por choque vascular neurogénico. De acuerdo con los criterios angiográficos de Cognard, el porcentaje de oclusión fue: total (100%) 86.7%, parcial (95-99%) 6.7%, incompleta (< 95%) 6.7%. Sólo dos pacientes (13.3%) requirieron de remodelación con balón. Hubo un solo incidente técnico: migración arterial de una espiral. La tasa de oclusión total a seis meses fue de 73.3%, parcial 18.2% e incompleta 5.5%. En el paciente con oclusión incompleta una embolización complementaria logró la oclusión total. La tasa de mortalidad fue de 20% y fue relacionada con patología concomitante (no ligada al procedimiento). La tasa de repermeabilización fue de 9.1% aunque sin necesidad de tratamiento adicional.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES: Pese al tamaño de la muestra, el estudio muestra que una tasa de oclusión aneurismática de 33.6% es suficiente. Para conocer mejor la oclusión mínima es necesario realizar un estudio multicéntrico a largo plazo, utilizando los criterios de Cognard para decidir el momento de no continuar la embolización para disminuir la tasa de complicaciones e incidentes técnicos lo-

grando un procedimiento satisfactorio y seguro.

79

CORRELACIÓN ENTRE LA RESPUESTA SIMPÁTICA DE LA PIEL Y LA DESINCRONIZACIÓN DEL ELECTROENCEFALOGRAMA

ESTAÑOL BRUNO, MEDINA-MIYAKI MG, SENTÍES-MADRID H, GARCÍA-RAMOS G

ANTECEDENTES: No se ha estudiado sistemáticamente la correlación de la respuesta simpática de la piel (RSP) con la desincronización del electroencefalograma (EEG) ante diversos estímulos fisiológicos, cognitivos y emocionales ni se ha estudiado la RSP durante las diversas fases del sueño y al despertar.

OBJETIVOS: Buscar una correlación entre la RSP y la desincronización del EEG con el estado de alerta (sueño, despertar), la atención y los estímulos emocionales.

MÉTODOS: Estudiamos 24 sujetos sanos entre ocho y 52 años, quienes recibieron diversos estímulos fisiológicos, emocionales y cognitivos en tres ocasiones para cada tipo de estímulo. Los estímulos se dieron con una diferencia de un minuto entre ellos. La RSP se registró con electrodo activo en las palmas, referencia en el dorso de la mano, y electrodo de tierra en la cabeza del radio. Los movimientos respiratorios se registraron con banda respiratoria y el flujo sanguíneo de la piel con un fotopletomógrafo infrarrojo. El ECG se registró con electrodos colocados sobre las clavículas. La duración total del registro para cada individuo fue de 100 minutos en vigilia y sueño. Los electrodos del EEG fueron colocados en la superficie del cráneo en FP1, FP2, CZ, C3, C4, O1, O2.

RESULTADOS: Durante la vigilia se observó la RSP en 23 sujetos y la desincronización del EEG en los 24 sujetos con todos los estímulos. La desincronización precede a la RSP por uno o dos segundos. Se asocia siempre a la RSP una disminución del flujo sanguíneo de la piel la cual es de mayor duración que la RSP. Durante el sueño la RSP se observó escasamente en tres sujetos en las fases I y II y en un sujeto en las fases III y IV. Se registró la respuesta al despertar en todos los sujetos. No registramos ningún sujeto durante la fase REM.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES: La RSP forma parte de una reacción de alerta o atención generalizada y se asocia a desincronización del EEG y a una disminución del flujo sanguíneo de la piel. La RSP desaparece en la mayoría de los sujetos durante el sueño lento, pero en algunos sujetos aparece escasamente durante las fases I y II. Esto apoya la tesis que la RSP se asocia con el mantenimiento del estado de alerta y la atención y a la presencia de una descarga simpática generalizada.

80

CREUTZFELD-T-JAKOB. PRESENTACIÓN DE DOS CASOS

BAÑALES VÁZQUEZ J, ARÉCHIGA RAMOS N, ÁLVAREZ GONZÁLEZ C
SERVICIO DE NEUROLOGÍA HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CMN S XXI IMSS. MÉXICO, DF

ANTECEDENTES: La enfermedad por priones es producida por partículas infecciosas proteináceas, denominados priones. La proteína

priónica (PrP) es codificada por un gen (llamado PRNP), en el brazo corto del cromosoma 20. El descubrimiento de las mutaciones en PRNP y su asociación con las prionopatías en pacientes con la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob familiar (ECJf) y los informes de transmisión accidental de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob iatrogénica (ECJi) en humanos, demuestran que las prionopatías pueden contraerse de forma genética, infecciosa o espontánea. Todas las prionopatías tienen su origen en una alteración que tiene lugar en la configuración de la misma proteína derivada de la membrana del huésped (PrP^C). La ECJf es nueve veces menos frecuente que la ECJ. Hay dos grupos étnicos, los eslovacos de Orava y los judíos sefardíes (habitaban originalmente la actual Libia), que tienen una incidencia significativamente mayor de mutaciones del PRNP, lo que da lugar, a su vez, a un aumento en la incidencia de la ECJ 60-100 veces mayor que en otras poblaciones. La incidencia de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ), es de un caso por cada millón de habitantes y va disminuyendo lentamente a partir de los 75 años, siendo de un caso por cada millón de personas de más de 85 años. En la población de menos de 50 años se presenta en un caso por cada 10 millones de habitantes, después de los 50 aumenta de forma muy clara, el máximo entre los 65 y los 74 años, con incidencia promedio de 5.7 casos por millón de habitantes.

OBJETIVO: Conocimiento de las manifestaciones clínicas en la presentación de dos casos de ECJ y revisión de la literatura.

MÉTODOS: Revisión de expedientes. *Caso 1.* Hombre de 50 años de edad, odontólogo, tres meses de evolución con vértigo objetivo, alteraciones en la marcha, pérdida ponderal de 12 kg, trastornos en la memoria a corto plazo y períodos fluctuantes de desorientación. Memoria alterada para eventos a corto plazo, bradipsiquia y bradilalia, rigidez de las extremidades superiores, rastreo sacádico bilateral de predominio derecho, alucinaciones auditivas y táctiles, diplopía, incapacidad para los movimientos de supraversión e incremento de la rigidez en las extremidades superiores, dos meses después rigidez generalizada, mutismo acinético y mioclonías de las extremidades superiores. *Caso 2.* Mujer de 62 años, enfermera, un año con pérdida de peso 25 kilogramos, ocho meses después vértigo y alteraciones en la marcha, alucinaciones visuales, desorientación, alteraciones en la memoria inmediata, agitación psicomotriz y movimientos involuntarios.

RESULTADOS: *Caso 1.* Anticuerpos Anti HU, Ri y YO negativos, líquido cerebroespinal (LCE) normal, electroencefalograma (EEG) inicio: lento, difuso. *Avanzado:* Ondas bifásicas o trifásicas seudoperiódicas. Tomografía por emisión de positrones, resonancia magnética (RM) normal. *Caso 2.* Resultados de laboratorio con biometría hemática normal, electrólitos serios y pruebas de función hepática normales. Se realizó estudio de LCE encontrándose dentro de parámetros normales. Con EEG con patrón brote supresión y ondas trifásicas y RM con hallazgos descritos en la literatura en ganglios de la base.

DISCUSIÓN: La ECJ se caracteriza por una evolución rápida de los síntomas hasta la muerte, promedio de duración del curso clínico de siete meses; varía entre dos meses y dos años. Los casos presentan demencia progresiva con mioclonías, signos visuales, cerebelares, datos piramidales o extrapiramidales hasta el mutismo acinético. En el diagnóstico diferencial de las enfermedades neurológicas de evolución rápida se han de tener en cuenta los

síndromes paraneoplásicos, especialmente los que producen encefalitis límbica, síndromes cerebelosos o mioclonía; la intoxicación por litio, la encefalopatía de Hashimoto, enfermedad de Whipple, el linfoma angiocéntrico y la meningitis carcinomatosa, todas ellas se caracterizan por mioclonia y demencia. El EEG es la prueba diagnóstica más antigua que tiene alguna especificidad para la ECJ, aunque se tiene que realizar diagnóstico diferencial con estado epiléptico no convulsivo. Los registros clásicos muestran ondas theta y delta y, ocasionalmente, actividad de fondo con supresión de brotes junto con ondas agudas paroxísticas y rítmicas, un patrón similar puede estar asociado con la toxicidad por litio y otras encefalopatías tóxicas; sin embargo, en estos casos las ondas agudas paroxísticas no suelen presentar ritmicidad, estas ondas también son observadas en la panencefalitis esclerosante subaguda.

CONCLUSIÓN: Elevar el índice de sospecha clínica ante cuadro de deterioro cognitivo de rápida progresión.

81

DEPRESIÓN, FATIGA Y CALIDAD DE VIDA EN PACIENTES MEXICANOS CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN EL OCCIDENTE DE MÉXICO

RAMÍREZ-CASILLAS GONZALO ALBERTO, DOMÍNGUEZ-LEAL ANDRÉS, MACÍAS-ISLAS MIGUEL ÁNGEL, HERNÁNDEZ-NÁJERA NÉSTOR JOSE LUIS
MÉDICOS NEURÓLOGOS ADSCRITOS AL DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA DEL HOSPITAL DE ESPECIALIDADES DEL CENTRO MÉDICO NACIONAL DE OCCIDENTE DEL INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL

ANTECEDENTES: Muchos estudios han reportado altas tasas de depresión, deterioro de la calidad de vida (CV) y fatiga en más de 50% de los casos de pacientes con esclerosis múltiple (EM).

OBJETIVOS: determinar el grado de la calidad de vida (CV), fatiga y depresión en EM en un centro de atención especializado terciario de México.

MÉTODOS: Se obtiene información prospectiva de cien pacientes consecutivos en la consulta externa de enfermedades desmielinizantes del Servicio de Neurología del Hospital de Especialidades en el Centro Médico Nacional de Occidente del Instituto Mexicano del Seguro Social en Guadalajara, Jalisco, México. Con la aplicación sistemática, por personal calificado internacionalmente en EM; de cuestionarios (SF-36, Krupp, Beck y Zung) para obtener la cuantificación de la CV, depresión y fatiga en pacientes con EM definida de acuerdo con los criterios de McDonald (2001). Realizamos la revisión y sistematización de los datos a través del programa estadístico SPSS versión 12.0®.

RESULTADOS: De cien pacientes consecutivos obtuvimos datos íntegros de 91 pacientes (91%). Con siete años de evolución de haberse diagnosticado su EM. Encontramos fatiga en el 15% de los casos. Depresión en 67.4% de los casos, con 23% leve, 28% moderada y 4.5% severa. Con una CV evaluada por la escala SF-36, validada para México que nos demuestra un deterioro de 50% en la función física, 25% en el rol físico, 74% de dolor corporal, 42% de salud general autopercibida, 50% de vitalidad, 62.5% de vitalidad, 33.3% en rol emocional y 60% en rol emocional.

DISCUSIÓN: Nuestro estudio hace evidente un deterioro importante de la CV de los pacientes con EM, así como la presencia de depre-

sión en un porcentaje superior a 50% de los casos. Y llama la atención la baja prevalencia de fatiga en esta muestra de pacientes. Tal vez debido a terapia oportuna y eficaz para este problema. Nuestra muestra es compatible con los casos Europeos del Mediterráneo, tal como corresponde a la colonización histórica de nuestra tierra. Será conveniente ampliar el estudio a otras regiones de nuestro país.

CONCLUSIONES: La EM afecta severamente la calidad de vida de los pacientes en especial en su función física y rol físico, así como en su vitalidad y rol emocionales. Con una importante presencia de depresión emocional y mínima fatiga para nuestros pacientes.

82

EFICACIA DE LA CICLOFOSFAMIDA EN VARIEDADES PROGRESIVAS DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

MOLINA CARRIÓN ENRIQUE, HERNÁNDEZ JUÁREZ LETICIA MARTHA

INTRODUCCIÓN: La esclerosis múltiple, enfermedad crónica, degenerativa, afecta a la población económicamente activa, dejando secuelas permanentes en variedades progresivas de esclerosis múltiple.

OBJETIVO: Determinar beneficio clínico y complicaciones derivadas del tratamiento con ciclofosfamida, en pacientes con variedades progresivas de esclerosis múltiple.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio longitudinal, prospectivo. Se estudiaron 18 pacientes con diagnóstico de (14 Empr, tres Emsp y un Empp) adscritos al módulo de esclerosis múltiple del Servicio de Neurología del Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional La Raza evaluados del 1 de marzo del 2003 al 30 junio del 2006. Los paciente con Empr no recibieron tratamiento previo con inmunosupresores y/o inmunomoduladores, los pacientes con diagnóstico secundaria progresiva, estuvieron tratados dos años previos con IFN b1a y b modificándose la variedad del interferón ante la ausencia de respuesta, optando por la suspensión y ante el incremento de EDSS. A quienes se aplicó mensualmente ciclofosfamida en pulsos dosis de 1 g/m 2sc. Realizándose determinaciones mediante la escala funcional de Kurtzke y escala de discapacidad (EDSS) con seguimiento mensual de los pacientes, a 18 meses evaluando complicaciones y mejoría clínica.

RESULTADOS: Diecisésis pacientes, 11 hombres (58%) y cinco mujeres (42%) con edad promedio de 33.8 en hombres y 30.16 en mujeres. El 83% continuó el tratamiento, 17.8% lo suspendió seis, ocho y 10 meses. En la escala de Kurtzke se observa una mejoría importante en la función cerebelosa, cuatro pacientes (22%), sensitivo, dos pacientes (11%) y visual dos paciente (11%), resto sin progresión en función piramidal y en esfínteres. La escala EDSS muestra mejoría de 11 pacientes 60% y 40% de los pacientes no muestra progresión funcional. Efectos secundarios: caída de cabello seis pacientes (32%), con amenorrea (5%), uno linfopenia (5%) y (58%) sin complicaciones. **DISCUSIÓN:** La ciclofosfamida es un agente inmunosupresor conocido desde 1988 para manejo de desórdenes autoinmunes, difundiéndose mundialmente, se cuenta con estudios realizados desde entonces con seguimiento a un año con respuesta favorable en la variedad recurrente-remitente y secundaria progresiva. El presente estudio pretende dar seguimiento a pacientes mexicanos cuya respuesta a los inmunomoduladores es nula y contar con la experiencia a largo plazo de una opción terapéutica como de modificar la historia natural de la enfermedad, así como de las complicaciones a largo plazo. En series anteriores se han observado pocos resultados favorables que van de 5-20%, el presente es un estudio a dos años con una mejoría evaluada a 18%.

favorable en la variedad recurrente-remitente y secundaria progresiva. El presente estudio pretende dar seguimiento a pacientes mexicanos cuya respuesta a los inmunomoduladores es nula y contar con la experiencia a largo plazo de una opción terapéutica como de modificar la historia natural de la enfermedad, así como de las complicaciones a largo plazo. En series anteriores se han observado pocos resultados favorables que van de 5-20%, el presente es un estudio a dos años con una mejoría evaluada a 18%.

CONCLUSIONES: El tratamiento con pulsos de ciclofosfamida es seguro y efectivo para mejorar la discapacidad y progresión en EMPR, generándose una mejoría de aproximadamente 18 meses, las complicaciones son mínimas y reversibles.

RESULTADOS: De los 16 pacientes portadores, 11 hombres (58%) y cinco mujeres (42%) con edad promedio de 33.8 en hombres y 30.16 en mujeres. El 83% de los pacientes continuó el tratamiento, 17.8% lo suspendió a los seis meses. En la escala de Kurtzke se observa una mejoría importante en la función cerebelosa. Cuatro pacientes (22%), sensitivo dos pacientes (11%) y visual dos paciente (5%), sin progresión en la función piramidal y en esfínteres. La escala de EDSS muestra mejoría de 11 pacientes 40% y 60% de los pacientes no muestra progresión funcional. Con efectos secundarios se presentó en la caída de cabello seis pacientes (32%), y complicaciones en un paciente con amenorrea (5%), un paciente con linfopenia (5%) y (58%) sin complicaciones.

DISCUSIÓN: La ciclofosfamida es un agente inmunosupresor conocido desde 1988 para manejo de desórdenes autoinmunes, difundiéndose mundialmente, se cuenta con estudios realizados desde entonces con seguimiento a un año con respuesta favorable en la variedad recurrente-remitente y secundaria progresiva. El presente estudio pretende dar seguimiento a pacientes mexicanos cuya respuesta a los inmunomoduladores es nula y contar con la experiencia a largo plazo de una opción terapéutica como de modificar la historia natural de la enfermedad, así como de las complicaciones a largo plazo. En series anteriores se han observado pocos resultados favorables que van de 5-20%, el presente es un estudio a dos años con una mejoría evaluada a 18%.

CONCLUSIONES: El tratamiento con pulsos de ciclofosfamida es seguro y efectivo para mejorar la discapacidad y progresión en EMPR, generándose una mejoría de aproximadamente 18 meses, las complicaciones son mínimas y reversibles.

83

EL REFLEJO H EN EL MÚSCULO TIBIAL ANTERIOR EN SUJETOS SANOS

BRUNO ESTAÑOL, MONTES DE OCA-DELGADO L, SENTÍES-MADRID H, BAIZABAL-CARBALLO F

ANTECEDENTES: El reflejo H (RH) ha sido estudiado de forma extensa en alteraciones del sistema nervioso periférico (SNP) en extremidades inferiores. Recientemente ha cobrado importancia su uso para estudiar dichas anormalidades en extremidades superiores, aunque aún la experiencia en ellos es limitada. Por lo que el desarrollo de nuevas técnicas de registro es necesario.

OBJETIVOS: Determinar las características neurofisiológicas del reflejo H del músculo tibial anterior (MTA) que depende de su inervación

de los miotomas L4 y L5, mediante estimulación submáxima del nervio peroneo y registrando en el músculo tibial anterior en sujetos sanos.

MÉTODOS: Se registró a 20 sujetos sanos, entre 24-53 años. Se estudió el RH del MTA en forma bilateral en condiciones de: 1) reposo y 2) con contracción mínima, promediando 25 respuestas.

RESULTADOS: 15 mujeres y cinco hombres, con una edad de 35.5 años \pm 8.25 años, estatura 159 \pm 8 centímetros, longitud de la pierna de 33.12 \pm 3.4 cm. Se pudo evocar el RH en el MTA en ambos miembros inferiores, con una contracción mínima de aproximadamente 10%. La latencia promedio medida al inicio de la respuesta H fue de 29.74 \pm 2.52 ms con amplitud de 203 \pm 111.35 mV para el lado izquierdo y para el lado derecho la latencia promedio medida al inicio fue de 30.71 \pm 3.14 ms con una amplitud de 298.43 \pm 160 μ V. La diferencia interlado promedio entre ambas medida fue de 1.64 \pm 1.5 y no fue estadísticamente significativa.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES: Es posible evocar el RH en el MTA con una contracción mínima en los sujetos sanos. El presente estudio puede ser potencialmente útil para definir los valores normales de las latencias absolutas y las latencias interlado del RH del MTA en población sana con el fin de establecer un punto de comparación para estudios futuros en pacientes con radiculopatías L4-L5.

84

ESTUDIO DESCRIPTIVO DE CALIDAD DE VIDA EN SALUD DE LOS PACIENTES DE LA ASOCIACIÓN REGIOMONTANA DE ESCLEROSIS MULTIPLE

VALDERRAMA ARENILLA CARLOS ANTONIO, DE LA MAZA M

ANTECEDENTES: El concepto de calidad de vida relacionada con la salud (CVRS), también denominado "salud percibida", tiene un significado específico, restringido a experiencias y expectativas relacionadas con el estado de salud y la asistencia sociosanitaria. Las escalas clínicas usadas con frecuencia para la evaluación de la gravedad en la esclerosis múltiple comparten una característica en común: la evaluación la hace y es interpretada por neurólogos y, por consiguiente, alguien ajeno al paciente. Asimismo, dichas escalas no valoran los factores de salud que son importantes componentes de la calidad de vida experimentados por los pacientes, como los trastornos cognitivos, psicológicos (depresión) y síntomas frecuentes. Las medidas de CVRS en EM, avaladas por escalas específicas, están llegando a ser importantes en la evaluación del efecto del tratamiento y de la progresión de la enfermedad.

OBJETIVOS: 1. Describir la calidad de vida relacionada con la salud en los pacientes de la Asociación Regiomontana de Esclerosis Múltiple. 2. Aplicación de una encuesta genérica sobre CVRS-SF36 y una específica, MSIS-29 como un instrumento de fácil aplicación en la población mexicana.

MÉTODOS: Se aplicaron en la reunión mensual de la asociación tres instrumentos de evaluación, previa explicación del concepto de CVRS a todos los pacientes que asistieron. El primero sobre datos generales del paciente, tipo de EM, trabajo, tratamiento, apoyo y una pregunta abierta sobre los tres aspectos que más deterioran su CVRS.

Luego se aplicaron las encuestas SF-36 y MSIS-29 (con permiso del autor) y se tomó el tiempo de llenado.

RESULTADOS: Fueron encuestados 100% de los pacientes asistentes, un total de 44. Sólo dos pacientes requirieron ayuda en el llenado de las mismas. El tiempo de llenado promedio para SF-36 fue de nueve minutos y 10 minutos para MSIS-29.

Edad promedio 41 años (19-67), Fem. 55% y Masc. 45%. Casados 73%, sin empleo 65%. Apoyo y relación con cónyuges, familiares y espiritual: Muy buena. Apoyo-relación con médico: Buena-regular. Apoyo de la Asociación: excelente. Principales síntomas en orden de frecuencia que afectan CVRS (pregunta abierta): fatiga (35%), marcha y deambulación (30%), no laborar y depresión (23%), equilibrio, comunicación y vida social, espasticidad, habla-memoria-sexualidad y dependencia. Afección de relación sexual: Mucho 18%, regular 42%, poco: 42%. Escala genérica SF 36 e ítems relevantes de mayor severidad: Mucha limitación a actividad vigorosa, subir escalera, caminar más de un km o cuadras, limitación en cuanto al tipo de trabajo, factores emocionales le impiden hacer más de lo que le hubiera gustado, se siente agotado y cansado muchas veces y sentir que su salud va a empeorar. Escala específica MSIS-29 (valor 1-5): Limitación física promedio 2.55 (ítems 1-20), y psíquica 2.34 (ítems 21-29). Mayor impacto en su discapacidad física: realizar tareas físicamente demandantes, sentirse torpe, sensación de pesadez, reducir tiempo en trabajo o actividad diaria, dificultad en realizar actividades espontáneas y urgencia para ir al baño. Mayor impacto en discapacidad psíquica: sentirse irritable, impaciente y poco tolerante, sentirse mal, problemas para dormir, sentirse deprimido.

DISCUSIÓN: Tanto el aspecto físico como psíquico-cognitivo son afectados en estos pacientes, con un gran componente disfuncional motor, de ansiedad y depresión. El no poder laborar, realizar tareas como antes y la vida sexual también son relevantes.

CONCLUSIÓN: Los instrumentos específicos de CVRS como el MSIS-29 son de fácil llenado por el paciente y nos dan una información más sensitiva y específica de verdadera calidad de vida relacionada con la salud de estos pacientes. Su fácil aplicación puede ser un instrumento utilizado en la consulta y de mucha utilidad futura y este estudio puede servirnos de base para darle validez y confiabilidad en México.

85

ESPECTRO CLÍNICO Y RADIOLÓGICO DE LAS COMPLICACIONES NEUROLÓGICAS DE LOS TRASPLANTES DE ÓRGANOS

**VALDERRAMA ARENILLA CARLOS ANTONIO,
DE LA MAZA MANUEL, ESPINOSA LUIS, GARZA ARTURO**

ANTECEDENTES: Desde los años 70 con el uso de la ciclosporina, la opción de trasplante de órganos se ha incrementado, y con ella el reconocimiento de las complicaciones neurológicas. Ninguno de los trasplantes realizados hasta la fecha escapa de estas alteraciones, siendo el trasplante hepático y cardíaco los de mayor incidencia, y luego el de riñón y células madres hematopoyéticas (TCMH). Se han reconocido cinco grandes grupos de complicaciones neurológicas: 1. Estados de alteración de la conciencia y coma. 2. Complicaciones del sistema nervioso periférico (SNP). 3. Complica-

ciones cerebrovasculares. 4. Desórdenes linfoproliferativos. 5. Infecciones del SNC. Temporalmente éstas pueden presentarse de manera previa-inmediata-mediata, temprana (< 6 meses) y tardías (> 6 meses).

OBJETIVO: 1. Describir el amplio espectro clínico y radiológico de las complicaciones neurológicas de los trasplantes de órganos. 2. Dar a conocer la importancia del rol temprano del neurólogo en estos pacientes.

MÉTODOS: Describir las complicaciones neurológicas de cinco pacientes trasplantados en el Hospital San José-Tec de Monterrey en el año 2005 y la utilidad de estudios paraclínicos como el monitoreo de EEG-video, RMN de encéfalo, PET-CT, líquido cefalorraquídeo, electromiografía y serología para agentes infecciosos y niveles de drogas inmunosupresoras en el diagnóstico correcto y su tratamiento oportuno.

RESULTADOS: Nuestra serie de cinco pacientes de edades de seis meses a 60 años, se les realizó trasplante hepático (dos), cardiaco (uno), TCMH (uno), renal (uno). Los dos primeros de 57 y 60 años trasplantados por insuficiencia hepática tuvieron complicaciones asociadas al uso de ciclosporina como la encefalopatía reversible posterior, encefalopatía hepática, estatus epiléptico refractario y sepsis asociada a inmunosupresión. Paciente masculino de 79 años con trasplante cardiaco y arresto transoperatorio por 10 minutos presentó plejía de miembros torácicos con evidencia radiológica de infarto bilateral en áreas frontales limítrofes y descargas epileptiformes lateralizadas periódicas bilaterales. Una niña de seis meses con TCMH presentó daño parietoccipital extenso evidenciado por RMN de encéfalo y PET-CT que evolucionó a un síndrome de West con regresión y complicaciones del SNP. Paciente de 37 años con trasplante renal que de manera tardía desarrolla linfoma no Hodgkin.

DISCUSIÓN: El espectro clínico de nuestros pacientes concuerda con las series más recientes de casos reportados, y los nuestros presentaron los cinco grandes grupos de alteraciones mencionadas.

CONCLUSIÓN: Se hace evidente el rol que debe tener el neurólogo de forma temprana en el equipo multidisciplinario para el reconocimiento oportuno de estas complicaciones y evitar las secuelas neurológicas de éstos.

87

EPILEPSIA Y LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO. EXPERIENCIA DE DOS AÑOS EN EL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO "FEDERICO GÓMEZ"

URRUTIA RUIZ MARCO ANTONIO, HUERTA HURTADO AM,
CAPRISTO GONZÁLEZ F, ESPINOZA MONTERO R,
SANTANA GARCÍA F, ESCOBAR MENDOZA E, CRUZ MARTÍNEZ E

INTRODUCCIÓN: La prevalencia de complicaciones neurológicas en el lupus eritematoso sistémico (LES) es de 25-60%. En 1999 el Colegio Americano de Reumatología establece 19 definiciones de síndromes neuropsiquiátricos asociados a LES, entre éstos las crisis convulsivas que representan 10% y suelen ser de predominio generalizadas.

MATERIAL Y MÉTODOS: *Diseño:* Estudio retrospectivo, descriptivo. Se analizaron los expedientes de pacientes con diagnóstico de LES

estudiados en la Clínica de Enfermedades por Daño Inmunológico (CEDI) del Hospital Infantil de México "Federico Gómez" en el periodo 2003-2005.

RESULTADOS: El universo de expedientes revisados fue de 78, de éstos 34 (43.5%) tenían diagnóstico de neurolupus, de éstos 22 (28.2%) presentaron crisis epilépticas. La edad promedio de pacientes con neurolupus fue de 13.5 años, el sexo predominante fue el femenino con 95.5%. De los pacientes con crisis epilépticas, 13 (16.6%) tenían diagnóstico de epilepsia, 9 (11.5%) presentaron crisis epilépticas únicas. Predominaron las crisis parciales motoras 17 (77.2%), las generalizadas fueron tónico-clónica cinco (22.7%). Se les realizó estudio electroencefalográfico a 19 pacientes (86.3%), en seis (31.5%) se reportó actividad epiléptica, en el resto 13 (68.4%) disfunción cerebral. De los estudios de neuroimagen realizados a los paciente con crisis epilépticas 13 (59%) se les realizó resonancia magnética nuclear con angiografía, y a 10 (45.4%) tomografía axial computarizada, el hallazgo más frecuente fue infarto isquémico 11 (50%) de los 22 pacientes, en ambos estudios siete y cuatro, respectivamente, relacionados con vasculitis. El fármaco antiepileptico más utilizado fue la difenilhidantoina, dos pacientes presentaron epilepsia de difícil control, por lo que fue necesaria la combinación de otros fármacos. Tres pacientes fallecieron, dos por choque séptico y uno por estado epiléptico.

CONCLUSIONES: La frecuencia, el tipo y la etiología de las crisis epilépticas difieren en nuestro estudio con respecto de lo reportado por otros autores, siendo la vasculitis la alteración principal asociada con las manifestaciones clínicas neurológicas. El estado epiléptico fue la primera manifestación de neurolupus en dos de nuestros pacientes.

88

EPILEPSIA Y ESCLEROSIS MÚLTIPLE

CARBAJAL-RA, ANDRADE-RR, BLUMENKRON-MD, FERNÁNDEZ-MAA
CMNSXXI. IMSS

ANTECEDENTES: La esclerosis múltiple tiene varias variedades clínicas de la enfermedad dentro de las cuales está la recurrente remitente en 85% de los casos, secundaria progresiva, primaria progresiva y progresiva recurrente. Existen otras variedades menos frecuentes como la concéntrica de Baló y la de Marburg. Existe reportada en la literatura la asociación de epilepsia con esclerosis múltiple, en las diferentes series publicadas en la literatura la incidencia estimada varía de 0.5 a 10.8%. En México se han realizado estudios epidemiológicos acerca de esclerosis múltiple; sin embargo, no hay datos con respecto a esta asociación.

OBJETIVO: Revisar la incidencia de epilepsia posterior al diagnóstico de esclerosis múltiple y el tiempo de evolución en que la desarrollaron.

MATERIAL Y MÉTODOS: Cohorte, de tipo prospectivo durante 10 años, pacientes con diagnóstico de esclerosis múltiple mediante criterios clínicos y de gabinete con crisis convulsivas y electroencefalograma anormal por la presencia de actividad de tipo irritativo (punta, polipunta, punta onda lenta) posterior a diagnóstico de EM, con las variedades recurrente remitente, primariamente progresiva, secundariamente progresiva, ambos sexos y con edad entre 16 y 70 años. Se excluyeron los pacientes que presentaron diagnóstico de

epilepsia previos al diagnóstico de esclerosis múltiple, aquellos con cuadro sugestivo de epilepsia postraumática y con factores perinatales como hipoxia neonatal. Se analizó edad, sexo, tiempo de inicio de epilepsia posterior a diagnóstico de esclerosis múltiple y patrón de las crisis.

RESULTADOS: De un total de 180 pacientes 14 (8%) cursaron con epilepsia posterior al diagnóstico de esclerosis múltiple. La edad promedio de los pacientes con esclerosis múltiple fue de 39.2 años ± 5.9 años. La distribución por sexo de los pacientes fue siete hombres y siete mujeres. El intervalo de tiempo de la presentación de epilepsia posterior al diagnóstico de esclerosis múltiple fue 3.9 (mediana de 5.7 años), siendo más frecuente las crisis parciales complejas.

DISCUSIÓN: La esclerosis múltiple es el factor causal de epilepsia en un porcentaje pequeño de pacientes e interviene en la evolución de estos pacientes, influyendo en su calidad de vida y que es tratable.

CONCLUSIONES: La incidencia de epilepsia en nuestro centro fue de 8% siendo más frecuente la crisis parciales complejas. Similar a lo reportado en la literatura.

89

EPILEPSIA DEL LÓBULO TEMPORAL ANTERIOR, MESIAL E HIPOCAMPAL REFRACTARIA SECUNDARIA A ASTROCITOMA GRADO II, PRESENTACIÓN DE CASO CLÍNICO

*PÉREZ CONTRERAS JESÚS ALBERTO,
CARBAJAL RAMÍREZ ANGÉLICA, GARCÍA MUÑOZ LUIS*

INTRODUCCIÓN: Se considera una epilepsia de difícil manejo la cual no se logra controlar a pesar de tenerse un diagnóstico correcto y haber utilizado al menos tres anticonvulsivantes de primera línea. Antes de esto debe considerarse primero si se tiene un diagnóstico correcto de epilepsia.

OBJETIVO: Descripción de un caso clínico con el diagnóstico de epilepsia del lóbulo temporal secundaria a astrocitoma fibrilar con revisión de la literatura.

MÉTODO: Revisión del expediente clínico y de la literatura a través de las bases digitales OVID y Scienctific Direct.

material y MÉTODO: Mujer de 28 años diestra con desarrollo psicomotor normal, a los ocho años comienza con crisis parciales complejas con sintomatología del lóbulo temporal anterior, mesial e hipocampal hasta 50 por día tratada con cuatro anticonvulsivantes, por imagen lesión mesial temporal derecha. Histopatológico muestra astrocitoma fibrilar, actualmente con tres crisis por día.

DISCUSIÓN: Las características clínicas y de imagen sugirieron inicialmente el diagnóstico de epilepsia refractaria secundaria a esclerosis mesial temporal, durante la evolución presenta trastornos cognitivos. La displasia cortical y migración neuronal se caracterizan por presentar epilepsia rebelde al tratamiento, pero cursan además con retraso en el desarrollo psicomotor y signos neurológicos focales, en estos casos, las crisis epilépticas suelen manifestarse en etapas tempranas. Por neuroimagen se revela que las displasias corticales son comunes y pueden tener inteligencia y desarrollo normal, incluso convulsiones tardías. Nuestro

paciente, en los estadios iniciales de su enfermedad, podría haberse ubicado dentro de este último grupo; sin embargo, su evolución no fue compatible descartando la posibilidad que se trate de una displasia cortical con evolución neoplásica, pues se relaciona con tumores neuroepiteliales y gangliogliomas. Finalmente, la posibilidad de un tumor debe considerarse en aquellos con antecedentes de epilepsia que desarrollan: cambio del rendimiento escolar, cambio en la frecuencia y en el tipo de crisis, siendo candidatos a cirugía por lo que deben ser remitidos a un centro especializado para evaluación y tratamiento.

90

ENCEFALOMIELITIS SUBAGUDA DISEMINADA DE PRESENTACIÓN SEUDOTUMORAL. REPORTE DE UN CASO

*OTERO CERDEIRA ELISA, GONZÁLEZ BUSTAMANTE DALIA IRASEMA, SAURI SUÁREZ SERGIO, NUÑEZ OROZCO LILIA
SERVICIO DE NEUROLOGÍA. CMN 20 DE NOVIEMBRE*

INTRODUCCIÓN: La encefalomielitis subaguda diseminada (EMSD) es una encefalomielopatía multifocal caracterizada por la aparición de síntomas neurológicos después de un cuadro infeccioso, con lesiones desmielinizantes en la IRM.

DESCRIPCIÓN DEL CASO: Hombre de 39 años que tras cuadro infeccioso de vías respiratorias altas presenta debilidad rápidamente progresiva de ambas extremidades inferiores con alteraciones esfinterianas de una semana de evolución. A su ingreso: Temperatura 40°, fuerza 0/5 en miembros inferiores, nivel sensitivo L2; líquido cefalorraquídeo con 160 células, 42 mg de proteínas y 63 mg de glucosa. IRM cervical: lesión hiperintensa en T2 de C3 a C7. Se trata con dexametasona y el cuadro remite parcialmente. Dos meses después presenta súbitamente hemiparesia faciocorporal derecha con afasia sensitiva. TAC: hipodensidad en brazo anterior de cápsula interna izquierda. IRM cráneo: zona de hiperintensidad en T2 y FLAIR, paraventricular izquierda que comprime cuerno occipital de ventrículo lateral izquierdo. Biopsia de la lesión: proliferación astrocítica y desmielinización. Se aplican esteroides y el paciente recupera el lenguaje y la marcha independiente con mínima claudicación de MID. IRM de control: Reducción del tamaño de las lesiones.

CONCLUSIONES: Este paciente presentó una mielitis longitudinal y dos meses después una lesión cerebral seudotumoral cuya biopsia mostró desmielinización, por lo que se hizo diagnóstico de encefalomielitis subaguda diseminada, que respondió muy bien a esteroides. Requiere seguimiento por la posibilidad de que evolucione a esclerosis múltiple.

91

ENCEFALOMIELITIS DISEMINADA MULTIFÁSICA EN MÉXICO. REPORTE DE UN CASO

ALATRISTE V, FLORES J, BRINAR V, CORONA T

ANTECEDENTES: La encefalomielitis diseminada (EMD), corresponde a una enfermedad desmielinizante inflamatoria primaria del siste-

ma nervioso central, se reconocen dos formas: la monofásica y multifásica, esta última más rara y reconocida como una entidad diferente a la esclerosis múltiple.

OBJETIVO: Describir un caso de encefalomielitis diseminada multifásica, características clínicas y hallazgos por imagen.

MÉTODOS: Estudio descriptivo, reporte de un caso.

RESULTADOS: Femenina de la tercera década de la vida que inicia su padecimiento en mayo del año 2001 con la presencia de afección hemisensitiva y cerebelosa, mejora con la administración de bolos de esteroides. Aparecen nuevos cuadros en cuatro ocasiones más ahora con afección medular además de ponto-bulbar. Los hallazgos de la primera resonancia con lesiones hiperintensas en T2 en pedúnculos cerebelosos, puente y bulbo que refuerzan al contraste, la segunda resonancia dos años después con las mismas lesiones además de afección en centro semioval y cuerpo calloso.

DISCUSIÓN: Se trata de una encefalomielitis diseminada multifásica, con diferentes sitios y tiempos de afección en sistema nervioso central, preferente afección por sustancia blanca. El diagnóstico fue hecho por medio de los estudios de imagen.

CONCLUSIÓN: La encefalomielitis diseminada se encuentra predominantemente en edades pediátricas en relación con enfermedad viral o posvacunal, las formas multifásicas de presentación son raras. Siendo consideradas como una presentación monofásica modulada por esteroides, casos inusuales de EM o recurrencia real de encefalomielitis.

92

EPIDEMIOLOGÍA DE EPILEPSIA EN UNA COHORTE DE NIÑOS

GARCÍA-JASSO FG, * DÁVILA-GUTIÉRREZ G, ^a SÁNCHEZ MICHACA V, ^b HERNÁNDEZ-MARTÍNEZ AC, ^c DÁVILA-DÍAZ R, * OLIVAS-PÉNA E

ANTECEDENTES: La epidemiología de la epilepsia es importante en los centros de 2/o. y 3er. nivel para estructurar necesidades de enseñanza, investigación y asistencia, así como la planeación de posibles medidas de medicina preventiva cuando sea posible.

OBJETIVO: Análisis epidemiológico del sistema ambulatorio de neurología.

TIPO DE ESTUDIO: Prospectivo, longitudinal y transversal.

MATERIAL Y MÉTODOS: De marzo de 2001 a marzo de 2003, se integró de manera aleatoria, prospectiva y transversal una muestra de pacientes con epilepsia. De atención primera vez y subsecuentes. Se consideró la edad de inicio de la epilepsia, antecedentes familiares, maternos y perinatales. Desarrollo psicomotor. La exploración neurológica y el reporte del electroencefalograma (EEG) e imágenes de tomografía axial computada (TAC) y/o resonancia magnética (RM) cerebral. Y fármacos indicados. Se describe el tiempo de enseñanza otorgado en la currícula de la materia de pediatría de pregrado en la Escuela Médico Militar, Universidad Nacional Autónoma de México y Universidad La Salle.

RESULTADOS: El total n = 236, niños n = 135 (59 %); niñas n = 91 (41%). La exploración neurológica anormal n = 114 (51%): Los de EEG realizados n = 101 (66%) y anormales 51 (50%). La frecuencia de epilepsia según tipo de crisis en orden decreciente: parciales complejas n = 86 (38%), parciales con generaliza-

ción secundaria n = 35 (15%), crisis febres n = 23 (10%), tónicas n = 19 (8.5%), parciales simples n = 18 (8%), mioclonicas n = 14 (6%); síndromes especiales n = 11 (5%); ausencias n = 10 (4.5%); crisis únicas nueve (4%) y eventos convulsivos no epilépticos síncope n = 5 (2%) y espasmo del sollozo n = 3 (1%). Los estudios de imagen fueron TAC n = 24 (10.5%) y RMN n = 6 (2.6%). Indicados por el neurólogo pediatra. La morbilidad materna n = 62 (27.3%); morbilidad perinatal n = 26 (11.4%); epilepsia en la familia n = 14 (6.1%); endogamia y consanguinidad n = 7 (3.5%) traumatismo craneocefálico n = 5 (2.2%). El desarrollo psicomotor fue anormal n = 45 (20%) en los primeros tres años de vida. Y se asocia a otros problemas neurológicos n = 37 (16%).

DISCUSIÓN: La epilepsia es un problema de salud mundial. Y todo hospital debe tener su propia epidemiología para establecer las prioridades asistenciales, de enseñanza e investigación definidos en una situación real y no hipotética. En nuestros centros constituye la segunda causa por motivo de consulta neurológica. Permite la planeación y distribución de recursos humanos y materiales, para mejorar la calidad de vida de los pacientes. La morbilidad materna y perinatal constituyeron 27 y 11%. Condiciones que son susceptibles de aplicar en medicina preventiva, como el control del embarazo y evitar partos complicados por los factores maternos. En esta cohorte la epilepsia parcial compleja fue la más frecuente. Once con síndromes especiales que requieren de protocolización de estudio y manejo. Más de 95% de pacientes son referidos a valoración neurológica por sospecha o diagnóstico de epilepsia. Los datos anteriores demuestran que 84% de pacientes son tratados con monoterapia. Y pueden ser diagnosticados y tratados por los pediatras y médicos generales en sus escalones sanitarios, disminuyendo los riesgos y gastos del traslado a la ciudad de México. Y los pacientes con biterapia y politerapia son los que requieren de seguimiento por el subespecialista. La frecuencia y distribución de los resultados de epilepsia es semejante a la reportada en la literatura. Con cinco casos de síncope de los cuales uno de ellos requirió un marcapasos por arritmias.

93

ENSAYO CLÍNICO CONTROLADO PARA EVALUAR LA EFICACIA DEL TOPIRAMATO CONTRA AMITRIPTILINA EN EL TRATAMIENTO PROFILÁCTICO DE LA MIGRAÑA

RODRÍGUEZ-LEYVA ILDEFONSO,
HERNÁNDEZ SIERRA JUAN FRANCISCO, SÁNCHEZ AGUILAR MARTÍN

RESUMEN: Hipótesis. "La frecuencia e intensidad de episodios de migraña bajo tratamiento profiláctico con topiramato es menor a la observada usando un manejo similar con mitriptilina".

OBJETIVO PRIMARIO: Determinar si el topiramato (TPM) a razón de ~1 mg/kg (0.8 a 1.2 mg/kg/día), contra la amitriptilina (AMT) a la misma dosis, durante cuatro meses, resulta más eficaz en cuanto: a) disminuir la frecuencia (medido por número de crisis) y b) intensidad de migrañas (medido por MIDAS: Migraine Disability Assessment) comparando los cambios después versus antes del tratamiento.

OBJETIVOS SECUNDARIOS: Evaluar la respuesta al fármaco de rescate (ketorolaco a 30 mg/dosis) mediante escala de dolor a las dos horas de tomar el medicamento con la siguiente escala de dolor: 0 = ausente, 1 = mínimo, 2 = moderado, 3 = intenso. Evaluar el principal efecto adverso que para la AMT es el incremento de peso y para el TPM la disminución del mismo, midiendo el índice de masa corporal (IMC) del paciente con migraña.

MATERIAL, MÉTODO Y RESULTADOS: Se incluyeron en el estudio un total de 36 pacientes, 18 por grupo, 15 mujeres en el grupo de TPM (A) y diecisésis en el de AMT (B); veintiséis pacientes completaron el estudio; sin embargo, diez (cinco de cada grupo) lo hicieron de manera parcial. En el grupo de TPM, una participante salió del estudio por un evento adverso serio y cuatro por falta de tolerancia al medicamento y en el grupo de AMT, tres no toleraron el medicamento y dos no regresaron a las visitas programadas. Al aplicar *análisis de sensibilidad*, encontramos una diferencia estadísticamente significativa entre la población tratada con el TPM y la manejada con AMT ($p = 0.007$), el tratamiento con topiramato modificó el MIDAS inicial de 63 puntos a uno final de 48.89 puntos con una p de 0.0005, mientras que en el grupo con amitriptilina tuvo un MIDAS inicial de 63.39, final de 39.0, con una $p < 0.0001$. Al comparar ambos grupos encontramos que: El valor promedio de MIDAS para el grupo que tomó AMT fue de 45.2 puntos en comparación con el topiramato de 46.0 (diferencia no significativa, $p = 0.9883$).

DISCUSIÓN: Este ensayo clínico intentó demostrar la superioridad profiláctica del topiramato sobre la amitriptilina, con la idea del investigador de señalar que este nuevo fármaco debía ser superior al esquema tradicional que solía prescribir. En nuestro conocimiento, es el primer estudio que compara estos dos medicamentos, ambos resultan útiles, ya que mejoraron importantemente la calidad de vida de los pacientes al disminuir de manera significativa el número de crisis migrañas (muy similares $p = 0.88$), la intensidad de las mismas (con una aparente menor severidad en el grupo de AMT $p = 0.27$), sin encontrar diferencia en la respuesta al manejo agudo con ketorolaco. Un factor que podría contribuir a la decisión del fármaco a elegir, son la frecuencia de efectos colaterales. El principal lo constituyen las variaciones de peso observadas con ambos fármacos. La diferencia encontrada en nuestro trabajo se explica por el aumento con la amitriptilina (promedio de 2 kg) y la disminución en el topiramato que en promedio fue de 1 kg de pérdida. Los otros efectos adversos fueron más frecuentes en el grupo de topiramato a excepción de la constipación, es decir: vértigo, torpeza y depresión, los cuales fueron transitorios y no discapacitantes. El alto del topiramato en comparación con el de amitriptilina nos obliga a determinar la mejor opción terapéutica de acuerdo con costo/efectividad, costo/utilidad y costo/beneficio. No nos queda duda que tanto la AMT como el TPM son efectivos; porque reducen significativamente las crisis migrañas, son útiles porque mejoran la calidad de vida del enfermo, pero existe una gran diferencia en cuanto al costo entre ambos.

CONCLUSIÓN: Los resultados observados en este estudio no permiten asegurar la superioridad del topiramato sobre amitriptilina, en primer lugar debido a la pérdida de pacientes en ambos grupos de estudio, por lo que el análisis de sensibilidad no favorece a ninguno de ellos. Sugerimos para estudios futuros para evaluar la respuesta al dolor en paciente con migraña, la medición del estado anímico de

los pacientes. Este estudio demuestra que tanto el TPM como la AMT son fármacos profilácticos efectivos para la migraña, su actividad fue notable desde la siguiente visita al inicio del tratamiento, aunque se mantuvo una clara tendencia a hacerse más pronunciada al finalizarlo, esta diferencia fue apoyada no solamente en la clínica sino estadísticamente, con una p altamente significativa. Por tanto, ambos fármacos son excelentes preventivos y su elección particular en el momento actual debe basarse en el tipo antropomórfico del paciente, tendencia a incrementar su peso, estado de ánimo y capacidad económica.

94

ENFERMEDAD VASCULAR SUBCORTICAL, DETERIORO COGNOSCITIVO Y FACTORES DE RIESGO VASCULAR IMPLICADOS

REYES ALVAREZ MA. TERESA, GARCÍA-RAMOS GUILLERMO, JUÁREZ SANDRA, JESÚS HIGUERA, CANTÚ-BRITO CARLOS

ANTECEDENTES: La enfermedad vascular subcortical (EVS) manifiesta en forma insidiosa y progresiva deterioro cognoscitivo, demencia, síndrome disexecutivo motor, estado seudobulbar, incontinencia urinaria y/o alteraciones en la marcha en edad avanzada.

OBJETIVO: Identificar manifestaciones clínicas, demográficas y factores de riesgo vascular en EVS identificada en imagen por resonancia magnética de cráneo (IRMC).

MATERIAL Y MÉTODOS: Pacientes mayores de 50 años con EVS en IRMC según Fazekas. Se investigó diabetes mellitus (DM), hipertensión, dislipidemia, tabaquismo, obesidad, manifestaciones neurológicas, deterioro cognoscitivo (tipo y severidad) mediante neuropsi. *Estadística:* Descriptiva, prueba de U de Mann-Whitney, tablas de contingencia 2x2, c^2 o exacta de Fisher.

RESULTADOS: De 2,740 estudios de IRMC, 153 estudios sugerían EVS y 61 (39.8%) tuvieron EVS según Fazekas. Edades de 50 a 92 años, con media de 73.39 años, 54% hombres, 84% hipertensos, 57% diabéticos, 64% dislipidémicos, 50% fumadores y 23% obesos. Tiempo de evolución de hipertensión 13.13 años, y 17.88 años en DM. Manifestaciones clínicas: deterioro cognoscitivo (46%), leve (41%), tipo subcortical (80%), alteraciones conductuales (25%), en la marcha (30%), e incontinencia (23%). La hipertensión arterial fue estadísticamente significativa ($p = 0.04$) para desarrollar lesiones confluentes. La DM mayor a 20 años de evolución tenía más lesiones confluentes ($p = 0.001$).

DISCUSIÓN: Más de 50% tenían hipertensión, DM, dislipidemia y tabaquismo. La DM mayor a 20 años de evolución correlacionó con progresión de EVS a lesiones confluentes, más no otros factores de riesgo. Manifestaciones clínicas más frecuentes: deterioro cognoscitivo subcortical e incontinencia.

CONCLUSIÓN: Realizar estudio de imagen en pacientes con diabetes, hipertensión, dislipidemia y/o tabaquismo, que manifiesten deterioro cognoscitivo y/o incontinencia, indicar tratamiento y evitar progresión. ($p = 0.04$) para desarrollar lesiones confluentes. La DM mayor a 20 años de evolución tenía más lesiones confluentes ($p = 0.001$).

DISCUSIÓN: Más del 50% tenían hipertensión, DM, dislipidemia y tabaquismo. La DM mayor a 20 años de evolución correlacionó con

progresión de EVS a lesiones confluentes, más no otros factores de riesgo. Manifestaciones clínicas más frecuentes: deterioro cognoscitivo subcortical e incontinencia.

CONCLUSIÓN: Realizar estudio de imagen en pacientes con diabetes, hipertensión, dislipidemia y/o tabaquismo, que manifiesten deterioro cognoscitivo y/o incontinencia, indicar tratamiento y evitar progresión.

95

ENFERMEDAD DE VON HIPPEL-LINDAU: A PROPÓSITO DE TRES CASOS EN UNA FAMILIA

AVENDAÑO VENEGAS RIGOBERTO,
AGUIRRE ALVAREZ ARNOLDO ALBERTO, VENEGAS TORRES ANDRÉS

INTRODUCCIÓN: *Casos clínicos:* Se presentan los casos de tres mujeres de una familia sin otros casos en sus ancestros. La primera paciente tiene un hemangioblastoma cerebeloso vermiano y hemangiomas pancreáticos; la hija mayor presenta hemangiomas retinianos y hemangiomas pancreáticos y la hija menor un hemangioblastoma medular cervical.

DISCUSIÓN: La enfermedad de von Hippel-Lindau (VHL) es un síndrome de cáncer multisistémico hereditario, autosómico dominante, con una penetrancia muy alta asociado a una mutación en la línea germinal del gen VHL, que ocurre en uno de cada 36,000 nacidos vivos. Los individuos afectados están en riesgo muy elevado de desarrollar múltiples tumores benignos y malignos de riñones, glándulas adrenales, páncreas y anexos de los órganos reproductivos; sin embargo, tiene una predilección para desarrollarlos en el sistema nervioso central (SNC) y retina.

CONCLUSIÓN: El hemangioma capilar de la retina es la manifestación inicial más frecuente de la enfermedad. Existe una gran variabilidad intrafamiliar e interfamiliar de las manifestaciones de esta enfermedad, la cual es más evidente en relación con la presencia de un feocromocitoma y manifestaciones renales. Además, aproximadamente 50% de los pacientes con VHL manifiestan sólo una característica y muy pocos desarrollan todas las manifestaciones. La aparición de casos esporádicos de VHL puede ser explicada con base en mutaciones *de novo*, por baja penetrancia o por mosaicismo.

96

ENFERMEDAD DE MOYA-MOYA: REPORTE DE UN CASO

ESPINOZA-CASILLAS CARLOS ALBERTO,
AMAVISCA-ESPINOSA RAÚL, GONZÁLEZ-AMÉZQUITA VÍCTOR
SERVICIO DE NEUROLOGÍA MÉDICO-QUIRÚRGICA, CENTRO MÉDICO ISSEMYM

INTRODUCCIÓN: La enfermedad de Moya-Moya es una causa poco frecuente de infarto y hemorragia cerebrales. Está caracterizada por la oclusión progresiva de las principales arterias intracraneales, con el desarrollo de una red telangiectásica basal que involucra a las arterias lenticulostriadas y talamoperforantes. Es esta red la que da el aspecto característico, con imagen angiográfica de "nube de humo" (*moyamoya*, en japonés). Descrita inicialmente en Japón

en 1962, es en este país donde existe el mayor número de casos, aproximadamente 400 por año. Fuera de los países asiáticos no se conoce de manera precisa su incidencia. En nuestro país existen reportes aislados en revistas indexadas. Presentamos a continuación el caso de una paciente atendida en nuestro hospital que cumple los criterios de esta entidad clínica.

CASO CLÍNICO: Se trata de una mujer de 34 años, comerciante, sin ningún antecedente de importancia. Presentó en julio de 2004 cefalea generalizada pulsátil, seguida de hemiparesia izquierda, secundaria a hemorragia putaminal derecha (atendida en otro centro hospitalario). Tiene una evolución funcional favorable, recuperándose *ad integrum*. Meses después presenta nuevamente hemiparesia izquierda por minutos. Es evaluada en consulta de Neurología de nuestro Hospital, documentándose en angiografía craneal oclusión de ambas arterias carótidas internas y disminución importante de flujo basilar. Se practica angiografía que demuestra oclusión de ambas carótidas internas intracraneales y abundante flujo colateral basal, con imagen en "nube de humo". Ha sido manejada con antiagregantes sin presentar recurrencia de lesión isquémica y se considera la opción quirúrgica.

DISCUSIÓN: Los criterios para el diagnóstico de enfermedad de Moya-Moya son: 1) Estenosis que primariamente involucre la región de la bifurcación de la arteria carótida interna; 2) Presencia de arterias colaterales basales dilatadas (usualmente las lenticulostriadas y talamoperforantes) y, 3) Alteraciones bilaterales. Existen distintas patologías que pueden provocar alteraciones arteriales muy similares, con vasos de Moya-Moya, como la anemia de células falciformes, displasia fibromuscular, anemia de Fanconi, arteritis, vasculitis posradiación, oxalosis, síndrome de Down, etc. Para esta situación se prefiere denominar "síndrome de Moya-Moya" en lugar de "Enfermedad". Un subgrupo de pacientes pueden presentar tan sólo alteraciones unilaterales, denominándose "Probable Enfermedad de Moya-Moya". Mientras que en pacientes japoneses se describe un predominio femenino, en series distintas esto puede variar. En una serie de pacientes de Taiwán se halla predominio masculino. El rango de edades es variable, pues puede encontrarse desde la primera hasta la sexta décadas de la vida. La edad de presentación influye en la forma clínica de inicio: Mientras que los niños debutan con lesiones isquémicas es más frecuente que el paciente adulto lo haga con hemorragia parenquimatosa o subaracnoidea.

CONCLUSIÓN: La etiología de la enfermedad de Moya-Moya se desconoce. Parece existir relación con HLA A24, B46 y B54. Histopatológicamente se observa disrupción de la lámina elástica interna y dilatación arteria y venosa. Si bien se proponía clásicamente la presencia de vasos de neoformación, parece que más bien existe dilatación de vasos previamente existentes. El tratamiento más frecuentemente empleado es el quirúrgico, con la realización de anastomosis de arteria temporal superficial-arteria cerebral media y formas de revascularización indirecta como la encefalomiosinangiosis. Hay datos sugerentes de un probable beneficio en la aplicación temprana de esta terapia. Sin embargo, prácticamente se desconoce la evolución natural de la enfermedad y su pronóstico sin cirugía, pues en Japón, donde hay la mayor cantidad de casos, sus estudios de tratamiento se refieren de manera casi exclusiva a técnicas quirúrgicas. Nuestra paciente lleva más de 12 meses con antiagregante y se mantiene en un estado funcio-

nal adecuado. Es necesaria la realización de un ensayo clínico que compare diversas modalidades de tratamiento con el fin de hallar la terapia óptima, si bien esto será difícil de conseguir, dada la baja incidencia de la patología y cuestionamientos éticos sobre no otorgar el muy probable beneficio de la cirugía.

97

ENFERMEDAD DE MARBURG

RESUMEN: Los pacientes con esclerosis múltiple (EM) pueden tener exacerbaciones agudas y graves, sin embargo, la desmielinización rápidamente progresiva y clínicamente devastadora es infrecuente. Desde entonces el cuadro de EM rápidamente progresivos y fulminante se conoce con el epónimo de la variante de Marburg. Se la ha asociado con una forma inmadura y poco fosforilada de la proteína básica de mielina, lo que la hace susceptible de ruptura. Existe una intensa infiltración de macrófagos, daño axonal agudo, necrosis y ausencia de gliosis. El cuadro clínico es monofásico, de rápida progresión y clínicamente devastador. Se caracteriza por la aparición de hemiparesia o paraparesia, ataxia, oftalmoplejía y compromiso bulbar con disfagia, disartria y falla respiratoria. Generalmente el paciente fallece antes de un año, debido fundamentalmente a compromiso del tallo cerebral. Las lesiones en IRM ovoideas periventriculares son características. Se pueden ver lesiones con refuerzo en anillo y grandes áreas confluentes de desmielinización con efecto de masa. La EM fulminante se asocia a una alta probabilidad de discapacidad permanente. Presentamos un caso con inicio a los 19 años de edad con tres episodios de deterioro; manifestados por paraplejia y alteración sensitiva, posteriormente con afección de la vía visual y último cuadro con extensión ascendente medular y de afección de nervios craneales prácticamente abarcando toda la extensión del tallo cerebral, rápidamente progresivo.

ANTECEDENTES, OBJETIVOS, MÉTODOS, RESULTADOS, DISCUSIÓN CONCLUSIONES: Las enfermedades desmielinizantes del sistema nervioso central (SNC) tienen un amplio espectro de presentación, difieren en sus hallazgos patológicos, clínica, tiempo de evolución, gravedad y respuesta al tratamiento. La esclerosis múltiple (EM) es la enfermedad desmielinizante más frecuente y estudiada del SNC. Las formas agudas de desmielinización del SNC han sido consideradas por algunos autores como variantes agresivas de la EM; sin embargo, existen evidencias patológicas y clínicas para considerar las enfermedades independientes dentro del espectro de las enfermedades desmielinizantes. Dentro de estas variedades se encuentra la enfermedad de Marburg. Los pacientes con EM pueden tener exacerbaciones agudas y graves; sin embargo, la desmielinización rápidamente progresiva y clínicamente devastadora, como forma de presentación de la enfermedad es infrecuente. En 1906, Otto Marburg describió tres casos de encefalomielitis periaxial esclerosa, caracterizados por un curso fatal y fulminante. El estudio anatopatológico mostró una extensa desmielinización inflamatoria de la sustancia blanca. Desde entonces el cuadro de EM fulminante se conoce con el epónimo de la variante de Marburg. La causa de esta variante de EM es desconocida. Se la ha asociado a una forma inmadura y poco fosforilada de la proteína básica de la mielina, lo

que la hace susceptible de ruptura por modificar las propiedades antigenicas de la mielina. Otros autores han observado depósitos de IgG y activación del complemento en los sitios de destrucción de la mielina. En el estudio anatopatológico, la variante de Marburg se caracteriza por presentar lesiones desmielinizantes más graves que las observadas en la EM típica. Existe una intensa desmielinización inflamatoria con infiltración de linfocitos perivasculares (principalmente de linfocitos T) macrófagos que contienen productos degradados de la mielina, astrocitosis y preservación relativa del axón. Destaca el hecho de que todas las lesiones tienen una edad histológica similar. El cuadro clínico es monofásico, de rápida progresión y clínicamente devastador. Se caracteriza por la aparición de hemiparesia o paraparesia, ataxia, oftalmoplejía y compromiso bulbar con disfagia, disartria y falla respiratoria. Puede presentarse con hipertensión intracraniana focal provocando hernias cerebrales. Generalmente el paciente fallece antes de un año, debido fundamentalmente a compromiso del tallo cerebral.

DISCUSIÓN: Las enfermedades desmielinizantes del sistema nervioso central (SNC) tienen un amplio espectro de presentación, difieren en sus hallazgos patológicos, clínica, tiempo de evolución, gravedad y respuesta al tratamiento. No existen criterios diagnósticos para la enfermedad y el estudio histopatológico permite llegar al mismo. En el presente caso consideramos enfermedad de Marburg por presentar tres eventos de rápida progresión con compromiso respiratorio, en los cuales se documentan datos inespecíficos de desmielinización, con lesiones profundas en la sustancia blanca, pequeñas, confluentes que son hipointensas en secuencias de T1 e hipointensas en T2. Las lesiones ovoideas periventriculares son características. Añadido a las áreas de necrosis encontradas por patología estos datos ha sido asociados a que dentro de la patogénesis a una forma inmadura y poco fosforilada de la proteína básica de la mielina, lo que la hace susceptible de ruptura por modificar las propiedades antigenicas de la mielina. Otros autores han observado depósitos de IgG y activación del complemento. Desde las primeras descripciones de la enfermedad se refirió como un cuadro monofásico, de rápida progresión y clínicamente devastador, situación que no se encuentra en el caso aquí descrito; sin embargo, con los avances en el apoyo vital a dichos pacientes se ha logrado aumentar su sobrevida, a pesar de no existir un tratamiento estandarizado se han probado diversos tipos de tratamiento para favorecer su recuperación y modular la expresión clínica de la enfermedad dentro de los cuales se ha usado inmunoglobulina, azatioprina, ciclosporina, ciclofosfamida, metrotexato e inclusive plasmaférésis con resultados poco reproducibles, pero representan nuevas opciones terapéuticas ante dicho padecimiento **CONCLUSIÓN:** La enfermedad de Marburg corresponde a un grupo heterogéneo de enfermedades desmielinizantes que con el avance en el apoyo vital y la sospecha diagnóstica de la misma permite ofrecer la oportunidad de aumentar la sobrevida, por lo que se pueden ver cuadros multifásicos y no todos los pacientes mueren en el primer cuadro como anteriormente se reportaba previamente. El avance en el conocimiento de su etiopatogenia permitirá disponer de terapias específicas y así mejorar el pronóstico funcional de estos pacientes.

CARACTERÍSTICAS DE LA ENFERMEDAD DE DEVIC EN MÉXICO

FLORES RIVERA JOSÉ J, ALATRISTE BOOTH VANESSA J,
CORONA VAZQUEZ TERESA

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS: La definición de neuromielitis óptica (NMO) requiere generalmente la presencia de neuritis óptica bilateral y mielitis transversa; sin embargo, se propone que los pacientes con neuritis óptica unilateral deben considerarse también en el espectro de la definición; en el caso de la presencia simultánea de neuritis óptica y mielitis usualmente se predice un curso monofásico. Se ha reportado como evento índice (la primera manifestación clínica) la presencia de neuritis óptica en la gran mayoría de los casos.

PACIENTES Y MÉTODOS: Realizamos un estudio retrospectivo parcial en pacientes con diagnóstico de enfermedad desmielinizante, enfermedad de Devic y neuromielitis óptica del Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía (INNN) entre enero 1993 y enero 2005, obteniendo inicialmente un total de 424 expedientes, de los cuales 390 cumplieron criterios diagnósticos para esclerosis múltiple (Poser) y 34 cumplieron con los criterios de selección para considerarlos casos de neuromielitis óptica (8%).

RESULTADOS: En nuestros pacientes encontramos una frecuencia de 71% en el género femenino y 29% en el género masculino. En cuanto al evento clínico inicial nosotros identificamos clínicamente a la mielitis con 44% y la coexistencia de mielitis y neuritis óptica (41%) fueron las formas clínicas que con mayor frecuencia se presentaron en nuestra serie. La media en la escala de EDSS al momento del diagnóstico fue de 5.5 y al final del seguimiento (media de 19 meses) fue de 6 ($p = 0.236$) independientemente de haber o no recibido tratamiento inmunosupresor. En nuestra serie, encontramos 23 pacientes con un curso monofásico y 11 pacientes con un curso recurrente, 14 sujetos progresaron en su discapacidad y 20 permanecieron estables.

CONCLUSIONES Y DISCUSIÓN: La relación mujer-hombre en nuestra serie es de 1.4 predominando la enfermedad en el género femenino, lo cual concuerda con los reportes de series recientes. En nuestros 34 pacientes no se detectó evidencia clínica o paraclínica de afectación tiroidea o la presencia de enfermedades reumatólogicas concomitantes. Si bien es cierto, la relación entre Devic y EM es compleja y no está completamente resuelta, la tendencia actual es considerarlas como entidades separadas, consideramos apropiado el hecho de hacer diferencia entre enfermedad de Devic y síndrome de Devic, ya que el fenotipo NMO ocurre en tres contextos diferentes (patologías inflamatorias con fondo inmunológico autoinmune y clínicamente definidas como lupus eritematoso diseminado, sarcoidosis, Bahcet, tuberculosis; esclerosis múltiple, estableciendo el diagnóstico tanto clínico como paraclínico y Devic propiamente dicho, es decir, sin evidencia de patología inflamatoria sistémica o datos por imagen que sugieran EM al inicio de la enfermedad aunque en el seguimiento puede haber datos clínicos y paraclínicos que obliguen a reconsiderar el diagnóstico y tratamiento). Es en este último grupo en el que debemos utilizar el diagnóstico de enfermedad de Devic. Los autores de este trabajo estamos de acuerdo con los planteamientos y los resultados obtenidos.

ENFERMEDAD DE CREUTZFELDT JAKOB VARIANTE ESPORÁDICA, SUBTIPO DE HEINDENHAIN: CASO REPORTE

OCHOA SOLÓRZANO MARCO ANTONIO,¹ PLAYAS GIL,² LÓPEZ MINERVA,² ALFARO CLAUDIA,¹ HERRERA NORMA¹

¹ NEUROLOGÍA HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO. ² NEUROLOGÍA CLÍNICA HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO

INTRODUCCIÓN: La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) es una encefalopatía espongiforme, fatal, rápidamente progresiva, caracterizada por la acumulación de una isoforma anormal de la proteína priónica scrapie (PrP^{Sc}) en el hospedero dentro de la proteína priónica celular del cerebro humano (PrP^c). La variedad esporádica es el subtipo más frecuente de la ECJ, ocurriendo en el mundo entero en un porcentaje de 84%, con una mortalidad anual de 1.39 millones. Existe una variante poco común, pero bien identificada dentro del subtipo de la variante de ECJ que inicia con trastornos visuales progresivos y ceguera eventualmente llamada variante de Heidenhain.

OBJETIVO: Presentación de caso reporte de un paciente con ECJ probable subtipo de Heidenhain basado en criterios clínicos, EEG, proteína 14-3-3 y estudios de neuroimagen.

MATERIAL Y MÉTODOS: Mujer de 42 años, sin antecedentes importantes para su padecimiento actual; es ingresada por padecimiento neurológico de cuatro meses de evolución, manifestado por ambliopía bilateral de manera intermitente, además de alteración de las funciones mentales superiores, manifestado por alucinaciones visuales y auditivas, apatía, anhedonia, hasta llegar al mutismo, postración en cama y actitud persistente en flexión de los miembros superiores. En la exploración neurológica en mutismo acinético, actitud en flexión persistente de las cuatro extremidades, con mioclonías generalizadas reflejas. EEG seriados mostrando desde un inicio complejos de ondas agudas periódicas de morfología trifásica, con supresión durante el sueño y tras ministración de benzodiacepina (diacepam), incrementando durante la vigilia, repitiéndose en varias ocasiones el estudio de EEG, con ritmo de fondo con actividad lenta en rango theta generalizado. IRMN cráneo a su ingreso normal, un mes después se repitió mostrando lesiones hiperintensas corticales en ambos lóbulos occipitales en forma simétrica. Potenciales evocados visuales con retardo severo de la conducción de las fibras retinocortical bilaterales. Citoquímico y citológico de LCR normal, proteína 14-3-3 (realizada en el INCMSZ) positiva. Por cuestiones epidemiológicas no se logró realizar biopsia. La paciente fue egresada al hospital de su localidad, manteniendo informado al servicio de Neurología de nuestro hospital de la evolución de la paciente, permaneciendo en las mismas condiciones por espacio de un mes aproximadamente, falleciendo por neumonía adquirida en la comunidad aproximadamente a seis meses del inicio de su padecimiento.

CONCLUSIÓN: La variante de ECJ representa de 75-85% de todas las prionopatías, la variante de Heidenhain junto con la variante de Brownell-Oppenheimer son subtipos raros, pero bien identificados. De acuerdo con la clasificación de la OMS, ECJ probable corresponde con: 1. Demencia rápidamente progresiva (< 2 años), 2. EEG con complejos de ondas agudas periódica (PSWC) con morfo-

logía trifásica y/o presencia de proteína 14-3-3 en LCR, 3. por lo menos dos de los cuatro signos clínicos: a) mioclonías, b) ataxia y/o signos o síntomas visuales, c) signos y síntomas piramidales y/o extrapiramidales, d) mutismo acinético. El diagnóstico definido es, sin embargo, realizado mediante estudio neuropatológico o detección de la proteína priónica scrapie por análisis de Western-Blot en especímenes vivos o por autopsia; sin embargo, por criterios epidemiológicos y aún por idiosincrasia en muchos medios hospitalarios se encuentra proscrito dicho procedimiento, teniendo como único apoyo la clínica y los estudios paraclínicos que muestran una especificidad hasta de 90% sobre todo proteína 14-3-3. Es de esta manera como fue catalogada como probable de acuerdo con los criterios de la OMS, si bien el único diagnóstico con 100% especificidad es la biopsia, la clínica y los estudios paraclínicos apoyaron fuertemente el diagnóstico en este caso.

100
ENCEFALOPATÍA POR INTOXICACIÓN CON MONÓXIDO DE CARBONO, INFARTOS BILATERALES EN GLOBO PÁLIDO Y PARKINSONISMO SECUNDARIO. PRESENTACIÓN DE UN CASO

VENEGAS-TORRES A, PLASCENCIA-ÁLVAREZ N, AVENDAÑO-VENEGAS R, ARRIAGA-RAMÍREZ J, NUÑEZ-OROZCO L

ANTECEDENTES: El monóxido de carbono (CO), un gas inodoro e incoloro generado por la combustión incompleta de compuestos carbonados, es de los agentes tóxicos más frecuentes. Las alteraciones neurológicas secundarias son variadas con una predilección por los ganglios basales y sustancia blanca subcortical. Los cambios morfológicos cerebrales incluyen isquemia o necrosis del globo pálido bilateral, desmielinización o necrosis de la SB cerebral, necrosis espongiosa de la corteza cerebral y necrosis del hipocampo.

OBJETIVO: Describir los hallazgos clínicos y de imagen en un paciente intoxicado por CO.

DESCRIPCIÓN DEL CASO: Se trata de un hombre de 35 años expuesto a CO por horas en un espacio cerrado. Al inicio se encontró estuporoso, rígido, con hiperreflexia generalizada y signo de Babinski bilateral. Las pruebas neuropsicológicas mostraron severa alteración en las funciones cognitivas. El EEG presentó un ritmo theta de base y brotes de ondas delta que generalizaban. El citoquímico del LCR tuvo cuatro leucocitos, glucosa 60 mg/dL (serica 130), proteínas 100 mg/dL, LDH 18; la TAC de cráneo mostró dos imágenes hipodensas simétricas en ambos globos pálidos adyacentes al brazo anterior de la cápsula interna corroboradas en la resonancia magnética donde además se observaron discretos cambios en la sustancia blanca periventricular. Evolucionó posteriormente con exacerbación de la rigidez y temblor de acción en extremidades superiores, por lo que se inició agonista dopamínérgico con mejoría en los síntomas.

CONCLUSIONES: En la intoxicación por CO el estado de conciencia se altera hasta en 40%. Las secuelas reportadas más comúnmente incluyen el parkinsonismo, el cual se precede usualmente por encefalopatía, como en el caso de este paciente, además se han reportado distonías u otros trastornos del movimiento, déficits de la

función cognitiva o ejecutiva, mutismo acinético, trastornos del humor, déficits de memoria y cambios de personalidad.

Las lesiones bilaterales de los globos pálidos como las de este caso son el modelo patológico característico de la intoxicación por CO, aun si no se desarrolla encefalopatía. El pronóstico es bueno.

101

FIBRODISPLASIA MUSCULAR COMO CAUSA DE EVENTO VASCULAR CEREBRAL ISQUÉMICO. SERIE DE CINCO CASOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

ARRAMBIDE GG,¹ CASTRO MI,¹ FLORES RJ,¹ ARAUZ GA²

¹ DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA. ² SERVICIO DE NEUROLOGÍA VASCULAR. INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIRUGÍA "MANUEL VELASCO SUÁREZ"

INTRODUCCIÓN: La fibrodisplasia muscular (FDM) es una enfermedad vascular no ateroesclerótica, no inflamatoria que afecta más frecuentemente las arterias renales y carótidas internas, pero que ha sido descrita en casi todos los territorios arteriales. Fue descrita en 1938 por Leadbetter y Burkland. El reporte de cuatro casos por McCormack, *et al.*, aproximadamente 20 años después, fue la primera descripción histopatológica adecuada de la FDM. La presentación varía desde pacientes asintomáticos hasta enfermedad multisistémica parecida clínicamente a vasculitis, dependiendo del segmento arterial involucrado, el grado de estenosis y el tipo de FDM. Generalmente no es difícil diferenciarla de la enfermedad vascular ateroesclerótica, la cual ocurre al origen o en las porciones proximales de las arterias de pacientes mayores con factores de riesgo cardiovascular. Por el contrario, la FDM ocurre en las porciones distales arteriales en pacientes jóvenes con pocos o nulos factores de riesgo. También se le ha asociado con otras alteraciones como el síndrome de Ehlers-Danlos tipo IV. Aunque se trata de un proceso no inflamatorio y por lo tanto, no asociado a anemia, trombocitopenia o elevación de reactantes de fase aguda, en ocasiones puede ser difícil diferenciarla de vasculitis. Además, la vasculitis de grandes vasos puede ocurrir en ausencia de cambios inflamatorios en hasta 40% de los casos. Si no existen marcadores inflamatorios ni corroboración histopatológica puede ser difícil distinguir entre estas dos entidades, ya que la imagen de angiografía puede ser similar, aunque se ha referido que la angiorresonancia puede demostrar engrosamiento de la pared vascular en algunos tipos de vasculitis. El involucramiento multiorgánico en la FDM puede ser problemático, ya que la isquemia producida puede asociarse a un incremento en los riesgos de complicaciones y muerte. En cuanto a la frecuencia de FDM, en el Northern Manhattan Study se realizó una clasificación de frecuencia de subtipos de eventos vasculares cerebrales isquémicos de acuerdo con la raza dividiéndola en blancos, negros e hispanos. La FDM pertenece a la categoría "Otras", en la cual se incluyeron etiologías como disección arterial, vasculitis y anemia de células falciformes. En las tasas de incidencia anuales por cada 100,000, se encontró de 1 con un intervalo entre 0-2 tanto en hispanos como en blancos, y de dos en negros con un intervalo de 1-6 con un intervalo de confianza de 95%, sin cambios significativos en este grupo en particular para al ajustar de acuerdo con la edad y comparando hispanos con blancos. Aun tratándose de una enti-

dad rara, es uno de los diagnósticos diferenciales cuando se presenta un evento vascular cerebral en pacientes jóvenes.

OBJETIVO: Reportar cinco casos con características clínicas y radiológicas de fibrodisplasia muscular asociadas a eventos vasculares cerebrales isquémicos.

MÉTODOS: Estudio descriptivo de serie de casos, cuatro mujeres y un hombre con cuadros clínicos de eventos vasculares cerebrales confirmados por imagen, con angiografía cerebral sugestiva de fibrodisplasia muscular. Se describen las características epidemiológicas, clínicas y paraclínicas, utilizando la base de datos del Servicio de Neurología Vascular. Se realizó un estudio retrospectivo utilizando la base de datos de eventos vasculares cerebrales de la Clínica de Neurología Vascular de nuestra institución buscando el diagnóstico de fibrodisplasia muscular.

RESULTADOS: De la base de datos se obtuvieron cinco casos de pacientes con diagnóstico de evento vascular cerebral secundario a fibrodisplasia muscular, los cuales se presentaron entre 1996 y el 2006. Se describen cinco casos con características clínicas y por imagen de eventos vasculares cerebrales isquémicos y, por angiografía, de fibrodisplasia muscular: cuatro mujeres y un hombre con media de 36 años de edad. Tres de los pacientes tuvieron infartos en territorios correspondientes al sistema vertebrobasilar y los otros dos en el carotídeo. Todos los pacientes tienen panangiografía cerebral en la cual se observa arrosariamiento de los vasos correspondientes a los territorios infartados. Al menos en una paciente se documentó además involucramiento del territorio carotídeo además del vertebrobasilar, así como cambios en las arterias renales. En el paciente de género masculino se documentó disección de la arteria vertebral izquierda asociada al arrosariamiento de las arterias vertebrales. En una paciente se encontró además un aneurisma del septum interauricular con foramen oval permeable. Otra paciente presentó aumento de anti-b2 microglobulina y disminución de proteína S. Una paciente tiene confirmación de fibrodisplasia muscular por biopsia. El tratamiento consistió en anticoagulación para los pacientes con foramen oval permeable y aneurisma del septum y disección arterial. Los otros pacientes recibieron antiagregantes plaquetarios. Todos han sido seguidos en la consulta externa hasta la actualidad. Ningún paciente hasta el momento ha presentado nuevos eventos.

DISCUSIÓN: La FDM es una angiopatía poco común que ocurre en individuos jóvenes, predominantemente en mujeres. Consiste en un grupo heterogéneo de cambios histológicos que llevan a un estrechamiento de la luz arterial. Las manifestaciones clínicas reflejan el lecho arterial involucrado, habitualmente hipertensión debido a involucramiento de las arterias renales, o eventos vasculares cerebrales y ataques isquémicos transitorios debido a afectación de los sistemas carotídeo y vertebrobasilar. Se trata de un diagnóstico patológico, pero los cambios característicos vistos en angiografía pueden ser utilizados para hacer el diagnóstico asociado a una clínica apropiada. Es un diferencial importante de la vasculitis. La clasificación patológica se basa en la capa arterial en la cual predomina la lesión. Es importante mencionar que pueden observarse disecciones arteriales y macroaneurismas como complicaciones de la FDM y no representan categorías histopatológicas diferentes. La

fibrodisplasia de la media se caracteriza por una apariencia arrosariada, representando la forma más común de lesión. El arrosariamiento es mayor que el calibre normal de la arteria y se encuentra en las porciones distales de la misma. Histológicamente se observa afectación de la media mientras las otras capas están preservadas. La lesión de la fibrodisplasia perimedial se caracteriza por un collar homogéneo de tejido elástico a nivel de la unión entre la media y la adventicia. Se diagnostica cuando se observan estenosis focales y, ocasionalmente, por estrechamientos múltiples con una red de circulación colateral. El arrosariamiento es menor que en la fibrodisplasia de la media y es menor en diámetro que el calibre normal de la arteria. La hiperplasia de la media representa una forma menos común y puede ser indistinguible angiográficamente de la fibrodisplasia de la íntima. En los casos de fibrodisplasia de la íntima, se pueden observar estenosis concéntricas focales con estrechamientos largos y homogéneos similares a los vistos en las arteritis de grandes arterias. La hiperplasia de la adventicia es la forma más rara, en la cual se observan áreas tubulares muy localizadas de estenosis. Se trata de una alteración generalizada, presentándose en las arterias renales en 60-75% y bilateralmente en 35%; en carótidas y vertebrales extracraneales en 25-30%, y en múltiples lechos vasculares en 28%. Otros territorios descritos en menor frecuencia incluyen las arterias ilíacas, poplíteas, esplácnica, hepática, coronarias, subclavias, braquiales, la aorta, femoral superficial, tibial y peronea.

La FDM cerebrovascular puede ser asintomática o asociarse a síntomas no específicos como cefalea, tinnitus, vértigo y síncope. Los síntomas más específicos de afectación en el sistema nervioso central incluyen ataques isquémicos transitorios, eventos vasculares cerebrales, síndrome de Horner y paresias de nervios craneales. La sintomatología puede estar relacionada con estenosis críticas u oclusiones arteriales, de embolismos desde trombos en las regiones estenóticas o ruptura de un aneurisma intracraneal. Se ha reportado una media de edad de 50 años. El estudio de serie de casos con mayor número se refiere por van Damme H, *et al.* en 1999 con 13 pacientes en el transcurso de siete años, sin referirse media de edad, definiendo cuatro casos con ataques isquémicos transitorios, uno además con amaurosis fugax, dos con evento vascular cerebral isquémico, cuatro con síntomas de sistema nervioso central no focalizadores y dos asintomáticos.

Existen varios métodos de imagen para la detección de FDM intra o extracraneal. El ultrasonido Doppler puede demostrar patrones irregulares de estenosis y aneurismas. Se han hecho estudios para la sensibilidad y especificidad de este método utilizando los siguientes criterios para FDM: patrón arrosariado segmentario, localización en la porción distal extracraneal de la carótida interna o de la arteria vertebral y, de manera opcional, criterios directos o indirectos de estenosis. Se observó que el Doppler color en particular puede ser útil en los casos de estenosis de alto grado, pero debido a la localización poco favorable de las lesiones, la sensibilidad del Doppler es menor en comparación con la angiografía. Tampoco existe experiencia con angiotomografía ni con angiorresonancia magnética. De esta manera, la angiografía sigue siendo el método más sensible para apoyar el diagnóstico. Antes de popularizarse la terapia

endovascular, la cirugía era el tratamiento de elección para pacientes con FDM cerebrovascular sintomática. En los últimos 10 años se han socorrido cada vez más los métodos endovasculares, pero hasta el momento no existen estudios controlados aleatorizados comparando la cirugía con la angioplastia en estos casos, principalmente debido a la baja incidencia de la FDM. Diferentes grupos presentan sus recomendaciones basándose en la experiencia de sus respectivos centros, difiriendo entre unos y otros. Incluso se refiere el uso de antiagregantes como el tratamiento de primera línea en estos casos. La fibrodisplasia muscular es una entidad rara asociada a eventos vasculares cerebrales en jóvenes. Se requiere un mayor estudio de la patogénesis para un mejor entendimiento de esta enfermedad y optimizar su tratamiento, además de una valoración más extensa, cuando existen otros posibles factores etiológicos concomitantes para eventos vasculares cerebrales, para determinar cuál de éstos ha sido el causal de la sintomatología.

102

FORAMEN OVAL PERMEABLE E INFARTO CEREBRAL EN MENORES DE 45 AÑOS. ESTUDIO DE SEGUIMIENTO A LARGO PLAZO

ARAUZ ANTONIO, LEYVA ADOLFO, GARCÍA RICARDO, CANTÚ CARLOS

ANTECEDENTES Y OBJETIVO: En este estudio secuencial y observacional, se describe la historia natural, el pronóstico funcional y recurrencia a largo plazo, en pacientes menores de 45 años con infarto cerebral secundario a FOP.

PACIENTES Y MÉTODOS: Se incluyeron 124 pacientes consecutivos (edad de 18 a 45 años) con infarto cerebral y FOP documentado por ecocardiograma transesofágico, atendidos en el Instituto Nacional de Neurología de febrero de 1990 a marzo de 2006. Se analiza la evolución clínica (medida con la escala de Rankin), el tratamiento utilizado y la frecuencia de recurrencia. En cada caso la decisión de tratamiento fue tomada de manera individualizada. Las medidas primarias de pronóstico fueron recurrencia de EVC o muerte y evolución clínica.

RESULTADOS: Durante una mediana de 30 meses de seguimiento (de seis a 196); siete (8%) de 91 pacientes con FOP aislado y uno (3%) de 33 con FOP más aneurisma del séptum interatrial (ASA), tuvieron recurrencia ($p = 0.3$). En 37 (30%) casos se encontró alguna anomalía hematológica (síndrome antifosfolípido en 13, deficiencia de proteína C en siete de proteína S en tres, de antitrombina III en uno, resistencia a la proteína C activada en cinco y elevación de anti-beta 2 glucoproteína en ocho). En 17 (51%) de 33 pacientes con FOP + ASA se decidió tratamiento con anticoagulantes, y todos los pacientes con FOP aislado recibieron aspirina. 91 (73%) de los 124 tuvieron una evolución favorable (Rankin 0-2); mientras que 67 (74%) de 91 con FOP y 24 (73%) de 33 con FOP + ASA tuvieron una evolución favorable.

CONCLUSIONES: Se observaron pocas recurrencias independientemente de la presencia de FOP o asociado a ASA. La evolución funcional a largo plazo fue favorable, sin diferencias en ambos grupos de tratamiento.

103

FRECUENCIA DE MIGRAÑA EN UNA POBLACIÓN PEDIÁTRICA SEMIURBANA

GONZÁLEZ-VARGAS P OSCAR, CRUZ C CELIA, DELGADILLO M LORENA
SERVICIO DE NEUROLOGÍA. HOSPITAL GENERAL DE TOLUCA LIC. ADOLFO LOPEZ MATEOS. SERVICIO DE PEDIATRÍA. HOSPITAL MATERNO INFANTIL. ISSEMYM.

INTRODUCCIÓN: La migraña es un problema frecuente no sólo en adultos, también se observa en niños y adolescentes. Bille, *et al.* han reportado una frecuencia de hasta 28%. No existen estudios epidemiológicos en nuestro medio, pero sí representa un problema común de la consulta médica. El diagnóstico de la migraña continúa siendo clínico, en 1988 se establecieron los criterios clínicos diagnósticos por la Sociedad Internacional de Cefaleas, una revisión posterior enfatiza que la duración de la cefalea migrañosa puede ser desde una y hasta 48 horas. Entre otras características, se establece la localización, la pulsatividad y la presencia de fotofobia o fonofobia. Todos los criterios que se incluyen son clínicos de modo que pueden aplicarse desde un primer nivel de atención, sin requerir necesariamente estudios imagenológicos o evaluación especializada. En la población adulta, las estadísticas indican que más de 90% de los pacientes con migraña son atendidos por médicos no neurólogos. Buscando la frecuencia de este padecimiento entre niños en una población semiurbana, es que conducimos este estudio.

OBJETIVO: Determinar la frecuencia de migraña en una población escolar y en una población semiurbana.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se efectuó un estudio prospectivo durante los meses de mayo y junio del 2004 entre los niños que asisten a la escuela primaria en la población de Atlacomulco, México. Se estudiaron exclusivamente niños que estuvieran inscritos en las escuelas primarias seleccionadas y en quienes presentaban el síntoma de cefalea como característica principal. Se seleccionaron aleatoriamente cuatro escuelas primarias de esta población, se realizó una visita personal, explicación al personal docente y directivo sobre la investigación. A toda la población escolar se le distribuyeron folletos para entregar a una persona adulta, explicando que en caso de presentar el alumno cualquier tipo de cefalea acudiera personalmente a consulta con los autores. Se efectuó una entrevista personal y se realizó examen clínico neurológico completo a cada paciente. Se excluyó a pacientes que no estuvieran inscritos en las escuelas preseleccionadas, pacientes quienes tengan cefalea aguda y/o examen neurológico anormal, pacientes con patología neurológica preexistente (epilepsia, tumor cerebral, neurofibromatosis, válvula de derivación de LCR, etc.), pacientes que tomen algún fármaco productor de cefaleas y quienes no tuvieron criterios internacionales de migraña pediátrica.

RESULTADOS: El total de alumnos de las escuelas primarias seleccionados fueron 2,491; 1,303 (52%) fueron niños y 1,188 (48%) niñas. La edad promedio encontrada fue 9.5 años. En la consulta evaluamos a 117 (4.7%) niños; a todos se les aplicó un cuestionario previamente elaborado, un examen neurológico, un examen visual y en caso de duda se solicitaba opinión de un tercer evaluador. Se encontró un total de 37 niños con diagnóstico clínico de migraña, es decir, 1.48% de frecuencia.

ANÁLISIS: Los criterios diagnósticos de migraña infantil en los años sesenta y setenta no estaban bien establecidos, incluso algunos de los criterios propuestos incluían necesariamente la historia familiar positiva para poder establecer el diagnóstico. Los criterios propuestos por Winner han unificado los criterios para este padecimiento; sin embargo, como bien lo indica Hockaday, el diagnóstico puede ser no fácil por varias razones, entre ellas la dificultad para describir los síntomas en pacientes pediátricos. En varios pacientes, la historia familiar positiva es de ayuda (no necesaria) para establecer el diagnóstico. En nuestro estudio, la frecuencia de pacientes pediátricos con migraña no difiere grandemente con lo reportado a nivel internacional. Sin embargo, la cifra encontrada por nosotros se ubica entre las más bajas. En la población adulta es de tres a 17%. Como la gran mayoría de información, conferencias, estadísticas e incluso de la población atendida en consulta general corresponde a migraña en adultos, no se presta atención a la migraña infantil. Un número importante de pacientes adultos con migraña cuando se les efectúa un interrogatorio exhaustivo, refieren haber iniciado su cefalea en la niñez o adolescencia temprana, lo que concuerda con nuestros resultados. Es probable que en el presente estudio no hayan acudido niños con el diagnóstico ya establecido de migraña, lo que hace presentar una frecuencia baja.

CONCLUSIONES: La frecuencia de migraña en una población pediátrica en un área semiurbana es más baja de lo reportado a nivel internacional. Existe un posible sesgo de captura de los pacientes, lo que condicionó este resultado. Faltan estudios epidemiológicos en nuestro medio y es necesario investigar si es influyente el medio social y ambiental en la prevalencia de la migraña infantil o bien es un aspecto coincidental el encontrar menor frecuencia de migraña en una población semiurbana.

104

FRECUENCIA DE MICROSANGRADOS CEREBRALES EN PACIENTES CON EVC ISQUÉMICO. ESTUDIO DE RESONANCIA CON SECUENCIA DE ECOGRADIENTE

DE LA GARZA-NEME Y, GARCÍA-RAMOS G,
BARRAGÁN-CAMPOS H, CANTÚ BRITO C
INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y NUTRICIÓN "SALVADOR ZUBIRÁN"

INTRODUCCIÓN: Los microsangrados cerebrales (MS) podrían ser un indicador de microangiopatía en pacientes con EVC. No se ha establecido su asociación con algún factor de riesgo cardiovascular. La secuencia ecogradiente (T2*) de IRM puede detectar hemoglobina desoxigenada y/o metabolitos como indicador de sangrado previo y es el estándar para su detección.

OBJETIVO: Evaluar la frecuencia de MS en pacientes con EVC isquémica y determinar factores de riesgo relacionados.

PACIENTES Y MÉTODO: Revisamos las secuencias T2* de estos pacientes y se identificaron como MS: lesiones ovoideas homogéneas e hipointensas no mayores de 10 mm, evitando sitios cercanos a surcos para evitar confusión con vasos. Descartamos lesiones subcorticales simétricas que pudiesen estar en relación con calcificaciones. Utilizamos tablas de 2x2 para proporciones y U de Mann-Whitney para variables cuantitativas y correlación entre los diversos factores.

RESULTADOS: Incluimos 29 pacientes con secuencia T2*. 53% hombres y 47% mujeres de 69 ± 13 años. El 48% de los pacientes tuvieron MS. Los principales factores asociados fueron la presencia de lesiones de sustancia blanca ($p = 0.001$) y aterosclerosis intracraneal ($p = 0.011$). Se observó que los pacientes con MS tenían mayor tiempo de evolución de padecer hipertensión arterial sistémica, 16 años (RIQ 6-20, $p = 0.06$).

CONCLUSIONES: La frecuencia de MS es común en estos pacientes. Su presencia se asoció principalmente con lesiones de sustancia blanca y aterosclerosis intracraneal. Existe una mayor frecuencia de MS en pacientes hipertensos de larga evolución, lo cual supone una vasculopatía más severa y podría constituir un factor de recurrencia para EVC. De allí la importancia de la detección de estos MS.

105

EXPERIENCIA EN EL MANEJO DEL SÍNDROME DE LANDRY-GUILLAIN-BARRÉ-STROHL CON PLASMAFÉRESIS EN EL HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO

ISIDRO DE LA VEGA SERGIO MARTÍN, OCHOA SOLÓRZANO MARCO ANTONIO,
ROSALIA VÁSQUEZ ALFARO, RICARDO RAMOS

INTRODUCCIÓN: El síndrome de Guillain-Barré (SGB) se define como una polirradiculoneuropatía autoinmune, caracterizada clínicamente por la presencia de una parálisis flácida con arreflexia, trastorno sensorial variable y elevación de proteínas en el líquido cefalorraquídeo. Entre las intervenciones terapéuticas específicas que apuntan a disminuir los efectos dañinos de los autoanticuerpos, se encuentra la plasmaférésis y la administración de dosis altas de inmunoglobulinas.

OBJETIVO: Conocer de manera global el comportamiento clínico y terapéutico con plasmaférésis en pacientes hospitalizados en el Hospital General de México (HGM) con SGB.

MÉTODOS Y RESULTADOS: La plasmaférésis como manejo específico para SGB se inició en el HGM en el año 2002. Se registraron un total de 36 pacientes hospitalizados en Servicio de Neurología de enero del 2002 a diciembre del 2005 con diagnóstico de SGB, se realizó revisión de expediente clínico para cada caso. Se observó un claro predominio masculino (27 pacientes), con mayor presentación en el grupo de edad de 31 a 70 años (29 pacientes), con ligero predominio de presentación en los primeros tres meses del año (12 pacientes), 61% residían en el DF y Estado de México. Se corroboró el diagnóstico de manera completa por clínica, LCR y estudios neurofisiológicos en 86% (31 pacientes). La forma de presentación más frecuente fue el SGB clásico (33 pacientes) con grado IV en escala de Hughes en 23 pacientes y grado V en ocho (resto repartido en otros grados). En 22 pacientes se documentó un foco infeccioso previo. Se realizó plasmaférésis en 24 pacientes, en todos antes de 21 días de evolución, con un promedio de cuatro a seis procedimientos por paciente, se tuvo como complicación más frecuente la trombocitopenia (14 pacientes), con promedio de hospitalización de 20 a 30 días, se registró un fallecimiento. Evaluando escala de Hughes al egreso sin mostrar cambios significativos. Se

tuvo seguimiento en 20 pacientes sometidos a plasmaférésis a los seis meses percibiendo importante mejoría, permaneciendo sólo dos de ellos en grado IV de Hughes y 15 de ellos en grados 0 a 1. **CONCLUSIONES:** La plasmaférésis ha mostrado en diferentes estudios ser igualmente efectiva que la inmunoglobulina, tiene como mayor desventaja su carácter invasivo. No debemos dejar a un lado que la respuesta final en el manejo de un paciente con SGB dependerá de su abordaje multidisciplinario, con especial énfasis en los aspectos nutricionales y de rehabilitación física temprana.

106

FRECUENCIA DEL THDA EN UNA POBLACIÓN ESCOLAR MEXICANA

GONZÁLEZ-VARGAS P OSCAR, CRUZ C CELIA, DELGADILLO M LORENA
SERVICIO DE NEUROLOGÍA. HOSPITAL GENERAL DE TOLUCA LIC. ADOLFO LÓPEZ
MATEOS. SERVICIO DE PEDIATRÍA. HOSPITAL MATERNO INFANTIL. ISSEMYN

ANTECEDENTES: El trastorno de déficit de atención e hiperactividad (THDA) es una entidad que se ha estudiado con diferentes nomenclaturas: disfunción cerebral mínima, síndrome de niño hiperactivo, desorden de déficit de atención, y actualmente trastorno de déficit de atención e hiperactividad. Se caracteriza por una inapropiada hiperactividad, impulsividad e inatención que se presenta en los primeros siete años de vida y se presenta de forma crónica. Se refieren como etiologías más frecuentes el carácter hereditario y la lesión del lóbulo frontal. Este desorden es extremadamente común, afectando aproximadamente según estadísticas internacionales de 4 a 6% de la población infantil, con fluctuaciones que varían desde 1.7 a 17.8%. Existe una variación importante en la prevalencia internacional del padecimiento, debido en parte a factores que incluyen: desinformación de padres y maestros, el medio sociocultural, los diferentes criterios para el diagnóstico, diferencias en la interpretación de las conductas, y la falta de sensibilización de la necesidad del diagnóstico. Se reporta con mayor frecuencia en hombres que en mujeres de 3:1 a 1.9:1, con predominio de hiperactivo-impulsivo en hombres de 4:1, y de inatento 2:1. Desde la publicación de los criterios diagnósticos para el THDA se han elevado significativamente las estadísticas en relación con años anteriores; sin embargo, se estima que existe un subregistro en algunos casos debido al desconocimiento del padecimiento por los padres y personas responsables de los menores, y de igual forma un sobreregistro por los trastornos conductuales y psicológicos que actualmente se ven con mayor frecuencia en nuestro medio y que en algunas ocasiones se han atribuido a patologías orgánicas como el THDA, dentro de los que se encuentran trastorno disocial, trastorno negativista, desafiante y trastorno del estado de ánimo. En general las estadísticas publicadas son del extranjero, y los reportes nacionales son en población urbana. Considerando los factores sociales como influyentes en el THDA, se investigó la frecuencia del THDA en una población semiurbana.

OBJETIVO: Determinar la frecuencia del THDA en la población escolar de una comunidad semiurbana.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se estudiaron 2,491 niños de escolaridad primaria de Atlacomulco, Estado de México. Se incluyeron escuelas primarias públicas de la localidad. Se efectuaba una visita inicial a

cada escuela primaria y se entrevistaba con el profesor, identificándose a todo aquel niño que presentara problemas de conducta. Se citaba al niño con sus padres en un centro hospitalario y se efectuaba un examen médico general. Se aplicaba un cuestionario con los criterios del DSM IV para THDA para identificar los niños con este problema. Se excluyeron los niños con trastornos de aprendizaje, retraso mental, trastornos profundos del desarrollo y niños con historial de patologías neurológicas preexistentes. Igualmente, se excluyó a todo niño que no se pudo examinar personalmente.

RESULTADOS: Se estudiaron un total de 2,491 niños escolares, entre los meses de mayo y junio de 2004. Fueron un total de seis escuelas primarias, dos con turnos vespertino y el restante con actividad matutina. De los escolares valorados, se identificaron 50 niños que presentaban un trastorno de déficit de atención e hiperactividad, es decir, 1.96%. Todos ellos cumplían los criterios diagnósticos del DSM IV.

COMENTARIOS: De los niños estudiados, se observó una incidencia de THDA de 1.96%, cifra que se encuentra entre las más bajas reportadas en estadísticas internacionales, la cual fluctúa entre 1.7 a 17.8%. En general, la frecuencia promedio del THDA es de 6% en la mayoría de las publicaciones, que de igual manera está por encima de la cifra encontrada en nuestro estudio. Esta frecuencia inferior pudiera estar sesgada en errores metodológicos al no captar todos los pacientes con problemas de conducta; esto se trató de minimizar, ya que todos los pacientes vistos inicialmente en las escuelas se les hacía seguimiento para que asistieran a la consulta. Nosotros observamos un interés entre los padres para identificar y hacer el diagnóstico de THDA, por lo que fueron pocos los pacientes no captados. La evaluación fue realizada tanto por Pediatría como por Neurología para concordar en el diagnóstico, evitando así mayor sesgo. La población estudiada corresponde a una ciudad semiurbana, lo que consideramos es un factor de influencia. En general la población mexicana tiende a ser más gregaria y con costumbres de integración familiar más notorio que la población americana. Esto puede considerarse como factor para mayor frecuencia de THDA. Sin embargo, requiere mayores estudios sobre este punto. Nosotros nos enfocamos más en determinar la frecuencia. Las características clínicas y mayor análisis del THDA serán publicadas posteriormente. Consideramos que aún falta un mayor estudio en cuanto a la frecuencia de este padecimiento a nivel nacional, ya que no se cuenta con estudios poblacionales.

CONCLUSIONES: La frecuencia de THDA encontrada en una población semiurbana, corresponde a ser menor de lo reportado a nivel internacional y nacional. Es necesario investigar sobre los factores que hacen presentar menor frecuencia de THDA en estas poblaciones.

107

GLUCOSA COMO FACTOR DE MAL PRONÓSTICO EN ETAPA AGUDA DE EVC ISQUÉMICO Y RANKIN A TRES MESES

INTRODUCCIÓN: Se han identificado factores de mal pronóstico en etapa aguda de EVC entre ellos elevación de temperatura corporal, cifras elevadas de TA, saturación baja de oxígeno arterial y cifras de glucosa sanguínea entre otros. La hiperglucemia es un factor de mal

pronóstico por encima de 126 mg/dL. Por tanto, es necesario evitar esta elevación de la glucosa al menos durante 48 horas y no sólo en urgencias como se creía hasta ahora.

OBJETIVOS: Analizar las cifras de glucosa sanguínea que se asocian a mayor mortalidad en etapa aguda de EVC isquémico y mal pronóstico en pacientes relacionado con Rankin de Egreso. Analizando base de datos obtenida de centros en todo el país en los años 2002 a 2004 Registro Nacional de Enfermedad Vascular Cerebral (RENEMEVASC), aplicar escala Rankin modificado de egreso.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio retrospectivo, observacional, multicéntrico. Se incluyeron pacientes de la base de datos RENEMEVASC. *Criterios de inclusión:* mayores de 18 años EVC isquémico. *Exclusión:* EVC hemorrágico, trombosis venosa. Análisis descriptivo se utilizaron ANOVA, pruebas post hoc, t de Student.

RESULTADOS: Se incluyeron 1,092 pacientes con EVC isquémico agudo de ellos hombres 576 (52%) mujeres 516 (48%). Media de edad 64 años; DM2 498 (24%) glucosa < 100, 243 (22%) glucosa > 100, 849 (78%). Rankin 0-3, 642 (59%), 4-6, 450 (41%). La glucemia es un factor predictor de mal pronóstico en los pacientes con ictus isquémico agudo cuando se encuentra alterado, observándose que aproximadamente con glucemias superior de 135 mg/dL para Rankin de 0-3 se asocia con peor pronóstico, superior a 160 mg/dL para Rankin de 4-6. Pacientes con Rankin 0 tuvieron una glucemia de 143, Rankin 1 DE 136, Rankin 2 148, Rankin 3 146 Rankin 4 151, Rankin 5 178 Rankin 6 176, con diferencias significativas entre grupos de $p = 0.002$. La glucosa al ingreso se asoció como predictor de mortalidad en los pacientes encontrando una media de glucosa para los supervivientes de 148 y una para los que fallecieron 173 (156-189) con una p significativa de 0.001.

CONCLUSIONES: La hiperglucemia en fase temprana de EVC fue un hecho frecuente. Menos de la mitad de los pacientes tuvieron antecedente de DM2. Encontramos que en fase aguda a valores de glucosa > 135 mg y de Rankin superior: La glucemia es un factor predictor de mal pronóstico en los pacientes con ictus isquémico agudo cuando se encuentra alterado, observándose que aproximadamente con glucemias superior de 135 mg/dL para Rankin de 0-3 se asocia con peor pronóstico, superior a 160 mg/dL para Rankin de 4-6. Obteniendo resultados estadísticamente significativos de en población mexicana. La enfermedad cerebral vascular (ECV), es el resultado final de un heterogéneo grupo de procesos patológicos que afectan la vasculatura del sistema nervioso, produciendo isquemia y alteración del metabolismo neuronal y que tienen como presentación una amplia gama de síndromes, cada uno con sus características particulares. A nivel mundial la EVC representa la segunda causa de muerte después de la enfermedad coronaria y el cáncer y la principal causa de invalidez. Se considera un verdadero problema de salud pública esto queda de manifiesto al revisar la evolución natural de la enfermedad vascular cerebral. A nivel mundial la EVC es la segunda causa de muerte y la número uno de invalidez. Causa 5-15% de recurrencia de EVC al primer año del evento y hasta 40% a cinco años. La mortalidad en el evento agudo alcanza 30% al año, 25% y a cinco años 60%. Disminuyendo en forma notable la esperanza de vida de la población que la padece, ya que hasta 25-40% permanecen con discapacidad parcial o total y hasta 30% desarrollarán demencia en los meses siguientes del evento agudo. La prevalencia mundial se estima entre 500-700

casos/100,000 hab. La mortalidad intrahospitalaria por ECV es de 10-34% (> hemorragias), 19% de las muertes ocurre en los primeros 30 días y 16%-18%, al año. Además de su efecto sobre mortalidad, la enfermedad cerebrovascular ocasiona múltiples incapacidades y así, en Estados Unidos de Norteamérica, para 1995, existían tres millones de sobrevivientes de esta patología, de los cuales la 1/2 permanecían con hemiparesia residual, 1/3 estaban clínicamente deprimidos, 1/4 imposibilitados para caminar y 1/6 se mantenían afásicos. Estudios de cohortes de poblaciones sanas a lo largo de años han puesto de manifiesto que la probabilidad de desarrollar una enfermedad coronaria se asociaba con determinadas variables clínicas o analíticas. A estas variables que suponen un mayor riesgo de padecer un evento cardiovascular se les denomina factores de riesgo cardiovascular. Por lo tanto, podemos considerar los factores de riesgo como variables continuas que se asocian con un aumento de la incidencia o la tasa de eventos. Esta asociación estadística no excluye la presencia de enfermedad coronaria en individuos que no tienen factores de riesgo ni garantiza la presencia de lesiones arterioscleróticas en los que tienen múltiples factores de riesgo vascular. Todos estos aspectos han cobrado especial relevancia tras los resultados de los grandes estudios epidemiológicos, cuyo paradigma es el estudio Framingham, que ha tenido un gran impacto en la motivación para la prevención de las enfermedades cardiovasculares. El estudio de Framingham se inicia en 1948 y ha seguido sistemáticamente a más de 5,000 hombres y mujeres que inicialmente estaban libres de cardiopatía coronaria. Éste y varios estudios posteriores documentaron que la incidencia de cardiopatía isquémica se asociaba a determinados factores de riesgo. La hiperglucemia es un factor de mal pronóstico por encima de 126 mg/dL. Por tanto, es necesario evitar esta elevación de la glucosa al menos durante 48 horas y no sólo en urgencias como se creía hasta ahora. Los niveles altos de glicemia ejercen un efecto perjudicial en la zona de penumbra isquémica favoreciendo la liberación de ácido láctico, la peroxidación lipídica y la formación de radicales libres, alterando la permeabilidad de la barrera hemato-encefálica, y favoreciendo el riesgo de transformación hemorrágica del tejido infartado. Estudios experimentales y clínicos han demostrado una relación directa entre hiperglicemia y mal pronóstico luego de un ictus isquémico, lo que sugiere que los niveles altos de glicemia exacerbaban el daño cerebral luego de un infarto. Los dos estudios más grandes que analizan la relación entre hiperglicemia y mal pronóstico son los de Bruno y col y de Moulin y col. El primero de ellos es parte de un subanálisis de 1,259 pacientes enrolados en el TOAST TRIAL. En este estudio se encontró una relación directa entre niveles elevados de glicemia al ingreso y mal pronóstico a los tres meses del evento, en pacientes con infarto cerebral de tipo no lacunar; en éstos, la posibilidad de mal pronóstico aumentó 22% por cada 100 mg/dL de aumento en los niveles de glicemia al ingreso ($p = 0.02$). De igual manera, Moulin y col estudiaron 2,131 pacientes con ictus agudo (83% isquémico), encontrando que los niveles de glicemia al ingreso fueron un factor independiente de mal pronóstico. En el 2001, Capes y col realizaron un metaanálisis de 32 estudios que hacían referencia a la probable asociación entre hiperglicemia en las primeras 24 horas del evento, mortalidad de los pacientes con ictus y grado de discapacidad de los sobrevivientes. En 12 de estos estudios fue posible analizar la

relación entre hiperglicemia y mortalidad en el primer mes del evento, encontrándose que en pacientes no-diabéticos, la hiperglicemia triplicó el riesgo de muerte (RR 3.3; 95% CI, 2.3-4.6), no así en los pacientes diabéticos, en los que no hubo relación evidente. En cuatro de estos estudios fue posible analizar, por separado, la mortalidad de los pacientes con ictus isquémico y hemorrágico. En pacientes con infarto, la relación encontrada previamente se mantuvo; es decir, la hiperglicemia triplicó el riesgo de muerte en pacientes no-diabéticos, mas no en los diabéticos. Por el contrario, ésta no influyó en la mortalidad de los pacientes con hemorragia. En ocho de los 32 estudios se pudo valorar la relación entre hiperglicemia y riesgo de pobre recuperación funcional luego de seis meses, encontrándose una relación entre ambos. Se ha demostrado una asociación entre hiperglicemia y mal pronóstico en pacientes con ictus agudo. Aunque no existe consenso sobre la causalidad de dicha asociación, la evidencia actual parece sugerir que la hiperglicemia es, al menos parcialmente, responsable del mal pronóstico al facilitar la transformación necrótica de la penumbra isquémica.

MÉTODOS: Se incluyeron 1,092 pacientes con EVC isquémico, Analizando base de datos obtenida de centros en todo el país en los años 2002 a 2004 Registro Nacional de Enfermedad Vascular Cerebral (RENAMEVASC). **Criterios de inclusión:** Pacientes mayores de 18 años EVC isquémico. **Exclusión:** EVC hemorrágico, trombosis venosa. Se utilizaron variables Glucosa de ingreso en mg/dL, rankin de ingreso y egreso, edad, sexo, antecedente de diabetes mellitus. Características de los pacientes (media, mediana y porcentajes) donde fue posible, el análisis de las variables cuantitativas se realizó comparación de medias por ANOVA, pruebas post hoc, t de Student.

RESULTADOS: Los datos fueron obtenidos del Stroke Registre 2004, de los cuales se seleccionaron únicamente para el análisis estadístico los que tuvieran evento vascular isquémico. Se realizó análisis estadístico descriptivo de las características de los pacientes (media, mediana y porcentajes), donde fue posible el análisis de las variables cuantitativas se realizó con comparación de medias por ANOVA obteniendo los siguientes resultados. Se incluyeron 1,092 pacientes con EVC isquémico agudo de ellos hombres 576 (52%) mujeres 516 (48%). Media de edad 64 años; DM2 498 (24%) glucosa < 100, 243 (22%) glucosa > 100, 849 (78%). Rankin 0-3, 642 (59%), 4-6, 450 (41%). Los resultados obtenidos durante al análisis comparativo demostraron que la glucemia es un parámetro pronóstico con respecto a Rankin y mortalidad, de esta manera observamos que el peor Rankin se asociaba con peor glucemia al ingreso de la misma forma que la mortalidad encontrando lo siguiente: Los pacientes con rankin 0 tuvieron una glucemia de 143 mg/dL, rankin 1 de 136 mg/dL, rankin 2, 148 mg/dL, rankin 3, 146 mg/dL, rankin 4, 151 mg/dL, rankin 5, 178 mg/dL, rankin 6, 176 mg/dL, con diferencias significativas entre grupos de $p = 0.002$ (egreso). De la misma forma se observó que la glucosa al ingreso se asoció como predictor de mortalidad en los pacientes encontrando una media de glucosa para los supervivientes de 148 mg/dL y una para los que fallecieron 173 mg/dL con una p significativa de 0.001.

DISCUSIÓN: En este estudio encontramos que la glucosa es un factor de mal pronóstico que está relacionado con el rankin en población mexicana y que se presenta aunque los pacientes no tienen antecedente de DM, la media de edad encontrada en nuestro estudio corresponde a la reportada en la literatura; los niveles de glucosa

encontrados en nuestro estudio fueron superiores a los reportados en estudios; sin embargo, encontramos una significancia estadística importante correlacionando la glucosa de ingreso con el rankin de tal manera que al aumentar el nivel de glucosa el rankin aumenta, esto traduce a que mayor puntuación mayor discapacidad y peor pronóstico.

CONCLUSIONES: La hiperglucemia en fase temprana de EVC fue un hecho frecuente. Menos de la mitad de los pacientes tuvieron antecedente de DM2. Encontramos que en fase aguda a valores de glucosa > 135 mg y de rankin superior: La glucemia es un factor predictor de mal pronóstico en los pacientes con ictus isquémico agudo cuando se encuentra alterado, observándose que aproximadamente con glucemias superior de 135 mg/dL para rankin de 0-3 se asocia con peor pronóstico, superior a 160 mg/dL para rankin de 4-6. Obteniendo resultados estadísticamente significativos en población mexicana. Se requiere de mayor cantidad de estudios en nuestra población para correlacionar la hiperglucemia con otros factores de riesgo, además, para identificar a la glucosa como factor de riesgo independiente como se ha encontrado en algunas series de estudios.

108

HALLAZGOS EN ESTUDIOS DE IMAGEN EN ENFERMEDADES MITOCONDRIALES

BARRAGÁN CAMPOS HÉCTOR, SENTÍES-MADRID H, *** GALAUNAUD D, ** ADAMSBAUM C, ** LAFORET P, ** CHIRAS J, ** LÓPEZ-BENÍTEZ R**

ANTECEDENTES: La experiencia sobre el comportamiento y hallazgos clínicos de laboratorio y gabinete en enfermedades mitocondriales es en la actualidad aún muy limitada. La descripción de diversos parámetros de imagen (incluyendo neuroimagen) pudiera tener utilidad en el diagnóstico y una mejor compresión de la fisiopatología de estas enfermedades.

OBJETIVOS: Presentar los hallazgos más frecuentes en estudios de imagen en pacientes con enfermedades mitocondriales. Identificar las características de imagen más frecuentes en las enfermedades mitocondriales y adquirir estrategias que permitan al clínico tener diagnósticos específicos en ciertos fenotipos clásicos de las enfermedades mitocondriales.

MÉTODOS: Se analizaron de manera retrospectiva los estudios de imagen de 51 pacientes con enfermedades mitocondriales, incluyendo TAC toracoabdominal, TAC e IRM de cráneo (con espectroscopía), serie esófago gastroduodenal (SEGD).

RESULTADOS: Los pacientes tenían los siguientes fenotipos: 22 con síndrome de Leigh (SL), 10 con síndrome de Kearns- Sayre (KSS), ocho con oftalmoplejía externa crónica progresiva (CPEO), seis con encefalopatía mitocondrial neuro-gastro-intestinal (MNGIE), cuatro con miopatía mitocondrial asociada a encefalopatía, acidosis láctica y episodios similares a infarto cerebral (MELAS) y uno con epilepsia mioclonica asociada a fibras rojas rasgadas (MERRF). Las anormalidades más frecuentes fueron leuconecefalopatía y atrofia cortical (CPEO, KSS, MNGIE y MERRF), atrofia subcortical (CPEO, KSS y MERRF), alteraciones bilaterales en ganglios basales (SL), episodios similares a infarto cerebral (MELAS) y dilatación gástrica (MNGIE).

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES: Es frecuente la presencia de anomalida-

des en sistema nervioso central identificadas por neuroimagen. Cuando existe sospecha de MNGIE la evaluación por imagen debe incluir TAC toracoabdominal, IRM de cráneo y SEGD. Esta estrategia ayuda a establecer el diagnóstico fenotípico de la enfermedad mitocondrial.

109

HALLAZGOS ANATOMOPATOLÓGICOS DE LA HEMORRAGIA CRANEOESPINAL EXTRAPARENQUIMATOSA EN LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

RUIZ-SANDOVAL JL, ROMERO VARGAS S, ESPEJO ISMAEL, BERNARD-MEDINA AG

ANTECEDENTES: Los síndromes neuropsiquiátricos secundarios al lupus eritematoso sistémico (LES) son hallazgos cardinales en el diagnóstico de la enfermedad. Los mecanismos patogénicos de muchas de sus manifestaciones son inciertos, particularmente en la hemorragia intra o extraparenquimatosa tanto cerebral como espinal.

OBJETIVOS: Reporte de paciente con hemorragia extraparenquimatosa craneoespinal y estudio anatomico.

REPORTE DE CASO: Mujer diestra de 20 años de edad con diagnóstico reciente de LES fue admitida al Servicio de Urgencias de nuestro hospital por cefalea occipital aguda, crisis hipertensiva y signos meníngeos leves sin déficit motor o sensitivo. Una tomografía de cráneo reveló hemorragia subaracnoidea difusa sobre cisterna supracerebelosa y surcos de la convexidad. Para mejor manejo hipertensivo fue llevada a Terapia Intensiva en donde al segundo día de forma súbita presentó cuadriplejia con falla respiratoria siendo orointubada. Se realizó entonces una resonancia magnética craneo-cervical que confirmó la presencia de hemorragia subaracnoidea e intraventricular a nivel cranial, destacando la presencia a nivel espinal de una colección serohemática cervical y torácica con efectos de compresión y cambios intramedulares sugestivos de lesión isquémica secundaria. Además de la aplicación de bolos de metilprednisolona a dosis altas, la paciente fue intervenida ese mismo día mediante drenaje de hematoma no observando mejoría. Muere 15 días después por complicaciones respiratorias practicándose autopsia total. Los hallazgos macroscópicos mostraron una médula tumefacta desde la unión bulbomedular hasta los segmentos torácicos altos. Al análisis de microscopía fueron evidentes cambios edematosos de la sustancia blanca con tumefacción axonal y presencia de vasos congestivos con necrosis fibrinoide rodeados de una intensa reacción inflamatoria vascular.

CONCLUSIONES: La hemorragia subaracnoidea, intraventricular, subdural o epidural a nivel craneal o espinal en el LES es infrecuente. Este reporte contribuye al entendimiento de la enfermedad dados los hallazgos histopatológicos encontrados.

110

HIPERREFLEXIA EN DOS PACIENTES CON SÍNDROME DE GUILLAIN BARRÉ

SAN-JUAN OD*

DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA
"MANUEL VELASCO SUÁREZ". MEXICO, D.F.

INTRODUCCIÓN: El síndrome de Guillain Barre (SGB) es la neuropatía autoinmune más común. La incidencia reportada es de 1-3 por 100,000. Algunos de estos pacientes han presentado hiperreflexia en la recuperación y formas leves.

OBJETIVO: Presentar dos casos clínicos atendidos en el Instituto Nacional de Neurología. Resultados:

CASO 1: Mujer 53a, sin antecedentes de relevancia. Inicia 12 días previos con diarrea autolimitada. A las 48 horas parálisis del III, IX y X NC bilaterales. Al 8vo. día cuadriparexia. Neurológicamente: Oftalmoplejia bilateral, parálisis del VII, IX, X, XI y XII NC bilaterales. Cuadriparexia. REM +++ generalizados. Babinski bilateral. Laboratorios básicos normales. Elisa VIH. Ac. IgG e IgM GM1 normales. LCR: Glucosa: 64, proteínas: 45, y células: 1. Cultivos, hGC y ACE LCR. RM de encéfalo normal. Neurofisiología: Neuropatía axonal severa bifacial. Polineuropatía motora desmielinizante y axonal simétrica generalizada. Facilitación de ondas F generalizado. Recibió IgGIV. A los nueve meses asintomática.

CASO 2: Hombre 15a sin antecedentes de relevancia. Inicio una semana antes con fiebre autolimitada al 3er. día parestesias en manos al 6to. disfagia, paraparesia, ptosis palpebral izquierda y disfonía. Neurológicamente: Oftalmoplejia bilateral, parálisis de los V, VII, IX, X y XII NC bilateralmente, hiperreflexia patelar, respuesta plantar indiferente, ataxia, hipoestesia en pies. Los laboratorios: Leucocitosis y resto normal. Elisa VIH. LCR: Glucosa: 73, Proteínas: 28 y células: 0. Cultivos de LCR. RM de encéfalo normal. Neurofisiología: Neuropatía axonal bifacial. Polirradiculoneuropatía sensitivo motora desmielinizante con degeneración axonal. Recibió IgGIV. A los seis meses asintomático.

CONCLUSIÓN: La presencia de hiperreflexia en SGB ha sido documentada en varios estudios. Kuwabara, *et al.*, investigaron la frecuencia de hiperreflexia en una serie de 54 pacientes japoneses en la fase de recuperación temprana, siete mostraron hiperreflexia, siendo seis axonales y sólo uno desmielinizante aguda (AIDP). Encontrando una frecuencia de hiperreflexia del 33% en la variedad AMAN. Los autores postulan que la conservación de los reflejos o la rápida recuperación se debe a la alteración selectiva de los axones motores, con preservación de los sensitivos, y sugieren que la hiperreflexia pueda deberse a una disfunción en las neuronas inhibitorias medulares o en las neuronas motoras superiores, y que los anticuerpos anti GM1 en la variedad axonal pueden desempeñar un papel importante, y no descarta el diagnóstico. Éstos son los primeros dos casos en mexicanos a conocimiento del autor de hiperreflexia desarrollada en pacientes con SGB.

111

CARACTERIZACIÓN CLÍNICA Y EVOLUTIVA DE UN GRUPO DE PACIENTES CON SÍNDROME DE WEST DE LA CIUDAD DE SANTIAGO DE CUBA

CASAMAJOR CASTILLO MAVIS AIME

RESUMEN: El síndrome de West o de espasmos infantiles es conocido por la comunidad pediátrica hace más de 150 años. Consiste en

la aparición durante el periodo de la lactancia de una epilepsia grave, no tratable mediante los fármacos antiepilepticos usuales y que clínicamente se expresa por la triada clásica de: Espasmos en salva, anomalías del electroencefalograma peculiares y más o menos típicas conocidas como hypsarrhythmia y regresión psicomotriz. Su etiología es muy variada y casi siempre es consecuencia de una lesión cerebral, estructural o metabólica. Se realizó un estudio descriptivo, retrospectivo y transversal de 23 pacientes egresados del Hospital Infantil Sur Docente de Santiago de Cuba con el diagnóstico del síndrome de West durante el periodo comprendido desde enero del 2000 hasta diciembre del 2005, con el objetivo de hacer una caracterización según variables clínicas y de evolución. La información se obtuvo a partir de la revisión de las historias clínicas previamente seleccionadas en los departamentos de Estadística y Archivo del propio hospital. Se utilizaron como medidas de resumen los números absolutos y los porcentajes. Se encontró que el sexo masculino fue el más afectado en este grupo de pacientes; los primeros seis meses de la vida fueron los más susceptibles para la aparición de las primeras crisis; elevado por ciento de electroencefalogramas típico del síndrome, las complicaciones respiratorias se presentan en estos pacientes con elevada frecuencia, se encontró una evolución clínica considerada como buena en más de la mitad de los casos. Concluimos que el estado evolutivo de los pacientes afectados depende del diagnóstico precoz y el uso de fármacos antiepilepticos específicos en etapas tempranas de realizado el diagnóstico, así como de la etiología que originó el proceso.

112

LEVETIRACETAM EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON EPILEPSIA DE DIFÍCIL CONTROL

**ESCOBAR MENDOZA E, HERNÁNDEZ HERNÁNDEZ M, SANTANA GARCÍA F,
URRUTIA RUIZ M, CRUZ MARTÍNEZ E, BARRAGÁN PÉREZ E**
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

ANTECEDENTES: Aproximadamente 5-10% de los pacientes epilépticos presentan epilepsia de difícil control, por lo que en la mayoría de los casos se requiere de un fármaco adicional que tenga un mecanismo de acción diferente al de los demás. El levetiracetam (LEV) tiene un mecanismo de acción muy especial, pues éste se une a la proteína SV2A de la membrana de las vesículas sinápticas modulando la liberación de neurotransmisores que son responsables de la hiperexcitabilidad neuronal; sin embargo, también se le atribuyen otros mecanismos, su respuesta aún es muy variada dependiendo de la literatura revisada, pero aun los estudios en niños son muy escasos, pues su eficacia se ha probado en crisis parciales, crisis generalizadas; algunos síndromes epilépticos de la infancia con respuesta muy heterogénea.

OBJETIVO: Evaluar efectos colaterales, evolución y eficacia del levetiracetam en niños con epilepsia de difícil control.

MÉTODO: Estudio observacional, retrospectivo y descriptivo, en 12 pacientes con epilepsia de difícil control (11 masculinos, un femenino), recibieron LEV en adición abierta a otros anticonvulsivantes. Evaluando la respuesta mediante la relación del número de las crisis antes del inicio del LEV contra el número de crisis posterior a

un periodo determinado. Las edades fueron de un año seis meses a 17 años (media ocho años).

RESULTADOS: La epilepsia fue sintomática en nueve pacientes (75%), y criptogénica en tres (25%). Antes del inicio de LEV se presentaron de una a 300 crisis por mes (media de 164), dos meses después de tratamiento se reportaron de 0 a 600 (media de 104): crisis parciales siete pacientes (58%), crisis generalizadas (50%). Los fármacos más utilizados: ácido valproico, seguido de topiramato y benzodiacepinas. La dosis inicial de LEV osciló entre 20 y 30 mg/kg/día (media 25 mg/kg/día) dos meses después la dosis fue de 47 a 75 mg/kg/día (media 42.2 mg/kg/día). Nueve pacientes (75%) sin efectos adversos, dos presentaron somnolencia y uno mareo. A los dos meses de tratamiento, dos pacientes se encontraban sin crisis, cuatro (33%) no presentaron cambios, seis (50%) presentaron reducción de las crisis en 60%. La calidad de vida mejoró en seis pacientes (50%).

CONCLUSIONES: El LEV es un antiepileptico de amplio espectro. Se utilizó en pacientes con diversos tipos de crisis. La adición abierta mejoró la evolución en la mayoría de los pacientes. No se encontraron alteraciones clínicas ni de laboratorio secundarias al uso del medicamento, los niveles de los otros fármacos antiepilepticos no se modificaron. Se encontró mejoría clínica en la mayoría de los pacientes.

113

HEMORRAGIA INTRACEREBRAL EN MÉXICO. RESULTADOS DEL RENAMEVASC (REGISTRO NACIONAL MEXICANO DE ENFERMEDAD VASCULAR CEREBRAL)

RUIZ-SANDOVAL JL, CANTÚ-BRITO C, BARINAGARREMENTERIA F
INVESTIGADORES DEL RENAMEVASC/AMEVASC

ANTECEDENTES: En México de forma anecdotica aunque recurrente se ha señalado a la hemorragia intracerebral (HIC) como altamente prevalente. Los escasos registros hospitalarios publicados reportan una frecuencia entre 28 a 40% del total de la enfermedad vascular cerebral (EVC), siendo poca la información respecto a las demás características clínicas y radiológicas al momento de su presentación.

OBJETIVOS: Conocer, a partir del registro multicéntrico hospitalario, Renamevasc (Registro Nacional Mexicano de Enfermedad Vascular Cerebral) el espectro clínico, diagnóstico, terapéutico y pronóstico de la HIC tanto en la fase aguda como en un seguimiento temprano a 90 días.

PACIENTES Y MÉTODOS: De noviembre del 2002 a octubre del 2004, 2,000 pacientes con diagnóstico clínico y radiológico de EVC aguda fueron incluidos en 25 centros hospitalarios de 14 estados de la República. De ellos, 580 pacientes (29%) tuvieron diagnóstico de HIC, siendo excluidos los casos traumáticos o debidos a ruptura aneurismática.

RESULTADOS: Trescientos once pacientes fueron mujeres (54%) y 269 hombres (46%) con edad promedio de 63 años (rango 14-98). Ochenta pacientes fueron menores de 40 (14%) y 142 mayores de 75 (24%). Los principales factores de riesgo fueron hipertensión arterial en 63%, obesidad 29%, tabaquismo 24%, alcoholismo 19% y diabe-

tes mellitus 18%. El deterioro de conciencia fue el síntoma más frecuente al inicio en 68%, seguido de cefalea 65%, vómito 39% y crisis convulsivas 17%. 151 pacientes (26%) ingresaron con Glasgow E 8 y 237 (41%) con Glasgow 3-13. La localización de la HIC fue lobar en 37%, putaminal 25%, talámica 21% y cerebelosa en 5%. La ruptura ventricular ocurrió en 41% de los casos. La etiología se consideró como hipertensiva en 68%, indeterminada en 10% y debida a ruptura de malformaciones vasculares en 7%. El tratamiento quirúrgico se realizó al 9% de los pacientes. Las complicaciones sistémicas ocurrieron en 37%, siendo la neumonía y las infecciones de vías urinarias las más frecuentes. La mortalidad al egreso hospitalario fue de 28% y se consideró como de causa neurológica en 54%, sistémica en 28% y por ambas razones en 18%. Una buena evolución (Rankin 0-2) se observó sólo en 18% de los casos.

CONCLUSIONES: Éste es el primer esfuerzo multicéntrico que da una idea del espectro clínico de la HIC en nuestro medio. La frecuencia respecto a los demás tipos de EVC es alta, con una mortalidad moderada a expensas de secuelas devastadoras en más de la mitad de los pacientes. Urgen estudios de incidencia que corroboren estos hallazgos.

114

HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA SECUNDARIA A POLIARTERITIS NODOSA: REPORTE DE UN CASO

CANTO ESTRADA VÍCTOR B, CANTO VBE, CANTO JOE, CARBAJAL AR

INTRODUCCIÓN: Las complicaciones neurológicas de la poliarteritis nodosa (PAN) tanto central como periféricas son frecuentes (72%). Sin embargo, la hemorragia subaracnoidea (HSA) como manifestación inicial es algo poco frecuente y escasamente reportado.

OBJETIVOS: Reportar un caso de HSA como manifestación de una PAN.

MATERIAL Y MÉTODOS: Presentación del caso de una paciente fem. de 43 años de edad con historia de diagnóstico de artritis reumatoide de 15 años cursando con artropatía de Jaccoud. Su cuadro clínico se caracteriza por presentar cefalea de rápida instalación de gran intensidad incapacitante que se acompaña con ptosis incompleta de párpado de lado der. paresia de VI NC de lado izq. y rigidez de nuca, así como signos de Kernig y Brudzinski positivos además de lesiones de vasculitis en pies caracterizada por necrosis y úlceras en piernas.

RESULTADOS: Se realizó punción lumbar documentando eritrocitos de 8,000 mm³, crenados 10%, leucocitos 2 mm³, proteínas 35 mg/dL, glucosa 60 mg/dL y tinciones y cultivos negativos. Se realizan RMN, angiorRMN siendo negativas para anomalías. Se concluyen poliarteritis nodosa confirmada por biopsia de nervio sural. Se egresa con buena respuesta clínica y sin secuela neurológica.

CONCLUSIÓN: La lesión del SNC es poco frecuente, pero pueden presentar accidentes cerebrovasculares, convulsiones, alteraciones del estado mental, cefaleas, defectos cerebelosos y hemorragia subaracnoidea por ruptura de microaneurismas. Los microaneurismas son difíciles de diagnosticar por los medios convencionales de imagenología y es necesario obtener el espécimen.

115

INTOXICACIÓN POR N-BUTANO

GUERRA-GALICIA CARLOS M, RODRÍGUEZ-LEYVA ILDEFONSO

INTRODUCCIÓN: Se han descrito casos de intoxicación y muerte por n-butano, secundarios a abuso o intento suicida. Es un gas incoloro y con olor variable, pero desagradable. Su metabolito, el sec-butanol se concentra fácilmente a cerebro, originando varios síntomas a este nivel, hasta el coma. La muerte se debe a edema cerebral, pulmonar y falla orgánica múltiple. No se han reportado muertes accidentales secundarias a intoxicación por este gas.

OBJETIVO: Presentar caso de muerte secundaria a intoxicación accidental por n-butano, sin abuso ni por intento suicida.

MATERIAL Y MÉTODOS: Presentación de caso. Revisión de la literatura.

RESULTADOS: Mujer de 27 años de edad, sana. Accidentalmente inhaló n-butano mezclado con propano en su vivienda, antes de sufrir quemaduras de segundo grado en 54% SCT, secundarias a combustión del gas. En el curso de su enfermedad presentó insuficiencia respiratoria por edema pulmonar, estado de coma y edema cerebral, finalmente falla orgánica múltiple y muerte.

CONCLUSIONES: Primer caso de muerte por inhalación accidental de este gas. Estudios experimentales han demostrado percepción variable del olor y cambios cardiovasculares-pulmonares a concentraciones de hasta 50,000 ppm por dos horas, con mareo a 20,000 por cuatro horas. La intoxicación por n-butano afecta principalmente a cerebro y corazón, por lo que el neurólogo-intensivista debe tener en mente esta posibilidad.

116

NEUROLUPUS. A PROPÓSITO DE UN CASO

GONZÁLEZ-VARGAS PO, SALINAS VL, DELGADILLO ML

SERVICIO DE NEUROLOGÍA. HOSPITAL GENERAL DE TOLUCA LIC. ADOLFO LÓPEZ MATEOS

ANTECEDENTES: El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad sistémica que puede involucrar al sistema nervioso hasta en 80% de los casos cuando se estudia histopatológicamente. Las manifestaciones son de convulsiones, corea, trastornos cognitivos, mielitis, neuropatía, infarto y psicosis; en general se engloban bajo el término trastornos neuropsiquiátricos asociados a LES, y más recientemente como neurolupus.

CASO CLÍNICO: CCN, mujer de 24 años, diestra, presentó un cuadro abdominal agudo dos meses previos que requirió laparotomía exploradora, la cual fue negativa a patología abdominal. Ingresó al hospital con cuadro agudo de un estado confusional y crisis convulsivas de tipo generalizadas. El LCR mostró 0 células, 51 mg/dL de glucosa y 43 mg de proteínas. El estudio de EEG fue anormal por ritmos delta y theta generalizados. Sus estudios de laboratorio mostraron una VSG de 28 mm/seg, Acs antiDNA positivos en 177.5 UI/mL. El Servicio de Reumatología reporta ya un eritema malar y úlceras orales. Se hace un diagnóstico final de LES y se inicia un tratamiento esteroideo. La paciente es egresada 11 días posteriores con gran mejora del estado confusional y sin presencia de crisis

convulsivas, sin recibir fármacos antiepilepticos. Seis meses posterior ingresa al Servicio de Medicina Interna por un cuadro de nefritis lúpica, remitiendo sin complicaciones. En su seguimiento ulterior, no hubo más sintomatología neurológica. Etiológicamente dentro de LES se encuentra como eventos primarios oclusiones vasculares secundarios a complejos autoinmunes mediados por anticuerpos, vasculopatías, leucoaglutinación, vasculitis o trombosis. Disfunciones cerebrales mediadas por anticuerpos en el tejido cerebral, como proteína P antirribosomal, antineuronal, o citocinas como interleucina 6 interferón Ü, también se encuentran eventos secundarios tales como: infección (meningitis, abscesos) accidente cerebro vasculares, encefalopatía hipertensiva, encefalopatía hipertensiva, estado de hipercoagulación, drogas (trimetoprim con sulfametoxasol, antiinflamatorios no esteroideos, hidroxicloroquina). Los principales factores de riesgo para recurrir las crisis es la presencia de síntomas neuropsiquiátricos y el sexo masculino. No existe un marcador serológico patognomónico de crisis y LES. Los anticuerpos anti-Smith se han demostrado estar asociados entre LES y esquizofrenia. La presencia de EVC es no común, con un reporte de incidencia de 2-4%. En un análisis de Mitsikostas sobre la prevalencia de cefalea en LES, no encontró una diferencia significativa entre la prevalencia de migraña en pacientes con LES y población abierta, por lo que no apoya el concepto de "cefalea lúpica".

117 MANIFESTACIONES NEUROLÓGICAS EN PACIENTES CON VIH DEL HOSPITAL CENTRAL. CASUÍSTICA DE 20 AÑOS

POSADAS ZÚÑIGA GABRIEL, RODRÍGUEZ JERÓNIMO, RODRÍGUEZ ILDEFONSO

OBJETIVO: Demostrar cuáles entidades neurológicas y sus síntomas son más frecuentes en el pacientes con VIH en la historia del Hospital Central San Luis Potosí, SLP, aún sin el complejo SIDA establecido, para poderlas sospechar y diagnosticar tempranamente, y así establecer una estrategia terapéutica pronta con el fin de disminuir la morbilidad en este grupo de pacientes.

MATERIAL Y MÉTODO: Es un estudio retrospectivo y descriptivo donde del archivo del Hospital Central "Dr. Ignacio Morones Prieto" se realizó la búsqueda de expedientes con palabras clave como VIH, SIDA, encéfalo o neuropatía por VIH, obteniendo más de 400 expedientes, excluyendo aquéllos que tenían neurológica, obteniendo 132 expedientes, de los cuales se obtuvo la edad, sexo, fecha de diagnóstico del VIH, entidad neurológica y síntomas predominantes.

RESULTADO: De los 136 pacientes 114 fueron de sexo masculino (83.8%), 22 femenino (16.2%) con una edad media de 34.8 años (variando de 7a hasta 66a) ocho menores de 15a, en orden descendente de signos y síntomas más frecuentes estuvo la cefalea crónica, alteraciones de la memoria alteraciones psiquiátricas, parestesias, paresias, crisis convulsivas, dificultad respiratoria, datos de irritación meníngea y otros. Siendo las infecciones más frecuentes la criptococosis, toxoplasmosis y la tuberculosis.

CONCLUSIONES: Ante estos resultados podemos concluir que la cefalea es el síntoma más frecuente y muchas veces precedió la enti-

dad neurológica, por lo que debemos establecer estrategias diagnósticas tempranas en pacientes con VIH como es el estudio de imagen y el estudio de LCR, ante un cuadro de cefalea persistente o sin causa extracranial evidente.

118

MANIFESTACIONES NEURO-OFTALMOLÓGICAS DE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE

VENEGAS-TORRES ANDRÉS, GÓMEZ-VILLEGRAS THAMAR, SAURI-SUÁREZ
SERGIO, NÚÑEZ-OROZCO LILIA
SERVICIO DE NEUROLOGÍA. CMN 20 DE NOVIEMBRE, ISSSTE

INTRODUCCIÓN: La esclerosis múltiple (EM) es la enfermedad más común causada por un proceso desmielinizante inflamatorio del sistema nervioso central, y es la principal causa de discapacidad en adultos jóvenes.

Debido a la naturaleza diseminada del proceso de enfermedad en la EM, existen algunos distintos síndromes neurooftalmológicos que afectan tanto al sistema visual sensorial como al oculomotor.

Cualquier parte de la vía aferente visual desde el nervio óptico a la corteza estriada puede ser afectada en la EM. Cualquier defecto de campo puede ocurrir, dependiendo de donde se localice la lesión desmielinizante; pueden ser afectados el quiasma, tracto óptico, radiaciones ópticas, y la corteza estriada. Los defectos pueden ser cuadrantanópticos, hemianópticos, completos o incompletos, congruentes o incongruentes.

Se puede presentar neuritis óptica (NO) como primer signo de la EM. La NO desmielinizante puede ser de tres tipos: la NO aguda, la NO crónica y la NO asintomática o subclínica

La mayoría de los casos son idiopáticos o asociados con EM. La NO puede ser asociada con una variedad de trastornos sistémicos u oculares y es la neuropatía óptica aguda más común en adultos menores de 46 años. Entre las poblaciones de alto riesgo para EM, la incidencia de NO es de alrededor de 1 por 100,000 habitantes por año, mientras en otras áreas la incidencia es de alrededor de 1 por 100,000 habitantes por año.⁴

OBJETIVO: Describir cuáles son los signos y síntomas neurooftalmológicos que se presentan con mayor frecuencia en los pacientes con EM atendidos en este Servicio de Neurología.

MÉTODOS: Estudio descriptivo, observacional, longitudinal, retrospectivo, y abierto en el cual se tomó una muestra aleatoria de 50 pacientes con EM, todos derechohabientes de este servicio que reciban o hayan recibido atención en este hospital durante el periodo del estudio de 10 años.

RESULTADOS: De los 50 casos revisados la media de edad fue de 40.2 años y la mediana de 40.5, la moda fue de 42.0, siendo el mínimo de edad 18 y el máximo 60 años ($p < 0.0001$). La neuritis óptica fue recurrente en nueve casos (40.9%). Sólo en 63.6% de los pacientes con neuritis óptica se consignó la presencia de dolor ocular. La agudeza visual fue medida con el optotípico de Rossenbaum en la mayoría de los casos, la agudeza inicial del ojo derecho fue más afectada que la del ojo izquierdo.

CONCLUSIONES: Las manifestaciones neurooftalmológicas de la EM

son comunes, especialmente la neuritis óptica, por lo que se propone una sistematización del estudio neurooftalmológico en estos pacientes.

119

MARCAPASO PERIÓDICO DISTANTE INVOLUCRADO EN LAS DESCARGAS EPILÉPTICAS INTERICTALES INDEPENDIENTES EN LA EPILEPSIA DEL LÓBULO TEMPORAL

SENTÍES MADRID HORACIO, MARTINERIE J, ADAM C, ESTAÑOL B, BAULAC M

ANTECEDENTES: No existe un método absoluto para conocer en la epilepsia parcial fármaco-resistente, si hay una relación en la actividad epiléptica interictal la cual ocurre de una manera bilateral y asincrónica en las regiones mesio-temporales con aparente independencia entre ambas regiones. Esta actividad puede ser independiente de la sincronización del sueño y/o propagación de la actividad eléctrica desde un foco epiléptico hacia otro.

OBJETIVOS: Demostrar esta relación.

MÉTODOS: A través del estéreo-EEG (SEEG) medimos de manera visual el tiempo absoluto de las descargas epilépticas interictales (DEI) en la región hipocampo/amigdalina durante el estado de vigilia y en el sueño No-REM. Excluimos las DEI neocorticales. El análisis fue realizado mediante autocorrelograma, correlograma cruzado, espectro de frecuencia e histogramas de tiempo. Una $p < 0.05$ fue considerada estadísticamente significativa para la correlación lado-lado.

RESULTADOS: Analizamos el trazo de siete pacientes (cinco mujeres y dos hombres) con una edad media de 43.42 años (rango 35-51) y con electrodos profundos simétricos intracerebrales en la región hipocampo/amigdalina bilateral. Todos los pacientes presentaron crisis parciales complejas (CPC). Un total de 23211 DEI fueron medidas (media de 3315 por cada paciente) durante ambos estados de vigilia y ambos lados. En todos los pacientes el intervalo de DEI más frecuente fue de <1 segundo. Fue demostrada una importante relación entre las descargas de ambos lados, no secundarias a propagación.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES: La correlación apunta hacia la existencia de una tercera estructura (probablemente subcortical) que coordina a las DEI a través de un ciclo ultradiano similar a aquella que ocurre durante el sueño. Estos resultados podrían tener una gran importancia para el estudio de la correlación/independencia entre focos epilépticos, procedimientos quirúrgicos y de estimulación eléctrica profunda para la epilepsia parcial fármaco-resistente.

120

MECANISMOS DE PATOGENICIDAD DE LA ENFERMEDAD CEREBROVASCULAR EN PACIENTES CON INFECCIÓN POR VIH

BAIZBAL CARVALLO JOSÉ FIDEL, CANTÚ BRITO C, GARCÍA RAMOS G

INTRODUCCIÓN: Los pacientes con infección por VIH tienen un riesgo elevado de enfermedad cerebrovascular, asociado a infeccio-

nes oportunistas y síndrome metabólico inducido por el uso de inhibidores de proteasa, la frecuencia de EVC en este grupo se estima es de 1.3%, con gran impacto global en estos individuos, debido a que éstos suelen presentarse en grupos de edad relativamente jóvenes.

OBJETIVOS: Determinar la frecuencia y tipo de enfermedad cerebrovascular en estos pacientes, así como los mecanismos de patogenidad posibles y el estado de inmunosupresión al momento del evento.

DISEÑO: Detección de pacientes con EVC y diagnóstico previo de infección por VIH, recolección de variables clínicas y realización de Doppler Transcraneal (DTC) en los días siguientes posterior al evento.

RESULTADOS: Identificamos seis pacientes con EVC, en 617 pacientes con VIH (0.97%) cinco hombres, una mujer, de los cuales cinco presentaron EVC isquémico (tres en c y sólo uno EVC hemorrágico. Edad (promedio): 37.33 ± 11.93 (DE) Tiempo de diagnóstico del VIH (meses): 29 ± 37.2 (DE), CD4: 135 ± 149 (6-382 min-max), Carga Viral: 5/6 ($> 75,000$) 1/6 (50) copias/mL. Solo dos de los seis pacientes consumían o habían consumido IP al momento del evento. En dos pacientes se encontraron datos de vasculopatía intracraneal utilizando DTC manifestados por disminución importante en las velocidades de flujo sanguíneo cerebral en forma difusa, en un paciente se encontraron señales microembólicas (SME) en arterias cerebrales medias, mientras que en dos pacientes el DTC fue normal, el paciente con hemorragia no pudo ser evaluado por este método. Desde el punto de vista clínico cuatro de las cinco isquemias se atribuyeron a proceso infeccioso concomitante (meningitis por *Mycobacterium tuberculosis*, varicela, citomegalovirus, sifilis), mientras que el paciente con hemorragia parenquimatosa, se atribuyó a infección por *Cryptococcus neoformans* (criptococoma).

CONCLUSIÓN: Los EVC se suelen presentar a una edad relativamente temprana en pacientes con VIH (< 45 años), siendo también frecuente encontrar una cuenta de CD4 baja (< 200 cel/mL) y carga viral elevada ($> 75,000$ copias/mL), lo cual es indicativo de falla o ausencia de tratamiento, lo anterior aumenta la susceptibilidad del individuo a neuroinfecciones concomitantes que pueden causar vasculopatía intracraneal, con el desarrollo subsecuente de EVC.

121

MEDICIÓN SIMULTÁNEA DE LA VARIABILIDAD DE LA FRECUENCIA CARDIACA Y DE LA VARIABILIDAD DEL ÁREA PUPILAR ESPONTÁNEA EN NIÑOS Y EN JÓVENES SANOS

ESTAÑOL BRUNO, PINEDA-RUEDA C, SENTÍES-MADRID H, MARTÍNEZ-MEMIJE R, BAIZBAL-CARVALLO F, ENRÍQUEZ-MENDOZA G

ANTECEDENTES: El estudio de la respuesta pupilar en respuesta a la luz y acomodación ha sido estudiado para analizar el estado del sistema nervioso autónomo (SNA), sin embargo, existen pocos estudios sobre su respuesta espontánea no relacionados dichas respuestas.

OBJETIVOS: Estudiar la variabilidad del tamaño del área pupilar y la variabilidad del intervalo R-R en series de tiempo y en el dominio de

la frecuencia como una ventana de estudio del sistema nervioso en niños y en jóvenes sanos.

MÉTODOS: Se registraron 15 sujetos sanos con edades de siete a 20 años. Se obtuvo el registro con un pupilómetro, pletismógrafo y electrocardiograma. Se valora el área pupilar y los intervalos R-R en una serie de tiempo. El estudio se realiza en tres condiciones: decúbito dorsal, de pie y con respiración rítmica. En estas tres fases se toma el registro electrocardiográfico en derivación D1 durante cinco minutos, de manera simultánea se capturan imágenes de la pupila con una cámara "pinhole". El nivel de iluminación es de 265 luxes, con la vista puesta en un punto situado a tres metros para evitar cambios pupilares debidos a la acomodación.

RESULTADOS: Los espectros de la variabilidad de la frecuencia cardíaca y de la variabilidad del área pupilar son: En decúbito dorsal es predominantemente en la banda de alta frecuencia (HF: 0.15 a 0.4 Hz). En posición de pie es predominantemente en la banda de baja frecuencia (LF: 0.04 a 0.15 Hz). Con respiración rítmica en el espectro se encuentra predominantemente la expresión de la frecuencia respiratoria a 0.1 Hz.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES: Los cambios de la variabilidad de la frecuencia cardíaca se correlacionan de manera semejante con los cambios de la variabilidad del área pupilar y ambas pueden ser utilizadas como un método accesible y no invasivo para la valoración del SNA en niños y en sujetos jóvenes.

122

MARCADORES GENÉTICOS EN PACIENTES MESTIZOS-MEXICANOS CON SÍNDROME CLÍNICAMENTE AISLADO Y EL RIESGO DE DESARROLLAR ESCLEROSIS MÚLTIPLE

OCOÑA SOLÓRZANO MARCO ANTONIO, GRANADOS JULIO, VÁZQUEZ RROSALÍA, RAMOS RAMÍREZ RICARDO

SERVICIO DE NEUROLOGÍA Y NEUROLOGÍA CLÍNICA, HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO, SERVICIO DE INMUNOLOGÍA, INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y NUTRICIÓN SZ

INTRODUCCIÓN: La esclerosis múltiple (EM) es una enfermedad autoinmune multifactorial otrora restringida al hemisferio norte y a la cultura occidental; sin embargo, en los últimos 20 años la incidencia de EM se ha incrementado considerablemente en las poblaciones mestizas de Latinoamérica. La prevalencia e incidencia en México se desconoce, sin embargo, tres *loci* dentro del complejo principal de histocompatibilidad (MHC) parecen contribuir a la susceptibilidad; estudios inmunogenéticos sugieren un fondo de susceptibilidad identificado por el HLA-DR15, DQA y DQB. Un factor adicional que impide la identificación cabal de la fisiopatogenia, es la extraordinaria heterogeneidad clínica de EM.

OBJETIVO: Este trabajo pretende caracterizar los polimorfismos de las moléculas de la clase II del MHC en un grupo de pacientes con síndrome clínicamente aislado (SCA), que incluyen neuritis óptica (NO), mielitis y síndrome de tallo, que tienen además signos clínicos que sugerirían ser parte del espectro clínico de la EM.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio de casos y controles, definido como casos aquellos que al momento de su ingreso presentaban datos clínicos de SCA; como pacientes control aquellos mestizo-mexicanos sanos no relacionados pareados por etnicidad.

Se incluyeron 19 pacientes, de los cuales fueron 10 del sexo femenino y nueve del sexo masculino, atendidos durante un año en el Servicio de Neurología del Hospital General de México. De los 19 pacientes, 10 presentaron neuritis óptica, siete pacientes con mielitis y dos con síndrome de tallo. La edad promedio en el grupo de pacientes fue de 29 ± 9 años, con un rango de 17 a 52 años. Se realizó la tipificación de HLA-DRB1 genérico mediante reacción en cadena de polimerasa con oligonucleótidos específicos de secuencia. Se calculó razón de momios para la enfermedad en los portadores de alelos específicos.

RESULTADOS: De los pacientes con el alelo HLA-DRB1*04, ocho presentaron neuritis óptica y sólo dos pacientes tuvieron el alelo HLA-DRB1*15. De los siete pacientes que presentaron mielitis los alelos más frecuentes fueron el HLA-DRB1*08 y HLA-DRB*15.

DISCUSIÓN: Los factores de riesgo genético que predisponen al desarrollo de esclerosis múltiple son incompletamente entendidos. De los factores de riesgo potencial identificados a la fecha, la neuritis óptica ha sido la más frecuentemente asociada con el desarrollo futuro de esclerosis múltiple.

CONCLUSIÓN: Los datos de este estudio, aunque fue una muestra de pacientes reducida, se correlacionan con los datos de otros investigadores, sugiriendo la existencia de bases genéticas comunes como manifestación temprana para el desarrollo de esclerosis múltiple.

123

MEMANTINA: ANTAGONISTANO-COMPETITIVO R-NMDA, OFRECE ALIVIO A PACIENTES CON DOLOR NEUROPÁTICO

ROMERO ROMO JUAN IGNACIO, ROMERO CANO DIEGO

ANTECEDENTES: Poslesión neuronal que descencadenan cambios en mecanismos periféricos y centrales de: transducción, excitabilidad membranal, inhibición, sensibilización, plasticidad molecular, estructural y funcional. Pacientes poslesión desarrollan sensibilización central con gama de síntomas dolorosos: espontáneo-evocado, punzadas, paroxístico, hiperalgésia, alodinia-mecánica-dinámica. R-NMDA modifica sensibilización central en modelo animal. Ketaminam antagonista R-NMDA bloquea sensibilización central, hiperalgésia y alodinia.

OBJETIVO: Memantina, antagonista no-competitivo R-NMDA, bloqueador-por-atrapamiento, reduce excitabilidad postsináptica, alodinia-mecánica-dinámica, punzadas, dolor paroxístico e hiperalgésia.

MÉTODO: Ensayo abierto, controlado, 12 semanas duración, iniciando como tratamiento-agregado, memantina 10 mg a medicamentos prescritos (AINES, anticonvulsivantes, antidepresivos tricíclicos. 15 mujeres (62.44 ± 17.25) 15 hombres (58.13 ± 13.88) intensidad media del dolor, escala visual análoga EVA = 6/10, con distintos síndrome de dolor neuropático: cauda equina, neuropatía postherpética, lesión medular, neuralgia del trigémino, radiculopatías. Registro EVA dos veces/día/12 semanas. Análisis no-paramétrico Friedman ANOVA y coeficiente de concordancia

Kendal, de datos semana-por-semana, para ambos grupos y entre grupos.

RESULTADOS: Reducción significativa de intensidad ambos grupos/12 semanas ($p < 0.001$): mujeres de $(8.23 \pm 0.90$ a 1.58 ± 1.54) hombres de $(8.0 \pm 1.18$ a 1.58 ± 1.54). Análisis de datos: mujeres $c^2 = 57.99$, $p < 0.001$; hombres $c^2 = 34.70$, $p < 0.0001$.

DISCUSIÓN: Memantina, como tratamiento-agregado, sin efectos clínicos-adversos, refluo significativamente alodinia-mecánica-dinámica en neuropatía postherpética durante primera semana, casi hasta desaparición en dos casos; ofreció alivio sintomático significativo en todos los síndromes mencionados; permitió mejor respuesta terapéutica a tratamientos con analgésicos opioides. Los hombres tuvieron mejor respuesta durante las tres primeras semanas, mientras que las mujeres durante las seis primeras semanas.

CONCLUSIONES: Memantina, además del efecto neuroprotector en enfermedades degenerativas, en otras enfermedades neurológicas y psiquiátricas ofrece importante alivio del dolor, mejorando la calidad de vida de pacientes.

124

METÁSTASIS SOLITARIA DE CARCINOMA DE CÉLULAS CLARAS EN TERCER VENTRÍCULO. REPORTE DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

CÁRDENAS HERNÁNDEZ GRACIELA AGAR, AGUILAR VENEGAS LUIS CARLOS, DÁVALOS RUIZ ENRIQUE, VEGA OROZCO ROSALIA

INTRODUCCIÓN: La diseminación cerebral de metástasis de neoplasia renal es poco frecuente. El carcinoma de células renales constituye 2-3% de todas las neoplasias en el adulto; en el momento del diagnóstico hasta 35% presentan metástasis. En este tipo de cáncer los sitios más frecuentes de diseminación son pulmón, hígado y hueso. La afección metastásica solitaria tiene una incidencia de 0.6-2.5%.

OBJETIVO: Presentar un caso de metástasis cerebral en el tercer ventrículo.

CASO CLÍNICO: Masculino de 49 años, diestro, índice tabáquico 6.5. Nefrectomía derecha en 2003 por tumor renal. Inicia su padecimiento hace tres semanas con cefalea de moderada intensidad acompañada de mareo acudió a médico recibiendo tratamiento homeopático sin mejoría.

Neurológicamente, papiledema, limitación de la mirada vertical, marcha atáxica. TAC con dilatación de ventrículos laterales de predominio frontal, de astas temporales, tercer ventrículo ocupado por lesión tumoral de aspecto neoplásico, que capta contraste. Se le colocó SDVP por hidrocefalia severa.

RESULTADOS Y CONCLUSIONES: La evolución del carcinoma de células renales es variable. Cerca de 25-40% de los pacientes tiene lesiones metastásicas al momento del diagnóstico. La tasa de metástasis solitaria a largo plazo varía de 4.7 a 11%, siendo los sitios de predilección: pulmón, hueso y cerebro. Las metástasis cerebrales de carcinoma renal son excesivamente raras. No existen criterios sobre el tratamiento estándar de las lesiones metastásicas por carcinoma de células claras; cuando existe una metástasis solitaria se realiza generalmente exéresis quirúrgica y se completa con radiote-

rapia, en algunos casos puede darse tratamiento adyuvante con alfa interferón.

125

MONITOREO DE VIDEO-EEG EN EPILEPSIA: REVISIÓN DE 262 ESTUDIOS. EXPERIENCIA DE LA UNIDAD DE NEUROMONITOREO DEL INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIRUGÍA "MVS"

MARTÍNEZ-JUÁREZ IRIS E., FERNÁNDEZ-GONZÁLEZ-ARAGÓN MARYCARMEN, ALANIS-GUEVARA INGRID

CLÍNICA DE EPILEPSIA: COORDINADORA DE PROYECTOS DE INVESTIGACIÓN, UNIDAD DE NEUROMONITOREO; NEUROFISIOLOGÍA CLÍNICA, DEL INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIRUGÍA "MVS", MÉXICO, D.F.

ANTECEDENTES: En el INNN, la epilepsia es primera causa de consulta, siendo frecuentes epilepsias refractarias donde además del fármaco se plantea cirugía o estimulación vagal. El video-EEG permite la evaluación quirúrgica de pacientes con epilepsia, en algunos casos definir tipo de crisis y como diagnóstico diferencial ante eventos no epilépticos.

MÉTODOS: Se incluyeron video-EEGs realizados en el periodo de abril del 2005 hasta abril del 2006. La mayoría con epilepsias refractarias. Las dos principales indicaciones de video-EEG son: 1) protocolo de cirugía de epilepsia, y, 2) definir tipo de crisis epilépticas. Se evaluaron 187 pacientes a los cuales se les realizaron 262 video-EEG. Todos los estudios han sido revisados por dos neurofisiólogos clínicos en forma independiente.

RESULTADOS: El 62% se realizó como externos. La duración promedio de los video-EEG fue de una a 12 horas. El 81% con diagnóstico de epilepsia criptogénica y el 57% de los estudios tuvieron registro ictal. Con rango de edad de 17 a 68 años. El 67% corresponde género femenino. El 28% con antecedentes familiares de epilepsia. El promedio de crisis por mes de 9 ± 11 , 87% sin predominio horario, ningún paciente debutó con estado epiléptico. Los esquemas terapéuticos más utilizados en mono o politerapia fueron AVP, CBZ, LTG y CNZ. La correlación diagnóstica clínica-video-EEG fue del 70%. Del 90% de los pacientes con resonancia magnética el 74% mostró esclerosis mesial temporal. El 48% de los pacientes cuentan además con estudios de SPECT cerebral, 46% con evaluación neuropsicológica y 43% con evaluación psiquiátrica.

DISCUSIÓN: Al año de experiencia se han realizado 262 estudios con elevada correlación respecto a la clínica lo que permitió tomar decisiones terapéuticas y quirúrgicas.

CONCLUSIONES: A un año de experiencia de la unidad de Neuromonitoreo se han podido realizar 262 estudios en pacientes no solamente hospitalizados sino externos con una elevada correlación clínica, lo que ha permitido tomar decisiones terapéuticas y quirúrgicas, siendo el video-EEG un estudio clave, no invasivo y accesible.

126

NEUROLUPUS. A PROPÓSITO DE UN CASO

GONZÁLEZ VARGAS PERFECTO OSCAR, SALINAS VÁZQUEZ LETICIA

ANTECEDENTES: El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad sistémica que puede involucrar al sistema nerviosos hasta en 80% de los casos cuando se estudia histopatológicamente. Las manifestaciones son convulsiones, corea, trastornos cognitivos, mielitis, neuropatía, infarto y psicosis; en general, se engloban bajo el término trastornos neuropsiquiátricos asociados a LES, y más recientemente como neurolupus. Se describe el caso de una mujer de 24 años que debuta con un estado confusional y crisis convulsivas sin evidencia de neuroinfección por LCR ni anormalidad por estudio de TAC, pero con EEG anormal por ritmos delta y theta generalizados y un diagnóstico final de LES por Reumatología; finalmente mejora con esteroides. Se hace una revisión de neurolupus en 12 artículos publicados en los últimos cinco años sobre el tema en MEDLINE, concluyendo que aunque es común la afección a SNC de LES, las publicaciones son escasas.

127

NEUROPATÍA CRANEAL MÚLTIPLE Y SU ASOCIACIÓN CON CUTIS MARMORATA TELANGIECTÁSICA CONGÉNITA

CANTO ESTRADA VÍCTOR B, CANTO VBE, PROAÑO JVN, RODRIGUEZ RFR

INTRODUCCIÓN: La cutis marmorata telangiectásica congénita (CMTC), es una dermatosis localizada o generalizada caracterizada por un eritema reticular. Su etiología es desconocida hasta el momento. Las anormalidades que acompañan la CMTC van desde asimetría corporal glaucoma, pigmentación retiniana, desprendimiento de retina macrocefalia, crisis convulsivas y retraso psicomotor, hemangiomas y malformaciones capilares. La incidencia de estas anormalidades es incierta, pero se reporta en la literatura desde 18 a 89%.

OBJETIVO: Contribuir a la descripción de anormalidades neurológicas encontradas con la CMTC y su posible asociación.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se trata del caso de paciente femenina de 47 años de edad. Sin antecedentes de importancia. Inicia su padecimiento a la edad de 18 años al presentar diplopía de inicio súbito, así como ptosis palpebral del lado izquierdo, cuadro que duró aproximadamente 15 días y que se resolvió con tiamina y esteroides. Posteriormente, a la edad de 27 años, presentó nuevamente diplopía y ptosis palpebral izquierda. Actualmente presenta cuadro de tres semanas de evolución que inició con sensación de debilidad del ojo izquierdo, posteriormente comenzó con diplopía que se exacerbó a la mirada extrema derecha y, por último, presentó ptosis palpebral. Exploración física neurológica: Funciones mentales superiores: conservadas. Nervios craneales: íntegros salvo. Óptico fundoscopia con papila de bordes bien definidos, adecuada relación arteriovena. Colorimetría normal, campimetría por confrontación con defecto altitudinal en ojo izq. Nervios oculomotores, sólo refiere diplopía vertical que se manifiesta con la mirada extrema hacia la derecha. Pupilas isocóricas, normorreflécticas. Motor: tono y trofismo normales. Fuerza muscular 5/5 generalizado. Sensibilidad: conservada en todas sus modalidades. Reflejos de estiramiento muscular: 2/4 generalizado y bilateral. Reflejos de liberación piramidal: ausentes. Reflejos atáxicos: ausentes. Signos meníngeos: ausentes. Cerebelo: sin datos alteraciones. Marcha: sin alteraciones. Exploración

física general dentro de la normalidad salvo en piel presenta dermatosis localizada a hemicuerpo de lado izquierdo caracterizado por un eritema reticular, que se refiere tener desde el nacimiento. Que no mejora con la temperatura caliente. Durante su estancia se realiza estudios de imagen sin evidencia de anormalidades. La única anormalidad es la elevación de velocidad de sedimentación globular la cual se encuentra en 25 mm/hr.

CONCLUSIÓN: La consideración especial en este caso es que en la literatura previa no se encuentra reportado involucro de nervios craneales a nivel periférico que en este caso pudieran explicarse por un proceso de involucro a nivel capilar.

128

NEUROPATÍA CRÓNICA CON CADENAS KAPPA Y LAMBDA ELEVADAS DE SIGNIFICADO INCIERTO

OTERO CERDEIRA ELISA, ÁLVAREZ NUÑO SAMUEL, MARTÍNEZ HINOJOSA CARLOS, PLA CASAMITJANA CARLOS, PLASCENCIA ÁLVAREZ NOEL

INTRODUCCIÓN: Está claramente reconocida la asociación entre discrasias de células plasmáticas y neuropatía periférica. Los pacientes con polineuropatía crónica pueden tener paraproteinemia (proteínas monoclonales o proteína M) y tan sólo 10% son considerados como idiomáticos.

Descripción: Hombre de 46 años con cuadriparexia progresiva y alteraciones sensitivas sin afección de esfínteres de dos años de evolución. Exploración con fuerza 2/5 en las cuatro extremidades e hipoestesia en guante y calcetín. Líquido cefalorraquídeo: células 9 y proteínas 50 mg. Inmunoelectroforesis sérica y urinaria con elevación de cadenas lambda y kappa, IgM sérica elevada, electromiografía interpretada como polineuropatía desmielinizante y axonal. Serie ósea metastásica negativa, médula ósea normal, sin otras alteraciones sistémicas que sugieran proceso neoplásico.

CONCLUSIÓN: La elevación de proteínas de significado incierto es poco frecuente que sean biclonales o policlonales, pero frecuentemente se asocian a polineuropatía progresiva. Durante la evolución puede detectarse una neoplasia, cuya búsqueda es obligada desde el principio y si la búsqueda inicial es negativa, debe repetirse cada seis meses.

129

NEUROPATÍA AUTONÓMICA SUBCLÍNICA EN PACIENTES CON NEUROPATÍA DIABÉTICA SOMÁTICA

*ENRÍQUEZ MENDOZA G, MARTÍNEZ MEMIUE R, PINEDA RUEDA C, BAIZABAL CARBALLO F, SENTIES MADRID H, ESTAÑOL B
DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA Y PSIQUIATRÍA/LABORATORIO DE NEUROFISIOLOGÍA CLÍNICA, INSTITUTO NACIONAL DE NUTRICIÓN Y CIENCIAS MÉDICAS SALVADOR ZUBIRÁN. DEPARTAMENTO DE INSTRUMENTACIÓN ELECTROMECÁNICA, INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA IGNACIO CHÁVEZ*

OBJETIVO: Evaluar la presencia de neuropatía diabética autonómica a través del diámetro pupilar y la variabilidad de la frecuencia cardiaca en pacientes con neuropatía diabética somática.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se estudiaron 20 sujetos con neuropatía diabética somática y 20 sujetos sanos, se utilizó electrocardiograma

y cámara digital para obtener imágenes de pupila y equipo de EMG para registrar las velocidades de conducción. El estudio se realizó en posición decúbito supino, de pie y con respiración rítmica durante 5 minutos, con iluminación de 265 luxes mirando un punto fijo a 2 m y registrando área pupilar y frecuencia cardiaca simultáneamente. Las señales de pupilograma y tacograma cardiaco se analizaron en el dominio del tiempo la frecuencia. Se utilizó la transformada de Fourier tomando en cuenta los componentes espectrales de la VFC y el balance simpático/parasimpático.

RESULTADOS: Se estudiaron 20 pacientes con diabetes mellitus y 20 sujetos sanos. Edad promedio 50.2 años. Se encontró disminuida la variabilidad de la frecuencia cardiaca y frecuencia del área pupilar en el dominio del tiempo y la frecuencia.

CONCLUSIONES: En pacientes con neuropatía diabética somática el balance simpático / vagal es anormal y los espectros de frecuencia HF y LF son anormalmente bajos lo que indica la presencia de neuropatía autonómica al corazón y la pupila. Esta neuropatía es subclínica porque los pacientes no presentan síntomas pero es probable que representen una alteración importante para el futuro de estos pacientes.

MATERIAL Y MÉTODO: Se utilizó un polígrafo digital (Cadwell) con resolución analógico/digital de 32 bits y 400Hz de frecuencia de muestreo. Para obtener las imágenes de la pupila se utilizó una cámara tipo pin-hole, en blanco y negro, almacenando dichas imágenes en una videocámara VHS, posteriormente se digitalizó a 320 x 240 pixeles, a través de un digitalizador comercial (Win TV). Se procesaron los datos con el programa MATLAB para obtener los cuadros de imagen a una razón de 3 por segundo, posteriormente se obtuvieron las áreas pupilares. Se obtuvo la transformada rápida de Fourier (FFT) para las señales del pupilograma y tacograma cardiaco para cada maniobra y cada paciente.

RESULTADOS: De los pacientes con DM, tres tuvieron DMID en tratamiento con insulina y 17 DMNID. El tiempo promedio de evolución al momento de establecer el diagnóstico fue de 7.4 años. Los 20 pacientes (100%) presentaban signos y síntomas compatibles con polineuropatía sensitivo-motora distal y simétrica. Todos los pacientes diabéticos tuvieron valores menores en el dominio del tiempo del intervalo RR, con respecto a los sanos.

DISCUSIÓN: Diferentes autores han propuesto pruebas autonómicas para el estudio clínico de la NA, sin embargo no existe un consenso sobre los criterios neurofisiológicos para el diagnóstico de la neuropatía autonómica diabética.

130

NEUROPATÍA MOTORA HEREDITARIA CON DESCARGAS MIOTÓNICAS. REPORTE DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

CÁRDENAS HERNÁNDEZ GRACIELA AGAR, REYES GUTIÉRREZ GERARDO ALI,
BURGOS CENTENO JORGE

ANTECEDENTES: Las neuropatías hereditarias motoras (NHM) son un grupo heterogéneo de afecciones distales y proximales. Las NHM distales constituyen 10% de todas las NHM, se clasifican en siete subtipos de acuerdo con Harding, de éstos, cuatro tienen predominio autonómico dominante.

OBJETIVOS: Describir el caso de un paciente con neuropatía hereditaria motora con descargas miotónicas a nivel de músculos proximales.

CASO CLÍNICO: Masculino de 19 años, con los siguientes **ANTECEDENTES:** abuela paterna finada por complicaciones de diabetes mellitus, padeció enfermedad similar al paciente. Padre, un hermano menor y dos tíos paternos con enfermedad similar a la del paciente. Inicia padecimiento a los cinco años, con disminución progresiva de fuerza muscular de predominio distal en extremidades inferior, la cual años después involucró extremidades superiores. Desde hace tres años muestra fasciculaciones en músculos proximales, niega de dificultad para la relajación muscular durante los cambios de temperatura o postejercicio. Exploración neurológica: deformidad en articulación astrágalo-calcarina derecha. Disminución de volumen en masas musculares de predominio distal, tono y trofismo disminuidos, reflejos osteotendinosos ausentes. Sensibilidad conservada en todas sus modalidades. Marcha neuropática.

RESULTADOS: Se realizó: VCN severa polineuropatía motora caracterizada por degeneración axonal con desmielinización secundaria. EMG con descargas miotónicas en músculos proximales.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES: La neuromiotonía es un fenómeno caracterizado por retardo de la relajación muscular después de contracción que resulta de alteración de nervio periférico. Se ha observado con y sin neuropatía periférica sobrepuerta, sin embargo, existen menos de cuatro descripciones que asocian neuropatías hereditarias con neuromiotonía, permaneciendo sin esclarecimiento el mecanismo preciso de este fenómeno.

131

OBESIDAD ABDOMINAL Y ENFERMEDAD VASCULAR CEREBRAL ISQUÉMICA

PADILLA ARANDA HÉCTOR JAVIER, CANTÚ BRITO CARLOS, JUÁREZ COMBONI CITLALI, TREVÍNO FRENK IRENE, GARCÍA RAMOS GUILLERMO S

INTRODUCCIÓN: La obesidad es un padecimiento crónico, con presentación heterogénea, que requiere factores genéticos y ambientales para desarrollarse. Se considera un problema de salud pública a nivel mundial debido al aumento en su prevalencia y relación con comorbilidades como diabetes, hipertensión, dislipidemia, etc. Suk et al. 2003, encontró que un índice cintura-cadera de = 0.86 en mujeres y = 0.93 en hombres aumenta 2.4 veces el riesgo de EVC.

OBJETIVO: Describir la frecuencia de obesidad abdominal en pacientes con isquemia cerebral en el registro institucional de EVC.

MATERIAL Y MÉTODOS: Del registro de EVC-INCMSZ (N = 455) se describen 140 casos consecutivos que cuentan con medición de circunferencia abdominal, registrando datos demográficos, características del EVC, medidas antropométricas, factores de riesgo vascular, entre otros.

RESULTADOS: Obesidad definida como IMC > 27 se encontró en 50% de las mujeres y aumentó hasta 80% si se define como circunferencia abdominal > 88cm. En hombres se encontró obesidad por IMC > 27 en 45% y aumentó hasta 55% con circunferencia abdominal > 102cm. El género femenino, hipertensión arterial y dislipidemia se relacionaron frecuentemente con obesidad abdominal. En el per-

fil lipídico encontramos mayor frecuencia de hipertrigliceridemia > 150 mg/dL en sujetos con obesidad abdominal.

CONCLUSIÓN: En este análisis preliminar encontramos que la frecuencia de obesidad abdominal es mayor que la obesidad estimada por IMC en sujetos con isquemia cerebral. Además, se asoció a género femenino, hipertensión arterial e hipertrigliceridemia. Estos datos apoyan la relación entre obesidad abdominal y riesgo aumentado de EVC, secundario probablemente a un estado pro inflamatorio crónico, protrombótico y de hiperinsulinemia, como se ha descrito en la hiperadiposidad visceral.

132

PERFIL DE INTERCONSULTAS DE NEUROLOGÍA EN PACIENTES HOSPITALIZADOS EN UN HOSPITAL GENERAL

MARTÍNEZ HINOJOSA CARLOS, AVENDAÑO VENEGAS RIGOBERTO, SAURI SUÁREZ SERGIO, QUIÑONES AGUILAR SANDRA, NUÑEZ OROZCO LILIA

INTRODUCCIÓN: En un hospital de concentración que cuenta con 64 especialidades, se estima que 15% de los pacientes tienen algún problema neurológico intercurrente, motivo de interconsulta al Servicio de Neurología. El objetivo de este estudio es determinar cuáles son los servicios que más frecuentemente solicitan interconsulta y sus principales causas.

MATERIAL Y MÉTODOS: Mensualmente se registra el número total de interconsultas. Estas fuentes son: la hoja de solicitud de interconsulta, el censo diario y mensual de neurología y consulta directa al sistema computarizado de expedientes.

RESULTADOS: Analizamos un periodo de cuatro meses del 10. de febrero al 31 de mayo del 2006 durante los cuales hubo 2,235 pacientes internados (sin contar los hospitalizados en la Sección de Neurología) para los cuales se solicitaron 975 interconsultas (13.91% de los pacientes hospitalizados en ese periodo), 45.1% generadas en Admisión Continua, de las cuales se admitieron para Neurología 30% (40 pacientes). Otros servicios que frecuentemente nos interconsultan son Cardiología-Cardiocirugía, Neurocirugía, Terapia Intensiva y Reumatología, entre muchos más. Los principales motivos de la interconsulta fueron enfermedad vascular cerebral (19.66%), epilepsia (13.22) y cefalea (9.15%). En la mayoría de las interconsultas se dio una opinión única o un seguimiento corto.

CONCLUSIONES: El 13.91 de los pacientes internados por motivos diversos presentan otro padecimiento neurológico, el más frecuente es la enfermedad vascular cerebral; las interconsultas son una fuente complementaria para el aprendizaje de la Neurología en el contexto de los padecimientos sistémicos.

133

POLIRRADICULONEUROPATÍA DESMIELINIZANTE CRÓNICA INFLAMATORIA (CIDP)

CASTRO MACÍAS JAIME IVÁN, SAN JUAN ORTA DANIEL

ANTECEDENTES: La polirradiculoneuropatía crónica inflamatoria (CIDP) es poco común y subdiagnosticada, neuropatía potencialmente tratable con una prevalencia en EUA de 0.5 por 100,000 niños y 1 a 2 por 100,000 adultos. En México no existen estudios epidemiológicos. El efecto benéfico de la terapia inmunosupresora sugiere su patogénesis mediada por el sistema inmune. Es importante el reconocimiento de otras neuropatías crónicas, las cuales acompañan a la diabetes, alcoholismo, desnutrición, etc. Los criterios diagnósticos han sido modificados por varios autores descritos por la Academia Americana de Neurología (AAN), Saperstein, et. al. y el Grupo para la Causa y Tratamiento de las Neuropatías (INCAT).

JUSTIFICACIÓN: Se realiza un estudio descriptivo, retrospectivo, transversal con determinación y análisis de las características clínicas, del líquido cefalorraquídeo, electrofisiológicas, de la respuesta al tratamiento. En el Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía "Manuel Velasco Suárez" en cinco años. Veinticuatro pacientes fueron incluidos, los cuales cumplían los criterios de CIDP 12 hombres (50%) y 12 mujeres (50%), con edades de entre 15 y 71 años con una media de 40.17 ± 15.7 . distribución t con un intervalo de confianza de 95%. Cinco pacientes (20.8%) se asociaron a otras entidades, cuyo primer síntoma en 10 (41.7%) fue paresia y 14 (58.3%) fueron parestesias.

CONCLUSIONES: La CIDP es una de las neuropatías crónicas tratables por lo que es de gran relevancia el reconocimiento de las manifestaciones clínicas comunes para sospecharla, así mismo, conocer los procedimientos que apoyen al diagnóstico y reconocer la asociación con enfermedades sistémicas comunes. De las neuropatías referidas a nuestro centro al área de hospitalización en un periodo de cinco años de 138 pacientes se concluyó que 24 de ellos (17.38%) cuentan con los criterios diagnósticos compatibles con CIDP, con un curso clínico mayor de ocho semanas en todos los casos, cuyo síntoma principal al inicio de la enfermedad fueron alteraciones sensitivas asimétricas de predominio distal en ambas extremidades en nuestra serie, sin embargo, con debilidad simétrica de distribución al inicio de la paresia predominantemente distal con progresión a músculos proximales al igual que lo reportado en la literatura.

134

PREDNISONA ORAL EN EL TRATAMIENTO DE LA COREA DE SYDENHAM. INFORME DE UN CASO

SILVA-RAMÍREZ MARTÍN ARTURO, SOSA MALDONADO JUSTINA, CASTRO TARÍN MARÍA

INTRODUCCIÓN: La corea de Sydenham es un criterio mayor de la fiebre reumática y se considera que es la consecuencia de un proceso autoinmune postinfeccioso. Evidencia reciente sugiere que el uso de agentes inmunosupresores puede mejorar la evolución clínica de los pacientes con corea de Sydenham.

CASO CLÍNICO: Masculino de ocho años de edad que presentó movimientos coreoatetósicos y labilidad emocional que fueron pro-

gresivos y se exacerbaban con el estrés con mejoría durante el sueño, posteriores a un cuadro de faringitis y fiebre. Las antiestreptolisinas se encontraron elevadas en 509UI/mL y las inmunoglobulinas, complemento sérico, PCR y VSG normales; electro y ecocardiograma normales; la TCC y la RMN de cráneo sin alteraciones; pero el SPECT cerebral mostró hiperperfusión en núcleo caudado. Al mes de iniciados los síntomas coreoatetósicos con la administración de prednisona oral a dosis 1 mg/k/día la evolución clínica del niño mostró mejoría progresiva desde la primera semana de iniciado el tratamiento hasta la remisión de los síntomas.

DISCUSIÓN: Estudios recientes, pero aún escasos, sugieren que los esteroides pueden mejorar la intensidad y duración de los síntomas en la corea de Sydenham. En el presente caso la respuesta favorable a la prednisona oral apoya lo informado por otros autores en relación con la teoría inmunológica subyacente en la corea de Sydenham que se demostró al mejorar la discapacidad ocasionada por los movimientos coreoatetósicos.

CONCLUSIÓN: El uso de prednisona en pacientes con corea de Sydenham puede ser considerada como tratamiento para disminuir la intensidad y duración de los movimientos coreoatetósicos.

135

PREVALENCIA DE ALTERACIONES COGNOSCITIVAS Y FACTORES DETERMINANTES EN PACIENTES CON DIABETES MELLITUS (DM)

JUÁREZ COMBONI SONIA CITLALI, GARCÍA RAMOS GUILLERMO, CANTÚ BRITO CARLOS

ANTECEDENTES: 75 a 80% de las defunciones en pacientes con DM son por complicaciones cardiovasculares. Se ha documentado que la DM se asocia a mayor riesgo de deterioro cognoscitivo (DC) y a demencia vascular, el mecanismo de ésta es multifactorial, principalmente daño a pequeño vaso.

MÉTODO: Pacientes con DM atendidos en la consulta de Endocrinología del Instituto. Se realizaron pruebas neuropsicológicas (COGNISTAT, MMSE, Beck, IqCode) y Doppler Trans-cranial (DTC) de arteria cerebral media (ACM). Se evaluó vasorreactividad cerebral mediante prueba de apnea.

RESULTADOS: Se estudiaron 120 pacientes, 33% hombres, 67% mujeres. Promedio de edad: 64 años (rango 45-85) y de evolución de la DM: 16 años siete meses ($DE \pm 10$ años cuatro meses). 44.2% tuvieron DC leve y 29.1% DC grave. Se encontró asociación significativa para presentar DC: edad ($p < 0.000$), tiempo de evolución de DM ($p < 0.005$) y retinopatía ($p < 0.04$). Se realizó DTC de ACM a 109 pacientes demostrándose que el índice de pulsatilidad aumentaba conforme existía mayor DC. La reactividad cerebral se evaluó en 77 pacientes, encontrándose tendencia de menor vasorreactividad en pacientes con mayor DC.

CONCLUSIÓN: En este estudio se demostró que la edad, el tiempo de evolución de la DM y alteración en la microvasculatura son factores de riesgo para deterioro cognoscitivo. En esta población la prevalencia de DC (leve a grave) fue 73%. Las alteraciones de pulsatilidad y vasorreactividad demostradas por DTC en pacientes que presentaron DC demuestra que la vasculopatía intracranal es un mecanismo importante para el desarrollo de DC.

136

PREVALENCIA DE MIGRAÑA Y NEUROPATÍA PERIFÉRICA EN ESCLEROSIS SISTÉMICA

CASTILLO HERNÁNDEZ CARLOS DAVID,
BAIZABAL CARVALLO FIDEL, GARCÍA RAMOS GUILLERMO S

ANTECEDENTES: La esclerosis sistémica (ES) es una enfermedad multisistémica crónica de etiología desconocida caracterizada clínicamente por engrosamiento tegumentario causado por acumulación de tejido conectivo, anomalías funcionales y estructurales de órganos viscerales y vasos sanguíneos. El involucro neurológico no es muy frecuente; cuando se presenta, es a menudo como mononeuropatía craneal (frecuentemente neuralgia trigeminal). La asociación con neuropatía de atropamiento es menor. Existen reportes aislados de plexopatía braquial, radiculopatía lumbosacra y polineuropatía. Las manifestaciones del SNC son todavía más raras. La migraña es una cefalea primaria de origen vascular, por lo que es posible que la ES afecte su fisiopatología.

OBJETIVOS: Describir la prevalencia de migraña y neuropatía en pacientes con ES atendidos en un hospital de tercer nivel (INCMNSZ). Caracterizar los hallazgos electrofisiológicos de pacientes con ES y neuropatía atendidos en el INCMNSZ.

MÉTODOS: En este estudio revisamos los pacientes diagnosticados y atendidos en el INCMNSZ por ES desde 1990 a la fecha. En total se encontraron 124 pacientes. Se excluyeron aquellos pacientes en quienes no se pudiera verificar que se hubieran interrogado y explorado clínicamente manifestaciones neurológicas y aquellos cuyo expediente fue imposible de recuperar (36 pacientes).

RESULTADOS: Total de 88 pacientes. Edad promedio $43.9 (\pm 59.8$ DE) años, 80 pacientes (90.9%) fueron mujeres, 51% originarios del DF y Estado de México. El resto proviene de 19 estados de la República Mexicana.

DISCUSIÓN: La ES afecta más frecuentemente a mujeres que a hombres, pero la relación descrita en la literatura es de 3:1. En esta revisión, la relación fue de 9:1. Existe una menor prevalencia de migraña (12.1% en mujeres y 3.9% en hombres), y una mayor incidencia de neuropatía (1-5.5%) que en la población general. Nuestra revisión es en población hospitalaria mexicana, y la prevalencia reportada en población general es de población abierta, no solamente hospitalaria, lo que podría invalidar nuestros hallazgos.

CONCLUSIONES: Es necesario realizar un estudio controlado con pacientes hospitalarios sin ES para confirmar los hallazgos de esta observación.

137

PRINCIPALES CAUSAS DE ATENCIÓN MÉDICA EN LA CONSULTA EXTERNA DEL SERVICIO DE NEUROLOGÍA DE UN HOSPITAL GENERAL

MARTÍNEZ HINOJOSA CARLOS, SAURI SUÁREZ SERGIO,
OTERO CERDEIRA ELISA, NÚÑEZ OROZCO LILIA

INTRODUCCIÓN: Nuestro hospital es de concentración y los pacientes son referidos de otros hospitales. El objetivo de este estudio es

determinar cuáles son las principales causas de atención de pacientes que son referidos al Servicio de Neurología.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se revisó y analizó el número de consultas atendidas del 10. de junio del 2005 al 31 de mayo del 2006. Se clasificaron según su tipo de padecimiento, y si eran de primera vez o subsecuentes.

RESULTADOS: Se atendieron 7,445 consultas neurológicas de los cuales 6,365 eran atenciones subsecuentes (85.5%) y 1,080 se atendieron por primera vez (14.5%). Las causas globales fueron epilepsia refractaria (24.23%), cefaleas (13.14%), esclerosis múltiple (12.62%), *Miastenia gravis* (9.48%), Parkinson (9.09%), neuropatías (7.16%), distonías (6.96%), EVC (3.59%), demencia (2.76%), vértigo (2.12%), otros (8.85%).

CONCLUSIONES: La epilepsia refractaria es la más frecuente por ser un padecimiento de alta prevalencia en la población (1-2%), seguida de las cefaleas por el mismo motivo. Si bien la esclerosis múltiple, la *Miastenia gravis* y las distonías son padecimientos raros, en nuestra consulta son muy frecuentes porque contamos con recursos diagnósticos y terapéuticos no disponibles en otros hospitales de la institución, como, por ejemplo, nuestra clínica de aplicación de toxina botulínica para las distonías.

138

REGISTRO SIMULTÁNEO DEL REFLEJO H EN EL MÚSCULO FLEXOR CARPI RADIALIS Y DE LA RESPUESTA SENSORIAL EN EL PUNTO DE ERB

ESTAÑOL BRUNO, ÁLVAREZ-SOLÍS G, SENTÍES-MADRID H, GARCÍA-PASTOR C, LÓPEZ-GARCÍA L

ANTECEDENTES: El reflejo H (RH) ha sido estudiado de forma extensa en alteraciones del sistema nervioso periférico (SNP) en extremidades inferiores. Recientemente ha cobrado importancia su uso para estudiar dichas anomalías en extremidades superiores, aunque aún la experiencia en ellos es limitada. Por lo que el desarrollo de nuevas técnicas de registro es necesario.

OBJETIVOS: Obtener reflejo H del flexor carpi radialis (FCR) y potencial nervioso periférico sensitivo (PANS) a nivel del punto de Erb con estimulación en nervio mediano a nivel del codo. Determinar la proporción de sujetos con RH y PANS y sus características neurofisiológicas.

MÉTODOS: Estudio prospectivo y transversal en adultos con edad entre 18 y 50 años, ambos sexos, sin enfermedad neurológica subyacente. Se evocó el reflejo H del FCR estimulando el nervio mediano a nivel del codo con estímulo submáximo de 1 m/seg. de duración a fibras tipo Ia, según los criterios de la Federación Internacional de Neurofisiología Clínica, con registro simultáneo del PANS en el punto de Erb y del RH en el FCR. Todas las pruebas se replicaron y promediaron en trenes de 25 estímulos.

RESULTADOS: Apareció el RH y el PANS en 100% de los sujetos. Los valores promedio para el RH fueron: latencia inicial 13.6 m/seg, velocidad de conducción 78.74 m/seg, amplitud 2,600 μ V, duración 7.38 mseg. Morfología: con deflexión inicial negativa y positiva final. Valores promedio para el PANS: latencia inicial 4.8 mseg, velocidad de conducción 84.99 m/seg,

amplitud 6.67 mCV, duración 2.55 mseg y morfología con deflexión positiva.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES: El registro del RH y PANS utilizando el registro simultáneo en el punto de Erb con la técnica del reflejo H fue del 100%, afirmando que es una prueba útil para la valoración de los segmentos nerviosos proximales de las extremidades superiores.

139

LAS INFECCIONES SON CAUSA IMPORTANTE DE MORBIMORTALIDAD EN PACIENTES CON LUPUS ERITEMATOSO GENERALIZADO (LEG)

DELGADILLO MÁRQUEZ GERMÁN, BAIZABAL CARVALLO JF, OROZCO NARVÁEZ A, GARCÍA RAMOS G

INTRODUCCIÓN: Las infecciones son causa importante de morbimortalidad en pacientes con lupus eritematoso generalizado (LEG); de éstas, alrededor de 3% se presentan en el sistema nervioso central a nivel meníngeo, los factores de riesgo asociados incluyen actividad global de la enfermedad y uso de inmunosupresores.

OBJETIVOS: Determinar las características clínicas e infectológicas de las meningitis en pacientes con LEG y determinar la morbimortalidad asociada con éstas.

DISEÑO: Cohorte retrolectiva con revisión de historiales clínicos y estudios microbiológicos.

RESULTADOS: Encontramos 20 eventos en 17 pacientes con diagnóstico previo de LEG, según los criterios del ARA, que incluyeron: mujeres (n = 16), hombres (n = 1); edad promedio al diagnóstico: 26.05 años \pm 6.01 (D.E); tiempo de evolución: 66.85 meses \pm 35.65 D.E; en 17 de 20 eventos se encontró actividad de la enfermedad con SLEDAI promedio: 10.68 \pm 8.58 D.E., asimismo fue frecuente el daño crónico con SLICC/ACR: 2.58 \pm 1.92 D.E., el síndrome antifosfolípido se identificó en sólo uno de 17 pacientes (6%); dentro de la terapia inmunosupresora se encontró: Prednisona 17/20 (85%), dosis promedio: 26.47 \pm 19.22 (D.E.) (Min-max 5-75 mg/día), azatioprina: 11/20 (55%), dosis promedio: 93.18 \pm 43.43 (D.E.) (Min-max 25-175 mg/día), el uso de fármacos no se asoció significativamente con el tipo de meningitis; desde el punto de vista microbiológico se obtuvieron los siguientes

RESULTADOS: Cultivos positivos: 13/20 eventos (65%), cultivos negativos: 7/20 eventos (35%), bacterianos: 9/20 eventos (45%), listeria monocytogenes: 4/20, mycobacterium tuberculosis: 3/20, otros 3/20; criptococo neoformans se identificó en 3/20 eventos (15%). La mortalidad al momento del evento fue de sólo 5% (1/20), sin embargo 50% presentaron déficit neurológico residual que consistió en crisis convulsivas, paresia y deterioro cognoscitivo, los cuales se asociaron con mayor frecuencia a meningitis séptica con tendencia a la significancia: p = 0.10 (prueba exacta de Fisher).

CONCLUSIONES: Los procesos de inflamación meníngea en pacientes con LEG se encuentran asociados a actividad importante sistémica de la enfermedad y daño crónico pronunciado inducido por el LEG, así como tiempo de evolución mayor de cinco años y uso de drogas inmunosupresoras. Los microorganismos con mayor frecuencia ais-

lados son criptococcus neoformans y listeria monocytogenes. En 40% de casos no se identifica un agente microbiológico causal por medio de cultivos (meningitis aséptica), en este grupo particular de pacientes el pronóstico es aparentemente mejor que en aquéllos con meningitis séptica.

140

SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ Y LUPUS

GUERRA-GALICIA CM, RODRÍGUEZ-LEYVA I

SERVICIO DE NEUROLOGÍA, DEPARTAMENTO DE MEDICINA INTERNA DEL HOSPITAL CENTRAL "DR. IGNACIO MORONES PRIETO", Y GRUPO DE ESTUDIO EN NEUROCIENCIAS DE LA FACULTAD DE MEDICINA DE LA UASLP

INTRODUCCIÓN: La afectación del sistema nervioso periférico en Lupus es rara y predominantemente es una polineuropatía axonal simétrica o mononeuritis múltiple, que ocurre en el curso tardío de la enfermedad. Existen algunos casos reportados en la literatura de Síndrome de Guillain-Barre como el primer síntoma de lupus sistémico, con buena respuesta a la inmunoglobulina IV. Se ha descrito también la polineuropatía desmielinizante crónica adquirida, con respuesta a esteroides, incluso con exacerbaciones y remisiones. En este trabajo se presenta el caso de una paciente con lupus eritematoso sistémico y Guillain-Barre, se revisa la literatura disponible sobre esta asociación, las opciones terapéuticas y el pronóstico de estos enfermos.

CASO CLÍNICO: Femenino de 43 años, en tratamiento desde hacía 10 meses por artritis reumatoide, a base de esteroides y metotrexato (7.5mg/semana), con debilidad de extremidades, de predominio en las superiores y de inicio distal, progresivas, que mejoraban con administración de esteroides IV (metilprednisolona), luego de tres días. Acudió por presentar cuadro similar ahora de mayor duración (cuatro días). Se encontró a la enferma alerta, en posición sedente, con cabello delgado y frágil, áreas de alopecia incipiente, eritema malar. Neurológicamente con funciones cerebrales superiores integras, VI par bilateral, VII par derecho periférico, resto de PC integros. Los miembros superiores con fuerza 2/5 e inferiores 4/5, REMs bicipital, tricipital, rotuliano y aquileo abolidos. Sistema sensitivo íntegro. Luego de un mes de seguimiento, la paciente había recuperado totalmente su déficit motor.

CONCLUSIONES: Llama la atención que la enferma reportara al menos dos cuadros similares en el curso de su enfermedad, aunque de menor intensidad y duración, respondiendo a esteroide. En esta ocasión demostraba involucro cutáneo, hematológico, renal, articular y neurológico, cumpliendo criterios para Lupus Eritematoso Sistémico. En la literatura se ha reportado el caso de un paciente con LES que desarrollaba una neuropatía periférica tipo Guillain-Barré con ascitis, los autores mencionan la dramática respuesta luego de un ciclo corto de inmunoglobulina IV, sin embargo, recurrió a los 8 meses con hallazgos idénticos, incluso requiriendo apoyo ventilatorio, llegando a la muerte por sepsis. Podría ser que nuestra enferma hubiera cursado con cuadros GB-like previamente, recuperándose ad integrum.

141

SÍNDROME DE JOUBERT.

PRESENTACIÓN DE DOS HERMANOS

ESCOBAR MENDOZA E, SANTANA GARCÍA F, URRUTIA RUIZ M, CRUZ MARTÍNEZ E, HERNÁNDEZ HERNÁNDEZ M, BARRAGÁN PÉREZ E
DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA, HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO "FEDERICO GÓMEZ"

INTRODUCCIÓN: Fue descrita por primera vez en 1969 por Joubert, es una de las malformaciones del cerebelo más características que existen, tiene una transmisión autosómica recesiva ligada al cromosoma 9q34.3. Los hallazgos clínicos incluyen alteraciones neonatales respiratorias, alteraciones oculares, hipotonía generalizada, retraso madurativo, deficiencia mental y ataxia cerebelosa, las alteraciones respiratorias no están relacionadas con alteraciones pulmonares, cardíacas o metabólicas, sino con defectos estructurales y funcionales del 4º. ventrículo a nivel bulbar, por anomalías del fascículo solitario involucrado en impulsos aferentes respiratorios. Las manifestaciones oculares más comunes son apraxia oculomotora, nistagmus y estrabismo como así también alteraciones en los movimientos voluntarios sacádicos, de seguimiento lento y de los reflejos vestíbulo-oculares están relacionadas con anomalías del vermis cerebeloso, mesencéfalo y unión pontomesencefálica. El SJ puede asociarse a la amaurosis congénita de Leber, con clínica variable entre ceguera precoz y visión discretamente reducida en edad adulta. oro hasta la muerte precoz.

CASO 1: Femenino de 12 años de edad, sin antecedentes de importancia, al año y ocho meses de edad se detecta retraso severo del desarrollo psicomotor, estrabismo del ojo izquierdo, nistagmo horizontal y vertical, hipotonía generalizada y ataxia. La RMN nuestra agenesia del vermis cerebeloso y atrofia de cerebelo, el cariotipo se reporta normal. Se inicio manejo multidisciplinario, ha adquirido habilidades básicas, el deterioro no ha progresado y se mantiene con adecuado control.

CASO 2: Masculino de siete años de edad, se detecta al año y dos meses retraso severo del desarrollo psicomotor, crisis parciales complejas, nistagmo vertical y horizontal, estrabismo convergente de ojo derecho, hipotonía generalizada. La RMN evidencia hipoplasia del vermis cerebeloso, las crisis se controlaron a sus cuatro años, no ha desarrollado habilidades básicas, aún dependiente de terceras personas, el deterioro neurológico no ha progresado, actualmente estable.

DISCUSIÓN: El síndrome de Joubert es una enfermedad clasificada como una ataxia cerebelosa congénita, muy heterogénea, se establece la consanguinidad como factor de riesgo, aunque se ha presentado en familias normales, la mortalidad es precoz pero se reportan casos que no siguen esta evolución. Se documentan estos casos por lo heterogéneo de los mismos, la clínica y la imagen característica y por la presentación de la misma enfermedad en dos hermanos, sin factores de riesgo (consanguinidad) y la evolución favorable de los mismos.

142

SÍNDROME DE MÖBIUS.

PRESENTACIÓN DE TRES CASOS

PALLARES-TRUJILLO CAROLINA, RÍOS FLORES BRAULIO, IBARRA PUIG JORGE

INTRODUCCIÓN: El Síndrome de Möbius es una patología congénita, caracterizada por diplejia facial y parálisis del VI par. Pudiendo

coexistir con lesiones de otros pares craneales, así como malformaciones en extremidades: sindactilia, braquidactilia, pie equinovaro y anomalía de Poland.

OBJETIVO: reportar 3 casos de Síndrome de Möbius atendidos en el Instituto Nacional de Perinatología.

CASO 1: Masculino, hipoactivo, simetría facial, diplejía facial, endotropia bilateral, sensibilidad facial conservada, succión, movilidad lingual y fuerza conservadas, nauseoso débil, cacleopalpebral dudosos. Pie equinovaro izquierdo.

CASO 2: Masculino, activo, simetría facial, diplejía facial, endotropia persistente, cacleopalpebral ausente, pie equinovaro bilateral.

CASO 3: Masculino, hipoactivo, simetría facial, diplejía facial, endotropia persistente, succión y lengua normales, cacleopalpebral dudosos, pie equinovaro bilateral.

CONCLUSIONES: La etiología no es clara, postulándose dos teorías: una genética y una isquémica. Se propone un defecto del desarrollo del tallo cerebral en etapas tempranas de la embriogénesis. Evidencias patológicas sugieren una isquemia durante la embriogénesis generando infartos y malformaciones del tallo, siendo frecuentes infartos tegmentales simétricos ocasionado por un episodio de hipoperfusión en la arteria basilar. Desde el punto de vista genético, la mayoría de los casos son aislados, la recurrencia familiar es poco frecuente. En estos tres casos de Síndrome de Möbius, la constante es la diplejía facial y parálisis de abductores oculares, en los que además se encuentran malformaciones musculoesqueléticas, sugiriendo una etiología no sólo local en tallo cerebral, sino una posible asociación malformativa explicando todas las lesiones observadas, por lo que se deben estudiar a fondo.

143

SÍNDROME DEL UNO Y MEDIO. REPORTE DE CUATRO CASOS

CABAÑAS GARCÍA ALBERTO DE JESÚS,
NOVELO MANZANO LA, ROSADO LUGO FA, CHAN CEH VM

INTRODUCCIÓN: El Síndrome del Uno y Medio, descrito por C. Millar Fisher en 1967, se caracteriza por un deterioro en la aducción durante la mirada contralateral (MEDIO) conocida como oftalmoscopia internuclear, por una lesión del fascículo longitudinal medio y una parálisis de la mirada conjugada horizontal ipsilateral (UNO), que afecta todos los movimientos oculares si hay compromiso del núcleo del VI o de las saccadas, preferentemente si hay afección de la sustancia paramedia pontina. Su etiología es variada: vascular, desmielinizante o neoplásica. **OBJETIVO:** reportar cuatro casos estudiados por nosotros.

MATERIAL Y MÉTODOS: Serie de casos, retrospectiva, transversal, descriptiva y analítica.

RESULTADOS: Describimos cuatro pacientes varones previamente sanos, con edades entre 11 y 23 años en el momento del diagnóstico clínico de oftalmoplejía internuclear y una parálisis de la mirada conjugada horizontal ipsilateral; estudiados con resonancia magnética, potenciales evocados visuales, perfil inmune, antifosfolípido y bandas oligoclonales en LCR. Dos desarrollaron una Esclerosis Múltiple Recurrente-Remitente (EMRR), y son manejados con beta interferón y remisión de los signos oculares. Uno se comporta como

síndrome clínico aislado asociado a un antifosfolípido primario y se cuela permanente; el cuarto tuvo un adenoma hipofisiario y fue manejado con radiocirugía.

CONCLUSIONES: Aunque el Síndrome del Uno y Medio se ha descrito preferentemente en lesiones vasculares, nuestros pacientes ejemplifican otras causas: Esclerosis Múltiple, Monosintomática Recurrente-Remitente y un adenoma hipofisiario.

144

STIFF-PERSON, UN CASO CON ANTICUERPOS ANTI-GAD POSITIVOS Y MEJORÍA CON USO DE INMUNOGLOBULINA

BAÑALES VÁZQUEZ J, GARCÍA ROSALES J, AGUILAR CASTILLO S, ÁLVAREZ GONZÁLEZ C
SERVICIO DE NEUROLOGÍA, HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CMN S XXI, IMSS. MÉXICO, D.F.

ANTECEDENTES: El síndrome de la persona rígida (SPR, en inglés stiff-person), constituye una extraña enfermedad, cuya prevalencia se estima en alrededor de 1/1.000,000 de habitantes; se caracteriza por rigidez de la musculatura axial con espasmos musculares dolorosos de larga evolución, aceptándose ampliamente la etiología autoinmunitaria, y se establece la relación entre el SPR y la presencia de anticuerpos antidescarboxilasa del ácido glutámico (anti-GAD), estos anticuerpos sólo se presentan en 60% de los casos y se pueden detectar en otras patologías, por lo que no son específicos del SPR. Otros antígenos implicados han sido las proteínas de membrana anfifisina y gefirina, ambos en relación con fenómenos paraneoplásicos.

OBJETIVO: Presentación de caso de stiff-person con anti-GAD positivo en líquido cefalorraquídeo (LCR) con respuesta al uso de inmunogammaglobulina humana y revisión de la literatura.

MATERIAL Y MÉTODOS: Femenina de 55 años de edad con tres años de evolución con parálisis de extremidades inferiores, y alteraciones en la marcha, limitándola y realizándola sólo de puntas; incremento del tono de extremidades inferiores, sometida a cirugía en enero de 2005 con anestesia general y posterior a esta mejoría, prácticamente total, seis meses después presenta recaída de la sintomatología, con incremento del tono por paroxismos, exacerbándose con la estimulación táctil, generando dolor en miembros inferiores. Se inició manejo con valproato de magnesio y benzodiacepinas con respuesta favorable al inicio del tratamiento, pero posteriormente estacionaria hasta que no se obtuvo respuesta con dichos fármacos iniciándose manejo con IgIV a dosis de 2 g/kg de peso.

DISCUSIÓN: Esta entidad puede desarrollarse en asociación o no de tumores, entre los más frecuentes cáncer de mama, encontrándose en LCR anticuerpos anfifisina, otro marcador tumoral encontrado es el anti-GAD, en estos pacientes frecuentemente sin la presencia de tumores. Existen reportes anecdoticos de tratamiento con prednisona, plasmaférésis o IgIV que disminuyen los efectos discapacitantes de la enfermedad. El diazepam fue por un largo periodo de tiempo la piedra angular en el tratamiento, sin embargo, las dosis requeridas son muy elevadas (60 mg por día o mayores).

TERAPIA DE RESTRICCIÓN DIETÉTICA EN EL TRATAMIENTO DE LA MIGRAÑA EN NIÑOS

RODRÍGUEZ GARCIA GABRIEL, NOVOA LUCÍA, GOIRE LOURDES, REGLA LESMA

ANTECEDENTES: La migraña constituye un motivo de consulta frecuente en la práctica pediátrica. El tratamiento farmacológico suele ser indicado para el manejo sintomático y profiláctico de esta entidad nosológica.

OBJETIVO: Determinar la efectividad de la terapia de restricción dietética en el manejo de la migraña.

MÉTODO: Estudio prospectivo caso control, muestra de 64 pacientes comprendidos en las edades de seis a 15 años, divididos en dos grupos de 32, quienes debían tener al menos tres crisis mensuales. A los niños del grupo A se orientó la suspensión de alimentos que precipitan crisis de migraña (chocolate, productos ahumados y embutidos, queso, soya) por 60 días y tratamiento sintomático sin dolor; el grupo B sólo tratamiento sintomático. Medimos la frecuencia y la intensidad de la cefalea.

RESULTADOS: Dos pacientes no continuaron con el tratamiento, en el grupo tratado el 78% vs. 44% ($p < 0.001$) de los pacientes mejoraron la frecuencia y la intensidad, 18 se mantuvieron igual y uno empeoró.

CONCLUSIONES: La restricción dietética es útil en el manejo de los niños con migraña, al menos a corto plazo.

SÍNDROME PARANEOPLÁSICO ASOCIADO A CÁNCER TIROIDEO. REPORTE DE CASO

SAN-JUAN OD, AGUILAR VLC, ARRAMBIDE GG, ALATRISTE BV

INTRODUCCIÓN: Los síndromes paraneoplásicos del SNC son entidades neurológicas raras causadas por efectos inmunológicos dis tintes al cáncer. Los mecanismos fisiopatológicos son inciertos. Los tumores más frecuentes asociados incluyen los de pulmón, mama y tracto digestivo.

OBJETIVO: Presentar el caso de un síndrome paraneoplásico asociado a cáncer tiroideo.

RESULTADOS: Femenina de 60 años, con historia personal de hipertiroidismo. Inicio en noviembre de 2005 con disartria progresiva, en enero de 2006 desarrolló disfagia. A su ingreso los signos vitales normales, en la exploración general con bocio. Neurológicamente despierta, con disartria fláccida. Parálisis de IX, X, XII nervios craneales bilaterales. Paresia distal 4/5 e hipotrofia del miembro torácico izquierdo. Espasticidad en miembros inferiores. Hiperreflexia generalizada. Babinski izquierdo, Romberg presente, dismetría y disdiadiocinesia bilateral. Marcha atáxica y resto normal. Los laboratorios básicos sólo con T3 de 2.7 mmol/L, Ac antineuronales positivos 1:20. VDRL -. ELISA VIH -. Citoquímico, citológico, papanicolaou y cultivos de LCR normales. TAC Toracoabdominal normal. Electrofisiología con neuropatía motora pura, bloqueo toracolumbar de PESS, mioquimias faciales. RM de

cráneo y médula espinal normales. RM de tiroides con nódulo sólido-quístico del lóbulo derecho e hipercaptante en gammagrafía. Biopsia: Carcinoma folicular de tiroides.

DISCUSIÓN: El síndrome paraneoplásico asociado a cáncer tiroideo sólo ha sido reportado en un estudio, donde las manifestaciones clínicas incluyeron un síndrome miasteniforme y el síndrome neuromiopático.

CONCLUSIÓN: Los síndromes paraneoplásicos son entidades poco comunes. A nuestro conocimiento es el primer caso de una neoplasia tiroidea folicular asociada a una afección neurológica multisistémica.

SOMNOLENCIA EXCESIVA DIURNA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE, EN LA CIUDAD DE MÉXICO

ALATRISTE BOOTH VANESSA, LÓPEZ E, LÓPEZ M, CORONA T

OBJETIVO: Determinar la presencia de somnolencia diurna excesiva (SED) en una muestra de pacientes con esclerosis múltiple (EM) en la ciudad de México.

MÉTODOS: Se realizaron encuestas telefónicas utilizando la escala de Epworth para somnolencia, instrumento validado para la detección de somnolencia excesiva diurna (cuestionario estructurado que utiliza datos demográficos así como clínicos), en 69 pacientes con Esclerosis Múltiple de la consulta externa del INNN de la ciudad de México y comparados con habitantes sanos a través del mismo mecanismo.

RESULTADOS: Se incluyeron 69 pacientes con EM y 388 habitantes sanos de la ciudad de México, con una edad media de 37 ± 16.24 . Se encontró SED en el 53% de los pacientes evaluados

DISCUSIÓN: Nuestros resultados demuestran que la SED es más frecuente en pacientes con EM que en la población general. No se encontraron diferencias entre el subtipo clínico de EM y SED.

CONCLUSIÓN: Las causas de somnolencia excesiva diurna difieren entre los diferentes grupos de pacientes, encontrando una asociación importante con apneas obstructivas del sueño, en nuestra población consideramos una causa diferente en relación principalmente a un decremento en los niveles de hipocretina-orexina.

TDHA MÁS POLIMICROGIRIA CON INTELIGENCIA NORMAL ALTA: INFORME DE UN CASO

POSADAS ZÚÑIGA GABRIEL,
TAPIA-PÉREZ J. HUMBERTO, RODRÍGUEZ LEYVA ILDEFONSO

INTRODUCCIÓN: El TDAH tiene una prevalencia nacional de 6%. Las alteraciones cerebrales descritas son cambios de volumen en hemisferios, cuerpo calloso, núcleos básales y cerebelo, además de cambios bioquímicas en los sistemas de monoaminas.

MATERIAL Y RESULTADOS: Presentamos paciente masculino de 17 años de edad con antecedentes familiares y personales de atopía,

cursa preparatoria. Desde los 10 años con hiperactividad y rebeldía. Al inicio del bachillerato mostró desesperación, apatía. Exploración física con sobrepeso sin déficit neurológico, inquisitivo, desatento e hiperactivo, lenguaje normal pero con comentarios fuera de contexto, memoria remota conservada, memoria de trabajo alterada, sintomatología de TDAH con rasgos negativista desafiante (DSM IV), trastorno de ansiedad y rasgos depresivos, desorganización del tiempo y espacio, problemas para previsión de consecuencias, y empatía, conducta obsesivo compulsiva, IQ Verbal 123, IQ Ejecutivo 114 e IQ Total 120. Se inicio manejo con atomoxetina y melatonina con mejoría subjetiva. Se realizó IRM en la cual se detectó polimicrogiria generalizada, con atrofia en la punta del temporal derecho y frontal bilateral. EEG enlentecimiento temporal con hiperventilación. Se agregó Levetiracetam al tratamiento.

CONCLUSIONES: Se trata de una asociación con presentación clínica inusual. En la literatura existe informe de TDAH más polimicrogiria, pero con deterioro del lenguaje; a menudo la polimicrogiria se asocia con deterioro cognitivo global importante y crisis convulsivas. Consideramos que pacientes con datos adicionales a los de DSM IV o con más comorbilidades asociadas, deben ser evaluados más profundamente.

149
**TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL
SECUNDARIA A SÍNDROME
ANTIFOSFOLÍPIDO CATASTRÓFICO.
REPORTE DE CASO Y
REVISIÓN DE LA LITERATURA**

ARRAMBIDE GARCÍA G, FLORES RIVERA J, TENA SUCK M, LEYVA RENDÓN A
DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA, DEPARTAMENTO DE NEUROPATHOLOGÍA,
SERVICIO DE NEUROLOGÍA VASCULAR. INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y
NEUROCIRUGÍA "MANUEL VELASCO SUÁREZ", MÉXICO, D.F.

ANTECEDENTES: Desde 1963 ha habido reportes de la presencia de fenómenos trombóticos arteriales y venosos en relación con el anticoagulante lúpico (AL) en pacientes con lupus eritematoso sistémico (LES). En 1989 se reportó la asociación entre abortos repetidos, fenómenos trombóticos y AL (Síndrome de Soulier-Boffa). En 1990 se describieron los anticuerpos anticardiolipina en asociación con AL definiéndose el síndrome antifosfolípido primario (SAFP). Los criterios diagnósticos fueron definidos por Sapporo en 1999. Los criterios clínicos son: 1. Trombosis vascular: uno o más episodios clínicos de trombosis arterial, venosa o de pequeños vasos en cualquier órgano o tejido; 2. Morbilidad en el embarazo: a. Una o más muertes inexplicadas de un feto morfológicamente normal durante o después de la décima semana de gestación, con morfología fetal normal por ultrasonido o examen directo del feto, o, b. Uno o más partos prematuros de un neonato morfológicamente normal antes de la 34^a semana de gestación debido a eclampsia o preeclampsia severa, o tres o más abortos espontáneos consecutivos antes de la décima semana de gestación.

OBJETIVO: Ilustrar los hallazgos histopatológicos que permitieron diagnosticar SAFP.

MÉTODO: Femenina de 17 años originaria y residente de México, D.F., con un tío materno con estado protrombótico no especificado. Sin embarazos, la fecha de última menstruación fue el 27/11/2005.

Resto de antecedentes sin relevancia. El 05/01/06 presentó súbitamente cefalea de intensidad severa, náusea, vómito, agresividad y mutismo. Al agregarse crisis convulsivas tónico clónico generalizadas el 06/01/06 fue traída a urgencias de este instituto. Exploración general normal. Neurológicamente: inatenta, autista, con papiledema, síndrome piramidal bilateral y rigidez de nuca. Tomografía computada de cráneo simple y contrastada (TAC) con edema generalizado e hipodensidades frontales bilaterales. Se inició heparina a 900 U/h. El 09/11/06: deterioro del estado de alerta, iniciando tratamiento anti-edema y presentándose al servicio de Neurocirugía decidiendo manejo médico en terapia intensiva. Debido a TTP normal se aumentó heparina hasta 1600 U/h. Se agregaron extrasístoles supraventriculares y presión arterial hasta 160/100 iniciando captoril, con electrocardiograma normal excepto por las extrasístoles.

DISCUSIÓN: Las manifestaciones clínicas en el CAPS dependen del órgano involucrado y en este caso la manifestación inicial fue de tipo neurológico, reportada como un sitio de afección menos frecuente que en SAFP mostrando afección no sólo cortical, sino también cerebelosa, subcortical o de tallo cerebral.

150

**MUTACIÓN DE NOVO EN
UNA PACIENTE CON ATAXIA-APRAXIA
OCULOMOTORA TIPO 2**

RODRÍGUEZ-LEYVA I, SANTOS-DÍAZ MA, GUERRA-GALICIA CM, POSADAS-ZÚÑIGA G, OLIVARES-NEUMANN JL, SÁNCHEZ-RODRÍGUEZ JJ
SERVICIO DE NEUROLOGÍA, DIVISIÓN DE MEDICINA INTERNA Y SERVICIO DE
GENÉTICA, HOSPITAL CENTRAL "DR. IGNACIO MORONES PRIETO"; GRUPO DE
ESTUDIO DE NEUROCIENCIAS, FACULTAD DE MEDICINA DE LA UNIVERSIDAD
AUTÓNOMA DE SAN LUIS POTOSÍ. MÉXICO

ANTECEDENTES: La ataxia con apraxia oculomotora tipo 2 (AOA2) es una heredoataxia autosómica recesiva secundaria al defecto del gen SETX que codifica para la proteína senataxina, una helicasa involucrada en los mecanismos de reparación del ADN y ARN. Reportamos el caso de una mujer portadora de una mutación en este gen, en específico la delección de un par de base en el nucleótido 5958, sin historia familiar de la enfermedad y no descrita previamente en las variantes alélicas de la literatura para esta enfermedad.

CASO CLÍNICO: Femenino de 25 años de edad, con antecedente de internamiento a los tres años de edad por intoxicación por raticida, del cual se recuperó sin secuelas. Acudió a nuestro hospital por referir visión borrosa, disminución de fuerza y masa muscular en miembros inferiores, inestabilidad al caminar de inicio progresivo hacia cuatro años. Se encontró con funciones cerebrales superiores integras, sin afectación en pares craneales, destacando bradilalia, lenguaje escándido, marcha atáxica, nistagmus de componente rápido a la mirada forzada y dismetría de predominio izquierdo, así como disdiadiococinecia. Se realizó velocidad de conducción nerviosa (tibiales y peroneos), encontrándola normal por polineuropatía mixta; axonal y desmielinizante. Se solicitó RMN encontrando atrofia cerebelosa.

CONCLUSIÓN: Al encontrar ataxia progresiva con hallazgos oculomotores sospechamos la presencia de heredoataxia, sin embargo, al evaluar a la familia, a los nueve hermanos, sus

padres y primos de primer grado, no encontramos datos clínicos siquiera sutiles de afectación a cualquier nivel sugerente de esta enfermedad en alguno. Debido a la limitación económica de nuestros pacientes, en donde el costo de las pruebas corre por su cuenta, sólo pudimos evaluar los genes de la paciente estudiada, sin tener acceso a la identificación de la mutación en otros miembros de la familia. A pesar de lo anterior, postulamos entonces que esta mutación, no descrita con anterioridad (la delección del nucleótido 5958, donde normalmente se encuentra una timina es sustituida por guanina, como el nucleótido siguiente, 5959), puede deberse una mutación de novo o bien a una mutación de penetrancia reducida.

151

TUBERCULOMAS EN SISTEMA NERVIOSO CENTRAL, PRESENTACIÓN POCO FRECUENTE EN UN LACTANTE MAYOR

ESCOBAR MENDOZA E, CASTELLANOS GONZÁLEZ A, SANTANA GARCÍA F, URRUTIA RUIZ M, CRUZ MARTÍNEZ E, BARRAGÁN PÉREZ E
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO "FEDERICO GÓMEZ"

INTRODUCCIÓN: La tuberculosis en el SNC es la complicación más grave y suele aparecer a partir de la formación de lesiones caseosas metastásicas en la corteza cerebral o meninges, siendo una complicación aproximada del 0.3% de las primoinfecciones no tratadas. En México hasta el 2005 la incidencia de Tb era de 14.9/100,000 habs. 4.7% aprox. en menores de 15 años. El tuberculoma intracraneal aparece en menos de 3%. Presentamos un caso, atípico por la edad, de un paciente que sufrió Tb pulmonar y posterior desarrollo de tuberculomas intracraneales.

CASO CLÍNICO: Lactante masculino de 14 meses de edad, COMBE +++++ (abuela y la madre), ya tratadas desde hace un año. Inicio de padecimiento a los seis meses de edad, con neumonías a repetición, fallo de medro y dificultad respiratoria. Presentó paro cardiorrespiratorio de 30 min de duración, múltiples secuelas neurológicas. Se diagnostica Tb pulmonar por PCR y aspirado bronquial, iniciando manejo con triple esquema, se diagnostica Tb meníngea por LCR compatible, IRM cerebral: Higromas subdurales y subaracnoideos bilaterales con sangrado en diferentes estadios. Lesiones parenquimatosas que realzan de aspecto granulomatoso localizados en núcleos basales y en regiones frontal y temporal izquierda. Atrofia córtico subcortical severa. TAC tórax: destrucción acinar, múltiples neumatoceles, áreas necróticas, lóbulo inferior con síndrome de consolidación.

CONCLUSIONES:

Los tuberculomas intracraneales en pacientes con tuberculosis activa son el resultado de una difusión hematogena de la infección desde otro sitio del organismo. Son focos de necrosis caseosa recubiertos de cápsula fibrosa. Su diagnóstico se basa en las pruebas de neuroimagen principalmente. La explicación mejor aceptada para el crecimiento de tuberculomas ya existentes, o la aparición de nuevos tuberculomas, es una interacción entre la respuesta inmune del huésped y el efecto directo de productos mycobacteriales. El diagnóstico diferencial incluye otros procesos granulomatosos, parasitosis, y tumores del SNC.

152

VASCULITIS LEUCOCITOCLÁSTICA AFECTANDO EL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL. REPORTE DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

AGUILAR VENEGAS LUIS CARLOS, CÁRDENAS HERNÁNDEZ GRACIELA

INTRODUCCIÓN: La vasculitis leucocitoclástica es una enfermedad autolimitada con raras complicaciones sistémicas. Se caracteriza por inflamación de pequeños vasos, incluye la púrpura de Henoch-Schönlein, vasculitis urticante hipocomplementémica, vasculitis crioglobulinémica y enfermedad del suero. En su patogénesis se han implicado: medicamentos, infecciones, procesos malignos y enfermedades de la colágena.

OBJETIVO: Presentar el caso de un paciente de la sexta década de la vida con antecedente de exposición importante a herbicidas y solventes.

CASO CLÍNICO: Masculino de 53 años, que inicia su padecimiento con inyección conjuntival y disminución de la agudeza visual de forma bilateral, luego de siete meses, debilidad y parestesias en miembros pélvicos, lo cual condiciona incapacidad para la deambulación en dos meses, posteriormente afección de esfínteres, cefalea bifrontal constante, moderada a severa intensidad. Dos semanas después presenta fluctuación del estado de despierto, sin datos claros de focalización, corroborándose por TAC, hematoma en núcleos de la base derecha y otro lobar occipital. Los exámenes complementarios mostraron anticuerpos ANCA y antinucleares positivo, se realiza biopsia de corteza cerebral y leptomeninges.

RESULTADOS Y CONCLUSIONES: Entre las posibles formas de afección neurológica observadas en vasculitis por hipersensibilidad, las hemorragias cerebrales son particularmente raras. La biopsia de cerebro y leptomeninges se considera el estándar de oro para el diagnóstico de vasculitis de sistema nervioso central. El material histopatológico revela datos de hemorragia y vasculitis leucocitoclástica. Esta es una condición patológica que requiere manejo agresivo con pulsos de metilprednisolona plasmaféresis, o una combinación de ellas. Asimismo puede utilizarse combinación de altas dosis de esteroides y ciclofosfamida.

153

FRECUENCIA Y EVOLUCIÓN DEL ESTADO EPILEPTICO EN PEDIATRÍA, EN UNA UNIDAD DE ALTA ESPECIALIDAD

ALVA MONCAYO EDITH, MORALES ADORACIÓN

OBJETIVO: Conocer la frecuencia y evolución del estado epiléptico en pediatría, en una unidad de alta especialidad.

DISEÑO DEL ESTUDIO: Retrospectivo-prospectivo, clínico, transversal, epidemiológico y observacional.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se seleccionaron los pacientes que ingresaron a urgencias pediátricas y/o terapia intensiva pediátrica del 1º. de enero al 30 de julio del 2006, con diagnóstico de estado epiléptico, y que cumplieron con los criterios

de selección. Se recabó información de su expediente clínico en hoja de captación, procediendo a analizar los resultados obtenidos.

RESULTADOS: Fueron incluidos 14 pacientes del total de la población atendida por epilepsia, en quienes no existió predominio de género. Los grupos de edades más afectados fueron los lactantes y escolares de 35.7 y 28.5% respectivamente. La causa más frecuente de estado epiléptico fue a la neuroinfección como causa primaria. Las variantes clínicas del estado epiléptico fue semejante para ambos tipos de estado epiléptico; EE generalizado (siete casos), y EE parcial (siete casos), no obstante el tipo generalizado convulsivo incluyó seis casos (42.8%). Dentro de las causas secundarias a supresión de medicamento se encontró que la dosis previa administrada fue: subterapéutica (28.5%), terapéuticas (28.5%) y con niveles tóxicos (21.4%). Dentro de la terapia con mejor respuesta en el control del estado epiléptico, fue el empleo de valproato IV, usado en el 35.7% de los casos con remisión del estado epiléptico en promedio de 19.8 horas. Se encontró diferencia de tiempos muy variable para el control de las crisis, entre 20 minutos hasta 48 horas, en los casos en que se utilizó la politerapia y asociaciones de hasta cuatro fármacos en un mismo tiempo. Las patologías concomitantes al estado epiléptico se registraron en el 49.5% de los casos, incluidos: neumonía, hipertensión endocraneana, sepsis, desequilibrio hidroelectrolítico y sangrado de tubo digestivo bajo.

CONCLUSIONES: La frecuencia de EE dentro de la población portadora de epilepsia atendida en una unidad de tercer nivel correspondió al 1.4%; los grupos de edad afectados principalmente fueron lactantes y escolares.

154

TRATAMIENTO DE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE SECUNDARIAMENTE PROGRESIVA. EXPERIENCIA EN UN HOSPITAL DE LA CIUDAD DE MÉXICO

SAURI SUÁREZ SERGIO
CMN 20 DE NOVIEMBRE

INTRODUCCIÓN: El concepto actual de la evolución de la Esclerosis Múltiple (EM) considera a esta enfermedad del SNC como un padecimiento crónico, multifocal, inflamatorio, desmielinizante y destructivo axonal-neuronal. Los agentes inmunomoduladores actualmente disponibles tienen una efectividad clínica muy similar, pero esto no significa que no existan diferencias a considerarse en la selección inicial del agente. La selección del fármaco debe basarse en factores clínicos y radiológicos. La enfermedad progresiva presenta un aumento en atrofia debido al incremento de la pérdida axonal y de la destrucción tisular.

OBJETIVOS: Primario: valorar la utilidad del interferón B 1b. y el uso de mitoxantrona en esclerosis múltiple secundariamente progresiva en monoterapia o terapia combinada. Secundario: determinar cuáles son los principales efectos secundarios del uso de interferón B 1b. y la mitoxantrona en la EMSP.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se realizó un estudio prospectivo abierto comparativo durante 22 meses, donde se incluyeron a pacientes adultos ambos sexos en forma aleatorizada, se designaron tres

grupos: Grupo A, para los pacientes tratados con interferón B 1b 8 millones; Grupo B, para los pacientes que recibieron tratamiento con mitoxantrona, y Grupo C, para aquellos pacientes que recibieron terapia combinada con B interferón y mitoxantrona. Se llevó un control clínico neurológico cada tres meses donde se valora Escala EDSS de Kurtzke así como un control anual de IRM de cráneo además de estudios BH, PFH y ecocardiograma anual para aquellos pacientes que recibieron tratamiento con mitoxantrona.

RESULTADOS: En total se agruparon 10 pacientes para cada grupo de características clínicas muy semejantes, con un promedio de edad 42 años y un rango de 24-57 años, promedio de la enfermedad de cinco años y un rango que va de 1-14.16 del sexo femenino y 14 del sexo masculino.

CONCLUSIONES: Justificamos el uso del interferón B 1b de 8 millones para el uso de las formas secundarias progresivas en esclerosis múltiple, sin embargo la terapia combinada deberá de reservarse para aquellos casos que presenten formas más agresivas.

155

SÍNDROME NEUROLÉPTICO MALIGNO. PRESENTACIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

RIVERA, ANDRADE-RR, ALVAREZ-GC
SERVICIO DE NEUROLOGÍA. CMNSXI. IMSS

ANTECEDENTES: El Síndrome Neuroléptico Maligno es un trastorno idiosincrásico raro (0.5-1%) que se presenta en pacientes que consumen fármacos neurolépticos (butirofenonas, fenotiacinas, tioxantenos), potencialmente mortal, que produce un bloqueo dopamínérgico. Presenta características cardinales: alteración de estado mental, disfunción autonómica, rigidez muscular e hipertermia.

OBJETIVO: Reconocimiento de las manifestaciones clínicas de un caso de Síndrome Neuroléptico maligno asociado a uso de Neuroléptico atípico

CASO CLÍNICO: Masculino de 22 años, estudiante, soltero, católico, originario y residente del DF, tabaquismo desde los 18 años a base de 5-6 cigarrillos al día, alcoholismo c/15 días sin llegar a embriaguez, sin otras toxicomanías. TCE a los 12 años, sin pérdida del estado de alerta, 12 días posteriores presenta crisis convulsivas que ameritan DFH durante un año. Hospitalizado del 30 de mayo al 3 junio de presente año en Neurología con diagnóstico de egreso de crisis parciales semicomplejas, crisis de ansiedad, descartar fenómeno miotónico. Tratamiento con valproato de magnesio, clonacepam, topiramato, fluoxetina y risperidona. Durante su estancia hospitalaria presenta ante estrés, en dos ocasiones, hiperventilación y fenómeno tipo miotónico en MTD, coincidiendo siempre con estado de ansiedad. Estudios de laboratorio, EMG, EEG, RMN, y Radiografías simples de tórax sin alteraciones. Posterior a egreso continuo con movimientos involuntarios del MTD, con arresto del lenguaje cada vez más frecuente, con dificultad para expresarse, con tendencia a la agresividad, movimientos involuntarios del MTD parecido a sacudidas. Posteriormente totalmente acinético y autista, es llevado a H. Psiquiátrico es hospitalizado por 24 horas y egresado por presentar vómitos en pozo de café fiebre, taquicardia, hipertensión arterial y diaforesis.

DISCUSIÓN: El SNM se define por criterios diagnósticos: dentro de los cuáles se encuentran la hipertermia, rigidez muscular, manifestaciones extrapiramidales, manifestaciones autonómicas y confusión mental, desarrollo de insuficiencia renal, leucocitosis y elevación de CPK. Características clínicas con las que cursó nuestro paciente. Dentro de los neurolépticos típicos que lo originan se encuentran: Haloperidol, clorpromacina, flufenacina, levomepromacina, loxapina, neurolépticos atípicos: Clozapina, olanzapina, quetiapina y risperidona (menos frecuentes), en nuestro caso hubo una relación directa con el uso de Risperidona.

156

CRYPTOCOCOSIS MENÍNGEA A PROPÓSITO DE TRES CASOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

CARBAJAL RAMÍREZ ANGÉLICA, ANDRADE RODRÍGUEZ RODRIGO
CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI. IMSS

ANTECEDENTES: La criptococosis meníngea es una infección micótica grave, en muchas de las ocasiones mortal. Su agente etiológico es *Cryptococcus neoformans*. Generalmente en pacientes inmunocomprometidos.

OBJETIVO: Presentar tres casos de Criptococosis meníngea en tres pacientes no inmunocomprometidos, describir los hallazgos clínicos, curso clínico y revisión la literatura.

CASO 1: Paciente masculino de 29 años de edad con antecedente de crisis convulsiva a los dos años de edad, siendo tratado con carbamazepina hasta los cuatro años. Presenta cuadro clínico de dos meses de evolución con cefalea holocraneal, posteriormente de localización occipital, pulsátil, intensidad 8/10 que cedía con analgésicos de forma parcial, tres semanas antes de su ingreso cuadro de congestión nasal, artromialgias generalizadas; dos semanas previas a su ingreso con dolor abdominal y sx diarreico, agregándose un día antes del ingreso alteraciones de funciones mentales superiores con somnolencia y alteración parcial del lenguaje, con períodos de agitación psicomotriz, fiebre, desorientado, somnolencia y signos de irritación meníngea fracos.; se realizó punción lumbar con 90 leucocitos con predominio de mononucleares (73%), glucosa 20 mgs/dL, 375 mgs/dL de proteínas y presión de apertura de 37. Tinta china con presencia de cryptococcos; asimismo se determinó cuenta viral para VIH, siendo indetectable (menos de 50 copias). Se inició esquema de tratamiento con anfotericina B en dos esquemas cada uno con 990 mgs totales. Se mantuvo estable durante 2002 con tratamiento a base de fluconazol.

CASO 2: Masculino de 33 años de edad, traumatismo craneoencefálico hace 13 años con pérdida de estado de alerta, sin déficit neurológico posterior. Ingreso con cuadro clínico de siete semanas de evolución caracterizado por cefalea holocraneana, pungitiva, de menor a mayor intensidad, acompañada de estado nauseoso y vómito ocasional, recibió tratamiento con ergotamina, naproxeno y diclofenaco. LCR a su ingreso: siete leucocitos, 98 mgs/dL de proteínas, tinta china positiva con presencia de cryptococcos, diferencial de LCR con 90% de MN 10% PMN. Glucosa 17 mgs/dL. ELISA para HIV negativo.

CASO 3: Paciente femenino de 19 años de edad, originaria y residente de Tapachula, Chiapas. Ingreso al Hospital 29/03/2006 por

cefalea desde noviembre del 2005, catalogada y tratada como cefalea tensional, mixta asociada a infección, dos meses después del inicio de la cefalea presentó visión borrosa intermitente además de fiebre no cuantificada; radiografía de Tórax con paquipleuritis. Punción Lumbar: (30/03/2006) LCR transparente, incoloro, 192 leucocitos/mm3 57% de PMN y 43% MN, 35 eritrocitos/mm3, crenados 0%, glucosa 4 mgs/dL, 106 mgs/dL de proteínas, Tinta china positiva. Se colocó válvula de Derivación ventriculoperitoneal por parte del Servicio de Neurocirugía con mejoría clínica

TRATAMIENTO: Sin tratamiento la criptococosis cerebral es fatal, por lo que es necesario administrar tratamiento supresivo crónico para prevenir recaídas.

DISCUSIÓN: Los casos que se describieron se presentaron todos en pacientes jóvenes sin factores de riesgo para infección por VIH. Todos tuvieron un comportamiento clínico similar a lo reportado en la literatura.

157

CARACTERIZACIÓN CLÍNICA EPIDEMIOLÓGICA DE PACIENTES CON EPILEPSIA DE DEBUT TARDÍO

COLINA ÁVILA ELIZABET, URGELLES AGUILAR GONZALO

INTRODUCCIÓN: El 70-75% de las epilepsias debutan en la infancia y la adolescencia, presentando una evolución, respuesta al tratamiento y pronóstico, diferente a la de los adultos; de ahí que la así llamada epilepsia tardía tenga, tanto para el individuo como para nosotros, una connotación diferente, pues generalmente se trata de una epilepsia sintomática, como fue señalado entre otros por Alajouanine. En algunos estudios de morbilidad recientes realizados en nuestro servicio, se ha encontrado que constituye la segunda causa de ingresos en al mismo, sólo superada por las neuropatías periféricas, también ha sido notorio que en más de 50% de los pacientes generalmente no se puede precisar su etiología.

OBJETIVOS: Precisar características clínico epidemiológicas de los pacientes con epilepsia tardía diagnosticados desde enero de 2000 hasta diciembre del 2005 en el Servicio de Neurología del Hospital Provincial Docente Saturnino Lora de Santiago de Cuba; caracterizar la población objeto de estudio según variables seleccionadas (edad, sexo, ocupación y otras); identificar tipos de crisis y de epilepsia presentes en cada paciente; determinar las etiologías más frecuentes en los pacientes estudiados; precisar control terapéutico y drogas antiepilépticas más empleadas.

MATERIAL Y MÉTODO: Realizamos un estudio descriptivo, longitudinal, retrospectivo y prospectivo, que incluyó a 250 pacientes diagnosticados como epilépticos de debut tardío en el período mencionado, quienes fueron examinados exhaustivamente de forma individual y, en caso necesario, con la presencia de un familiar.

RESULTADOS Y CONCLUSIONES: Del universo estudiado 54.8% tenía edades entre 35-54 años; el 58.4% pertenecían al sexo masculino; 59.6 % estaban laboralmente vinculados, procediendo del municipio Santiago de Cuba el mayor porcentaje. El tipo de epilepsia más frecuentemente observada fue la parcial criptogénica (42.0 %), predominando las crisis parciales secundariamente generalizadas (63.7 %).

ANTECEDENTES: La creciente demanda de atención de trastornos adictivos, supera la oferta de servicios. La demora de los pacientes a consultar y su reticencia multicausal refuerzan la inadecuada canalización de casos, derivada de la falta de un sistema operativo que discrimine, agilice y garantice la ubicación correcta y su envío a las instituciones.

OBJETIVOS: Identificar y desarrollar las intervenciones más eficaces y expeditas para la referencia y adecuado manejo de los abusadores/adictos, en el marco de un sistema de tratamiento integral, cuyo proceso de referencia y gestión, asegure el enlace y la coordinación entre los servicios (profesionales/no profesionales) y la comunidad. **MÉTODO:** Revisión de la literatura y análisis de las recomendaciones de organismos internacionales (OMS, ONUDD, CICAD/OEA; NIDA), dirigida a la evaluación de las dificultades para el arribo de los pacientes a los servicios asistenciales y el desarrollo de pautas de manejo eficaces para su tratamiento.

RESULTADOS: Se puntualiza: el diseño, promoción y aplicación de un sistema de referencia de casos para su adecuada capacitación y manejo; realización de la evaluación inicial integral, que seleccione y remita los casos de acuerdo con el momento de la historia natural de la enfermedad a las instancias más adecuadas; la supervisión y evaluación permanente del sistema se basa en un programa de abordaje integral.

DISCUSIÓN: La dificultad de evaluar los resultados de la terapéutica profesional/no profesional, no ha sido superada; la mayoría de los abusadores/adictos no solicita ayuda; en las salas de urgencia que atienden intoxicación/abstinencia, rara vez se toman historias clínicas completas: no se les otorga diagnóstico ni se les recomienda tratamiento posterior. La evaluación individual debe incluir: estado de salud; situación laboral y apoyo institucional; consumo de drogas y comorbilidad; situación legal y actividades delictivas; relaciones familiares, sociales y estado mental. El sistema debe ofrecer: Disponibilidad inmediata; multidimensionalidad; individualización y evaluación inicial; alianza terapéutica; integración y complementariedad de estrategias; voluntariedad y motivación; fármaco/psicoterapia; restricción del consumo de drogas durante el manejo; reconocimiento del tratamiento del cuadro agudo y valoración del estado de salud; promoción y mantenimiento de la adherencia; participación sociofamiliar; interrelación de los procesos de evaluación e intervención y prevención de recaídas y participación en grupos de Ayuda Mutua. **CONCLUSIÓN:** El sistema determinará si el caso es de urgencia o no y empatará, a través de un directorio de organizaciones y un servicio cibernético, telefónico y de panfletos, el diagnóstico situacional del caso, las condiciones clínicas más relevantes al momento de la solicitud y el tipo de institución y características que dispone para su mejor manejo.

INTRODUCCIÓN: El plomo es tóxico a los sistemas nerviosos central y periférico. La exposición industrial a plomo inorgánico es por inhalación de partículas finas, pero puede absorberse después de su ingesta, siendo la principal causa de intoxicación en niños que mastican objetos con pintura a base de plomo, otras fuentes de exposición son: cristales de plomo, cerámicas, pinturas para casas y vehículos. Se presenta un caso clínico con manifestaciones de toxicidad crónica por plomo

CASO CLÍNICO: Femenino de 31 años de edad con carga genética para enfermedades crónico-degenerativas; tabaquismo, alcoholismo y otras toxicomanías negadas; gesta: I, partos: 0, abortos: I, cesáreas: 0; cuatro cirugías para corrección de estrabismo; dos hemotransfusiones en relación a su enfermedad. Padecimiento de más de dos años de inicio con remisiones y exacerbaciones de dolor abdominal, náusea, vómito, ansiedad, alucinaciones visuales y debilidad, durante su evolución presentó crisis convulsivas tónico-clónicas generalizadas con amaurosis bilateral aguda como secuela, con recuperación parcial de la agudeza visual después de tratamiento anticonvulsivo. Se le diagnosticó esclerosis múltiple con estudio cualitativo de bandas oligoclonales en líquido cefalorraquídeo (LCR) y recibió tratamiento durante un año con esteroides e interferón beta. En consulta subsecuente se descartó esclerosis múltiple mediante nuevo análisis de LCR, persiste con náusea, vómito, alucinaciones visuales y presenta status epiléptico que ameritó tratamiento en terapia intensiva con evolución clínica satisfactoria. Es referida con diagnóstico probable de neurolupus. Al examen físico: con palidez de tegumentos, cardiopulmonar y abdomen normales; neurológico: funciones cognoscitivas normales; nervios craneales con agudeza visual bilateral de 20/400, respuesta pupilar lenta a la luz; fuerza normal en las cuatro extremidades; reflejos aquileos+; sensibilidad con áreas de hipoestesia en antebrazo derecho y muslo izquierdo; marcha y cerebro normales. Laboratorio con anemia microcítica hipocrómica, niveles bajos de ferritina; perfil autoinmune negativo; resonancia magnética y electroencefalograma normales; campimetría con amaurosis bilateral. Valoración por Neurología con interrogatorio dirigido obteniendo antecedente de "pica" con ingesta crónica de cerámica de barro triturada durante episodios de ansiedad, se pidió nivel sanguíneo de plomo reportándose 52 µg/dL (rango normal <10 µg/dL).

DISCUSIÓN: La toxicidad por plomo se presenta en forma aguda con: falla renal, encefalopatía, convulsiones, coma y muerte; y en forma crónica con: anemia, abortos espontáneos, neuropatía óptica y periférica. Existen sólo dos reportes de neuropatía óptica por exposición industrial a plomo, este caso es el primero documentado con manifestaciones crónicas y atípicas.

POLINEUROPATHÍA PERIFÉRICA ASIMÉTRICA SECUNDARIA A POLIANGITIS MICROSCÓPICA. CASO CLÍNICO

CASTILLO HERNÁNDEZ CARLOS DAVID, OROZCO NARVÁEZ ALEJANDRO, CANTÚ BRITO CARLOS, GARCÍA RAMOS GUILLERMO S
INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y NUTRICIÓN SALVADOR ZUBIRÁN

INTRODUCCIÓN: La neuropatía periférica (NP) es uno de los trastornos neurológicos más comúnmente encontrados en la práctica general. La NP asociada a vasculitis es una entidad interesante para el neurólogo por el ejercicio diagnóstico que conlleva, amén de su poca frecuencia, incluso en centros especializados en nervio y músculo.

CASO CLÍNICO: Mujer de 71 años, hipertensa con historia de artropatía inflamatoria no especificada en su juventud. Cinco meses antes de su ingreso con parestesias en pies. Tres meses después se agregaron disestesias, alodinia, hiperestesia y debilidad en miembro pélvico izquierdo (MPI). Durante el último mes aumentaron las disestesias, se agregó misma sintomatología en el MPD y el día anterior a su ingreso presentó dificultad para caminar. Perdió 10 kg. Niega fiebre.

MÉTODOS: Funciones cognoscitivas y nervios craneales normales. Fuerza 5/5 en extremidades torácicas, 4/5 en extremidades pélvicas proximales y distal derecha, 3/5 en extremidad pélvica distal izquierda. Arreflexia generalizada. Respuesta plantar indiferente bilateral. Hipoestesia y disestesias dolorosas en calcetín corto derecho y largo izquierdo. Cerebelo normal. No atávicos ni menígeos. Marcha no valorable por dolor. Se inició gabapentina. Durante el internamiento presentó sintomatología compatible con síndrome de túnel del carpo derecho. Paraclínicos relevantes anormales: VSG 104 mm/h. Vitamina B6 7 UI/dL. b2-microglobulina 4.07; cadenas ligeras suero, k8.8, 17.3. Aspirado de medula ósea: Médula hipoplásica. Anticuerpos pANCA (+). TAC de tórax: bronquiectasias, bulas subpleurales y TEP segmentaria. VCN: Afección asimétrica sensitivomotora, axonal y desmielinizante. Biopsia de nervio sural: Vasculitis de mediano vaso, con infiltración leucocitaria. Diagnóstico final: Neuropatía periférica asimétrica por vasculitis (poliangitis microscópica)

DISCUSIÓN: Las neuropatías por vasculitis se clasifican en infecciosas y autoinmunes. De estas últimas presentamos un caso excepcional de neuropatía por poliangitis microscópica (entidad rara que se presenta en menos de 20 personas por millón por año en Europa y Norteamérica).

SÍNDROME DE ELSBERG. REPORTE DE DOS CASOS

BAÑALES VÁZQUEZ JOSÉ LUIS, ARÉCHIGA NORMA, GARCÍA ROSALES JUAN, AGUILAR SERGIO

ANTECEDENTES: El síndrome de Elsberg es una combinación variable de signos de disfunción medular, retención aguda de orina (RAO) y pleocitosis en el líquido cerebroespinal (LCE). La reactivación del

virus del herpes simple tipo 2 (VHS-2) de los ganglios espinales es la causa asociada con mayor frecuencia. Otras causas incluyen neoplasias e infección por virus de inmunodeficiencia humana (VIH).

OBJETIVO: Descripción de los hallazgos clínicos de pacientes con afección medular por VHS. **CASO 1:** Masculino de 55 años, diabético tipo 2, 10 días después del coito inicia con parestesias de miembros pélvicos, ascendentes hasta nivel de cinturas pélvianas acompañado de debilidad, además de RAO, lesiones dérmicas vesiculares en pene y zona inguinal bilateral, fuerza muscular con 1/5 e hiperreflexia en las extremidades inferiores, Babinski izquierdo, sensibilidad disminuida para dolor, temperatura y posición articular nivel T10. Esfínter anal hipotónico.

CASO 2: Femenino de 31 años, con inicio súbito de dolor dorsolumbar, limitación para la deambulación por debilidad en las extremidades inferiores, presentando lesiones cutáneas diseminadas y RAO. Lesiones dérmicas diseminadas vesiculares en múltiples estadios, fuerza muscular de miembros inferiores 3/5 bilateral, hipotonía y arreflexia, respuesta plantar indiferente bilateral, disminución de la sensibilidad en todas las modalidades, tono del esfínter anal ausente.

RESULTADOS: **CASO 1:** se realizaron estudios neurofisiológicos, resonancia magnética y reacción en cadena de la polimerasa (PCR) para herpes virus en LCE, encontrándose hallazgos compatibles con infección por virus del herpes. Caso 2: PCR positivo para herpes virus en LCE.

DISCUSIÓN: La infección genital primaria por VHS-2 se asume como la causa de disfunción neurológica en pacientes jóvenes. La presencia de anticuerpos IgM séricos no demuestra infección primaria, pero, puede ocurrir en las reactivaciones. Diabetes, VIH y neoplasias predisponen al ascenso cervicotorácico de la mielitis necrotizante.

CONCLUSIÓN: La serología de LCE en casos sospechosos de infección por VHS apoyan el diagnóstico de la infección por dicho patógeno.

HIDRANENCEFALIA. PRESENTACIÓN DE UN CASO

ISUNZA TORRES ANGELICA MA

ANTECEDENTES: Desde 1905, Spielmeyer describió la hidranencefalia como la ausencia congénita de los hemisferios cerebrales, debida a deficiencia de folatos, hipoxemia severa congénita, insuficiencia vascular carotídea y compresión arterial por meningitis. Se presenta en menos de un caso por cada 10,000 nacidos vivos, con una sobrevida a tres años. Paciente masculino de ocho meses de edad que llega al servicio de urgencias por status convulsivo, previamente tratado con valproato de magnesio a 15 mg/kg presentando de 2-3 crisis diarias. Se encuentra eutrófico con leve macrocefalia, con válvula de derivación ventriculoperitoneal con aparente amaurosis bilateral y dudosa anacusia bilateral, retraso psicomotor importante y piramidalismo bilateral. Esterores traqueales transmitidos bilateralmente. Se realizan exámenes de laboratorio Rx de tórax y TAC de cráneo descartando disfunción valvular y neuroinfección. El EEG mostró ausencia de actividad cerebral, aun en la zona donde se ubica el tejido

encefálico, por lo que se cambia tratamiento a DFH y fenobarbital, con lo que mejora presentando sólo una crisis parcial motora hemicuerpo derecho al día, se egresa para continuar tratamiento por consulta externa. La importancia de este caso radica en que, aún en la actualidad y en el medio urbano, la presencia de malformaciones congénitas graves continúan presentándose, y que la finalidad del tratamiento antiepileptico debe ser lograr el menor numero de crisis.

163

DIAGNÓSTICO TEMPRANO DE DEMENCIA EN ENFERMEDAD DE PARKINSON, MEDIANTE SPECT CEREBRAL

*BLAISDELL VIDAL CARLOS, CARRASCO HUMBERTO,
GUTIÉRREZ ZOHAR, ELORRIAGA SERGIO*

ANTECEDENTES: Los trastornos cognoscitivos forman parte de la Enfermedad de Parkinson, se ha postulado que existe una demencia subcortical en el 30% de los pacientes. Para investigar estos síntomas, el SPECT ha demostrado hipoperfusión en el hipocampo, el putamen y en áreas frontales, relacionado con este deterioro.
OBJETIVOS: Realizando SPECT a estos pacientes, se determinará el grado de perfusión a nivel de los núcleos de la base y del hipocampo, y se conocerá la probabilidad de desarrollar demencia subcortical.

164

ETIOLOGÍA POCO USUAL DEL VÉRTIGO RECURRENTE Y REFRACTARIO Y SU MANEJO TERAPÉUTICO. EXPERIENCIA CON 15 CASOS

HOSPITAL CHRISTUS MUGUERZA DE ALTA ESPECIALIDAD Y CENTRO DE ESPECIALIDADES MÉDICAS DE MONTERREY, NUEVO LEÓN

INTRODUCCIÓN: El objetivo fundamental del presente trabajo, el cual es original e inédito, es el de presentar ante la comunidad médica, neurológica, otorrinolaringológica y a los médicos familiares o generales e internistas, una causa poco común o previamente no descrita del vértigo paroxístico refractario en 15 pacientes, evaluados durante el periodo comprendido del 10 de marzo del 2004 al 31 de diciembre de 2005, estableciendo además los parámetros de manejo que hemos realizado en estos pacientes y sus resultados. Es un hecho bien conocido que muchos pacientes acuden con su médico general o especialista, debido a mareo, vértigo o trastorno del equilibrio. El mareo es un síntoma inespecífico que puede ser el resultado de una enfermedad o trastornos de varios sistemas orgánicos de la economía humana. Se considera que las causas de este trastorno pueden ser morfológicas, neurológicas o sistémicas. El vértigo, definido como una alucinación de movimiento, ya sea en el paciente mismo o del ambiente que le rodea, es un síntoma muy frecuente en la consulta general o del especialista, siendo el más frecuente el vértigo paroxístico posicional benigno, en un 70-80% de los casos.

MATERIAL Y MÉTODOS: Del 1º. de marzo del año de 2004 al 31 de diciembre del año de 2005, se colectaron en el Hospital Christus

Muguerza de Alta Especialidad y en el Centro de Especialidades Médicas de Monterrey, Nuevo León, 15 pacientes con vértigo paroxístico posicional, con la característica de ser refractarios a los tratamientos y manejos convencionales, sobre todo por ser de tipo recurrente. Todos fueron sometidos a estudio de resonancia magnética del encéfalo con angiorresonancia en fase venosa, y a varios de ellos con panangiografía cerebral digital. En algunos de los casos presentados, la mejoría de los pacientes fue dramática, sobre todo después de las aplicaciones de las prótesis intravasculares y más gradual y progresiva con el uso de tratamiento médico a base de antiagregantes y de neuroprotección súper selectiva.

RESULTADOS: De los 15 casos reportados, 5 masculinos y 10 femeninos, todos demostraron una etiología, previamente no descrita de este tipo de vértigo central, con Trombosis Venosa Intracranial (se utilizan STENTS en tres pacientes).

165

SÍNDROME DE EAGLE, UNA CAUSA POCO FRECUENTE DE DOLOR CRÁNEO-CERVICAL. PRESENTACIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

*RANGEL GUERRA RICARDO, FACP, FAAN, FAHA
GRUPO VITAIMAGEN. MONTERREY, N.L. MEXICO.*

INTRODUCCIÓN: El síndrome de EAGLE está caracterizado por dolor intenso, recurrente en la oro faringe y en la cara ipsilateral, debido a la presencia de una apófisis estiloides del hueso temporal elongada o con calcificación del ligamento estilohioideo. Debe diferenciarse en la neurología del glosofaríngeo. Es un cuadro doloroso poco frecuente que se puede diagnosticar fácilmente, cuando se sospecha clínicamente y se confirma con una TAC de senos paranasales con cortes posteriores.

MATERIAL Y MÉTODO: Mujer de 49 años de edad con historia de dolor intenso e incapacitante, de tipo pungitivo, de aproximadamente una semana de evolución, de localización en la mitad izquierda de la orofaringe, irradiado a R. mastoidea y R. de la nuca de ese lado, con proyección a la hemicara izquierda, que aumenta al abrir la boca y a veces se dispara al deglutir saliva o alimentos, de naturaleza paroxística. La paciente padece hipotiroidismo que se controla con levotiroxina; el tratamiento incluye el uso de analgésicos, anticonvulsivos, antidepresivos y hasta la infiltración del área afectada con xilocaína o esteroides.

RESULTADOS: Se instituyó tratamiento con pregabalina y levetiracetam, pero la paciente no toleró la Pregabalina y se le sustituyó por oxcarbazepina, con excelentes resultados.

CONCLUSIONES: Los síntomas de este síndrome incluyen: dolor faríngeo, sensación de cuerpo extraño en la garganta, disfagia y dolor facial, con frecuencia irradiado a la región mastoidea o el oído. El diagnóstico se fundamenta en la historia, el examen clínico y los hallazgos a la TAC. La posibilidad de palpar la apófisis estiloides a través de la orofaringe, indica elongación de esta estructura ósea, pues normalmente no se logra palpar.

VARICELA Y EVENTO VASCULAR CEREBRAL EN LA INFANCIA. REPORTE DE DOS CASOS

OLMOS LÓPEZ ALEJANDRO, SÁNCHEZ LOYA PERLA M,
MARTÍNEZ GUTIÉRREZ GEYSER, PÉREZ SILVA ALEJANDRO

ANTECEDENTES: La infección por el virus varicela-zoster es una enfermedad exantemática común en la infancia, teniendo su pico máximo entre uno a seis años de edad, y alrededor del 90% de niños a los 10 años ya han tenido dicho proceso infeccioso. El evento vascular cerebral isquémico (EVC) es una entidad relativamente rara en la niñez, sin embargo cuando se presenta produce morbilidad a largo plazo.

CASO 1: Femenino de siete años, con cuadro de varicela, quien a las tres semanas inicia con cuadro de cefalea, duración variable, no bien localizada, sin predominio de horario, en ocasiones acompañada de náusea, que cede con analgésicos, con periodicidad semanal. Alas 8 semanas presenta cuadro de cefalea aguda, asociado a hemiparesia facio corporal izquierda desproporcionada y disartria. Se realizan TAC de cráneo simple y contrastada, IRM de cráneo con angiorresonancia, encontrando infarto frontoparietal derecho, con estenosis de la ACA y ACM. La evolución con mejoría de la Hemiparesia facio corporal, recuperando el 90% de su función motora cuatro semanas posteriores al evento, y remisión de la disartria al 100%. Actualmente se maneja con ASS 100mg por día.

CASO 2: Masculino de siete años sin antecedentes de importancia, con cuadro de varicela, en fase de costras, quien al estar jugando presenta caída súbita con pérdida del estado de conciencia, con duración de 5 minutos, seguido de Hemiparesia facio corporal izquierda proporcionada, se realiza TAC de cráneo simple así como IRM de cráneo con angio resonancia, encontrando infarto a nivel de núcleos basales y cápsula interna derechos, con edema perilesional, sin estenosis vascular demostrable. Se inició manejo anticoagulante, con evolución satisfactoria, evolución con recuperación del 80% de la fuerza muscular a las seis semanas del episodio. Actualmente se maneja con AAS 100mg por día.

CONCLUSIÓN: Los hallazgos en ambos pacientes son compatibles con aquellos encontrados en otros estudios, con afectación de los territorios vasculares y estenosis de las principales ramas de la circulación cerebral anterior, y los estudios a realizar como en todo paciente pediátrico con EVC, son inmunológicos, cardiovasculares y hematológicos, los cuales de ser normales y con la presencia de vasculitis asociada a varicela, hacen el diagnóstico.

PAPEL DE LOS NEUROTRANSMISORES EN LA PRODUCCIÓN Y EL TRATAMIENTO DE ENFERMEDADES NEUROPSIQUIÁTRICAS

CASAMAJOR CASTILLO MAVIS AIMÉ

ANTECEDENTES: La transmisión de información constituye una de las funciones fundamentales del Sistema Nervioso, esta transmisión se

basa en la comunicación interneuronal, que se realiza especialmente mediante la transmisión sináptica, que en la mayoría de los casos es de naturaleza química. Las moléculas responsables de la transmisión de información en las sinapsis químicas se denominan **neurotransmisores**, éstos a su vez pueden ser inhibidores o excitadores; como resultado de su liberación en las sinapsis, se producen cambios en las propiedades eléctricas de la neurona pos-sináptica que produce la transmisión de información. Los sistemas monoaminérgicos cerebrales (acetilcolina, catecolamina, serotonina) poseen una serie de características comunes desde el punto de vista anatómico y funcional, ellas participan de forma importante en multitud de procesos fisiológicos: procesamiento de señales sensoriales, actividad motora, regulación del ciclo sueño-vigilia, memoria, procesos cognitivos, actividad sexual, ingesta de alimentos, etc. La disfunción de dichos sistemas produce una serie de enfermedades neurológicas y psiquiátricas (Enfermedad de Parkinson, Alzheimer, depresión, trastornos obsesivos compulsivos, etc.), y quizás por esto es el sistema mejor conocido, aunque distemos aún de ser capaces de comprender en profundidad los mecanismos neurobiológicos que subyacen a dichas patologías.

CONCLUSIÓN: Es nuestro propósito lograr un acercamiento a las características de los neurotransmisores involucrados en la producción de enfermedades neuropsiquiátricas, así como al mecanismo de acción de algunos fármacos utilizados para tratar dichas enfermedades.

ACIDOSIS TUBULAR RENAL PROXIMAL, ASOCIADA AL USO DE ANTIEPILEPTICOS

SANTOS JASSO KARLA ALEJANDRA, SAINOZ RAMÍREZ CLAUDIA,
CASTELLANOS REYES KAROL, HUEDA DORA LUZ

ANTECEDENTES: Las crisis epilépticas en el recién nacido asociadas a malformaciones cerebrales tiene un espectro severo y de difícil control, por lo que en muchas ocasiones es necesario la adición de medicamentos antiepilépticos de nueva generación que controlan adecuadamente las crisis, sin embargo aún hay poca experiencia en relación a sus efectos secundarios en esta etapa de la vida.

CASO CLÍNICO: Lactante menor con encefalopatía epiléptica temprana con brote-supresión secundaria a variante de Dandy-Walter, que desarrolló acidosis tubular renal secundaria al uso de ácido valproico y topiramato. Las tubulopatías definidas como entidades clínicas, cuyo denominador resulta de una alteración de la función tubular renal, son apenas de la filtración glomerular. Clínicamente manifestada como desequilibrio osmótico, ácido-base, homeostasis del LEC y metabolismo mineral; pueden representar una anomalía primitiva tubular, o ser consecuente de otras alteraciones renales o extrarenales (nutricionales; congénitas; adquiridas: renales, y de las vías urinarias; o derivadas de un mecanismo tóxico), se descarta por estado clínico y paraclínicos patologías primaria hereditaria y agregadas, considerando secundaria a ingesta de fármacos: ácido valproico y al topiramato; clasificándose como ATR proximal; hiperclorémica con anión gap normal en plasma, debida a un defecto en la reabsorción de bicarbonato filtrado. Puede relacionarse con bloqueo de anhidrasa carbónica inducida por topiramato. La tera-

péutica requiere administración de altas dosis de bicarbonato (5-20 mmol/kg/día), manteniendo bicarbonatemia de al menos de 20 mmol/l. El uso de topiramato en epilepsia tempranas es útil ya que la paciente se controló adecuadamente, sin embargo es importante el monitoreo estricto del bicarbonato, especialmente en la etapa del lactante.

169

UTILIDAD DE LA VINPOCETINA, COMO TERAPIA DE ADICIÓN EN NIÑOS CON EPILEPSIA PARCIAL DE DIFÍCIL CONTROL. ESTUDIO PILOTO EN MÉXICO

GARZA-MORALES SAÚL, HERNÁNDEZ-HERNÁNDEZ MARISELA, SITGES-BERRONDO MARÍA, NEKRASSOV-PROTASOVA VLADIMIR
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO; INSTITUTO DE INVESTIGACIONES BIOMÉDICAS UNAM

ANTECEDENTES: Al menos 20% de los pacientes que padecen epilepsia parcial no obtienen un control adecuado de sus crisis con los fármacos disponibles comercialmente. La VPC es un bloqueador de los canales de sodio (Erdö, et al., 1996), que en terminales nerviosas cerebrales aisladas selectivamente reduce la permeabilidad de los canales presinápticos de sodio (Sitges and Nekrassov, 1998; 1999), y por ese mecanismo inhibe la liberación de neurotransmisores, incluyendo a los aminoácidos excitadores, glutamato y aspartato (Sitges and Nekrassov 1999; Trejo y col. 2001). En modelos animales de epilepsia, la VPC inhibe la aparición de actividad epiléptica cortical y los efectos sobre los potenciales evocados auditivos en modelos de animales (Nekrassov y Sitges 2003; Nekrassov y Sitges 2004; Sitges y Nekrassov 2004).

OBJETIVO: Es el primer estudio en América que pretende demostrar la efectividad de la VPC como tratamiento adyuvante en epilepsias parciales de difícil control.

MATERIAL Y MÉTODOS: El estudio se está realizando en pacientes de 5-15 años de edad, portadores de epilepsias con crisis parciales con o sin generalización secundaria de etiología criptogénicas o sintomática. Se formaron dos grupos pacientes tratados con AVP y pacientes tratados con CBZ a los cuales se les adiciona vinpocetina, previa valoración neurológica y realización de Video.-EEG y potenciales auditivos, así como pruebas neuropsicológicas, previa aceptación y firma de carta de consentimiento. La dosis de VMP utilizada es de 5-15 mg/Kg.

RESULTADOS: Se han ingresado dos pacientes con diagnóstico de crisis parciales secundariamente generalizadas de difícil control, un paciente femenino de 13 años de edad y un paciente masculino de 14 años de edad, ambos con resultados de EEG con actividad epiléptica parcial secundariamente generalizada, y estudios de resonancia magnética normal, pruebas neuropsicológicas normales y potenciales auditivos normales, ambos tratados con AVP sin mejoría con niveles séricos terapéuticos y dosis altas terapéuticas, se adicionó vinpocetina a dosis de 15 y 30 mg/día en ambos pacientes con una reducción de 80 y 90% de las crisis convulsivas, se encuentran en seguimiento estricto.

DISCUSIÓN: El uso adicional de vinpocetina ha mejorado la evolución de la frecuencia e intensidad de las crisis convulsivas parciales, resultados similares a reportes de literatura Rusa.

CONCLUSIÓN: Se presentan resultados del primer estudio en América en humanos, de la utilidad clínica de la VMP como tratamiento adyuvante en pacientes portadores de epilepsia parcial. Se requieren de estudios mayores para confirmar su utilidad.

170

ENFERMEDAD DE HUNTINGTON: REPORTE DE DOS CASOS

RODRÍGUEZ CAMPOS GEORGINA, VENTA SOBERO JOSÉ ANTONIO, GUTIÉRREZ MOCTEZUMA JUVENAL, SOLÓRZANO GÓMEZ ELSA

INTRODUCCIÓN: La enfermedad de Huntington es un trastorno neurológico, hereditario, progresivo, con alteraciones cognitivas, motoras y psiquiátricas. El gen afectado es el IT 15, cromosoma 4 que codifica la proteína huntingtina. Se produce atrofia y muerte neuronal en el cuerpo estriado. La forma juvenil es infrecuente, presentando crisis epilépticas en 30 a 50%.

OBJETIVO: Dos casos de Enfermedad de Huntington juvenil

CASO 1: Masculino de doce años de edad, inició su padecimiento a la edad de cuatro años, previamente sano, con regresión en el neurodesarrollo, agresividad, coprolalia, copropaxia, crisis convulsivas (estados epilépticos), distonía, pérdida de peso. Antecedente de madre, dos tíos maternos, tía materna y abuelo materno, finados por alteraciones psiquiátricas. IRM con hiperintensidades en región periventricular y en núcleos caudados. PRC para huntingtina positivo. Múltiples internamientos por estados epilépticos. Finado en febrero del 2006 por bronconeumonía y desnutrición.

CASO 2: Masculino, de 14 años de edad, inició su padecimiento a la edad de 10 años con crisis atónicas, alteraciones en la marcha, movimientos coreicos, demencia; ocho familiares por rama paterna finados por enfermedad de Huntington, padre de 40 años con enfermedad de Huntington. IRM con hiperintensidad en núcleos caudados bilaterales y deformación de ventrículo lateral derecho. Estudio molecular del gen de huntingtina compatible con enfermedad de Huntington. EEG con focos de punta y onda aguda en regiones centrales bilaterales que generalizan. Actualmente en fase de deterioro progresivo.

RESULTADOS: Pacientes con Enfermedad de Huntington juvenil, con patrón de transmisión hereditario por vía materna (caso 1) y vía paterna (caso 2).

CONCLUSIÓN: La enfermedad de Huntington es una alteración de origen genético, degenerativa. Puede comenzar durante la primera década de la vida. La terapia es sintomática

171

COTRIBILIDAD EN EL TRASTORNO POR DÉFICIT DE ATENCIÓN/ HIPERACTIVIDAD EN EL HOSPITAL DEL NIÑO, DIF; PACHUCA, HIDALGO

BARRERA CARMONA NANCY, CHÁVEZ RUIZ MARÍA GUADALUPE, PALOMARES VALDEZ EDUARDO, SÁNCHEZ JULIO

INTRODUCCIÓN: El trastorno por déficit de atención con hiperactividad

(TDAH) afecta a 4-12% de los escolares y cerca de 65% tiene un trastorno comórbido, que agrava el cuadro y modifica la respuesta al tratamiento. En México no se han publicado estudios acerca de la comorbilidad en el TDAH.

OBJETIVO: Describir la comorbilidad en niños con TDAH en el Hospital del Niño DIF; Pachuca, Hidalgo.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio transversal, observación al y descriptivo. Niños con diagnóstico TDAH (DSM IV), a través de entrevista semiestructurada se aplicaron los criterios del DSM IV para: Trastorno de Ansiedad (TA), Depresivo Mayor (TD), Oposicionista Desafiant (TOD), disocial (TDs) y Guilles de la Tourette (GT).

RESULTADOS: Se incluyeron 84 pacientes, 86.9% masculinos y 13.1% femeninos, 63% entre 7 y 12 años, 30% entre 4 y 6 años y 6% entre 13 y 16 años. Los subtipos de TDAH fueron: inatento 15.4%, hiperactivo 2.3% y combinado 82%. El 66% presentaron patología comórbida de los cuales el 50% (28) presentaban más de 1. Predominó el TOD en 42%, 28% TA, 14% TD, 10% TDs y 4% GT.

DISCUSIÓN: La muestra fue representativa de este padecimiento, en nuestra población predominó el TOD como principal comórbido, seguido de trastornos del estado de ánimo mostrando un comportamiento similar al de la literatura.

CONCLUSIONES: La coexistencia de patología comórbida en el TDAH en nuestro hospital es similar a la literatura sin que sea modificada por el área geográfica o características sociales y demográficas de nuestros pacientes.

172

ESCALA DE HUGHES PARA IDENTIFICAR MORBILIDAD Y RESPUESTA A TRATAMIENTO EN SÍNDROME DE GUILAIN-BARRÉ

CARBAJAL RAMÍREZ A, ANDRADE-RR, BAÑALES-VJL
SERVICIO DE NEUROLOGÍA. HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CMN S XXI IMSS.
MÉXICO, D.F.

ANTECEDENTES: El Síndrome de Guillain-Barré (SGB) tiene una incidencia que oscila entre 0.4 y 2.4 casos por 100,000 habitantes/año. Los casos atípicos como el síndrome de Fisher son mucho menos comunes, y estudios italianos reportan una incidencia de 0.1 por 100,000. Todos los reportes coinciden en que los hombres son 1.5 veces más afectados que las mujeres. La mayor parte de los casos son esporádicos, pero pequeños grupos han sido asociados con enteritis bacterianas causadas por agua contaminada. En todas las series, cerca de dos terceras partes de los pacientes han tenido un proceso infeccioso dentro de las 6 semanas previas, de manera más común resfriado, pero también gastroenteritis. La infección puede desencadenar una respuesta inmune que reacciona de manera cruzada con el axolema o con los antígenos de la célula de Schwann, dañándose entonces los nervios periféricos.

OBJETIVO: Comparar la escala de Hughes con las complicaciones y respuesta a tratamiento en pacientes con SGB.

MÉTODOS: Se revisaron los expedientes del archivo clínico del hospital, de pacientes que ingresaron al servicio de Neurología, de septiembre de 2004 a julio de 2006 con diagnóstico de SGB y que contaban con estudio electromiográfico y velocidades de

conducción nerviosa, para definir la variedad neurofisiológica del síndrome, así como la EH al ingreso, se realizó una comparación de la EH con género, necesidad de ventilación mecánica, disautonomías, infecciones, alteraciones hidroelectrolíticas, complicaciones vasculares, neumotórax y tratamiento. Se utilizaron para el estudio estadístico la prueba de Ji cuadrada y estadístico exacto de Fisher.

RESULTADOS: 35 hombres y 11 mujeres n = 46, con resultados significativos cuando se comparó la escala de Hughes con la presencia o no de disautonomías, encontrándose para la frecuencia cardiaca y EH un 17.34% con p = 0.004; EH y VM 21.7% con p = < 0.0005; una diferencia moderadamente significativa se encontró al comparar la EH con el desarrollo de neumonía e infección urinaria correspondiendo al 6.5% con p = 0.006.

DISCUSIÓN: Las observaciones realizadas en el estudio, demuestran que la presencia de mayor grado de afección en base a la EH al ingreso, incrementan la morbilidad de pacientes con SGB. Los pacientes quienes aún caminan a los 14 días pueden mejorar con o sin tratamiento, pero, pueden permanecer con grados variables de discapacidad. En varios estudios, los pacientes con enfermedad diarreica o infección por *C. jejuni* han tenido una enfermedad más severa y retrasa la recuperación en comparación con otros pacientes sin este tipo de infección.

CONCLUSIÓN: El uso de escalas de fácil reproducción como la EH durante el periodo de progresión puede facilitar la identificación de pacientes que potencialmente pueden sufrir complicaciones durante el curso de la entidad.

173

USO DE TOPIRAMATO EN EL TRATAMIENTO PROFILÁCTICO DE MIGRAÑA EN EDAD PEDIÁTRICA

GONZÁLEZ CRUZ MARGARITA,
HERNÁNDEZ CASTAÑEDA AÍDA MARICELA, PADILLA GÓMEZ LUIS ALFREDO

INTRODUCCIÓN: La cefalea migrañosa, después de la cefalea tensional, es la cefalea más común en los niños y adolescentes. Del 2.7-11% de los niños menores de 15 años padecen migraña. Este es un trastorno heterogéneo con mecanismos fisiopatológicos poco claros. El riesgo de migraña incrementa 45% si existe afectación en uno de los padres, y un 70% si ambos padres la padecen. El máximo porcentaje corresponde a migraña sin aura (75%) y migraña con aura (20%). En el tratamiento de ataque se emplean los antiinflamatorios esteroideos y no esteroideos, y para la profilaxis de migraña infantil se han administrado antihistamínicos, antagonistas de canales de calcio y neuromoduladores como Valproato y recientemente Topiramato, del cual existe aún poca experiencia en la edad pediátrica.

OBJETIVOS: Describir la utilidad del Topiramato como tratamiento profiláctico de migraña en pacientes que acuden al servicio de consulta externa de Neurología Pediátrica del Hospital Regional

Dr. Valentín Gómez Farías del ISSSTE, durante el periodo de noviembre del 2004 a diciembre del 2005.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se realizó una cohorte de pacientes de 5-14 años de edad, que acudieron a la consulta externa de Neurología Pediátrica durante el periodo de noviembre del 2004 a diciembre del 2005, con el diagnóstico de migraña con o sin aura, que por la frecuencia e intensidad de la cefalea requerían tratamiento profiláctico; empleamos Topiramato, realizando evaluaciones del paciente a los dos y cuatro meses de tratamiento, empleando para intensidad la Escala Visual Análoga del dolor. En el análisis estadístico empleamos medidas de tendencia central y Ji cuadrada con corrección de Yates.

RESULTADOS: Se evaluaron 59 pacientes con cefalea, 34 de ellos con diagnóstico de migraña. El promedio de edad de presentación 9.6 ± 2.6 años, 38% del género masculino y 62% del femenino, la localización del dolor más frecuente fue holocraneal, con una duración promedio de 3.9 ± 2.3 horas, la frecuencia de los ataques fue de 9.8 ± 8.6 episodios por mes. Del total de pacientes con migraña 34, sólo a 9 (26%) se le dio manejo profiláctico con Topiramato, encontrando que la frecuencia de los ataques disminuyó 50% a los dos meses de tratamiento, y 70% a los cuatro meses, en relación a la intensidad de la cefalea, también disminuyó, en 60% a los dos meses y 80% a los cuatro meses.

CONCLUSIONES: Topiramato disminuyó la frecuencia e intensidad de los ataques de migraña desde el segundo mes de tratamiento en todos los pacientes tratados, pero es conveniente ampliar nuestro universo de pacientes y realizar estudios cegados comparativos para evaluar de forma más precisa la eficacia del medicamento.

174

EL VALOR PRONÓSTICO DEL DOPPLER TRANSCRANEAL EN PACIENTES CON TRAUMA CRANEOENCEFÁLICO

ESPINOSA SIERRA LUIS, CASTILLEJA FERNANDO,
LEMUS JORGE, GUAJARDO JORGE

ANTECEDENTES: En pacientes con Trauma craneoencefálico (TCE) hay daño cerebral por isquemia. El Doppler Transcraneal (DTC) es un método no invasivo, ideal para estudiar la circulación cerebral en estos pacientes.

OBJETIVO DEL ESTUDIO: Determinar si hay relación entre el estado clínico del paciente al egreso y la VPS, velocidad media (VM) y el IP en pacientes con TCE severo.

PACIENTES Y MÉTODOS: Estudio retrospectivo, observacional. Análisis estadístico: Para las variables VPS, VM, IP y Rankin, se utilizó la prueba de Ji cuadrada de asociación con nivel de confianza de 80%, datos analizados con EPIDAT 3.1. Insonamos la cerebral media bilateralmente y registramos la VPS, VTD, VM e IP. La evolución se midió con Rankin.

RESULTADOS: Estudiamos 14 pacientes, con edad promedio de 37.78 años. En pacientes con un IP mayor de 1 el riesgo de tener mala evolución es 5 veces mayor que los que tienen IP < 1, intervalo de 1.10 a 22.5 y $p = 0.143$

175

REHABILITACIÓN COGNITIVA ASISTIDA POR COMPUTADORA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

SUÁREZ GUSTAVO ADOLFO, PÉREZ FRANCISCO,
AVILA MIRLA, RIVERA VÍCTOR M, HUTTON GEORGE

INTRODUCCIÓN: Los problemas cognitivos son frecuentes en pacientes con Esclerosis Múltiple (EM). Estos incluyen problemas emocionales, de memoria, aprendizaje, atención, alteración viso-espacial así como dificultades en el lenguaje y planeación. Estos aspectos afectan la calidad de vida de los pacientes por lo que es importante mejorarlo. Recientes investigaciones en regeneración cerebral han demostrado que las neuronas dañadas pueden formar nuevas conexiones gracias a la rehabilitación cognitiva, esto sustenta el beneficio de aplicar la Rehabilitación Cognitiva Asistida por Computadora (RCAC) en la EM. La ventaja del RCAC es que se adapta a las necesidades individuales del paciente logrando mejorar ciertas funciones.

OBJETIVO: Demostrar la utilidad del RCAC en pacientes con EM y problemas cognitivos de leve a moderado.

RESULTADOS: Hasta el momento tres pacientes participaron. Mejoría cognitiva fue documentada en cada paciente. Los pacientes reportaron mejoría en la calidad de vida.

CONCLUSIÓN: La calidad de vida se afecta en pacientes con EM y problemas cognitivos y puede ser mejorada con el uso sistematizado del RCAC. Estudios futuros deben enfocarse en cómo mejorar y mantener la función cognitiva de los pacientes con EM, siendo el RCAC una herramienta útil para lograr este objetivo.

176

ESTADO PARCIAL COMPLEJO, ALTERACIÓN DEL LENGUAJE Y BAJA MORTALIDAD EN PACIENTES CON ESTADO EPILEPTICO NO CONVULSIVO

ALANÍS GUEVARA MA. INGRID, DE LA CRUZ ESTRADA ERIC,
LÓPEZ AYALA TEMUCHINO, LÓPEZ MARIO

INTRODUCCIÓN: El estado epiléptico no convulsivo (EENC), en sus diferentes manifestaciones clínicas y electroencefalográficas, con duración mayor a 10 minutos o con más de dos eventos clínicos sin recuperación completa del estado de conciencia, representa una entidad de gran dificultad en su reconocimiento, por lo cual nos hemos dado a la tarea de describirlo, encontrando que el tipo más habitual es el parcial complejo, con etiología secundaria a modificación de FAE, con ausencia de complicaciones en 54.3% y mortalidad de 5.7%.

PROPOSITO: Describir los hallazgos electroencefalográficos, clínicos y demográficos del EENC en pacientes adultos del Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía (INNN), además del tratamiento empleado y de complicaciones asociadas.

RESULTADOS: Se describieron 52 casos de los cuales 60% fueron femeninos con edad promedio fue de 32 años, tipo clínico y electroencefalográfico más habitual fue el parcial complejo, seguido por ausencia; etiología secundaria a modificación de FAE 40%;

debut epiléptico 48.6%, ausencia de complicaciones en 54.3% y mortalidad de 5.7%.

177

MANEJO MULTIDISCIPLINARO DE GLIOMA BITALÁMICO MALIGNO

LÓPEZ AYALA TEMUCHINO, LÓPEZ ELMER, BRIOSEÑO, GÓMEZ AMADOR

OBJETIVO: Los gliomas bitalámicos (GB) son muy raros. Existen pocas referencias y se encuentran como reporte de casos en la literatura. No existe precedente de GB tratado con exéresis parcial, radio cirugía y quimioterapia.

CASO CLÍNICO: Femenino de 32 años de edad sin antecedentes de importancia. Acude a valoración por cefalea de un mes de evolución y 10 días previos inestabilidad en la marcha, con pobre emisión de lenguaje. Una semana previa a su ingreso se agrega disminución de la agudeza visual. En la valoración con obesidad grado 3, minifinal 21/30, apática, anhedonia y llanto fácil. Ausencia de pulso venoso en la fundoscopia y disminución de la agudeza visual, con cuenta dedos a un metro. Fuerza 4/5 generalizada, signo de Babinski derecho y lateropulsión a la derecha. Se documentó en la resonancia magnética una lesión bitalámica, que posterior a una biopsia-exéresis por abordaje interhemisférica subesplenial se diagnóstica como glioma de alto grado (astrocitoma anaplásico). Seis días después presenta hidrocefalia y se coloca SDVP. Se somete a tratamiento con radiocirugía 60 Gy y volumen de 32.03cc, más complemento con quimioterapia a base de vincristina, cisplatino y carmustina. En seguimiento a seis meses, la paciente se encuentra sin datos de recidiva, con una escala de Karnofsky de 70.

CONCLUSIONES: El manejo multidisciplinario en el tratamiento del GB es efectivo, con buenos resultados a seis meses, tanto para el control tumoral, como para índice de Karnofsky. Se requieren más casos para apoyar este hallazgo.

178

MANEJO NO QUIRÚRGICO DE FÍSTULA DE LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO EN PACIENTES CON TRATAMIENTO MÉDICO DE MACROPROLACTINOMAS

LÓPEZ AYALA TEMUCHINO, PORTOCARRERO ORTIZ LISLY, GARCÍA VÍCTOR, ALANÍS GUEVARA INGRID

OBJETIVO: Describir la incidencia de fistula de líquido cefalorraquídeo (FLCR) en pacientes manejados médicaamente con Dx de macroprolactinomas, así de la propuesta de manejo no quirúrgico en estos pacientes y resolución espontánea de la fistula.

MÉTODO: Se revisaron retrospectivamente 100 expedientes con Dx de macroprolactinoma, en los cuales se utilizó terapia con bromocriptina o cabergolina de estos siete casos presentaron fistula espontánea de LCR, todos presentaban invasión al seno esfenoidal con destrucción del piso selar y en algunos casos extensión de la lesión a celdillas etmoidales posteriores y anteriores, tiempo promedio de Tx a la aparición de FLCR fue de siete días a dos años, las

cifras de prolactina: 7,000 a 19,000. Perfil tiroideo normal, Los diámetros máximos de las lesiones fueron de 3 a 9 cm. Dx de la FLCR fue por cinta reactiva en la rinorrea.

RESULTADO: Los siete casos presentaron resolución espontánea (uno a cuatro meses), siendo manejados con antibiótico terapia profiláctica a base de trimetoprima con sulfametoxasol y/o amoxicilina clavulanato y fueron vacunados profilácticamente con vacuna de neumococo e influenza

CONCLUSIÓN: Se puede observar resolución espontánea de la FLCR en pacientes con macroprolactinomas y Tx medicamentoso sin suspender el mismo, el manejo profiláctico con antibiótico terapia es eficaz para evitar la presencia de neuroinfección.

179

ABSCESO EPIDURAL ESPINAL TORÁCICO ALTO: REPORTE DE DOS CASOS

LÓPEZ AYALA TEMUCHINO, ARROIADA MENDICOA NICASIO, ALANÍS GUEVARA INGRID, BRISA

OBJETIVO: Describir la presentación clínica, imagen y evolución de dos pacientes con absceso espinal torácico alto: *Paciente uno:* Mujer de 31 años sin antecedentes de importancia, tres días de evolución con dorsalgia, parestesias y disestesias, ascendentes en MsPs dos días con paraparesia y pérdida de control de esfínteres, así como fiebre a la EF: Nivel sensitivo en T5, espasticidad de MsPs y fuerza 0/5 en los mismos, con tono en el esfínter anal, Babinski bilateral, leucocitos 19,800. IRM con lesión epidural dorsal T4, T5 isointensa en T1 isointensa T2, cultivo (+) para enterobacter con foco urinario, mejoría PO paraparesia 3/5 a 3 meses. *Paciente dos:* Mujer de 58 años antecedentes de DM y HAS, dos meses de evolución con dorsalgia y fiebre vespertina manejo médico con amoxicilina clavulanato cediendo la fiebre, dos meses después parestesias en MsPs y paraparesia EF nivel sensitivo T4 motor MsPs 0/5, espasticidad de los mismos, sin tono en esfínter anal, Babinski bilateral, 14,300. IRM con lesión epidural dorsal T4, T5 isointensa T1, isointensa T2, con hipointensidad en el cuerpo vertebral de T4 y ambos discos intervertebrales, cultivo positivo para *Staphylococcus aureus*. Sx medular completo a seis meses. *Intervención:* drenaje de hematoma epidural mediante laminectomía T4, T5.

RESULTADOS: La incidencia del absceso epidural es tan baja como dos en 10,000 habitantes; sin embargo la clínica de dorsalgia febril, leucocitosis y paraparesia espástica deben ser alarma para solicitar IRM y manejo quirúrgico inmediato ya que de esto depende la evolución del enfermo.

180

TRATAMIENTO DEL ESPASMO HEMIFACIAL Y BLEFAROESPASMO CON DOSIS REPETIDAS DE TOXINA BOTULÍNICA TIPO A. UN ESTUDIO DE SEGUIMIENTO A CINCO AÑOS

GARCÍA BENÍTEZ CLOTILDE, VENEGAS SÁNCHEZ ADÁN
SERVICIO DE NEUROLOGÍA Y REHABILITACIÓN "HCSAE PEMEX"

INTRODUCCIÓN: El espasmo hemifacial se caracteriza por contracciones tónicas o clónicas intermitentes de uno o más músculos inervados por el VII nervio craneal, generalmente es unilateral, las contracturas en ocasiones son dolorosas e incapacitantes, ya que pueden ocasionar el cierre de la apertura ocular. Su origen es idiopático, el tratamiento de elección es toxina botulínica tipo A, la cual actúa en la unión neuromuscular presináptica por inhibición en la liberación de acetilcolina, resultando en debilidad local y transitoria de los músculos seleccionados con la reducción del espasmo. El 80-90 % tienen excelente respuesta. Se han realizado estudios a corto plazo, doble ciego, controlados con placebo. Sin embargo hay poca información respecto a la eficacia y seguridad a largo plazo en dosis repetidas

MÉTODOS: Prospectivo abierto de seguimiento a largo plazo (cinco años) *Criterios de inclusión:* Mayores de 40 años; historia de espasmo hemifacial o blefaroespasmo por lo menos un año; médicamente estables. *Criterios de exclusión:* Haberse aplicado toxina botulínica en las 12 semanas previas; cualquier condición que en el paciente sea mayor el riesgo del uso de toxina botulínica que el beneficio, o alguna enfermedad neuromuscular intercurrente; procesos inflamatorios de la cabeza. **RESULTADOS:** Sesión I: toxina botulínica tipo A dosis total de 20-80U, de acuerdo a los músculos involucrados, dosis por punto de 2-5U. Reinyecciones: cuando se presenten nuevamente las contracciones, por lo menos 12 semanas después de la sesión de tratamiento

181

EFFECTO A LARGO PLAZO DE LA TOXINA BOTULÍNICA TIPO A EN PACIENTES CON DISTONÍA CERVICAL IDIOPÁTICA

ENRÍQUEZ CORONEL GUILLERMO,¹ GONZÁLEZ PARRA CARLOS,² MENDOZA HERNÁNDEZ P.³
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES IMSS PUEBLA

INTRODUCCIÓN: Las distonías son desórdenes del movimiento caracterizados por una contracción muscular sostenida que provoca movimientos o posturas anormales y que puede afectar a diversos músculos o grupos musculares. Actualmente se prefiere el término de distonía cervical sobre el de tortícolis.

MÉTODOS: La toxina botulínica es la neurotoxina más potente que existe. Es una metaloproteína de zinc que evita la liberación de vesículas de acetilcolina a nivel de la unión neuromuscular provocando una quimiodenervación transitoria. La frecuencia de aplicación de la toxina botulínica así como la dosis utilizada se determinaron de acuerdo al estado clínico del paciente.

RESULTADOS: 10 pacientes se valoraron en al menos una ocasión, de junio de 2005 a junio de 2006, y cinco de ellos pudieron valorarse dos veces. El mínimo de seguimiento fue de un año y además se incluyó un paciente que llevaba cinco años en tratamiento en la clínica de distonías, y que se valoró de manera retrospectiva de acuerdo al registro en video de su enfermedad y a las notas médicas.

182

MANIFESTACIONES NEUROLÓGICAS EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON DIAGNÓSTICO DE VIH-SIDA

BARRAGÁN PÉREZ EDUARDO, HERNÁNDEZ HERNÁNDEZ MARISELA, CAPRISTO GONZÁLEZ JUAN FERNANDO

ANTECEDENTES: La infección por el virus de inmunodeficiencia humana (VIH) y el SIDA ha aumentado su prevalencia en niños, los cuales presentan a lo largo de su evolución algún trastorno neurológico, el SNC se convierte en uno de los principales órganos que se ve afectado, especialmente en la infancia, al ser muy vulnerable y encontrarse en plena etapa de desarrollo. La complicación más frecuente en niños es la encefalopatía; la incidencia de ésta, dependiendo de la serie estudiada, va de 10 a 25%, con edades promedio de diagnóstico de seis a 24 meses, y una sobrevida promedio de dos años.

OBJETIVO: Identificar las principales manifestaciones neurológicas que presentan los pacientes con diagnóstico de VIH-SIDA, atendidos en el Hospital Infantil de México. Dr. Federico Gómez.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se realizó un estudio retrospectivo, descriptivo con la revisión de 127 expedientes de pacientes con diagnóstico de infección por HIV/SIDA, se tomaron en cuenta variables como edad, sexo, tiempo de evolución de la enfermedad, vía de transmisión, diagnósticos agregados, manifestaciones clínicas neurológicas, electroencefalograma, potenciales auditivos y visuales, potenciales somatosensoriales y estudios de imagen. **RESULTADOS:** 62 expedientes (48.8%) fueron del sexo masculino y 65 (51.2%) del femenino; con edades entre un mes a 19 años, con una media de 7.78. La forma de transmisión de la enfermedad en 91 pacientes (72% de los casos) fue por vía vertical, seguida por transfusión -vía sanguínea- en 28 (22.6%). Con respecto a las manifestaciones neurológicas se encontraron 40 pacientes (31.7%), uno con manifestaciones de enfermedad aguda; 21 pacientes (16.5%) presentaron retraso del desarrollo psicomotor; cinco pacientes (3.9%) tuvieron criterios clínicos de trastorno por déficit de atención e hiperactividad; cuatro pacientes (3.1%) presentaron crisis convulsivas; tres pacientes (2.4%) cursaron con trastorno de lenguaje; dos con cefalea.

DISCUSIÓN: Como se ha descrito en la literatura una de las complicaciones frecuentes del sistema nervioso central en niños con HIV/SIDA es la encefalopatía estática, en la que las esferas cognoscitivas y de lenguaje, así como, el desarrollo psicomotor tienen una disminución paulatina pero constante. En nuestro estudio esta forma de afección fue la más frecuente reportándose como retraso del desarrollo psicomotor, lento aprendizaje y trastorno de lenguaje.

CONCLUSIONES: La infección por VIH afectó con igual frecuencia a ambos sexos y el grupo más comprometido fue el comprendido entre tres a 10 años de edad. La incidencia de enfermedad neurológica fue de 31.7%. Las alteraciones neurológicas frecuentes fueron retraso en el desarrollo psicomotor, trastorno por déficit de la atención e hiperactividad, trastorno de lenguaje y crisis convulsivas.

183

FUNCIÓN VASCULAR DEPENDIENTE DE ENDOTELIO CONSERVADA EN EL SÍNDROME DE DOLOR REGIONAL COMPLEJO TIPO 2

ANTECEDENTES: El síndrome de dolor regional complejo (SDRC) es una entidad de múltiples etiologías y gran repercusión funcional, limitado a una extremidad, generalmente superior, en la cual se encuentran alteraciones de la función de los nervios periféricos; dentro de las cuales se incluyen las del sistema nervioso autónomo (SNA); teniendo como principales manifestaciones clínicas dolor local de difícil control, rigidez, síntomas vasomotores y sudomotores, hiperestesia, alodinia, alteraciones motoras, edema, cambios cutáneos, entre otros. Muchos de estos datos se atribuyen a un aumento de la función simpática, la cual altera la función vascular. Un método de medición de esta función es la plethysmografía, en el que se detectan variaciones de la amplitud del pulso con la respiración, cambios de posición y la isquemia; con la valoración indirecta de la función endotelial. Revisamos a una paciente con diagnóstico de SDRC de la extremidad superior derecha, secundario a cáncer mamario y radioterapia, realizándole la medición plethysmográfica del pulso en ambas extremidades superiores, durante la respiración espontánea, respiración rítmica a 6 rpm y con prueba de isquemia. Encontramos la amplitud del pulso y la función endotelial sin alteraciones en la extremidad sana. En la extremidad con datos de SDRC se presenta una menor amplitud del pulso, pero que mantiene un adecuado ritmo con los cambios respiratorios y una respuesta endotelial postisquémica normal, lo que sugiere que los vasos sanguíneos alteraciones del SNA conservan una adecuada función endotelial dependiente de óxido nítrico.

184

NORMALIDAD DE LAS FUNCIONES COGNOSCITIVAS DURANTE EL ENVEJECIMIENTO NORMAL, EN LA ZONA METROPOLITANA DE LA CIUDAD DE GUADALAJARA

GONZÁLEZ DE LA TORRE MARGARITA, VILLASEÑOR CABRERA TERESITA DE JESÚS, RIZO CURIEL GENOVEVA

ANTECEDENTES: El ser humano transcurre por diversas etapas con distintos procesos fisiológicos. La vejez es una de las etapas que requiere de investigación para su comprensión. Afectada por diversos factores como la educación, cultura, edad, personalidad, motivaciones, etc. Las funciones cognoscitivas relacionadas con la calidad de vida requieren de un estudio profundo para distinguir la normalidad de la patología.

OBJETIVO: Describir las funciones cognoscitivas en el proceso de envejecimiento normal.

MÉTODO: Investigación descriptiva, muestreo no probabilístico de tipo convencional. Se estudió a 52 ancianos. Instrumentos: MMSE, Escala de Depresión Geriátrica Yesavage y Test Barcelona Reducido. Análisis estadístico: Se utilizaron medidas de tendencia central y porcentaje y la "U-Mann-Whitney" con un alfa de 0.05 para el análisis de las funciones cognoscitivas y características demográficas.

RESULTADOS: Se evaluaron ancianos de 60-90 años, edad promedio de 74 años y escolaridad de 6 años.

185

IMPACTO DE LA MADURACIÓN CORTICAL EN LA EVOLUCIÓN CLÍNICA Y ELECTROENCEFALOGRÁFICA DEL SÍNDROME DE LENNOX-GASTAUT

MÁRQUEZ RAMÍREZ OMAR GREGORIO, SOLÓRZANO ELSA, CEREZO SERGIO, OLMO GRACIELA, GUTIÉRREZ MOCTEZUMA

INTRODUCCIÓN: El síndrome de Lennox-Gastaut (SLG) se caracteriza por triada, tipo de crisis y patrón bioeléctrico específicos y retraso en el neurodesarrollo. La mayoría sufre retraso mental a pesar de los tratamientos instituidos. En estudios de largo plazo, las crisis tienden a persistir con patrones bioeléctricos diversos y 85% desarrollan deficiencia mental.

MÉTODOS: Se captaron 30 pacientes con SLG en el Departamento de Neurología Pediátrica, en un centro de tercer nivel en México, con un seguimiento mínimo a cinco años cuantificando: frecuencia de crisis mensuales, tipo de crisis, y registros de EEG al inicio, tres y cinco años.

RESULTADOS: Existió ligero predominio en el género femenino 1.7:1 la edad de inicio del síndrome fue 40 meses, 10 criptogénicos, 20 sintomáticos, y en 13 pacientes hubo antecedente de Sx de West. 17/30 (57%) debutaron con crisis tónicas generalizadas cinco TCG o ausencias atípicas y tres crisis astáticas. A cinco años de seguimiento 18/30 pacientes disminuyeron más del 50%, el número de crisis ($p<0.076$), el decremento inició durante el tercer año, independientemente de la etiología. Los EEG iniciales fueron típicos en 21/30 (79%), mientras que durante el seguimiento cuatro sin paroxismos, focal y multifocal 10, focal y generalizados dos, generalizados 14. El estado cognitivo inicial fue 16 DM severo, 11 moderado, dos leve y uno normal, a los cinco años 18 DM severo, 8 moderado y 4 leve.

186

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y ELECTROENCEFALOGRÁFICAS DE PACIENTES CON INFECCIÓN POR VIH Y EPILEPSIA

GONZÁLEZ BUSTAMANTE DALIA, DE LA GARZA NEME YAZMÍN, ESTAÑOL VIDAL BRUNO, SENTÍES MADRID HORACIO

INTRODUCCIÓN: Las frecuentes manifestaciones neurológicas en pacientes con VIH son del 30-40%. Estas manifestaciones pueden ser causadas por el mismo VIH, infecciones oportunistas, neoplasias asociadas y complicaciones del tratamiento. Las crisis epilépticas son más frecuentes hacia etapas tardías de la infección por VIH, pero pueden ser la manifestación inicial de la infección. La epilepsia de novo en pacientes con VIH ha sido poco estudiada, es conocido que la simple aparición de la primera crisis está asociada con alta recurrencia e incluso estado epiléptico. De allí la importancia de conocer las principales causas asociadas, características clínicas y electroencefalográficas en estos pacientes.

MÉTODO: Se revisaron expedientes de pacientes con VIH y epilepsia desde enero de 2003 a la fecha. Se describieron las caracterís-

ticas clínicas, conteo de células CD4, etapa de la enfermedad, la presencia y tipo de lesiones por estudio de imagen y características electroencefalográficas.

RESULTADOS: Se evaluaron 11 pacientes, 10 hombres y una mujer, con edad promedio de 37.4 ± 6.5 años. El promedio de años entre el diagnóstico de VIH y la aparición de crisis epilépticas fue de 4.5 ± 3.5 años, con un rango de 1 a 10 años. Las etapas de la infección por VIH al inicio de la epilepsia fueron C3 en 6 pacientes (55%), C2 (18%), B3 (9%) y A3 (18%). Hubo alteraciones electroencefalográficas en 7 pacientes, 4 con actividad epileptiforme y 3 con enlentecimiento difuso. Sólo un paciente con epilepsia de inicio tardío por NCC previo al VIH, en quien ha existido descontrol epiléptico.

187

MIOTONÍA CONGÉNITA DE THOMSEN: REPORTE DE DOS CASOS

CORNELIO NIETO JOSÉ OVIDIO

SERVICIO DE NEUROLOGÍA PEDIATRICA, HOSPITAL DEL NIÑO "DR. RODOLFO NIETO PADRÓN". VILLAHERMOSA, TABASCO, MÉX.

ANTECEDENTES: Los síndromes miotónicos constituyen un grupo heterogéneo de enfermedades musculares congénitas, que presentan en común el fenómeno denominado miotonía. Se define como tal a la contracción prolongada e indolora de ciertos músculos que ocurre luego de una breve estimulación mecánica (miotonía de percusión), y que también se expresa como un retardo en la relajación después de una contracción voluntaria (miotonía de acción).

CASO CLÍNICO 1: Masculino de 13 años, que es traído a la consulta de neurología ya que los papás notan que al saludar le cuesta trabajo relajar su mano, dejando apretada ésta en la mano de las personas. Además que le notan un desarrollo muscular que los papás consideran que no es normal para la edad del niño. Antecedentes heredofamiliares: negados por ambos padres. Antecedentes personales no patológicos: Gestación I, de embarazo normo evolutivo, parto eutóxico sin complicaciones. En el desarrollo únicamente se notó dificultad a la marcha por rigidez de extremidades inferiores.

CASO CLÍNICO 2: Masculino de cinco años traído a consulta referido de Centro de Salud por presentar dificultad para caminar con diagnóstico de probable parálisis cerebral espástica. Es producto de la gestación I, de embarazo normo evolutivo, parto eutóxico sin complicaciones. En el desarrollo únicamente notan que ha tenido dificultad para caminar por aumento del tono en extremidades inferiores. Antecedentes heredofamiliares negados por ambos padres. Antecedentes personales patológicos sin importancia. El padecimiento ha sido notado desde los dos años, porque el niño ha tenido dificultad para la marcha, le cuesta trabajo iniciar la deambulación, pero una vez que inicia, camina normal.

188

TROMBOSIS DE LA VENA ESPINAL ANTERIOR EN UNA ADOLESCENTE

DE 15 AÑOS DE EDAD (PRIMER CASO REPORTADO EN LATINOAMÉRICA)

**GARCÍA DE LA FUENTE ALBERTO, CUERVO CARLOS,
GUAJARDO TORRES JORGE, RANGEL GUERRA RICARDO**

UNIDAD DE HEMODINAMIA, HOSPITAL "CHRISTUS MUGUERZA". SERVICIO DE
TRAUMATOLOGÍA Y NEUROCIRUGÍA, HOSPITAL "SAN JOSE-TEC DE MONTERREY".
CENTRO DE ESPECIALIDADES MÉDICAS MONTERREY, N.L. MÉXICO

INTRODUCCIÓN: La trombosis venosa espinal es una entidad extremadamente rara y existen muy escasos reportes en la literatura. Se presenta el caso de una adolescente de 15 años de edad con paraparesia progresiva producida por trombosis.

MATERIAL Y MÉTODOS: Caso clínico. Mujer adolescente de 15 años de edad con paraparesia fláccida de 3 semanas de evolución, de carácter gradualmente progresivo hasta llegar a la paraplejia. Al inicio tuvo lumbalgia con irradiación radicular a miembros inferiores. No afección de esfínteres, hiperreflexia marcada de m. Inferiores con Babinski bilateral. Se efectuó trombólisis con r.t.P.A. a nivel de la arteria de ADAMKIEWICZ, observándose llenado (a los 6 segundos de la inyección) de la vena espinal anterior con recuperación inmediata de la paraplejia. Se aplicaron también Clícolina, Nimodipina y Sulfato de magnesio como neuroprotectores.

RESULTADOS: El caso se resolvió exitosamente con trombólisis superselectiva, la paciente se levantó de la Sala de Hemodinamia y desapareció la paraplejia.

189

CAUSAS DE ATENCIÓN DE PACIENTES HOSPITALIZADOS EN EL SERVICIO DE NEUROLOGÍA DE UN HOSPITAL GENERAL

**MARTÍNEZ HINOJOSA CARLOS, PLASCENCIA ÁLVAREZ NOEL,
QUIÑONES AGUILAR SANDRA, NÚÑEZ OROZCO LILIA**

INTRODUCCIÓN: Nuestro hospital es de alta especialidad y cuenta con 64 especialidades médicas. El servicio de neurología adultos (atiente pacientes mayores de 15 años) cuenta con ocho camas censables y un área de video- monitoreo con una cama. El objetivo de este estudio es determinar cuáles son las principales causas de hospitalización en un año y las principales vías de ingreso.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se recopiló y analizó la información del periodo comprendido de 11 de junio del 2005 al 31 de mayo del 2006.

RESULTADOS: Durante ese periodo hubo 235 pacientes internados en la sección de Neurología, de los cuales 115 (49%) ingresaron procedentes de admisión hospitalaria, 110 (47%) de nuestra consulta externa y 10 (4%) por transferencia de otros servicios. La ocupación es poco mayor del 100% durante todo el año con un promedio de estancia hospitalaria de 10.65 días. Las primeras causas de hospitalización son: Epilepsia refractaria (21.27%), enfermedades desmielinizantes 20.42%, enfermedad vascular cerebral (11.91%), miastenia gravis (9.36%), neuropatías (9.36%), parkinson (5.53%), demencia (3.83%), neuroinfección (2.97%), ELA (2.55%), mielopatías (1.7%), causas diversas (11.1%).

CONCLUSIONES: Las vías de ingreso son casi en igual proporción, admisión continua y nuestra propia consulta externa. Las causas de ingreso a nuestro servicio difieren de las casuísticas de hospitales

de atención abierta, porque es un hospital de referencia. La epilepsia refractaria es la primera causa de ingreso por la alta frecuencia del padecimiento en la población general y porque la realización de monitoreo videoelectroencefalográfico motiva internamientos frecuentes para estudio.

190

SÍNDROME DE SECCIÓN MEDULAR AGUDA EN UNA PACIENTE CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO. PRESENTACIÓN DE UN CASO

VARGAS JUAN JOSÉ, GONZÁLEZ ORIZAGA IRIS,
GARCÍA DAMIÁN JOSÉ JUAN, SAURI SUÁREZ SERGIO, NUÑEZ OROZCO LILIA

INTRODUCCIÓN: La mielitis transversa aguda es un síndrome que ocasiona disfunción motora, sensorial y autónoma en la mayoría de los casos. Se presenta hasta en 1-2% de los pacientes con LES aunque las manifestaciones neurológicas diversas del LES llegan a presentarse hasta en el 40-50% de los casos.

CASO CLÍNICO: Mujer de 43 años de edad diagnosticada previamente de Lupus eritematoso sistémico tratada con azatioprina, prednisona y acenocumarina. En febrero 2006 inició con fiebre y se hospitalizó para tratamiento con pulsos de metilprednisolona. Dos meses después súbitamente presentó debilidad de miembros inferiores acompañada de dolor interescapular intenso que en cuatro horas progresó a parálisis completa de miembros inferiores, con retención aguda de orina e incontinencia fecal. Citoquímico de LCR: color rojo, 531,200 eritrocitos, 10% crenocitos, 310 leucocitos, glucosa 8, Hemoglobina ++++. BH: hemoglobina de 9.4, plaquetas 70,000. VSG 56, proteína C reactiva 47.9, INR 2.11. Resonancia magnética de columna torácica: lesión hiperintensa extradural en T1 de C7 a D3 con efecto de masa y compresión de la médula, extramedular, con cambios de intensidad en el interior de la médula hiperintensos en T2 e hipointensos en T1 desde la región cervical hasta la torácica media.

CONCLUSIONES: Reportamos un caso de hematomielia y hematoma epidural caracterizado por sección medular de inicio apopléctico con dolor de espalda y líquido cefalorraquídeo hemorrágico, con mal pronóstico para la función. Las hemorragias epidural o subdural constituyen una urgencia y exigen localización radiológica y evacuación quirúrgica inmediata.

191

AMILOIDOSIS PRIMARIA: REPORTE DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

RODRÍGUEZ CAMPOS GEORGINA, ALVAREZ NUÑO SAMUEL, PLASENCIA ALVAREZ NOEL, GARCÍA INDA VILLA MIGUEL, NUÑEZ OROZCO LILIA

ANTECEDENTES: Hombre de 34 años, originario de Guadalajara, residente de Culiacán, antecedente de exposición a pinturas durante 16 años. Inició su padecimiento actual en septiembre del 2003 con parestesias dolorosas en extremidades inferiores de manera progresiva y ascendentes, ocho meses después anestesia, alteracio-

nes de la marcha, impotencia sexual, constipación, urgencia urinaria, postrado en silla de ruedas, atrofia, palidez, palpitaciones, taquicardia, edema de miembros inferiores, diaforesis, pérdida de peso de 22 kg, caída de cabello y disnea. EF: Cuadriparesia fláccida, arrefléxica, con atrofia distal en las cuatro extremidades.

paraclínicos: BHC normal, fibrinógeno 869 mg/d, triglicéridos 273 mg/dL, proteínas 3.5 g/dL, creatinina 1.6 mg/dL, EGO con proteinuria.

ECOCARDIOGRAMA: Miocardiopatía hipertrófica simétrica no obstrutiva. Aspirado de médula ósea normal. Neuroconducción con neuropatía sensitiva, motora axonal severa de las cuatro extremidades. Se realizó biopsia de recto e intestino delgado, así como tinción de rojo congo y luz polarizada para amiloidosis, que resultó positiva. Se descartó mediante un estudio exhaustivo una amiloidosis secundaria y se le trató con inmunosupresores.

RESULTADOS: La amiloidosis primaria tiene una frecuencia de 8/1,000,000 de personas por año, clínicamente se manifiesta inicialmente como una polineuropatía dolorosa y posteriormente da manifestaciones motoras y disautonomías; debido a lo raro del padecimiento se propone su presentación en cartel con la finalidad de revisar las manifestaciones clínicas de la enfermedad y su abordaje diagnóstico.

192

POLINEUROPATHÍA DESMIELINIZANTE INFLAMATORIA CRÓNICA

RANGEL GUERRA RICARDO, MUÑIZ CLAUDIO, ROMERO VIKTOR

INTRODUCCIÓN: La polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica (PDIC) es una entidad bien reconocida, pero su patogenia no ha sido dilucidada. Existen evidencias que sugieren que es mediada por alteraciones inmunológicas.

MATERIAL Y MÉTODOS: Desde 2001 al 2004 analizamos 16 pacientes con esta patología; 12 hombres y 4 mujeres con edades que fluctúan de los 50 a 71 años. Todos los enfermos se estudiaron clínicamente, y con electrofisiología y laboratorio. Los hallazgos clínicos fueron: debilidad muscular, atrofia muscular hipo o arreflexia OT y alteraciones sensitivas. Se practicó biopsia del nervio safeno interno en todos los casos. En algunos pacientes se detectó gammaglobulina monoclonal en inmunolectroforesis en suero, y otros demuestran hiperproteína raquea en LCR. La electrofisiología mostró datos de polineuropatía desmielinizante, la cual se comprobó en todos los casos al estudiar la biopsia del nervio safeno interno. La respuesta a la administración de gammaglobulina humana hiperinmune fue excelente en todos los casos.

RESULTADOS: La PDIC es un padecimiento bien definido, que puede de detectarse tempranamente con electrofisiología y confirmar con los hallazgos histológicos en la biopsia de nervio. La mayoría de los pacientes respondieron al tratamiento con gammaglobulina humana hiperinmune por vía I.V.

CONCLUSIÓN: La PDIC es posible detectarse tempranamente y tratarla exitosamente evitando las secuelas que puedan desarrollarse, y que son irreversibles.

ADRENOLEUCODISTROFIA Y LA MUTACIÓN DEL GEN ABCD1

HERERRA ROJAS MA, RODRÍGUEZ LEYVA I, SANTOS DÍAZ MA, MOSER HW
FACULTAD DE MEDICINA UASLP, HOSPITAL CENTRAL "IGNACIO MORONES PRIETO",
SLP, INSTITUTO KENNEDY KLEIGER, BALTIMORE, EUA

ANTECEDENTES: Paciente masculino de siete años. Sin antecedentes heredo-familiares de importancia. Nacimiento a término por cesárea, debido a pérdida del bienestar fetal. Desarrollo psicomotriz normal. Inició su padecimiento actual en enero 2005, con síntomas que fueron progresando como: cefalea universal, disminución del rendimiento escolar, afasia mixta, ataxia.

MATERIAL Y MÉTODOS: En septiembre 2005 presentó síndrome demencial, síndrome de neurona motora superior, sensibilidad conservada, síndrome cerebeloso, marcha atáxica. Paraclínicos: biometría hemática, química sanguínea, electrolitos séricos normales, Imagen por Resonancia Magnética (MRI) con imágenes hiperintensas en región occipital temporal y parietal bilateral, sugerentes de desmielinización, cuantificación de ácidos grasos de cadena muy larga (VLCFA) elevados compatibles con el diagnóstico de Adrenoleucodistrofia ligada al cromosoma X. Mapeo genético, identificando mutación en el cromosoma X que codifica para la proteína ABCD1. Tratamiento: Terapia de reemplazo esteroidea, dos ciclos con ciclosporina, suplementación de vitaminas, bajo consumo en grasas saturadas. Se inició protocolo de trasplante de médula ósea halogénica. Los antígenos de histocompatibilidad del paciente no coincidieron con los de su hermano, se descartó posibilidad de transplante de médula ósea halogénica. Se mantiene con terapia esteroidea sustitutiva, manejo médico y dietético. Se realizó búsqueda de familiares portadores(as) asintomáticos(as) y sintomáticos(as), con los siguientes hallazgos: madre y tía materna (gemelas), portadoras de la mutación con fenotipo asintomático. Hermano con VLCFA normales, MRI normal, asintomático.

CONCLUSIONES: Es importante realizar el principal diagnóstico diferencial de la enfermedad, es decir, el trastorno por déficit de atención. Una vez establecido el diagnóstico se debe clasificar según el fenotipo de la enfermedad e iniciar la búsqueda de portadores asintomáticos y enfermos asintomáticos. Según sea el fenotipo y el momento en la historia natural de la enfermedad en que se realiza el diagnóstico, son las posibilidades de tratamiento y de pronóstico.

CARACTERIZACIÓN CLÍNICA DE PACIENTES CON EL COMPLEJO LISENCEFALIA PAQUIGIRIA EN EL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA

MOLINA GARCÍA AVRIL, MARTÍNEZ SANTIAGO LEONEL, RUIZ GARCÍA MATILDE,
MUNIVE BÁEZ LETICIA, HERNÁNDEZ ANTÚNEZ GLORIA
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA SS. MÉXICO

INTRODUCCIÓN: El complejo lisencefalia - paquigiria es una malformación de la corteza cerebral, durante la migración neuroblástica

temprana, entre las 8 - 20 semanas de gestación; existen cuatro grados de severidad, desde la ausencia total de surcos y circunvoluciones a la reducción en su número en forma generalizada (paquigiria). La etiología se relaciona a infección viral intrauterina al final del 1er. trimestre e inicio de 2do. trimestre, como citomegalovirus, también existe asociación a toxoplasmosis congénita, diabetes mellitus materna, exposición fetal a toxinas, fármacos teratógenos, radiación ionizante, delecciones parciales del cromosoma 17, en ocasiones con patrón de herencia autosómico recesivo, y excepcionalmente herencia ligada al X.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio retrospectivo, observacional, descriptivo en donde se analiza las características clínicas, de imagen y electroencefalográficas de todos los niños con diagnóstico de lisencefalia - paquigiria atendidos en el servicio de Neurología del Instituto Nacional de Pediatría del año 2000-2006.

RESULTADOS: Se incluyeron un total de 18 pacientes, 10 mujeres y 8 hombres. Con edad de 1 mes a 5 años (n:10), de 5 años 1 mes a 10 años (n:4), de más de 10 a 15 años (n:4). El motivo principal de consulta fue el retraso en el desarrollo psicomotor y crisis convulsivas. La exploración física reveló dismorfias (14/18), microcefalia (13/18), cuadriparexia espástica (11/18), hipotonía axial (11/18) y retraso global del neurodesarrollo (14/18). En trece pacientes se diagnosticó epilepsia predominando la variedad generalizada (12/13) teniendo como característica el inicio temprano antes del primer año de vida (11/13).

CARACTERIZACIÓN DE LOS PROBLEMAS DE APRENDIZAJE EN PACIENTES ESCOLARES CON EPILEPSIA

HERNÁNDEZ ANTÚNEZ BG, AGUILAR SILVA R,
MUNIVE BÁEZ L, SOSA DE MARTÍNEZ C, RUIZ GARCÍA M
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA, MÉXICO, D.F.

ANTECEDENTES: Los problemas de aprendizaje engloban un grupo heterogéneo de trastornos que afectan el desarrollo académico en el 10-15% de los escolares sanos. En los pacientes epilépticos los trastornos de aprendizaje y conducta son más frecuentes que en la población general. El tipo de trastorno, su severidad e impacto se ha relacionado entre otros a la variedad de epilepsia, la edad de inicio, la respuesta al tratamiento, el tipo y número de fármacos utilizados. La actividad convulsiva se ha relacionado con niveles significativamente bajos de algunas de las habilidades psicomotoras y adaptativas de las personas con epilepsia, en comparación con los controles normales. El tipo de epilepsia la edad de inicio, la frecuencia de crisis son factores que se asocian con cambios en el estado cognitivo.

MÉTODOS: Se aplicó, por un neuropsicólogo experto, la prueba de WISC-R, en un total de 94 pacientes, 52 hombres, 42 mujeres; edad promedio de inicio de la epilepsia de 3.46 ± 3.469 años; se obtuvieron las medidas de coeficiente verbal y ejecutivo, así como el coeficiente intelectual total, además se caracterizaron el o los tipos de trastornos de aprendizaje identificados mediante la evaluación clínica. Se realizó análisis univariado, medidas de tendencia central. Se obtuvieron datos demográficos, edad de inicio de la epilepsia, edad

de realización del estudio neuropsicológico, la presencia de antecedentes heredofamiliares de epilepsia y problemas de aprendizaje, el tipo de epilepsia, el tipo de síndrome epiléptico, la presencia de control convulsivo en los últimos 6 meses, los fármacos, la asistencia a escuela regular o especial y el último grado de estudios del paciente.

RESULTADOS: En todos los pacientes se realizó al menos un EEG, en 15 fue normal el primero. 52 de los pacientes tenían control absoluto de la epilepsia en los 6 meses previo a su evaluación. 77 pacientes se encontraban con tratamiento médico antiepileptico. 49 pacientes se encontraban en monoterapia (fenobarbital, carbamacepina, oxcarbazepina, ácido valproico, topiramato, lamotrigina, gabapentina), 28 con dos o tres fármacos antiepilepticos. Al momento de realizar la evaluación, 78 pacientes acudían a escuela regular y 12 pacientes acudían a escuela especial y 4 abandonaron. El motivo principal de consulta fue falta de aprendizaje y distractibilidad.

196

SÍNDROME DE GUILAIN-BARRÉ ASOCIADO CON INFECCIÓN POR SALMONELLA. INFORME DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

SILVA-RAMÍREZ ARTURO, SOSA MALDONADO JUSTINA, CASTRO TARÍN MARÍA

OBJETIVO: Presentar el caso de una niña con Síndrome de Guillain Barré, asociado a infección por salmonela.

ANTECEDENTES: Femenino de 8 años de edad que presentó fiebre no cuantificada, cefalea, astenia, adinamia, mialgias, artralgias y evacuaciones líquidas. Posteriormente presenta parálisis fláccida ascendente y simétrica tratada con gammaglobulina IV a dosis de 0.4g/kg/bolo por cinco dosis y que requirió además metilprednisolona IV a 15 mg/kg/dosis. La exploración física mostró fuerza muscular en extremidades superiores: flexión 4/5, extensión 3/5; extremidades inferiores flexión: 1/2, extensión 2/5. Reflejo nauseoso y fuerza de los músculos de la lengua disminuidos. Reflejos de estiramiento muscular inferiores ausentes. Reacciones febriles por método de aglutinación mostraron: Antígeno Paratípico: positivo 1:160, Típico "O" 1:320, Reacción de Weil-Felix 1:80. Leucocitos de 3,640. VSG 10. La electro-neurona-miografía apoyó el diagnóstico con datos de desmielinización periférica.

DISCUSIÓN: En la literatura internacional existe evidencia de que los niños con salmonelosis pueden desarrollar Síndrome de Guillain Barré en menos del 0.5% de los casos. En contraste, existen informes de asociación de salmonelosis con alteraciones en médula espinal hasta en 30%, pero la correlación con polineuropatía es poco frecuente. Nosotros presentamos el caso de una niña con Síndrome de Guillain Barré asociada a infección por salmonelosis clásica, corroborada por hallazgos clínicos y de laboratorio que presentó polirradiculoneuropatía.

RESULTADOS: La concurrencia de Síndrome de Guillain Barré asociada a salmonelosis es poco frecuente, pero habrá que sospecharla en caso de tener elementos clínicos y de laboratorio que la susciten.

197

DISTONÍA IDIOPÁTICA. REPORTE DE CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

LEÓN-JIMÉNEZ C, GONZÁLEZ-ROMERO F, LLAMAS LÓPEZ L

ANTECEDENTES: Se describe el caso clínico de una mujer con distonía cervical, de inicio súbito, sin alteraciones estructurales; que desapareció con una dosis de 300 U de Botox.

CASO CLÍNICO: Mujer de 35 años, sin historia familiar de importancia, previamente sana, diestra, abogada. Con importante tensión laboral reciente. Inició tres meses previos, con síntomas de rinofaringitis viral. Al día siguiente nota temblor fino distal en mano izquierda y tensión muscular paravertebral, en hombros y región dorsal medial (interescapulovertebral), acompañada de dolor muscular local. En los días subsecuentes sus familiares notan cambio en postura de la cabeza, con flexión lateral; posteriormente ya se percata la paciente de la contractura muscular intermitente con lateralización a la derecha que se cambia paulatinamente por laterocolis y torticolis en la misma dirección; limita sus actividades diarias, empeora levemente con tensión y no se modifica con el reposo. Niega trauma, fiebre o alguna otra anormalidad.

MÉTODOS: Se le realizaron EMG e IRM de cuello sin demostrarse anormalidades. El tratamiento previo consistió en rehabilitación mejorando un 40-50%, se añaden benzodiacepinas, antidepresivos, relajantes musculares, sin mejoría. Se realiza aplicación de 300 U de Botox en sitios de aplicación indicados desapareciendo la distonía cervical en las siguientes semanas. La paciente también recibió tratamiento psicológico y antidepresivo. A un año y medio de seguimiento, la paciente permanece asintomática.

DISCUSIÓN: Se realizó búsqueda de casos reportados en la literatura, no encontrándose un caso previo. La paciente presentó remisión total de la sintomatología con la aplicación de Botox y sin recaída; el tratamiento médico está indicado de forma indefinida ya que las distonías son enfermedades persistentes. Se tomó video durante la presencia de la Distonía Cervical.

198

ENFERMEDAD DE BEHÇET CON AFECCIÓN NEUROLÓGICA PREDOMINANTE EN TALLO CEREBRAL

MOLINA-CARRIÓN LUIS ENRIQUE, SANTAMARÍA-MOLINA SALVADOR JOSÉ,
PINEDA-GALINDO LUIS, * GONZÁLEZ-BRAVO EMA*
SERVICIO DE NEUROLOGÍA. *SERVICIO DE MEDICINA INTERNA. HOSPITAL DE
ESPECIALIDADES "DR. ANTONIO FRAGA MOURET" DEL CENTRO MÉDICO
NACIONAL LA RAZA. UNIDAD MÉDICA DE ALTA ESPECIALIDAD. IMSS. MÉXICO, D.F.

INTRODUCCIÓN: La enfermedad de Behcet es una vasculitis sistémica de etiología desconocida y de distribución mundial con preferencia por los países del Mediterráneo oriental y Japón. Afecta principalmente a adultos jóvenes. Se caracteriza por una triada clásica de úlceras orales y genitales (dolorosas y recurrentes) y uveítis, así como afección de sistemas orgánicos múltiples: articular, intestinal, vascular, incluyendo el sistema nervioso central y periférico. Las complicaciones neurológicas pueden ocurrir en 10 a 30% de los

pacientes y es la manifestación de presentación en cerca del 5% de los casos. Entre los cuadros neurológicos que se presentan en esta enfermedad se describen hipertensión intracranal benigna, meningitis crónica recidivante, infartos isquémicos, trombosis venosa cerebral y polineuropatía.

CASO CLÍNICO: Masculino de 39 años de edad, sin antecedentes de importancia. Inicia su padecimiento de forma súbita en diciembre del 2004 con debilidad de hemicuerpo izquierdo, acompañada de incoordinación, y dificultad para la deambulación siendo atáxica con lateropulsión hacia la izquierda, lenguaje escandido, además de astenia, adinamia, fiebre y pérdida ponderal de 4 kg en un mes. La exploración neurológica con lenguaje escandido y síndrome cerebeloso izquierdo. La Tomografía de cráneo mostró una zona hipodensa en ambos pedúnculos cerebelosos. La resonancia magnética de cráneo mostró áreas hipointensas en T1 e hiperintensas en T2 y FLAIR localizadas en la región pontina y en pedúnculo cerebeloso izquierdo en relación a infartos isquémicos secundarios a vasculitis. Biometría hemática normal y trombofilia con plaquetas de 558 K/ul. Elisa para HIV negativo con recuento CD4+/CD8+ normal. Velocidad de sedimentación globular de 32 mm/h. La punición lumbar contenía 63 células con 100% mononucleares, 50 mg/dL de glucosa y 35 mg/dL de proteínas, cultivo para bacterias y hongos negativos en LCR. VDRL negativo. Anticardiolipinas, anti-DNA y ANA negativos. Se inició manejo con prednisona a 1 mg por Kg de peso con desaparición de las úlceras orales y genitales y mejoría de la sintomatología neurológica.

CONCLUSIONES: El presente caso se caracterizó por afección predominantemente en tallo cerebral (síndrome cerebeloso izquierdo y VII nervio craneal derecho), debidos a infartos isquémicos de tipo vasculítico, así como presencia de meningitis linfocitaria, indicativos de inflamación activa y recaídas especialmente durante la evolución activa de la enfermedad. Con mejoría posterior al uso de esteroide desapareciendo las manifestaciones sistémicas y pulsos de ciclofosfamida en forma mensual.

199

CAPTURA ICTAL EN PACIENTES CON IMPLANTACIÓN SUBDURAL E INTRACORTICAL PARA UN SEGUNDO TIEMPO QUIRÚRGICO EN CIRUGÍA DE EPILEPSIA

VILLALOBOS RAFAEL, LÓPEZ ÁLVARO, GUZMÁN FERNANDO, TORRES CORSO JAIME, RODRÍGUEZ ROBERTO, ROMO FRANCISCO, MARTÍNEZ ADRIANA

INTRODUCCIÓN: La cirugía de epilepsia se realiza cada vez con más frecuencia en nuestro medio, las técnicas de implantación y la obtención de crisis cada vez son más exitosas, la morbilidad relacionada es asimismo menor.

OBJETIVO: Revisar la obtención de crisis con electrodos subdurales y profundos en el contexto de dos tiempos quirúrgicos en cirugía de epilepsia.

MATERIAL Y MÉTODOS: La muestra incluyó aquellos pacientes intervenidos de enero 1999 hasta enero 2005, con criterios quirúrgicos de 1) epilepsia farmacorresistente, o 2) síndrome remediable quirúrgicamente, en los cuales se colocaron electrodos profundos o

superficiales neocorticales con monitoreo para captura ictal para la realización de un segundo tiempo quirúrgico para remoción de foco epileptogénico con o sin lesión estructural definida en estudios de neuroimagen. En todos los pacientes se obtuvieron crisis parciales complejas bajo la implantación quirúrgica.

RESULTADOS: El tiempo de implantación promedio fue de dos días. La edad promedio fue de 25 años. Los procedimientos incluyeron la colocaciones de cuatro a 64 contactos con localización temporal, bitemporal, occipital, cingular, frontal y parietal, el número de crisis analizadas fue de 57. Todas las implantaciones contaron con alguno de los siguientes estudios de seguimiento; RM, TAC, o radiografías simples de cráneo. La captura ictal se realizó mediante video-telemetría cerebral. La única complicación encontrada fue de sangrado en el sitio de colocación de un electrodo a nivel mesial hipocámpico derecho con consecuente cuadranopsia contralateral en un paciente.

CONCLUSIÓN: La captura ictal bajo implantación subdural o profunda es un procedimiento con riesgos implícitos por la naturaleza de su metodología, sin embargo en centros especializados es viable y efectivo para realizar monitoreo adecuado en prácticamente cualquier localización intracerebral.

200

SÍNDROMES DE DIFICULTAD EN EL MANTENIMIENTO DEL DORMIR NOCTURNO, EN PACIENTES MENORES DE DOS AÑOS DE EDAD, ESTUDIO PROSPECTIVO DE 50 PACIENTES

GUZMÁN FERNANDO, LÓPEZ-AVILEZ ÁLVARO, LOZANO GABRIELA, TORRES JAIME, ORTIZ SUSANA, VILLALOBOS RAFAEL

FUNDACIÓN PARA EL ESTUDIO Y TRATAMIENTO DE LAS ENFERMEDADES NEUROLÓGICAS FETEN, HOSPITAL DE NUESTRA SEÑORA DE LA SALUD, Y UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DE SAN LUIS POTOSÍ, SERVICIO DE NEUROFISIOLOGÍA INVASIVA, DEPARTAMENTO DE NEUROCIRUGÍA, SLP, MÉXICO

INTRODUCCIÓN: Los trastornos del sueño son entidades que hasta hace unos cuantos años eran totalmente ignorados en la comunidad pediátrica, las diferentes clasificaciones, y la virtual ausencia de laboratorios de somnología en niños han contribuido a tal problema. Una de las quejas más frecuentes en los padres es la dificultad para mantener el sueño. (DMS-DF).

OBJETIVO: Identificar la prevalencia, entidades asociadas y la evolución de los síndromes de trastornos del mantenimiento del dormir en el contexto de la clasificación internacional de los trastornos del dormir.

MÉTODOS: Una población de 50 pacientes menores de 2 años con historia de DMS-DF de más de 3 meses de evolución fue analizada en forma prospectiva. En la evaluación inicial en todos se practicaron exploraciones pediátricas y neurológicas y se dio seguimiento con medidas de higiene de sueño (MHS). Durante las evoluciones se anotaron los resultados de su estado neurológico y factores de riesgo para trastornos del dormir. La muestra se evaluó por un periodo de dos meses y se dividieron en dos grupos: 1) Mejoría con MHS, y 2) Sin mejoría con MHS. Se asignó a todos los pacientes sin mejoría a estudio de polisomnografía digital. Se continuó seguimiento por 6 meses adicionales.

RESULTADOS: La edad promedio fue de 14.5 meses, 13 masculinos, 37 femeninos. Las anomalías encontradas fueron: 1) Trastornos respiratorios del dormir, 2) Trastornos neurológicos con manifestaciones en el dormir, 3) Trastornos pediátricos manifestados en el dormir y 4) Trastornos conductuales manifestados en el dormir. La inmensa mayoría de los pacientes presentaron trastornos respiratorios del sueño y trastornos neurológicos, los trastornos conductuales y pediátricos en menor proporción.

CONCLUSIONES: La causa de un sueño disruptivo debe estudiarse en los pacientes menores de dos años si no responden adecuadamente a medidas de higiene del dormir. Las alteraciones más frecuentes son: respiratorias obstructivas y neurológicas.

201

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y BIOQUÍMICAS EN 12 PACIENTES CON DESÓRDENES DEL CICLO DE LA UREA EN EL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA

SALGADO HK, VELA AM, MUNIVE BL, HERNÁNDEZ AG, RUIZ GM
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA, MÉXICO, D.F.

ANTECEDENTES: El ciclo de la urea tiene como función la desintoxicación del amonio hacia urea y para la síntesis de novo de arginina. Los Desórdenes del Ciclo de la Urea (DCU) son secundarios a deficiencias enzimáticas de ornitintrascarbamilasa (attività más frecuente), de N-acetilglutamato sintetasa, de carbamilfosfato sintetasa I, de ácido argininosuccinato liasa, de argininosuccinato sintetasa, de arginasa I, alterando la transferencia de nitrógeno a urea produciendo vómito cíclico, letargia, hiporexia, irritabilidad, retraso en el desarrollo neurológico, ataxia, crisis convulsivas y en los casos más graves encefalopatía y coma secundario a hiperamonemia. Los episodios recurrentes de descompensación y encefalopatía dejan secuelas neurológicas devastadoras, pudiendo ser letales. La mayoría de estos errores innatos del metabolismo tienen herencia autosómica recesiva a excepción de la deficiencia de ornitintrascarbamilasa (OTC) que tiene herencia recesiva ligada a X. El diagnóstico clínico o por laboratorio puede ser difícil, parámetros metabólicos como hipoglucemia, alcalosis metabólica e hiperamonemia, son indicadores pivote en lactantes masculinos en algunos casos, los perfiles de aminoácidos séricos y la aciduria orótica son indicadores metabólicos tardíos. Uno de los pilares principales del tratamiento es la restricción proteica en la dieta, así como la administración de arginina, citrulina, carnitina y la utilización de vías alternas de eliminación de nitrógeno. El diagnóstico y tratamiento tardíos conducen a disfunción neurológica progresiva.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio retrospectivo, descriptivo, observacional y longitudinal. Se incluyeron pacientes con diagnóstico de trastornos del ciclo de la urea, mediante determinación y análisis de aminoácidos en plasma por cromatografía de alta resolución. Se revisaron los expedientes clínicos, identificando características neurológicas, de laboratorio y gabinete.

RESULTADOS: Un total de 12 pacientes, 9 hombres y 3 mujeres; edad media en meses al momento del estudio fue de 73 meses [seis años un mes] y la mediana de 70 meses [cinco años ocho meses], la edad media en meses de inicio de los síntomas fue de cinco meses

y la mediana fue de dos meses, tres con antecedentes de un familiar con trastorno en el ciclo de la urea, ninguno provenía de familias endogámicas. El tiempo entre el inicio de manifestaciones clínicas y el diagnóstico fue en el caso más temprano a los 15 días y el caso más largo a los 108 meses [nueve años] del inicio de la sintomatología; en dos pacientes se hizo diagnóstico al nacimiento por tamiz neonatal ampliado. Las manifestaciones clínicas iniciales fueron: ocho pacientes presentaron vómito cíclico, siete con irritabilidad, seis presentaron somnolencia, cuatro con crisis convulsivas, dos pacientes desarrollaron encefalopatía, dos fallo de medro y ataxia en uno. Seis de los 12 pacientes presentaron desarrollo neurológico normal, cuatro acudían a escuela regular. El tratamiento fue en forma individualizada al tipo y grado de deficiencia enzimática, 8 pacientes fueron manejados exclusivamente con dieta basada en restricción de proteínas, 3 con dieta restringida en proteínas y medicamentos para la excreción del nitrógeno: Benzoato de Sodio, lactulosa y 1 paciente sin tratamiento (aciduria orótica transitoria). Del grupo con tratamiento, cuatro pacientes tuvieron recaídas condicionada en dos casos por infecciones respiratorias y en dos pacientes por abandono de tratamiento, manifestando irritabilidad alternando con somnolencia, vómito, descontrol convulsivo y uno desarrolló estado de coma, todos con correlación bioquímica de hiperamonemia.

202

SÍNDROME DE AICARDI: EXPERIENCIA EN 21 AÑOS

JIMÉNEZ GONZÁLEZ MÍRIAM EDITH, DÁVILA GUTIÉRREZ GUILLERMO
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA, HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO "FEDERICO GÓMEZ", EX-INSTITUTO NACIONAL DE SALUD MENTAL DEL DIF

INTRODUCCIÓN: Fue reportado por primera vez por Aicardi, Lefebvre y Lerique-Koechlin en 1965, y en 1972 Dennis y Bower lo llamaron "Síndrome de Aicardi". Está caracterizado por espasmos infantiles, retraso global del neurodesarrollo, lesiones oculares: coriorretinitis lacunar y agenesia/disgenesia del cuerpo calloso.

OBJETIVOS: Informar de la experiencia en el diagnóstico y tratamiento del síndrome de Aicardi, comparando la misma con lo descrito hasta el momento en la literatura.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se realizó un estudio retrospectivo, transversal, y descriptivo, incluyendo expedientes de pacientes con este diagnóstico desde hace 21 años, en Instituto Nacional de Pediatría, Hospital Infantil de México Federico Gómez, Ex-Instituto Nacional de Salud Mental del DIF. Todos los casos fueron diagnosticados en base a sus características clínicas y hallazgos en los estudios de imagen, en aquellos casos en los cuales se autorizó el estudio anatopatológico se exponen los hallazgos, nuestra experiencia en el diagnóstico, evolución, pronóstico y tratamiento se comparan con lo informado hasta el momento en la literatura.

RESULTADOS: Se presentan seis pacientes femeninos, sin antecedente pre o perinatal de exposición a teratógenos, en dos casos se estableció por ultrasonografía obstétrica anormalidad cerebral estructural; el motivo de consulta fue epilepsia de tipo espasmos infantiles de difícil control, los hallazgos más constantes a la exploración física fueron microcefalia, anomalías oculares, retraso global

del neurodesarrollo, cuadriparesia espástica; las radiografías de columna mostraron vértebras en mariposa a nivel torácico, las IRM cerebral denotaron disgenesias del cuerpo calloso, displasias corticales y quistes paraventriculares; trazos electroencefalográficos de hipsarritmia modificada y patrón de brote atenuación; la evolución fue fatal en cuatro casos, dos están vivas (escolar y con retraso mental moderado y lactante con retraso leve del neurodesarrollo); los hallazgos patológicos confirmaron las anomalías faciales, cerebrales, y vertebrales.

DISCUSIÓN: Los hallazgos clínicos y exámenes paraclínicos de nuestras pacientes son similares a lo reportado en la literatura, a diferencia de la literatura ninguna presentó neoplasias del sistema nervioso. Este diagnóstico se establece en base a características clínicas, la epilepsia es de difícil control, el pronóstico depende de tres factores: la severidad de las lesiones cerebrales, la coexistencia de otras malformaciones extracerebrales, los cuidados por parte de los tutores.

203

ENFERMEDAD DE HUNTINGTON EN NIÑOS DEL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA. INFORME DE CUATRO CASOS

JIMÉNEZ GONZÁLEZ MÍRIAM EDITH, MEDINA-CRESPO VIOLETA, ARTIGAS-PELAYO EDGAR IVÁN, ALONSO VILATELA ELISA

ANTECEDENTES: La Enfermedad de Huntington (EH) es una alteración genética neurodegenerativa progresiva, con prevalencia de 5-10 por 100,000. La forma de herencia es autónoma dominante (cromosoma 4p 16.3), con expansión de una triplete repetida (CAG). La longitud de la repetición es muy inestable y difiere si la transmisión es materna o paterna. Los pacientes con repeticiones > 55 tienen más riesgo de desarrollar los síntomas de la enfermedad a edades más tempranas que sus antecesores (fenómeno de anticipación) y progresión más rápida.

OBJETIVO: Presentar la EH en la edad pediátrica, y sensibilizar a la comunidad neurológica sobre su diagnóstico en niños.

MÉTODO: Estudio descriptivo, observacional y transversal de revisión de casos clínicos. Se revisaron los expedientes de cuatro casos diagnosticados en el INP a partir de 1992. **RESULTADOS:** De los cuatro pacientes estudiados, dos fueron hombres, edades de inicio: tres, cinco, 10 y 11 años. Todos tuvieron antecedentes familiares con diagnóstico de EH: uno en rama materna y tres en paterna. La manifestaciones neurológicas más frecuentes fueron: Síndrome demencial 4/4, rigidez acinética con espasticidad 3/4. La mitad de estos casos presentaron: epilepsia, trastornos conductuales, alteraciones del lenguaje y rendimiento escolar (alteración memoria y discalculia) y apraxias (ocular, marcha, vestido). Con menor frecuencia: bradicinesia, distonía y ataxia troncal. En todos los casos la neuroimagen (TAC y/o IRM) presentó atrofia de los núcleos caudados y en el paciente recientemente diagnosticado: atrofia cerebelosa. El EEG mostró actividad de base lenta en todos, sólo dos con actividad paroxística. El último paciente (2006) tuvo estudio de genética molecular: > 90 expansiones de CAG. Este caso ha tenido la presentación más temprana, la evolución más rápida y la mayor severidad de los síntomas.

DISCUSIÓN: El diagnóstico de EH se debe sospechar en niños con síndrome demencial y el antecedente familiar de dicha enfermedad en una o más generaciones previas. La variedad juvenil (Westphal) representa sólo 5% de los casos y difiere del adulto en la rapidez de la progresión de los síntomas y la presencia de epilepsia. En nuestros pacientes, al igual que lo descrito por Leavitt y cols, tuvieron predominantemente: rigidez acinética con espasticidad, bradicinesia, distonía, demencia y epilepsia. Como lo refieren Jervis y Markham respectivamente, los signos cerebelosos son poco frecuentes, nosotros también detectamos ataxia troncal en sólo un caso.

CONCLUSIÓN: Las características de nuestros pacientes son similares a las referidas en la literatura. En todos hubo atrofia de núcleos caudados por neuroimagen. Actualmente se realiza la confirmación diagnóstica a través de estudio genético molecular, que permite determinar: a mayor número de repeticiones mayor severidad y progresión rápida de la enfermedad. Sugerimos que todo neurólogo tenga presente el fenómeno de anticipación y realice el diagnóstico oportuno en la población pediátrica.

204

ELECTROENCEFALOGRAFÍA CUANTITATIVA Y SU CORRELACIÓN EN PACIENTES CON CEFALEA TENSIONAL Y DEPRESIÓN

OROPEZA DANTE B, VELÁSQUEZ MARYCRUZ, CHÁVEZ ELIZABETH

INTRODUCCIÓN: Estudios epidemiológicos han revelado la concurrencia consistente entre cefalea tensional y depresión. Se ha estimado que los trastornos neuropsiquiátricos ocupan el quinto lugar como carga de enfermedad, que considera indicadores de muerte prematura y días vividos con discapacidad, y que cuatro de las 10 enfermedades más discapacitantes son neuropsiquiátricas: esquizofrenia, depresión, trastorno obsesivo-compulsivo y alcoholismo. La depresión se caracteriza por un estado de tristeza profunda y una pérdida de interés o placer que perduran al menos dos semanas y que están presentes la mayor parte del día (DSM-IV).

OBJETIVO: Identificar los hallazgos electroencefalográficos que permitan correlacionar la comorbilidad entre depresión y cefalea tensional, lo que permitirá un diagnóstico temprano y un mejor tratamiento.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio transversal, prospectivo y de casos, participaron 40 pacientes provenientes del servicio de neurología en UNNE con el diagnóstico de cefalea tensional y que se ubicaron dentro de una categoría diagnóstica de depresión (escala de Beck), realizándoles EEG con mapeo cerebral.

RESULTADOS: De una muestra de 40 pacientes, nueve fueron excluidos por no cumplir una categoría diagnóstica de depresión. 15 pacientes mostraron una asimetría alfa en regiones posteriores (48.39%, n = 31), dos en hemisferio derecho (depresión moderada) y 13 en izquierdo (cinco = depresión grave, tres = moderada, cinco = leve). 13 pacientes tuvieron mayor actividad beta en regiones anteriores (41.94%, n = 31), nueve en H.D. (dos = grave, cinco = moderada, dos = leve), cuatro en H.I. (cuatro = leve). Tres pacientes mostraron actividad alfa posterior y beta anterior (9.67%, n = 31), dos en hemisferio izquierdo (dos = grave) y uno en derecho (leve).

CONCLUSIONES: Los datos obtenidos muestran que los pacientes con cefalea tipo tensional y síntomas depresivos presentan asimetría en el EEG principalmente en la banda alfa en regiones posteriores del HI (86.67%, n = 15), además de encontrar otro grupo con mayor actividad de la banda beta en regiones anteriores principalmente en HD (69.23%, n = 13), y un grupo menor con alteraciones en banda alfa y beta en regiones posterior y anterior, respectivamente. Sin embargo los datos de la escala de Beck no permiten correlacionar los hallazgos en el EEG con el grado de depresión.

205

COMPLEJO COGNITIVO MOTOR ASOCIADO A VIH-1

LOY-GERALA MARÍA DEL CONSUELO, TORRES INDIANA

INTRODUCCIÓN: El VIH-1 causa alteraciones neurológicas denominadas Complejo Cognitivo-motor (CCM), con una prevalencia de aproximadamente 25%. En nuestro país no hay reportes sobre la frecuencia del CCM en pacientes con VIH-1.

OBJETIVO: Determinar la frecuencia del CCM en pacientes VIH+ en la población de pacientes atendida en el SEAVS del HGP.

MATERIAL Y MÉTODOS: El estudio se realizó de marzo 2004 a febrero 2005. Se realizó historia clínica, exploración neurológica, evaluación neuropsicológica por medio del NEUROPSI y determinación de CV y CD4+ en suero.

RESULTADOS: De los 238 pacientes adscritos al SEAVS, 175 (73.52%) cumplieron los criterios de inclusión, con un promedio de edad de 36.5 ± 9.2 años, 69 (39.4%) mujeres y 106 hombres (60.6%) rel H:M 1.5:1. 61(57%) son homosexuales. El tiempo de tratamiento varió de 1 a 61 meses (21.86 ± 18.5). 93 (53.1%) toman HAART con inhibidores de proteasa. El promedio de CV en suero fue de $2.88 \pm .81$. Copias log10 y el de CD4+ de 200.33 ± 155 . De acuerdo a los criterios de la AAN 42 (24%) pacientes tienen Complejo Cognitivo Motor, 33 (18.9%) corresponden a DCMM y 9 (5.1%) a CDS. Se encontró menor frecuencia del CCM en pacientes que tomaban HAART sin inhibidores de proteasa (20 vs. 25%) ($p < .05$). **CONCLUSIONES:** La frecuencia del CCM en nuestra población es similar a lo reportado. Los pacientes con HAART sin inhibidores de proteasa tuvieron menor frecuencia de CCM, sin embargo, se requieren otros estudios para confirmar estos resultados.

206

HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA POR MALFORMACIÓN ARTERIOVENOSA

VALDERRAMA ARENILLA CARLOS ANTONIO,
DEL POZO DAVID, MARTINEZ SERGIO, TREVINO MANUEL

INTRODUCCIÓN: Las malformaciones arteriovenosas (MAV) pueden presentarse como hemorragia subaracnoidea (HSA) pura en un 4% de los casos, según la literatura. Su severidad clínica y quirúrgica dependerá del tamaño de la lesión, elocuencia, drenaje venoso y además del tipo de flujo, vasos nutrientes y presencia o no de aneurismas.

OBJETIVOS: 1. Descripción de un caso clínico de HSA causada por MAV y sus complicaciones. 2. Correlación anatomoradiológica y clínica de estas lesiones. 3. Manejo endovascular y complicaciones.

MATERIAL Y MÉTODOS: Descripción de un caso clínico de paciente masculino que debuta con HSA clínica y radiológica por TAC; caracterizada por cefalea intensa súbita, vómitos, diplopía divergente y deterioro neurológico progresivo, que ameritó derivación ventrículo-peritoneal, con posterior mejoría clínica. Se confirma por estudio de RM cerebral con angiorresonancia y angiografía cerebral una MAV en regiones posteriores basales mediales, y se procede a embolización supraselectiva.

RESULTADOS: Se demuestra la presencia de MAV pequeña en regiones posteriores, nutrida por arteria cerebral posterior y con drenaje venoso superficial y profundo, embolizada con un éxito del 95%. Posteriormente presenta cefalea persistente, con signos meníngeos y evidencia de infección en LCR. Se retira su derivación y se trata con antibióticos. Además presentó diabetes insípida neurogénica, y se evidenció un trombo intracisternal en la región posterior de la silla turca en la TAC de control.

CONCLUSIONES: La HSA por ruptura de MAV es rara. Cuando comprometen las cisternas de la base se acompaña de un deterioro neurológico importante, que amerita tratamiento inmediato. El manejo endovascular de estas lesiones puede ser exitoso, dependiendo del grado de la malformación, su localización y vasos nutricios. El control de seguimiento angiográfico de estos pacientes es de suma importancia.

207

DETECCIÓN DE LOS TRASTORNOS NEUROPSIQUIÁTRICOS Y COGNITIVOS EN PACIENTES CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO, DE LA CLÍNICA DE ENFERMEDADES POR DAÑO INMUNOLÓGICO, DEL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO "FEDERICO GÓMEZ"

CERVERA SILVA HILDA PATRICIA, CERVERA H,
FOUGIER E, CARREÑO E, MALDONADO R, ORTIZ X, RUIZ L

INTRODUCCIÓN: El Lupus Eritematoso Sistémico (LES) es un padecimiento autoinmune crónico con componente inflamatorio muy importante, que cursa con períodos de remisiones y exacerbaciones. Uno de los principales sistemas que puede atacar es el Sistema Nervioso Central. Esto puede traer repercusiones a nivel conductual y cognitivo, sobre todo cuando se presentan alteraciones neuropsiquiátricas, que es importante detectarlas para manejar en forma adecuada al paciente con lupus, e impedir que la alteración sea mayor.

MÉTODOS: Se hizo un estudio de tipo transversal descriptivo con 102 pacientes, de los cuales cubrieron los criterios necesarios 53 pacientes con diagnóstico de lupus en el Hospital Infantil Federico Gómez; se categorizaron los pacientes según los criterios diagnósticos. Se les realizó valoración psiquiátrica neuropsicológica aplicando las pruebas (STROOP, FIGURA DE REY, WISCONSIN), para determinar memoria y área cognitiva se estableció en forma individual la presencia o ausencia de deterioro cognitivo, de cada paciente.

RESULTADOS: Mediante el paquete estadístico SPSS se realizó el análisis estadístico de las variables descriptivas para obtener las medidas de tendencia central y de dispersión c^2 para las variables nominales.

CONCLUSIONES: Diferenciar o determinar la presencia/ausencia de estas alteraciones es de gran importancia para la calidad de vida y pronóstico del paciente; por lo que los expertos del área de la salud tienen la gran responsabilidad de realizar un adecuado y acertado diagnóstico; se observa la presencia de alteraciones psiquiátricas en los pacientes con lupus eritematoso sistémico así como la presencia de alteraciones cognitivas, según el presente estudio; sin embargo no hay asociación directa entre la presencia de una respecto a la otra.

208

EL MANEJO QUE SE HACE DE LOS NIÑOS QUE PADECEN VIH-SIDA Y TDAH. REPORTE DE CASOS

CERVERA SILVA HILDA PATRICIA, CERVERA H, RUIZ L

INTRODUCCIÓN: El manejo que se hace de los niños que padecen VIH-SIDA y TDAH, debe hacerse tomando en cuenta que el TDAH es secundario a las alteraciones neuroconductuales que genera la enfermedad por si misma. El síndrome de inmunodeficiencia adquirida (SIDA), tanto en niños como en adultos, es causado por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH); proceso crónico y progresivo que tiene un período de latencia variable, en el que la aparición de síntomas puede ser de hasta 7-10 años; pero en la transmisión vertical es mucho más corto. *Vía horizontal:* Se produce por dos mecanismos, por vía hematógena (drogas, enfermedades de la sangre, transfusiones sanguíneas) relaciones sexuales o abuso sexual infantil. *Vía vertical:* Es la transmisión de madre-hijo, y puede transmitirse a tres niveles: prenatal, perinatal y posnatal.

CASO 1: Francisco es paciente del Servicio del CLINDI del Hospital Infantil de México "Federico Gómez" de 8^a 2m, originario de Tlaxcala con diagnóstico de infección por VIH-SIDA, TDAH, OMC de repetición y Torticolis derecha; inicia con tratamiento de Ritonavir 200 mg vo c/12 horas; Sequinavir 200 mg vo c/12, DDI 50 mg. vo c/12 D4T vo c/12 horas desde agosto de 2000 fecha en que ingresó al servicio, su clasificación de ingresó fue B3. Desde 1998 se le realizó el diagnóstico de VIH-SIDA. Actualmente habita en la Casa de la Sal, institución le proporciona albergue, atención, manutención y apoyo en el tratamiento. En septiembre de 2003 es cuando se le diagnostica TDAH y se inicia tratamiento con Atomoxetina 18 mg., Fluoxetina 10 mg y En enero de 2005 se reporta una mejora significativa en la conducta, buen apego al tratamiento del padecimiento base. Actualmente ingiere Kaletra 11 mgKgdo, AZT 138 mg/25cd y 3TC 4mgKgdo y Atomoxetina 25 mg. Ha evolucionado favorablemente.

CASO 2: Laura es una niña de 9^a 9m. con diagnóstico de VIH-SIDA y TDA secundario; se le diagnóstico VIH-SIDA en 1997 en una institución del IMSS, ingresó al Hospital infantil de México "Federico Gómez" en el 2001 con clasificación B2 e inicia tratamiento con Kaletra 11.9 mg, AZT 117.6 mg y 3TC de 4 mg. El diagnóstico de TDA se realizó en diciembre del 2004 por lo que a partir de esa

fecha se le administra vía oral Atomoxetina 10mg c/24 horas. En la valoración psicológica se encontraron los siguientes resultados, un perfil clínico de Normal Torpe: CI verbal de 81 puntos, CI ejecución, y CI total de 83 puntos en la escala de inteligencia de Wechsler para niños versión RM (WISC-RM) y en el test guestráltico visomotor de Bender una edad madurativa de 6^a.

CASO 3: Josué es paciente masculino de 8^a del CLIDI del Hospital Infantil de México "Federico Gómez" originario de Tula, Hidalgo, habita en la Casa de la Sal desde hace 5 años, donde recibe manutención y tratamiento. Ingresó en el servicio de este hospital desde 1999 con una clasificación de C3. Su padecimiento actual es VIH-SIDA, Hipotiroidismo y TDAH. Se le administra antirretrovirales y medicamentos inmunosupresores, D4T 1 mg, DDI 114 mg, Nelfinavir 27.4 mg, Efavirenz 300 mg. Se le diagnóstico TDAH desde mayo de 2004 y se inicia con atomoxetina 10 mgs y actualmente esta a dosis 25 mg día. Se ha observado buen apego a tratamiento.

CASO 4: Ana es una paciente del servicio del CLIDI del Hospital Infantil de México "Federico Gómez", con 7^a 11m de edad se le diagnóstico VIH-SIDA desde 2002 y se le dio una clasificación C3. Su tratamiento actual es Kaletra 133.3/33.3 2c/12 horas, #TC 10 mg/1ml 8.5 mL. c/12 hrs. Su padecimiento actual es VIH-SIDA y TDAH. En 2004 inicia el tratamiento para el manejo de TDAH con Atomoxetina de 10 mg., en junio del presente año se le inicia tratamiento con Straterra de 10 mg.

DISCUSIÓN: Los primeros tres pacientes tienen más de un año con el tratamiento con buena respuesta; no han presentado efectos colaterales y su enfermedad de base está controlada en forma satisfactoria

209

¿TIENE CADA CONDUCTA MOTIVADA UN LUGAR EN EL CEREBRO? BASES NEURONALES DE LA EMOCIÓN Y LA MOTIVACIÓN

CASAMAJOR CASTILLO MAVIS AIME

INTRODUCCIÓN: El concepto de Sistema Límbico hace referencia a una serie de estructuras corticales, núcleos subcorticales y vías nerviosas cuyos circuitos neuronales codifican funciones vegetativas, estados internos subjetivos y comportamientos no siempre bien definidos, pero que, en general, engloban esos otros conceptos básicos que son los de *Emoción* y *Motivación*. El concepto de *Emoción* tiene dos acepciones: la primera es que se puede considerar como un fenómeno intenso, personalizado y de difícil descripción fuera de lo que es su percepción por el individuo que la siente. Este componente interior toma en la especie humana un carácter muy importante de carácter cognitivo; y la segunda es que se expresa como un fenómeno externo, conductual, que sirve de clave o señal a miembros de la misma especie, o de aquellas especies con las que mantiene una relación de carácter agonístico. El concepto de *Motivación* sugiere la presencia de un elemento común que subyace a todas aquellas conductas originadas por una causa interior, como son la ingesta de alimentos y agua, o la conducta sexual; supuestos

conductuales básicos para la supervivencia del individuo y para su perpetuación mediante la descendencia. Es nuestro objetivo presentar una visión integradora de las conductas motivadas y de los procesos fisiológicos como la regulación de la temperatura corporal, y el control del medio interno, lo que incluye o está ligado a la actividad del Sistema Nervioso Vegetativo y Endocrino; así como abordar el estudio de los sistemas de *Recompensa y castigo* del cerebro a través del acercamiento a las características morofuncionales del Sistema Límbico.

210

ENCEFALOMIELITIS AGUDA DISEMINADA. EN EL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA EN EL PERÍODO 2001 AL 2005

VARELA DOUGLAS, MUNIVE LETICIA, SÁNCHEZ JAVIER, LIZAMA RAFAEL

INTRODUCCIÓN: La encefalomieltitis diseminada aguda (EMDA) es enfermedad desmielinizante del SNC, precedida habitualmente de un proceso viral, afecta predominantemente a niños y adultos masculinos. El cuadro clínico es polisintomático de curso monofásico, manifestándose de tres días a cuatro semanas después del evento precipitante. El tratamiento con esteroides o inmunoglobulina intravenosa inducen la remisión, favoreciendo el pronóstico.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio descriptivo, retrospectivo y transversal, con análisis univariado de pacientes con EMDA, evaluados en el Instituto Nacional de Pediatría, período 2001 al 2005. Criterios de inclusión: ausencia de patología neurológica previa, instalación aguda y polisintomática de alteraciones neurológicas, resonancia magnética (IRM) con lesiones extensas en sustancia blanca con o sin afectación de la sustancia gris. Criterios de exclusión: curso monosintomático, lesiones pequeñas desmielinizantes periventriculares o IRM cerebral normal.

RESULTADOS: Se incluyeron 12 pacientes, de los cuales sólo el 33% reportó antecedente infeccioso de vías aéreas superiores, el género femenino fue el más afectado, edad promedio de presentación 7.2 años, siendo los síndromes cerebeloso (75%) y piramidal (58%) las características clínicas más frecuentes al diagnóstico. Se identificó a dos pacientes con IgG positiva contra enterovirus, y pleocitosis mononuclear en LCR en el 20% de los casos, cuatro/cinco pacientes con bandas oligoclonales positivas. Se realizó IRM cerebral al 100% de los pacientes, identificando imágenes hiperintensas en T2 en cerebelo (33%), ganglios basales (33%) sustancia blanca periventricular (25%), tallo encefálico (58%), sustancia blanca subcortical (58%). El tratamiento más utilizado fue la gammaglobulina endovenosa, el 41% presentó remisión de los síntomas, 33% persistió con déficit neurológico como ataxia y hemiparesia hemicorporal.

DISCUSIÓN: Se evaluaron los datos clínicos y paraclínicos de 12 pacientes; el género femenino fue el más afectado en nuestra población a diferencia de lo reportado por Tenembaum quien refiere una relación hombre:mujer 1.8:1. La edad de presentación fue dos años mayor a lo reportado por Menkes quien menciona la edad promedio de presentación de 5 años. El 33% presentaron antecedentes de un proceso infeccioso de la vía aérea superior. Los signos

cerebelosos y piramidales fueron los más frecuentes que coincide con lo reportado por Laker en el 2004. Para el diagnóstico, la resonancia magnética fue el estudio de elección, y los estudios neurofisiológicos, inmunológicos y virales fueron poco específicos.

CONCLUSIONES: El estudio diagnóstico más sensible para EMDA es la IRM cerebral con gadolinio, los antecedentes y síntomas neurológicos son inespecíficos para el diagnóstico y pronóstico de la enfermedad. Su curso clínico es favorable ante la instalación de inmunomoduladores, siendo factor de riesgo para secuelas neurológicas la ausencia de tratamiento

211

NEUROTRANSMISORES QUÍMICOS IMPLICADOS EN LOS MECANISMOS FISIOPATOLÓGICOS DE LAS EPILEPSIAS

CASAMAJOR CASTILLO MAVIS AIME

INTRODUCCIÓN: La epilepsia no es una enfermedad homogénea, su manifestación paradigmática es la ocurrencia de repetidas crisis, que pueden ser variables en sus formas de presentación. Una crisis o evento ictal consiste esencialmente en un cambio rápido de la actividad eléctrica de las neuronas cerebrales lo que provoca, en el individuo, cambios en la experiencia sensorial o en la actividad motora que pueden o no estar acompañados de alteraciones en el nivel de conciencia. Hasta 1995 se habían identificado más de 40 diferentes sustancias químicas postuladas con función neurotransmisora, muchas de las cuales están vinculadas con las epilepsias. Los principales mediadores químicos en el Sistema Nervioso Central son aminoácidos como el Glutamato, ácido gamma aminobutírico (GABA) o la Glicina, el primero de los cuales es el responsable de un tercio de la neurotransmisión sináptica excitadora y es utilizado por las principales vías neuronales del cerebro, mientras que el GABA es el responsable de la neurotransmisión inhibitoria. La mayoría del ácido glutámico o glutamato que se encuentra en el cerebro proviene de la síntesis local a partir de Glutamina, y de intermediarios del ciclo de Krebs, éste, a su vez, es el precursor inmediato de la síntesis de GABA en las neuronas gabérgicas. El entendimiento de los sistemas neurotransmisores incluye el estudio de sus receptores. Es nuestro propósito lograr un acercamiento al rol de varios neurotransmisores y sus receptores en los procesos epilépticos.

212

VIDEOELECTROENCEFALOGRAFÍA EN EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE PSEUDOCRISIS Y PSEUDOPSEUDOCRISIS

PLASCENCIA ÁLVAREZ NOEL ISAIAS, ARRIAGA RAMÍREZ JUAN JOSÉ,
AVENDAÑO VENEGAS RIGOBERTO, GUTIÉRREZ LÓPEZ CLARA

INTRODUCCIÓN: La prevalencia de epilepsia en la población general es de 2%, resultando de importancia su identificación para iniciar tratamiento oportuno. Existen además otros fenómenos paroxísticos que pueden confundirse con epilepsia, los cuales deben diferen-

ciarse para evitar iniciar tratamientos innecesarios y riesgosos.

OBJETIVOS: Determinar la utilidad de la videoelectroencefalografía en un hospital de tercer nivel, para diferenciar entre crisis epilépticas y pseudocrisis.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se incluirán todos los pacientes sometidos a videomonitoring en el C.M.N. 20 de Noviembre 2004 a 2006, seleccionándose aquellos que hayan cambiado su diagnóstico de epilepsia a pseudocrisis y viceversa.

RESULTADOS: Se incluyeron 60 pacientes sometidos a videomonitoring, de los cuales se identificaron 14 (23.33%) pacientes que cambiaron su diagnóstico de epilepsia a pseudocrisis y viceversa. De éstos, 10 pacientes (71.42%) inicialmente tenían diagnóstico de epilepsia, el cual cambió a pseudocrisis posterior a la realización de videoelectroencefalograma; de igual manera, cuatro pacientes (28.57%) cambiaron su diagnóstico inicial de pseudocrisis a crisis epilépticas, posterior a su estudio. Se estima que de 5 a 40% de los pacientes con diagnóstico de epilepsia, tienen trastornos paroxísticos no epilépticos, además, la epilepsia del lóbulo frontal puede ser confundida con un trastorno psiquiátrico, situación a la que algunos autores han denominado pseudo-pseudo crisis y que nosotros encontramos en cuatro de nuestros pacientes.

CONCLUSIÓN: La videoelectroencefalografía es un método indispensable para diferenciar en forma objetiva las crisis epilépticas de las pseudocrisis.

213

DERMATOMIOSITIS COMO SÍNDROME PARANEOPLÁSICO: PRESENTACIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

MIRANDA NAVA GABRIEL

INTRODUCCIÓN: La polimiositis como síndrome paraneoplásico es un trastorno caracterizado por la inflamación y necrosis de fibras musculares, asociado en ocasiones a afectación cutánea (dermatomiositis). La polimiositis puede preceder en años al cáncer, considerándose a estos pacientes una población de riesgo, principalmente mujeres; 9% de estos pacientes, aproximadamente, desarrollan neoplasias. En 15-20% de los enfermos con el diagnóstico de polimiositis se detectan procesos malignos, siendo los más frecuentes el cáncer de mama, pulmón, ovario, estómago y linfoma no Hodgkin. Cursa con debilidad muscular progresiva, proximal, simétrica con aumento de las enzimas musculares y patrón electromiográfico típico. El curso puede ser oscilante y el tratamiento es atacar directamente al tumor de base y la administración conjunta de corticoides.

CASO CLÍNICO: Paciente femenino de 40 años de edad quien es diagnosticada de cáncer de mama izquierda, tratada con mastectomía radical y radioterapia en marzo del 2005, quien inicia su cuadro clínico en agosto de ese mismo año, debutando con adormecimiento de las extremidades inferiores, posteriormente de las extremidades superiores, de predominio distal. Es revisada por el servicio de Neurología quien determina la debilidad de miembros inferiores a través de la exploración, se toman enzimas musculares y éstas se encuentran altas (CK 7800,

LDH 2880) decidiéndose realizar una biopsia de musculodatos compatibles con polimiositis.

CONCLUSIONES: Los síndromes paraneoplásicos son un conjunto de síntomas causados no por el tumor en sí, sino por los productos derivados del cáncer. Algunas de las sustancias que un tumor puede producir son hormonas, citocinas y varias proteínas. Estos productos afectan a los órganos o tejidos por sus efectos químicos; de ahí el término paraneoplásico, y en el caso de la paciente que presentamos se pudo abordar de manera adecuada debido a una buena semiología y exploración neurológica detallada.

214

MENINGIOMAS MÚLTIPLES. REPORTE DE UN CASO

MORENO NAVARRO RENÉ, MÚGICA DE LA LANZA GRACIDA KAROL
SERVICIO DE NEUROLOGÍA Y MEDICINA INTERNA HEP

ANTECEDENTES: Se consideran meningiomas múltiples cuando se presenta más de un meningioma dentro del sistema nervioso central; a diferencia de la meningiomatosis que se encuentra asociada a neurofibromatosis. La primera descripción la realizaron I889 Arfimow y Blumenau, en I938 Cushing y Eisenhardt establece una incidencia de meningiomas múltiples de 1.4% en una serie de 295 pacientes con meningiomas. Entre 1983 y 2003 Gelabert y Leira describen 355 pacientes tratados quirúrgicamente encontrando 13 pacientes con MM. Los meningiomas múltiples representan una patología poco frecuente fuera de un contexto de neurofibromatosis.

MÉTODOS: Se presenta el caso diagnosticado en la UMAE, PUEBLA, servicio de Neurología de una paciente de 35 años de edad, sin antecedentes heredofamiliares relevantes, originaria y residente de Puebla, recepcionista, casada, sin toxicomanías, con antecedente de "neurocisticercosis" a la edad de 20 años, con secuela de amaurosis bilateral. A su ingreso a nuestro servicio la paciente refiere cefalea de 6 meses de evolución, incapacitante, refractaria a tratamiento, mareo y trastornos de la sensibilidad facial, a la exploración no se aprecian lesiones dérmicas. Se realizó RM del encéfalo con y sin gadolinio con evidencia múltiples lesiones ocupantes extraxiales compatibles con meningiomas múltiples.

RESULTADOS: Los cortes axiales muestran una voluminosa lesión frontal derecha isohipointensa, que deforma y desplaza la línea media hacia la izquierda; imágenes similares de menor tamaño se identifican en otras cisternas de la base; en el plano sagital con contraste las lesiones presentan señal isohiperintensa y refuerzo homogéneo; se aprecia ademas perilesional importante.

DISCUSIÓN: La incidencia real se estima entre 3 y 20% de todos los meningiomas. Con la introducción de la TAC Domenicucci, et al., en I989, detectan 4.5% comparado con 0.58% de la era preTAC; con un ligero predominio del sexo femenino con mayor incidencia entre las 6^a y 7^a décadas de la vida.

CONCLUSIÓN: En el caso presentado, la ausencia de antecedentes heredofamiliares de neurofibromatosis y el antecedente de neurocisticercosis, retardó el dx, actualmente se encuentra en protocolo para tratamiento por radiocirugía.

TRASPLANTE AUTÓLOGO DE CÉLULAS MADRE EN LA CORTEZA PREMOTORA FRONTAL EN ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

MARTÍNEZ HÉCTOR R, GONZÁLEZ GARZA Y BARRÓN MARÍA TERESA, MORENO CUEVAS JORGE, VENEGAS PAMELA. SERVICIO DE NEUROLOGÍA, HOSPITAL UNIVERSITARIO UANL, SERVICIO DE NEUROCIRUGÍA HOSPITAL SAN JOSÉ TEC DE MONTERREY, DEPARTAMENTO DE TERAPIA CELULAR Y MEDICINA REGENERATIVA, CENTRO DE INVESTIGACIÓN Y EXTENSIÓN, FACULTAD DE MEDICINA ITESM, MONTERREY, N.L.

INTRODUCCIÓN: La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) se caracteriza por debilidad progresiva, atrofia muscular y espasticidad. No existe tratamiento y mueren por insuficiencia respiratoria, neumonía o arritmia a cinco años del diagnóstico. Estudios clínicos con células madre se han efectuado en enfermedades neurodegenerativas (Huntington, Parkinson, Batten) y se consideran como alternativa en el tratamiento de la ELA. Recientemente Mazzini reportó el implante intramedular de células madre autólogas en ELA.

OBJETIVO: Evaluar seguridad y eficacia del transplante autólogo de células madre en corteza premotora frontal bilateral en ELA.

PACIENTES Y MÉTODOS: Dos hombres y una mujer con ELA definida se incluyeron en el protocolo aprobado por el Comité de Investigación y Ética del hospital. La edad de los pacientes fue 38, 39 y 51 años con promedio de 3 años de evolución. Se realizó resonancia cervical, cerebro y espectroscopia frontal. Después de firmar consentimiento informado se realizaron escalas de funcionalidad (ELA-EFE, fuerza muscular MRC, espirometría y actividades de la vida diaria). Se aplicó Filgrastim (Neupogen®) 300 mcg SC por día por cuatro días, para estimular médula ósea. Posteriormente el paciente se admitió al hospital obteniendo muestra sanguínea de 50 mL por leucoférésis (Baxter CS3000+) o 100 mL de sangre para aislar leucocitos por centrifugación gradiente de densidad. La muestra se lavó en buffer salino y conjugó con microperlas supermagnéticas con anticuerpo antihumano CD-133, las células se aislaron en campo magnético sobre columnas Minimacs (Miltenyi Biotech; Gladbeck Germany), 2.5×10^5 se suspendieron en 500 microlitros de LCR y se transplantaron por esterotaxia en corteza prefrontal utilizando jeringas de Hamilton. Los pacientes egresaron al día siguiente y se evaluaron cada 15 días por tres, meses efectuando IRM de cerebro con espectroscopia frontal.

RESULTADOS: Los pacientes toleraron bien el procedimiento quirúrgico. La biometría mostró incremento de leucocitos hasta siete veces. Con microperlas supermagnéticas se obtuvieron hasta 9.0×10^5 y se aplicaron sólo 2.5×10^5 . La ELA-EFE y MRC mostraron discreta pero significativa mejoría en cada paciente a los 90 días comparado con el obtenido antes de la cirugía. La espirometría y la espectroscopia frontal no revelaron cambios significativos a los 90 días.

DISCUSIÓN: No existe tratamiento efectivo para la ELA. Recientemente en modelos animales de ELA la aplicación de células madre identifica la progresión y prolonga la sobrevida.

CONCLUSIÓN: Nuestra metodología sugiere que se puede obtener un adecuado número de células madre (CD 133) y que el transplante en la región frontal es seguro y bien tolerado.

ASPECTOS ESTACIONALES DEL NACIMIENTO EN PACIENTES CON TRASTORNO DE ATENCIÓN DEFICIENTE/HIPERACTIVIDAD (TDAH)

VILLASEÑOR CABRERA TERESITA DE JESÚS, GÓMEZ PLASCENCIA Y CASTILLO JESÚS, RIZO CURIEL GENOVEVA, MORALES RODRÍGUEZ CRISTINA DESIRÉE

ANTECEDENTES: Se ha descrito una incidencia estacional en el nacimiento de pacientes con algunos Trastornos Neurológicos del Desarrollo (TND). Mayor proporción de nacimientos en invierno, mayor nacimiento de autismo en marzo (asociación con el patrón de meningitis virales en autismo y epilepsia), si bien no se conoce la explicación de este fenómeno se han invocado algunos efectos estacionales sobre los genes, a pesar de la frecuencia del TDAH, no se conoce ningún estudio que haya analizado esta relación.

OBJETIVOS: Determinar en qué mes y estación del año se presenta la mayor proporción de nacimientos de niños con TDAH y establecer el predominio de género.

MÉTODOS: Historia clínica del archivo de niños atendidos en la Unidad de Atención en Neurociencias, del Centro Universitario de Ciencias de la Salud, de la Universidad de Guadalajara, con diagnóstico primario de TDAH.

RESULTADOS: 305 niños estudiados de los cuales 54 son niñas (17.7%) y 251 niños (82.3%). Nacimientos: en primavera 78 (25.6%), 13 niñas y 65 niños; verano 83 (27.2%), 13 niñas y 70 niños; otoño 74 (24.3%), 15 niñas y 59 niños; invierno 70 (23%), 13 niñas y 57 niños.

DISCUSIÓN: Los niños se diagnosticaron 4-5 veces más que las niñas, y los resultados indican que las variaciones de estacionalidad encontrados no son significativos, la proporción porcentual entre género no mostró diferencias importantes entre cada estación del año. Se encontró un incremento sutil (7.6 puntos) en el número de nacimientos en el periodo primavera- verano, con respecto al periodo otoño invierno.

ANEURISMAS MÚLTIPLES, MANEJO ENDOVASCULAR Y EVOLUCIÓN CLÍNICA Y SU COMPARACIÓN CON LA CIRUGÍA CONVENCIONAL

CARRILLO J, GONZÁLEZ M, FLORES MA. C., GARCÍA DE LA F.A. UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DE COAHUILA. FACULTAD DE MEDICINA U.S. UADEAC

ANTECEDENTES: La hemorragia subaracnoidea de origen aneurismático es la segunda causa de enfermedad neurológica en EU y el cuarto lugar en las enfermedades cerebrovasculares; es además causa de muerte súbita, y un 25 % de los afectados muere dentro de las primeras 24 horas del evento, siendo estas causas importantes para la búsqueda de alternativas de tratamiento. Está demostrado que la cirugía convencional de clipado de aneurismas tiene una alta morbilidad operatoria y de manera especial, en casos en donde la cirugía y el diagnóstico son realizados de manera

tardía y con una infraestructura hospitalaria deficiente e insuficiente. **OBJETIVO:** Demostrar la utilidad de la terapia endovascular en pacientes con aneurismas cerebrales múltiples, comparada con la terapia convencional a través de la obliteración directa del aneurisma.

MATERIAL Y MÉTODOS: El presente es un estudio prospectivo, cuyo universo y muestra fue un total de 10 pacientes, ingresados a nuestro hospital a través del Servicio de Urgencias, de los cuales siete eran mujeres y tres hombres, con un rango de edad de 23 a 68 años, con una media de 45; con diagnóstico clínico y angiográfico de aneurismas múltiples. El 100 % de ellos presentó hemorragia subaracnoidea, a todos se les realizó una evaluación neurológica utilizando para ello la escala de Hunt y Hess y de Glasgow respectivamente. Siete pacientes con Glasgow de ingreso de 10, 3 pacientes con Glasgow de 8 y 1 con Glasgow de 9; por su parte en la escala de Hunt y Hess: 4 pacientes con un Hunt y Hess 3; 2 con un puntaje de 2 y 4 pacientes con un Hunt y Hess de 1.

RESULTADOS: El 100 % de los pacientes tenían al menos un aneurisma roto, el 70 % presentaron más de un aneurisma. Todos los pacientes ingresaron a la unidad de cuidados intensivos. De los 10 pacientes, 8 (80%) evolucionaron satisfactoriamente con una estancia hospitalaria promedio de 8 días. Un paciente presentó trombosis intrastent, la cual fue tratada con Tirofiban intraarterial, disolviendo satisfactoriamente el trombo, sin embargo presentó varios episodios de resangrado que motivaron su deceso. Un paciente falleció a causa de un vasoespasio generalizado rebelde al tratamiento médico, al décimo día de estancia hospitalaria.

CONCLUSIONES: La terapia endovascular es útil y eficaz en el tratamiento de aneurismas múltiples, demostrando que pueden ser tratados dos o más en una misma sesión de tratamiento y que además puede interactuar perfectamente con el tratamiento quirúrgico de éstos.

218

EFEITO DEL ACEITE DE PESCADO, MELATONINA Y VITAMINA E SOBRE LA ACTIVIDAD DE LA CICLOOXYGENASA-2 Y EL ESTRÉS OXIDATIVO EN MESENCEFALO DE RATONES C57/BL6 DESPUÉS DE LA ADMINISTRACIÓN DE 1-METIL-4-FENIL-1,2,3,6-TETRAHIDROPIRIDINA (MPTP)

GABRIEL ORTIZ GENARO, OROZCO-AVIÑA SILVIA L, OROZCO-AVIÑA GUSTAVO

INTRODUCCIÓN: La enfermedad de Parkinson es un trastorno neurodegenerativo de patogénesis incierta, que se caracteriza por la pérdida de neuronas dopaminérgicas nigroestriatales, la cual puede ser simulada mediante el empleo del modelo experimental del 1-metil-4-fenil-1,2,3,6-tetrahidropiridina (MPTP). El incremento de la ciclooxygenasa-2 (COX-2) y la producción de la prostaglandina E2 (PGE2), se ha asociado a la neurodegeneración en particular en la enfermedad de Parkinson, además se ha asociado a este padecimiento un constante estrés oxidativo. Se utilizaron ratones de la cepa C57/BL6, de estos se formaron diferentes grupos: Testigo; Aceite de pescado; melatonina y Vitamina E, y los experimentales: MPTP; MPTP más aceite de pescado; MPTP más melatonina y

MPTP más vitamina E. Los experimentos realizados fueron en dos etapas, una aguda a las seis y 24 horas después de la administración del MPTP y otra crónica a los siete y 15 días. Los ensayos evaluados fueron: a) actividad de la ciclooxygenasa-2 (COX-2); b) productos de la lipoperoxidación (malonaldehído = MDA y 4Hidroxialquenos = 4OHA) y c) catabolitos del óxido nítrico (nitroso/nitritos). La actividad de la COX-2 se observó inhibida en los grupos aceite de pescado, melatonina y vitamina E, en especial el grupo del aceite de pescado (rico en EPA y DHA), esto se observó tanto en agudo como en crónico. Por otra parte y en correlación con los resultados anteriores el MDA y los 4OHA se abatieron en los mismos grupos, salvo que en estos experimentos la melatonina resultó ser mejor antioxidante.

219

PARTICIPACIÓN CELULAR E INMUNOLÓGICA EN EL NUEVO MODELO EXPERIMENTAL DE NEUROPATÍA PERIFÉRICA, INDUCIDO POR EL FRUTO DE LA KARWINSKIA HUMBOLDTIANA

SALAZAR-LEAL MARTHA E, FLORES MS, SEPÚLVEDA-SAAVEDRA JULIO, ROMERO-DÍAZ VIKTOR J, BECERRA-VERDÍN EDUARDO M, TAMEZ-RODRÍGUEZ VÍCTOR A, MARTÍNEZ HÉCTOR R, PIÑEYRO-LÓPEZ ALFREDO, BERMÚDEZ MV DEPARTAMENTO DE FARMACOLOGÍA Y TOXICOLOGÍA, DEPARTAMENTO DE MICROBIOLOGÍA, DEPARTAMENTO DE HISTOLOGÍA, SERVICIO DE NEUROLOGÍA, HOSPITAL UNIVERSITARIO Y FACULTAD DE MEDICINA, UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DE NUEVO LEÓN, MONTERREY, MÉXICO

INTRODUCCIÓN: La intoxicación por el fruto de la Karwinskia humboldtiana presenta un cuadro neurológico similar al síndrome de Guillain-Barré.

OBJETIVO: En este reporte se describe la participación inmunológica y celular en el modelo experimental de neuropatía periférica inducido por la ingestión del fruto de la K humboldtiana.

MATERIAL Y MÉTODOS: Cuatro grupos de ratas Wistar recibieron por vía oral una dosis de 1.5 g/Kg seguido de dosis individuales de 0.5 g/kg a los tres, siete, 10 y 14 días después de la dosis inicial de fruto seco y molido en suspensión acuosa. El grupo control recibió agua ad libitum. Las ratas fueron sacrificadas a los 24, 48, 58 y 112 días después de la dosis inicial.

RESULTADOS: Los animales tratados desarrollaron parálisis progresiva y posteriormente recuperación completa a los 112 días. Los nervios ciáticos se incluyeron en parafina y se efectuaron cortes de cinco micrones, que se tiñeron con azul de toluidina, con el método de Klüver-Barrera y con impregnación de plata. Se observó desmielinización segmentaria e infiltrado celular hasta el día 58 después de la exposición, y posteriormente cambios de remielinización al día 112. Entre los días 48 y 58, se detectó un número significativo de mastocitos en endoneurio y perineurio predominantemente no degranulados ($60.7\% \pm 12.7\%$) que mastocitos degranulados (39.2 % $\pm 12.7\%$). En el período de recuperación, los mastocitos degranulados fueron predominantes (65.51 % $\pm 10.6\%$). Un incremento del número de linfocitos se observaron en el día 24 ($10.09 \pm 7.26 / \text{mm}^2$), 48 ($25.32 \pm 12.96 / \text{mm}^2$) y 58 ($56.19 \pm 38.51 / \text{mm}^2$) en animales expuestos a la toxina comparados con el grupo control ($p < 0.001$). Estas células correspondieron con linfocitos CD4. Las

muestras de suero de las ratas expuestas (Western Blot Technique) revelaron la presencia de IgM e IgG que mostraron reactividad contra la mielina. Las ratas control mostraron ligera actividad de IgM contra las proteínas de la mielina y ninguna reacción de la IgG en contra de la mielina.

CONCLUSIÓN: Los mastocitos parecen participar en el daño al nervio periférico en la neuropatía inducida por *K. humboldtiana*. Este modelo experimental puede ser útil en el estudio de los mecanismos patogénicos y de la participación celular e inmunológica en las diferentes formas de polineuropatía.

220

NUEVO MODELO EXPERIMENTAL DE NEUROPATÍA PERIFÉRICA INDUCIDA EN RATAS CON EL FRUTO DE LA KARWINSKIA HUMBOldTIANA

SALAZAR-LEAL MARTHA E, FLORES MS, SEPÚLVEDA-SAAVEDRA JULIO, ROMERO-DÍAZ VÍKTOR J, BECERRA-VERDÍN EDUARDO M, TAMEZ-RODRÍGUEZ VÍCTOR A, MARTÍNEZ HÉCTOR R, PIÑEYRO-LÓPEZ ALFREDO, BERMÚDEZ MV
DEPARTAMENTO DE FARMACOLOGÍA Y TOXICOLOGÍA, DEPARTAMENTO DE MICROBIOLOGÍA, DEPARTAMENTO DE HISTOLOGÍA, SERVICIO DE NEUROLOGÍA, HOSPITAL UNIVERSITARIO Y FACULTAD DE MEDICINA. UANL, MONTERREY, N.L. MÉXICO

INTRODUCCIÓN: La *Karwinskia humboldtiana* es un arbusto de la familia Rhamnaceae que crece extensamente en México, Sur de EUA, Centroamérica, países del Caribe y el norte de Colombia. Se

le conoce con los nombre de buckthorn, tullidora, capulin tullidor, capulincillo, coyotillo y cacatsin. La ingestión del fruto de la *Karwinskia humboldtiana* produce un cuadro clínico similar al síndrome de Guillain-Barré y otras polineuropatías. En el ser humano, el daño neurológico desaparece lentamente, y la recuperación completa se produce de seis a 12 meses después de la intoxicación, apoyado en tratamiento sintomático y fisioterapia.

OBJETIVO: El objetivo del presente estudio fue desarrollar un nuevo modelo experimental de neuropatía periférica en roedores mediante la administración oral del fruto de la *K. humboldtiana*.

MATERIAL Y MÉTODOS: Cuatro grupos de ratas Wistar recibieron por vía oral una dosis de 1.5 g/kg, seguida de dosis individuales de 0.5 g/kg a los tres, siete, 10 y 14 días después de la dosis inicial del fruto seco y molido de la *K. humboldtiana* en suspensión acuosa. El grupo control recibió agua *ad libitum*. Las ratas fueron sacrificadas a 24, 48, 58 y 112 días después de la dosis inicial.

RESULTADOS: Los animales tratados desarrollaron parálisis progresiva y recuperación completa a los 112 días. El nervio ciático mostró desmielinización segmentaria e infiltrado celular hasta el día 58, después de la exposición a la toxina y posteriormente cambios de remielinización al día 112.

CONCLUSIÓN: Este modelo experimental de neuropatía periférica es reproducible, fácil de manejar, su manipulación es relativamente inocua y nos permite estudiar el daño al nervio periférico a diferentes tiempos y durante la recuperación. Este modelo experimental es barato, puede desarrollarse en otras especies animales y puede ser de utilidad para probar drogas para el tratamiento de la neuropatía periférica.