

Presentación de trabajos en Cartel

1

IMPLICACIÓN DEL VIRUS VARICELA ZOSTER EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

RODRÍGUEZ VIOLENTE MAYELA,
ORDÓÑEZ GRACIELA, SOTEO JULIO, CORONA TERESA
INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIRUGÍA

INTRODUCCIÓN: La asociación entre varicela zoster (VZV) y la esclerosis múltiple (EM) se ha propuesto como un epifenómeno o como parte de la etiopatogenia de la EM.

OBJETIVO: Estudiar la asociación del virus varicela-zoster en la etiopatogenia de EM y sus subtipos.

PACIENTES Y MÉTODOS: Se realizó estudio de casos y controles, categorizándolos en subgrupos, investigando antecedente de infección por varicela-zoster, lactancia, alergias y la medición de anticuerpos contra varicela-zoster.

RESULTADOS: Una muestra de 137 casos de los cuales 65 fueron brote remisión, 23 primarias progresivas, 38 secundarias progresivas y 11 Devic. El total de controles fue de 157. El antecedente de infección por VZV fue positivo en 42% de controles y 66% de casos ($p \leq 0.001$). El antecedente de alergias fue positivo en 18% de casos y 4% de controles ($p \leq 0.001$). La media de lactancia fue de nueve meses en casos y 12 meses en controles ($p = 0.02$). Los anticuerpos IgG e IgM no fueron significativamente diferentes.

DISCUSIÓN: La asociación entre infección de varicela y EM demostró un incremento de riesgo de tres veces en el grupo con antecedente de infección (OR 2.72, IC 95% 1.69-4.38) comparado con el grupo sin este antecedente; por subtipos de EM el brote y remisión se asoció con un riesgo cuatro veces y el tipo secundariamente progresiva tres veces. Con lo que parece existir una relación entre el virus varicela zoster y la EM en particular brote remisión.

2

EXPERIENCIA CON NATALIZUMAB EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN EL SURESTE DE TEXAS

SUÁREZ ZAMBRANO GUSTAVO ADOLFO,
ÁVILA MIRLA, HUTTON GEORGE J, RIVERA VÍCTOR M
Baylor College of Medicine

INTRODUCCIÓN: El proceso de migración linfocitaria a través de la barrera hemato-encefálica es considerado como uno de los principales y más tempranos mecanismos involucrados en inflamación en la esclerosis múltiple (EM). Ésta se realiza por medio de la interacción de la integrina αβ1 expresada en la superficie linfocitaria con la

molécula de adhesión vascular VCAM 1. El Natalizumab actúa a este nivel, fue aprobado en 2005 para el tratamiento de EM exacerbación-remisión (EMER), pero fue retirado debido a tres casos de encefalopatía multifocal progresiva que se consideró relacionado al uso con otra terapia inmunomoduladora simultáneamente. Hace aproximadamente un año y debido a su eficacia, fue aprobado nuevamente por la FDA bajo la condición de sólo utilizarse en pacientes con EMER sin respuesta adecuada al tratamiento inicial y como terapia única bajo estricta vigilancia.

OBJETIVO Y METODOLOGÍA: Descripción de las características de los pacientes que se encuentran recibiendo Natalizumab en la clínica Maxine Mesinger de EM en el Baylor College of Medicine luego de haber sido reprobado como terapia única en EMER.

RESULTADOS: Cincuenta y dos pacientes con edades que oscilan entre los 18 y 62 años se encuentran recibiendo Natalizumab en la clínica. La mayoría de los pacientes (60%) fueron diagnosticados con la enfermedad antes de los 45 años de edad. 75% de los sujetos son de sexo femenino. Todos los pacientes habían recibido algún tipo de terapia crónica previamente; 44% habían recibido interferones únicamente, 23% interferones y acetato de glutiramero (AG) y 6% AG únicamente. El 27% habían recibido quimioterapia o inmunsupresión. La razón para el inicio de Natalizumab fue la persistencia de exacerbaciones en 40% de los casos. El 54% de los sujetos ha estado recibiendo el medicamento por siete o más meses. El 44% de los pacientes ha permanecido estable, 31% reporta mejoría y 13% ha empeorado; dos pacientes han descontinuado la medicación debido a progresión o empeoramiento de la EM. No ha habido evidencia de efectos secundarios en 76% de los sujetos y han sido leves en los que los han presentado.

CONCLUSIONES: Hasta el momento estamos viendo un comportamiento clínico favorable en sujetos con Natalizumab. La frecuencia de eventos secundarios ha sido baja. Sólo un paciente ha recibido el tratamiento por más de 12 meses, así que consideramos prudente esperar para determinar la progresión de la enfermedad y la aparición de efectos secundarios a largo plazo.

3

REGENERACIÓN NEURONAL EN RATONES CON PARKINSON TRATADOS CON IKVAV-PA

RIVERA SILVA GERARDO, CALDERÓN JOSÉ LUIS, ÁVILA OROZCO ERIC

INTRODUCCIÓN: La enfermedad de Parkinson es el resultado de la pérdida de dopamina. Por lo menos se cree que 500,000 personas padecen la enfermedad de Parkinson en los Estados Unidos y se informan aproximadamente 50,000 nuevos casos anualmente. La sociedad paga un enorme precio por la enfermedad de Parkinson. De acuerdo con la Fundación Nacional de Parkinson de los Estados Unidos, el costo total de la enfermedad de Parkinson para el país se estima en más de US

\$5.6 billones anuales. El desarrollo del bionanomaterial IKVAV-PA (isoleucina-lisina-valina-alanina-valina), que permite la generación de neuronas, ha despertado nuestro interés para encontrar un tratamiento para esta enfermedad.

OBJETIVOS: Determinar la utilidad del IKVAV-PA como bionanomaterial que promueve la regeneración neuronal en roedores con la enfermedad de Parkinson.

MÉTODOS: Utilizamos como animal de experimentación el ratón macho adulto CD1, de 3, 6, 9 meses de edad. Para provocar el Parkinson se administró reserpina (5mg/kg, ip). Realizamos las técnicas de inmunohistoquímica, inmunofluorescencia, túnel, microscopía electrónica, tinciones, estereotaxia y cultivos celulares. Se utilizaron los siguientes marcadores: GFAP, NeuN, TuJ1, doublecortina, antiparkin, BrdU, NCAM, nestina y Darpp32. El IKVAV-PA fue depositado esterotácticamente en las áreas cerebrales afectadas por el Parkinson (la sustancia negra, el cuerpo estriado y los ganglios basales).

RESULTADOS: Nuestros resultados muestran una regeneración neuronal en la sustancia negra, en un porcentaje de 21% (15 días), 37% (30 días) y 55% (60 días).

DISCUSIÓN: Es la primera vez que se utiliza un biomaterial como tratamiento de la enfermedad de Parkinson, es decir, estamos entrando en la era de la nanobioingeniería para el manejo de enfermedades neurodegenerativas.

CONCLUSIONES: Nosotros demostramos que el IKVAV-PA tiene la capacidad de estimular a las células progenitoras neuronales para dar origen a nuevas neuronas productoras de dopamina, además la cirugía estereotáctica podría ser una herramienta terapéutica excelente para el tratamiento de la enfermedad de Parkinson.

4

NO ASOCIACIÓN ENTRE GENOTIPOS DE LA APOLIPOPROTEÍNA E (APOE) Y PROGRESIÓN DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN POBLACIÓN MEXICANA

GUERRERO JORGE, FLORES RIVERA JOSÉ, ALONSO ELISA, CORONA TERESA
INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIRUGÍA

INTRODUCCIÓN: El curso clínico de los pacientes con diagnóstico de esclerosis múltiple (EM) es variable. Existen evidencias de la asociación del genotipo de la apolipoproteína E (APOE) con regeneración axonal y remielinización. Se ha sugerido que el genotipo de la APOE puede influenciar el comportamiento clínico de la enfermedad.

OBJETIVO: Describir el genotipo de la APOE en un grupo de pacientes mexicanos con diagnóstico de EM y correlacionar el comportamiento clínico con el genotipo de la APOE.

MÉTODOS: Estudio descriptivo analítico de 99 pacientes en la clínica de EM del Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía (INNN), se obtuvo información de variables clínicas y demográficas y se identificó el genotipo de la APOE por técnica de reacción en cadena de polimerasa (PCR). El análisis estadístico se realizó utilizando prueba de χ^2 para variables dicotómicas.

RESULTADOS: Encontramos asociación entre el inicio de la enfermedad a más temprana edad y la presencia del alelo $\text{A}6\text{1541;4}$ ($p = 0.049$). No encontramos asociación entre la presencia de alguno de los alelos y la progresión o severidad de la enfermedad.

DISCUSIÓN: Existen resultados discrepantes entre la asociación del genotipo $\text{A}6\text{1541;4}$ de la APOE con una forma severa de enfermedad; en nuestra población de estudio sólo encontramos que los portadores del alelo $\text{A}6\text{1541;4}$ habían iniciado la enfermedad a edades más tempranas.

CONCLUSIÓN: No encontramos que la presencia del alelo $\text{A}6\text{1541;4}$ de la APOE influya en la progresión de la discapacidad en sujetos con EM. Es el primer estudio de polimorfismo de APOE en población mexicana.

5

SUBTHALAMOTOMY FOR PARKINSON'S DISEASE : LONG TERM FOLLOW UP OF 100 PATIENTS

ÁLVAREZ LÁZARO, MACÍAS RAÚL, PEDROSO I, PAVÓN NANCY,
LÓPEZ GERARDO, ÁLVAREZ MARIO, RODRÍGUEZ-OROZ MARÍA C,
GURIDI JORGE, OBESO JOSE A
CENTRO INTERNACIONAL DE RESTAURACIÓN NEUROLÓGICA

INTRODUCTION: Since 1995 to date we have practised at the CIREN (La Habana, Cuba) some 200 STN nucleotomies in more than 150 patients with PD patients, who had not been previously well controlled with current pharmacological treatments.

PATIENTS: Here we present and discuss the long term response of subthalamotomy in 100 PD patients (68 unilateral, 32 bilateral) followed for at least 36 months after surgery. The guidelines of CAPIT were followed for clinical assessment. A battery of neuropsychological tests was applied to assess the cognitive status of the patients pre and postoperatively. Results Unilateral Subthalamotomy A robust and sustained contralateral antiparkinsonian effect with marked reduction of tremor, rigidity and hipokinesia ($p < 0.05$; Wilcoxon matched pair test) were observed after unilateral STN lesion. This resulted in a mean 31% reduction in the "off" UPDRS III at 36 month and a significant decreased of L-Dopa daily needs. A reduction of pre-existing L-Dopa induced dyskinesias was observed.

BILATERAL SUTHALAMOTOMY: The overall evolution has been quite positive with a significant reduction (decreased by 50%) in the "off" UPDRS (part III-motor) score at 3 years. The overall impression is that bilateral subthalamotomy portrays a major antiparkinsonian effect, seemingly equal to the one obtained with bilateral DBS of the STN.

CONCLUSIONS: The present data suggest that subthalamotomy is a feasible surgical approach for PD.

6

LA ACTIVIDAD FERROXIDASA DE LA CERULOPLASMINA SE ASOCIA AL DEPÓSITO DE HIERRO MEDIDO POR SONOGRAFÍA TRANSCRANEAL EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON

MARTÍNEZ HERNÁNDEZ HÉCTOR RUBÉN,¹ RÍOS CASTAÑEDA LUIS CAMILO,¹
HIGUERA CALLEJA JESÚS,² MONTES López SERGIO¹
¹ INNN. ² INCMSZ

INTRODUCCIÓN: La sonografía transcraneal (STC) es una nueva herramienta que contribuye con el diagnóstico de la enfermedad de Parkinson (EP) que puede ser útil en la detección de estadios premórbidos y en su seguimiento. Se ha mostrado que una medición $\geq 0.25 \text{ cm}^2$ en el área de la *substantia nigra* (SN) es encontrada en más de 90% de los casos. Un aumento en esta ecogenicidad se ha relacionado con depósitos de Fe⁺⁺ o con cambios en sus proteínas reguladoras. La actividad ferroxidasa de la Cp desempeña un importante papel en el trasporte del Fe⁺⁺ en el SNC y está implicada en la fisiopatología de la enfermedad.

OBJETIVOS: Evaluar (1) la utilidad de la STC en el diagnóstico de la EP, (2) la utilidad de la actividad ferroxidasa de la ceruloplasmina (Cp) como marcador bioquímico de la EP, y (3) establecer una asociación entre estas variables.

MÉTODOS: Se realizó un estudio transversal en pacientes con EP y controles sanos. Se midió el área de la SN por STC y la actividad ferroxidasa de Cp en plasma; se aplicaron las escalas de Hoehn y Yahr y de UPDRS.^{III}

RESULTADOS: Se incluyó a 21 pacientes y 13 controles sanos, edad media de 61.6 y 58 años, respectivamente, ($p = 0.10$), 53% de los casos fueron mujeres vs. 61% de los controles ($p = 0.844$); la escala de H y Y con una media de 2.45 y para la UPDRS fue de 29.9. El área sonográfica tuvo una media de .31 cm² en el lado derecho y de .32 cm² en el izquierdo en los casos y de 0.12 cm² y 0.11 cm² en los controles con diferencia significativa entre ellos ($p = < 0.001$ derecho, $p = < 0.001$ izquierdo); no hubo diferencia entre el área y el tipo de presentación o con el uso de L-dopa. Al predominar los síntomas del lado izquierdo el área derecha fue mayor ($p = 0.05$), no así en predominio derecho. La actividad ferroxidasa fue menor en el grupo de EP ($p = < 0.001$) y la L-dopa no modificó esta actividad ($p = 0.123$). La actividad ferroxidasa y el área de la SN mostraron un correlación significativa, $r^2 = 0.24$.

DISCUSIÓN: Éste es el primer estudio en América que corrobora la utilidad de la STC en la medición de la SN. Observamos una diferencia mayor entre los casos y controles que lo previamente reportados. Se mostró una menor actividad ferroxidasa de Cp en los casos y existió una correlación importante entre las variables.

CONCLUSIONES: Éste fue un estudio piloto que muestra la utilidad de dos nuevas herramientas para ayudar al diagnóstico de la EP. Será necesario un estudio prospectivo para dar mayor peso a los resultados.

7

VALOR DE LA TIMECTOMÍA EN PACIENTES CON MIASTENIA GRAVIS EN EL HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO ENTRE 1995-2005

HERRERA LEÓN NORMA ISELA,¹ OROZCO PAREDES JOEL,³
LÓPEZ RUIZ MINERVA,² PLAYAS PEREZ GIL²
¹ MÉDICO RESIDENTE DE 3ER AÑO DE NEUROLOGÍA. ² MÉDICOS ADSCRITOS DEL SERVICIO NEUROLOGÍA CLÍNICA. ³ JEFE DEL SERVICIO DE NEUROLOGÍA CLÍNICA

INTRODUCCIÓN: La *Miastenia gravis* es el prototipo de las enfermedades autoinmunes, originada por anticuerpos antirreceptor de acetilcolina causando daño en la transmisión neuromuscular, se caracteriza por fatiga

neuromuscular. Diagnóstico clínico y con determinación Ac AchAR presentes en 80-90%, prueba de estimulación repetitiva con electrodecremento mayor de 10%, evaluación radiológica muestra timomas 15% e hiperplasia tímica 65%, tratamiento sintomático, la timectomía es una opción terapéutica capaz de lograr remisión completa de la enfermedad.

OBJETIVO: Determinar el valor de la timectomía en pacientes con *Miastenia gravis* y los indicadores pronósticos más importantes.

MATERIALES Y MÉTODOS: Se analizaron 35 pacientes que ingresaron al Hospital General de México entre los años 1995-2005 a quienes se les realizó timectomía, los estudios realizados a su ingreso prueba de estimulación repetitiva, anticuerpos antirreceptor de acetilcolina, pruebas de función pulmonar, tomografía de tórax. La evaluación pre y postoperatoria fue según la clasificación de Osserman y la escala funcional de Oosterhuis.

RESULTADOS: Fueron 27 (77%) mujeres y ocho (13%) hombres la edad promedio fue de 28 años rango entre 11-66 años, sintomatología de presentación debilidad muscular generalizada 91.4%, diplopía 82.8%, disfagia 88.5%, hipofonía 82.8%, ptosis palpebral 88.5%, en la valoración prequirúrgica funcional de Oosterhuis grado 3 (45.7%), grado 2 (31.4%), grado 1 (20%) cuatro (2.8%), en escala de Osserman en el estadio IIb (42.8%) IIa (40%) III (11.4%) I (5.7%). Función pulmonar fue normal en 25% de los pacientes, leve 48.5%, moderado 25.7% con patrón restrictivo, capacidad vital promedio de 89%, prueba de estimulación repetitiva positiva en 100% de los pacientes, el mayor porcentaje 41.3% con electrodecremento entre 10-20%. Solamente 25% presentó anticuerpos antirreceptor de acetilcolina, hallazgos tomográficos 51.7% con hiperplasia tímica 15% con timoma. La terapia farmacológica previa a la timectomía 50% con piridostigmina, 38% piridostigmina y esteroide, 3% piridostigmina e inmunosupresor, 9% piridostigmina esteroide y otro inmunosupresor.

La evolución posquirúrgica con cambios favorables en la escala de Osserman I (22.8%), IIa (54%) IIb (22.8%), la escala de Ossterhuis con mejoría funcional grado 1 (40%), dos (51.4%), tres (5.7%). La evolución a 10 años mejoría en la sintomatología, y reducción dosis terapéuticas.

CONCLUSIONES: La MG debe ser identificada de manera temprana para ofrecer un tratamiento oportuno y mejorar el pronóstico, la timectomía en una modalidad terapéutica que mejora la sintomatología y es posible una completa remisión de la enfermedad, es un evento que depende del tiempo, su mejor indicación es dentro de los dos primeros años del inicio de los síntomas en este estudio el tiempo promedio fue de 1.6 años, y la evolución en el seguimiento a 10 años fue favorable en 80% de los casos.

8

TRASTORNOS DEL SUEÑO EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON (EP)

PEDROSO IBÁÑEZ IVONNE, BRINGAS VEGA MARÍA LUISA,
ÁLVAREZ GONZÁLEZ LÁZARO, ÁLVAREZ SÁNCHEZ MARIO,
PADRÓN SÁNCHEZ ARNOLDO, DÍAZ DE LA FE AMADO
CENTRO INTERNACIONAL DE RESTAURACIÓN NEUROLÓGICA (CIREN)

INTRODUCCIÓN: Los trastornos del sueño existen desde el debut de las manifestaciones clínicas de EP. Se reporta su presencia entre 60 y 98% de los pacientes con EP y están relacionados con muchos factores.

OBJETIVO: Pretendemos caracterizar los trastornos del sueño en un grupo de 50 pacientes con EP ingresados en la Clínica de Trastornos del Movimiento del CIREN y definir conducta.

MATERIAL Y MÉTODOS: En las encuestas se indagó acerca de las características del sueño, aun cuando no tuvieran quejas espontáneas. Este dato se relacionó con los grupos etáreos, estadio clínico, predominio de los síntomas, complicaciones clínicas evolutivas, medicación antiparkinsoniana, antidepresivos y somníferos que usaban. La información se recogió en una hoja de trabajo en Excel, fue sometida a análisis estadístico y los resultados se muestran en gráficos y tablas.

RESULTADOS: El insomnio secundario a varias causas (72%), de ellas la presencia de síntomas parkinsonianos durante la noche constituyó la mayor parte de la muestra (47%). La somnolencia diurna constituyó 65% de la muestra. Las pesadillas y los terrores nocturnos le siguieron (64%). En todos los estadios de la enfermedad estuvieron presentes, aumentando en relación a la edad, el estadio clínico, las complicaciones motoras y algunos fármacos antiparkinsonianos.

DISCUSIÓN: Los trastornos del sueño constituyen un motivo de consulta frecuente y forma parte de las causas de discapacidad en los pacientes. Se aportan posibilidades de tratamiento.

CONCLUSIONES: Los trastornos del sueño son frecuentes desde el debut de los síntomas, requieren tratamiento específico.

10 **SÍNDROME DE WEST. REVISIÓN DE 10 AÑOS EN UN HOSPITAL PEDIÁTRICO DE TERCER NIVEL**

**GUERRA-GARCÍA DIANA GABRIELA,
PÉREZ-RAMÍREZ JOSÉ MARIEL, CASTELLANOS-GONZÁLEZ ABRIL
DEPARTAMENTO DE ELECTROENCEFALOGRAFÍA. HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO
“FEDERICO GÓMEZ”**

INTRODUCCIÓN: El síndrome de West afecta casi exclusivamente a niños menores de 12 meses y se caracteriza por la tríada clínico-eléctrica: espasmos infantiles, hipsarritmia y retraso mental; es una encefalopatía epiléptica edad dependiente. En este estudio hicimos una revisión de 10 años, en la experiencia de nuestro hospital.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se revisaron expedientes de pacientes con Síndrome de West, del periodo 1996-2006. Se obtuvieron registro, género, edad de inicio de crisis, edad en meses al momento del diagnóstico, EEG inicial, edad al inicio del tratamiento en días, tratamiento iniciado y etiología. Se utilizó estadística descriptiva.

RESULTADOS: Se revisaron 55 expedientes; 22 mujeres y 23 hombres. Edad promedio en días al inicio de espasmos: 133.94. Edad promedio en meses al momento del diagnóstico: 10.94. 77.72% espasmos en flexión; 18.18% crisis parciales complejas. Patrón electroencefalográfico: hipsarritmia (54.54%); actividad epiléptica generalizada (29.09%). Edad promedio en días al inicio del tratamiento: 200.90. Tratamiento iniciado más frecuentemente: ácido valproico (AVP) en monoterapia (65.45%). Combinación de medicamentos más frecuente: AVP y Vigabatrina (7.27%). Etiología: asfixia perinatal (30.90%); eclerosis tuberosa (20%); disgenesias cerebrales (18.18%). Tres casos criptogénicos (5.45%).

CONCLUSIONES: A pesar de que el diagnóstico del Síndrome de West es fundamentalmente clínico, en nuestros pacientes se retrasó en promedio hasta los 9 meses de edad; esto puede ser debido a desconocimiento de la entidad o caer en diagnósticos erróneos.

Esta información nos brinda un panorama general, a cerca de las características epidemiológicas del Síndrome de West en la población de nuestro hospital.

11

MANIFESTACIONES NEUROLÓGICAS DE PACIENTES MEXICANOS CON DIAGNÓSTICO DE MUCOPOLISACARIDOSIS ESTUDIADOS EN EL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ DE 1994 A 2005

**FUENTES FUENTES GRISELDA, GARFIAS RAÚL CARLOS YAIR,
MORÁN BARROSO VERÓNICA FABIOLA, GARZA MORALES SAÚL**

ANTECEDENTES: Las mucopolisacaridosis (MPS) son causadas por deficiencia de enzimas lisosomales que degradan glucosaminoglicanos, con depósito anormal de heparán sulfato, dermatán sulfato o queratán sulfato los cuales pueden detectarse por tamiz metabólico. Se clasifican de acuerdo a sus manifestaciones clínicas y enzima afectada en siete tipos. El curso clínico es crónico y progresivo. Se caracterizan por anomalías faciales, organomegalías y disostosis múltiple. A nivel de sistema nervioso central pueden presentar retraso en el desarrollo y pérdida de habilidades previamente adquiridas, hidrocefalia debido a un defecto en la reabsorción del líquido cefalorraquídeo y mielopatía cervical secundaria a inestabilidad atlantoaxial. En conjunto las MPS, por su baja frecuencia y afectación multisistémica constituyen un reto para su diagnóstico y manejo, requiriendo estudio interdisciplinario de alto nivel.

OBJETIVOS: Describir las manifestaciones neurológicas de pacientes con diagnóstico de MPS atendidos en el HIMFG entre 1994 y 2005.

MATERIAL Y MÉTODO: Estudio retrospectivo, descriptivo y transversal de pacientes con MPS diagnosticados entre 1994 y 2005 en el HIMFG. Se identificaron 51 expedientes clínicos y se analizaron entre otras variables: sexo, antecedentes familiares, edad de inicio del cuadro clínico y al momento del diagnóstico, padecimientos agregados, servicios interconsultados y manejo establecido. Los datos obtenidos se analizaron por frecuencia y medidas de tendencia central.

RESULTADOS: Se revisaron 27 expedientes. Se identificaron 10 casos de MPS I, uno de MPS II, seis de MPS III, dos de MPS IV y ocho casos no clasificados. Catorce pacientes fueron mujeres y 13 hombres. Se encontraron 10 lactantes, cinco preescolares, nueve escolares y tres adolescentes. Las características clínicas más frecuentes fueron retraso en la maduración ósea (81.5%), facies característica (77.7%), retraso mental/retraso en el desarrollo psicomotor (74%), disostosis múltiple (70%), hepatomegalia (63%), infecciones óticas recurrentes (66%), hernia umbilical (48%), rigidez articular (37%), talla baja e hipoacusia (44.5%), y opacidad corneal (25.9%), el resto de las manifestaciones clínicas estuvo presente en menos de la cuarta parte de los pacientes. Los servicios más solicitados para interconsulta fueron genética, neuro-

ología y oftalmología. Predominaron los tratamientos quirúrgicos, seguidos de terapia física, rehabilitación dental y farmacológico para crisis convulsivas. Todos los casos tuvieron tamiz metabólico.

DISCUSIÓN: El total de casos de MPS representa 0.05% de la consulta otorgada por nuestro hospital en dicho periodo. La mayor parte correspondió a MPS I, seguida de MPS III, MPS IV y MPS II. Las dos valoraciones más solicitadas fueron genética (25%) y neurología (25%) siendo el retraso mental y el retraso en el desarrollo psicomotor la tercera manifestación más frecuente en estos pacientes.

CONCLUSIONES: Las MPS son enfermedades poco frecuentes que requieren manejo multidisciplinario en instituciones médicas de alto nivel en donde los pacientes puedan ser estudiados y tratados de manera integral. Actualmente la terapia de reemplazo enzimático, el trasplante de células madre, el diagnóstico molecular y el manejo multidisciplinario ofrecen un mejor pronóstico.

12 CALIDAD DE VIDA Y PRONÓSTICO FUNCIONAL A LARGO PLAZO EN PACIENTES JÓVENES CON INFARTO CEREBRAL: COMPARACIÓN ENTRE ETIOLOGÍAS

CALLEJA J, ARAUZA A, MADER C, ARROYO J.
INNN

INTRODUCCIÓN: Los infartos cerebrales en pacientes jóvenes tienen una etiología particular y presentan una especial problemática en términos de discapacidad a largo plazo.

OBJETIVO: Evaluar la calidad de vida y pronóstico a largo plazo de un grupo de pacientes menores de 45 años con infarto cerebral e identificar las causas que se asocian con peor pronóstico.

MÉTODOS: Se incluyeron pacientes menores de 45 años con diagnóstico confirmado de infarto cerebral. Para el mecanismo de producción o etiología se utilizó la clasificación de TOAST y se investigó de acuerdo al protocolo de estudio establecido. Para el estado funcional se utilizó la escala modificada de Rankin (emR) y el índice de Barthel (IB). La calidad de vida se evaluó a través de la Short Form-36 (SF-36). Se definió como buen pronóstico al emR de 0-2, IB a 70. Se buscó la asociación entre calidad de vida y pronóstico con las distintas etiologías y los distintos factores de riesgo.

RESULTADOS: Se incluyeron 192 pacientes, seguidos por un periodo de 1 a 5 años. La etiología más común fue disección arterial (28%), cardioembolismo (20%), estado procoagulante (15%), aterosclerosis (5%) e idiopático (27%). Los factores de riesgo fueron similares entre los grupos con disección y otras etiologías. Las escalas de calidad de vida fueron similares entre las distintas etiologías, no encontrándose diferencia estadísticamente significativa entre los grupos. La mayor proporción de pacientes con buen pronóstico se dio en el infarto lacunar (75%), seguido del cardioembolismo (62%), aterosclerosis de grandes vasos (56%), hipercoagulabilidad (48%) y disección arterial (43%) pero la diferencia no fue significativa entre los grupos.

CONCLUSIÓN: El estudio demuestra que el pronóstico y medidas de calidad de vida son similares y tienden a ser buenos entre pacientes jóvenes con infarto cerebral independientemente de la causa.

13

POTENCIALES EVOCADOS AUDITIVOS DE TALLO CEREBRAL EN NIÑOS LACTANTES CON ANTECEDENTE DE ENCEFALOPATÍA HIPÓXICO ISQUÉMICA NEONATAL

ROMERO GABRIELA,^{1,2} MÉNDEZ IGNACIO,³ TELLO ARMANDO,⁴ TORNER CARLOS¹

¹UNIVERSIDAD AUTÓNOMA METROPOLITANA XOCIMILCO, MÉXICO, D.F.²

LABORATORIO DE NEURODESARROLLO, INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA-UAM-X.

³INSTITUTO DE INVESTIGACIONES EN MATEMÁTICAS APLICADAS Y SISTEMAS, UNAM,

MÉXICO, D.F.⁴SERVICIO DE NEUROFISIOLOGÍA, HOSPITAL ESPAÑOL, MÉXICO, D.F.

INTRODUCCIÓN: La encefalopatía hipóxico isquémica neonatal es una de las causas más importantes de la presencia de secuelas de desarrollo, parálisis cerebral, deficiencia, mental, retraso en el desarrollo problemas de lenguaje y aprendizaje.

OBJETIVO: Identificar diferencias en los potenciales evocados auditivos de tallo cerebral (PEATC) entre niños lactantes con encefalopatía hipóxico isquémica (EH) y sanos, para perfilar funcionalmente a los niños que tienen mayor riesgo de presentar secuelas del desarrollo.

MÉTODOS: Se realizaron PEATC en 36 niños con EH y 36 sanos, entre uno y doce meses de vida. Obteniéndose latencias y amplitudes de las ondas I, II, III, y V, así como duración de los intervalos I-III, III-V y I-V. Las diferencias entre grupos se probaron con análisis de varianza y análisis de conglomerados.

RESULTADOS: En el grupo con EH se observaron latencias de mayor duración en las ondas I, II, III, V, el intervalo III-V y mayor amplitud de la onda V, siendo estadísticamente diferentes de los valores de los niños sanos. El análisis con conglomerados demostró tres perfiles funcionales en los niños: respuesta "rápida", respuesta "intermedia" y respuesta "lenta". La respuesta "lenta" fue exclusiva de los niños con EH.

DISCUSIÓN: Los niños lactantes con antecedente de EH presentan latencias prolongadas y mayores amplitudes en los PEATC con respecto a los niños sanos. Se observa compromiso tanto en porciones periféricas como en el de tallo cerebral.

CONCLUSIONES: Los perfiles neurofisiológicos ayudan a clasificar a los niños evidenciando los procesos funcionales alterados en etapas tempranas de desarrollo.

14

ENCEFALITIS DE RASMUSSEN: PRESENTACIÓN CLÍNICA, NEUROFISIOLÓGICA POR IMAGEN DE 9 CASOS

LIZAMA FLORES RAFAEL, MUÑOZ MONTUFAR JUAN,
RUIZ GARCÍA MATILDE, HERNÁNDEZ ANTÚNEZ GLORIA, RIDAURA SANZ C
INP

INTRODUCCIÓN: La encefalitis de Rasmussen (ER) es una enfermedad inflamatoria crónica relacionada a infección viral, produce infiltración linfocitaria, nódulos microgliales y anticuerpos anti-GluR3. Inicia en la primera década con epilepsia parcial progresiva, hemiparesia y deterioro cognitivo. EEG: Actividad epiléptica de predominio unilateral. Imagen con atrofia hemisférica de predominio frontal. SPECT: Hipoperfusión unilateral interictal e hiperperfusión unilateral ictal. El tratamiento incluye politerapia, antivirales, inmunoglobulinas y esteroides. La hemisferectomía es una opción útil. La histopatología confirma el diagnóstico.

OBJETIVO: Descripción clínica, hallazgos de laboratorio y gabinete en pacientes con ER, (1995-2006).

MATERIAL Y MÉTODO: Estudio retrospectivo, descriptivo, observacional y transversal. Revisión de nueve pacientes con diagnóstico clínico o histopatológico de ER.

RESULTADOS: Cuatro masculinos, edad de ingreso de 3-14 años (X 7.1), 8/9 desarrollo previo normal. 8/9 con epilepsia parcial motora. Tiempo entre inicio de epilepsia y hemiparesia 26.2 meses, de deterioro cognitivo 30.6 meses. En 6/9 presentaron estado epiléptico, todos con politerapia. No se identificó alteración en suero o LCR de IgG, IgM, IgE, IgA, C3, C4, C8 y C19. Anticuerpos contra EVB, CMV y HSV negativos (5/5). TAC/IRM: 7/9 atrofia frontotemporal unilateral, 2/9 con atrofia generalizada. EEG con paroxismos frontotemporales. SPECT hipoperfusión frontotemporal (2/4), hemisferectomía: ocho pacientes; 6 meses postcirugía: 5/8 remisión completa de epilepsia. 5/8 en monoterapia, 2/8 con biterapia, 1/8 sin fármacos. EEG posquirúrgico 7/8 lentiificación y depresión focal, 3/8 paroxismos focales. Se confirmó el diagnóstico por histopatología.

CONCLUSIONES: La ER se sospecha por cuadro clínico e imagen. La hemisferectomía es una opción útil de tratamiento.

15 CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y ELECTROENCEFALOGRÁFICAS EN PACIEN- TES PEDIÁTRICOS CON CRISIS EPILÉPTI- CAS Y LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO EN EL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO “FEDERICO GÓMEZ”

HUERTA HURTADO AM, CAPRISTO GONZÁLEZ F,
URRUTIA RUIZ MA, ESPINOZA MONTERO R, SUÁSTEGUI ROMÁN R.
DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO “FEDERICO
GÓMEZ” (HIMGF)

ANTECEDENTES: La afección del sistema nervioso en el lupus eritematoso sistémico (LES) es una de las principales causas de morbilidad, presentándose en 25-90% de los pacientes. Las crisis convulsivas se han observado en un 10-20% como crisis únicas y epilepsia en 11% y pueden ser la manifestación inicial o presentarse en cualquier estadio de la evolución de la enfermedad, predominando las generalizadas.

OBJETIVO: Describir la frecuencia, características clínicas y electroencefalográficas de las crisis epilépticas en los pacientes pediátricos con LES.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio retrospectivo, descriptivo y transversal. Pacientes pediátricos con diagnóstico de LES (Criterios revisados del Colegio Americano de Reumatología 1982), tratados en la Clínica de Enfermedades por daño inmunológico (CEDI) del HIMFG en el periodo 2000-2005; que presentaron crisis epilépticas como manifestación inicial o durante la evolución del LES. Se utilizó el programa estadístico SPSS 11.0 y Microsoft Excel.

RESULTADOS: Se revisaron 93 expedientes, 42 (45.1%) presentaron una manifestación neuropsiquiátrica siendo la más frecuente las crisis epilépticas en 27 pacientes (29%). De estos pacientes 15 (16.1%) presentaron epilepsia y 12 (12.9%) crisis únicas. Predominaron las crisis parciales secundariamente generalizadas en 33% seguidas de las tónico-clónicas generalizadas en 29%. El EEG interictal en los pacientes con crisis únicas presentó disfunción sólo en 33%, mientras que en el grupo de epilepsia se observó actividad epiléptica en 20% y disfunción en 66%. En las crisis únicas la TAC fue normal en 58% y la IRM mostró sólo en un paciente vasculitis. En los pacientes epilépticos se observó vasculitis en 46% y en 40% enfermedad vascular cerebral (isquémica y hemorrágica). El antiepileptico más utilizado fue la difenilhidantoina, 73% de los pacientes epilépticos requirió de politerapia y un 46% presentó epilepsia de difícil control. 18.5% de pacientes fallecieron por complicaciones infecciosas y pulmonares, un caso por hemorragia intracranial.

CONCLUSIÓN: La frecuencia de las crisis convulsivas y de epilepsia fue mayor que otras series; las crisis parciales secundariamente generalizadas las más comunes difiriendo también de otros estudios. La vasculitis se observó en un 46% y en otro 40% la enfermedad vascular cerebral. Las crisis convulsivas se presentaron como debut del LES en 7.5%, uno de ellos con estado epiléptico.

16 ENFERMEDAD DE CHARCOT-MARIE-TOOTH. EXPERIENCIA DE 10 AÑOS EN EL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

FUENTES FUENTES GRISELDA, PÉREZ ROA VERÓNICA OFELIA,
GARCÍA RAMOS JEANNIE, BARRAGÁN PÉREZ EDUARDO JAVIER

INTRODUCCIÓN: La enfermedad de Charcot-Marie-Tooth (CMT) constituye una neuropatía hereditaria que afecta 1 de cada 2,500 personas. El inicio de los síntomas ocurre a menudo en la adolescencia, su gravedad y progresión son variables. Se produce por mutaciones en los genes que sintetizan las proteínas relacionadas con la estructura y función del axón o de la mielina. La degeneración de los nervios motores da lugar a debilidad muscular, deformidad progresiva y atrofia de las extremidades y la degeneración de los nervios sensitivos reduce las sensaciones de calor, frío y dolor. Se clasifica en cinco tipos. Actualmente no tiene cura, pero la terapia física, dispositivos ortopédicos e incluso la cirugía pueden ayudar a estos pacientes a enfrentar los síntomas incapacitantes de la enfermedad.

OBJETIVOS: Describir las características que acompañan a la enfermedad de CMT en pacientes del Hospital Infantil de México Federico Gómez en el periodo de 1995-2005.

MÉTODOS: Serie de casos de pacientes con diagnóstico de CMT realizado mediante examen neurológico, electrodiagnóstico e histopatológico registrados por el Departamento de Bioestadística de 1995 al 2005. Las variables a estudiar fueron: edad, sexo, lugar de origen, antecedentes de importancia, manifestaciones clínicas, métodos diagnósticos, tratamiento y seguimiento. Los criterios de eliminación fueron la ausencia del expediente y la falta de datos.

RESULTADOS: Se encontraron cuatro expedientes de pacientes con diagnóstico de CMT, tres de sexo masculino y uno femenino; todos contaban con valoración clínica por médico especialista (pediatra) y subespecialista (neuroólogo, ortopedista y de rehabilitación), con inicio de los síntomas en la edad escolar (6.5 años en promedio). Dos pacientes originarios del Estado de México, uno de Puebla y otro de Hidalgo. Las manifestaciones clínicas fueron: alteraciones de la marcha, debilidad muscular, deformidades esqueléticas, hipotrofia muscular y reflejos de estiramiento muscular disminuidos en todos los casos, dos pacientes presentaron dolor y sólo uno parestesias. En todos los casos las biopsias de nervios periféricos mostraron signos de desmielinización. Las velocidades de conducción motora se reportaron prolongadas y el estudio de electromiografía se reportó anormal en todos los casos. Actualmente nuestros pacientes asisten a las consultas de neurología, ortopedia y rehabilitación física para manejo, control y seguimiento.

DISCUSIÓN: De acuerdo a lo reportado en la literatura, nuestra serie difiere en una temprana edad de presentación de los síntomas durante la etapa escolar y no en la adolescencia. Se corrobora la mayor frecuencia del tipo CMT1 con datos de desmielinización en la biopsia de nervio periférico, siendo la presentación clínica típica descrita por Charcot y Marie en 1886 y con las alteraciones encontradas en estudios de electrodiagnóstico.

CONCLUSIONES: La enfermedad de CMT representa un problema social de discapacidad en adultos jóvenes, con manifestaciones en la edad pediátrica haciendo fundamental el conocimiento de interacciones celulares, desarrollo de estructuras nerviosas y estudio genético pues todo ello conducirá a una mejor comprensión de estas neuropatías, y consecuentemente a mejores y efectivos tratamientos para los pacientes.

17 EXPERIENCIA DE CALLOSOTOMÍA EN EL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO

GUERRA D, CASTELLANOS A, CHICO PLF, SUÁSTEGUI RR
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO DR. FEDERICO GÓMEZ

INTRODUCCIÓN: La división del cuerpo calloso fue descrita desde 1940 por Wagenen y Herren y el procedimiento quirúrgico fue desarrollado desde hace 15 años aproximadamente. La callosotomía ha sido desarrollada para reducir la frecuencia y severidad de las crisis intratables. Se propone este procedimiento para los paciente que se presentan con crisis generalizadas incapacitantes e intratables médica mente cuando la resección focal no está indicada.

OBJETIVOS: Determinar las características clínicas y electroencefalográficas de los pacientes con epilepsia generalizada refractaria sometidos a callosotomía.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio descriptivo, retrospectivo, longitudinal, a través de la revisión clínica periódica del expediente, incluyendo estudios como el EEG, Video EEG, pruebas psicológicas, tomografía de cráneo simple y contrastada y resonancia magnética cerebral.

RESULTADOS: Se revisaron siete pacientes con epilepsia refractaria y callosotomía parcial, observándose una disminución significativa del 75% en la frecuencia de las crisis; con disminución de la ingesta de fármacos, y un tiempo de demora quirúrgico de ocho años. En cuanto al tipo de crisis se observó disminución de las atónicas, y tónico-clónico-generalizadas, persistiendo con las mioclonias y los dropps attakcs. Nuestro estudio concuerda con lo reportado en la literatura.

CONCLUSIONES: Es necesario valorar el tipo de callosotomía a realizar según los factores pronósticos para el éxito del control de las crisis, así como evaluación continua neuropsicológica de forma temprana, para valorar el momento del deterioro cognitivo y conductual en los pacientes con factores de riesgo a epilepsia refractaria y ofrecer una terapéutica quirúrgica temprana.

18

SEGUIMIENTO DEL EFECTO CON TOXINA BOTULÍNICA TIPO A EN PACIENTES CON DISTONÍA CERVICAL

BAÑALES VÁZQUEZ JOSÉ LUIS, NANI GABRIEL NERI
IMSS

INTRODUCCIÓN: La distonía es una actitud o postura persistente, producida por contracción concurrente de músculos agonistas y antagonistas en una región del cuerpo. La distonía cervical idiopática (DCI) se caracteriza por el compromiso de los músculos del cuello que produce movimientos y posturas anormales de la cabeza y cuello. El tratamiento farmacológico por vía sistémica no siempre es eficaz. El tratamiento de elección consiste en la infiltración con toxina botulínica con respuesta del 74% o más.

OBJETIVO: Conocer el efecto de la toxina botulínica A (TBA) en pacientes con distonía cervical, mediante la escala de severidad de Toronto Western Spasmodic Torticollis Rating Scale (TWSTRS).

MÉTODOS: Estudio transversal, retrospectivo, analizando datos de pacientes portadores de DCI, a quienes se les aplicó TBA de marzo de 2006 a febrero de 2007. Criterios de inclusión: expedientes de pacientes derechohabientes del IMSS con vigencia de derechos, con diagnóstico clínico de DCI, aplicación de TBA por lo menos dos veces por año, hombres y mujeres de cualquier edad. Criterios de exclusión: expedientes de pacientes con abandono de tratamiento a base de TBA y expedientes de pacientes con menos de dos aplicaciones de toxina por año.

RESULTADOS: Diecisiete pacientes, 12 mujeres y cinco hombres. Se evaluó la severidad de la DCI con base en TWSTRS. Documentándose resultado global antes y después de la aplicación de TBA por cada uno de los parámetros en dicha escala, así como los efectos adversos. Se encontró mejoría para los movimientos de rotación, laterocolis, anterocolis

y retrocolis en todos pacientes posterior a la aplicación de TBA en promedio de 70 a 80%. Efectos adversos observados: temblor, disfagia, debilidad muscular, dolor en el sitio de la aplicación y disfonía.

DISCUSIÓN: Se encontró variación en la dosis de toxina botulínica en cada paciente, consideramos que el motivo sustancial en dicha variación es la severidad de la sintomatología entre otras. Los datos presentados anteriormente, evidencian la mejoría sustancial presentada en la mayoría de nuestros pacientes posterior a la primera aplicación de TBA.

CONCLUSIÓN El tratamiento de la DCI con TBA, medida con una variable estandarizada como TWSTRS, demostró un efecto clínico favorable en cuanto a la disminución de los movimientos de rotación, laterocolis, anterocolis y retrocolis, comparado con los diferentes porcentajes de respuesta obtenidos en las publicaciones conocidas hasta el momento.

19 **ENCEFALOMIELITIS DISEMINADA RECURRENTE Y MULTIFÁSICA. REPORTE DE 2 CASOS**

ÁVILA MIRLA, SUÁREZ GUSTAVO, HUTTON GEORGE, RIVERA OLMO VÍCTOR M.
Baylor College of Medicine

RESUMEN: Encefalomielitis diseminada aguda es un padecimiento desmielinizante del sistema nervioso central, más común en niños. Su curso es generalmente monofásico, sin embargo su recurrencia y presentación multifásica se han reportado. Describimos dos pacientes adultos, uno con encefalomielitis diseminada recurrente (EDR) y el otro con una evolución multifásica (EDM).

CASO 1: Mujer de 42 años, inicia con dificultad para concentrarse y cefalea de moderada intensidad. Poco después desarrolla disgrafía y disgrafía. Su resonancia magnética (RM) cerebral reveló una lesión temporal extensa. El líquido cefalorraquídeo (LCR) mostró la presencia de dos bandas oligoclonales. Espectroscopía cerebral consistente con proceso desmielinizante. La paciente fue tratada con esteroides IV, con mejoría clínica. Cinco meses después, desarrolla incoordinación y disartria. Se realizó una biopsia cerebral compatible con proceso desmielinizante. Se trató nuevamente con esteroides con resolución de sus síntomas.

CASO 2: Mujer de 27 años, inicia 4 meses antes de su ingreso con cefalea, náusea, vómitos y visión borrosa. RM cerebral mostró una lesión en ganglios basales del lado derecho, captante de contraste, con extensión al núcleo caudado y pedúnculo cerebral. Fue hospitalizada y tratada con esteroides IV con mejoría de sus síntomas y resolución de las lesiones por imagen. La paciente permaneció asintomática por 4 meses desarrollando luego crisis convulsivas, cefalea e insuficiencia respiratoria por lo que requirió intubación. RM cerebral mostró lesiones hiperintensas en T2 y FLAIR que involucraban ganglios basales, tálamo y bulbo raquídeo. Monitoreo EEG continuo, no encontró anomalías. Análisis de LCR mostró incremento en el índice de IgG sin la presencia de bandas oligoclonales. Durante su hospitalización desarrolló anisocoria con dilatación de la pupila izquierda, signo que se resolvió. La paciente fue tratada nuevamente con esteroides IV con pronta mejoría.

DISCUSIÓN: Tanto la EDR como la EDM son poco frecuentes y representan un diagnóstico diferencial imperativo con la esclerosis múltiple. Algunas características radiológicas que pueden ayudar a distinguir entre estas dos entidades son la extensión de las lesiones, el involucro de sustancia gris y la predilección por ganglios basales y tallo cerebral. El diagnóstico temprano y el manejo oportuno mejorarán la supervivencia y calidad de vida de nuestros pacientes.

20 **WHAT CAN MAN DO WITHOUT THE BASAL GANGLIA? THE EFFECTS OF SUBTHALAMOMOTY AND PALLIDOTOMY IN A PATIENT WITH PARKINSON'S DISEASE**

ÁLVAREZ LÁZARO, OBESO JA, JAHANSHAH M, ÁLVAREZ L, MACÍAS R, LÓPEZ G, WILKINSON L, DAY B, PINTO S, PAVÓN N, RODRÍGUEZ-OROZ MC, TEJEIRO J, ARTIEDA J, TALELLI P, SWAYNE O, RODRÍGUEZ R, PEDROSO I, ÁLVAREZ E, BHATIA K, LIMOUSIN P, GURIDI J, RODRÍGUEZ DÍAZ M, ROTHWELL JC
CENTRO INTERNACIONAL DE RESTAURACIÓN NEUROLOGICA

BACKGROUND: The basal ganglia are associated with movement but their exact contribution is not well defined. Attention has been called to the impunity by which the BG may be lesion for therapeutic porpoise in patients. We have studied in detail a PD patient with combined lesion of the left subthalamic nucleus and globus pallidus.

AIM: To describe and discuss the effect of ipsilateral lesion of Gpi and STN in a patient with PD.

METHOD: We have assessed in detail motor performance with the upper limbs by measuring several movement parameters, magnetic stimulation and functional MRI during a joystick task. He has also been extensively evaluated on a "go-no go" reaction time task and on and implicit and explicit learning tasks.

RESULTS: In the "off" medication condition, all movement parameters were improved with the right upper limb (operated) compared with the left side. In the "on" medication state, the patient showed adequate capability to benefit from precuing signaling with either hand, in a serial reaction time task (SRTT). However, performance with the right hand deteriorated significantly in a "go/no-go" task when the probability of moving ("go") became less certain. He also showed impaired ability to learn in an implicit SRTT with the right hand.

CONCLUSIONS: Stereotactic lesion of the BG in PD is associated with some motor disturbances. Once learned, adequate performance of a given movement or task is not affected by interrupting BG output to the cortex.

21 **RESPUESTA DE LAS RESISTENCIAS PERIFÉRICAS TOTALES AL PONERSE DE PIE EN PACIENTES CON NEUROPATÍA DIABÉTICA SOMÁTICA**

ESCOBAR MENDOZA EDIL, GÓMEZ BAHENA ALVICTH,
SENTÍES MADRID HORACIO, INFANTE ÓSCAR, ESTAÑOL VIDAL BRUNO
DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA Y PSIQUIATRÍA, LABORATORIO DE
NEUROFISIOLOGÍA CLÍNICA, INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y
NUTRICIÓN SALVADOR ZUBIRÁN.

INTRODUCCIÓN: Se define resistencia periférica total (RPT) como la dificultad para el flujo sanguíneo en un vaso sanguíneo, que es directamente proporcional a la diferencia de presión e inversamente proporcional a la tasa volumétrica de flujo y a los cambios en la distensibilidad del vaso o de su calibre, la cual está regulada por el sistema autónomo.

OBJETIVOS: Determinar la alteración sobre los sistemas autorreguladores que actúan sobre las resistencias periféricas totales en pacientes con diagnóstico de neuropatía diabética.

METODOLOGÍA: Se obtuvieron valores de RPT y frecuencia cardíaca (FC) en nueve pacientes con diagnóstico de neuropatía diabética somática y controles sanos latido a latido al ponerse de pie por un método no invasivo (Finómetro).

RESULTADOS: Encontramos que en los pacientes diabéticos las RPT y la FC presentan una respuesta de autorregulación autonómica lenta en algunos casos o nula posterior a ponerse de pie en relación a sujetos sanos.

DISCUSIÓN: Se ha establecido a través de diversos estudios las alteraciones sobre el sistema autónomo en pacientes diabéticos, pero existen pocos estudios que determinen las alteraciones en las RPT y FC y que puedan establecer una alteración sobre los mecanismos de autorregulación vascular en estos pacientes, lo que condicionaría un factor de riesgo en estos pacientes al ponerse de pie.

CONCLUSIONES: Los pacientes con neuropatía diabética presentan disminución en las resistencias periféricas vasculares totales en relación a pacientes sanos. Esta alteración es subclínica y no condiciona en las fases tempranas hipotensión ortostática.

duración del estímulo fue de 1ms para la intensidad y umbral de la onda M, con un barrido de 7.5 m por división. Los reflejos se obtuvieron promediando 50 respuestas y durante una contracción isométrica moderada.

RESULTADOS: En todos los sujetos sanos se obtuvo el RHHo-FCR y el RHHe-BB. El RHHe-BB fue de menor amplitud y tuvo una latencia de 2 a 4 ms menor que el RHHo-FCR, hubo variabilidad en la ganancia intersujeto, pero no cuando se estimuló ambas extremidades. Se obtuvieron dos potenciales de larga latencia muy prominentes posteriores al obtener el RHHe-BB, de mayor duración y amplitud y de latencia variable, los cuales fueron ausentes en ambos pacientes espásticos y normales en el paciente con enfermedad de Parkinson.

DISCUSIÓN: El RHHo-FCR y el RHHe-BB pueden ser obtenidos en forma simultánea al estimular el nervio mediano a nivel del pliegue del codo. Ambos por sus latencias son claramente monosinápticos. La menor latencia del RHHe-BB se explica por su mayor proximidad a la médula espinal.

CONCLUSIONES: Estos reflejos pueden evaluar dos segmentos cervicales con un solo estímulo y ser de utilidad en pacientes con radiculopatía cervical. En los pacientes espásticos el RHHe-BB tiene mayor amplitud y se puede obtener con facilidad debido a un aumento en la excitabilidad del "pool". En el paciente con enfermedad de Parkinson ambos reflejos son de α -motoneuronas-características normales.

22

REGISTRO SIMULTÁNEO DEL REFLEJO H HOMÓNIMO DEL FLEXOR CARPI RADIALIS Y DEL REFLEJO H HETERÓNIMO DEL BÍCEPS BRAQUIAL

PADILLA LEYVA MIGUEL ÁNGEL, ESTAÑOL VIDAL BRUNO, SENTÍES MADRID HORACIO, GARCÍA RAMOS GUILLERMO, PORRAS BETANCOURT MANUEL, MARTÍNEZ MEMIJE RAÚL, ÁLVAREZ GARCÍA ALLAN, FONSECA ESPINOSA LUIS E, GONZÁLEZ BUSTAMANTE DALIA
DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA Y PSIQUIATRÍA, LABORATORIO DE NEUROFISIOLOGÍA CLÍNICA, INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y NUTRICIÓN "SALVADOR ZUBIRÁN", MÉXICO, D.F.

INTRODUCCIÓN: El reflejo H homónimo del flexor carpi radialis (RHHo-FCR) (nivel segmentario C5-C6) puede ser obtenido con facilidad con estimulación del nervio mediano a nivel del codo. El reflejo H heterónimo del bíceps braquial (RHHe-BB) (nivel segmentario C4-C5) puede ser obtenido con el mismo estímulo siempre y cuando exista contracción muscular y las respuestas se promedien.

OBJETIVOS: Determinar la factibilidad de obtener en forma simultánea con un único estímulo al nervio mediano el reflejo H homónimo del músculo FCR y el reflejo H heterónimo del BB.

PACIENTES, MATERIAL Y MÉTODOS: Se estudiaron 32 sujetos sanos, cuatro pacientes con espasticidad y un paciente con enfermedad de Parkinson. Se obtuvo el RHHo-FCR con estimulación a nivel del codo en ambos miembros superiores para un total de 64 respuestas. La

23

EXPRESIONES FUNCIONALES VISUALES EN EL PRIMER AÑO DE VIDA EN NIÑOS CON ANTECEDENTE DE ENCEFALOPATÍA PERINATAL

ROMERO ESQUILIANO GABRIELA,¹ MÉNDEZ RAMÍREZ IGNACIO²
¹UNIVERSIDAD AUTÓNOMA METROPOLITANA XOCHEMILCO. ²INSTITUTO DE INVESTIGACIONES EN MATEMÁTICAS APLICADAS Y SISTEMAS, UNAM.
UNIVERSIDAD AUTÓNOMA METROPOLITANA XOCHEMILCO

INTRODUCCIÓN: La función visual debido al rápido proceso de mielinización del sistema nervioso central (SNC) en el primer año de la vida presenta gran variabilidad; sin embargo es de utilidad conocer la integridad funcional de la vía visual y de la corteza occipital en niños que presentan daño al SNC en la etapa perinatal con el fin de advertir probables secuelas posteriores.

OBJETIVO: Caracterizar los potenciales provocados visuales corticales (PPVC), en el primer año de vida, en niños con encefalopatía perinatal.

MÉTODOS: Se diseñó un estudio observacional, longitudinal y prospectivo, en el que se incluyó a 46 niños menores de un año con encefalopatía perinatal: hipóxico-isquémica, hiperbilirrubinemia o mixta. Se realizaron PPVC utilizando estímulo binocular con LED (Light Emitting Diodes), promediando 100 estímulos en dos ocasiones, se midió la respuesta visual cortical: N1 (respuesta talámica), P2 (respuesta cortical occipital) y N2 (entrada de información a áreas de asociación). Estadística: se utilizó análisis de varianza, χ^2 y análisis de conglomerados (método de Ward's).

RESULTADOS: 27 (0.58) niñas y 19 (0.42) niños; 14 pretérmino (0.30) y 32 término (0.69); se observó valor promedio de N1: 83.06 ms (\pm 16.82), de P2: 110.68 ms (\pm 19.92) y de N2: 142.96 ms (\pm 27.33) y la amplitud de P2 con media de 14.02 μ V (\pm 12.84). La latencia de N1 se asoció a la condición al nacimiento ($p = 0.037$), las latencias de P2 y N2 se asociaron a género ($p = 0.024$ y $p = 0.009$). Se observaron diferencias estadísticas significativa de los conglomerados con género ($p = 0.05$), condición al nacimiento ($p = 0.026$) y con el desarrollo de los niños a los 12 meses ($p = 0.002$) y 24 meses ($p = 0.03$).

DISCUSIÓN: Se observa influencia de la condición al nacimiento y el género en las respuestas visuales. El esperado acortamiento de latencias de los PPVC al aumentar la edad no fue observado probablemente por influencia de la encefalopatía perinatal. Los conglomerados permitieron caracterizar funcionalmente a los niños, observándose que niños con respuestas visuales cortas se asociaron a mejores porcentajes de desarrollo global y contrariamente respuestas visuales largas con menor porcentaje de desarrollo.

CONCLUSIONES: La caracterización de la respuesta visual en niños que sufren algún tipo de daño neurológico en la etapa perinatal es útil como un indicador de compromiso en el desarrollo global del niño.

24

EPILEPSIA NEONATAL SEVERA CON PATRÓN DE BROTE-SUPRESIÓN. EXPERIENCIA EN EL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO “FEDERICO GÓMEZ”

MARCA GONZÁLEZ SR,* DELGADO OCHOA MA,* HUERTA HURTADO AM,* PÉREZ RAMÍREZ JM**

*MÉDICO RESIDENTE DE NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA. **MÉDICO ADSCRITO AL SERVICIO DE NEUROFISIOLOGÍA DEL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO “FEDERICO GÓMEZ”

INTRODUCCIÓN: Descrito por Ohtahara, *et al.* en 1976 denominando la llamado encefalopatía epiléptica infantil temprana con patrón brote-supresión o Síndrome de Ohtahara. Se caracteriza por crisis de inicio en los primeros días de vida, espasmos tónicos frecuentes y crisis parciales, raramente mioclonías. El patrón interictal característico es brote supresión. La etiología en la mayoría de los casos es debida a daño cerebral estructural o desórdenes metabólicos. El pronóstico es malo desarrollando una epilepsia severa intratable, frecuentemente síndrome de West y deterioro neurológico.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio retrospectivo, descriptivo, transversal. Pacientes con este diagnóstico registrados en el Departamento de Bioestadística y Archivo Clínico del Hospital Infantil de México “Federico Gómez” durante el periodo de 1999-2007.

RESULTADOS: Se revisaron los expedientes de cuatro pacientes, dos de género femenino y dos masculinos, edades de entre 4 y 9 meses. Dos pacientes presentaron antecedente familiar de hermanos fallecidos por cuadros similares y uno con antecedente de aborto previo. Todos iniciaron con espasmos tónicos en los primeros tres días de vida, uno de los pacientes presentó además crisis sútiles y otros dos presentaron mioclonías ocasionales. Los EEG mostraron brote-supresión sin diferen-

ciación en vigilia o sueño con disfunción generalizada severa. Dos pacientes presentaron disgenesia cerebral (hemimegalencefalia, paquigiria y agenesia de cuerpo calloso) los otros dos sólo atrofia corticosubcortical, en uno de los cuales se diagnosticó academia propiónica. Un paciente falleció a los cuatro meses de vida, los otros tres continúan en control con epilepsia de difícil control, uno de ellos con síndrome de West.

CONCLUSIONES: El síndrome de Ohtahara es un síndrome epiléptico de diversas etiologías, de inicio precoz, refractario a tratamiento, con patrón de EEG de brote-supresión y de mal pronóstico funcional. Debe realizarse un diagnóstico de manera temprana y ofrecer consejo genético a los padres.

25

USO DE TOXINA BOTULÍNICA TIPO A PARA MANEJO DE DOLOR NEUROPÁTICO SECUNDARIO A HERPES ZÓSTER

JUÁREZ JIMÉNEZ HUMBERTO, SANTAMARÍA M. SALVADOR, MARTÍNEZ M. ADRIANA IMSS

INTRODUCCIÓN: El virus varicela zóster es un herpesvirus neurotrópico cuya infección primaria causa la varicela, posteriormente permanece latente en los nervios craneales y las raíces dorsales. Un descenso en la inmunidad del huésped años después lleva a una reactivación espontánea resultando en el herpes zóster, infección caracterizada por rash y dolor en uno a tres dermatomas conocido como neuralgia post-herpética (NPH). Existen múltiples tratamientos médicos, la mayoría con respuesta limitada y múltiples efectos colaterales. La toxina botulínica tipo A utilizada actualmente como parte del tratamiento de cefaleas tiene propiedades antinociceptivas basadas en el bloqueo de la liberación de neurotransmisores como la sustancia P y el péptido relacionado al gen de la calcitonina implicados en la generación de impulsos dolorosos.

OBJETIVOS: Evaluar la eficacia de la toxina botulínica tipo A en el manejo de la neuralgia post-herpética.

MÉTODOS: Se evaluó a cuatro pacientes con NPH intercostal; se mapeo el área de hiperalgesia y alodinia y en esta se aplicaron 2.5 UI de TB tipo A cada 2 cm² de forma intradérmica. Se hizo seguimiento semanal con medición del área e intensidad de dolor mediante escala visual analógica (EVA).

RESULTADOS: **Caso 1:** Paciente masculino de 67 años con Herpes intercostal nivel T3 izquierdo con NPH de 8 meses con intensidad 8/10 en EVA. Dosis aplicada: 152 UI. R: Reducción de dolor en 5/10 y en 50% del área de hiperalgesia en una semana. Ausencia de dolor y de área de hiperalgesia desde semana 4 hasta semana 12 de última valoración. **Caso 2:** Femenino de 74 años con herpes zóster nivel T4 derecho y NPH de 4 meses de evolución, intensidad 10/10. Dosis: 130UI. R: Reducción de dolor en 3/10 y 60% del área de hiperalgesia a la semana 2. **Caso 3:** Masculino de 75 años con herpes zóster nivel T9 derecho con NPH de 6 meses de evolución, intensidad 9/10. Dosis 100 UI. R: Reducción de dolor en 3/10 y 60% del área de hiperalgesia a la semana 2. **Caso 4:** Femenino de 75 años con herpes zóster nivel

T4 izquierdo con NPH de 8 meses de evolución. Intensidad 10/10. Dosis: 200 UI. R. Reducción del 80% de área de hiperalgesia y dolor 5/10 a la semana 3.

DISCUSIÓN: A pesar de los múltiples tratamientos existentes para el manejo de la NPH, los resultados suelen ser limitados. En este reporte presentamos cuatro pacientes tratados con toxina botulínica tipo A con aplicación intradérmica, mostrando una reducción de más de 50% del área de hiperalgesia y una disminución de más de 5 puntos en la EVA ambas en las 4 primeras semanas tras la aplicación, sin efectos colaterales y permitiendo la reducción de otros tratamientos.

CONCLUSIÓN: La toxina botulínica tipo A es una alternativa segura y eficaz en el manejo de la neuralgia post-herpética como se revela en los casos presentados; sin embargo se requieren estudios posteriores con mayor número de pacientes para validar estadísticamente la efectividad de la TB tipo A en el manejo de la NPH.

26

FRECUENCIA Y HALLAZGOS

CLÍNICOS EN EL PACIENTE PEDIÁTRICO CON ESCLEROSI MÚLTIPLE ATENDIDO EN UMAE "DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA" DEL CENTRO MÉDICO NACIONAL LA RAZA

ALVA MONCAYO EDITH, MIRANDA ALAMILLO PERLA E,
GONZÁLEZ DE LA ROSA GUADALUPE.
CENTRO MÉDICO LA RAZA

ANTECEDENTES Y OBJETIVOS: La esclerosis múltiple es una enfermedad de sustancia blanca crónica y progresiva que condiciona una gama de síntomas neurológicos cuyas manifestaciones alteran la calidad de vida del paciente. Siendo el propósito del presente trabajo conocer la frecuencia de esclerosis múltiple en pacientes pediátricos y los hallazgos clínicos que acompañan a los diferentes estadios clínicos de la misma.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se incluyeron todos los pacientes atendidos en el Hospital General Centro Médico Nacional La Raza en el periodo de enero de 2002 a junio de 2006 con diagnóstico de esclerosis múltiple de acuerdo con su evolución y tratamiento establecido. Se captaron datos demográficos, diagnóstico, fecha de inicio de manifestaciones, síntomas y signos, hallazgos de estudios de neuroimagen, así como el tratamiento y estadio clínico que presentaban.

RESULTADOS: Se incluyeron 13 pacientes que corresponden a cuatro escolares y nueve adolescentes, con una relación del sexo femenino-masculino de 1.2:1. Las manifestaciones clínicas predominantes: Hemiparesia en tres casos (23%), neuritis óptica en cuatro casos (31%) y ataxia con dos casos (15%); sólo un caso (8%) con otras manifestaciones como la oftalmoparesia, dos casos con mielitis (15%) y encefalopatía uno (8%). La variedad clínica más frecuente fue la remitente recurrente con nueve casos. Al momento de la captura de datos se encontró a ocho pacientes asintomáticos y cinco con progresión de la enfermedad. En

relación al tratamiento a tres pacientes se les administra INF beta 6,000,000, ocho tienen INF beta 12,000,000, dos más INF beta de 8,000,000 y tres pacientes reciben terapia combinada con mitoxantrona e interferón beta. Diez de los pacientes (73%) se encuentran sin cambios en el tratamiento, un (9%) paciente tuvo cambio de INF beta de 6,000,000 a 8,000,000 y finalmente a dos (18%) se les realizó cambio de INF beta 6,000,000 a INF beta 12,000,000; estas modificaciones sin causa médica en cuanto a la progresión de la enfermedad y con presencia de recaídas secundarias. Se observó comorbilidad sólo en un paciente (9%) que tiene crisis parciales complejas.

CONCLUSIONES: La esclerosis múltiple es un padecimiento poco frecuente, en este estudio se registraron 13 casos en un periodo de 5 años, con predominio en el grupo de adolescentes, sin diferencia significativa en relación al género. La manifestación clínica más frecuente fue del tipo de síndrome piramidal y el estadio clínico predominante fue el remitente recurrente. En todos los casos se empleó interferón y sólo un paciente presentó comorbilidad. No existe en México casuística sobre esta patología y menos aún un consenso en cuanto al abordaje de atención que resulta necesario.

27

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y RESPUESTA A TRATAMIENTO DE PACIENTES CON EPILEPSIA EN UN CENTRO DE REHABILITACIÓN INFANTIL

PELAYO GONZÁLEZ MÓNICA ELIZABETH, PIÑA AVILÉS CARLOS, RAMÍREZ SERRANO MARCOS
CENTRO DE REHABILITACIÓN INFANTIL TELETÓN, AGUASCALIENTES (CRIT-AGS)

INTRODUCCIÓN: La epilepsia es una de las patologías neurológicas más frecuentes en los pacientes pediátricos con discapacidad motora, es importante conocer etiología, características clínicas, de imagen y electroencefalográficas, así como respuesta a tratamiento y evolución de la misma, ya que su control incide importantemente en el éxito de la rehabilitación integral.

OBJETIVOS: Describir las características clínicas, respuesta a tratamiento y curso de los pacientes con discapacidad motora y epilepsia de CRIT-Aguascalientes.

MÉTODO: Estudio retrospectivo que incluyó 181 pacientes con discapacidad motora de no más de 18 años, ambos sexos, con diagnóstico de epilepsia de acuerdo con la definición de la Liga Internacional Contra la Epilepsia (ILAE). Se analizaron expedientes electrónico y físico, estudios de imagen (tomografía computada, resonancia magnética) y electroencefalogramas (EEG) de los pacientes incluidos.

RESULTADOS: Se revisaron 723 expedientes con cita a la Consulta de Neuropediatria hasta el 1 de mayo de 2007, obteniéndose en total 228 pacientes con diagnóstico de epilepsia, se excluyeron 47 por información incompleta. De los 181 pacientes incluidos, 93 (51.4%), son del género masculino, edad promedio 7.9 años, rango de tres meses a 18 años, 54 (29.8%) pacientes con epilepsia sindromática, siendo la más frecuente síndrome de Lennox-Gastaut

en 35 (64.8%), tipo de crisis más frecuente: tónicas generalizadas en 70 (38.6%), seguidas de crisis parciales en 51 (28.1%). La etiología identificada con mayor frecuencia fue encefalopatía hipóxico isquémica (EHI) en 90 (49%) pacientes, 98 (54%) pacientes tienen diagnóstico de parálisis cerebral infantil (PCI) y deficiencia mental 85 (46%). La imagen más observada es atrofia cortical bifrontal. El electroencefalograma se identificó como paroxístico generalizado en 63 pacientes y focal en 44. Control terapéutico en 100 (55%) y se identificaron ocho (4.4%) pacientes refractarios; 65 (35.9%) son manejados con monoterapia, 59(32.5%) con dos fármacos, 40(22%) con tres, siendo el más empleado valproato en 101 (55.8%). La etiología identificada con mayor frecuencia en los pacientes refractarios es la neuroinfección.

DISCUSIÓN: Las características de nuestro grupo de estudio son similares a las descritas por la mayoría de los autores de países de tercer mundo, prevaleciendo como primera causa de epilepsia en la infancia la encefalopatía hipóxico isquémica. Existe una relación entre el tipo de epilepsia y la gravedad del déficit motor.

CONCLUSIONES: Ante la importancia de un buen control de crisis en el proceso de rehabilitación es necesaria la identificación temprana de factores de mal pronóstico en epilepsia con la finalidad de lograr una intervención oportuna y efectiva.

28

DESCRIPCIÓN DE HALLAZGOS POR DOPPLER TRANSCRANEAL EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON EL DIAGNÓSTICO DE MUERTE CEREBRAL

RODRÍGUEZ PÉREZ MARTHA LORENA, ESCAMILLA GARZA JUAN MANUEL, CANTÚ SALINAS ADRIANA CARLOTA, CHÁVEZ LUEVANOS BEATRIZ
FACULTAD DE MEDICINA UANL, HOSPITAL CHRISTUS MUGUERZA SUR

INTRODUCCIÓN: La definición de muerte es un tema controvertido, la mayoría coincide en que se da cuando el cerebro ha muerto. Surgiendo el concepto muerte cerebral (MC). La American Academy of Neurology realizó una revisión basada en la evidencia de las guías para su determinación, que hoy se utilizan, con ciertas modificaciones según las leyes de cada país. En nuestro país, se exige la realización de una prueba confirmatoria: angiografía o electroencefalograma. El Doppler transcraneal (DTC) puede confirmar MC, al demostrar la ausencia de flujo cerebral en todos los sitios de insonación. Encontramos poca experiencia publicada en pacientes pediátricos por lo que justificamos la realización de este estudio.

OBJETIVO: Describir los patrones de flujo hallados con DTC en pacientes pediátricos con diagnóstico de MC.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se diseñó un estudio observacional, descriptivo, prospectivo. Se incluyeron: pacientes del 1 de enero al 31 de diciembre de 2006, en Medicina Crítica Pediátrica, Hospital Universitario "Dr. José Eleuterio González" con MC según la Ley General de Salud. Menores de 16 años. Se excluyeron: aquellos que su padre o tutor no aceptara que participara, quien presentara defunción antes del estudio y

que no reunieran condiciones anatómicas para realización del DTC. Se realizó DTC utilizando un equipo Rimed (Smart-Lite) trasductor de 2 Mhz por especialista, Dr. Juan Escamilla. Se determinó patrón de flujo. Se capturaron los resultados en EXCEL, se llevó a cabo un análisis estadístico descriptivo de variables generales.

RESULTADOS: Se diagnosticaron ocho, se incluyeron un total cinco pacientes, obteniendo patrones clásicos de MC.

CONCLUSIÓN: En los casos aquí registrados se confirmó el diagnóstico mediante EEG al presentarse trazos isoelectricos en todos, el DTC demostró patrones de flujo concordantes con los resultados, reportándose sólo patrones de flujo indicadores de MC. Por lo que recomendamos el DTC en relación a las ventajas.

29

NEUROPATÍA PERIFÉRICA POR TALIDOMIDA

ESCOBAR MENDOZA EDIL L, GÓMEZ BAHENA ALVICTH, SENTÍES MADRID HORACIO, LÓPEZ GARCÍA LIDIA, GARCÍA RAMOS GUILLERMO, ESTAÑOL VIDAL BRUNO
DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA Y PSIQUEUTRÍA, LABORATORIO DE NEUROFISIOLOGÍA CLÍNICA, INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y NUTRICIÓN SALVADOR ZUBIRÁN, MÉXICO, D.F.

INTRODUCCIÓN: La talidomida es una sustancia derivada del ácido glutámico y fue sintetizada en 1954 en Alemania como sustituto de los barbitúricos. En 1962 fue retirada del mercado por su grave potencial teratógeno y en 1971 se reinició su uso en una diversidad de patologías dermatológicas, inmunológicas y proliferativas. Su mecanismo de acción consiste en inhibición de la angiogénesis y de las moléculas de adhesión, inhibición de la ciclo oxigenasa y estimulación de la respuesta inmunitaria. Se han reportado reacciones diversas que no se habían previamente tomado en cuenta por el efecto teratógeno. En varios estudios se ha encontrado que la neuropatía sensorial es la forma más frecuente de presentación.

OBJETIVOS: Estudio electrofisiológico de la neuropatía secundaria al uso crónico de talidomida.

METODOLOGÍA: Se estudiaron a 13 pacientes con diagnóstico de neuropatía con antecedente de tratamiento con talidomida sin otros factores de riesgo para desarrollo de neuropatía a los cuales se les realizaron estudios de velocidad de conducción nerviosa de las cuatro extremidades.

RESULTADOS: Encontramos que la afección mixta del nervio periférico fue la más frecuentemente observada en 46% de los pacientes. El 38% tuvo afección sensitiva predominante. El 69% tuvo neuropatía periférica tipo axonal. Hubo un predominio de las extremidades inferiores en 93%. El 69% de los pacientes fueron femeninos. Los pacientes se quejan de dolor y sensación de hormigueo pero no presentan debilidad u otros síntomas motores.

DISCUSIÓN: La talidomida es un medicamento que ha retorna para el tratamiento efectivo de una variedad de enfermedades sobre todo inmunológicas; tiene efectos adversos sobre el nervio periférico que son poco conocidos.

CONCLUSIÓN: La talidomida produce en la mayoría de los pacientes neuropatía mixta de predominio sensorial con afección predominante de extremidades inferiores

30

IMPLICACIONES DEL ESTRÉS OXIDATIVO EN LA ATROFIA MUSCULAR BULBO ESPINAL Y ATROFIA MUSCULAR ESPINAL

CACHO DÍAZ BERNARDO, MÉNDEZ HERNÁNDEZ EDNA MADAÍ,
RUANO CALDERÓN LUIS ÁNGEL, GARCÍA RAMOS GUILLERMO
INCMNSZ

INTRODUCCIÓN: En la atrofia muscular espinal (AME) y en la atrofia muscular bulboespinal (Enfermedad de Kennedy, EK), se desconoce el mecanismo de degeneración de las motoneuronas. Estas enfermedades comparten algunas características clínicas similares a la esclerosis lateral amiotrófica (ELA), en donde se conoce que la vía oxidativa de la superóxida dismutasa (SOD) está implicada en la degeneración de las motoneuronas; algunos autores proponen que la vía oxidativa pudiera estar implicada en la atrofia muscular espinal y en la atrofia muscular bulboespinal.

OBJETIVO: Estudiar la vía oxidativa de la SOD en pacientes con AME o EK, con medición de la actividad de la SOD y malondialdeido (MDA) en plasma.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se realizó toma de muestra para medición en plasma de actividad de la SOD y MDA en pacientes con AME, EK y a dos controles por paciente que tuvieran la misma edad y género y ausencia de enfermedades asociadas a un incremento de estrés oxidativo (p.ej. diabetes mellitus, HTAS, cirugía reciente). La muestra sanguínea fue procesada para la extracción de plasma y cuantificar la actividad SOD por espectofotometría, utilizando un equipo comercial (Cayman Chemical Co. EUA). Se midió MDA con la técnica de ácido tiobarbitúrico (Ble-Castillo J 2005).

RESULTADOS: Se obtuvieron muestras en cuatro pacientes con EK y dos con AME y a 12 controles. Tanto los niveles de actividad de SOD como los niveles de MDA fueron similares en pacientes con EK, AME y los controles, sin evidenciar diferencias estadísticamente significativas.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES: A diferencia de la ELA, los pacientes con AME y EK no tienen alteraciones de la vía oxidativa. Este estudio rechaza la teoría del estrés oxidativo en la degeneración de las motoneuronas en AME y EK; por lo que, otras explicaciones deberán ser buscadas.

31

EXPLORACIÓN MEDIANTE RESONANCIA MAGNÉTICA FUNCIONAL (IRMf) DEL REFLEJO PALMOMENTONIANO

LIMA-OJEDA JM, BAÑUELO-ACOSTA R, RUIZ-SANDOVAL JL
HOSPITAL CIVIL DE GUADALAJARA

INTRODUCCIÓN: El reflejo palmomentoniano (RPM) es un reflejo inespecífico ya que puede presentarse en sujetos sanos y enfermos, y consiste en la contracción involuntaria del músculo mentoniano y orbicular de la boca, que se produce al estimular la eminencia tenar. La integración del RPM ha sido una incógnita desde su descripción por Marinesco y Radovici en 1920.

OBJETIVOS: Identificar las áreas cerebrales que integran el RPM con IRMf.

MÉTODOS: Mediante una entrevista dirigida que excluye a sujetos con antecedentes neuropsiquiátricos o patológicos relevantes, se han seleccionado 170 voluntarios sanos para la exploración del RPM (se considera positivo aquel que se presenta a una o más estimulaciones; efectivo si continúa presente después del quinto estímulo, e inagotable si persiste al décimo estímulo). Para propósitos del estudio, se les practica IRMf a aquellos sujetos que presentan RPM efectivo-inagotable. El paradigma consiste en estimular la región tenar de ambas extremidades con un objeto firme de plástico por 30 segundos en tres ocasiones.

RESULTADOS: De 170 voluntarios sanos (personal médico del hospital), en 68 (40%) el RPM estuvo presente, siendo efectivo en 36 sujetos (21%) e inagotable 7 (4%). A la fecha, la IRMf se ha practicado a cuatro sujetos en los cuales sólo ha sido posible evidenciar la integración del RPM a nivel de la corteza parietal, sin identificar otras áreas subcorticales o de tronco encefálico involucradas.

DISCUSIÓN: Los estudios electrofisiológicos sugieren de forma no concluyente que para la integración del RPM existen dos tiempos de latencia, uno aferente prolongado tálamo-cortical y otro breve eferente que involucra al tallo cerebral. Al momento por IRMf confirmamos la primera etapa de su integración al detectar actividad cerebral a nivel cortical parietal contralateral a la aplicación del estímulo.

CONCLUSIONES: La IRMf no permite identificar la completa integración del RPM. Defectos en el paradigma o los tiempos latencia breve pueden ser los responsables de esta situación.

32

MONITOREO DE LA EFICACIA CLÍNICA DE ALBENDAZOL Y SU ASOCIACIÓN CON NIVELES PLASMÁTICOS

CÁRDENAS HERNÁNDEZ GRACIELA AGAR, CASTRO NELLY, FLEURY AGNES, JUNG HELGI
INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIRUGÍA

INTRODUCCIÓN: El albendazol es el fármaco de elección para el tratamiento de la neurocisticercosis, dentro de sus características farmacológicas presenta baja solubilidad y un extenso efecto de primer paso. Esto condiciona gran existencia de variabilidad intra e interindividual en los niveles plasmáticos. A la fecha, no se ha establecido la concentración mínima efectiva de sulfóxido de albendazol para el tratamiento de esta enfermedad.

OBJETIVO: Determinar si existe relación entre los niveles plasmáticos de sulfóxido de albendazol y la respuesta terapéutica.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio prospectivo, longitudinal, que incluyó a 37 pacientes con neurocisticercosis de 16-68 años, a los cuales se les administró albendazol a 30 mg/kg/día, 8 días. Se les midieron niveles plasmáticos el último día de tratamiento. Se consideraron respondedores aquellos pacientes en los que todos los parásitos desaparecieron o calcificaron, mientras que los no respondedores fueron aquellos en los que los parásitos no se vieron afectados o sólo parcialmente.

RESULTADOS: De los pacientes incluidos, 25 respondieron al tratamiento y 12 fueron no respondedores. Los niveles plasmáticos mínimos en el estado estacionario presentaron una gran variabilidad interindividual. En los respondedores los niveles oscilaron entre 0.12 y 5.8 µg/mL (media 1.49) mientras que en los no respondedores al tratamiento los niveles oscilaron entre 0.3 y 2.7 µg/mL (media 1.42). No se encontró asociación entre los niveles plasmáticos y la edad, así como entre niveles plasmáticos y efecto.

CONCLUSIONES: A pesar de incluir en el análisis, diferentes variables fisiológicas, no fue posible encontrar en este estudio una relación entre los niveles de albendazol y respuesta terapéutica.

33 **ESCLEROSIS CONCÉNTRICA DE BALÓ TRANCISIONAL COMO EVENTO INICIAL DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE. REPORTE DE DOS CASOS**

SOTO-CABRERA GE, ARRAMBIDE G, FLORES J, CORONA T
INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIRUGÍA

INTRODUCCIÓN: La esclerosis concéntrica de Baló (ECB) es una rara variante de esclerosis múltiple (EM), tiene imagen pseudotumoral y bandas de desmielinización concéntrica; curso clínico severo y generalmente muerte en un año, puede ser subagudo y hay reportes de sobrevida larga.

MÉTODOS: **Reporte de casos.** Caso 1: Masculino, 28 años. Historia: neuritis óptica. Se presentó con paresia y parestesias de miembro torácico izquierdo, dismetría izquierda y somnolencia. Líquido cefalorraquídeo (LCR): con bandas oligoclonales (BOC). IRM de encéfalo: área de desmielinización con captación concéntrica de gadolinio en centro semiovado derecho. En el seguimiento: otras áreas de desmielinización y se diagnosticó EM. A un año se trata con azatioprina y su puntaje en la Escala de Discapacidad Expandida (EDSS) es 5.0.

Caso 2: Femenino, 36 años. Historia: un año de parestesias intermitentes en mano izquierda. Al ingreso paresia de hemicuerpo izquierdo, cefalea e irritabilidad. IRM de encéfalo: imagen pseudotumoral en cuerpo caloso con extensión al cíngulo y captación concéntrica de gadolinio. Seguimiento: Cinco lesiones hiperintensas en sustancia blanca; LCR con BOC, se diagnosticó EM y se inició interferón beta 1a. Ocho meses de seguimiento. EDSS 1.5.

RESULTADOS: Dos casos de ECB trancisional, edad media 32 años. Cumplieron criterios diagnósticos de EM. En el período agudo se trataron con metilprednisolona IV con recuperación parcial; seguimiento medio de un año.

CONCLUSIONES: La ECB trancisional puede ser parte del espectro de EM y no necesariamente con resultado fatal. Estos casos que representan el curso clínico descrito, son los primeros reportados en México como ECB trancisional.

34

RELACIÓN DE SÍNDROMES MEDULARES DE ENERO A JUNIO 2007 EN LA UNIDAD MÉDICA DE ALTA ESPECIALIDAD, CENTRO MÉDICO NACIONAL LA RAZA

MARTÍNEZ-M ADRIANA, JUÁREZ-J HUMBERTO
IMSS

INTRODUCCIÓN: Se calcula que entre 10,000 y 12,000 lesiones de la médula espinal ocurren cada año en los Estados Unidos, 24.5% relacionadas con actos de violencia, 55% entre los 16 y 30 años de edad y más de 80% son hombres. Se han descrito ocho síndromes medulares tomando en consideración la distribución de los haces medulares y la distribución somatotópica existente. El estudio de neuroimagen en particular la imagen por resonancia magnética se ha convertido en una herramienta muy útil para correlación clínica y diagnóstico definitivo.

OBJETIVO: Evaluar las características de los síndromes medulares en relación a edad, sexo y etiología.

MÉTODOS: Se realizó seguimiento de los casos de síndrome medular ingresados del 1 de enero a 31 de junio 2007. Clasificación inicial en un síndrome y estudio de Resonancia Magnética a todos los pacientes.

RESULTADOS: Se evaluaron 33 casos de síndromes medulares durante este período, 60.7% del sexo femenino y 39.9% del sexo masculino. Edad de 20 a 74 años de edad, promedio de 49.87 años. Por tipo de síndrome: El más común fue el medular completo (66.66%), anterolateral (21.21%), posterolateral (6.06%), central (3.03%) y hemidiseción medular (3.03%). Por localización: torácico (60.60%) y cervical (39.4%). El sitio más frecuente fue: C4 21.21% y T4 21.21%. La etiología extraaxial ocupó 45.45%: La mieloespondiloartropatía en 46.67%, 57.14% fueron síndromes medulares completos con localización más frecuente fue C4 y C5 (42.85% cada uno); neoplasias (20%): 66.6% schwannomas, 33.3% meningioma, ambos torácicos; procesos metastáticos (20%): cáncer de mama, leucemia y primario desconocido; todos torácicos. Hematomas: 13.3% relacionados a hipertensión arterial sistémica y trastornos de la coagulación. Los síndromes intraaxiales ocuparon 34.34%: mielitis (61.1%), de los cuales 72.72% fueron completos, localización más frecuente T4 (27.2%). Enfermedad de Devic (16.6%), más frecuente en C2 (66.6%), 100% completos; Esclerosis múltiples 16.6%, todos torácicos y 66.6% fue anterolateral. La etiopatogenia más común: mielitis 33.03% y Mieloespondiloartropatía en 21.21%. Por localización la principal etiología fue: Cervical: Mieloespondiloartropatía 42.85%, Torácico: Mielitis 36.84%. **DISCUSIÓN:** Las lesiones medulares son causa importante de patología neurológica, la valoración inicial integral brinda la localización específica en la mayoría de los casos. En el período estudiado se observó más afección al sexo femenino, prevalencia en la quinta década de la vida. Los síndromes

intraaxiales y el medular completo fueron los más frecuentes. C4y T4 fueron las regiones más afectadas. La mielitis fue la etiología más común.

CONCLUSIONES: El estudio es contradictorio respecto a las publicaciones existentes de patología medular, las lesiones intramedulares (mielitis) representaron la causa principal de hospitalización.

35

RETO DIAGNÓSTICO: UN CASO DE MENINGITIS NEOPLÁSICA Y REVISIÓN DE LITERATURA

POSADAS ZÚÑIGA GABRIEL, RODRÍGUEZ RODRÍGUEZ JERÓNIMO,
RODRÍGUEZ LEYVA ILDEFONSO, GUERRA GALICIA CARLOS M.
SECRETARÍA DE SALUD, HOSPITAL CENTRAL "DR. IMP."

INTRODUCCIÓN: La meningitis neoplásica se diagnostica en 4-15% de los tumores sólidos (meningitis carcinomatosa), en 5-15% de las leucemias y linfomas (meningitis leucémica) y 1-2% de tumores primarios de SNC. La más frecuente es el adenocarcinoma (mama, pulmón y melanoma). Existe diseminación hematogena, extensión directa o en forma centípeta (perineuro y perivasculares). Sus manifestaciones están dadas por afección a tres niveles (hemisferios, nervios craneales y médula E con raíces).

OBJETIVO: Informar un caso de meningitis neoplásica de etiología poco frecuente.

MÉTODOS: **CASO:** Femenino de 25años, ama de casa, que inicia padecimiento tres meses antes de ingreso con síndrome de cráneo hipertensivo e infeccioso, diagnosticada y manejada como meningitis bacteriana con mejoría (antibiótico y esteroide), el primer ingreso anemia con aspirado de médula ósea con hiperreactividad, sangre periférica normal, pero en último ingreso con pancitopenia y DHL de 5,400, con diagnóstico por inmunohistoquímica de leucemia aguda linfoblástica pre-B CALLA + y expresión aberrante de MP, por lo que se le inicia quimioterapia sistémica e intratecal con mielosupresión secundaria, posteriormente sepsis y muerte. Se revisó la literatura donde fue posible encontrar casos aislados de meningitis leucémica.

RESULTADOS: Revisando varias series de casos de meningitis neoplásica se encontró que sólo 5% tienen citología positiva en LCR siendo el estudio de elección la resonancia magnética y uso de marcadores tumorales para un pronto diagnóstico.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES: Ante cuadro de meningitis aparentemente bacteriana de repetición el diagnóstico de meningitis neoplásica es una fuerte posibilidad por lo que habrá realizar un escrutinio de estudio dirigido.

36

CALIDAD DE VIDA DEL PACIENTE PEDIÁTRICO CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN DIFERENTES ESTADIOS DE LA ENFERMEDAD A TRAVÉS DEL CUESTIONARIO FAMS (FUNCTIONAL ASSESSMENT MULTIPLE SCLEROSIS)

ALVA MONCAYO EDITH, LÓPEZ ALVAREZ FABIOLA, CORDERO R. GERARDO.
CENTRO MÉDICO LA RAZA

ANTECEDENTES Y OBJETIVOS: La esclerosis múltiple es una enfermedad de la sustancia blanca crónica y progresiva que condiciona síntomas neurológicos variables en diferentes niveles de afección y manifestaciones variables, que afectan la vida diaria del paciente y limitan su calidad de vida. El objetivo de este trabajo conocer la calidad de vida en pacientes pediátricos con Esclerosis Múltiple (EM) en diferentes etapas evolutivas de su enfermedad mediante la aplicación del cuestionario (FAMS) específico para esclerosis múltiple y previamente aplicado en población mexicana.

MATERIAL Y MÉTODOS: Prospectivo, observacional, transversal y descriptivo. Durante el periodo de enero a septiembre del 2006, en el Servicio de Neurología Pediátrica, estuvieron en control un total de 11 pacientes con diagnóstico confirmado de Esclerosis Múltiple (EM), quienes previa carta de consentimiento informado contestaron el cuestionario FAMS que consta de 58 preguntas, para ser aplicado a los pacientes pediátricos adolescentes, cuyo comportamiento es semejante al adulto joven portador de esclerosis múltiple y aplicado en población mexicana. Aspectos éticos: Este estudio cumple con todos los aspectos éticos que requiere de acuerdo con la declaración de Ginebra y Helsinki en materia de investigación en humanos. Análisis estadístico: Los resultados obtenidos fueron evaluados mediante pruebas no paramétricas y concentrando los datos mediante cuadros y gráficas debido al tamaño de la muestra menor de 30 casos.

RESULTADOS: Fueron incluidos 10 de los 11 pacientes, sólo un escolar los demás adolescentes, en quienes previa firma de carta de consentimiento informado se aplicó el cuestionario FAMS; se agrupó en los siguientes grupos para su análisis: Movilidad con un rango entre 45-94%, síntomas de 35-77%, estado emocional de 42-97%, estado de ánimo 42-100%. La actividad mental y fatiga entre 37-93% y el ambiente familiar obteniendo fue de 51-78% y, finalmente, las preocupaciones variaron entre 40-91%.

CONCLUSIONES: Los resultados obtenidos muestran en apariencia la aceptación de su enfermedad; no obstante valdría la pena conocer si entiende el menor la magnitud de la enfermedad o sólo es una percepción parcial de la misma con la posibilidad de curación y más aún reintegración de sus actividades rutinarias, parámetro que en ninguna escala hasta el momento es posible conocer. Creando mayor inquietud este punto en especial en el grupo de adolescentes portadores de la enfermedad.

37

HETEROGENEIDAD DE LAS MANIFESTACIONES CLÍNICAS ASOCIADAS AL SÍNDROME DE DANDY-WALKER. PRESENTACIÓN DE CUATRO CASOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

PORRAS-BETANCOURT MANUEL, ALONSO-MIRAMONTES JORGE, BARAJAS-T
ULISES
HOSPITAL GENERAL CD. JUÁREZ

Es una malformación congénita con prevalencia de 1/25,000 a 35,000 nacidos vivos, que comprende agenesia o hipoplasia del vermis cerebeloso, dilatación quística del cuarto ventrículo y aumento del tamaño de la fosa posterior, asociado a desplazamiento de los senos laterales, el tentorio y la tórcula; así como a otras alteraciones, principalmente hidrocefalia (70-90%), quiste subaracnideo y megacisterna magna, agenesia del cuerpo calloso, hipoplasia pontina, lipoma del cuerpo calloso, holoprosencefalia, porencefalia, esquizencefalia, polimicrogiria, heterotopias, microcefalia, quistes dermoides, espina bífida, siringomielia, alteraciones del hueso occipital, entre otras; en 70% de los casos. Las malformaciones fuera del sistema nervioso (20-33%), son principalmente paladar hendido, polidactilia, alteraciones cardíacas y urinarias, cataratas, disgenesia retiniana, coloboma coroideo, hemangioma facial, hipertelorismo, síndrome de Meckel-Gruber y melanosis neurocutánea. Se considera una malformación de la embriogénesis del cerebelo cuya etiología es heterogénea, asociándose factores genéticos y ambientales. Presentamos cuatro casos con malformación de Dandy-Walker, diagnosticados en el primer año de vida, asociada diferentes anomalidades, entre las cuales se incluyen retraso en el desarrollo psicomotor, hidrocefalia, deformidades craneofaciales, síndrome de West, síndrome piramidal y trastornos de la marcha, agenesia del cuerpo calloso, labio y paladar hendidos, retinitis pigmentaria y anomalías cardíacas. La severidad y el mayor número de anomalías no se relaciona con una malformación de Dandy-Walker más severa y, aunque hay algunas alteraciones que son más frecuentes, el espectro fenotípico asociado a esta anomalía es muy variado, por lo cual se debe de realizar un estudio extenso que incluya alteraciones fuera del sistema nervioso central.

38

**NEURODEGENERACIÓN
ASOCIADA-PANTOTENATO KINASA:
REPORTE DE UN CASO Y REVISIÓN
DE LA LITERATURA MÉDICA**

LIZAMA FLORES RAFAEL, HERRERA MORA PATRICIA
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA

INTRODUCCIÓN: La neurodegeneración asociada-Pantotenato kinasa o Síndrome Hallervorden Spatz es una enfermedad neurodegenerativa autosómica recesiva, caracterizada por síntomas extrapiramidales progresivos, principalmente distonía, regresión cognitiva y acumulo de hierro en SNC, a nivel de globo pálido. Se pueden asociar signos piramidales y degeneración pigmentaria. Se categorizan dos formas clínicas: Una de inicio temprano en edad pediátrica con progresión rápida y muerte temprana (forma clásica) y una segunda de inicio tardío, lentamente progresiva y presentación heterogénea (forma atípica). Se identifica el gen en el cromosoma 20p13 y se conoce como pantotenato kinasa 2 (PANK2), codifica una proteína llamada pantotenato kinasa. La deficiencia de esta enzima lleva a neurodegeneración y acumulo de hierro por un bloqueo enzimático en el metabolismo de cisteína a taurina a nivel de globo. Los hallazgos en TC son imágenes hiperdensas en globo pálido correspondiente a calcificaciones. IRM se observa imagen

en "ojito de tigre" que corresponde a imagen hipointensa a nivel de globo pálido que corresponde a depósito de hierro con un centro hiperintenso en T2. Estudios histopatológicos demuestran depósito de hierro, pérdida neuronal, edema axonal y formación de esferoides a nivel de globo pálido.

PACIENTE Y RESULTADOS: Se trata de paciente masculino de 8 años con antecedentes prenatales normales, desarrollo psicomotor normal. No antecedentes familiares de importancia. Inicia padecimiento a los 7 años de edad, con 6 meses de evolución, dificultades para toma de objetos y alteraciones en la coordinación motora, opacidad corneal derecha, sin alteración de la visión. Evaluado por múltiples neurólogos, sin diagnóstico definido. A su ingreso se encuentra con aparente preservación de funciones intelectuales superiores, sin alteración pares craneales y distonía en miembros superiores. Ingrera con diagnóstico de distonía en estudio. Durante su estancia hospitalaria se observa alteraciones de conducta. Se solicita BH, QS, electrolitos, PFH, PFR, hierro sérico, fijación de hierro e índice de saturación, panel inmunológico, cobre sérico y urinario, ceruloplasmina, tamiz metabólico ampliado sin alteraciones. Estudios PEA, PEV y EKG normales. Evaluado por neuropsicología refiriendo CI límitrofe en 77. TAC cerebral se observa imagen hiperdensa a nivel de globo pálido, IRM con signo de "ojito de tigre". Se descarta Enfermedad de Wilson, vasculitis, DTI, enfermedades metabólicas. Durante su evolución presenta progresión de distonía, dificultades para la marcha, problemas en su alimentación, pérdida de habilidades como lecto-escritura y cálculo, agresividad, irritabilidad y dificultades en el habla. Se toma estudio molecular para PKAN encontrando dos mutaciones patológicas y una inespecífica.

CONCLUSIONES: Desde su abordaje diagnóstico se sospecha en Síndrome Hallervorden Spatz, por hallazgos en imagen; debido a presentación focal de distonía, sin alteraciones cognitivas iniciales se decide descartar otras causas de distonía. Confirmándose la sospecha inicial por estudio molecular, siendo el cuadro clínico y los estudios de neuroimagen las herramientas más importantes para el diagnóstico. Nuestros hallazgos concuerdan con lo reportado en la literatura.

39

**HEMORRAGIA
INTRACEREBRAL HIPERTENSIVA EN
EL PACIENTE MUY ANCIANO**

CHIQUETE E, RUIZ-SANDOVAL MC, ÁLVAREZ-PALAZUELOS L, RUIZ-SANDOVAL JL
HOSPITAL CIVIL DE GUADALAJARA

INTRODUCCIÓN: La prevalencia de hipertensión arterial es mayor conforme avanza la edad. Sin embargo, es escasa la información científica que describa la hemorragia intracerebral (HIC) hipertensiva en la edad avanzada.

OBJETIVOS: Analizar las principales características epidemiológicas y clínicas de la HIC de etiología hipertensiva en pacientes muy ancianos.

MÉTODOS: De 1999 a 2003 se estudiaron 56 pacientes con HIC hipertensiva (50% mujeres; rango de edad de 80 a 99 años). Como grupo control se eligieron 168 pacientes menores de 80 años de edad

apareados por género y HIC hipertensiva. Se comparó el perfil de hipertensión arterial, la topografía de la HIC y el estatus funcional al alta hospitalaria.

RESULTADOS: Los pacientes con más de 80 años presentaron una tendencia menor de obesidad ($p = 0.05$) y diabetes mellitus ($p = 0.06$); presentaron menor presión arterial sistólica, diastólica y media al ingreso hospitalario (en todas $p < 0.05$). La extensión de la hemorragia al sistema ventricular fue más frecuente ($p = 0.02$), así como la localización talámica ($p = 0.04$). Mediante análisis multivariado se identificó a la edad, al puntaje de la escala de coma de Glasgow al ingreso hospitalario, al volumen de la HIC y a la localización infratentorial del hematoma como predictores independientes de mortalidad intrahospitalaria, en ambos grupos de pacientes combinados. Al analizar exclusivamente al grupo de pacientes muy ancianos, el puntaje de la escala de coma de Glasgow fue el único factor de predicción independiente de fatalidad intrahospitalaria.

CONCLUSIONES: La HIC hipertensiva del paciente muy anciano presenta diferencias con respecto a la que ocurre en pacientes más jóvenes; sin embargo, salvo por la edad, estas diferencias clínicas no parecen influenciar el pronóstico temprano.

40

ENFERMEDAD DE LAFORA DIAGNÓSTICO CON SECUENCIACIÓN DE DNA

GONZÁLEZ HERNÁNDEZ I,¹ PLAYAS PÁREZ G,² HERRERA LEÓN N¹
¹ RESIDENTE DE 1ER AÑO DE NEUROLOGÍA. ² RESIDENTE DE 3ER AÑO DE NEUROLOGÍA.
MÉDICO ADSCRITO DE NEUROLOGÍA CLÍNICA.
SERVICIO DE NEUROLOGÍA CLÍNICA. HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO O.D.

INTRODUCCIÓN: La enfermedad de Lafora es una epilepsia mioclónica progresiva, autosómica recesiva, inicia en la infancia entre los 7-18 años, afecta 3 locis, 2 son conocidos, el gen EPM2A localizado en el cromosoma 6q24 codifica para la laforina y el gen EPM2B codifica para la malina en el 6p22.3. Se caracteriza por deterioro cognitivo hasta la demencia, disartria, temblor, ataxia, diferentes tipos de crisis convulsivas. El diagnóstico es con biopsia de piel, en la que se identifican los cuerpos de Lafora, PCR cuantitativa, secuenciación de DNA. El EEG actividad de punta onda y desorganización, resonancia cerebral normal o con atrofia cerebral. Pronóstico malo, fallecen en la primera década posterior al inicio de los síntomas.

CASO CLÍNICO: Mujer de 37 años, con antecedente de hermana finada a la edad de 35 años por crisis convulsivas y síndrome demencial. Inicia padecimiento al año de edad con crisis convulsivas tónico clónicas generalizada 1-2 al mes, control con ácido valproico y carbamazepina sin recurrencia de las crisis desde los 8 años hasta 1 año previo a su ingreso a la edad de 35 años en que inicia con alteraciones de la memoria mediata y de trabajo, apaña, desatención, indiferencia al medio, pobre interacción con sus familiares, movimientos súbitos, breves, duración de segundos, tipo sacudida en extremidades superiores 2 a 3 al día, se desencadenan de forma espontánea y con el estímulo verbal, seis meses después disartria que evoluciona a monosílabos, en los

últimos tres meses con pérdida de los autocuidados. A exploración neurológica deterioro cognitivo severo, minimental de folstein 7 puntos, nervios craneales normales, rigidez de las cuatro extremidades, hiperreflexia generalizada, mioclonias segmentarias y generalizadas. Evolucionó durante dos semanas de hospitalización con mayor deterioro cognitivo minitest en 3 puntos, inició tratamiento con ácido valproico y clonazepam, sin mejoría.

RESULTADOS: Perfil tiroideo y LCR normal, proteína 14-33 en LCR negativa, EEG con actividad lenta generalizada sin corroborarse actividad epiléptica, estudio de neuroconducción de las cuatro extremidades con incremento en las amplitudes del potencial de acción sensorial nervioso del nervio mediano, cubital y sural bilateral, potenciales multimodales normales. Imagen de resonancia magnética cerebral con atrofia generalizada. Biopsia de piel de la axila con inclusiones intracelulares PAS (+) compatibles con cuerpos de Lafora, secuenciación de DNA (se mostrará en el póster el árbol genealógico).

CONCLUSIONES: La enfermedad de Lafora es la principal causa de epilepsia mioclónica progresiva en la infancia aunque en nuestro caso inició a la edad de 1 año y hasta la edad de 35 años se manifestó con mioclonias, alteraciones cognitivas, lo cual es poco común, el diagnóstico fue con biopsia de piel y secuenciación de DNA, en este caso ha sido mayor la duración de la enfermedad que la reportada en la literatura.

41

TOXINA BOTULÍNICA EN EL MANEJO DE LA NEURALGIA DEL TRIGÉMINO

JUÁREZ JIMÉNEZ HUMBERTO, SANTAMARÍA M. SALVADOR, MARTÍNEZ M. ADRIANA
IMSS

INTRODUCCIÓN: La neuralgia del trigémino (NT) clásica se caracte- riza por episodios recurrentes de dolor lancinante, intenso localizado en áreas de la cara inervadas por dicho nervio. Los ataques suelen durar breves segundos pero pueden presentarse repetidamente por períodos largos de tiempo y ser precipitados por estímulos sensitivos de ciertas áreas conocidas como "puntos gatillo". A pesar de los múltiples tratamientos existentes, médicos y quirúrgicos, el grado de recidiva del dolor es muy frecuente. La toxina botulínica tipo A tiene propiedades anti nociceptivas bloquea la liberación de acetilcolina de las terminales presinápticas pero se considera que también bloquea la liberación de neurotransmisores como la sustancia P y el péptido relacionado al gen de la calcitonina, implicados en la transmisión del dolor.

OBJETIVO: Evaluar la eficacia del uso de la toxina botulínica tipo A en el control de dolor por neuralgia del trigémino.

MÉTODOS: Se realizó aplicación de toxina botulínica tipo A en tres casos de neuralgia del trigémino idiopática rebeles a tratamientos convencionales. Se aplicaron 5 UI en cada punto gatillo, así como 2.5 UI intradérmicas cada 2 cm² en casos con área de hiperalgesia en territorio distal del nervio trigémino afectado. Se realizaron evaluaciones semanales clínicas y mediante escala visual análoga de dolor (EVA).

RESULTADOS: Caso 1: Masculino de 65 años, con NT idiopática en V3 derecha, EVA: 10/10, de 3 años de evolución. Dosis 10 UI en 2

puntos gatillo en mucosa del maxilar inferior. R: EVA 2/10 en 2a semana y ausencia de dolor a partir de la semana 3. Posterior a la primera semana no se documentaron puntos gatillo. Caso 2: Femenino de 77 años de edad con NT idiopática en V3 derecha, EVA: 10/10, de 4 años de evolución. Área de hiperalgesia de 5 x 5 cm en porción derecha del mentón y 3 puntos gatillo en la mucosa del maxilar inferior. Dosis: 54 UI. R: EVA 4/10 a la 4ta semana. Reducción de área de hiperalgesia en 60% en la semana 6. Ausencia de puntos gatillo desde la semana 2. Caso 3: Paciente masculino de 52 años de edad con NT idiopática en V3 derecha de 6 años de evolución. EVA 10/10. Área de hiperalgesia de 2 x 3 cm en porción derecha del mentón y 3 puntos gatillo en mucosa del maxilar inferior. R: EVA 4/10 y ausencia de puntos gatillo en la primera semana. Ausencia de dolor a partir de semana 3 y ausencia de área de hiperalgesia desde semana 4. Libre de dolor hasta la semana 8.

DISCUSIÓN: El tratamiento de la neuralgia del trigémino es complejo, con respuesta limitada y alto índice de recidiva. Los tres casos presentados mostraron reducción del dolor tras aplicación de pequeñas dosis de toxina botulínica tipo A en el primer mes, incluso logrando suspensión de otros tratamientos.

CONCLUSIONES: La toxina botulínica tipo A es una buena alternativa terapéutica para pacientes con NT rebelde a tratamientos convencionales; se requiere un seguimiento a largo plazo y diseño metodológico con una mayor población de pacientes para validar al máximo esta prometedora opción terapéutica.

42 **CUADRIPIARESIA ESPÁSTICA SECUNDARIA A HIPERLISINEMIA. REPORTE DE UN CASO**

CALLEJA J, VILLEGAS O, ZERMEÑO F
INNN

RESUMEN: La hipelisinemia ha sido caracterizada clínica, metabólica y molecularmente. Se considera que no causa daño al sistema nervioso, aunque se han reportado casos de daño a la vía corticoespinal en pacientes con este defecto metabólico. Presentamos el caso y los hallazgos radiológicos de un paciente con hipelisinemia y cuadripareseia espástica. Masculino de 26 años de edad, con antecedentes de hipoxia y crisis convulsivas en la infancia. A los 16 años en que presenta "brincos" en las extremidades superiores después de escuchar algún ruido fuerte, seguido de caídas de propio plano de sustentación, a partir de los 20 años presenta dificultad progresiva para la marcha e incremento en las caídas, por lo que deja de deambular. A la exploración de las funciones mentales sólo con disartria espástica leve. Fuerza muscular 4+/5 tanto proximal como distal en hemicuerpo izquierdo y 5/5 derecho, espasticidad moderada en las cuatro extremidades, REMs +++ con clonus aquileo agotable bilateral, ausencia de abdominocutáneos, con atávicos, Trömner y Hoffman bilaterales presentes y respuesta plantar flexora bilateral. Movimientos de hiperextensión de las cuatro extremidades ante estímulos auditivos, con marcha espástica. La resonancia magnética con hipointensidad en forma difusa en la vía corticoespinal en forma en la

secuencia de FLAIR. Electroencefalograma y estudios de electrofisiología normales.

BIOPSIA CEREBRAL: Neuronas con cambios por isquemia, con necrosis y gliosis difusa. Lisina sérica con valores 4-6 veces arriba de lo normal en varias determinaciones. Al paciente se le trató con restricción proteica en la dieta y miorrelajantes, con buena respuesta.

43 **ESTADO EPILÉPTICO COMO MANIFESTACIÓN INICIAL DE LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO**

GARFIAS RAU CARLOS YAIR, HUERTA HURTADO ALMA, FUENTES FUENTES GRISELDA, GARCÍA RAMOS JEANNIE, PÉREZ ROA VERÓNICA OFELIA, EXPINOZA MONTERO RUBÉN

ANTECEDENTES: La afección del sistema nervioso por lupus eritematoso sistémico (LES) es una de las principales causas de morbilidad y mortalidad presentándose en 25-90% de los pacientes. Las crisis epilépticas se presentan en 31.6% al momento del diagnóstico. Pueden ser por efecto directo de la enfermedad sobre el SNC (anticuerpos antineuronales, antifosfolípidos, isquemia focal y citocinas), o bien, ocurrir independientemente de la actividad lúpica (uremia, alteraciones electrolíticas, hipertensión o neuroinfección). Se reportó un caso de estado epiléptico parcial complejo, considerando como diagnóstico diferencial una psicosis. Se describe el caso clínico de una paciente pediátrica que debutó con estado epiléptico.

CASO CLÍNICO: Femenino de 8 años, sana, inicia con cuadro infeccioso gastrointestinal, al 6º día presenta crisis convulsivas parciales secundariamente generalizadas y posteriormente estado epiléptico requiriendo impregnación con fenitoína, fenobarbital y posteriormente coma barbitúrico. EEG con brotes generalizados continuos de punta polipunta onda lenta-onda aguda de alto voltaje con períodos de supresión. TAC de cráneo normal. Al tercer día de estancia se sospecha de LES por alteración renal y eritema malar confirmado el diagnóstico por la presencia de: Crisis convulsivas, eritema malar, serosistis, ANA + 1:160, linfopenia, anemia, proteinuria y hemoglobulinuria. Inicia tratamiento con metilprednisolona y ciclofosfamida. Mejoría inicial, sin embargo continúa presentando crisis convulsiva y cuadro infeccioso urinario micótico. Fallece a los 14º día de estancia.

CONCLUSIÓN: Se reportan crisis epilépticas al inicio del LES en 31.6%. Se han observado como crisis únicas hasta en un 10-20% y epilepsia en 11%. En varias series se reporta el estado epiléptico como causa primaria de mortalidad y un caso de estado parcial complejo como diagnóstico diferencial de psicosis; sin embargo no se ha reportado como forma de presentación del mismo.

44 **PREVALENCIA DEL SÍNDROME METABÓLICO EN ALGUNAS ENFERMEDADES NEUROLÓGICAS**

MARTÍNEZ VALLES MIGUEL, GONZÁLEZ-ROMERO F, LLAMAS-LÓPEZ L, LEÓN-JIMÉNEZ C.
ISSSTE, HOSPITAL REGIONAL "DR. VALENTÍN GÓMEZ FARÍAS"

INTRODUCCIÓN: El síndrome metabólico afecta a 40% de la población mayor de 60 años, se conoce como la epidemia del siglo XXI. No se conoce la prevalencia de esta entidad en las enfermedades neurológicas.

OBJETIVO: Determinar la prevalencia del síndrome metabólico en las enfermedades neurológicas más comunes en la consulta de Neurología.

MÉTODOS: Estudio prospectivo de pacientes atendidos por primera vez en la consulta externa de Neurología de enero a julio del 2007. Se aplicaron los criterios del ATP III y de la IDF.

RESULTADOS: Se incluyeron 97 pacientes, 71 mujeres (73.19%) y 26 hombres (16.81%), con edad promedio de 52 años (rango 16 a 86). Se encontró una prevalencia de síndrome metabólico en 60% según los criterios de ATP III y en 59% según criterios de la IDF. La mayor frecuencia de síndrome metabólico se observó en los pacientes con enfermedad de Parkinson y EVC (80%) y la menor en los pacientes con cefalea tensional y epilepsia (48% y 42%). El perímetro abdominal promedio fue de 94 cm.

CONCLUSIÓN: Estos resultados muestran una alta prevalencia del síndrome metabólico en los pacientes con enfermedades neurológicas datos no reportados en la literatura. El número de pacientes es pequeño, el estudio continúa en proceso por lo que se espera incluir a más pacientes y poder validar mejor los datos obtenidos.

45

ENFERMEDADES CONCOMITANTES EN NEUROMIELITIS ÓPTICA

ORDÍÑEZ BOSCHETTI LAURA, QUIÑONES S, PLASCENCIA N, NÚÑEZ L.
CMN 20 DE NOVIEMBRE ISSSTE

RESUMEN: La neuromielitis óptica (NMO) también conocida como enfermedad de Devic es una enfermedad inflamatoria desmielinizante poco común del SNC que afecta predominantemente nervios ópticos (NO) y médula espinal. Las características clínicas, radiológicas y patológicas han establecido que es una enfermedad diferente a esclerosis múltiple (EM). Los pacientes con NMO presentan ataques más severos de la enfermedad, lesiones medulares centrales que abarcan más de tres segmentos vertebrales y son positivos para Inmunoglobulina G-NMO. La NMO puede estar asociada con enfermedades autoinmunes como lupus eritematoso sistémico (LES), síndrome de Sjogren, enfermedad mixta del tejido conectivo, síndrome antifosfolípido, infecciones como tuberculosis, SIDA, varicela zóster, Epstein-Barr y endocrinopatías.

OBJETIVO: Determinar el tipo de enfermedades concomitantes que se presentaron en un grupo de pacientes con NMO y su evolución.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se revisaron 12 expedientes de pacientes con el diagnóstico clínico y radiológico de NMO en el CMN "20 de Noviembre" de 1997 a 2007.

RESULTADOS. De los 12 casos 10 fueron del sexo femenino (84%) y dos (17%) del sexo masculino. Edad promedio de 40.7 años. El curso clínico fue recurrente en 10 casos (84%) y monofásico en dos (17%).

Cinco (41%) fallecieron en un promedio de 24 meses, cuatro asociados a la enfermedad y uno por cáncer de mama. Las enfermedades concomitantes en seis (50%) casos fueron herpes zóster de repetición, tuberculosis meníngea, dermatitis no especificada, esteatosis hepática, vitíligo y cáncer de mama. Todos los pacientes presentaron lesiones extensas en médula espinal por IRM. Dos presentaron lesiones hiperintensas en cerebro sin cumplir criterios radiológicos de EM, cuatro pacientes con lesiones desmielinizantes extensas de región cervical a bulbar. El LCR presentó hiperproteinorraquia en cinco casos e incremento de células en cinco. Tratamientos: esteroide 100%, azatioprina siete casos, mitoxantrona tres, inmunoglobulina uno, plasmaféresis uno. Tres pacientes fueron diagnosticados inicialmente con EM por lo que recibieron tratamiento con interferón beta o acetato de glatiramer.

DISCUSIÓN: La mayoría de los pacientes fueron del sexo femenino, con una edad promedio de 40 años, con un curso recurrente en 84%, características que comúnmente son descritas en series grandes. La evolución fue mala a pesar de diversos tratamientos en un 75% con una mortalidad de 33% en nuestros casos. Se encontró que seis de los casos presentaron enfermedades concomitantes de los cuales dos presentaron enfermedades infecciosas probablemente desencadenando NMO, la cual tuvo curso monofásico y puede sugerir una forma de encefalomielitis aguda. En el resto de enfermedades concomitantes no se encontró relación directa con NMO y el curso de la enfermedad fue recurrente.

CONCLUSIÓN: La NMO puede estar asociada a diversas enfermedades, presenta un comportamiento agresivo por lo que requiere diagnóstico y tratamiento oportuno. La NMO no debe ser catalogada como una variante de EM, ya que presenta características clínicas, radiológicas y de LCR distintivas.

46

HALLAZGOS ELECTROENCEFALOGRÁFICOS EN LOS PACIENTES CON CRISIS FEBRILES

RAMÍREZ ALVARADO MARÍA TERESA, VELÁZQUEZ VAQUERO MARICRUZ, VÁZQUEZ JUÁREZ BENJAMÍN, OROPEZA CANTO DANTE BERNARDO

INTRODUCCIÓN: Una crisis febril (CF) se produce entre los tres meses y los cinco años de edad, relacionada con la fiebre de por lo menos 38 °C sin datos de neuroinfección o desbalance electrolítico agudo. Las CF frecuentemente constituyen parte de la historia clínica de pacientes que en la edad adulta cursan con epilepsia del lóbulo temporal mesial (ELTM). Por otro lado, el electroencefalograma (EEG) no está calificado como una herramienta útil para el diagnóstico, pronóstico o seguimiento terapéutico de los pacientes con CF, a pesar de ser un estudio que evalúa de forma no invasiva la actividad eléctrica cerebral tanto normal como anormal.

OBJETIVOS: Mostrar la incidencia de crisis febres en pacientes que acuden al Hospital del Niño Poblano (HNP) en el periodo comprendido de enero del 2006 a mayo del 2007. Mostrar los hallazgos electroencefalográficos en pacientes con diagnóstico de CF.

MÉTODOS: Incidencia: Del total de pacientes que acudieron a consulta externa al HNP en el periodo de enero 2006 a mayo 2007, se obtuvo el porcentaje correspondiente a la consulta por CF. El EEG obtenido de pacientes con CF se analizó de acuerdo con las recomendaciones de la Federación Internacional de Neurofisiología Clínica, con el paciente en condiciones de vigilia y/o sueño, con un tiempo de estudio de 20-30 min.

RESULTADOS: La incidencia de las CF en la población que acude al HNP es de un 0.54%. De esos pacientes con CF se le realizó el EEG a 55.77%; interesantemente se encontraron trazos anormales en un 24.14%. Las anomalías halladas consisten en la presencia de grafoelementos del tipo punto onda lenta y actividad paroxística de máxima negatividad en las regiones parietotemporales, frontales y frontopolares principalmente y de manera secundaria en la región central.

DISCUSIÓN: A pesar de que la incidencia de CF en el HNP es baja, el EEG anormal registrado en casi la mitad de los pacientes, nos sugiere la importancia que representa en ellos la evaluación por EEG, pues teniendo presente la correlación que se ha establecido entre una historia de CF y el posterior desarrollo de ELTM, consideramos que la evidencia de una actividad anormal cerebral merece la observación de estos pacientes a largo plazo.

CONCLUSIONES: La incidencia de CF en el HNP es baja. El EEG es indicado en un alto porcentaje de pacientes con CF. El EEG es útil para evidenciar actividad cerebral anormal en pacientes con CF.

47 ESTADO EPILÉPTICO REFRACTARIO EN NIÑOS, EXPERIENCIA DEL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

CUEVAS-ESCALANTE R, GARCÍA J, FUENTES G, HERNÁNDEZ-AGUILAR J
HIM FEDERICO GÓMEZ

INTRODUCCIÓN: El estado epiléptico (EE) es una urgencia neurologica. Se estima un incidencia de 10-41/100000 con una mortalidad de 7-39% y morbilidad de 3-13%. De estos entre el 30-50% son refractarios (EER). Los pacientes de EER han sido manejados con diversos agentes su empleo condiciona diversos efectos indeseables. La LID es un anestésico y antiarrítmico (Ib) de las aminoamidas, liposoluble, inhibidor de la despolarización de la membrana al bloquear canales de sodio. El objetivo de esta serie de casos es presentar la experiencia en el manejo de pacientes con EER manejados con LID en el HIMFG en los últimos cinco años.

PACIENTES Y MÉTODOS: El EE son crisis convulsivas, continuas y generalizadas de 30 minutos o más de dos crisis entre las cuales no hay recuperación del estado basal de conciencia. Lowestein et lo define a partir de 5 minutos. El EER es aquel que no responden a la segunda línea de FAE. Revisión de expedientes en pacientes pediátricos tratados con LID.

RESULTADOS: Se incluyeron cuatro pacientes con edad promedio de 6.5 años, tres hombres y una mujer, de los cuales tres eran epilépticos conocidos y uno con trauma de cráneo. Las crisis fueron parciales complejas y se utilizó LID en todos los casos con dosis promedio de 2.2

mg por kilo minuto, se obtuvo cese de la actividad epiléptica en todos sin trastornos del ritmo cardiaco.

DISCUSIÓN: La LID es un medicamento accesible y de rápida acción para el manejo del EER, al no presentar efectos adversos nos da un margen de seguridad con igual respuesta independientemente de la etiología o tipo de crisis. La LID debe considerarse en el manejo de los EER con ventajas sobre los FAE más allá del periodo neonatal.

48

EVALUACIÓN NEUROLÓGICA DE PACIEN- TES CON CRANEOSINOSTOSIS NO SINDRÓMICA POSTERIOR A SU REMODELACIÓN QUIRÚRGICA

CUEVAS-ESCALANTE RAYMUNDO, BARRAGÁN PÉREZ E
HIM FEDERICO GÓMEZ

INTRODUCCIÓN: La craneosinostosis (CS) es un cierre prematuro de suturas, multifactorial y la incidencia es de 0.04-1%. En el HIMFG son más frecuentes las CS primarias simples: escafocefalia (44%), plagiocefalia (21%), trigonocefalia (7%) y braquicefalia (4%).

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio retrospectivo, descriptivo y analítico, se incluyó un total de 26 pacientes con diagnóstico de CS no sindrómicas del 2000 al 2006 remodelados en el HIMFG y con valoración neuropsicológica. Se dividieron en tres grupos a los que les estudiaron: edad de remodelación, sexo, tipo de sinostosis, estudios neurofisiológicos y escala madurativa de Gessell (CD). El objetivo es identificar cuáles son las manifestaciones neurocognitivas en los pacientes e identificar asociación con su edad de corrección.

RESULTADOS: Obtuvo un predominio del sexo masculino sobre el femenino en 1.9:1. La edad promedio de corrección de 15.7. La escafocefalia en 34.4% seguido de trigonocefalia con 31%, braquicefalia y plagiocefalia con 17.3% cada uno. En 14 pacientes se realizó EEG, el CD identificó resultados normales en 27.5% en el grupo 1 contra 6.9% del grupo 2 y del 3 no mostró escalas normales, 10.4% con RDPM leve y 6.9% con moderado.

CONCLUSIONES: El pronóstico de la ganancia de habilidades del neurodesarrollo en los pacientes con CS no sindrómicas depende de la edad en la que se realiza su corrección quirúrgica. El protocolo de estudio de los pacientes con CS no sindrómicas debe ser uniforme para todos los grupos de edad independientemente del momento de su corrección quirúrgica. Debemos procurar la adecuada derivación de los pacientes a centros de atención de tercer nivel para su oportuno tratamiento.

49

CONOCIMIENTO DE LOS DERECHOS JURÍDICOS POR PARTE DEL MÉDICO Y SU RELACIÓN CON EL DESEMPEÑO LABORAL PROFESIONAL INSTITUCIONAL, ANTE UNA ÉPOCA DE DEMANDAS POR EL ACTO MÉDICO

CARRILLO IBARRA JESÚS, DELGADO G. RAMÓN, DE LA GARZA C. GERARDO
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL

INTRODUCCIÓN: En México organismos especializados en orientar las demandas de los pacientes buscando imparcialidad en la resolución de demandas propician actitudes defensivas por el profesional de la medicina, una variable determinante en el proceso, es el nivel de conocimiento de los derechos y obligaciones por parte del médico.

OBJETIVOS: Conocer el nivel de conocimientos del médico sobre temas jurídicos relacionados con la medicina en general y con sus derechos laborales en particular, en su desempeño laboral privado e institucional.

MÉTODOS: Estudio prospectivo, descriptivo, transversal, realizado en la población abierta de médicos para conocer mediante una encuesta estructurada diseñada para tal propósito su nivel de conocimientos jurídicos y derechos laborales. Se encuestaron 92 médicos.

RESULTADOS: El 80% desconoce el marco jurídico actual que lo protege en su ejercicio profesional. Solamente 2% conoce las leyes y reglamentos sobre la obligatoriedad de las instituciones de salud, para proporcionar instalaciones e implementos necesarios, el resto lo ignora. La totalidad desconoce las leyes que lo protegen para no garantizar resultados en el ejercicio profesional. El 60% acepta haber requerido de asesoría o información apropiada después de haber incurrido en una supuesta irregularidad por el ejercicio profesional.

DISCUSIÓN: La mayoría de las demandas en contra de los médicos no tienen un fundamento técnico médico real, y son propiciadas para obtener intereses económicos o evadir el pago del servicio.

CONCLUSIONES: Generar una cultura de conocimientos médico jurídicos en los profesionales de la salud. Abrir espacios en Colegios para una capacitación permanente. Difundir de forma personalizada información jurídica actual.

50

MANEJO DEL SÍNDROME DE GUILLAIN BARRÉ EN EMBARAZO DE 19 SEMANAS DE GESTACIÓN. REPORTE DE CASO

**BAÑALES VÁZQUEZ JOSÉ LUIS, RIVERA NAVA CRISTINA,
OSNAYA RUBIO ANA LILIA, AGUILAR CASTILLO SERGIO**
IMSS

ANTECEDENTES: El síndrome de Guillain Barré (SGB) es una polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda de mecanismo inmunológico. La incidencia en la población general es de 0.75 a 3 por 100,000 año; rara vez complica el embarazo y se han descrito pocos casos en la literatura mundial.

OBJETIVO: Descripción de los hallazgos clínicos, manejo, evolución y revisión de la literatura en un caso de SGB asociado a embarazo.

PRESENTACIÓN: Mujer de 29 años con embarazo de 19 semanas de gestación por última menstruación (SDG por FUM) gesta tres, partos uno, abortos 0, cesárea una. Una semana de evolución con ptosis palpebral izquierda, diplopía horizontal con la mirada a la derecha y debilidad muscular generalizada. Exploración: ptosis palpebral izquier-

da, limitación para la aducción, supra e infraversión de ojo izquierdo, disminución en la elevación del velo del paladar, fuerza de esternocleidomastoideo 4/5, fuerza muscular de miembro superior derecho 4/5 proximal y distal, el izquierdo 3/5 proximal y 4/5 distal, miembros inferiores 4/5, reflejos de estiramiento muscular: bicipital derecho 1/4, resto abolidos. Líquido cerebroespinal con dos leucocitos y 100 mg de proteínas. Ultrasonido obstétrico 17.4 SDG. Manejo en unidad de cuidados intensivos con inmunoglobulina intravenosa (IGIV) a dosis de 2 g/kg, presentando durante su estancia disautonomía, progresión de la debilidad muscular, arreflexia generalizada, deterioro en la función respiratoria (FR) que ameritó intubación orotraqueal, desarrollando neumonía nosocomial asociada a ventilación mecánica. Velocidades de conducción nerviosa (VCN) dos días después de su ingreso: afección poliradiculoneuropática motora de carácter desmielinizante, mayor afección de extremidades inferiores, cambios axonales secundarios incipientes. Evoluciona de manera favorable con mejoría en la FR y muscular, egresada para manejo con terapia física. Por cesárea a las 38 SDG por FUM se obtuvo producto hombre con 2745 g y 46 cm, de 41 SDG por CAPURRO, APGAR 8/9. VCN cinco meses después: prolongación de latencias distales con cambios leves de desmielinización.

DISCUSIÓN: El manejo médico del SGB asociado a embarazo supone algunas modificaciones, no cambia en su totalidad. El tratamiento con plasmaféresis e IGIV han tenido respuestas satisfactorias, pero es importante el monitoreo tanto materno y del feto. Es controvertida la indicación de cesárea y algunos autores sólo la recomiendan cuando existen datos de insuficiencia respiratoria.

51

EPILEPSIA Y ESCLEROSIS MÚLTIPLE: PERSPECTIVA EN DOS HOSPITALES DE SEGURIDAD SOCIAL

GARCÍA SILVIA,² GONZÁLEZ BUSTAMANTE DALIA,³ NÚÑEZ OROZCO LILIA⁴
IMSS, ISSSTE

INTRODUCCIÓN: La Esclerosis Múltiple (EM) es una enfermedad crónica, desmielinizante que afecta el sistema nervioso central (SNC), caracterizada por destrucción selectiva de la mielina, mediada por procesos inmunes, dando por resultado áreas de desmielinización y eventual lesión axonal. En los últimos años se han logrado avances significativos en la comprensión del mecanismo del daño, cuyo rasgo característico es la presencia de lesiones desmielinizantes, diseminadas en tiempo y espacio que son visibles por resonancia magnética. Ciertos síntomas ocurren regularmente a pesar del tratamiento con agentes moduladores de la enfermedad; sin embargo la epilepsia ha sido reportada también en estos pacientes.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se realizó un estudio trasversal observacional donde se incluyeron todos los pacientes con EM que se atienden en la clínica de esclerosis múltiple del CMN 20 de Noviembre y el HGR 72 IMSS donde se determina la existencia de epilepsia.

RESULTADOS: Se incluyeron 200 pacientes con un rango de edad que va de 15-58 años donde predominó el sexo femenino, sólo en tres casos se encontró la coexistencia de epilepsia.

DISCUSIÓN: No es frecuente la presencia de epilepsia como manifestación o asociación en la EM; en el estudio no se encontró alguna otra causa para la presentación de estas crisis.

CONCLUSIÓN: Encontramos un bajo porcentaje de pacientes con la coexistencia de ambas enfermedades los mecanismos por los cuales se presentan no han sido esclarecidos aún, nuestros hallazgos son de 1.5% semejante a lo reportado en la literatura.

52

ENFERMEDAD VASCULAR CEREBRAL COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE ARTERITIS DE TAKAYASU

HERRERA LEÓN N,¹ OROZCO PAREDES J,³ LÓPEZ RUIZ M,² ALFARO TAPIA C¹
³ JEFE DEL SERVICIO DE NEUROLOGÍA CLÍNICA. ² MÉDICO ADSCRITO SERVICIO DE NEUROLOGÍA. ¹ MÉDICOS RESIDENTES DE 3ER AÑO DE NEUROLOGÍA HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO.

INTRODUCCIÓN: La arteritis de Takayasu es una enfermedad inflamatoria crónica, idiopática, poco común, que resulta en una panarteritis de la aorta y sus grandes ramas, afecta mujeres jóvenes en países asiáticos, India y México. La etiología es desconocida, se sugiere una causa autoinmune, fisiopatológicamente hay incremento en la expresión de selectina E, interleucina 4, 6 y 8 en células endoteliales aórticas. La presentación clínica se caracterizada por una fase aguda con síntomas constitucionales seguido meses o años después por una fase crónica, en la cual los síntomas se relacionan a fibrosis u oclusión de los vasos. La angiografía es el estándar de oro para el diagnóstico. El tratamiento de primera línea es con esteroides.

OBJETIVO: Describir una causa poco común de enfermedad vascular cerebral en paciente joven.

PRESENTACIÓN DE CASO: Mujer de 19 años de edad, con padecimiento de 15 días de evolución, manifestado por cefalea hemicraneal derecha, tipo pulsátil, sin irradiaciones, con intensidad 7/10 en EVA, aumenta con maniobras de Valsalva, acompañada de náusea, dos horas posteriores de manera súbita presenta disminución de la fuerza de las extremidades izquierdas, desviación de la comisura labial a la derecha y dificultad para la articulación del lenguaje. A la exploración general hubo una diferencia > 10 mmHg en la presión arterial sistólica en brazos, soplo carotídeo bilateral, ausencia de pulso braquial derecho, parálisis supranuclear del VII nervio craneal izquierdo, plejía del miembro braquial izquierdo, el pélvico ipsilateral fuerza 1/5 proximal y distal, hiperreflexia, clonus izquierdo agotable y babinski ipsilateral. Evolución favorable con mejoría del déficit motor, se trató con bolos de metilprednisolona (3) y continuó con prednisona asociado a Metotrexate.

RESULTADOS: VSG 55mm/h, PCR, perfil inmunológico y panel viral negativos. TAC cráneo con imagen hipodensa en núcleo lenticular derecho, IRM cráneo con infarto subagudo en territorio de la ACMD, ecocardiograma normal, Ultrasonido (US) Doppler renal con hipotrofia renal derecha, US Doppler carotídeo y vertebral con proceso inflamato-

rio carotídeo bilateral y oclusión total de ambas carótidas comunes, permeabilidad parcial de las arterias carótida externa e interna derechas y de la carótida externa izquierda, angiotomografía de cráneo con adelgazamiento e irregularidad de las arterias del polígono de Willis que correlaciona con obstrucción de 100% de la carótida primitiva y de la carótida interna en los segmentos C1 a C2.

CONCLUSIÓN: La arteritis de Takayasu es una enfermedad de grandes vasos, con frecuencia diagnosticada en etapas tardías de la enfermedad, cuando el daño vascular es irreversible, en este caso se diagnosticó con manifestaciones cerebrovasculares, que comprenden un 10-20%, la arteria intracraneal más afectada es la cerebral media, responden bien al tratamiento con esteroides hasta en un 60%.

53

ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN COEXISTENCIA CON SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDOS. REPORTE DE UN CASO

ÁVILA MIRLA, SUÁREZ GUSTAVO,
HUTTON GEORGE, RIVERA OLMO VÍCTOR M.
Baylor College of Medicine

INTRODUCCIÓN: La esclerosis múltiple (EM) es un padecimiento inmunológicamente mediado que afecta al sistema nervioso central (SNC). Es más común en mujeres jóvenes. La coexistencia con otros padecimientos autoinmunes ha sido documentada. Reportamos el caso clínico de un paciente en el cual se cumplen criterios para EM y síndrome antifosfolípido (SAP).

MATERIAL Y MÉTODO: Se trata de una paciente femenina de 49 años quien desarrolló un evento embólico cerebral a las dos semanas de posparto. La resonancia magnética (RM) mostró infarto temporal derecho así como múltiples lesiones hiperintensas en sustancia blanca. Fue diagnosticada con Síndrome antifosfolípidos e inició anticoagulantes. RM de seguimiento no mostró cambios significativos con el estudio inicial. Nueve meses después, presentó parestesias en miembros inferiores con varias semanas de duración. RM de médula espinal mostró lesiones hiperintensas cervicales y torácicas captantes de contraste. Análisis de líquido cefalorraquídeo (LCR) mostró incremento en el índice de IgG, así como más de cinco bandas oligoclonales. Potenciales evocados visuales demuestran incremento en la amplitud y prolongación de P100. RM cerebral mostró infarto previo en región temporal anterior y numerosas pequeñas lesiones periventriculares, hiperintensas en T2 y FLAIR. Fue tratada con esteroides IV por cinco días con recuperación de sus síntomas y se inició manejo con acetato de glatiramer.

RESULTADOS: La paciente continúa con síntomas neurológicos intermitentes como debilidad en ambas piernas, dolor neuropático y fatiga. Se solicita una nueva RM medular donde se aprecia área hiperintensa a nivel C5 en secuencia T2 que no refuerza con contraste, así como dos lesiones torácicas bien definidas en T6 y T10. Su examen físico muestra agudeza visual 20/40 en ojo izquierdo y 20/25 en ojo derecho; el resto de la exploración fue normal.

DISCUSIÓN: La EM ha sido más frecuentemente asociada a lupus, diabetes 1 y tiroiditis autoinmune. La coexistencia con SAP es poco

frecuente. SAP se ha asociado a diferentes manifestaciones neurológicas y puede clínicamente simular EM. La presencia bandas oligoclonales e incremento del índice IgG en LCR sugiere fuertemente la posibilidad de enfermedad desmielinizante. La prevalencia del involucro de médula espinal en SAP es de menos de 1% y es en cambio muy frecuentemente afectada en la EM.

CONCLUSIÓN: SAP puede ser difícil de diferenciar con EM recurrente remitente; sin embargo estudios paraclínicos pueden ser útiles para discernir entre estas dos entidades.

54

COEXISTENCIA DE 2 SÍNDROMES CLÁSICOS Y POCO FRECUENTES DE LA NEUROLOGÍA EN EL MISMO PACIENTE: GRADENIGO Y RAMSAY-HUNT. A 100 AÑOS DE SU DESCRIPCIÓN INICIAL

PADILLA ARANDA HÉCTOR JAVIER,
VEGA BOADA F, ESTAÑOL VIDAL B, GARCÍA RAMOS GS.
INCMNSZ

INTRODUCCIÓN: Ambos síndromes fueron descritos en 1907, por Giuseppe Gradenigo y James Ramsay-Hunt. El primero caracterizado por otitis media purulenta, dolor orbitario profundo (ganglio trigeminal) y paresia del abducens, se considera una complicación poco frecuente de otitis media en la era de los antibióticos y es secundario a extensión del proceso infeccioso hacia el ápice petroso, específicamente en el canal de Dorelo. El síndrome de Ramsay-Hunt, también llamado Herpes Zóster oticus o del ganglio geniculado, se presenta en 12% de todas las parálisis faciales unilaterales y se caracteriza por parálisis facial periférica, hiperacusia, disgruesia, dolor profundo periauricular y erupción vesicular característica en conducto auditivo externo (CAE), pabellón auricular, membrana timpánica, paladar duro y cuello. Por lo general con un peor pronóstico que la parálisis de Bell.

OBJETIVO: Describir un caso en donde coexisten dos síndromes neurológicos clásicos y poco frecuentes, además de una breve revisión de su fisiopatología.

CASO CLÍNICO: Presentamos el caso de un hombre de 44 años, padeció varicela a los 6 años sin complicaciones, hipertensión arterial de 8 años de evolución, dislipidemia de 4 años de diagnóstico. DM tipo 1 desde los 12 años lo que condicionó diálisis peritoneal por nefropatía. En junio del 2005 es sometido a trasplante renal de donador vivo relacionado y durante su hospitalización presentó múltiples complicaciones infecciosas, entre ellas otomastoiditis bilateral por *pseudomonas aeruginosa* multirresistente + datos de osteomielitis petrosa por imagen, clínicamente acompañada de paresia del VII y VI izquierdos. Se administraron antibióticos de amplio espectro y se realizó descompresión quirúrgica del facial con mastoidectomía izquierdas con remisión del cuadro infeccioso. En mayo del 2007 acude a urgencias con cuadro de tres días de evolución con febrícula de 37.8 °C, dolor periauricular izquierdo quemante, recaída de parálisis facial periférica ipsilateral y aparición de vesículas pruriginosas en CAE, pabellón auricular y en distribución del nervio auricular mayor

ipsilaterales. Se trató con aciclovir intravenoso por 14 días con remisión de la erupción vesicular pero con poca mejoría de la parálisis facial.

DISCUSIÓN. La aparición de microorganismos resistentes a antibióticos y el aumento de pacientes con inmunosupresión, pueden conducir al resurgimiento del síndrome de Gradenigo. Por otra parte, en nuestro caso, la inmunosupresión además de la cirugía descompresiva del facial, pudiera explicar en parte la predisposición a reactivar el virus de la varicela-zóster.

CONCLUSIÓN: Las complicaciones de la osteomielitis de la base del cráneo y de la apicitis petrosa (meningitis, absceso intracranial, trombosis de senos venosos, etc.), hace necesario el tratamiento antibiótico de manera oportuna y dirigido por cultivo. En osteomielitis, la desbridación quirúrgica agresiva es el tratamiento de elección.

55

NEUROCISTICERCOSIS EXTRAMEDULAR ESPINAL: FORMA LEPTOMENÍNGEA. REPORTE DE CASO

ROMERO OCAMPO LILIANA, OCHOA SOLÓRZANO MARCO ANTONIO
INNNMVS

ANTECEDENTES Y OBJETIVOS: La neurocisticercosis por *T. solium* es una de las enfermedades parasitarias más comunes del SNC, mientras que la forma intraespinal corresponde sólo de 1 a 5% de los casos. La clasificación patológica incluye: 1) cisticercosis espinal primaria, tanto como: a) infestación espinal aislada o b) cisticercosis multifocal con infestación espinal, y 2) cisticercosis espinal secundaria, la cual puede ser por a) extensión espinal directa de una cisticercosis intracraneal masiva o b) paquimeningitis cervical con degeneración medular acompañada de cisticercosis fosa posterior. La clasificación anatómica consiste de 1) cisticercosis intramedular o 2) cisticercosis extramedular en a) forma epidural o b) forma leptomeníngea que es el caso que presentamos.

MÉTODOS Y RESULTADOS: Se presenta caso de mujer de 60 años, residente del Edo. de Morelos, hábitos higiénico-dietéticos deficientes, dedicada a la crianza de cerdos. Padecimiento se inició un año previo a su ingreso manifestado por dolor en miembros pélvicos, inespecífico, diario, duraba 3-4 h, persistiendo con esta sintomatología hasta dos meses previo a su ingreso que se agrega paraparesia asociado a disminución de la sensibilidad y disfunción autonómica tanto esfínter rectal y vesical. En el examen neurológico se encontró paraparesia con fuerza muscular 1/5 en miembros inferiores, 5/5 superiores, espástica, con Babinski bilateral, y datos de liberación medular; sensibilidad ausente en todas las modalidades desde T10 en sentido caudal. Se protocolizó como síndrome medular transverso completo, LCR citoquímico y citológico normal; IRM columna cervical, torácica y lumbar, mostró en médula torácica imágenes quísticas intradurales, extramedulares, septadas, redondas, con compresión ventral medular, hipointensas en T1 e hiperintensas en T2, sugerentes de cisticercosis, sin evidencia sistémica ni cerebral. Se realizó laminotomía de T4 y T5, y confirmación histopatológico de las lesiones, encontrando cisticercos quísticos con escólex. Se inició tratamiento con albendazol, con leve mejoría del síndrome medular, continuando aún con rehabilitación física.

CONCLUSIÓN: Dentro de las formas anatómicas espinales de la cistí-cercosis, la forma intradural o leptomeningea es la más común. En esta paciente se inició tratamiento una vez el diagnóstico sugerente por RM, sin embargo, quizá el pronóstico funcional de la misma es debido quizás a varios factores: a) compresión mecánica por los quistes, b) cambios inflamatorios y edema medular o c) gliosis asociada a vasculopatía. La cirugía puede eliminar sólo el elemento compresivo y ésta debe ser realizada antes de que los cambios medulares tomen lugar, quizás esto también haya sido un factor más agravante para la paciente en relación con el pronóstico funcional, ya que tuvo mejoría en cuanto a disminución de las lesiones, pero el daño medular por todos los factores previamente comentados ya estaba establecido.

56

DISCINECIA SECUNDARIA A LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO Y SÍNDROME DE ANTICUERPOS ANTIFOSFOLÍPIDOS. REPORTE DE UN CASO

FLORES J, PÉREZ A, ZERMEÑO F

INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIRUGÍA

INTRODUCCIÓN: Considerar que las manifestaciones del Lupus Eritematoso sistémico (LES) son muy variadas, y van desde mielitis transversa, demencia, crisis convulsivas y trastornos psiquiátricos, sin embargo, los movimientos anormales como la corea pueden ser la única manifestación neurológica de los pacientes con Lupus Eritematoso sistémico hasta en 22% de los casos. Se pueden asociar a anticuerpos antineuronales o vasculopatía por lupus.

OBJETIVO: Presentación del caso una mujer de 34 años de edad, con el antecedente de 1 aborto, que inició su padecimiento actual en 1998, debutando con un cuadro de depresión, y movimientos anormales muy llamativos (síndrome cerebeloso y corea) al inicio sin lesiones en la Resonancia Magnética sólo leve pérdida de volumen cerebeloso, posteriormente resultados de anticuerpos anti DNA positivos en 176 U/mL, factor Reumatoideo en 8020 UI/mL, IgM antifosfolípidos en 17.3 U.MPL, y finalmente ulterior aparición de artritis y eritema malar.

RESULTADOS: Se muestran imágenes de resonancia magnética, biopsia muscular, y video con movimientos coreiformes, concluyendo el diagnóstico de Lupus Eritematoso Sistémico y Síndrome de Anticuerpos Antifosfolípidos.

CONCLUSIONES: Presentación de un caso poco común, mostrar las imágenes de radiología así como de biopsia muscular, video de movimientos anormales. Considerar que las enfermedades de tipo autoinmune no siempre cumplen al principio con todos los criterios para poderlas clasificar, sin embargo presentan manifestaciones que requieren diagnóstico y tratamiento tempranos.

57

ENFERMEDAD VASCULAR CEREBRAL Y SÍNDROME DE TROUSSEAU. MANIFESTACIONES NEUROLÓGICAS DE CÁNCER SISTÉMICO

ALFARO TAPIA CE,¹ LÓPEZ RUIZ M,² PLAYAS PÉREZ G,²
HERRERA LEÓN NI,¹ MIRELES GARZA M³

¹ MÉDICO RESIDENTE DE TERCERAÑO DE NEUROLOGÍA DEL HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO (HGM). ² MÉDICO ADSCRITO AL SERVICIO DE NEUROLOGÍA DEL HGM.

³ MÉDICO RESIDENTE DE SEGUNDO AÑO DE NEUROLOGÍA DEL HGM.

INTRODUCCIÓN. La enfermedad vascular cerebral es una complicación neurológica de cáncer frecuente. Los mecanismos de isquemia son aterosclerosis, endocarditis trombótica no bacteriana, coagulación intravascular diseminada, embolismo tumoral y la trombosis de los senos venosos cerebrales. El cáncer de pulmón y las neoplasias de cabeza y cuellos son las más asociadas a infarto cerebral. La hemorragia subaracnoidea es rara. La trombosis asociada a cáncer sistémico puede manifestarse como episodios recurrentes y espontáneos de trombosis venosa, embolismo arterial asociados a endocarditis trombótica no bacteriana o ambos, como parte de un síndrome paraneoplásico conocido como *Síndrome de Trousseau* o *Trombosis migratoria*.

OBJETIVO: Presentar un caso clínico que represente algunas de las complicaciones neurológicas del cáncer sistémico menos frecuentes: *Trombosis migratoria*.

MÉTODOS Y RESULTADOS: Caso Clínico: Hombre de 37 años con antecedente de tabaquismo y trombosis venosa de miembro torácico que además cursó con infartos cerebrales isquémicos múltiples, trombosis arterial de miembros inferiores, datos compatibles con hemorragia pulmonar, progresión a falla orgánica múltiple y muerte. La autopsia reportó Carcinoma bronquio-alveolar de tipo no mucinoso con metástasis en ganglios linfáticos regionales y peripancreáticos, páncreas, suprarrenales y tiroides. Endocarditis trombótica no bacteriana con infartos hemorrágicos isquémicos en cerebro, pulmones, riñón, bazo y pared anterior de ventrículo izquierdo. Pancreatitis aguda necrosante focal, colitis isquémica focal y enfermedad diverticular.

DISCUSIÓN: La trombosis arterial espontánea como variante de este síndrome es rara, puede presentarse como infarto cerebral agudo, infarto al miocardio o como empeoramiento de una enfermedad arterial cardiaca o periférica preexistente. Algunas moléculas participan en la patogénesis entre ellas IL-6, IL-1β y TNF-α, factores procoagulantes y tisulares. El tratamiento consiste en eliminar la causa tumoral o heparina con resultados insatisfactorios.

CONCLUSIÓN: Los cánceres más frecuentemente asociados al síndrome de Trousseau son pulmón, páncreas y tracto gastrointestinal; y hasta 15% tiene un cáncer oculto. La asociación de este síndrome con carcinomas productores de mucina sugiere que la mucina actúa como desencadenante de forma aún desconocida. La trombosis arterial espontánea como variante del síndrome es rara, puede presentarse como infarto cerebral agudo, infarto al miocardio o como empeoramiento de una enfermedad arterial cardiaca o periférica preexistente.

58

ACTIVIDAD ELECTRODECREMENTAL EN EPILEPSIA

GUERRA GARCÍA DIANA GABRIELA,
PÉREZ RAMÍREZ JOSÉ MARIEL, CASTELLANOS GONZÁLEZ ABRIL
DEPARTAMENTO DE ELECTROENCEFALOGRAFÍA. HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO

INTRODUCCIÓN: Definida por Jasper y Kershman como actividad rápida de bajo voltaje, que incrementa en voltaje y disminuye en frecuencia y evoluciona a puntas u ondas rítmicas (1943). Común en Síndrome de West, crisis atónicas y tónicas en Síndrome de Lennox-Gastaut. Similar al trazo alterante en sueño quieto y a patrón de brote-supresión en hipoxia, sugiere excesiva descarga neuronal subcortical y desregulación córtico-subcortical, por incremento de serotonina y disminución de acetilcolina en tallo. Asociado a disgranias cerebrales y Síndrome de Aicardi, Ohtahara, West, Lennox Gastaut, Encefalopatía mioclónica temprana.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio observacional, descriptivo. Incluyó 14 pacientes del Hospital Infantil de México, con epilepsia refractaria, con eventos ictales asociados a AED, definida como patrón caracterizado por actividad rápida de bajo voltaje, de menos de 25 µV y frecuencia mayor de 15 Hz o aplanamiento difuso sin actividad rápida.

RESULTADOS: 43% hombres, 57% mujeres, preescolares 21%, escolares 7%, neonatos 21%, lactantes 51%; etiología: 47% hipoxia neonatal, 23% displasias corticales, 15% criptogénica, 15% otras. Grafoelementos epilépticos: 43% polipunta-onda lenta, 29% ondas lentas rítmicas, 21% polipuntas, 7% punta onda lenta; actividad epiléptica generalizada 47%, multifocal 15%, focal hemisferio derecho 15%, hemisferio izquierdo: 23%. Crisis asociadas: tónicas generalizadas + parciales complejas: ocho pacientes; espasmos infantiles + parciales complejas: cinco; tónicas generalizadas + mioclonías: 1.

CONCLUSIONES: Predominio en hombres, siendo los lactantes más susceptibles. Etiología más frecuente: hipoxia perinatal. La combinación de crisis motoras, eventos no convulsivos y AED son heráldicas de epilepsia refractaria. AED no es exclusiva de eventos tónicos o de espasmos infantiles.

59

“SIGNO DE LA CRUZ DEL PAN DE CUARESMA” O “SIGNO DE LA CRUZ” EN ATAXIA CEREBELOSA Y ATROFIA DE MÚLTIPLES SISTEMAS

DIEZ-PRIEGO VALERIA, CHIQUETE ERWIN,
ÁLVAREZ-PALAZUELOS LE, RUIZ-SANDOVAL JL
HOSPITAL CIVIL DE GUADALAJARA “FRAY ANTONIO ALCALDE”

INTRODUCCIÓN: El “signo de la cruz del pan de cuaresma” o “signo de la cruz” (del inglés: “hot cross bun”), es un signo radiológico altamente específico para la atrofia de múltiples sistemas (AMS) y se cree es debido a la pérdida de las neuronas pontinas y fibras mielinicas transversas pontocerebelosas con preservación de los tractos corticoespinales.

OBJETIVOS: Llamar la atención acerca de este signo en dos enfermedades neurodegenerativas.

REPORTE DE CASOS: Caso 1. AMS-cerebelosa: Mujer de 38 años de edad con espasticidad progresiva, ataxia cerebelosa de 10 años de evolución y confinamiento a cama reciente. Se ingresó por crisis convulsivas generalizadas en dos ocasiones. La resonancia magnética (IRM) demostró atrofia global y el “hot cross bun sign”,

además de quistes aracnoideos en ambas fosas temporales medias. Caso 2. Ataxia cerebelosa: Mujer de 40 años de edad con síndrome pancerebeloso esporádico de 12 años de evolución sin otras alteraciones. La IRM mostró atrofia pontocerebelosa y el “hot cross bun sign”.

DISCUSIÓN: El signo del “hot cross bun” consiste en una señal hiperintensa en el T2 de la IRM en forma de cruz en la base del puente. En la AMS se reporta hasta en 63% de los pacientes, sin embargo, no es patognomónico de esta condición, ya que ha sido descrito también como en nuestro segundo caso en ataxia cerebelosa y en un paciente con presunta vasculitis. La presencia de quistes aracnoideos no es una asociación previamente descrita con ambas enfermedades.

CONCLUSIONES: El diagnóstico de muchas enfermedades neurodegenerativas requiere de estudios moleculares o histopatológicos no accesibles en la mayoría de los casos, siendo relevante la información ofrecida por los estudios radiológicos actuales como la IRM.

60

PRESENCIA DE DEPRESIÓN EN EL CURSO DE LA ENFERMEDAD DE PARKINSON (EP)

PEDROSO IBÁÑEZ IVONNE, BRINGAS VEGA MARÍA LUISA
CIREN

INTRODUCCIÓN: Durante la evolución clínica de la EP, es frecuente la depresión (60-80%), constituyendo uno de los síntomas que deteriora la calidad de vida de los pacientes. Se manifiesta antes, incluso, que los síntomas motores en muchos casos.

OBJETIVO: Intentamos caracterizar la depresión en pacientes con EP, los factores desencadenantes, la repercusión sobre la calidad de vida y métodos de abordaje.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se estudió un grupo de 60 pacientes de consulta en el período entre febrero de 2006-2007. Se consideró el grado de depresión según la Escala de Hamilton, edad, sexo, estadio evolutivo, medicación antiparkinsoniana y antidepresivos, complicaciones motoras y psíquicas de la enfermedad. Estos datos fueron recogidos en una hoja de trabajo en Excel, se analizaron estadísticamente y los resultados se exponen en tablas y gráficos.

RESULTADOS: La depresión estuvo presente en 86% de la muestra, predominando en los estadios complicados de la enfermedad, se asocia con mayor frecuencia al sexo femenino (67%), el grupo etario de 55 a 65 años, altas dosis de levodopa y de discapacidad. La mejor respuesta al tratamiento se logró con el control de los síntomas parkinsonianos combinado con los antidepresivos.

DISCUSIÓN: Los autores citados coinciden con nuestros planteamientos básicamente, aunque algunos difieren en la manera de presentación y de abordaje.

CONCLUSIONES: La depresión es muy frecuente en los pacientes con EP, interfiere con la calidad de vida y el tratamiento de las fluctuaciones motoras asociado al uso de antidepresivos es el más efectivo.

61

**ESCLEROSIS MÚLTIPLE
CON PRESENTACIÓN
RADIOLÓGICA PSEUDOTUMORAL.
REPORTE DE CUATRO CASOS**

ALARCÓN AVILÉS TOMÁS, ARRIAGA R. JUAN JOSÉ, SAURI S. SERGIO, NÚÑEZ O.
LILIA
CENTRO MÉDICO NACIONAL 20 DE NOVIEMBRE ISSSTE

INTRODUCCIÓN: La imagen por resonancia magnética (IRM) es fundamental en el diagnóstico, tratamiento y seguimiento de las lesiones, con una sensibilidad de 95% para la identificación de las mismas. Las lesiones tienen características distintivas (Paty, *et al*), sin embargo un pequeño porcentaje no cumple estos criterios, presentando características diferentes, inespecíficas y con aspecto pseudotumoral.

OBJETIVO: Importancia del método (IRM) para el diagnóstico de EM con presentación pseudotumoral. Determinar tasas de incidencia y porcentajes de EM con características pseudotumorales en la IRM.

MÉTODOS: Es trasversal abierto donde se incluyen aquellos pacientes con criterios clínicos para EM definidos según McDonald; como hallazgo destaca la RMN con lesiones, realizo un estudio pseudotumoral en cuatro de los pacientes diagnosticados con E. Múltiple ingresados al servicio de Neurología del CMN 20 de Noviembre de marzo de 2005 a marzo de 2007.

RESULTADOS: Nuestra clínica de Esclerosis Múltiple consta de 174 pacientes diagnosticados con EM; de estos, cuatro pacientes (0.4%) casos se presentaron como forma pseudotumoral, apoyado en 100% de los casos con imagen de RM de encéfalo. Dentro de los cuales fueron dos hombres y dos mujeres, con un radio h-m 1:1, un rango de edad de 19-48 años las manifestaciones clínicas más comunes fueron: neuritis óptica 2 (50%), S. piramidal 4 (100), S. Cerebeloso 2 (50%), Alt. Psiquiatritas 1 (25%). El 50% de los pacientes permanece en la variedad recurrente remitente, y el otro 50% secundariamente progresiva.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES: Se logró determinar cuatro casos en los cuales las características de las lesiones desmielinizantes no cumplían criterios radiológicos de EM, lo cual puede llevar a mal diagnosticar como lesiones neoplásicas, granulomatosas, infecciosas, quísticas, mielinolisis, leucodistrofia, encefalomielitis aguda, etc. Se determinó que los pacientes que presentan formas pseudotumorales de lesiones desmielinizantes tuvieron una mayor morbilidad ya que aparentemente existe una progresión evidenciada por un puntaje EDSS más de un punto en un año, además de que la severidad de los síntomas es mayor. Es importante considerar esta posibilidad en aquellos casos de evolución monofásica para no caer en errores. Nuestros resultados son similares a los reportados en series previas como las de Lacour, Guisado y Zambrano y González-Delgado, lo cual nos obliga a estar alerta en caso de encontrar lesiones de este tipo.

63

**RELACIÓN ENTRE
CRISIS FEBRILES Y DEFICIENCIA
DE IGA SÉRICA EN PACIENTES DE
CONSULTA EXTERNA DE PEDIATRÍA DEL
HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO**

JIMÉNEZ JIMÉNEZ JOSÉ RAMÓN,¹ SAINOS RAMÍREZ CLAUDIA ALEJANDRA,
CASTELLANOS REYES KAROL.

ANTECEDENTES: Los griegos ya las reconocían, es hasta 1980 en que se clasificó como una entidad separada de los demás tipos de crisis epilépticas. Es una patología poco frecuente.

OBJETIVO: Determinar la relación entre crisis febriles y deficiencia de IgA, incidencia de crisis febriles, relación por géneros, foco infeccioso principal y temperatura durante la crisis.

MATERIAL Y MÉTODO: Pacientes de consulta externa pediátrica en quienes se detectaron crisis febriles con determinación de inmunoglobulinas.

RESULTADOS: El estudio demostró una incidencia de 0.003 casos nuevos. El mayor número de casos lo presentan los pacientes de dos años de edad 27%, en tanto que 7% correspondió a menores de un año. Durante el seguimiento no fue posible determinar la presencia de déficit transitorio selectivo de IgA en nuestra población 13.3% de los pacientes mostraron niveles séricos normales de inmunoglobulinas; 77% de los casos lo presentó el sexo masculino; 63.3% de los pacientes presentó temperaturas mayores de 39 grados; 36.7% presentaron crisis con temperaturas de 38 grados centígrados. Las infecciones respiratorias ocuparon la principal causa de fiebre, 60% de los casos presentaron crisis febriles simples, en tanto que 40% presentó complejas, 60% de los pacientes mantuvo controles de EEG normal simples, en tanto que 40% presentó complejas, 60% de los pacientes mantuvo controles de EEG normal.

CONCLUSIONES: El déficit de IgA predispone a la aparición de infecciones tanto de vías respiratorias como digestivas y a su vez al desarrollo de fiebre y crisis febriles en los pacientes susceptibles, independientemente de la patología neurológica previa. Los grados de fiebre parecen ser un desencadenante importante en la aparición de las crisis febriles en los niños susceptibles. No existe relación entre los grados centígrados y el tipo de crisis febril presentada. Las crisis febriles son más frecuentes en el sexo masculino.

64

**SÍNDROME DE KLUVER-BUCY
COMO MANIFESTACIÓN DE METÁSTASIS
TEMPORALES BILATERALES DE
MEDULOBlastoma.
REPORTE DE UN CASO**

SOTO-CABRERA GE, MÁRQUEZ JM.
INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIRUGÍA.

INTRODUCCIÓN: Klüver y Bucy describieron cambios conductuales en monos después de lobectomía temporal bilateral. El primer caso de Síndrome de Kluver-Bucy (SKB) en humanos se publicó en 1947. Describo típicamente por daño a la amígdala bilateral, aunque puede ser por daño al lóbulo frontal, lesiones aisladas del diencéfalo, daño a las vías de conexión entre el tálamo dorsomedial, corteza prefrontal y otras estructuras límbicas. Los síntomas más importantes del SKB en humanos son agnosia visual, placidez, embotamiento afectivo, hipersexualidad, hipermetamorfosis, hiperoralidad y bulimia. Se han descrito múltiples causas. Se requieren tres síntomas de los mencionados previamente para hacer el diagnóstico de SKB.

OBJETIVO: Reportar un paciente con SKB por metástasis bitemporales de meduloblastoma.

MÉTODOS: Reporte de casos. Reportamos el caso del paciente, modo de presentación, sintomatología que cumple criterios para SKB, evolución y seguimiento.

RESULTADOS: Masculino de 33 años, con diagnóstico de meduloblastoma, tratado con cirugía, radioterapia y quimioterapia, se presentó 4 años después con SKB y se diagnosticaron metástasis bitemporales de meduloblastoma desmoplásico, se le resecaron y nuevamente recibió radiocirugía. En el seguimiento, asintomático y con remisión del SKB después del tratamiento quirúrgico y médico.

DISCUSIÓN: El SKB es una manifestación rara de lesiones tumorales, sólo hay dos casos reportados en la literatura, uno con oligodendrogioma temporal bilateral y otro con quiste aracnoideo bitemporal.

CONCLUSIONES: Nuestro reporte es de un paciente con metástasis bitemporal de meduloblastoma confirmado histológicamente que se manifestó como SKB. Es el primer caso reportado en la literatura a nivel mundial.

65 **SÍNDROME DE BOUCHER-NEUHAUSER: REPORTE DE CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA**

ARRAMBIDE GARCÍA GEORGINA, MORENO AVELLÁN ÁLVARO JOSÉ, MÁRQUEZ ROMERO JUAN MANUEL, LEYVA RENDÓN ADOLFO
INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIRUGÍA

INTRODUCCIÓN: El Síndrome de Boucher-Neuhauser (SBN) se constituye por: ataxia cerebelosa, distrofia retiniana e hipogonadismo hipogonadotrófico. La imagen por resonancia magnética (IRM) demuestra atrofia cerebelosa e involucro de sustancia blanca.

OBJETIVO: Ilustrar los hallazgos clínicos y de imagen que llevaron al diagnóstico del SBN.

MÉTODO: Estudio descriptivo, reporte de caso.

RESULTADOS: Hombre de 28 años. Ocho años con alteraciones progresivas de la marcha, caídas frecuentes y disartria. Al ingreso, ausencia de caracteres sexuales secundarios, síndrome piramidal bilateral, síndrome pancerebeloso y síndrome polineuropático. Laboratorio: testosterona, hormona luteinizante y hormona foliculoestimulante bajas sin respuesta a

estimulación con hormona liberadora de gonadotropinas. Líquido cefalorraquídeo normal. IRM: lesiones difusas periventriculares, pontinas y medulares hiperintensas en T2; siringomielia y atrofia cerebelosa. Velocidades de conducción nerviosa: polineuropatía axonal de predominio motor; potenciales evocados multimodales anormales. Examen otorrinolaringológico: hipoacusia sensorial. Evaluación neurooftalmológica: distrofia retiniana confirmada por electroretinograma. Cariotipo normal. No se demostraron alteraciones genéticas. Durante el seguimiento ha recibido tratamiento sintomático y los síntomas se han mantenido estables.

DISCUSIÓN: El SBN representa una enfermedad autosómica recesiva, aunque también se ha postulado un origen mitocondrial. La edad de inicio es entre los 10 y 20 años de edad. Los pacientes presentan ataxia cerebelosa, distrofia retiniana e hipogonadismo hipogonadotrófico. También pueden asociarse neuropatía, hipoacusia neurosensorial o deterioro cognitivo. En IRM se encuentra evidencia de atrofia cerebelosa y de lesiones desmielinizantes. Los núcleos basales pueden estar afectados.

CONCLUSIONES: En pacientes estudiados por ataxia espinocerebelosa, se debe considerar el diagnóstico de SBN si se presentan con la tríada previamente descrita.

66

MIELINÓLISIS PONTINA Y EXTRAPONTINA (SÍNDROME DE DESMIELINIZACIÓN OSMÓTICA). REPORTE DE DOS CASOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

RODRÍGUEZ DE LA ROSA RICARDO PAUL, BRAVO ARMENTA ERANDI, MENDOZA BERNAL JAIME, GONZÁLEZ MUÑOZ ALEJANDRO
HOSPITAL JUÁREZ DE MÉXICO

INTRODUCCIÓN: La mielinólisis pontina y extrapontina se refiere a zonas desmielinizantes no inflamatorias de distintas zonas del encéfalo secundarias en la mayoría de las veces a una corrección rápida o excesiva de la hiponatremia. El factor fisiopatológico de máxima importancia es la aparición de hiperosmolaridad. La mitad de los casos corresponden a enfermedades sistémicas (quemaduras, transplantes de riñón, etc.), mientras que el resto se presenta en sujetos alcohólicos.

PRESENTACIÓN DE LOS CASOS: Caso 1: Femenino de 48 años de edad con antecedente de abuso de diuréticos por tiempo no especificado. Ingrasa por estado confusional, crisis convulsivas tónico clónicas generalizadas y desequilibrio hidroelectrolítico (hiponatremia [Na+ 117 mEq/L], hipokaliemia [K+ 1.7 mEq/L], hipocloremia [Cl- 74 mEq/L] e hipocalcemia). Ameritó intubación orotraqueal. Posterior al retiro de sedación, la paciente evolucionó con incapacidad para deglutir, cuadriplejia y Babinski bilateral. Caso 2: Femenino de 45 años de edad con antecedente de emesis de etiología no determinada durante 3 meses con una frecuencia de 3-4 por día con pérdida de 11 kilogramos de peso. Cede espontáneamente 1.5 meses previos a su ingreso. A su llegada con Na+ de 112 mEq/L. A la exploración física con piramidalismo bilateral y cuadriparexia rápidamente progresiva.

RESULTADOS: La resonancia magnética demostró en ambos pacientes zonas desmielinizantes en puente y en el último caso, extensión a bulbo raquídeo.

DISCUSIÓN: Se discute la fisiopatología y manejo de esta interesante patología.

CONCLUSIONES: A pesar del manejo cuidadoso del paciente con desequilibrio hidroelectrolítico, la desmielinización osmótica continúa apareciendo en todo el mundo y sigue constituyendo un reto su manejo.

67

PAQUIMENINGITIS CON HIGROMAS BILATERAL EN PACIENTE CON LINFOMA: REPORTE DE CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

GABRIEL POSADAS ZÚÑIGA, RODRÍGUEZ RODRÍGUEZ JERÓNIMO, GONZÁLEZ MÁRQUEZ JORGE, GUERRA GALICIA CARLOS M
SECRETARÍA DE SALUD, HOSPITAL CENTRAL "DR. IMP"

INTRODUCCIÓN: La paquimeningitis es un trastorno debido a un engrosamiento local o difuso de la duramadre. Se ha encontrado asociada a trauma, infecciones (sífilis, tuberculosis, Lyme), enfermedades sistémicas (granulomatosis de Wegener, artritis reumatoide, sarcoidosis), enfermedades malignas (carcinomas y mielo-linfoproliferativos) e idiopática. Se manifiesta con síndrome de cráneo hipertensivo y afección de nervios craneales.

OBJETIVO: exponer un caso clínico con presentación inusual de linfoma y su revisión.

MÉTODOS: Caso: Masculino de 51 años, antecedente de homosexualidad. Inició su padecimiento 2 meses antes de su ingreso con poliomio-arraligias multilitratado por mes y medio sin mejoría, se agrega cefalea, desorientación y fiebre, pero ante mayor deterioro del alerta se realiza TAC con engrosamiento meníngeo e higromas bilaterales, por lo que se somete a drenaje y biopsia de dura con mejoría parcial. LCR, cultivos y VIH negativos. Se encuentra masa pancreática y se biopsia, resultando al igual que meninges linfoma No Hodgkin de células medianas inmunofenotipo B, pero posterior a nuevo deterioro neurológico presentó paro cardiorrespiratorio irreversible a maniobras. Se realizó búsqueda en MEDLINE de 1966-2007 como paquimeningitis, linfoma e higroma.

RESULTADOS: Se encontraron 82 artículos en inglés ya sea con resumen o artículo completo, pero ninguno informó higromas como presentación de paquimeningitis, sólo un caso de leucemia con higromas. La incidencia de paquimeningitis en pacientes con linfoma de SNC es de 5-7%.
DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES: Higromas bilaterales es una presentación inusual de paquimeningitis y mucho menos de linfoma, por lo que ante higromas espontáneos en inmunocompetentes deberá considerarse este diagnóstico como diferencial.

68

SÍNDROME DEMENCIAL EN JOVEN SECUNDARIO A CEROIDOLIPOFUSCINOSIS. REPORTE DE UN CASO

SILVIA PATRICIA GONZÁLEZ CARMONA, CALLEJA J, FLORES J, VEGA R
INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIRUGÍA

INTRODUCCIÓN: La enfermedad de "Batten", que es el tipo juvenil de ceroidolipofuscinosis, con patrón de herencia autosómico recesivo, catalogada también dentro de los desórdenes lisosomales, es una enfermedad progresiva neurodegenerativa en la infancia temprana caracterizada por acúmulo de material autofluorescente.

OBJETIVO: Presentación del caso una mujer de 17 años de edad, con antecedente de consanguinidad entre los padres, que presenta alteraciones visuales, alteración del lenguaje, epilepsia caracterizada por crisis convulsivas tónico clónicas generalizadas o crisis parciales complejas y finalmente mioclonías y regresión mental, así como déficit motor, cuadro clínico compatible con ceroidolipofuscinosis juvenil (CLN3).

RESULTADOS: Se muestran imágenes de la resonancia magnética, en donde existe gran atrofia corticosubcortical, así como de las laminillas de la biopsia cerebral en donde se encuentra el material de acúmulo, la lipofuscinosis, así como la gran pérdida neuronal.

DISCUSIÓN: La importancia del diagnóstico de estas entidades, sobre todo con valor pronóstico, pues lleva los pacientes a la muerte prematura, edades entre los 16 y 35 años, así como el consejo genético a los padres.

CONCLUSIONES: La lipofuscinosis neuronal es una enfermedad rara, autosómica recesiva, dentro de las enfermedades neurodegenerativas, la clasificación está basada en la edad de inicio, características clínicas, biopsia y el subtipo genético.

69

ENCEFALOPATÍA MIOCLÓNICA TEMPRANA POR ACIDEMIA PROPIÓNICA. PRESENTACIÓN DE UN CASO

FUENTES FUENTES GRISELDA, GARFIAS RAU CARLOS YAIR, PÉREZ ROA VERÓNICA OFELIA, GARCIA RAMOS JEANNIE, GARZA MORALES SAÚL

ANTECEDENTES: La encefalopatía mioclónica temprana es una entidad rara y fatal que se presenta en los primeros días de vida, cursa con mioclonías fragmentarias y masivas, crisis parciales o espasmos tónicos. Su etiología más frecuente son los errores innatos del metabolismo.

CASO CLÍNICO: Masculino de 6 días de vida, padres no consanguíneos, con hipoactividad, succión débil e ictericia, tratado como sepsis neonatal en Querétaro. Referido a los 20 días por trombocitopenia y movimientos clónicos de miembros superiores. A la exploración: somnoliento, normocéfalo, hipotonía, clonus agotable y mioclonías fragmentarias, plaquetas 59,000, leucocitos 3,000, cetonuria, amonio 552 mmol/L, glucosa 118. A los 25 días de vida con amonio de 1332 mmol/L ameritando diálisis. VideoEEG ictal con paroxismos generalizados de puntas y ondas agudas de alto voltaje que coincide con eventos mioclonicos además de eventos clónicos en extremidades superiores de predominio derecho que correlaciona con brotes paroxísticos de ondas lentas ritmicas de 3 Hz de 4 segundos de duración. Tamiz metabólico y ácidos orgánicos urinarios compatibles con acidemia propiónica. Resonancia magnética sin alteraciones. Egresado a los dos meses con biotina, carnitina, benzoato de sodio, fenobarbital, clonazepam y fórmula baja en proteínas. Actualmente con seguimiento visual, balbuceo y sostén cefálico.

DISCUSIÓN: La acidemia propionica, causada por déficit de propionil-CoA-carboxilasa que participa en el metabolismo de aminoácidos es causa de encefalopatía mioclónica temprana manifestada por vómitos, hipotonía, letargia, movimientos anómalos, alteraciones hepáticas y acidosis metabólica. El tratamiento consiste en corregir la acidemia e hiperammonemia, limitar el catabolismo, bajo aporte proteico y administración de carnitina y biotina. En el caso de nuestro paciente la sospecha clínica, el análisis e identificación de metabolitos acumulados hicieron el diagnóstico; sin embargo queda pendiente confirmar el defecto de actividad enzimática y estudio de la mutación.

CONCLUSIÓN: La encefalopatía mioclónica temprana es una constelación de crisis clínicas caracterizadas por mioclonus fragmentario, errático, crisis parciales motoras y espasmos infantiles que obliga a sospechar de un error innato del metabolismo, como en el caso que se presenta.

70 **INCONTINENCIA PIGMENTARIA ACRÓNICA CON CRISIS EPILEPTICAS Y HEMIMEGALENCEFALIA. REPORTE DE UN CASO**

ALARCÓN AVILÉS TOMÁS, ARRIAGA RAMÍREZ JUAN JOSÉ,
PLASCENCIA ÁLVAREZ NOEL, NÚÑEZ OROZCO LILIA
CENTRO MÉDICO NACIONAL 20 DE NOVIEMBRE ISSSTE

RESUMEN: La incontinencia pigmentaria crónica también llamada Hipomelanosis de Ito, es una enfermedad muy rara, de herencia autosómica dominante, que está catalogada dentro del grupo de patologías conocidas como síndromes neurocutáneos, con edad de inicio variable. Se caracteriza por presentar patrones de despigmentación en segmentos o "parches" distribuidos en toda la piel, además de cabello gris y quebradizo. Otros signos y síntomas asociados a esta patología son hiper o hipotrofia facial, atrofia óptica, microftalmos y otras anomalías oculares; macrocefalia, cifoescoliosis y anomalías esqueléticas, anhidrosis, estrabismo, coloboma. Neurológicamente puede presentar macrocefalia, ventriculomegalia, crisis epilépticas, retraso psicomotor. Hay dos formas de presentación:

- 1) Con afectación dérmica exclusivamente, o
- 2) Con afección dérmica y sistémica conjuntamente, principalmente neuropsiquiátricas.

Se presenta este caso como demostración de una de las clases de Hipomelanosis de Ito.

CASO CLÍNICO: Paciente de sexo masculino de 19 años de edad que presenta desde el año de edad manchas hipocrómicas en tronco y espalda, además de alteraciones de la marcha, se descarta problema ortopédico y es derivado a neurólogo el cual le dijo que tenía PCI. Presenta llanto fácil, irritabilidad y mala adaptación en la escuela. A los 8 años aparecen crisis tónico clónico generalizadas de un minuto de dura-

ción con confusión posictal de una hora, frecuencia de cuatro al día, se controla con CBZ y LTC; presenta además retraso psicomotor. Se realiza IRM de cráneo donde se evidencia hemimegalencefalia con paquigiria izquierda.

DISCUSIÓN: La incontinencia pigmentaria acrómica, es un padecimiento poco común que se presenta con lesiones dérmicas características acrólicas y manifestaciones neurológicas. El objetivo de presentar este caso es reportar las manifestaciones clínicas características y hallazgos imagenológicos, como hemimegalencefalia y paquigiria, y compararlo con la literatura internacional.

71 **SÍNDROME DE LA ARTERIA ESPINAL ANTERIOR. REPORTE DE CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA**

MELÉNDEZ BARRAZA JOSÉ ALEJANDRO
IMSS

INTRODUCCIÓN: El infarto de la médula espinal acontece en aproximadamente 1% de los eventos vasculares del sistema nervioso; usualmente se presenta de forma súbita con dolor, parálisis, trastornos sensoriales y autonómicos. El síndrome neurovascular más frecuente es el de la arteria espinal anterior. Las causas más frecuentes son la enfermedad aórtica, hipotensión prolongada y embolismos.

OBJETIVO: Presentar un síndrome neurovascular clásico de la arteria espinal anterior; reportar los hallazgos en estudio de resonancia magnética y revisión actual de la literatura.

PRESENTACIÓN DE CASO: Masculino de 69 años, con los siguientes antecedentes relevantes: tabaquismo, sedentarismo, diabetes mellitus, hipertensión arterial y cardiopatía isquémica. Inició de forma súbita con dolor columna torácica intenso, paraparesia con evolución a paraplejia en una hora acompañado de alteración sensitiva y disfunción de esfínter vesical y rectal. Exploración neurológica con paraplejia, abolición de miotáticos, respuesta plantar indiferente, nivel sensitivo en T10 para termoalgesia, propiocepción conservada, atonia de esfínter anal, resto sin alteración. La resonancia magnética de médula con lesión hiperintensa en región anterior en secuencia T2 desde T9 hasta el cono medular.

DISCUSIÓN: Nuestro caso coincide con los reportes de la literatura en relación a la topografía toracolumbar, los cambios en resonancia magnética con hiperintensidad en T2 aunado a infarto de un cuerpo vertebral. Sólo como predisponentes se encontraron factores de riesgo vascular.

CONCLUSIONES: La etiología de los infartos espinales es multifactorial; la presencia de infarto de cuerpo vertebral es altamente sugestiva de infarto espinal, el área torácica es una zona de vulnerabilidad isquémica.

72

**LINFOMA SECUNDARIO EN
SISTEMA NERVIOSO CENTRAL:
MANIFESTACIONES NO COMUNES Y
VARIANTE HISTOLÓGICA NO FRECUENTE
(CÉLULAS T). REPORTE DE UN CASO**

GARCÍA BENÍTEZ CLOTILDE, AGUILAR CALDERÓN RAMÓN,
AGUILAR LÓPEZ RAÚL, VICUÑA ROSA MARÍA
PEMEX, HCSAE

INTRODUCCIÓN: La diseminación del linfoma a sistema nervioso central (SNC) ocurre en aproximadamente 10% de los casos; el compromiso es principalmente leptomenígeo y el parénquima raramente se afecta. Ocurre en los estadios avanzados de la enfermedad y la mayoría de las metástasis son de células B y de linfomas de alto grado. La micosis fungoide es la forma más común del linfoma cutáneo primario de células T; fue descrita en 1806 por Alibert y recibe su nombre por el aspecto fungoide. Hay pocos reportes de afección del SNC por micosis fungoide.

OBJETIVO: Reportar un caso no común de diseminación a SNC del linfoma cutáneo de células T.

REPORTE DEL CASO: Paciente masculino de 59 años de edad, con antecedente de DM y de linfoma cutáneo hace 7 años tratado con quimioterapia. Inició su cuadro con alteraciones del lenguaje. En el examen neurológico se encontró disfasia motora y paresia hemicorporal derecha 3/5. Los estudios de imagen mostraron una lesión supratentorial intraxial en la región frontoparietal izquierda, discretamente hiperdensa y con reforzamiento intenso y homogéneo con edema perilesional. La citología del líquido cefalorraquídeo (LCR) fue negativa. Se realizó cirugía con diagnóstico preoperatorio de absceso cerebral. El reporte de patología fue de linfoma difuso T CD3 positivo y CD20 negativo. Recibió quimioterapia y tuvo evolución favorable.

DISCUSIÓN: El linfoma sistémico tiene poca afinidad para invadir el SNC y su diseminación principalmente es leptomenígea; se puede manifestar con cefalea, alteraciones del estado mental, meningismo, neuropatía espinal y/o craneal. La imagen de resonancia magnética de cráneo, así como la citología del LCR, la cual es positiva hasta en 70% en linfomas secundarios pueden hacer innecesaria la biopsia cerebral.

CONCLUSIÓN: La micosis fungoide en estadios iniciales tiene buen pronóstico y supervivencia superior a los 30 años; la evolución a estadios en placa o tumoral es impredecible. En este caso hubo diseminación a SNC a los 7 años, lo que constituye una manifestación poco común del linfoma. Debemos considerarlo en el diagnóstico diferencial de lesiones no comunes que afectan a SNC principalmente sustancia blanca y realizar más estudios que ayuden a precisar el diagnóstico antes del manejo quirúrgico.

73

**UNIDAD DE MONITOREO
EN EPILEPSIA: UTILIDAD DEL VIDEO
ELECTROENCEFALOGRAMA**

PELLA C. VÍCTOR

DIRECTOR DE LA CLÍNICA DE EPILEPSIA Y SUEÑO. HOSPITAL ÁNGELES DEL PEDREGAL.

OBJETIVOS: Clasificación de crisis, síndromes epilépticos y evaluación prequirúrgica en pacientes con epilepsia; comparar el diagnóstico y tratamiento antes y después del video EEG.

MÉTODOS: Todos los pacientes fueron admitidos en la Unidad de Monitoreo en Epilepsia del Hospital Ángeles del Pedregal, enero 2000 a junio del 2006 y se les practicó Video EEG.

RESULTADOS: 453 pacientes, 201 masculinos y 252 femeninos, edad promedio de 15 a 20 años, 407 (89.85%) fueron admitidos para diagnóstico y 46 (10.16%) para evaluación prequirúrgica. El promedio de registro fue de dos días y promedio de crisis registradas fue de 2.7 y no presentaron crisis en un 40%. El EEG interictal demostró descargas epileptiformes en 394 (87%). En 385 (85%) de los pacientes el diagnóstico y el tratamiento fue cambiado después del video EEG.

DISCUSIÓN: Los resultados de este trabajo revelan la importancia del video EEG prolongado para la evaluación prequirúrgica, cambiar o continuar con el tratamiento, localizar el origen de la zona sintomatogénica e irritativa y, por ende, la zona epileptogénica.

CONCLUSIONES: El estudio de Video EEG tiene una alta confiabilidad, sensibilidad, nos permite hacer un mejor diagnóstico y cambiar el tratamiento.

74

**ENCEFALOPATÍA POR DÉFICIT DE
BIOTINIDASA**

URRUTIA F, CASTELLANOS A, GUERRA D, ESPINOZA R
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO DR. FEDERICO GÓMEZ

INTRODUCCIÓN: La biotina actúa como cofactor para la función de cuatro carboxilasas que catalizan reacciones esenciales del metabolismo intermedio. La deficiencia de biotinidasa es un desorden innato del metabolismo de carácter autosómico recesivo estimando su incidencia en el mundo de 1:80000 a 1:100000 nacidos vivos. Los defectos del metabolismo de la biotina se puede comportar como una deficiencia múltiple de carboxilasas.

MÉTODO: Reportamos el caso de un lactante de tres meses de edad con manifestaciones de una dermatitis seborreica y una encefalopatía epiléptica ambas debido a deficiencia de biotina. El niño presentaba niveles séricos bajos en la concentración de biotina, actividad menor 10%, y la aciduria orgánica no fue detectada. Las manifestaciones clínicas fueron remitidas al inicio de la terapia con biotina.

DISCUSIÓN: En nuestro país, la incidencia de esta enfermedad es desconocida, sin embargo ha sido descrita en lactantes y niños, así como la heterogeneidad en su presentación clínica dependiendo de la actividad de la deficiencia de biotina. Actualmente, debido al tamizaje masivo realizado en el recién nacido se puede sospechar de la deficiencia por evidencia bioquímica con la presencia de aciduria orgánica en el tamiz convencional, además de la presentación clínica que incluye encefalopatía epiléptica refractaria y lesiones dérmicas.

CONCLUSIÓN: El diagnóstico de déficit en biotinidasa se puede sospechar clínicamente, y la posibilidad de realizar la prueba diagnóstica-terapéutica con biotina está a nuestro alcance, con buenos resultados, sólo se necesita considerar que existe en México este defecto del metabolismo.

75
SÍNDROME DE DRAVET. CASO CLÍNICO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

CARRILLO IBARRA JESÚS,¹ GARCÍA MR,² GARCÍA BJF,² GARCÍA A,² CANTÚ H.²
UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DE COAHUILA.

INTRODUCCIÓN: Presentamos el caso de un niño de 23 meses de edad que reúne criterios clínicos propios de un síndrome de Dravet. El objetivo es analizar en detalle la forma de presentación, la evolución clínica, así como los signos y síntomas que integran dicho síndrome, además de realizar la revisión específica de la literatura correspondiente.

ANTECEDENTES: La epilepsia mioclónica severa de la infancia fue descrita en 1978 por Dravet; a la fecha se han descrito en el mundo 445 casos, principalmente en Japón y en el sur de Europa; de acuerdo con la clasificación de la Liga Internacional Contra la Epilepsia el síndrome se caracteriza por un inicio antes del año de edad con crisis generalizadas con o sin relación a fiebre, seguido por presencia de mioclonias migratorias y deterioro del desarrollo neurológico, así como refractariedad al tratamiento médico.

OBJETIVO: Analizar los hallazgos clínicos, de laboratorio, radiológicos y electroencefalográficos en un menor con posible síndrome de Dravet, así como la revisión de la literatura correspondiente.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se realizó el estudio clínico de un menor de 23 meses de edad ingresado al servicio por presentar un cuadro clínico neurológico de gravedad caracterizado por deterioro severo del alerta, status mioclónico y resistencia al tratamiento anticonvulsivo empleado.

RESULTADOS: Se estudió un menor de 23 meses de edad, producto de un primer embarazo de término, parto eutósico, sin antecedentes neonatales de importancia, sano hasta los tres meses de edad en que inicia con crisis generalizadas sin fiebre, le prescriben difenilhidantoína con aparente mejoría parcial; a los 5 meses de edad nuevamente presenta crisis generalizadas por lo que le agregan a su tratamiento topiramato y valproato de magnesio a dosis convencionales, si bien las crisis generalizadas remiten de forma parcial, presenta movimientos corporales aislados persistentes, así como períodos de obnubilación hasta de más de 24 horas de duración.

CONCLUSIONES: Una vez descartadas con base en sus atributos clínicos y criterios de laboratorio y radiológicos otras entidades neurológicas pediátricas, incluyendo las hereditarias, degenerativas e infecciosas, consideramos que la presencia en este menor de estados obnubilatorios persistentes, crisis mioclónicas migratorias, refractarias al tratamiento múltiple e iniciadas antes del año de edad, así como el deterioro neurológico progresivo son atributos importantes y determinantes para confirmar un síndrome de Dravet.

76
CARACTERÍSTICAS CLÍNICO-RADOLÓGICAS DEL SÍNDROME DE APERT EN UN PACIENTE ADULTO: PRESENTACIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

**ALONSO MIRAMONTES JORGE,
PORRAS-BETANCOURT MANUEL, BARAJAS TULISES
PENSIONES CIVILES DEL ESTADO**

INTRODUCCIÓN: El síndrome de Apert es un trastorno genético incluido dentro de las anomalías craneofaciales que presentan craneosinostosis. Presenta malformaciones del cráneo, tercio medio de la cara hipoplásico, manos y pies; relacionados a fusión ósea. La prevalencia es de 1/160,000 nacimientos, afectando igualmente a ambos sexos. Es más común cuando el padre es de edad avanzada. Se transmite de forma autosómico dominante, causa la substitución de aminoácidos en el dominio extracelular FGFR2 en el cromosoma 10q25-q26, que provoca un incremento de células precursoras osteogénicas, incrementando la formación de matriz ósea subperióstica y la osificación prematura. Se asocia a deficiencia mental variable, disgenesia del cuerpo calloso y del septum pellucidum, dilatación ventricular, heterotopías de sustancia gris, sustancia blanca hipoplásica, síndromes epilépticos, alteraciones respiratorias, cutáneas, digestivas, dentales, auditivas y cardiovasculares, fusión congénita cervical y esfenoparietal, proptosis, puente nasal hundido, hipertelorismo, mandíbula prominente, pabellón auricular grande y de implantación baja, paladar ojival y riñones poliquísticos.

REPORTE DE CASO: Presentamos el caso de una mujer de 43 años de edad con retardo mental moderado, hija de padres añosos, quien presenta crisis convulsivas de tipo parcial complejo con automatismos y generalización secundaria; turicefalia, hipertelorismo, hipoplasia del tercio medio de la cara, supraorbitaria y maxilar; deformidad dental, hundimiento del puente nasal y craneosinostosis, manos con dedos anchos y cortos, fusión de los dedos anular y medio de cada mano con falanges independiente, pies de apariencia en "calcetín" por unión de tejidos blandos con separación de lechos ungueales. Los estudios radiológicos de los pies muestran fusión de las articulaciones interfalángicas de los dos primeros ortejos, y deformidad en "delta" de la primera falange del primer ortejo. En las manos hay sinostosis de la articulación del metacarpo y acortamiento de falanges con sindactilia entre el 3ero y 4to dedos bilateralmente, acortamiento y desviación radial de las últimas falanges. La resonancia magnética craneal revela agenesia del cuerpo calloso.

77
CASO CLÍNICO DE PACIENTE CON CUADRO DE SÍNDROME DE CAUDA EQUINA SECUNDARIO A INFILTRACIÓN LEUCÉMICA

**PÉREZ G. IVÁN, OLIVARES DE LA T. HÉCTOR, SERDÍO C. LUIS, JUÁREZ J. HUMBERTO
IMSS**

INTRODUCCIÓN: El síndrome de cauda equina se debe generalmente a compresión de las raíces de la médula espinal por debajo de L1-L2, se caracteriza por dolor prominente, disfunción sexual y de esfínteres, alteraciones motoras, sensitivas y pérdida de los reflejos en miembros pélvicos de forma asimétrica. Las principales causas son metástasis meníngeas, compresión vertebral o extrusiones de discos intersomáticos, fistulas arteriovenosas y tumores como ependimoma y muy raramente procesos hematológicos que infiltran las raíces y las meninges.

OBJETIVO: Revisión en la literatura de trastorno hematológico que debuta con sintomatología neurológica.

MÉTODO: Revisión personalizada de la paciente, expediente y estudio de laboratorio y gabinete.

RESUMEN: Femenino 60 años con único antecedente de dos hermanas finadas por cáncer. Inicia 20 días previos a su ingreso con dolor súbito en miembro pélvico izquierdo punzante, sin irradiación, hipoestesia en región de pantorrilla sin irradiaciones, debilidad de miembro pélvico izquierdo, cinco días después amerita apoyo de bastón para realizar actividades; en los últimos siete días presenta paraparesia aguda, con aumento de hipoestesia en miembro pélvico izquierdo y dolor lumbar intenso con irradiación a miembros pélvicos. Exploración: Paraparesia flácida, fuerza de miembro pélvico izquierdo 1/5, miembro pélvico derecho 2/5, trofismo normal. Hipoalgesia en distribución del dermatoma de L1, en miembro pélvico izquierdo, con sensibilidad profunda conservada, con arreflexia (0/4) patellar y aquilea bilateral, respuesta plantar indiferente, resto normal. Lesiones petequiales y gingivorragia. Laboratorio Hb: 15g/dL. Leucos: 5.400, plaquetas: 208 000, posteriormente plaquetas de 83.000. LCR: Células: 695/mm³, mononucleares: 2%, polimorfonucleares 98%. Glucosa: 20mg/dL, proteínas: 8 mg/dL. PESS: Anormal con bloqueo de la conducción por arriba de la cauda equina. RM de columna lumbar: infiltración de raíces a nivel leptomeningeo y de los agujeros de conjunción. Aspirado de médula ósea: Infiltración de 100% de aspecto linfoides sin megacariocitos.

DISCUSIÓN: La paciente cursa con síndrome de cauda equina, se identifica infiltración leptomeningea en estudios de imagen, un primer aspirado de médula ósea fue negativo, posteriormente se agrega trombocitopenia con lesiones petequiales, lo que motiva un nuevo aspirado, donde se documenta infiltración neoplásica hematológica, considerándose que la negatividad de la primera muestra fue secundaria al uso de esteroides, ya que este tipo de leucemia es muy sensible a los mismos.

CONCLUSIONES: Las enfermedades hematológicas generalmente producen síntomas secundarios a la infiltración de la médula y muy raramente neurológicos, el presente caso muestra un caso de leucemia linfoblástica aguda que se manifestó inicialmente como infiltración a sistema nervioso central.

78

NEUROPATÍA CRANEAL MÚLTIPLE COMO MANIFESTACIÓN DE CARCINOMATOSIS DE PRIMARIO DESCONOCIDO

MARTÍNEZ M. ADRIANA, SANTAMARÍA M. SALVADOR, JUÁREZ HUMBERTO
IMSS

INTRODUCCIÓN: La neuropatía craneal múltiple puede presentarse durante el transcurso de una enfermedad sistémica o formar parte de una enfermedad intrínseca del sistema nervioso central. Se divide en aquellas alteraciones que se encuentran asociadas por la relación anatómica que guardan entre sí y aquellas que no son explicadas por esta relación. Las causas incluyen procesos infecciosos, carcinomatosis y linfomatosis meníngea, neoplasias de la base del cráneo, etc. Se presenta el caso de una paciente que evoluciona en forma progresiva con neuropatía craneal múltiple bilateral.

OBJETIVO: Análisis y revisión de la literatura de las causas y diversas formas de presentación de la neuropatía craneal múltiple.

RESUMEN: Femenino, 47 años sin antecedentes tres meses previos, tras endodoncia desarrolla otitis media derecha se agrega vértigo, náusea y vómito; dos semanas después cefalea intensa en hemicráneo derecho opresiva, intermitente, parálisis facial e hipoacusia derecha, posteriormente izquierda. Diplopía horizontal, disfagia progresiva y disminución de agudeza visual derecha; pérdida de 8 kg en dos meses. Agudeza visual 20/100 OD, 20/25 OI, FO papiledema grado II. Limitación para abducción e infraducción derecha y abducción izquierda. Pupila derecha 3 mm, débil fotomotor, izquierda 2 mm. Hipoestesia en 3 ramas del trigémino derecho, corneal derecho ausente. Parálisis facial periférica derecha. Hipoacusia bilateral. Disminución del reflejo nauseoso, caída del velo del paladar y desviación de lengua a la derecha. Resto normal. Mastopatía fibroquística. Laboratorio de ingreso: DHL 2812 UI/L (día 20: 9295 U/L), Hb. 8.9 g/dL, leucocitos 9,000; plaquetas 37,200. Resto normal. LCR: amarillo, eritrocitos 560 mm³, crenocitos 0%, células 0 mm³, glucosa 62 mg/dL, cloro 125 mmol/L, DHL 279 mmol/L, proteínas 169 mg/dL. Tele de tórax: normal. IRM de cráneo: Proceso infiltrativo paquimenígeo frontoparietotemporal derecho, fosa yugular derecha, seno cavernoso recto, transverso y sigmoideas con trombosis asociada, afección de oído interno y mastoides derecha. Mastoidectomía: biopsia y reporte histopatológico de carcinoma metastásico, probable primario en mama o glándula salival.

DISCUSIÓN: Paciente con alteración de múltiples nervios craneales y síndrome consuntivo, elevación de DHL, trombocitopenia y anemia, datos para el diagnóstico diferencial con un proceso infeccioso. La evolución impide toma de biopsia cerebral; la muestra de mastoides da el diagnóstico sin encontrarse primario. La carcinomatosis meníngea es una complicación del cáncer sistémico, el más frecuente cáncer de mama 22-64% y 1-7% su etiología es desconocida.

CONCLUSIONES: La neuropatía craneal múltiple secundaria a carcinomatosis metastásica no es frecuente y su presencia se asocia a una rápida evolución y pobre pronóstico.

79

DISECCIÓN DE ARTERIA CARÓTIDA INTERNA EN ADOLESCENTE CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO. PRESENTACIÓN DE UN CASO

GARCÍA RAMOS JEANNIE, FUENTES FUENTES GRISELDA,
PÉREZ ROA VERÓNICA OFELIA, GARCÍAS RAU CARLOS YAIR,
CUEVAS ESCALANTE RAYMUNDO ALEJANDRO, GARZA MORALES SAÚL

INTRODUCCIÓN: La disección de la carótida interna es una causa importante de ictus isquémico en pacientes jóvenes. En la patogenia se han implicado traumatismo y un posible defecto estructural de la pared arterial, como malformaciones cardíacas, enfermedades hematológicas, infecciosas, vasculitis y trastornos metabólicos. Las manifestaciones clínicas típicas incluyen cefalea ipsilateral a la disección y posteriormente síntomas isquémicos cerebrales.

OBJETIVO: Describir la evolución clínica de un ictus isquémico en una adolescente como primera manifestación de lupus eritematoso sistémico.

PRESENTACIÓN DEL CASO: Femenino de 15 años, antecedente de púrpura de Henoch Schölein a los 7. Durante entrenamiento de pentatlón presentó cefalea frontal pulsátil de gran intensidad de una hora de duración y hemiparesia fasciocorporal izquierda. Fue hospitalizada en Mérida donde se realizó tomografía de cráneo con infarto isquémico de hemisferio derecho. Seis días después presentó cráneo hipertensivo ameritando craneotomía descompresiva y manejo en terapia intensiva 24 horas. Referida a nuestro hospital 13 días posterior al inicio. A la exploración con eritema malar, diplopía de ojo derecho, hemiparesia fasciocorporal izquierda, hiperreflexia y Babinski izquierdos. Resonancia magnética de cráneo con imagen hipointensa en T1 en hemisferio cerebral derecho e hipointensa en FLAIR, difusión y T2. Angiorresonancia con ausencia de carótida derecha y bordes irregulares de cerebral media izquierda. Dopper carotídeo con velocidad de flujo disminuida en carótida derecha. Se realizó diagnóstico de síndrome de anticuerpos antifosfolípidos secundario a lupus eritematoso sistémico a expensas de eritema malar, fotosensibilidad, ANA, antiDNA y anticardiolipinas positivos y evento trombótico.

DISCUSIÓN: La disección arterial se produce cuando un desgarro permite la entrada de sangre entre la íntima y la media de la pared estrechando la luz del vaso y reduciendo el flujo sanguíneo, implicando al trauma y disecciones espontáneas como etiología frecuente. En nuestra paciente destaca el antecedente de atletismo de alto rendimiento, aunado a su patología de base, con factores protrombóticos, produciendo lesión endotelial y favoreciendo la disección de la pared arterial.

CONCLUSIONES: Los eventos isquémicos constituyen una gran proporción de todos los ictus en pacientes con lupus eritematoso sistémico. Los factores que contribuyen a esto incluyen: anticuerpos antifosfolípidos, ateroesclerosis prematura, vasculopatía de vasos pequeños, trombosis arterial y venosa, embolización, disección, vasculitis y vasoespasmo. En el caso de nuestra paciente se cumplen varios de estos criterios.

80 **SIGNO DE LA ARTERIA CEREBRAL POSTERIOR HIPERDensa. REPORTE DE CASO**

LIMA-OJEDA JM, ÁLVAREZ-PALAZUELOS LE, CHIQUETE ERWIN
HOSPITAL CIVIL DE GUADALAJARA

INTRODUCCIÓN: El signo de la arteria cerebral posterior (ACP) hiperdensa puede observarse tempranamente en más de un tercio de los pacientes con infarto cerebral en este mismo territorio, aunque no ha sido tan reconocido en la práctica diaria como lo son los signos de la arteria cerebral media en la circulación carotídea.

OBJETIVO: Llamar la atención acerca de la presencia de este signo tomográfico temprano.

REPORTE DE CASO: Masculino de 68 años de edad, diabético e hipertenso con infarto agudo al miocardio y cateterismo reciente. Estando en Unidad de Cuidados Coronarios presentó cuadro de cefalea y estado confusional siendo evaluado a los 45 minutos con hemianopsia homónima izquierda, paresia facio-braquial izquierda leve e hipoestesia hemicorporal ipsilateral. La TAC simple de cráneo tomada a los 80 minutos fue anormal al mostrar una señal hiperdensa en la cisterna crural derecha sugestiva de trombo a ese nivel y congruente con el signo de la ACP hiperdensa. Una TAC de control a las 18 horas mostró un infarto precomunal en mismo territorio.

DISCUSIÓN: El signo de la ACP hiperdensa fue reportado recientemente en el año 2004 por Bettel y Lyden. Este signo es más frecuente en el segmento P2 (sobre la cisterna ambiens), constituyendo una evidencia temprana de trombo o émbolo a este nivel. Su presencia se asocia a infarto de mayor tamaño, involucramiento talámico y transformación hemorrágica; sin embargo, su identificación no indica mal pronóstico y no excluye a los pacientes de terapia trombolítica. Ante la sospecha de infarto cerebral vertebrobasilar se deben solicitar cortes tomográficos finos a 3-5 mm y amplificaciones para incrementar la posibilidad de detectar este signo.

CONCLUSIONES: La enfermedad vascular cerebral ocurre en el territorio vertebrobasilar en 20% de los casos y en la ACP en 5 a 10% de las veces, siendo entonces importante reconocer este signo tomográfico para la toma de decisiones clínicas y terapéuticas subsecuentes.

81

OCLUSIÓN DE LA ARTERIA BASILAR EN INFANTE CON ANTECEDENTE DE MALTRATO INFANTIL Y POSTERIOR EVOLUCIÓN A SÍNDROME DE ENCLAUSTRAMIENTO

BRAVO ARMENTA ERANDI, MENDOZA BERNAL JAIME, RODRÍGUEZ DE LA ROSA PAUL, GONZÁLEZ MUÑOZ ALEJANDRO
HOSPITAL JUÁREZ DE MÉXICO

RESUMEN: Los accidentes cerebrovasculares en niños son infrecuentes con una incidencia de 2.6 casos por 100,000 niños al año. De estos la oclusión de la arteria basilar limitada a la misma es extremadamente rara. Se presenta el caso de femenino de 2 años de edad con estigmas de maltrato infantil (fractura oblicua de fémur de 40 días de evolución, fracturas metacarpianas antiguas, equimosis y laceraciones faciales) que es referida de otra institución a nuestro centro hospitalario por cuadro de 72 horas de evolución caracterizado por disartria, vómito y alteración del estado de conciencia que requiere intubación y apoyo mecánico ventilatorio. A su ingreso se recibe

paciente bajo sedación, se realiza estudio tomográfico que muestra lesión hipodensa que afectaba puente, unión mesencefalo, pontina y cerebelo casi en su totalidad, así como presencia de hidrocefalia por compresión al cuarto ventrículo; requiriendo de derivación ventrículo peritoneal y cranectomía descompresiva de fosa posterior. La evolución clínica de la paciente fue hacia un síndrome de enclaustramiento. Se consideró clínicamente la posibilidad de disección de la arteria vertebral basilar secundaria a traumatismo; sin embargo, por estudio de angiotomografía únicamente se observó trombosis de la arteria basilar, sin tener evidencia de disección vertebral basilar. Como parte de su estudio se descartaron coagulopatías, cardiopatías, infecciones, alteraciones autoinmunes y malformaciones vasculares. Como únicos factores de riesgo se encontró anemia no talasémica y la deshidratación severa con la que ingresa al primer centro hospitalario receptor.

82

ALTERACIONES NEUROLÓGICAS EN EL SÍNDROME DE CHEDIAK HIGASHI (SCH). PRESENTACIÓN INUSUAL DE UN CASO

FUENTES FUENTES GRISelda, PÉREZ ROA VERÓNICA OFELIA, GARCÍA RAMOS JEANNIE, HERNÁNDEZ AGUILAR JUAN

INTRODUCCIÓN: El síndrome de Chediak Higashi (SCH) es una inmunodeficiencia primaria, caracterizada por infecciones de repetición, albinismo, fotofobia, nistagmus y neuropatía periférica progresiva. Las alteraciones neurológicas son poco comunes en niños y resultan de la deficiencia del gen LYST que codifica una proteína de transporte lisosomal en neuronas y células gliales causando desmielinización. El diagnóstico diferencial se realiza con los síndromes de Griscelli y Elejalde.

OBJETIVO: Describir las manifestaciones neurológicas en un lactante con SCH propias de la variedad adulta.

PRESENTACIÓN DEL CASO: Masculino un año nueve meses, sin antecedente de consanguinidad. Desarrollo psicomotor normal. Padecimiento actual: una semana de evolución con dos picos febriles y ataxia progresiva. A la exploración física: normocéfalo, cabello plateado. Funciones mentales, nervios craneales, tono, trofismo, fuerza muscular y sensibilidad sin alteraciones. Reflejos de estiramiento muscular +++, marcha atáxica con lateropulsión derecha, nistagmus horizontal, dismetría, Babinski (-). Citometría hemática y LCR sin alteraciones. Tomografía de cráneo con hiperdensidad cerebelar. Dos semanas después presentó disminución del tono muscular, REM +, fuerza muscular 4/5, sensitivo conservado, ataxia troncal, dismetría, disdiadiocinesia y nistagmus horizontal. RMN con hiperintensidad en sustancia blanca de cerebro y cerebelo en alas de mariposa. Neuroconducción motora y sensitiva normales. Biopsia de piel con melanomas gigantes de límites irregulares. Reducción de nitroazul de tetrazolio, quimioluminiscencia y quimiotaxis compatibles con SCH. Potenciales evocados auditivos sin afección en la neuroconducción bioeléctrica a través de tallo

cerebral con relación I/V. Electromiografía con patrón neuropático. Inició prednisona a 1mgkg/día y se egresó a los 25 días por mejoría. Cursó con deambulación asistida, temblor fino de intención, retraso de lenguaje, alteraciones en la coordinación y marcha tambaleante con lateropulsión derecha. Hace 1 año presentó mioclonías y crisis convulsivas parciales en control con ácido valproico. Sin deterioro del resto de la sintomatología.

DISCUSIÓN: Existen dos variedades clínicas del SCH: 1) Temprana: donde predomina la inmunodeficiencia con manifestaciones neurológicas poco comunes; 2) Adulta: la disfunción hematológica es menor y prevalecen las alteraciones neurológicas.

CONCLUSIONES: Se presenta un lactante con SCH con manifestaciones neurológicas propias de la forma adulta, con electromiografía, potenciales evocados auditivos y RMN alterados.

83

ATROFIA CEREBELOSA ASOCIADA A LEUCEMIA LINFOCÍTICA CRÓNICA. PRESENTACIÓN DE UN CASO

CERVANTES ARRIAGA AMÍN, RODRÍGUEZ VIOLENTE MAYELA
INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIRUGÍA

INTRODUCCIÓN: El síndrome paraneoplásico es consecuencia del daño a órganos o tejidos localizados a distancia del sitio de localización de una neoplasia; se pueden presentar previo o posterior al hallazgo de neoplasia habitualmente por semanas a meses pero incluso por años. Se han documentado diversos mecanismos fisiopatológicos el mecanismo principal parece ser mediado inmunológicamente por lo que la presencia de anticuerpos contra antígeno neurales ha sido de gran ayuda, aunque su ausencia no excluye el diagnóstico.

CASO CLÍNICO: Se presenta el caso de un paciente masculino de 63 años de edad con padecimiento larga evolución caracterizado por dificultad progresiva para hablar acompañada de disfonía y mareo, lateropulsión indistinta, astenia y adinamia, temblor fino de reposo de las cuatro extremidades y disminución de peso y a la exploración neurológica un síndrome cerebeloso bilateral; los estudios de neuroimagen evidencian atrofia cerebelosa y el estudio en busca de síndrome paraneoplásico. Durante la evolución se observa elevación gradual de leucocitos a expensas de linfocitosis hasta cumplir criterios de reacción leucemoide con leucocitos totales de 24.6 y linfocitosis de 82.3% por lo que se refiere a valoración hematológica diagnosticándose leucemia linfocítica crónica con las siguientes características inmunofenotípicas: CD22 +, CD20 +, FMC-7 - y coexpresión CD19/CD5 +.

DISCUSIÓN: El caso es de interés ya que los tumores asociados con la degeneración cerebelosa subaguda reportados en la literatura incluyen tumores pulmonares principalmente de células pequeñas, tumores de ovario y linfomas particularmente linfoma de Hodgkin y en nuestro conocimiento este es el primer caso reportado asociado a leucemia linfocítica crónica.

84

PRESENTACIÓN DE UN CASO CLÍNICO DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE VARIANTE DE MARBURG

PÉREZ G. IVÁN, OLIVARES DE LA TORRE HÉCTOR,
MOLINA C. LUIS ENRIQUE, SANTAMARÍA M. SALVADOR
IMSS

INTRODUCCIÓN: La enfermedad de Marburg se considera una variante clínica de la Esclerosis Múltiple de curso agudo, monofásica, fulminante que generalmente finaliza con la vida del paciente, debido a la lesión del tallo cerebral dentro del primer año después de haber sido iniciada la enfermedad. Histológicamente presenta una gran desmielinización, pérdida axonal, edema e infiltración de macrófagos.

OBJETIVO: Revisar la literatura y los casos reportados, así como los posibles tratamientos de esta variedad de enfermedad desmielinizante.

MÉTODOS: Revisión del expediente clínico, estudios de imagen y por último la realización de biopsia cerebral donde se confirmó el diagnóstico.

RESUMEN: Paciente masculino de 43 años de edad, viajes múltiples a Sudamérica y EUA, escultor, con dermatitis numular diagnosticada en el 2001. Tabaquismo y etilismo positivos. No se refiere inmunizaciones recientes. Alérgico a fenilbutazona. Inicia en 2006 con torpeza en tobillo izquierdo y dificultad para la deambulación, evoluciona a hemiplejía y disestesias en hemicuerpo izquierdo, dificultad para la emisión del lenguaje y diplopía horizontal. Tres meses después desarrolla paresia y disestesia en miembro torácico derecho, exacerbación de disartria y disfagia. Se realizó IRM de cráneo y debido a hallazgos se inicia tratamiento con interferón. EFN ingreso: FMS íntegras, FO normal, agudeza visual con 20/200 bilateral, paresia del III, IV y VI nervios craneales, parálisis facial izquierda central, reflejo nauseoso disminuido hipertonía en esternocleidomastoideo, hipotonía hemilingual izquierda; hipotrofia y espasticidad generalizada, fuerza 0/5 hemicuerpo izquierdo y derecho 3/5 proporcionada, clonus aquileo inagotable bilateral. Babinski bilateral. Hipoestesia algica y térmica en ambos miembros pélvicos, síndrome pancerebeloso. PEMM: PEA defecto en conducción de sistema auditivo de tallo cerebral, PEV anormal bilateral, PESS de nervio mediano anormal bilateral. PESS tibial anormal con defecto en vía de cordones posteriores en segmento cauda/cono/corteza bilateral. LCR: Normal. IRM: lesiones hiperintensas en T2 a nivel pontino, cerebeloso, áreas parietales periventriculares con extensión subcortical, atrofia cerebral y dilatación ventricular secundaria. Biopsia cerebral: lesión parietal derecha desmielinizante, inmunohistoquímica (IP-141-06) positiva para variante Marburg.

DISCUSIÓN: El presente caso cursó con afectación aguda monofásica de múltiples sistemas y con signos radiológicos de enfermedad en sustancia blanca, mediante estudio histopatológico se confirmó el diagnóstico de variante Marburg.

CONCLUSIÓN: Las enfermedad desmielinizante variante Marburg tiene manifestaciones clínicas y patológicas iniciales muy semejantes a la Encefalomielitis diseminada aguda, pero un curso totalmente diferente con pobre pronóstico funcional y para la vida en un periodo muy corto de tiempo.

85

SÍNDROME DE GUILAIN BARRÉ QUE SIMULA MUERTE CEREBRAL CLÍNICA

RODRÍGUEZ DE LA ROSA ROGELIO FRANCISCO, GARCÍA ROSALES JUAN DE DIOS
IMSS

ANTECEDENTES: El síndrome de Guillain Barré constituye una polirradiculoneuropatía motora aguda. Afecta a todas las edades con una incidencia media anual de 1.8 por 100,000 habitantes. Afecta a todas las edades, pero el grado de incidencia aumenta con la edad. En dos tercios de los pacientes se refiere un suceso precedente, más frecuentemente una infección respiratoria, gastrointestinal, cirugías o inmunización. El síndrome tiene variaciones regionales de presentación como son la faringe-cervico-facial, la neuropatía craneal múltiple, paraparesia flácida, ptosis sin oftalmoparesia, diplojía facial y parestesias con reflejos disminuidos. Se han descrito en la literatura formas de presentación poco comunes que se pueden confundir con un síndrome de encierro o incluso con muerte cerebral.

OBJETIVO: Presentación de un caso de síndrome de Guillain Barré que simula muerte cerebral.

PRESENTACIÓN: Hombre de 68 años de edad con antecedentes de diabetes mellitus tipo 2 e hipertensión arterial de larga evolución con cuadro de una semana de evolución con debilidad de las cuatro extremidades rápidamente progresiva con involucro de músculos respiratorios por lo que ameritó intubación y apoyo mecánico ventilatorio. Progresando con cuadriplejía flácida arrefléctica y afeción de nervios craneales: III, IV, VI, VII, así como nervios craneales bulbares. Durante su evolución se pierde la respuesta a estímulos verbales y nociceptivos y los reflejos de tallo cerebral se encuentran abolidos. Se corroboró diagnóstico con electromiografía con patrón AMAN, potenciales evocados de tallo cerebral que demostraron integridad de las vías y resonancia magnética de encéfalo en la cual no se documentaron lesiones estructurales de tallo cerebral; dado lo anterior se inicia tratamiento con Inmunoglobulina endovenosa, posteriormente a los 10 días de evolución el paciente recupera algunos de los reflejos de tallo cerebral y movimiento de músculos cervicales y hombros, con ulterior mejoría progresiva, siendo dado de alta a rehabilitación.

DISCUSIÓN: El paciente se presentó con un síndrome de polirradiculoneuropatía axonal motora aguda, la cual fue rápidamente progresiva hasta presentarse como cuadriplejía flácida arrefléctica y afectar la totalidad de los nervios craneales, aboliendo los reflejos de tallo cerebral. Ante esta presentación del caso tenemos que descartar un síndrome asociado a Guillain Barré como lo constituye la mesencefalitis de Bickerstaff, sin embargo, en el caso de este paciente se descartó la afección estructural de tallo cerebral mediante estudios de imagen y de potenciales evocados. Por lo que el resultado de la presentación clínica de este paciente constituyó el daño axonal severo de los nervios craneales, lo que llevó a la pérdida de los reflejos de tallo cerebral por desaferentación y desferentación.

86

DISTONÍA DOPA SENSIBLE SECUNDARIA A INFARTO DEL NÚCLEO SUBTALÁMICO. PRESENTACIÓN DE UN CASO

FARIAS GARCIA RODOLFO, PERALTA YBARRA SANDRA
H 33 IMSS MONTERREY NL.

ANTECEDENTES: La contracción tónica sostenida de los músculos agonistas y antagonistas que progresó a una postura anormal fija define a la distonía. La plasticidad diferenciada en los circuitos del estriado organizada de manera compartimental contribuye al desarrollo de movimientos anormales. Las distonías sensibles a manipulación dopaminérgica incluyen a la distonía hereditaria y al Parkinson juvenil. La topografía de la lesión no ha sido descrita.

OBJETIVO: Presentar el caso clínico de una paciente con infarto en el núcleo subtalámico izquierdo que produjo distonía segmentaria, condición que revirtió con levodopa.

CASO CLÍNICO: Paciente femenina de 15 años de edad quien acudió a hospitalización por instalación súbita de incapacidad para mover la mano derecha. No existía historia de enfermedad similar en la familia o de exposición a medicamentos. Existía distonía focal sostenida de la mano derecha, la cual le impedía mover los dedos y limitaba la flexión y extensión de la muñeca. Los dedos hipertónicos permanecían discretamente flexionados con el pulgar en aducción y requería de asistencia para la alimentación, higiene y vestirse. No podía sostener un lápiz entre los dedos. Se identificó un infarto en el núcleo subtalámico izquierdo. Estudios complementarios identificaron ANA positivo con patrón homogéneo y los antiDNA de doble hebra confirmaron lupus sistémico. Recibió levodopa/carbidopa 125/12.5 mg c 4 h y un día después había restitución completa de la función motora de la mano. El tratamiento se sostuvo por ocho semanas y no hubo recurrencia. A tres años de seguimiento se mantiene asintomática.

CONCLUSIÓN: La distonía fue descrita originalmente por Marcus Walter Schwalbe en 1883; sin embargo existen obras de Peter Brueghel y William Blake quienes las pintaron anteriormente. En años recientes se ha descrito que en los estudios de tomografía por emisión de positrones existe captación normal de fluorodopa en pacientes con distonía sensible a dopa y se ha identificado deficiencia de ciclooxygenasa de trifosfato de guanina en ellos. El diagnóstico diferencial incluye a la mano distónica estriatal condición en la que existe flexión de las articulaciones metacarpofalángicas, extensión a nivel de las articulaciones interfalángicas proximales con flexión de los dedos. Nuestra impresión es que la lesión del núcleo subtalámico produjo denervación transitoria de terminales dopaminérgicas en el estriado. Aunque el globo pálido y el núcleo subtalámico también requieren dopamina para ejercer su acción fisiológica, el estriado se considera el principal sitio de acción de la levodopa.

88

ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN COEXISTENCIA CON SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDOS. REPORTE DE UN CASO

ÁVILA MIRLA, SUÁREZ G, HUTTON G, RIVERA OLMO V. M.
BAYLOR COLLEGE OF MEDICINE

INTRODUCCIÓN: La Esclerosis Múltiple (EM) es un padecimiento inmunológicamente mediado que afecta el sistema nervioso central (SNC). Es más común en mujeres jóvenes. La coexistencia con otros padecimientos autoinmunes ha sido documentada. Reportamos el caso clínico de un paciente en el cual se cumplen criterios para EM y síndrome antifosfolípido (SAP).

MATERIAL Y MÉTODO: Se trata de una paciente femenina de 49 años quien desarrolló un evento embólico cerebral a las dos semanas de posparto. La resonancia magnética (RM) mostró infarto temporal derecho, así como múltiples lesiones hiperintensas en sustancia blanca. Fue diagnosticada con síndrome antifosfolípidos e inició anticoagulantes. RM de seguimiento no mostró cambios significativos con el estudio inicial. Nueve meses después, presentó parestesias en miembros inferiores con varias semanas de duración. RM de médula espinal mostró lesiones hiperintensas cervicales y torácicas captantes de contraste. Análisis de líquido cefalorraquídeo (LCR) mostró incremento en el índice de IgG, así como más de cinco bandas oligoclonales. Potenciales evocados visuales demuestran incremento en la amplitud y prolongación de P100. RM cerebral mostró infarto previo en región temporal anterior y numerosas pequeñas lesiones periventriculares, hiperintensas en T2 y FLAIR. Fue tratada con esteroides IV por 5 días con recuperación de sus síntomas y se inició manejo con acetato de glatiramer.

RESULTADOS: La paciente continúa con síntomas neurológicos intermitentes como debilidad en ambas piernas, dolor neuropático y fatiga. Se solicita una nueva RM medular donde se aprecia área hiperintensa a nivel C5 en secuencia T2 que no refuerza con contraste, así como dos lesiones torácicas bien definidas en T6 y T10. Su examen físico muestra agudeza visual 20/40 en ojo izquierdo y 20/25 en ojo derecho; el resto de la exploración fue normal. La EM ha sido más frecuentemente asociada a lupus, diabetes 1 y tiroiditis autoinmune.

DISCUSIÓN: La coexistencia con SAP es poco frecuente. SAP se ha asociado a diferentes manifestaciones neurológicas y puede clínicamente simular EM. La presencia bandas oligoclonales e incremento del índice IgG en LCR sugiere fuertemente la posibilidad de enfermedad desmielinizante. La prevalencia del involucro de medula espinal en SAP es de menos de 1% y es en cambio muy frecuentemente afectada en la EM.

CONCLUSIÓN: SAP puede ser difícil de diferenciar con EM recurrente remitente; sin embargo estudios paraclínicos pueden ser útiles para discernir entre estas dos entidades.

89

SÍNDROME DE GUILAIN BARRÉ COMO MANIFESTACIÓN PARANEOPLÁSICA DE LINFOMA NO HODGKIN

GUTIÉRREZ LÓPEZ CLARA, PLASCENCIA ÁLVAREZ NOEL, ARRIAGA RAMÍREZ JUAN JOSÉ, NÚÑEZ OROZCO LILIA

INTRODUCCIÓN: El síndrome de Guillain Barré es una polineuropatía inflamatoria autoinmune habitualmente secundaria a un cuadro infeccio-

so. Los síndromes paraneoplásicos varían de acuerdo con el tipo de cáncer y pueden afectar al sistema nervioso central o periférico. Es muy rara la presentación del síndrome de Guillain Barré asociado a Linfoma no Hodgkin.

OBJETIVO: Discutir los datos clínicos y paraclínicos del caso que presentamos.

MÉTODOS: Presentación de la historia clínica y hallazgos paraclínicos del caso.

RESULTADOS: Historia clínica. Hombre de 59 años de edad que inició el 17 de diciembre de 2006 con parálisis facial izquierda, y una semana después dificultad para la deambulación por debilidad y dolor de extremidades inferiores, ascendió a extremidades superiores, y se agregó pérdida de peso no cuantificada. Exploración: Adelgazamiento notable, adenopatías axilares, hepatoesplenomegalia dolorosa, paresia facial izquierda, fuerza muscular 4/5 en miembro torácico derecho, resto 3/5 con mayor afección proximal, tono disminuido, reflejos de estiramiento muscular ausentes, hipoestesia en guante y calcetín corto. LCR 106 mg/dL de proteínas, cinco células, 67 mg de glucosa. Velocidades de neuroconducción con desmielinización segmentaria y aumento de la latencia de la onda F. Radiografía de tórax: ensanchamiento mediastinal con desviación de la tráquea a la derecha, adenopatías mediastinales, tomografía de tórax con ganglios mediastinales anteriores y posteriores, biopsia de ganglio axilar: linfoma folicular no Hodgkin grado II

DISCUSIÓN: El paciente presentó una polineuropatía sensitiva motora aguda desmielinizante con disociación albúminocitológica en el LCR (síndrome de Guillain Barré) asociada a un linfoma no Hodgkin. El síndrome de Guillain Barré ha sido raramente reportado en la literatura, motivo por el que presentamos este caso. Los síndromes paraneoplásicos también afectan la raíz dorsal del ganglio y del nervio por lo que pueden presentarse clínicamente como neuropatía sensitiva, neuropatías periféricas axonales o desmielinizantes, vasculitis de nervio y músculo, neuropatía secundaria a gammaglobulina monoclonal, Guillain Barré, plexitis braquial, neuromiotonía o neuropatías autónomas.

90

ENCEFALOPATÍA DE HASHIMOTO: UNA ENTIDAD EN EL OLVIDO. REPORTE DE UN CASO

MIRELES GARZA MARTÍN, LÓPEZ RUIZ MINERVA,
ALFARO TAPIA CLAUDIA ELISA, DURÁN PÉREZ EDGAR GERARDO
HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO

INTRODUCCIÓN: Las encefalopatías son desórdenes cerebrales que clínicamente se presentan con alteraciones en el estado mental. Pueden ser agudas o subagudas y suelen atribuirse a alteraciones metabólicas, tóxicas, infecciosas, vasculares, autoinmunes o estructurales que afectan la corteza. De las encefalopatías autoinmunes se encuentran las respondedoras a esteroides con o sin anticuerpos antitiroideos: encefalopatía de Hashimoto: Mujer de 20 años, con cuadro neurológico agudo caracterizado por cambios conductuales, fluctuaciones en el estado de ánimo y crisis convulsivas, que progresó al estupor en 15 días.

Ingresa con sospecha de encefalitis viral, laboratorios generales y tomografía de cráneo simple normales. Electroencefalograma: actividad delta generalizada y punción lumbar normal. Se realiza perfil tiroideo con TSH 26 µU/mL y resto normal, se complementa con anticuerpos antirosglobulina y antiperoxidasa, que se reportan positivos para tiroiditis autoinmune (Hashimoto). El tratamiento se basó en dosis altas de esteroides, levotiroxina y antiepilepticos. La evolución fue favorable recuperándose al 100% en 56 días. Actualmente en tratamiento de reemplazo hormonal. La encefalopatía de Hashimoto es una entidad aguda o subaguda, caracterizada por convulsiones, temblor, mioclonus, ataxia, psicosis y episodios tipo infarto, de curso recurrente o progresivo, asociado a anticuerpos antitiroideos con hipotiroidismo subclínico y ausencia de otra entidad condicionante. Se proponen dos tipos: uno vasculítico, caracterizado por stroke like y otro difuso, con demencia y síntomas psiquiátricos. El edema cerebral localizado, la vasculitis autoinmune o el efecto tóxico de la hormona liberadora de tirotropina, son posibles causas. Recientemente se sugiere que la base inmunopatológica es similar a la encefalitis diseminada aguda.

91

MICOFENOLATO MOETIL EN ENFERMEDADES DE MÚSCULO Y NERVIO

FARIAS RODOLFO, PERALTA SANDRA
H 33 IMSS MONTERREY NL.

ANTECEDENTES: El empleo de medicamentos en otras áreas de la medicina y el entendimiento de la fisiopatología de las enfermedades neurológicas ha permitido incrementar el potencial terapéutico en diversas condiciones clínicas. Tal es el caso de micofenolato.

OBJETIVO: Documentar el uso de micofenolato en enfermedades de músculo y nervio.

CASOS CLÍNICOS: Caso 1: Polirradiculoneuritis crónica desmielinizante. Femenino de 26 años con cuadriparexia flácida arrefléctica progresiva, hipotrofia y dolor neuropático. Se identificó VCM lentas, dispersión temporal anormal, latencias sensoriales no evocadas y prolongación de onda F. La biopsia del nervio desmielinización segmentaria, edema endoneurial e infiltrado mononuclear. Recibió prednisona por 3 años, deflazacort 2 años. Inmunoglobulina IV por 2 años y ciclofosfamida 1 año. Adquirió afección de médula ósea y alopecia. Desde hace 6 meses recibe micofenolato 1 g cada 12 h. sin efectos adversos. Caso 2: Polimiositis. Femenino de 34 años con debilidad muscular progresiva hiperlordosis y arreflexia. Gowers positivo. Marcha miopática. CPK 7 620 U, DHL 1 426 U, TGO 248. FR y ANA + patrón homogéneo, antiDNA y VIH negativos. La electromiografía con actividad de inserción intensa, PUMs de baja amplitud, polifásicos y reclutamiento anormal. La biopsia muscular con infiltrado inflamatorio endomisial, necrosis y regeneración. Recibió prednisona 6 meses, azatioprina y metrotexate por 6 meses más, inmunoglobulina IV durante un año y 6 pulsos de ciclofosfamida sin cambios clínicos, con toxicidad a la médula ósea y cistitis hemorrágica. Recibe micofenolato 1 g cada 12 desde hace 8 meses. Caso 3:

Miastenia gravis. Hombre de 43 años que presenta voz nasal, disfagia y ptosis cefálica exacerbadas con el calor desde hace 7 años. La estimulación repetitiva con frecuencia de 2 Hz mostró decremento en la amplitud del potencial de acción muscular en el abductor *policis brevis* y el abductor *digiti quinti manus*. No se consideró candidato a timectomía e inició prednisona 1 mg/Kg/día hasta inducir remisión y posteriormente dosis decrementales hasta 25 mg/día. Al disminuir la dosis del esteroide reaparece el trastorno de la fonación y disfagia. Recibió IgIV durante 6 meses sin beneficio. Al usar azatioprina se elevaron transaminasas y no modificó el cuadro. Desde hace 1 año recibe micofenolato 1 g cada 12 h y piridostigmina 120 mg cada 4 h. Clínicamente asintomático.

CONCLUSIÓN: Existen diversas enfermedades neurológicas para las cuales no hay un tratamiento curativo. Algunas de estas son tratadas con medicación inmunosupresora tales como los esteroides o agentes citotóxicos. La eficacia de estos agentes es variable y depende del tipo y severidad de la enfermedad. Desafortunadamente y aun en las mejores circunstancias, estos tratamientos están lejos de ser completamente eficaces y aun más, se asocian con toxicidad indeseable. Un antimetabolito que es generalmente bien tolerado y parece tener eficacia en diversas condiciones inflamatorias o de naturaleza autoinmune es el micofenolato moctil. El cual es un agente inmunosupresor potente que bloquea la síntesis de purina en los linfocitos T y B y selectivamente inhibe la proliferación de éstos sin afectar a otras líneas celulares. Tiene un gran perfil de seguridad y no existe toxicidad mayor a los diferentes órganos o efecto mutagénico. Además permite disminuir y hasta suspender el empleo de esteroides condición relevante que modifica considerablemente la morbilidad.

92 **EPILEPSIA CON PUNTA-ONDA CONTINUA DURANTE EL SUEÑO LENTO. REPORTE DE UN CASO**

PÉREZ ROA VERÓNICA OFELIA, CASTELLANOS GONZÁLEZ ABRIL, GUERRA GARCÍA DIANA GABRIELA, FUENTES FUENTES GRISELDA, GARCÍA RAMOS JEANNIE, PÉREZ RAMÍREZ JOSÉ MARIEL

INTRODUCCIÓN: La epilepsia con punta-onda continua durante el sueño lento resulta de la asociación de crisis parciales o generalizadas en sueño y ausencia atípicas en vigilia. El patrón electroencefalográfico consiste en complejo de punta-onda continua durante el sueño lento mayor de 85% del registro. Considerándose como un estado eléctrico durante el sueño, aparece después de la primera crisis asociándose con deterioro cognitivo y conducta. Epilepsia de difícil control, observándose desaparición de las crisis y normalización del patrón electroencefalográfico entre los 8 y 15 años. Presentamos el primer caso identificado clínica y electroencefalográficamente con epilepsia punta-onda continua en sueño en nuestro hospital.

PRESENTACIÓN DEL CASO: Masculino de 5 años, desarrollo psicomotor normal, debutó con crisis convulsiva febril al año de edad; a partir de los 3 años presenta crisis tónicas clónicas generalizadas, par-

ciales complejas sin control adecuado; a los 4 años cursa con estado parcial complejo observándose un estado eléctrico de complejo punta-onda continua siendo intubado. Posteriormente presenta drops attacks y crisis atónicas observándose agresividad. Actualmente con detención psicomotriz. Hallazgos radiológicos: compatibles con trastorno de la migración.

DISCUSIÓN: Se trata de una epilepsia subdiagnosticada. Nuestro paciente se consideró como estado eléctrico continuo del sueño secundario a paquira fronto-parietal derecha, asociación reportada por Guerrini, et al. 1998. Se realizó diagnóstico primario de estado parcial no convulsivo clínicamente, encontrando posteriormente trazo electroencefalográfico de complejo punta onda continua del sueño. Actualmente con difícil control de crisis predominantemente drops attacks y politerapia clasificándose como epilepsia refractaria, sin recurrir aún a tratamiento quirúrgico.

CONCLUSIÓN: Es necesario conocer esta patología para poder identificarla y tratarla oportunamente y de esta manera tratar el deterioro neuropsicológico que pudiera tener.

95

MENINGITIS Y ATAXIA CEREBELOSA POR VARICELA: INFORME DE UN CASO Y REVISIÓN EN LA LITERATURA

MIRANDA NAVA GABRIEL, ARCEO GUZMÁN MARIO ENRIQUE,
CARRASCO VARGAS HUMBERTO
HOSPITAL MILITAR REGIONAL DE PUEBLA

INTRODUCCIÓN: La varicela es una enfermedad infecciosa, altamente contagiosa, causada por la infección primaria por el virus varicelozoster (herpes virus humano tipo 3). Se transmite por contacto directo o por vía respiratoria y se manifiesta por una erupción generalizada, pruriginosa que se caracteriza por la aparición sucesiva de brotes de maculopápulas y vesículas típicas, que fácilmente se rompen formando lesiones costrosas, asociada a lesiones en las mucosas. En la era pre-vacunación, entre 90-95% de las personas adquiría el VVZ en la infancia. Aunque suele ser considerada una enfermedad benigna, puede presentar un amplio espectro de complicaciones que incluyen las infecciones bacterianas secundarias.

OBJETIVOS: Reconocer las posibles complicaciones de la varicela. Establecer los posibles diagnósticos diferenciales a nivel del sistema nervioso central. Administrar el tratamiento adecuado para tratar de revertir las complicaciones.

RESULTADOS: Paciente femenina de 6 años de edad quien inicia su padecimiento primero con la presentación clásica de infección por varicela con fiebre, vesículas diseminadas en todo el cuerpo y malestar general; a las 72 horas empieza un deterioro neurológico consistente en cefalea, irritabilidad, cefalea y una muy pronunciada ataxia incluyendo nistagmus. En la exploración neurológica se pudo apreciar rigidez de nuca, Brudzinski positivo y síndrome piramidal bilateral, por lo que se encuentran datos compatibles con neuroinfección. Se realiza TAC de cráneo y ésta resulta sin alteraciones; se procede a realizar punción lumbar con discreto aumento de los leucocitos con predominio de linfocitos en 70%, aunque sin

realizar cultivo viral por lo que se deduce que es una meningitis por varicela y se inicia inmediatamente tratamiento con aciclovir y dexametasona por vía intravenosa; a los 10 días de tratamiento la paciente tuvo una mejoría excelente, egresándose sin ninguna secuela y totalmente sana.

DISCUSIÓN: La varicela es una infección vírica contagiosa que produce una erupción característica con picazón y está formada por grupos de manchas pequeñas, planas o elevadas, ampollas llenas de líquido y costras. La varicela, que es muy contagiosa, se transmite por microgotas transportadas por el aire y que contienen el virus varicela-zóster. Una persona con varicela es muy contagiosa en cuanto aparecen los síntomas y sigue siéndolo hasta que las últimas ampollas hayan formado costras. El aislamiento de una persona infectada previene el contagio de la infección a otras personas que no la hayan padecido.

96

APOPLEJÍA PITUITARIA: INFORME DE UN CASO Y REVISIÓN EN LA LITERATURA

MIRANDA NAVA GABRIEL, VARGAS OCAMPO GENARO, ARCEO GUZMÁN MARIO ENRIQUE
HOSPITAL MILITAR REGIONAL DE PUEBLA

INTRODUCCIÓN: La apoplejía hipofisiaria o pituitaria es un síndrome clínico agudo caracterizado por cefalea de inicio rápido, vómitos, disminución de la agudeza visual o del campo visual, oftalmoplejía y disminución del nivel de conciencia. Este síndrome está causado por un infarto isquémico o hemorrágico de la glándula hipofisiaria, lo cual ocurre de manera invariable con la presencia de un adenoma hipofisiario o tras una hemorragia obstétrica (Sx. de Sheehan). El hipopituitarismo transitorio o permanente es frecuente tras la apoplejía pituitaria. Ante la sospecha debe instaurarse un tratamiento con corticoides, hidratación y la valoración de una descompresión quirúrgica.

OBJETIVOS: Conocimiento y revisión de un caso de apoplejía pituitaria. Recordar los lineamientos de tratamiento del panhipopituitarismo.

MÉTODOS: Revisión clínica de una paciente internada en la sala de Mujeres del Hospital Militar Regional de Puebla.

RESULTADOS: Se realiza primero una tomografía tomando como diagnóstico inicial hemorragia subaracnoidea, al ver los hallazgos en las imágenes adjuntas. Posteriormente se realiza una punción lumbar sin hallazgos de sangre en líquido cefalorraquídeo, por lo que se deduce que es una hemorragia únicamente de la silla turca, como apoplejía pituitaria. Se procede a la administración de corticoides tipo metilprednisolona 1 g diario durante cinco días, llevando a la paciente a una mejoría tan importante que no amerita descompresión quirúrgica durante la valoración neuroquirúrgica, presentándose actualmente sin complicaciones, asintomática y sin necesidad de terapia hormonal restitutiva.

DISCUSIÓN: Aunque pueden observarse hemorragias en ausencia de síntomas clínicos, o bien, con un curso subagudo, el término apoplejía se reserva para designar un cuadro neurológico agudo cuyos síntomas principales son cefalea y alteraciones visuales. La edad media de los pacientes oscila entre los 37 y 56 años, con un rango entre 6 y 88 años,

describiéndose no pocas series en pacientes masculinos. Se consideran factores precipitantes la presencia de un adenoma hipofisiario, diabetes mellitus, hipertensión arterial, insuficiencia renal crónica, radioterapia hipofisiaria, traumatismos, terapia con bromocriptina, tratamiento con anticoagulantes, ventilación mecánica y anestesia general.

CONCLUSIONES: La sintomatología dependerá de la agudeza y gravedad de la hemorragia. El cuadro clínico característico consiste en cefalea de inicio agudo, vómitos en proyectil, signos de afectación meníngea, disminución de la agudeza o del campo visuales, oftalmoplejía, disminución del nivel de conciencia y en ocasiones hipofunción pituitaria; excepcionalmente se han descrito crisis epilépticas, hemiplegia por compresión del tronco cerebral y diabetes insípida. El hipopituitarismo transitorio o permanente es frecuente tras la apoplejía pituitaria, de hecho la terapia con corticoides es de 58-89% y con hormona tiroidea de 42-82%, eso sin contar que se utilizaría en 3-11% desmopresina para la diabetes insípida.

97

ENFERMEDAD DE MOYAMOYA EN CIUDAD DE MÉXICO: REPORTE DOS CASOS Y REVISIÓN DE LITERATURA

SOTO CABRERA ELIZABETH
INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIRUGÍA

INTRODUCCIÓN: La enfermedad de Moyamoya (EMM) es una enfermedad vascular oclusiva progresiva, con estenosis bilateral de la arteria carótida interna (ACI), y aspecto angiográfico de fumarola.

OBJETIVOS: Reportar dos casos con EMM con diferentes presentaciones.

MÉTODOS: Reporte de casos. Caso 1: Mujer 38 años, diestra. Presentación: síndrome talámico. Imagen: hemorragia talámica izquierda, infartos bilaterales previos. Angiografía cerebral (AC): ausencia bilateral del flujo en arteria cerebral anterior (ACA) y en arteria cerebral media (ACM), vasos de neoformación, imagen de fumarola, hipoplásia de la circulación distal, anastomosis de la circulación extracraneal con la circulación posterior. Se hizo el diagnóstico de EMM y se realizó revascularización sin complicaciones, se encuentra asintomática después de seis meses. Caso 2: Mujer 46 años, diestra, hipertensa. Presentación: hipertensión intracraneal, se diagnosticó hemorragia subaracnoidea, (HSA) Fisher IV, se realizó craniectomía descompresiva, la AC con ACI adelgazadas desde segmento cervical, exclusión de ACA y de ACM, vasos de moyamoya, aspecto de fumarola, aneurisma en P1 izquierda, se diagnosticó EMM, se realizó drenaje del hematoma y lobectomía temporal derecha, tuvo edema cerebral refractario y deterioro progresivo, 10 días después muerte cerebral y donó órganos.

RESULTADOS: Dos femeninas, edad media 42 años, presentación, una con hemorragia talámica se le realizó revascularización, sin recurrencia y dos como HSA con resultado fatal.

DISCUSIÓN: La EMM es una entidad rara; mayor incidencia en japoneses, la menor incidencia reportada es en hispanos, en los dos pacientes no hay ascendencia japonesa conocida.

CONCLUSIONES: EMM es una entidad rara y éstos son los primeros casos reportados en México.

98

TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL POST-PUNCIÓN DURAL

ULLOA ALDAY JOSÉ OSVALDO, SERRANO ARIAS FABIOLA EUNICE
UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DE COAHUILA, FACULTAD DE MEDICINA, UNIDAD SALTILO.

INTRODUCCIÓN: La trombosis venosa intracraneal tiene una incidencia desconocida. Todos los grupos pueden afectarse; sin embargo, hay un predominio en mujeres en edad fértil por causas específicas como embarazo, teniendo una incidencia mayor durante este periodo en el tercer trimestre según algunos autores, este riesgo es dado por el estado de hipercoagulabilidad, pero aun así es más común en el puerperio. El seno venoso más comprometido es el sagital superior. El tromboembolismo con una incidencia de 1 por 1000 embarazadas continúa siendo una causa de muerte materna, entre ellos la trombosis intracraneal, el mayor tipo de isquemia durante el embarazo y el puerperio, puede causar muerte materna.

OBJETIVO: Analizar la evolución y tratamiento del caso clínico y revisar la literatura sobre la trombosis venosa cerebral relacionado al embarazo y al puerperio, así como su asociación a la punción lumbar.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se realizó el estudio clínico de una paciente femenina de 31 años de edad, la cual no tiene ningún antecedente patológico y heredo-familiar de importancia. La paciente se presentó cuatro semanas después de una cesárea con punción dural advertida al darse de alta tres días posterior a la cesárea manifestada cefalea pulsátil que se exacerbaba con la posición de pie mejorando al acostarse sin retirarse por completo el dolor; se inició analgésicos como parecatamol con horario sin éxito, el motivo de internamiento fue por encontrarla el esposo tirada en el baño con pérdida de estado de alerta y "orinada", durante la exploración neurológica de ingreso la paciente presentó signos de inatención. La agudeza visual estaba disminuida y al examen del fondo de ojo se observó ausencia del pulso venoso.

DISCUSIÓN: La trombosis del seno longitudinal superior se caracteriza por cefalea, convulsiones focales o generalizadas, somnolencia, confusión, aumento de la presión intracraneal y déficit neurológicos localizados, también en ocasiones por datos de irritación meníngea. Puede avanzar rápidamente a estupor y coma. Suele ocurrir pérdida de fuerza de las extremidades inferiores con signo de Babinski bilateral o hemiparesia. Suele estar además relacionada con infecciones intracraneales o maxilofaciales, policitemia, enfermedad de células falciformes y enfermedad cardíaca congénita. Contribuyen asimismo a que se produzca trombosis de un seno venoso cerebral, la deshidratación por vómitos y las alteraciones inmunitarias como la presencia de anticuerpos antifosfolípidos circulantes.

99

HERPES ZÓSTER RADICULAR POSTELECTROCUTACIÓN. REPORTE DE CASO

ÁLVAREZ-PALAZUELOS LUCÍA ELIZABETH, MUÑOZ-PLASCENCIA S, ERWIN
CHIQUETE, RUIZ-SANDOVAL JL
HOSPITAL CIVIL DE GUADALAJARA

INTRODUCCIÓN: Las complicaciones neuropsicológicas secundarias a descarga eléctrica son diversas con más de 50 condiciones descritas a la fecha. Lo anterior es debido a la vulnerabilidad del sistema nervioso central y periférico al insulto eléctrico y a que los síntomas pueden presentarse de forma aguda o diferida en meses o años.

OBJETIVOS: Reporte de paciente con herpes zoster radicular secundario a electrocución.

REPORTE DE CASO: Masculino de 59 años de edad y no diabético, acudió por ardor y eritema en extremidad superior derecha sobre el borde interno de brazo y antebrazo de tres días de evolución, debido a descarga eléctrica accidental ocurrida dos semanas antes al hacer contacto con una varilla en la red de cableado eléctrico de baja tensión. El paciente mencionó que la descarga fue momentánea con contracción tetánica leve y retiro rápido de la extremidad sin pérdida del alerta o quemaduras en piel. A la exploración se observaron signos inequívocos de herpes zóster radicular en dermatomas C8, T1. La administración de gabapentina 1,200 mg/día hizo mejorar los síntomas y las lesiones desaparecieron un mes después. En un seguimiento a dos años no existen otras complicaciones relevantes.

DISCUSIÓN: El herpes zóster radicular no ha sido previamente asociado a electrocución aunque sí después de la manipulación quirúrgica o estimulación eléctrica de alguna raíz o nervio por motivos terapéuticos o diagnósticos.

CONCLUSIONES: El caso presentado es doblemente interesante, ya que por un parte da cuenta de una complicación neurológica por electrocución no reportada previamente en la literatura y por otra, destaca la reactivación del virus por un mecanismo distinto.

100

ENFERMEDAD DE CREUTZFELD JAKOB Y MANIFESTACIONES NEUROPSIQUIÁTRICAS

VILLEGRAS PICHARDO LUZ ODETTE, ZEPEDA JIMÉNEZ ENRIQUE
INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIRUGÍA

La enfermedad de Creutzfeld Jakob debido a su heterogeneidad clínica dificulta el diagnóstico, en la variente se pueden presentar síntomas psiquiátricos hasta en 26%. Describimos aquí un caso inusual de un paciente que presenta alteraciones psiquiátricas. Mujer, 54 años, sin antecedentes neurológicos, con DM2. Inicio insidioso y progresivo con temblor arrítmico de gran amplitud y frecuencia en brazo derecho y posteriormente izquierdo y troncal, que desaparece al dormir, alteraciones en la marcha, mes y medio después vértigo y reducción del campo visual periférico bilateral. Desde el inicio, irritabilidad, llanto fácil, bradilállica, bradipsíquica, indiferente y tendencia al aislamiento, insomnio intermitente. A la exploración: alerta, agriducto, alteración memoria, lenguaje no fluido, nula abstracción, ánimo triste, nerviosa, agresiva y con sentimientos de culpa. Hemianopsia homónima derecha, AV 20/40, sacadas hipermétricas y en rueda dentada, nistagmo rotatorio desencadenado por maniobras posturales, espasticidad e hiperreflexia en miembros inferiores, Babinski derecho, palmomeniano bilateral, temblor de reposo de gran amplitud y frecuencia, generalizado, no propulsivo, de inten-

ción, dismetria y disdiadiocinecia bilateral, ataxia troncular y marcha con lateropulsión a la izquierda, pasos cortos, sin brazo, incapacidad para tandem. Resonancia y electroencefalograma sin alteraciones. Se inicia tratamiento antidepresivo y benzodiacepinas sin mejoría de la sintomatología y fallece 11 meses después, se realiza autopsia y se diagnostica enfermedad de Creutzfeldt Jakob. En este reporte describimos una presentación atípica de la enfermedad de Creutzfeldt Jakob en asociación con alteraciones neuropsiquiátricas. Hasta la fecha sólo hemos encontrado dos referencias en la literatura científica de dicha asociación.

101

THE EFFECTS OF IPSILATERAL SUBTHALAMOMOTY AND PALLIDOTOMY IN A PATIENT WITH PARKINSON'S DISEASE

OBESO JA,¹ JAHANSHAHI M,² ÁLVAREZ L,³ MACÍAS R,³ LÓPEZ G,³ WILKINSON L,² DAY B,² PINTO S,⁴ PAVÓN N,³ RODRÍGUEZ-OROZ MC,¹ TEJEIRO J,³ ARTIEDA J,¹ TALELLI P,² SWAYNE O,² RODRÍGUEZ R,² PEDROSO I,³ ÁLVAREZ E,³ BHATIA K,² LIMOUSIN P,² GURIDI J,¹ RODRÍGUEZ DÍAZ M,⁵ ROTHWELL JC²

BACKGROUND: The basal ganglia are associated with movement but their exact contribution is not well defined. Attention has been called to the impunity by which the BG may be lesion for therapeutic porpoise in patients. We have studied in detail a PD patient with combined lesion of the left subthalamic nucleus and globus pallidus.

AIM: To describe and discuss the effect of ipsilateral lesion of Gpi and STN in a patient with PD.

METHOD: We have assessed in detail motor performance with the upper limbs by measuring several movement parameters, magnetic stimulation and functional MRI during a joystick task. He has also been extensively evaluated on a "go-no go" reaction time task and on an implicit and explicit learning task.

Results: In the "off" medication condition, all movement parameters were improved with the right upper limb (operated) compared with the left side. In the "on" medication state, the patient showed adequate capability to benefit from precuing signaling with either hand, in a serial reaction time task (SRTT). However, performance with the right hand deteriorated significantly in a "go/no-go" task when the probability of moving ("go") became less certain. He also showed impaired ability to learn in an implicit SRTT with the right hand.

CONCLUSIONS: 1. Stereotactic lesion of the BG in PD is associated with some motor disturbances. 2. Once learned, adequate performance of a given movement or task is not affected by interrupting BG output to the cortex.

103

SÍNDROME DE RETT: REPORTE DE UN CASO Y REVISIÓN EN LA LITERATURA

MIRANDA NAVA GABRIEL, ARCEO GUZMÁN MARIO ENRIQUE, CARRASCO VARGAS HUMBERTO
CENTRO ESTATAL DE SALUD MENTAL, CIUDAD DE PUEBLA

INTRODUCCIÓN: El síndrome de Rett es un trastorno en el desarrollo neurológico infantil caracterizado por una evolución normal inicial seguida por la pérdida del uso voluntario y de movimientos característicos de las manos, un crecimiento retardado del cerebro y de la cabeza, dificultades para caminar, convulsiones y retraso mental. El síndrome afecta casi exclusivamente a niñas y fue identificado por el Dr. Andreas Rett en 1966.

OBJETIVOS: Conocer la enfermedad de Rett y los criterios de Diagnóstico Baden-Baden 2001. Realizar los diagnósticos diferenciales para evitar errores de manejo. Difundir los casos clínicos observados en el Centro Estatal de Salud Mental del Estado de Puebla.

MÉTODOS: Abordaje clínico de una paciente de 9 años de edad que es apoyada para su tratamiento en la consulta externa del Centro Estatal de Salud Mental en el Estado de Puebla, pero debe notarse que ella es cuidada en otra institución estatal, llamada Casa de Ángeles.

RESULTADOS: Paciente femenina de 9 años de edad quien se desconoce el inicio de su padecimiento, ya que es el producto de la penúltima gesta de seis en total y no se hacían cargo de ella, ya que su mamá se dedicaba a la prostitución, aparte de sufrir golpes y ataques sexuales. Es vista en la Casa de Ángeles en la Ciudad de Puebla para niños con problemas mentales. Clínicamente se le conoce desde los 3 años de edad, tiempo que habita en dicha institución. Desde entonces se observa con autoagresiones, retraso psicomotor y de crecimiento, con disminución del perímetrocefálico, se conoce que tiene epilepsia desde los 6 meses de edad con un difícil control de sus crisis, así como un comportamiento autista; llama la atención el aleteo en sus manos de manera aleatoria, simétrica y que amerita incluso a veces la sujeción ya que llega a autolesionarse.

DISCUSIÓN: Se diagnostica síndrome de Rett observando signos y síntomas durante el crecimiento inicial y el desarrollo del niño y realizando evaluaciones periódicas de su estado físico y neurológico. Recientemente, los científicos desarrollaron una prueba genética para confirmar el diagnóstico clínico de este trastorno; la prueba involucra buscar la mutación tipo MECP2 en el cromosoma X del niño o niña. Dado lo que sabemos sobre los genes involucrados en el síndrome de Rett, tales pruebas pueden identificar hasta un 80% de los casos. Algunos niños que padecen de características similares al síndrome de Rett o que presentan mutaciones genéticas de tipo MECP2 no satisfacen los criterios para el diagnóstico del síndrome como se especifica a continuación. Estas personas se describen como poseedoras de un síndrome de Rett "atípico". Los casos atípicos constituyen cerca de 15% del número total de casos diagnosticados.

CONCLUSIONES: Se recomienda consultar un neurólogo pediatrónico o a un pediatra especializado en el desarrollo para confirmar el diagnóstico clínico del síndrome de Rett. El médico utiliza unas pautas sumamente específicas, las cuales se dividen en tres tipos de criterios clínicos diversos: esencial, de apoyo y de exclusión. La presencia de cualquiera de los criterios de exclusión niega un diagnóstico "clásico" o "típico" del síndrome de Rett.

104

LINFOMA NO HODGKIN DE MAXILAR DERECHO CON METÁSTASIS A SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

GUTIÉRREZ LÓPEZ CLARA, PLASCENCIA ÁLVAREZ NOEL,
GONZÁLEZ ORIZABA IRIS MAURILIA, NÚÑEZ OROZCO LILIA

INTRODUCCIÓN: El linfoma no Hodgkin puede involucrar el cerebro, médula espinal, y más frecuentemente las meninges. La presentación de cuadros neurológicos en pacientes sin historia de linfoma ocurre en 5% de los casos.

OBJETIVO: Presentar el caso de un paciente con linfoma no Hodgkin diagnosticado después de la presentación de un cuadro neurológico.

MÉTODOS: Se presenta la historia clínica y los estudios paraclínicos del caso.

RESULTADOS: Hombre de 30 años que inició su padecimiento en octubre de 2005 con cefalea opresiva bifrontal, en abril de 2006 presenta una crisis parcial compleja, posteriormente cursa con alteraciones en el comportamiento, y variaciones del ánimo y en los siguientes meses crisis tónico-clónicas generalizadas hasta llegar a estado epiléptico convulsivo. Cuatro años antes extracción de un tumor de la mejilla derecha sin ningún tratamiento. Exploración: minimental de 25 puntos, nistagmus agotable a la derecha, hiperestesia en la rama V3 derecha, fuerza 3/5 proximal y distal global, patellar +++, demás reflejos +, tono normal, sensibilidad conservada en todas sus modalidades. Resonancia de encéfalo con lesiones corticosubcorticales bifrontales y simétricas, con afectación del cuerpo calloso, y reforzamiento meníngeo interhemisférico, y basal frontal bilateral, con engrosamiento marginal de la mucosa del antro maxilar y del complejo óseo, aumento del volumen del cornete superior ipsilateral. Diagnóstico histológico: linfoma no Hodgkin.

DISCUSIÓN: Paciente con tumoración no tratada en antro maxilar derecho, que cuatro años después presenta un cuadro neurológico progresivo subagudo con lesiones múltiples en lóbulos frontales, con presentación clínica neurológica secundaria a metástasis de linfoma no Hodgkin

CONCLUSIÓN: El linfoma no Hodgkin tiene relativamente una baja incidencia de metástasis al sistema nervioso central menor a 5%, por lo que en este caso gracias al antecedente de la extracción tumoral del maxilar derecho, estudios de imagen y estudio histológico pudimos concluir la etiológica de las manifestaciones neurológicas.

105

SÍNDROME DE PARINAUD DEBIDO A ANGIOMA CAVERNOZO MESENCEFÁLICO DORSAL

RODRÍGUEZ DE LA ROSA ROGELIO FRANCISCO, OSNAYA RUBIO ANA LILIA,
PALACIOS REYES JORGE ALEJANDRO
IMSS, CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI.

ANTECEDENTES: El síndrome mesencefálico dorsal, también conocido como síndrome del acueducto de Silvio, Síndrome de Koeber-Salus-Elschnig o síndrome de Parinaud se relaciona más frecuentemente con hidrocefalia o tumores de la región pineal. Se caracteriza principalmente por parálisis de la mirada conjugada hacia arriba (algunas veces también para la infraversión), trastornos pupilares, nistagmo de convergencia a la supraversión. Retracción patológica del párpado o signo de

Collier, durante la reacomodación horizontal el ojo en abducción se mueve más lentamente que el ojo en aducción.

OBJETIVO: Presentación de un caso de síndrome de Parinaud debido a angioma cavernoso mesencefálico dorsal.

PRESENTACIÓN: Hombre de 18 años de edad sin antecedentes de importancia con cuadro de treinta días de evolución caracterizado en un inicio por vértigo, hiperestesia hemifacial derecha, lateropulsión indistinta, desviación de la comisura labial de la cual no especifica lado y disartria, por lo que acudió con facultativo quien lo manejó con complejo B sin mejoría. Al momento de la exploración se encuentra con pupilas isocóricas reflejo fotomotor y consensual presentes. Mirada primaria con tendencia a la convergencia. Limitación absoluta para la supraversión y leve a la infraversión, limitación para la abducción derecha. Convergencia limitada, la pupila no pasa de la línea media y se aprecia nistagmo de convergencia. Parpados sin alteraciones. El resto de la exploración neurológica es normal. Se realizó resonancia magnética nuclear del encéfalo encontrando malformación de tipo vascular en la región mesencefálica dorsal compatible con un angioma cavernoso.

DISCUSIÓN: Los angiomas cavernosos son malformaciones vasculares que se definen histológicamente por la presencia de sinusoides dilatados rodeados por una capa simple de endotelio con una fina e inconstante adventicia fibrosa, carecen de capa muscular o tejido parenquimatoso cerebral; casi siempre existen macrófagos con hemosiderina y eventualmente cicatrices fibrosas como signos de sangrado antiguo. Los angiomas cavernosos constituyen 10-15% de las malformaciones vasculares en general, se presentan en forma esporádica y se cree que la incidencia del tipo familiar es entre 6 y 15%. Lesiones múltiples existen en 15% aproximadamente, siendo hasta 50-75% en los casos familiares. La localización más frecuente de estas lesiones es supratentorial hasta en un 80% de los casos. 60% de los casos se localizan en tallo cerebral, de los cuales son más frecuentes en el puente. El caso de este paciente constituye una causa poco común del síndrome de Parinaud, ya que en la mayoría de los casos se asocia a tumoraciones de la región pineal (pineoblastoma, pinealoma, pineocitoma), hidrocefalia o incluso esclerosis múltiple, la cual constituye una causa frecuente en este grupo de edad.

106

EVENTO VASCULAR CEREBRAL ISQUÉMICO EN PACIENTE Joven SECUNDARIO A ENFERMEDAD DE TAKAYASU

MARTÍNEZ M. ADRIANA, SANTAMARÍA M. SALVADOR, JUÁREZ J. HUMBERTO
IMSS

INTRODUCCIÓN: La enfermedad vascular cerebral en el paciente joven (menor de 40 años) ocupa 5% de estos eventos y su etiología difiere de la de pacientes de mayor edad. Una de las raras causas de infarto cerebral corresponde a la enfermedad de Takayasu. Se presenta un caso de paciente joven que debuta con evento vascular cerebral isquémico secundario a esta enfermedad.

OBJETIVO: Análisis y revisión de un caso de infarto cerebral secundario de Arteritis de Takayasu, datos clínicos y cambios hemodinámicos por Doppler carotídeo y transcraneal.

RESUMEN: Femenino, 21 años, uso de hormonales inyectables, cuadros cefalgicos tipo migraña desde los 12 años. Inicia con cefalea súbita hemicraneal derecha e intenso dolor cervical derecho, pérdida del estado de alerta, debilidad de hemicuerpo derecho, desviación de la comisura labial a la izquierda y alteraciones del lenguaje. Exploración: afasia motora, paresia facial central derecha; hemiplejia faciocorporal y arreflexia derecha, Babinski e hipoesisia derechas. Soplo sistólico grado III en foco pulmonar irradiado a ambas carótidas. Tensión arterial: 90/60 derecha, 80/50 izquierda, pulsos radiales asimétricos. Laboratorios: Leucocitos 13 300, IgA 804, PCR 22mg/dL, AAN 80 moteado fino, VIH y resto negativo. Tomografía y resonancia magnética de encéfalo con datos de infarto cerebral en fase aguda en territorio de art. cerebral media izquierda. Electrocardiograma: Normal. Ecocardiograma: sin trombos intracavitarios; aorta trivalva, insuficiencia leve, FEVI 71%. Doppler carotídeo: ausencia de flujo de arteria carótida interna izquierda y muy disminuido de la derecha. Doppler transcraneal: Flujos normales en circulación anterior pero aplanamiento generalizado de los espectros con bajas resistencias. Arterias vertebral izquierda y basilar incremento significativo en velocidades de flujo y baja resistencia. Angiografía cerebral y de troncos supraaórticos: Ausencia de carótidas y disminución del calibre de ambas subclavias diagnóstica de Arteritis de Takayasu.

DISCUSIÓN: Mujer joven con infarto en territorio de arteria cerebral media izquierda, soplos en carótidas, asimetría de tensión arterial y pulsos braquiales y carotidina, así como alteraciones angiográficas y en estudios ultrasonográficos carotídeo y transcraneal. En este último con múltiples anomalías secundarias a la afección bilateral de los sistemas carotídeos y vertebrobasilares, sin datos de estenosis intracraneales con criterios para Arteritis de Takayasu, con un tipo I angiográfico y grupo IIB por cuadro clínico.

CONCLUSIONES: La Arteritis de Takayasu es un proceso inflamatorio crónico de grandes vasos relacionada a alteraciones neurológicas secundarias a hipertensión o isquemia. Los datos clínicos como anomalías en la presión arterial, pulsos periféricos y carotidina, así como los hallazgos en estudios invasivos y no invasivos son herramientas invaluables para el diagnóstico de esta patología.

107

EVENTO VASCULAR CEREBRAL EN JOVEN POR DEFICIENCIA FAMILIAR DE PROTEÍNA C Y S. REPORTE DE CASO

ESPINOSA ZACARÍAS JUAN PEDRO, GARCÍA BENÍTEZ CLOTILDE, TRUJILLO OJEDA HÉCTOR
HOSPITAL SUR ALTA ESPECIALIDAD DE PEMEX MÉXICO, D.F.

INTRODUCCIÓN: La deficiencia de los inhibidores de la coagulación entre los cuales están la proteína S y C, así como la antitrombina III, están asociados con el incremento de episodios trombóticos. La deficiencia de ellos puede ser adquirida o hereditaria.

OBJETIVO: Se presenta el caso de una joven con deficiencia familiar de proteína S.

MÉTODO: Paciente femenino de 20 años de edad que presenta parestesias y posteriormente torpeza y debilidad de hemicuerpo derecho, alteración de la marcha y desviación de la comisura labial a la izquierda además de disfasia motora. Tiene como antecedentes ser estudiante universitaria, toma anticonceptivos orales desde hace un año.

RESULTADOS: Exploración con fuerza muscular en extremidad superior derecha 3/5, inferior derecha 0/5, hemicuerpo izquierdo normal, reflejos de estiramiento muscular +++ hemicuerpo derecho. Babinski derecho. El electroencefalograma se encuentra con asimetría a expensas de menor voltaje en región frontoparietal derecha. La tomografía axial computarizada de cráneo en fase simple y contrastada tomada a las 24 horas de iniciar la hemiparesia se encuentra normal. Resonancia magnética cerebral con imagen hipointensa en T1 e hiperintensa en T2, así como hiperintensa en fase FLAIR en región cortical frontal izquierda que se extiende hacia núcleo caudado y cápsula interna de forma triangular sugestivos de evento isquémico en territorio de arteria cerebral media izquierda. Citoquímico de líquido cefalorraquídeo, valoración cardiológica y perfil inmunológico normales. Anticardiolipinas, células LE, factor reumatoide, bandas oligoclonales, anticuerpos antinucleares y anticoagulante lúpico negativos. Factor V Leiden, antitrombina III y proteína C normales, proteína S disminuida. La madre con deficiencia de proteína C y una hermana con deficiencia de proteína S. Se da tratamiento anticoagulante y antiagregante plaquetario, mejora de su fuerza muscular con la rehabilitación. Se envía a genética para consejo genético.

DISCUSIÓN: El evento vascular cerebral en joven involucra a múltiples causas, las trombofilias no son tan frecuentes, y la posibilidad de encontrar alteraciones familiares también debe de considerarse. El uso de anticonceptivos es un factor precipitante de un evento vascular cerebral y en esta paciente se sumó a la presencia de deficiencia familiar de proteína S.

CONCLUSIONES: La deficiencia familiar de proteína S aunado a anticonceptivos orales incrementa la posibilidad de evento vascular cerebral en joven.

108

CRYPTOCOCOSIS MENÍNGEA EN PACIENTE HIV NEGATIVO. REPORTE DE CASO

MELÉNDEZ BARRAZA JOSÉ ALEJANDRO
IMSS

INTRODUCCIÓN: La afección del sistema nervioso central por criptococo es una enfermedad rara que ocurre con mayor frecuencia en pacientes con inmunodepresión asociada a virus de inmunodeficiencia adquirida. La forma de presentación clínica más frecuente son la criptococosis meníngea y los criptococomas.

OBJETIVO: Presentar el caso de un paciente con criptococosis meníngea sin inmunosupresión, HIV negativo, con afección exclusiva del sistema nervioso central por *Cryptococcus neoformans*.

MÉTODO: Presentación de caso: Mujer de 33 años de edad, sin antecedentes patológicos de importancia, que tiene cefalea generalizada,

continua, tipo opresiva, un mes de evolución, intensidad 5/10 que aumentó lenta y progresivamente, se incrementa con esfuerzos, mejora con analgésicos convencionales, se agrega posteriormente náusea y vómito. Cursó con estado confusional, además de diplopía de forma súbita sin fenómenos neurovegetativos agregados. La exploración neurológica con papiledema en la fundoscopia, disminución de la agudeza visual 20/100, oftalmoparesia y síndrome meníngeo, resto sin alteraciones. Los estudios de imagen tomografía computada, resonancia magnética de encéfalo y radiografía de tórax normales. Punción lumbar con aumento de presión de apertura 30 cm H₂O, citoquímico de líquido cefalorraquídeo con pleocitosis monocítica, Gram con levaduras, tinta china positiva y cultivo de hongos positivo para *Cryptococcus neoformans*.

DISCUSIÓN: Nuestro caso coincide con los reportes de la literatura donde se menciona a *Cryptococcus neoformans* y la variedad *C. gatti* como causas comunes de criptococosis meníngea en pacientes inmunocompetentes.

CONCLUSIONES: La criptococosis del sistema nervioso central no es exclusiva de pacientes HIV positivos de acuerdo con el creciente reporte de casos en pacientes sin inmunosupresión.

109 **SÍNDROME MEDULAR TRANSVERSO COMO MANIFESTACIÓN DE UN SÍNDROME MEDULAR TRANSVERSO**

HERRERA LEÓN N,¹ OROZCO PAREDES J,³ PLAYAS PÉREZ GIL,² ALFARO TAPIA C¹
¹ MÉDICOS RESIDENTES DE 3ER AÑO DE NEUROLOGÍA, ² MÉDICO ADSCRITO DEL SERVICIO DE NEUROLOGÍA, ³ JEFE DEL SERVICIO DE NEUROLOGÍA CLÍNICA SERVICIO DE NEUROLOGÍA CLÍNICA. HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO.

INTRODUCCIÓN: El plasmocitoma es una neoplasia de células plasmáticas, representa un 5% de las malignidades de células plasmáticas, la relación mujer-hombre 2:1, edad media de presentación a los 55 años, afecta primariamente el esqueleto axial. El síntoma más común es dolor radicular o vertebral. Los criterios diagnósticos son área local de destrucción ósea, aspirado de médula ósea normal, radiografías de huesos largos normales, ausencia de anemia, hipercalcemia, ausencia o bajos niveles urinarios o séricos de inmunoglobulina monoclonal, no lesiones adicionales en Resonancia Magnética de la columna. La radioterapia radical es el tratamiento de elección.

MATERIALES Y MÉTODOS: Hombre de 51 años de edad, con padecimiento caracterizado por dolor en región torácica anterior tipo descarga eléctrica, irradiación hacia tórax posterior, intensidad 8/10 en EVA, persistente, aumenta con movimientos respiratorios y disminuye con analgésicos, 10 días posteriores disminución de la fuerza en extremidades inferiores de predominio izquierdo, disminución de la sensibilidad desde la tetilla en sentido caudal de manera simétrica. A la exploración neurológica paraparesia de extremidades inferiores, fuerza muscular en extremidad superior derecha 4/5 + proximal y distal y la izquierda 4/5 proximal y distal, hiperreflexia de aductores, patelares, aquileos y Babinski bilateral. Hipostenesia al tacto superficial, dolor y temperatura a partir de T3, hipopalgesia a partir de este nivel en sentido caudal. Evolucionó inicialmente con mayor déficit motor, se agregó alteración del

esfínter vesical y rectal. Se trató con radioterapia y mejoró el dolor, con la descompresión quirúrgica presentó mejoría de la fuerza muscular, recuperó la marcha y la función de esfínteres.

RESULTADOS: LCR con pleocitosis e hiperproteinorraquia, deshidrogenasa láctica, B2 microglobulinemia, proteína de Bence-Jones Kappa y lambda normales, Rx de cráneo y huesos largos sin lesiones líticas, tele de tórax normal, aspirado de médula ósea normocelular con megacariocitos normales; TAC de tórax que muestra tumor del cuerpo vertebral T4, IRM de columna torácica con colapso vertebral de T4 e infiltración de T3 a T7 en relación con proceso linfoproliferativo, biopsia del cuerpo vertebral T5 y tejidos blandos con reacciones de inmunohistoquímica que mostró células neoplásicas en los cuerpos vertebrales con positividad en CD 138 (marcador de células plasmáticas).

CONCLUSIÓN: El plasmocitoma es una neoplasia de células plasmáticas de presentación poco común, en este caso cumplió con los criterios diagnósticos de las clínicas oncológicas, sin evidencia de enfermedad generalizada como ocurre en un 25% de los pacientes al momento del diagnóstico. En este caso la presentación fue como un síndrome medular transverso con buena respuesta al tratamiento quirúrgico y a 15 sesiones de radioterapia y sin presencia aún de la proteína M.

111 **TUBERCULOSIS PARENQUIMATOSA ATÍPICA. PRESENTACIÓN DE UN CASO**

GUTIÉRREZ LÓPEZ CLARA, QUIÑONES AGUILAR SANDRA, ALARCÓN AVILÉS TOMÁS, NÚÑEZ OROZCO LILIA

INTRODUCCIÓN: La tuberculosis es un problema de salud altamente prevalente de los países en vías de desarrollo. La meningitis tuberculosa representa 5 a 15% de las tuberculosis extrapulmonares, puede manifestarse de muy diversas formas, habitualmente con un cuadro de meningitis subaguda otras formas de presentación son mucho menos frecuentes y hacen muy difícil considerar el diagnóstico, como el caso que presentamos a continuación.

OBJETIVO: Discutir los datos clínicos y radiológicos atípicos del caso que presentamos.

MÉTODOS: Presentación de la historia clínica, evolución y resultados de estudios paraclínicos.

RESULTADOS: Historia clínica: Mujer de 52 años que inició el 18 de noviembre de 2006 con cefalea bifrontal seguida de parestesias en ambas manos, disartria, vértigo, desorientación, agitación psicomotriz, alucinaciones visuales y auditivas, somnolencia y fiebre. Exploración: Desorientación en tiempo, labilidad emocional, discalculia, alteraciones de memoria reciente, lenguaje escindido, papiledema e hipoacusia bilateral, fuerza muscular 4/5 global, rigidez de nuca, hiperreflexia y Babinski, temblor generalizado en todo el cuerpo, disdiadiocinesia bilateral. Marcha con amplia base de sustentación que requirió apoyo, con lateropulsión derecha. Tomografía de cráneo con múltiples imágenes hipodensas redondeadas en ambos hemisferios cerebrales y en cuerpo calloso sin reforzamiento con el medio de contraste. Resonancia magnética de encéfalo con lesiones hipointensas múltiples frontales izquierdas y

en cuerpo calloso de aspecto apolillado, sin captación de gadolinio, hipointensas en FLAIR 273 células (77% polimorfonucleares), 37 mg de glucosa y 97 mg de proteínas; reacción en cadena de polimerasa positiva para tuberculosis.

DISCUSIÓN: Las lesiones encontradas en resonancia magnética sin captación de gadolinio eran muy atípicas, ya que los granulomas y abscesos tuberculosos captan el contraste; la evolución y los síntomas clínicos fueron también atípicos y se hizo el diagnóstico tres meses después de iniciado el cuadro, el cual remitió por completo con el tratamiento antifímico, al igual que las lesiones en la resonancia magnética.

112

MENINGIOMA INFANTIL. REPORTE DE CASO

**HERNÁNDEZ VALDEZ ANGÉLICA, SÁNCHEZ LÓPEZ ISAÍAS, CANTÚ SALINAS
ADRIANA, VÁZQUEZ FUENTES SALVADOR
HOSPITAL UNIVERSITARIO DE MONTERREY**

INTRODUCCIÓN: Los tumores meníngeos son muy infrecuentes en la infancia. El meningioma es una tumoración que deriva de las células meningoteliales. El término "meningioma" fue acuñado por primera vez por Harvey Cushing. La incidencia es de 2 en 100,000 personas. Representan 1% de los tumores intracraneales en edad pediátrica. En la mayoría de los casos se trata de una tumoración benigna bien delimitada del parénquima cerebral circundante y cuya extirpación completa significa, en un alto porcentaje de los casos, la curación del paciente. Sin

embargo se describe un comportamiento diferente en este grupo de edad.

OBJETIVO: Reporte de caso y revisión de la literatura de meningioma infantil en el Hospital Universitario de Monterrey. Durante un periodo de dos años.

CASOS CLÍNICOS: Caso 1: Masculino de 10 años de edad que inicia sintomatología 2 meses previos a su ingreso caracterizada por cefalea moderada de predominio occipital vespertina autolimitada esporádica, con déficit en aprovechamiento escolar, disgrafía, visión borrosa, a la exploración presenta papiledema bilateral, barre derecho, hiperreflexia generalizada, se realiza IRM con tumoración frontoparietal izquierda con calcificaciones se reseca y el patología reporta meningioma grado II. Buena evolución clínica. Caso 2: Masculino de 6 años Inicia con sintomatología dos meses previos con exostosis en zona parietal derecha no dolorosa sin aumento de volumen, disminución de la agudeza visual bilateral y diplopía horizontal, con datos de cráneo hipertensivo, la exploración con papiledema bilateral pupilas de 4 mm no reactivas a la luz, amaurosis, la IRM con lesión en región temporoparietal derecha con desplazamiento de las estructuras de la línea media, se reporta meningioma grado III. Queda con ceguera como secuela.

CONCLUSIÓN: Aunque este tipo de neoplasias en edad pediátrica son inusuales es importante un estudio patológico de toda tumoración, ya que tiene un comportamiento más agresivo, y esto es importante para un manejo oportuno y mejorar la calidad de vida de nuestros pacientes.

