

**“Diagnóstico y Terapéutica Neurológica”
Presentación de trabajos en Cartel****1 (NO. TRABAJO 001)****BASES NEURALES DEL PROCESAMIENTO
DE CARAS FAMILIARES EN SUJETOS
NORMALES Y EN LA PROSOPAGNOSIA**

BOBES MARÍA A, VALDES-SOSA MITCHELL, QUIÑONES ILEANA,
GARCÍA LORENA, * ITURRIA YASSER, LOPERA FRANCISCO
* CENTRO DE NEUROCIENCIAS DE CUBA
** UNIVERSIDAD DE ANTIOQUIA, MEDELLÍN, COLOMBIA

INTRODUCCIÓN: Se han descrito diversas áreas cerebrales que participan en el reconocimiento de caras familiares, así como las conexiones entre ellas, pero se desconoce el papel de las mismas en el reconocimiento inconsciente que aparece en la prosopagnosia.

OBJETIVO: Estudiar los circuitos neurales de reconocimiento (consciente e inconsciente) de caras familiares en sujetos normales y en la prosopagnosia.

MÉTODOS: Se estudiaron 15 sujetos normales y un paciente prosopagnóstico mediante el registro de imágenes de resonancia magnética nuclear (RMN) funcional y por tensor de difusión (DTI) utilizando un equipo de 1.5 T. Se diseñó un paradigma evento-relacionado presentando 15 caras desconocidas, 15 familiares y 15 casas, repetidas en tres bloques, y se usó el sistema SPM5 para el análisis de la respuesta BOLD. Para analizar las imágenes DTI y calcular los tractos nerviosos se utilizó el método de propagación de líneas.

RESULTADOS: El estudio de RMNf en sujetos normales demostró activación para caras familiares en las áreas occipital y fusiforme de las caras (OFA y FFA) bilateral así como en el surco temporal superior (STS) bilateral, el cíngulo posterior (CP) y la corteza orbitofrontal medial (OFM) más relacionadas con el sistema emocional. El paciente prosopagnóstico mostró activación para caras familiares (no reconocidas conscientemente) en OFA y OFM. El DTI en normales demostró la conectividad entre las áreas occipitales y temporales mediante el fascículo longitudinal inferior (FFL), así como hacia la región frontal mediante el fascículo fronto-occipital inferior (FFOI). En el paciente el FFL está fuertemente dañado, mientras que el FFOI está conservado.

CONCLUSIONES: El daño selectivo en el paciente del tracto que conecta áreas de procesamiento temprano con áreas de memoria, podría explicar el déficit del reconocimiento consciente de caras familiares, en presencia de reconocimiento inconsciente, que puede estar soportado por el tracto de conexión frontal.

2 (NO. TRABAJO 003)**HEMORRAGIAS CEREBRALES CORTICALES
Y SU RELACIÓN CON LA ENFERMEDAD
NEOPLÁSICA METASTÁSICA**

CARRILLO IBARRA JESÚS, FLORES CABELLO MC,
VÁZQUEZ U HERNÁN, MATA MENDOZA M PATRICIA, VALDEZ TALAVERA LUIS A,
CANTÚ MALTOS HÉCTOR, CHIWO R. JA, GONZÁLEZ MMA
UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DE COAHUILA

INTRODUCCIÓN: Las causas más frecuentes de hemorragias cerebrales son por hipertensión, malformaciones, discrasias y uso de anticoagulantes, menos común son aquellas derivadas de procesos metastáticos.

OBJETIVO: Analizar la presentación clínica, los exámenes radiológicos en tres adultos con diagnóstico de enfermedad vascular cerebral hemorrágica aparentemente hipertensiva; el diagnóstico diferencial y revisión de la literatura.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se ingresaron tres pacientes, un varón y dos personas del sexo femenino con diagnóstico de enfermedad vascular cerebral hemorrágica hipertensiva, hipertensos de larga evolución, sus edades de 40, 65 y 82 años respectivamente; los tres con tabaquismo superior a los 20 cigarros al día durante 20 años, cefalea, náusea, vómito y déficit neurológico focal, además, de hemorragias parenquimatosas en la convexidad cerebral demostradas con tomografía. El examen neurológico sistematizó afección de VII central derecho, hemiparesia con hiperreflexia y Babinski ipsilaterales. La tomografía de ingreso mostró una localización hemorrágica fuera de los sitios anatómicos neurológicos considerados como convencionales para la hipertensión, por lo que se realizó un protocolo para búsqueda de un proceso tumoral fuera del sistema nervioso central.

RESULTADOS: Los tres pacientes mostraron anomalías en la radiografía simple de tórax sugestivas de proceso tumoral bronquial, cuyos estudios anatomopatológicos subsecuentes corroboraron el diagnóstico de carcinoma bronquial epidermoide en los tres casos.

CONCLUSIONES: La localización de las hemorragias cerebrales hipertensivas está definida; las hemorragias cerebrales de la convexidad se asocian en más de 15% a problemas oncológico metastáticos (broncogénico, renal, coriocarcinoma). Por lo que se requiere un protocolo sistematizado para la búsqueda de tales neoplasias.

3 (NO. TRABAJO 004) SÍNDROME DE SNEEDON, PATOLOGÍA COMÚN IMPORTANTE SUBDIAGNOSTICADA. REVISIÓN DE LA LITERATURA

**CARRILLO IBARRA JESÚS, CABELLO FLORES MC, LEMINI CAMARILLO PATRICIA,
CASTAÑEDA C. FIDEL**
UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DE COAHUILA

INTRODUCCIÓN: El Síndrome de Sneedon es la asociación entre livedo reticularis y eventos vasculares cerebrales descrita por I.B. Sneedon en 1965. Afecta a adolescentes y adultos jóvenes, con un claro predominio femenino. Fisiopatológicamente se considera una vasculopatía oclusiva progresiva no inflamatoria, que afecta selectivamente a vasos de pequeño calibre de piel y cerebro.

OBJETIVOS: Analizar los hallazgos clínicos, laboratorio y de forma específica la asociación del Sneedon a anticuerpos antifosfolípido, así como revisar la literatura existente.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudiamos a una femenina de 44 años, con infarto cerebral oclusivo agudo, livedo reticularis y anticuerpos antifosfolípido positivos, con evidencia radiológica de procesos inflamatorios en varios troncos arteriales cerebrales y lesiones fuera del sistema nervioso central.

RESULTADOS: En su examen neurológico con afasia de Wernicke, hiperreflexia global, Babinski bilateral, obesidad, acentuada livedo reticularis en tronco, nalgas y ambas extremidades inferiores. Su resonancia con infarto oclusivo agudo de la arteria cerebral media izquierda; su angiogramografía con adelgazamiento de arterias distales; se inició tratamiento con clopidogrel, nimodipina endovenosa y ácido acetilsalicílico. Velocidad de sedimentación anormal, anticuerpos anticardiolipina y antifosfolípido positivos, resto de pruebas laboratoriales normales.

DISCUSIÓN: El Sneedon afecta a mujeres jóvenes con livedo reticularis y eventos vasculares oclusivos; considerado una patología vascular no inflamatoria y no aterosclerótica; en este caso en particular, es evidente la alteración de la velocidad de sedimentación globular, así como la positividad de los anticuerpos antifosfolípido y anticardiolipina, lo que orienta hacia un indiscutible sustrato inmunológico con efectos secundarios y daño endotelial e inflamación perivascular subsecuente.

CONCLUSIONES: Las bases fisiopatológicas con las cuales fue descrito el síndrome de Sneedon en 1965 han cambiado; está demostrado que dicho síndrome tiene atributos radiológicos, inmunológicos e inflamatorios más allá de los que han sido demostrados. Las pruebas inmunológicas por lo tanto deben de ser un criterio de inclusión para el fundamento diagnóstico de dicho síndrome. Es indiscutible que puede estar asociado a procesos inflamatorios de diversos troncos arteriales y pudiera además tener manifestaciones oclusivas fuera del sistema nervioso central.

4 (NO. TRABAJO 008) HALLAZGOS ELECTROENCEFALOGRÁFICOS EN PACIENTES CON ENCEFALITIS VIRAL HERPÉTICA Y NO HERPÉTICA

CASTRO MACÍAS JAIME IVÁN
HOSPITAL REGIONAL DE ALTA ESPECIALIDAD DEL BAJÍO

INTRODUCCIÓN: La encefalitis viral es una infección aguda del parénquima cerebral. La confirmación del diagnóstico de encefalitis está fundamentado en la evidencia clínica, virológica y patológica. No se ha encontrado correlación clara entre los hallazgos electroencefalográficos iniciales y el diagnóstico histopatológico de encefalitis.

OBJETIVO: Caracterizar los cambios electroencefalográficos en pacientes con encefalitis viral aguda herpética y no herpética al inicio y a los 30 días.

PACIENTES Y MÉTODOS: Incluimos 19 pacientes con diagnóstico de encefalitis viral (EV). Análisis en forma prospectiva y descriptiva. Pacientes con el diagnóstico de encefalitis viral aguda herpética y no herpética evaluando manifestaciones clínicas, electroencefalográficas y análisis del líquido cefalorraquídeo y determinación del ADN viral en LCR por medio de la técnica de PCR para HVS-1, 2, 6.

RESULTADOS: Se estudiaron 19 pacientes con encefalitis viral aguda. El análisis del líquido cefalorraquídeo fue anormal en 16 pacientes, el cual demuestra la etiología herpética en seis pacientes (31.56%). En los cuales el EEG fue anormal con ritmo theta-delta generalizado en dos (33.33%), ritmo theta-delta generalizado con actividad epiléptica focal (temporal) en tres (50%), actividad delta frontal intermitente rítmica (FIRDAS) en uno (16.66%). En el resto el EEG fue anormal caracterizado principalmente por enlentecimiento del ritmo de fondo con ritmo delta theta generalizado con puntas u ondas agudas focales en la región temporal en cuatro pacientes y en la región frontal en uno y la presencia de estado epiléptico en otro. En la evaluación a los 30 días los estudios electroencefalográficos fueron en 14 pacientes normales y anormales en cinco de ellos ritmo theta-delta generalizado en dos, ritmo theta-delta generalizado con actividad epiléptica focal (frontal y temporal) tres. Todos ellos con panel viral negativo.

CONCLUSIÓN: Existe una relación clara entre un electroencefalograma anormal y la presencia de encefalitis viral aguda. El EEG en la etapa aguda de la encefalitis herpética puede demostrar una variedad de anomalías, incluyendo disminución en cuanto a la amplitud, y actividad basal, ondas lentas y/o ondas agudas focales o generalizadas, AS A como asimetría inhemisférica. No hay patrones específicos de EEG patognomónico para el diagnóstico de encefalitis viral herpética y no herpética. La principal anomalía electroencefalográfica en pacientes con encefalitis viral es la lenificación del ritmo de base (delta-theta generalizado).

5 (NO. TRABAJO 009) MANEJO DE SÍNDROME DE HOMBRO DOLOROSO POR LESIÓN DEL MANGUITO DE LOS ROTADORES CON TOXINA BOTULÍNICA

ARRIAGA JUAN JOSÉ, QUIÑONES SANDRA,
HERNÁNDEZ BERNARDO, ALARCÓN TOMÁS, GONZÁLEZ IRIS,
BERTADO NANCY, GARCÍA ANA BELÉN, PLASCENCIA NOEL, NÚÑEZ LILIA
CENTRO MÉDICO NACIONAL "20 DE NOVIEMBRE", ISSSTE

INTRODUCCIÓN: La tendinopatía en el Manguito de los Rotadores es la causa más común de Hombro Doloroso y el tratamiento depende de la fase en que se encuentre. La toxina botulínica mejora el dolor relacionado con alteraciones musculares, independiente de su efecto sobre la función contráctil.

OBJETIVO: Mostrar los efectos de la toxina botulínica como tratamiento en una serie de pacientes con Síndrome de Hombro Doloroso por lesión del Manguito de los Rotadores.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se incluyeron pacientes con diagnóstico de Síndrome de Hombro Doloroso por lesión del Manguito de los Rotadores, identificados de acuerdo con la fase en que se encontraran, a los que se les infiltró en el hombro afectado con toxina botulínica. A las cuatro semanas fueron revisados para valorar modificación de la sintomatología dolorosa. Se realizó cálculo de medidas de tendencia central.

RESULTADOS: Se incluyeron 12 pacientes. Presentaron un 75% de promedio porcentual de mejoría en la sintomatología dolorosa, sin grandes diferencias en la respuesta entre las distintas fases.

CONCLUSIÓN: El presente estudio muestra la utilidad de la toxina botulínica como tratamiento alternativo para el manejo de Síndrome de Hombro Doloroso por lesión del Manguito de los Rotadores.

6 (NO. TRABAJO 011) CORRELACIÓN ENTRE LOS HALLAZGOS DE VIDEO-ELECTROENCEFALOGRAFÍA Y RESONANCIA MAGNÉTICA EN PACIENTES CON EPILEPSIA FOCAL REFRACTARIA

ALARCÓN-AVILÉS TOMÁS, PLASCENCIA-ÁLVAREZ NOEL ISAÍAS, HERNÁNDEZ
CURIEL BERNARDO, ARRIAGA JUAN JOSÉ, GONZÁLEZ O IRIS, GUTIÉRREZ L
CLARA, NÚÑEZ-OROZCO LILIA
SERVICIO DE NEUROLOGÍA. CENTRO MÉDICO NACIONAL "20 DE NOVIEMBRE", ISSSTE

INTRODUCCIÓN: El Video-Electroencefalograma (VEEG) y la Imagen por resonancia magnética (IRM) son muy importantes en la evaluación de los pacientes con epilepsia focal refractaria.

OBJETIVOS: Establecer la relación entre los hallazgos ictales videoelectroencefalográficos y las alteraciones de IRM de los pacientes con epilepsia refractaria.

MATERIAL Y MÉTODOS: Pacientes (n = 38) con epilepsia focal entre 15 y 57 años, VEEG prolongado e IRM, medidas de tendencia central, sensibilidad, especificidad, fórmulas de concordancia y discordancia.

RESULTADOS: En VEEG 19/38 (50%) tuvieron un foco temporal, 16/38 (42.1%) foco frontal, uno mostró foco frontocentral y otro un foco parietal. 32/38 (84.21%) mostraron alteraciones en IRM. El hallazgo más común fue la esclerosis mesial temporal en 13/38 (34.21%), encefalomalacia, 8/38 (21.05%) y tumor 4/38 (10.52%). 6/38 (15.71%) tuvieron IRM normal. La sensibilidad del VEEG para crisis temporales fue 0.94 (94%), especificidad 0.84, un valor predictivo positivo (VPP) de 0.91 y un valor predictivo negativo (VPN) 0.89. La sensibilidad del VEEG para focos frontales fue 0.79, especificidad 0.84, VPP 0.80 y VPN 0.78. Las medidas de concordancia y discordancia para focos temporales resultaron con Kappa 0.86, en los focos frontales el Kappa observado fue 0.78.

CONCLUSIÓN: Siempre que se encuentran alteraciones focales en VEEG está indicado investigar la presencia de lesiones estructurales por medio de IRM, ya que la posibilidad de encontrar alteraciones estructurales es muy alta como encontramos en nuestra muestra (84%).

7 (NO. TRABAJO 012) PROGRESIÓN TÍPICA DE LA EPILEPSIA MIOCLÓNICA TIPO ENFERMEDAD DE LAFORA: A PROPÓSITO DE UN CASO

LUGO PON ANA AURORA, OCHOA ANTONIO
INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIRUGÍA

INTRODUCCIÓN: La epilepsia mioclónica progresiva tipo Lafora, autonómica recesiva, se caracteriza por epilepsia, mioclonías, demencia progresiva, inicio en la primera década de la vida, presencia de cuerpos de inclusión amiláceos PAS intracelulares en diferentes tejidos, incluyendo neuronas, hígado, músculo estriado y glándulas sudoríparas.

OBJETIVO: Caso reporte de epilepsia mioclónica progresiva tipo Lafora.

MATERIAL Y MÉTODOS: Hombre de 15 años de edad, producto de primera gesta, madre sana, neurodesarrollo normal.

PRESENTACIÓN DE CASO: Inicia en abril 2006, con crisis única tónico-clónica. Tres meses después presenta en forma progresiva disminución del rendimiento escolar, sin alteraciones conductuales. Noviembre 2006 con recurrencia de crisis convulsivas TCG, de inicio parcial simple con síntomas visuales. En febrero 2007 presentó mioclonía generalizada que causaba caídas frecuentes, presentándose de manera progresiva. Recibió múltiples tratamientos, con respuesta parcial. En abril 2007 se encuentra indiferente, con mioclonías segmentarias. RM encéfalo con atrofia cerebral generalizada, EEG: paroxismos de ondas agudas, complejos de punta onda lenta de 1 a 2.5 Hz. Biopsia de piel axilar encontrando cuerpos de Lafora. Exploración neurológica: despierto, inatento, lenguaje disártrico, nervios craneales normales. FM 5/5 en las cuatro extremidades, REM +++/+++ generalizados, respuesta plantar extensora bilateral, mioclonías reflejas multisegmentarias. Evolución clínica, ante la persistencia de las mioclonías se inició antiepiléptico que fue catalogado como refractario al tratamiento con respuesta parcial. El paciente se encuentra postrado en cama con deterioro neurológico y sistémico hasta el momento actual.

CONCLUSIÓN: En este caso reporte se detalla el curso típico de la enfermedad de Lafora, desde su etapa temprana hasta su progresión incapacitante. El pronóstico generalmente es malo y el tratamiento hasta el momento actual es paliativo. El entendimiento patogénico de la enfermedad en paralelo con el desarrollo de nuevas terapias génicas, ayudará a los clínicos a ofrecer tratamientos mejores con el fin de lograr un mejor pronóstico.

8 (NO. TRABAJO 013) FRECUENCIA DE LA TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL EN PEDIATRÍA Y CAUSAS IDENTIFICADAS

ALVA MONCAYO EDITH, GONZÁLEZ DE LA ROSA MA. GUADALUPE, ORTA M.
ADRIANA J, CORDERO ROBLES GERARDO E
NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA, CMN "LA RAZA", IMSS

INTRODUCCIÓN: La trombosis venosa cerebral es una entidad poco frecuente reportada en la literatura, de 3 a 5 casos por año en centros de tercer nivel. En nuestro medio desconocemos su frecuencia; no obstante, debido a que se trata de un hospital de referencia es factible que se modifique. Se pueden dividir en causas de origen infeccioso, secundario a traumatismo, estados de hipercoagulabilidad, hematológicas y rara vez otras. Pero en 25% de los casos no se llega a identificar etiología. El síntoma más frecuente reportado es la cefalea, reportada en más de 90% de los casos, otros síntomas inespecíficos podrían ser hemiparesia y crisis epilépticas. La RM cerebral es el estudio de elección ante la sospecha de TVC. En cuanto al tratamiento existen las guías recomendadas para el tratamiento de eventos trombóticos en niños como son: Heparina estándar o HBPM por 5 a 10 días seguida de anticoagulación oral o HBPM por 3 meses mínimo.

OBJETIVO: Conocer la frecuencia de trombosis venosa cerebral y las causas relacionadas en pacientes pediátricos de una unidad de alta especialidad.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se trató de un estudio observacional, transversal y retrospectivo. Se revisaron los expedientes y los estudios de venografía por resonancia magnética de pacientes pediátricos con diagnóstico de trombosis venosa cerebral con edades comprendidas entre 1 y 15 años, durante el periodo de tiempo comprendido de enero 2005 a julio del 2007. El diagnóstico deberá estar confirmado por un neurólogo pediatra y de cada uno de ellos se obtendrá la información necesaria, a través del expediente clínico, para el llenado del formato de recolección de datos. Se realizó un vaciado de la información en una base de datos, procediendo a la obtención de medidas de tendencia central, así como la elaboración de gráficas y cuadros de los hallazgos de la presente investigación.

RESULTADOS: Fueron incluidos 13 pacientes, donde hubo un predominio de género en el sexo masculino en ocho casos (62%) y cinco femeninos (38%) 1.6:1. El rango de edad fue de 1-11 años, distribuidos en dos grupos: seis menores de 2 años y siete escolares. Sólo un caso presentó AHF de evento vascular cerebral. Dentro de APP; con antecedentes epilepsia en tratamiento en tres, antecedente de uveítis en uno,

portador de VIH uno y ocho sin antecedentes. El cuadro clínico se desarrolló en forma aguda en ocho de los casos, cuatro lo fue en forma sub-aguda y sólo uno de aparición tardía y como síntoma inicial cefalea y epilepsia, déficit motor variable en menos de 50%. Las causas determinantes en siete casos fueron infecciones de SNC y dos casos con alteraciones electrolíticas. Seis casos recibieron anticoagulantes durante tiempos variables de 1-2 meses sin seguimiento y complicaciones mediatas como epilepsia, alteraciones extrapiramidales y cognitivas principalmente.

CONCLUSIONES: Resulta prioritario la detección temprana para establecer manejo óptimo y disminuir en lo sucesivo las secuelas graves persistentes para mejorar la calidad de vida del paciente.

9 (NO. TRABAJO 016) EPILEPSIA MIOCLÓNICA CON FIBRAS ROJAS RASGADAS: INFORME DE UN CASO Y REVISIÓN EN LA LITERATURA

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

INTRODUCCIÓN: MERRF es un desorden de múltiples sistemas caracterizado por mioclonías que es a menudo el primer síntoma seguido por epilepsia generalizada, ataxia, debilidad y demencia. El inicio normalmente se manifiesta en la niñez, después de un desarrollo temprano normal. El diagnóstico clínico de MERRF está basado en los siguiente cuatro rasgos "canónicos": mioclonías, epilepsia generalizada, ataxia y las fibras rasgadas-rojas (RRF) en la biopsia muscular. El estudio genético molecular para las mutaciones con el ADN mitocondrial (mtDNA) asociadas con MERRF están clínicamente disponibles; la mutación más común, presente en más de 80% de los pacientes con resultados típicos, es una transición de U-a-G en el nucleótido-8344 en el gen tRNALys de mtDNA. Las mutaciones están normalmente presentes en todos los tejidos y se detectan convenientemente en los leucocitos de la sangre.

OBJETIVOS: El conocimiento de las enfermedades mitocondriales, el diagnóstico a través del cuadro clínico y la realización de estudios paraclínicos e histopatológicos como la biopsia muscular y el conocimiento de su forma de transmisión genética.

CASO CLÍNICO: Paciente femenina de 23 años de edad quien inicia su padecimiento a los 19 años de edad estando previamente sana, primero con crisis convulsivas tonicoclónicas generalizadas de difícil control inicial, ya que actualmente se controló con dos medicamentos; al año siguiente cursó con debilidad generalizada, marcha atáxica, aumento de peso, disartria y postración en silla de ruedas, con deterioro progresivo e irreversible. Se realizó biopsia muscular que demostró fibras rojas rasgadas a través de la técnica de tricrómica de Gomori. El electrocardiograma es normal.

RESULTADOS: En los pacientes con MERRF y en general las diversas enfermedades mitocondriales se presentan los diversos síntomas y signos entre los que podemos enumerar situaciones como el lactato y el piruvato son normalmente elevados en reposo y aumentan excesivamente después de la actividad moderada; la concentración de la protei-

na CSF puede aumentarse pero raramente puede superar los 100 mg/dL; el electroencefalograma normalmente muestra crestas generalizadas y descargas de olas con fondo retardado, pero también pueden verse descargas de formas epilépticas focales; el electrocardiograma muestra a menudo preexcitación, pero no se ha descrito ninguna obstrucción del corazón; los estudios de electromiografía y de conducción de nervio son consistentes con miopatía, pero puede coexistir neuropatía; la imagen de resonancia magnética del encéfalo muestra a menudo atrofia del cerebro y calcificación de los ganglios basales. La biopsia muscular típicamente muestra fibras rojas rasgadas en la biopsia muscular con la técnica tricrómica de Gomori y manchas en las fibras hiperactivas de dehidrogenasa succinato (SDH). Algunas fibras rojas no tiñen la reacción histoquímica para el citocromo c oxidasa (COX). Los estudios bioquímicos de enzimas de la cadena respiratorias en los extractos musculares normalmente muestran disminución de las actividades complejas de las cadenas respiratorias que contienen subunidades de mtDNA puestas en código, sobre todo la deficiencia de COX. Sin embargo, los estudios bioquímicos también pueden ser normales.

CONCLUSIONES: Asesoramiento genético: MERRF se causa por mutaciones en el mtDNA y se transmite por herencia maternal. El padre de un individuo estudiado no está en riesgo de tener la mutación del mtDNA que causa la enfermedad. La madre de un individuo estudiado normalmente tiene la mutación del mtDNA y puede o no puede tener síntomas. Un varón con una mutación del mtDNA no puede transmitir la mutación a su descendencia. Una mujer con la mutación (tanto afectada como no) transmite la mutación a toda su descendencia. El diagnóstico prenatal para MERRF está disponible si una mutación de mtDNA se ha descubierto en la madre. Sin embargo, porque la mutación se carga en los tejidos de la madre y en las muestras de los tejidos fetales (es decir, amniocentesis y las vellosidades coriónicas) no puede corresponder a ése de otros tejidos fetales y porque la carga de la mutación en las muestras de los tejidos prenatales pueden cambiar en el útero o después del nacimiento debido a la segregación mitótica aleatoria; no es posible la predicción del fenotipo de los estudios prenatales.

10 (NO. TRABAJO 017)

ABSCESO CEREBRAL TUBERCULOSO EN PACIENTES INMUNOCOMPETENTES

CÁRDENAS HERNÁNDEZ GRACIELA AGAR, SOTO HERNÁNDEZ JOSÉ LUIS
INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIROLOGÍA

INTRODUCCIÓN: La tuberculosis (TB) permanece como un importante problema de salud a nivel mundial, en especial en países subdesarrollados. La TB de SNC constituye la presentación más grave de la enfermedad, el espectro de TB de SNC incluye las formas clínico-patológicas: meningoencefalitis, tuberculomas y abscesos. El absceso cerebral tuberculoso (ACT) se caracteriza por una colección encapsulada de pus conteniendo en una cantidad variable de bacilos tuberculosos;

se han descrito casos, tanto en enfermos inmunocomprometidos como en inmunocompetentes.

OBJETIVOS: Describir las características clínico patológicas de cinco casos de ACT en pacientes inmunocompetentes.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se realizó una revisión en los registros del INNN, de pacientes con tuberculosis de SNC desde 2001 a 2008. Se incluyeron únicamente aquellos pacientes que cumplieron con los criterios de Whitener para ACT.

RESULTADOS: Solamente cinco pacientes de un total de 350, reunieron los criterios de Whitener para diagnóstico de AT, los cuales son: 1) evidencia macroscópica en material quirúrgico o de autopsia, de verdadero absceso con cavitación central y contenido purulento; 2) el estudio histológico demuestra reacción inflamatoria aguda y crónica con predominio de polimorfonucleares, y 3) evidencia de origen tuberculoso, por demostración de M. tuberculosis en el cultivo del pus o por demostración de bacilos ácido alcohol resistente en tinción de la pieza histológica. Las características epidemiológicas de estos pacientes fueron: tres hombres y dos mujeres con edad promedio 41.8 (rango de 21 a 59). En tres pacientes (dos hombres y una mujer) hubo historia previa de tuberculosis en otra localización (pulmonar y ganglionar). Los síntomas clínicos que motivaron la búsqueda de atención en médico en estos pacientes fueron: Hipertensión intracraneal en cuatro y hemiparesia en un caso. Sólo en tres pacientes se realizó punción lumbar, la cual demostró un perfil inflamatorio predominantemente linfocitario con pleocitosis variable, con promedio 720 células (rango de 39 a 1877) con marcada hipogluorraquia e hiperproteorraquia. El estudio de resonancia magnética con gadolinio mostró en todos los pacientes lesiones sugestivas de abscesos, con pared definida, en todos los casos de aspecto multiloculado con edema perilesional. La localización fue supratentorial en tres casos e infratentorial en dos. Todos los pacientes recibieron tratamiento médico con antifímicos y quirúrgico (exéresis o drenaje por punción guiada por esterotaxia). En tres pacientes el ACT se presentó después de 4 a 6 meses de estar en tratamiento antifímico por formas no cerebrales de TB y en una se presentó fenómeno de expansión paradójico y recidiva en dos ocasiones del ACT. Sólo un paciente falleció a pesar de tratamiento estándar y cuatro sobrevivieron con severas secuelas neurológicas con I. Karnofsky promedio de 40 (rango 60 a 40).

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES: El diagnóstico y tratamiento oportuno del ACT continúa siendo un reto para los clínicos. Considerando que la TB de SNC es por sí misma una enfermedad con manifestaciones proteiformes que puede simular casi cualquier enfermedad de SNC. De los estudios de gabinete que más ayudan en el diagnóstico diferencial está la resonancia magnética con difusión y espectroscopia que puede diferenciar con precisión a esta entidad de los abscesos piógenos y fúngicos con alta sensibilidad y especificidad. Se considera que el ACT conlleva siempre un mal pronóstico, incluso en la era post-antibiótico el tratamiento médico no es suficiente en estos casos y se requiere conjuntamente de tratamiento quirúrgico. La morbi-mortalidad del ACT a pesar del tratamiento dual médico y quirúrgico sigue siendo elevada.

11 (NO. TRABAJO 019) FACTORES DE RIESGO DEL DETERIORO NEUROCOGNITIVO EN LA EPILEPSIA DEL LÓBULO TEMPORAL

RIOL LOZANO JUAN MIGUEL, ABREU SÁNCHEZ ZADAYQUI, RODRÍGUEZ GARCÍA JOSÉ NELET, CRUZ MENOR ERNESTO, TRUJILLO CLEMENTE, BARROSO ESPERANZA, ANDRADE MACHADO RENÉ, GARCÍA HIDALGO JUAN A
HOSPITAL UNIVERSITARIO ABEL SANTAMARÍA PINAR DEL RÍO, CUBA

INTRODUCCIÓN: La Epilepsia del lóbulo temporal (ELT) constituye el síndrome epiléptico focal más prevalente en adultos. El deterioro neurocognitivo (DNC) en la ELT es frecuente y tiene un origen multifactorial.

OBJETIVOS: Identificar la frecuencia de DNC y algunos factores de riesgo relacionados en la ELT.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio prospectivo de 277 pacientes con diagnóstico de ELT, atendidos consecutivamente en el Hospital Universitario Abel Santamaría, desde enero de 2000 hasta enero de 2007. Se aplicó un formulario estructurado de registro de información que incluía: datos sociodemográficos, clínicos, paraclínicos, terapéuticos y batería neuropsicológica completa. La información se almacenó en una base de datos para su posterior análisis estadístico.

RESULTADOS: Se diagnosticó DNC en 61.7% de los enfermos con ELT. La esclerosis temporal mesial y los trastornos del desarrollo cortical fueron las principales etiologías. En el análisis multivariante: la edad de comienzo de la epilepsia, tiempo de evolución, frecuencia de la crisis, presencia de lesión estructural, pobre respuesta al tratamiento farmacológico inicial, politerapia, atrofia del hipocampo medida por RMI y la actividad lenta focal en el electroencefalograma se asociaron al DNC. Los trastornos de la memoria verbal fueron más frecuentes cuando las crisis se originaban en el lóbulo temporal izquierdo ($P < 0.001$) y de la memoria visuoespacial cuando se originaban en el lóbulo temporal derecho ($P < 0.001$).

CONCLUSIONES: La presencia de DNC y la identificación de algunos de sus factores de riesgo en la ELT pueden ser de gran importancia en la selección de candidatos para la evaluación prequirúrgica y cirugía de la epilepsia.

12 (NO. TRABAJO 021) EFECTO TERAPÉUTICO DE LA PLASMAFÉRESIS EN LA POLINEUROPATÍA DESMIELINIZANTE INFLAMATORIA CRÓNICA: EXPERIENCIA EN EL HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO

GONZÁLEZ HERNÁNDEZ ILIANA FABIOLA, PLAYAS PÉREZ GIL, PAREDES FERNÁNDEZ CÉSAR MARTÍN
HOSPITAL GRAL. DE MÉXICO

INTRODUCCIÓN: La Polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica (PDIC) es un desorden autoinmune que ocasiona un ataque a la mielina del sistema nervioso periférico, de la cual no se conoce una

causa específica. Se presenta como una forma subaguda con déficit motor en 83-91%, déficit sensitivo 72-89%, pérdida de reflejos 86-94% y parálisis facial 4-15%, empeorando progresivamente por varios meses. Realizando el diagnóstico con los criterios diagnósticos por el Subcomité Ad Hoc de la Academia Americana de Neurología que incluyen el déficit motor y sensorial que involucren más de una extremidad, arreflexia o hiporreflexia, evolución en > 2 meses; células < 10 por mm^3 en LCR; elevación de proteínas > 45 mg/dL en LCR; desmielinización y remielinización en la biopsia de nervio y los hallazgos neurofisiológicos. Se han utilizado escalas funcionales para medir la afección de la enfermedad en cuanto a la discapacidad que produce, que ayudan para la estadificación de la enfermedad. Dentro de las opciones terapéuticas se encuentran en primera línea los esteroides, la inmunoglobulina intravenosa y la plasmaféresis. Se ha establecido con el recambio plasmático un beneficio de hasta 80%; sin embargo, no se prefiere en primer lugar debido a los riesgos inherentes del procedimiento a pesar del buen efecto terapéutico.

OBJETIVO: Se observó la respuesta terapéutica de la plasmaféresis en la polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica, en pacientes del Servicio de Neurología del Hospital General de México.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se evaluó a seis pacientes con diagnóstico definido de polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica, cumpliendo los criterios de Ad Hoc de la American Neurology Academy; se les realizó cinco sesiones de plasmaféresis a 40 mL/kg de recambio por sesión, midiendo la escala funcional (NDS) de ingreso y al término de las sesiones, para valorar el grado de mejoría con esta terapia.

RESULTADOS: Fueron seis pacientes, de los cuales 16% fueron mujeres y 84% fueron hombres; con una evolución promedio de 4.3 meses; predominando los síntomas motores sobre los sensitivos; con resultado de NDS a su ingreso de 5. Posterior a la realización de cinco sesiones de plasmaféresis se realizó nuevamente la escala funcional NDS, la cual resultó en un promedio de 2; con un porcentaje de mejoría de 84%. Sólo un paciente no mejoró en nada su escala inicial.

CONCLUSIÓN: El efecto benéfico de la plasmaféresis en los pacientes con polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica es de 84% en el Servicio de Neurología del Hospital General de México. Similar al reportado en la experiencia internacional.

13 (NO. TRABAJO 022) DETERMINANTES DE ENFERMEDAD DE PEQUEÑO VASO EN PACIENTES DIABÉTICOS

CERVANTES ARRIAGA AMIN, CALLEJA CASTILLO JUAN, RODRÍGUEZ VIOLANTE MAYELA, RAMÍREZ BERMÚDEZ JESÚS
INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIRUGÍA

INTRODUCCIÓN: La diabetes mellitus tipo 2 (DM2) es una de las enfermedades más prevalentes en México. Los infartos lacunares y la enfermedad de pequeño vaso (EPV) cobran cada vez más relevancia como causas de incapacidad y deterioro cognitivo, marcador pronóstico para hemorragia cerebral y otros padecimientos neurológicos. El princi-

pal factor de riesgo para la EPV es la hipertensión arterial, pero en nuestro medio la DM2 puede ser más relevante sin olvidar su coexistencia, aunque no se ha determinado la naturaleza de su interacción.

OBJETIVO: Identificar los determinantes de EPV en diabéticos sin enfermedad cerebrovascular conocida.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se evaluaron pacientes consecutivos con DM2 que acudieron a consulta de medicina interna y cuyo diagnóstico neurológico de ingreso no incluía enfermedad vascular cerebral. Se realizó resonancia magnética (IRM) de encéfalo, determinaciones de glucosa, hemoglobina glucosilada (HbA1c), colesterol total, triglicéridos, insulina, presión arterial y antecedentes de riesgo vascular. Se definieron dos grupos con base en la presencia de EPV. Se realizó estadística descriptiva, prueba de t y exacta de Fisher considerando significancia estadística con $p < 0.05$.

RESULTADOS: Se evaluaron 43 pacientes de los cuales 14 (33%) presentaron lesiones consistentes con EPV en IRM. Al comparar los grupos no se encontró diferencia estadísticamente significativa en género, edad, tiempo de evolución de diabetes, co-morbilidad de hipertensión arterial, tabaquismo, índice de masa corporal, glucosa en ayuno, HbA1c, colesterol total, triglicéridos, presión arterial, insulina y uso de antiagregantes orales. Sólo el antecedente de co-morbilidad de dislipidemia presentó diferencia estadísticamente significativa ($p = 0.045$) siendo más frecuente en el grupo sin EPV (48 vs. 14%); el OR fue de 0.178 (IC 95%, 0.03-0.94) interpretándose como que la presencia de dislipidemia ofrece un factor protector. De los 14 pacientes con antecedente de dislipidemia sin enfermedad de pequeño vaso siete recibían manejo con estatina y seis con fibrato. Los niveles séricos de colesterol total no difirieron significativamente entre los grupos ($p = 0.06$) como tampoco el uso de estatina. Siete de 12 de los pacientes con EPV tenían dislipidemia sin diagnóstico.

DISCUSIÓN: En nuestra serie el único determinante estadísticamente significativo fue el conocerse con dislipidemia; esto se asocia a recibir manejo médico que a su vez pudiera disminuir la incidencia de aterosclerosis reduciendo la incidencia de EPV. Se requiere de una muestra mayor para evaluar si existe un efecto protector en el uso de hipolipemiantes, así como complementar el estudio con Doppler extra e intracraneal.

CONCLUSIÓN: Se destaca la importancia del diagnóstico de dislipidemia en los pacientes diabéticos en la prevención de EPV.

14 (NO. TRABAJO 024) FÍSTULA DE LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO COMO CAUSA PRINCIPAL DE MENINGOENCEFALITIS RECURRENTE

BAUTISTA DE LA CRUZ HERMILO, CUEVAS GARCÍA CARLOS F, RIVERA NAVA CRISTINA
IMSS HE CMN S XXI

INTRODUCCIÓN: Las fistulas de líquido cefalorraquídeo (LCR) son un factor de riesgo en el desarrollo de meningoencefalitis recurrente; pueden ser secundarias a traumatismo, cirugía, tumores, alteraciones congénitas, etc. Se presentan dos casos de meningoencefalitis con fistula de LCR.

OBJETIVO: Determinar el abordaje diagnóstico ante un paciente con meningoencefalitis recurrente y con sospecha de fistula de LCR.

CASO 1: Mujer de 48 años de edad, antecedente de golpe en la cabeza hace 4 años, sinusitis crónica desde hace 6 meses, cursando con rinorrea nasal derecha. Al ingreso con cefalea, mareo, náusea, vómito, rigidez de nuca. A la exploración papiledema bilateral y signos meníngeos.

CASO 2: Masculino de 22 años de edad, tuvo accidente automovilístico hace 7 meses, otorragia y otorrea que ceden espontáneamente. Inicia hace siete días con fiebre, cefalea, síndrome confusional, a la exploración con hiperreflexia, eritema palmar bilateral y signos meníngeos, con herpes labial y candidiasis oral.

MÉTODOS: Estudios de citológico, citoquímico y cultivos de LCR, panel viral para VIH, TORCH, Rx craneal, cisternografía, RM de encéfalo, cisternotomografía.

RESULTADOS: En el primer caso la punción lumbar compatible con neuroinfección, cultivo nasal y faríngeo: estafilococo epidermidis, el cultivo de LCR: negativo; la cisternografía detectó la fistula y la cisternotomografía la localizó en la parte posterior de la base de apófisis crista Galli. En el segundo caso la punción lumbar con LCR piógeno, positivo en el cultivo para *S. aureus* y la cisternotomografía mostró la lesión en hueso temporal derecho.

DISCUSIÓN: En concordancia con la literatura, en caso de meningoencefalitis recurrente se debe sospechar en fistula de LCR, más aún si existe antecedente traumático como en los casos presentados. El protocolo de estudio empleado fue punción lumbar, placas simples de cráneo, cisternografía que detectó la fistula pero no la localizó, para lo cual fue útil la cisternotomografía. Los hallazgos concuerdan con lo reportado en diversos artículos que localizan las fistulas en sitios frágiles del cráneo como son la lámina cribosa y el hueso temporal. El manejo fue conservador en el caso 1, remitió a los tres días y sin recurrencia, el segundo requirió de cirugía y tuvo buenos resultados.

CONCLUSIÓN: La meningoencefalitis se asocia a fistula de LCR en 30% de los casos y éstas secundarias a traumatismo en 80%. Pensar en una fistula es fácil cuando hay rinorrea/otorrea y cuadro de meningitis, pero no lo es en su ausencia, de ahí que el protocolo de estudio dependa de la presencia o ausencia de éstas, si están presentes se debe determinar la concentración de glucosa y B-proteína. En su ausencia Rx craneal, tomografía de base de cráneo, cisternografía isotópica por su sensibilidad y especificidad para la detección, debiéndose corroborar con cisternotomografía, cuyo valor es localizador.

15 (NO. TRABAJO 025) COREAS RELACIONADAS A DIABETES MELLITUS: SERIE DE CASOS

RODRÍGUEZ VIOLANTE MAYELA, CERVANTES ARRIAGA AMIN, ARRAMBIDE GARCÍA GEORGINA
INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIRUGÍA

INTRODUCCIÓN: Las variaciones de glucosa afectan regiones cerebrales con una tasa metabólica alta como lo son los ganglios basales. Los movimientos anormales como corea y hemibalismo-hemicorea han sido

asociados con estado hiperosmolar no cetósico con cifras de glucemia reportadas entre 300 y 1,000 mg/dL y osmolaridades entre 300 y 390 mOsm/L. Los mecanismos fisiopatológicos propuestos son la hipersensibilidad de los receptores dopaminérgicos estriatales o un cambio hacia el metabolismo anaerobio inducido por la hiperglucemia. Estos trastornos se han descrito en mujeres de edad avanzada y el pronóstico es controvertido pudiendo ir de la remisión a la persistencia. Algunos autores consideran que el hallazgo en resonancia magnética (IRM) de señales hiperintensas en putamen asociada a corea casi siempre se relaciona con hiperglucemia.

OBJETIVO: Describir las características clínicas de los pacientes con trastornos del movimiento e hiperglucemia.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se analizaron siete casos hospitalizados en el Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía presentando ya sea corea, atetosis, balismo o una combinación de ellos secundaria a hiperglucemia. Se describe la respuesta al tratamiento y su relación con el descontrol metabólico.

RESULTADOS: Siete pacientes: cuatro femeninos y tres masculinos, con edad media de 68 (± 11) años, presentando al ingreso una glucemia de 291 (± 121) mg/dL, un tiempo de diagnóstico de la diabetes mellitus tipo 2 (DM) de 48 (± 38) meses, en dos casos la corea fue el síntoma inicial. La tomografía axial mostró hiperdensidad a nivel de ganglios basales, lo cual se corroboró por IRM siendo el hallazgo más consistente la hiperintensidad de los núcleos de la base en T1, T2 y FLAIR sólo en dos casos se observó hipointensidad en dichas secuencias. Todos los pacientes fueron controlados metabólicamente y recibieron tratamiento a base de neurolepticos excepto uno que inició con benzodiazepinas y amantadina. En ningún paciente hubo remisión completa de los síntomas.

DISCUSIÓN: Esta serie de casos muestra similitudes con lo reportado en la literatura en lo referente a descontrol glucémico y hallazgos de estudios de neuroimagen. Sin embargo, a pesar de haber sido controlados metabólicamente los movimientos no remitieron y han sido dependientes hasta la fecha del medicamento con un seguimiento en algunos de los pacientes hasta de 3 años.

CONCLUSIÓN: La DM puede presentar corea y/o balismo asociados; estos movimientos anormales pueden desaparecer tras el control glucémico en un lapso de hasta cuatro semanas; sin embargo, en los casos aquí presentados estos no desaparecieron. Lo anterior sugiere que los mecanismos fisiopatológicos más probables involucren lesiones isquémicas en ganglios basales secundarias al descontrol glucémico.

16 (NO. TRABAJO 026) ASOCIACIÓN DEL DETERIORO COGNOSCITIVO CON ALTERACIONES EN LA HEMODINÁMICA CEREBRAL EN PACIENTES CON INFARTO CEREBRAL

TREVIÑO FRENK CANTÚ BRITO IRENE, JUÁREZ COMBONI CARLOS G, GARCÍA RAMOS SONIA C, GUILLERMO S
INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y NUTRICIÓN SALVADOR ZUBIRÁN

INTRODUCCIÓN: La enfermedad vascular cerebral (EVC) isquémica es un factor de riesgo para el deterioro cognoscitivo (DC). El Doppler transcraneal es un estudio útil para valorar la circulación intracraneal. El

índice de pulsatilidad (IP) de los principales vasos se modifica en estados patológicos en la microvasculatura intracraneal.

OBJETIVO: Determinar la prevalencia del DC en los subtipos de EVC isquémica, así como los factores determinantes asociados y las alteraciones en la circulación cerebral documentadas por Doppler transcraneal en relación al deterioro cognoscitivo en pacientes con EVC isquémica.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio observacional descriptivo. Pacientes con infarto cerebral de más de 3 meses de evolución. Se aplicaron el Mini-Mental State Examination (MMSE), la escala COGNISTAT y la escala de depresión de Beck y se realizó Doppler transcraneal.

RESULTADOS: Total de 115 pacientes con 62.6% mujeres, edad promedio de 64.5 años, años de escolaridad de 8.7. Evaluación cognoscitiva: MMSE promedio 26.04 puntos, resultados anormales en 20.9. COGNISTAT: 47% con DC leve, 21.7% con DC moderado y 12.2% con DC severo. Depresión en 17.5%. Doppler transcraneal con resultados anormales en 75.7%, alteración en el IP de la ACA derecha en 44.3%, izquierda 45.3%, ACM derecha 44%, izquierda 47.2%. El DC se asoció de manera estadísticamente significativa ($p < 0.05$) a escolaridad menor a 7 años, edad mayor de 50 años, presencia de uno o más factores de riesgo cardiovasculares, enfermedad de pequeño vaso, infartos múltiples y alteración en el índice de pulsatilidad de las arterias cerebrales medias.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES: Esta población presenta un grado importante de DC. La evaluación cognoscitiva debe incluirse de manera rutinaria en la evaluación de los pacientes con infarto cerebral para detectar oportunamente el deterioro cognitivo. Las alteraciones en la microcirculación cerebral están asociadas a deterioro cognoscitivo.

17 (NO. TRABAJO 027) POLIRRADICULONEUROPATÍA Y NEURITIS ÓPTICA ASOCIADOS AL SÍNDROME DE INMUNODEFICIENCIA ADQUIRIDA

RODRÍGUEZ DE LA ROSA ROGELIO FRANCISCO, RIVERA NAVA SILVIA CRISTINA
HE CMN SIGLO XXI, IMSS

INTRODUCCIÓN: Las manifestaciones neurológicas de la infección por el VIH abarcan desde un síndrome agudo asociado con la primoinfección hasta enfermedades terminales, pasando en la fase intermedia por una etapa asintomática. Las manifestaciones se deben a la infección del encéfalo, a la interacción del virus con el sistema inmunitario y al deterioro del sistema inmunológico. Existe una elevada prevalencia de manifestaciones neurológicas directamente relacionadas con los niveles de CD4.

OBJETIVO: Presentar un caso de polirradiculoneuropatía (PRN) y neuritis óptica (NO) asociado a infección por el VIH.

CASO CLÍNICO: Hombre de 42 años que inicia al presentar dolor punzante frontal y en el globo ocular izquierdo, se exacerba con los movimientos oculares y la digitopresión. Un día después disminución de la agudeza visual del lado izquierdo, principalmente hacia la periferia del campo visual. Desde hace tres meses presenta fatiga en miembros

pélvicos, así como hipoestesia en la porción distal de los dedos de ambas manos. Clínicamente se encontraba con papilitis izquierda y arreflexia generalizada. Se le realizó al paciente RM de encéfalo, la cual es normal. Se realizó además estudio citológico y citológico de líquido cefalorraquídeo también de características normales. Se realizó estudio de velocidades de conducción nerviosa que resultaron disminuidas y prolongación de las ondas F, compatibles con desmielinización.

DISCUSIÓN: Las PRN desmielinizantes inflamatorias aparecen con mayor frecuencia durante las primeras fases de la infección y a veces en el momento de la seroconversión. Los estudios electrofisiológicos muestran lentificación de las velocidades de conducción nerviosa, dispersión temporal, bloqueo multifocal y prolongación de las ondas F, indicativos de desmielinización. Se observa con frecuencia pleocitosis linfocítica en el examen de líquido cefalorraquídeo (10 a 50 células/ μ L). La NO es una manifestación inicial infrecuente de la infección por VIH. Puede resultar de la afección directa del virus sobre el nervio, o bien, por infecciones oportunistas. En pacientes con SIDA la causa más frecuente es por citomegalovirus. Existen dos formas de afección: la tipo I o retinitis peripapilar siendo la forma más frecuente y en la cual la agudeza visual se encuentra total o parcialmente respetada y la tipo II o verdadera papilitis produce necrosis del nervio óptico con un deterioro rápido y severo de la visión y defecto pupilar aferente.

18 (NO. TRABAJO 028) PREVALENCIA DE NEUROCISTICERCOSIS Y PERFIL CLÍNICO EPIDEMIOLÓGICO DE PACIENTES DE 0 A 18 AÑOS CON CRISIS EPILEPTICAS

OSORIO ELÍAS JOSÉ GUILLERMO, SOTELO-HAM ALMA IVONNE,
MATÍNEZ-CALDERA RAÚL, ALVAREZ-ÁVILA ALFONSO
HOSPITAL GENERAL DE ZACATECAS

INTRODUCCIÓN: La prevalencia de la epilepsia ajustada por edad en los países tropicales varía entre 10 y 15 por mil habitantes. En la edad pediátrica está poco estudiado por su baja prevalencia.

OBJETIVO: Determinar la prevalencia de neurocisticercosis y el perfil clínico y epidemiológico de pacientes de 0 a 18 años con crisis epilépticas.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se realizó un estudio descriptivo, transversal, prospectivo. Se entrevistaron a las madres de niños de 0-18 años con crisis epilépticas de ambos sexos, con estudio de tomografía de cráneo simple y contrastada. Se excluyeron aquellos con crisis epilépticas primarias, por traumatismo craneocefálico y antecedentes de asfixia perinatal.

RESULTADOS: Se estudiaron 32 pacientes, con una mediana para la edad en años de 11.5 (rango: 5 a 18), 17 (53%) fueron del sexo femenino y 15 (47%) masculino. La prevalencia de NC encontrada fue de un 9.4%. De tres pacientes con NC, uno en fase activa y en dos en fase inactiva y todos en localización parenquimatosa. Los tres fueron del sexo femenino y de comunidad rural. El tipo de epilepsia fue 15 (47%) generalizadas y 17 (53%) parcial. Se encontró la cefalea en 18 (56%), deterioro intelectual en uno (4%) paciente, mareos nueve (28%), vómi-

tos cinco (16%), vértigo cinco (16%). El tratamiento antiepiléptico utilizado en 26 (81%), fenitoina 14 (44%), valproato siete (22%), carbamazepina cinco (16%) y sin antiepilépticos en seis (18%).

CONCLUSIÓN: La prevalencia de NC encontrada fue similar a la reportada en población pediátrica general y menor a la encontrada en pacientes pediátricos con epilepsia en población de la India. En pacientes en edad escolar que inician con crisis convulsivas debemos sospechar NC, lo que justifica la realización de tomografía de cráneo en pacientes en edad escolar con epilepsia criptogénica.

19 (NO. TRABAJO 029) PREVALENCIA DEL TRASTORNO POR DÉFICIT DE ATENCIÓN E HIPERACTIVIDAD (TDAH), EN NIÑOS DE 6 A 8 AÑOS DE EDAD, EN LOS ALTOS SUR DE JALISCO

CRUZ ALCALÁ LEONARDO ELEAZAR, RAMOS HERRERA AZUCENA,
GUTIÉRREZ PAREDES MARÍA FABIOLA, GUTIÉRREZ PÉREZ DOLORES ELIZABETH,
MÁRQUEZ GARCÍA AMPARO VIRIDIANA, RAMÍREZ JIMÉNEZ DENISE CARMINA,
RAZO MACÍAS LUZ REBECA, SEPÚLVEDA BARBA KARINA GUADALUPE
CENTRO UNIVERSITARIO DE LOS ALTOS, UNIVERSIDAD DE GUADALAJARA

INTRODUCCIÓN: El problema de la inatención en el ámbito escolar es un problema relativamente frecuente aún entre los niños normales. Los maestros describen como inatentos a 49% de los niños y a 27% de las niñas. Los casos graves, es decir los trastornos por déficit de atención, ocurren entre 3 y 10% de la población infantil en edad escolar. En estudios epidemiológicos recientes se han informado tasas de prevalencia del déficit de atención entre 3 y 20% de los niños en edad escolar de los Estados Unidos. Estimaciones de prevalencia tan diferentes parece que son debidos a criterios diagnósticos variados. En nuestro país son pocos los estudios de prevalencia de este trastorno.

OBJETIVO: Conocer la proporción de niños entre 6 y 8 años de edad, portadores de trastorno por déficit de atención con o sin hiperactividad que viven en los Altos Sur de Jalisco.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se trata de un estudio no experimental, transversal, en el cual se estableció la fecha de corte el 30 de junio del 2008, iniciando el 14 de abril del 2008; dicho estudio se realizó en poblaciones de los Altos Sur de Jalisco. Entraron al estudio niños que cursaban el primero y segundo año de primaria, cuyas edades oscilaron entre los 6 y 8 años, de ambos géneros. Para calcular el tamaño de la muestra, se tomó en cuenta la fórmula para estimar una proporción, con un nivel de confianza de 95%, una prevalencia de 10% y un error máximo de 8% (la amplitud del intervalo de confianza de 16), lo que dio un total de 192 niños, los cuales se tomaron con los siguientes porcentajes: 20% de Jalostotitlán, 20% de San Miguel y 60% de Tepatlitlán, lo anterior tomando en cuenta las diferencias poblacionales. La muestra a estudiar se tomó bajo muestreo aleatorio estratificado, de acuerdo con la edad, las escuelas fueron seleccionadas al azar, entrando tanto las públicas como privadas. Se les proporcionó un cuestionario tanto a los padres como a los maestros de los niños, en dicho cuestionario se incluyeron preguntas que reúnen los criterios del DSM IV y CIE-10 para trastorno por déficit de atención, con o sin

hiperactividad y con o sin impulsividad o de tipo mixto, una vez detectados los niños con puntajes elevados (34 o más en niños y 39 o más en niñas), estos fueron evaluados tanto por Psicología como por Neurología, para confirmar el diagnóstico.

RESULTADOS: En total se estudiaron 199 niños, siendo 116 del género masculino y 83 del femenino, con un promedio de edad de 7.26 años, encontrando una prevalencia de trastorno por déficit de atención de 15.57%, con predominio del género masculino sobre el femenino de 2:1.

CONCLUSIÓN: Los resultados encontrados son en un porcentaje mayor a lo reportado por otros estudios, pero con una predominancia del género masculino, lo que concuerda con lo reportado por otros autores; será importante investigar si existe algún trastorno neurobiológico en esta región que pueda estar influyendo para explicar la mayor prevalencia encontrada.

20 (NO. TRABAJO 031) INFARTO CEREBRAL COMO MANIFESTACIÓN CARDINAL EN ENFERMEDAD DE FABRY. REPORTE DE CASO

**ZAVALA FERRER FEDERICO, FLORES SILVA FERNANDO,
CANTÚ BRITO CARLOS, GARCÍA RAMOS GUILLERMO
INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y NUTRICIÓN SALVADOR ZUBIRÁN**

INTRODUCCIÓN: La enfermedad de Fabry es una enfermedad por almacenamiento lisosomal hereditaria rara y con afectación multiorgánica. En ella existe una actividad deficiente de la enzima alfa galactosidasa con la acumulación progresiva esfingoglucolípidos. Los depósitos de lípidos ocurren preferentemente en el endotelio vascular y en células músculo liso llevando a disfunción vascular, isquemia tisular y oclusión de vasos.

OBJETIVO: Reportar el caso de un paciente joven quien debuta con infarto cerebral talamomesencefálico secundario a enfermedad de Fabry.

CASO CLÍNICO: Paciente masculino, 24 años, sin antecedentes de relevancia. Ingresó a nuestro centro hospitalario por cuadro agudo de cefalea, diplopía y deterioro transitorio del estado de conciencia, historia de acroparestias. A la exploración física se encontró oftalmoplejía ojo izquierdo, angioqueratomas y córnea verticillata. La RM cráneo con infarto isquémico tálamo-mesencefálico izquierdo. La determinación de actividad deficiente de alfa-galactosidasa A en leucocitos confirmó el diagnóstico.

CONCLUSIONES: Hasta el momento en nuestro centro hospitalario éste es el primer paciente con enfermedad de Fabry que se presenta como manifestación cardinal con enfermedad vascular cerebral. La prevalencia de eventos isquémicos en enfermedad de Fabry es alrededor de 13% y los eventos ocurren a edad temprana, en hombres entre los 25-44 años y tienden a localizarse más comúnmente en la circulación vertebrobasilar que en la carotídea. Si el ictus en un joven es de inicio criptogénico, la enfermedad de Fabry finalmente es la causa en 1 a 4% de los casos, por lo que ésta debe buscarse intencionadamente en paciente jóvenes con ictus isquémicos, sobre todo si otras manifestaciones clínicas la sugieren.

21 (NO. TRABAJO 032) PREVALENCIA DE LA DISFUNCIÓN NO MOTORA EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

**RODRÍGUEZ VIOLANTE MAYELA, CERVANTES ARRIAGA AMIN, VILLAR VELARDE
ALEJANDRA, LÓPEZ GÓMEZ MARIO
INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIRUGÍA**

INTRODUCCIÓN: Los síntomas no motores en la enfermedad de Parkinson (EP) descritos en la literatura incluyen manifestaciones neuropsiquiátricas, autonómicas, urológicas, gastrointestinales, del sueño y sensitivos. La frecuencia de los síntomas no motores se estima alrededor de 40%. Se sabe que hasta en 50% de estos pacientes no se detectan estos síntomas y que hasta la mitad de los pacientes refiere que esta disfunción no motora afecta de forma "importante" y "muy importante" sus actividades de vida diaria. Se ha desarrollado un instrumento clínico para su detección denominado Non Motor Symptoms Questionnaire (NMSQuest), el cual ha sido validado en varios países y tiene las ventajas de ser auto-aplicable, aunque no mide la discapacidad ni sirve como escala de severidad. En la población mexicana se desconoce la frecuencia de estas manifestaciones con EP.

OBJETIVO: Determinar la prevalencia de los síntomas no motores en pacientes con enfermedad de Parkinson en la población mexicana.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se planteó un estudio transversal observacional y analítico en el cual, tras obtener autorización y la versión en castellano del NMSQuest por parte de sus autores, se realizó la validación lingüística. Se aplicó el cuestionario a del Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía durante el periodo del 1 de abril hasta el 17 de junio del 2008, mayores de 30 años y con diagnóstico de EP mediante los criterios del Banco de Cerebros de la UK Parkinson's Disease Society. Los datos se analizaron mediante estadística descriptiva y correlación de Pearson o sus equivalentes no paramétricos.

RESULTADOS: Se evaluaron un total de 70 pacientes (relación hombres:mujeres 1:1.1), edad 64.5 (± 11.3) años, con una edad media al diagnóstico de EP de 58.1 (± 11.6) y un tiempo de evolución al estudio de 6.3 (± 4.7) años. El tiempo medio para la aplicación del NMSQuest fue de 6.7 (± 1.9) minutos. Todos los pacientes tuvieron por lo menos una respuesta positiva; el puntaje total medio fue de 10.4 (± 5.2) sin diferencia significativa entre género, grupos de edad ni Hoehn y Yahr. Por dominio, 28% presentó alteración gastrointestinal, 58% alteración urinaria, 38% un alteración en memoria/atención, 14% alucinaciones/delirios, 56% depresión/ansiedad, 26% alteraciones sexuales, 45% cardiovasculares y 40% una alteración del sueño.

DISCUSIÓN: Las frecuencias por ítem no difieren significativamente de lo publicado en la literatura internacional en otras poblaciones. Este es el primer estudio que evalúa los síntomas no motores en la enfermedad de Parkinson, por lo que aporta una gran información acerca de nuestra población y, asimismo, dará lugar a nuevas líneas de investigación.

CONCLUSIÓN: La disfunción no motora en EP es frecuente y requiere detección oportuna, así como la evaluación multidisciplinaria de cada uno de los dominios.

22 (NO. TRABAJO 033) SÍNDROME DE UNO Y MEDIO ASOCIADO A PARÁLISIS FACIAL. REPORTE DE UN CASO

SÁNCHEZ POZOS MAYRA, CUEVAS GARCÍA CARLOS FREDDY
UMAE CMN SXXI

INTRODUCCIÓN: El síndrome de uno y medio es un padecimiento infrecuente, descrito por primera vez en 1967 por Fisher. Se manifiesta por parálisis de la mirada conjugada en un lado y oftalmoplejía internuclear contralateral. Es producido por lesión unilateral de la formación reticular pontina paramediana (FRPP) que controla la mirada conjugada horizontal o el núcleo del abductor y del Fascículo longitudinal medial (FLM). Las etiología más frecuente es por infartos pontinos y lesiones desmielinizantes por Esclerosis múltiple; otras son hemorragia, aneurismas, tumores o malformaciones arteriovenosas. Existen casos en los que se asocia a parálisis facial periférica, denominándose síndrome de 8 y medio. Se manifiesta por diplopía, visión borrosa y oscilopsia. En esclerosis múltiple suele asociarse a parálisis facial periférica, hemihipoestesia o hemiparesia. La recuperación es completa en el transcurso de semanas, aunque meses después puede presentarse mioclonos oculopalatino, sobre todo en casos de 8 y medio.

OBJETIVO: Presentar un caso de síndrome de uno y medio asociado a parálisis facial periférica.

CASO CLÍNICO: Femenino de 38 años, mexicana, diestra. Hermana con esclerosis múltiple. Inició su padecimiento al despertar, con diplopía horizontal izquierda y oscilopsia. Cursando con oftalmoplejía internuclear izquierda, parálisis de la mirada conjugada ipsilateral y parálisis facial periférica.

RESULTADOS: Se realizó resonancia magnética de encéfalo, secuencia FLAIR con hiperintensidad en tegmento pontino. Se realizó punción lumbar y potenciales evocados multimodales normales. Recibió tratamiento con metilprednisolona 3 g, remitiendo por completo su sintomatología en el lapso de una semana.

CONCLUSIÓN: La etiología del síndrome de uno y medio en este caso se debió a una lesión desmielinizante, asociada a parálisis facial, con sospecha de ser una manifestación inicial de esclerosis múltiple. Es de suma importancia la identificación de este síndrome, dado que puede ser la primera manifestación de lesiones neurológicas subsecuentes, producidas por enfermedades discapacitantes, cuyo diagnóstico oportuno mejoraría el pronóstico funcional.

23 (NO. TRABAJO 035) SÍNDROME DE KEARNS SAYRE. REPORTE DE UN CASO

MARTÍNEZ MAYORGA ADRIANA PATRICIA, MILLÁN PADILLA JESÚS
CMN LA RAZA, IMSS

INTRODUCCIÓN: La oftalmoplejía externa progresiva es una enfermedad mitocondrial que produce ptosis palpebral bilateral y oftalmoparesia de instauración lentamente progresiva. Las manifestaciones suelen apa-

recer en la adolescencia y puede asociarse a alteraciones multisistémicas.
OBJETIVO: Análisis y revisión de un caso de síndrome de Kearns Sayre.

MATERIAL Y MÉTODOS: Revisión clínica, de expediente y bibliográfica de un caso de síndrome de paciente con oftalmoplejía externa progresiva.

CASO CLÍNICO: Femenino de 31 años de edad, carga genética para diabetes, hipertensión, madre con ptosis bilateral. Inicia desde los 16 años con ptosis izquierda con prueba de tensilón negativa; se realizó corrección quirúrgica de ptosis y dos reintervenciones. Hace 6 años se agregó ptosis derecha, hace 3 años tendencia a la exotropía de ojo izquierdo, diplopía y aparente "visión borrosa", y cefalea hemicraneana izquierda pulsátil. Marzo 2007: oftalmoparesia, ptosis palpebral de predominio izquierdo y fatiga; se sospechó de Miastenia Gravis y se descartó alteración tiroidea; se inició tratamiento con piridostigmina sin respuesta favorable. Diciembre 2007: se agregó prednisona sin mejoría. A su ingreso: ptosis palpebral bilateral, mirada primaria con exotropía de ojo izquierdo, limitación a la abducción, abducción supra e infraversión bilateral, más izquierda. Laboratorio: DHL 167, CPK 51. ALT 11, AST 17. Glucosa 94, Cr 0.65, Na 142, K 4.4, Cl 111, Hb 13.1, Htc 38.9%, L 5,200, PLT 252,000. TP 12.5, INR 1.1, TTP 32.4, FR 9.81, PCR 1.89. IRM de encéfalo normal. Prueba de estimulación repetitiva ocular: negativa para trastorno de placa neuromuscular. EMG se descarta miopatía. Estudio normal. Biopsia de músculo: hallazgos histopatológicos de citopatía mitocondrial con fibras rojas rasgadas.

DISCUSIÓN: Femenino de 31 años, cuadro crónico de 15 años de evolución con ptosis bilateral y oftalmoparesia. Inicialmente se consideró Miastenia sin respuesta al tratamiento y estudios negativos. Por evolución y falta de respuesta se sospechó de oftalmoplejía externa progresiva; se realizó biopsia de músculo confirmando Kearns Sayre.

CONCLUSIÓN: El paciente presentó cuadro clínico compatible con oftalmoplejía externa progresiva, el cual se corroboró con estudio de biopsia mostrando fibras rojas rasgadas. Inicialmente sospechando Miastenia Gravis ocular, la cual no mejoró con tratamiento y contaba con estudio neurofisiológico negativo; por lo que ante la sospecha de Miastenia ocular en un paciente con progresión lenta que no responde al tratamiento, estaría indicada realización de biopsia para descartar esta patología.

24 (NO. TRABAJO 036) SÍNDROME DE KUFS. REPORTE DE UN CASO

MARTÍNEZ MAYORGA ADRIANA PATRICIA,
OLIVARES-T HÉCTOR, MILLÁN-P JESÚS, LARA-T HÉCTOR
CMN LA RAZA, IMSS

INTRODUCCIÓN: Las ceroidolipofuscinoses son enfermedades autosómicas, con depósito neuronal de lipopigmento y degeneración, destacando la presencia de crisis convulsivas. Hay subgrupos en función a la edad. La tipo III del adulto (enfermedad de Kufs) es una entidad infrecuente de difícil diagnóstico debido a que no existen marcadores biológicos y se confirma por estudio histopatológico

OBJETIVO: Análisis y revisión de un caso de síndrome de Kufs.

CASO CLÍNICO: Femenino de 47 años, carga genética para hipertensión. Portadora de dislipidemia mixta sin tratamiento, crisis convulsivas tónico clónicas generalizadas de 12 años tratada con carbamazepina 200 mg cada 24 h, sin crisis desde hace siete años. Inició cuadro clínico el 24 marzo con crisis convulsivas parciales complejas, evolucionando con desorientación, inatención e irritabilidad en forma fluctuante; a la semana crisis convulsivas tónico clónicas generalizadas en cuatro ocasiones. Neurológicamente con apertura palpebral espontánea, sin obedecer órdenes sencillas, retiro de las cuatro extremidades al estímulo nociceptivo de predominio en hemicuerpo derecho, NC sin alteraciones, respuesta plantar extensora bilateral. Tomografía con imágenes hipodensas localizadas a nivel temporal derecho y dos parietooccipital izquierdo corticosubcorticales. Panel viral para hepatitis y VIH negativo. TORCH: memoria para rubéola, CMV: inmunológicos negativos. ECOTT: sin trombos intracavitarios. IRM 12/04/2007: imágenes hipointensas en T1 temporo parieto occipital derecho que comprime levemente el asta frontal y lesión temporal izquierda, llenado incompleto del seno longitudinal en tercio posterior tras administración de contraste. EEG anormal con alteración difusa de tipo encefalopática de predominio en regiones anteriores e irritabilidad paroxística temporooccipital bilateral de predominio derecho. Líquido cefalorraquídeo: normal, tinta china y cultivo de hongos, gramnegativo, Papanicolau: escasos linfocitos reactivos. Evoluciona con perseverancia del lenguaje, incoherente, hipertonía y clonus aquileo bilateral agotable. IRM 09/05/2007: atrofia cerebral generalizada importante. El 19 junio 2007 inició con datos de dificultad respiratoria ameritando ventilación mecánica, realizó paro cardiorrespiratorio con reversión. Falleció el 20 junio 2007, realizándose autopsia encontrando depósitos citoplasmáticos PAS + y datos en relación a ceroidlipofuscinosis del adulto.

DISCUSIÓN: Paciente con crisis convulsivas, síndrome confusional y de neurona motora superior, con evolución tórpida a pesar de tratamiento médico; evoluciona con deterioro neurológico y fallece; cumple con criterios de Berkovic presentando características mixtas (tipo A y B).

CONCLUSIÓN: La enfermedad de Kufs es un trastorno autosómico recesivo o dominante infrecuente; se relaciona al gen CLF-4. Su diagnóstico se realiza por criterios clínicos de Berkovic y estudio histopatológico para demostrar inclusiones y la presencia del lipopigmento.

25 (NO. TRABAJO 037) SÍNDROME MEDULAR CENTRAL RELACIONADO A LINFOMA NO HODGKIN CON INFILTRACIÓN MEDULAR, ÓSEA Y HEPÁTICA

MARTÍNEZ MAYORGA ADRIANA PATRICIA, MILLÁN-P JESÚS, CANDELARIA-Z IRMA
CMN "LA RAZA", IMSS

INTRODUCCIÓN: El linfoma es un tumor del sistema inmune, con afectación al sistema nervioso en 5-29%, siendo más frecuente en leptomeninges y duramadre. Las lesiones medulares ocurren generalmente por compresión, infiltración epidural y metástasis de cuerpos vertebrales.

OBJETIVO: Analizar y revisar un caso de síndrome medular central secundario a infiltración medular por linfoma.

MATERIAL Y MÉTODOS: Revisión clínica, de expediente y bibliográfica de un caso de síndrome medular central secundario a infiltración medular por linfoma.

CASO CLÍNICO: Masculino, 22 años, carga genética para diabetes e hipertensión. Caída en noviembre 2007, golpe contuso cervical y occipital. Diciembre 2007 evacuaciones líquidas (cinco por día), dolor lumbar bilateral, penetrante; 3. 1 mes previo a ingreso disminución progresiva de la fuerza en miembro torácico derecho de proximal a distal; parestesias, dolor a la abducción de miembros torácico, tratado con analgésicos y antiinflamatorios; 10 días después disminución de la fuerza muscular y parestesias en miembro torácico izquierdo. Pérdida de 38 kg en 4 meses. Evoluciona con ictericia y posteriormente cuadriparesia. A la exploración a su ingreso con fuerza muscular disminuida en miembros torácicos de predominio proximal, miotáticos 0/4, hipoestesia a la sensibilidad superficial de C6-C7 izquierdo y de C5-C7 derecho. Aumento de volumen a nivel del cuello. Evoluciona al mes con cuadriparesia hiporrefléctica, ictericia; posteriormente datos de dificultad respiratoria ameritando ventilación mecánica, evoluciona, paro cardíaco que no responde a maniobras básicas y avanzadas. Laboratorio: glucosa 78, AST 40 (aumenta a 120), ALT 44 (aumenta a 131), bilirrubina 1.2 (aumenta 15.38, directa 11.61) DHL 1069. Hb 4.1, Htc 12.4%, leucocitos 22,300, plaquetas 529 000, TP 32.3, INR 4.06, TTP 21.1. ANA 1:320, resto inmunológicos negativos, EMG sugestivo de radiculopatía múltiple de C3 a C6 bilateral. TAC craneal y de columna sin aparentes datos de lesión. IRM ensanchamiento de médula cervical C3-C6 e imagen hipointensa T1 e hiperintensas T2 intramedular heterogénea, con captación de gadolinio y realce meníngeo anterior, imágenes hipointensas en cuerpos vertebrales C3-C6. TC de abdomen y cuello con infiltración hepática y ganglionar, biopsia de ganglio cervical células apopticas, mitosis, leucoeritropoyesis y fagocitosis linfocitaria compatible con proceso neoplásico de tipo linfoma no Hodgkin.

DISCUSIÓN: Se presentó caso de síndrome medular central y pérdida de peso, que evolucionó con alteración hepática secundario a infiltración medular, ósea y hepática por linfoma sistémico; evolucionó a síndrome medular completo, dificultad respiratoria y muerte.

CONCLUSIONES: El linfoma sistémico produce diversas manifestaciones al nivel del sistema nervioso, en el caso de lesiones medulares éstas se relacionan a compresión e infiltración ósea o son más comunes torácicos, siendo cervicales 15%; la infiltración medular es una manifestación muy poco frecuente.

26 (NO. TRABAJO 038) PERFIL COGNITIVO DE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN UNA POBLACIÓN MEXICANA

AGUAYO ARELIS ADRIANA, RÁBAGO BARAJAS BRENDA VIRIDIANA, LÓPEZ
RODRÍGUEZ MARÍA DE JESÚS, MACÍAS ISLAS MIGUEL ÁNGEL
FUNDACIÓN MEXICANA PARA LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE, A.C.

INTRODUCCIÓN: La primera descripción de las alteraciones cognitivas en la Esclerosis múltiple (EM) la realiza Charcot, en 1877. Los dominios

cognitivos más afectados en los reportes previos son: memoria, atención y velocidad de procesamiento. La EM en México se ha reportado con baja prevalencia (1 a 13 casos por 100,000 habitantes). Recientemente se han publicado las características clínicas en muestras significativas de población sin encontrarse diferencias en las diversas poblaciones estudiadas. Actualmente no existen publicaciones que reporten el perfil neuropsicológico o cognitivo en la población mexicana.

OBJETIVO: Definir el perfil cognitivo de la población mexicana.

MÉTODO: Se estudiaron 177 pacientes y 250 controles; para su inclusión no se tomó en cuenta: género, tiempo de evolución, tratamiento, variedad de EM y EDSS. Se utilizó la Batería Neuropsicológica de Screening para esclerosis múltiple, herramienta clínica y de investigación sensible y específica para identificar el deterioro cognitivo (DC) en pacientes con EM.

RESULTADOS: Los datos demográficos no mostraron diferencias significativas entre pacientes y controles. Mediante la prueba T para muestras independientes se encontró una diferencia estadísticamente significativa ($p < 0.05$) entre pacientes y controles en todas las variables evaluadas. El 64% presenta algún tipo de DC, los dominios más afectados fueron: memoria (60%), atención sostenida (54%) y velocidad en el procesamiento de información (51%).

CONCLUSIONES: Éste es el primer estudio reportado de la disfunción cognitiva en población mexicana con una muestra significativa e importante número de controles. Las características frecuentes y los dominios afectados en pacientes mexicanos con EM no difieren de lo reportado en otros países.

27 (NO. TRABAJO 039) EFECTIVIDAD DE UN PROCESO DE ESTIMULACIÓN COGNITIVA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

AGUAYO ARELIS ADRIANA, RÁBAGO BARAJAS BRENDA,
MACÍAS ISLAS MIGUEL ÁNGEL, RIZO CURIEL GENOVEVA
FUNDACIÓN MEXICANA PARA LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE, A.C.

INTRODUCCIÓN: La disfunción cognitiva se ha reportado presente en 45 a 65% de pacientes con esclerosis múltiple (EM); memoria, atención y velocidad de procesamiento de información son los dominios más frecuentemente afectados. La rehabilitación cognitiva incrementa las capacidades para procesar y utilizar información, también mejora la calidad de vida en pacientes con EM.

OBJETIVO: Determinar la efectividad de un proceso de estimulación cognitiva (EC) en pacientes con EM.

MATERIAL Y MÉTODOS: Diecinueve pacientes diagnosticados con EM, 16 femeninos (84.2%), tres masculinos (15.8%), edad promedio 31.8 años (± 9.47) y escolaridad promedio 14 años (± 3.16). Catorce remitente-recurrente, dos secundaria progresiva y tres primaria progresiva. No se tomó en cuenta género, tiempo de evolución, tratamiento, variedad de EM y EDSS. La Batería Neuropsicológica de Screening para EM, y el Wechsler Adults Intelligence Scale III fueron aplicados antes y después del proceso de intervención. La EC fue llevada a cabo

durante ocho meses con una sesión semanal personalizada. Considerando como diferencia estadísticamente significativa una $p < 0.05$.

RESULTADOS: La evaluación final de la prueba de RAO mostró mejoría significativa en las áreas de memoria de largo plazo de almacenamiento, recuperación y diferida con $p < 0.06$, 0.010 y 0.003, respectivamente. Fluencia verbal $p < 0.013$, en la prueba de Inteligencia del WAIS se encontró mejoría en el desempeño final en el cociente intelectual (C.I.) Total, C.I. ejecutivo y Organización Perceptual 0.008, 0.0001 y 0.005, respectivamente.

CONCLUSIONES: Los resultados obtenidos en esta población mostraron la eficacia de la estimulación cognitiva no dirigida o práctica en siete de las 15 variables evaluadas.

28 (NO. TRABAJO 040) PROPIEDADES MÉTRICAS DE INSTRUMENTOS DE DISFUNCIÓN NO MOTORA EN ENFERMEDAD DE PARKINSON

CERVANTES ARRIAGA AMIN, RODRÍGUEZ VIOLANTE MAYELA, VILLAR VELARDE
ALEJANDRA, LÓPEZ GÓMEZ MARIO
INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIROLOGÍA

INTRODUCCIÓN: El cuestionario de síntomas no motores de la Enfermedad de Parkinson (EP) (NMSQuest) es un cuestionario de escrutinio autoaplicado de 30 ítems conteniendo nueve dominios, que incluye respuestas de si-no. La escala de síntomas no motores de la EP (NMSS) de 30 ítems en nueve dominios, permite graduar la sintomatología al incluir frecuencia y gravedad. SCOPA-AUT es un cuestionario que evalúa los síntomas autonómicos en los pacientes con EP. Consta de 45 ítems que evalúan las regiones: gastrointestinal, urinario, cardiovascular, termorregulador, pupilo-motor, piel, respiratorio y sexual. Estas escalas han sido validadas internacionalmente y se cuenta con versiones en diversos idiomas incluyendo el castellano.

MATERIAL Y MÉTODOS: Previa autorización por los autores originales y adecuación lingüística se aplicaron los instrumentos a 70 pacientes consecutivos con EP. Se analizó la calidad de información basado en la presencia de faltantes (aceptables $< 5\%$). Se calcularon coeficientes de correlación (r) entre ítems y la suma del dominio considerando aceptable $r > 2x$ error estándar de la r del ítem con un dominio no correspondiente. La correlación ítem-total es aceptable con $r > 0.30$ y alfa de Cronbach > 0.70 . Se esperaba $r > 0.60$ entre dominios de los instrumentos.

RESULTADOS: Puntaje medio de 10.4 ± 5.3 , mediana 10 y rango 1-23; tiempo de aplicación 6.7 ± 1.8 min. Alfa de Cronbach 0.75. En el dominio gastrointestinal la incontinencia fecal tuvo una $r < 0.30$; el resto de correlaciones ítem-dominio mantuvo $r > 0.46$. NMSS: Puntaje total medio de 62.8 ± 51 , mediana 46 y rango 0 a 237; tiempo de aplicación de 7.9 ± 2.1 min. Los ítems del dominio de sueño tuvieron r de 0.51, 0.79, 0.69 y 0.34. Los ítems del resto de dominios presentaron $r > 0.55$. SCOPA-AUT: Puntaje total medio de 23.4 ± 11.6 , mediana 24 y rango 2 a 55; tiempo de aplicación 7.8 ± 1.3 min. En el dominio gastrointestinal el ítem de incontinencia fecal no alcanzó significancia estadística ni criterios de aceptabilidad; el resto fue > 0.60 . La correlación entre el puntaje total

del NMSQuest y NMSS fueron de 0.64; entre el NMSQuest y SCOPA-AUT de 0.66 y entre NMSS y SCOPA-AUT de 0.63. Las r para el dominio gastrointestinal fueron de 0.50, 0.78 y 0.75 respectivamente. En el dominio cardiovascular el NMSQuest presentó una correlación de 0.29 con el NMSS y de 0.40 con el SCOPA-AUT; sin embargo, el NMSS y SCOPA-AUT presentaron una $r = 0.67$. El resto de dominios entre el NMSQuest y NMSS fue aceptable.

DISCUSIÓN: Describimos las propiedades métricas de tres instrumentos novedosos, sencillas y rápidas para diagnóstico de síntomas no motores. La correlación de los datos obtenidos con los dominios y el puntaje total fue aceptable.

CONCLUSIÓN: El NMSQuest se puede considerar un instrumento adecuado para escrutinio y ser complementario con el NMSS, el cual nos da mayor información de frecuencia y gravedad. Los síntomas autonómicos son adecuadamente valorados con el SCOPA-AUT.

29 (NO. TRABAJO 041) SÍNDROME PANCEREBELOSO COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE LA ENFERMEDAD DE CREUTZFELDT JAKOB

RODRÍGUEZ DE LA ROSA ROGELIO FRANCISCO, RIVERA NAVA SILVIA CRISTINA,
NOYOLA GARCÍA MAURA, FÉLIX IGNACIO
HE CMN SIGLO XXI, IMSS

INTRODUCCIÓN: En 1920 Creutzfeldt y Jakob comunicaron la existencia de una enfermedad neurológica demenciante progresiva con alteraciones espongiiformes en la sustancia gris. En 1928 Gerstmann describió una forma puramente familiar en la que predominaba la ataxia de evolución lenta. Prusiner en 1982 denominó prión al agente responsable, una partícula infecciosa proteinácea. Actualmente se reconocen tres formas de enfermedades priónicas que afectan al hombre: esporádicas, adquiridas y formas familiares con herencia autosómica dominante.

OBJETIVO: Presentación de un caso de enfermedad de Creutzfeldt Jakob que se manifiesta inicialmente como síndrome pancerebeloso.

CASO CLÍNICO: Hombre de 40 años que inició con incoordinación para manejar objetos, lateropulsión indistinta de la marcha y caídas frecuentes. Se realizaron estudios de resonancia magnética, análisis de líquido cefalorraquídeo incluyendo panel viral y electroencefalograma, estudios que resultaron normales. Evolucionó con debilidad y espasticidad en las cuatro extremidades, alucinaciones formadas y lenguaje incoherente en forma progresiva. Desarrolló mutismo acinético, con espasticidad deformante en las cuatro extremidades. Se realizó resonancia magnética, la cual mostró atrofia importante generalizada y ventriculomegalia. EEG: actividad basal con ritmo theta generalizado polimorfo e irregular. El análisis de líquido cefalorraquídeo es normal. El paciente falleció por complicaciones de neumonía adquirida en la comunidad; se realizó necropsia y en los cortes de corteza cerebral se observó pérdida neuronal intensa, gliosis, cavitaciones abundantes en su espesor y proliferación de microglia en fase de bastón.

DISCUSIÓN: La enfermedad de Creutzfeldt Jakob tiene una incidencia de un caso por millón de habitantes. Es más frecuente entre los 50 y 75 años. Se caracteriza por una evolución rápida de los síntomas hasta causar la muerte. El promedio de duración es de 7 meses pero varía entre 2 meses y 2 años. El debut de la enfermedad es en una tercera parte de los casos como un trastorno de las funciones mentales superiores, otra tercera parte como alteración física (alteraciones cerebelosas o visuales) y una tercera parte combinado. Una vez que el cuadro clínico está instaurado, se presenta una demencia con mioclonías, alteraciones cerebelosas y rigidez extrapiramidal, las cuales evolucionan a un mutismo acinético. Se ha llamado "la tríada diagnóstica" a la presencia de demencia, mioclonías y complejos periódicos en el EEG. Se ha individualizado la clínica basándose en las dos cepas priónicas de la ECJ esporádica y en el polimorfismo del codón 129. La cepa 2 tiene un claro predominio por la afectación cerebelosa y su curso clínico es más prolongado. El síndrome cerebeloso como forma de aparición de la enfermedad representa un 34% de los casos.

30 (NO. TRABAJO 042) MEJORÍA DEL DOLOR NEUROPÁTICO EN PACIENTES CON TRATAMIENTO MÉDICO, TRAS LA APLICACIÓN DE TOXINA BOTULÍNICA

MARTÍNEZ MAYORGA ADRIANA PATRICIA,
JUÁREZ-J HUBERTO, SANTAMARÍA-M SALVADOR
CMN "LA RAZA", IMSS

INTRODUCCIÓN: En la última década se ha reconocido la utilidad de la toxina botulínica en el área de dolor por su acción sobre la liberación del glutamato, sustancia P y el péptido relacionado al gen de la calcitonina, obteniendo mejoría en la sensibilización periférica y central. Estudios en síndromes miofasciales y cefaleas muestran mejoría tras su aplicación. Su aplicación en neuropatía diabética, neuralgia del trigémino refieren disminución del dolor en las escalas visuales análogas (EVA).

OBJETIVO: Evaluar si existe mejoría del cuadro clínico del dolor neuropático en pacientes con tratamiento médico, tras la aplicación de toxina botulínica tipo A.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio observacional, descriptivo, retrospectivo, longitudinal, analítico, abierto. Revisión de expedientes clínicos de enero 2007 a mayo 2008 de pacientes con dolor neuropático (neuralgia del trigémino o neuralgia postherpética) con respuesta no satisfactoria al tratamiento médico, tratados con toxina botulínica tipo A. Análisis estadístico: Prueba de U Mann-Withney, prueba de Fisher, correlación de Pearson.

RESULTADOS: En 17 meses se registraron 16 pacientes y 20 tratamientos. 50% del sexo femenino. 70% neuralgia del trigémino, 30% postherpética. Previo a aplicación de toxina botulínica: 55% recibían tratamiento con analgésicos, 100% con antineurítico; a las 4 semanas 5% continuaron con analgésicos, 85% con antineuríticos. Dosis promedio de toxina botulínica aplicada de 31.3 U para neuralgia del trigémino y 166.6 U postherpética. Diferencia entre el valor inicial y final de la EVA con $p < 0.001$. El porcentaje

de disminución 69.23 ± 22.62 para neuralgia el trigémino y de 63.11 ± 23.3 para postherpética, $p = 0.5$. A las 4 semanas hubo una disminución de consumo de antineuríticos con una $R = 0.775$, $p < 0.001$.

DISCUSIÓN: La aplicación de la toxina botulínica en el manejo del dolor podría ser una buena estrategia terapéutica, no se han encontrado efectos colaterales importantes; sin embargo, se desconoce el tiempo de efecto que tendría en los trastornos del dolor y existen pocos estudios de su aplicación en esta área.

CONCLUSIONES: La aplicación de la toxina botulínica en el manejo del dolor podría ser una buena estrategia terapéutica en aquellos pacientes con manejo poco satisfactorio con tratamiento médico. Se requieren más estudios y mayor seguimiento en estos pacientes para determinar costo-beneficio y tiempo de efecto tras su aplicación.

31 (NO. TRABAJO 043) ATAXIA ESPINOCEREBELOSA AUTOSÓMICO DOMINANTE CON FENÓMENO DE ANTICIPACIÓN Y MOVIMIENTOS PERIÓDICOS DE LAS EXTREMIDADES DURANTE EL SUEÑO

SOTO ELIZABETH, ORREGO CASTELLANOS H, ALATRISTE V, MERLOS M
INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIRUGÍA

INTRODUCCIÓN: Ya se han descrito series de casos de ataxia espinocerebelosa en México, algunas con fenómeno de anticipación. A nivel internacional se han reportado trastornos del sueño REM y algunos no REM asociados a esta patología y otras neurodegenerativas incluso antecediendo al diagnóstico; sin embargo, el hallazgo de movimientos periódicos de las extremidades durante el sueño no ha sido reportado de forma contundente.

OBJETIVO: Descripción de caso interesante.

MATERIAL Y MÉTODOS: Mujer, 44 años, originaria de Guanajuato, dos hijos con similares síntomas a los 13 y a los 18 años. Sin exposición a drogas o tóxicos. Hipertensión arterial 3 años de evolución. Tres años con pérdida del equilibrio, inestabilidad en la marcha, lateropulsión indistinta, temblor cefálico y de intención en extremidades. Dos años con lenguaje escándido. Al examen neurológico: dismetría ocular, sacadas lentas, optocinéticos disminuidos en todas las direcciones. Tono muscular disminuido, dismetría y disidiadocinesia bilateral, marcha atáxica.

RESULTADOS: Marcadores tumorales (-), ELISA HIV (-). LCR de características normales. El perfil hormonal, los niveles de vitaminas E y del complejo B en valores normales. Dado el antecedente familiar se investiga ataxia espinocerebelosa. IRM con atrofia marcada de todas las estructuras del tallo y cerebelo. Valoración neurooftalmológica sin alteraciones, sin evidencia electrofisiológica de neuropatía. La polisomnografía cumplió criterios diagnósticos para movimientos periódicos de las extremidades durante el sueño.

CONCLUSIÓN: Este caso destaca por el fenómeno de anticipación y por la documentación de movimientos periódicos de las extremidades durante el sueño, lo cual no ha sido asociado hasta la fecha con ataxia espinocerebelosa.

32 (NO. TRABAJO 044) TRATAMIENTO ENDOVASCULAR DE ANEURISMAS INTRACRANEALES

GARCÍA DE LA FUENTE ALBERTO, RANGEL GUERRA RICARDO
HOSPITAL CHRISTUS MUGUERZA

INTRODUCCIÓN: El tratamiento convencional de los aneurismas intracraneales ha sido la cirugía, con clipaje y la correspondiente morbi-mortalidad. El tratamiento endovascular ha suplantado el tratamiento quirúrgico.

OBJETIVO: Mostrar los resultados obtenidos mediante el tratamiento endovascular de aneurismas cerebrales, en tres años de casuística.

MATERIAL Y MÉTODO: Se efectuó un estudio retrospectivo longitudinal, no aleatorizado de los pacientes portadores de aneurismas cerebrales tratados por la vía endovascular. Se estudiaron 136 pacientes bajo anestesia general. Se administró heparina durante el tratamiento y si requirieron Stent; se premedicaron con clopidogrel. Si se observó trombosis; se administró tirofiban o rTPA. Se utilizaron coils GDC, Stents neuroform, microcatéteres y balones de remodelación.

RESULTADOS: Se encontraron 152 aneurismas. Doce presentaron aneurismas múltiples. 133 en la circulación anterior y 19 en la circulación posterior. 141 aneurismas saculares y 11 fusiformes. 85 aneurismas pequeños, 32 grandes y 18 gigantes. Se colocaron 49 Stents neuroform; se utilizó técnica de remodelación en 26, técnica de doble microcatéter en seis. Oclusión del vaso portador en ocho. Se efectuó una embolización en 122 y dos sesiones de embolización en 14. Se efectuó oclusión total en 108 y parcial en 28. Se encontró vasoespasmo en siete y se efectuó angioplastia en cuatro. Complicaciones: sangrado durante procedimiento nueve pacientes, trombosis vascular 11 pacientes. Trombolisis en siete con recanalización. La mortalidad fue de cuatro pacientes.

CONCLUSIÓN: El tratamiento endovascular con aneurismas es una técnica útil y segura en el tratamiento de los aneurismas cerebrales, que está sustituyendo al tratamiento convencional con abordaje quirúrgico.

33 (NO. TRABAJO 046) SAF SECUNDARIO DEBUTANDO CON TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL FATAL

ORREGO-CASTELLANOS H, MERLOS BENÍTEZ M, MALDONADO M
INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIRUGÍA

INTRODUCCIÓN: Los episodios de trombosis de el Síndrome antifosfolípidos (SAF) ocurren en una sola localización. La Trombosis Venosa Cerebral (TVC) es una manifestación poco común del SAF y aún menos frecuente como manifestación inicial.

OBJETIVO: Presentar caso clínico.

MATERIAL Y MÉTODOS: Mujer, 21 años, sin antecedentes. Un mes de cefalea frontal leve. Tres días con incremento a maniobras de Valsalva, náusea, vómito. Un día de deterioro del estado de alerta. Examen físico: ictericia, taquicardia con soplo plurifocal y ritmo de galope. Examen neurológico: glasgow 8, papiledema bilateral, isocoria 3 mm, reflejos de

tallos conservados. Retirando al dolor las 4 extremidades, hiperreflexia generalizada. Respuesta plantar extensora bilateral. No signos meníngeos.

RESULTADOS: Anemia hemolítica autoinmune y trombocitopenia. Ingresó a terapia intensiva recibiendo medidas antiedema. Se iniciaron pulsos de metilprednisolona. La venoresonancia demostró TVC. Se inició anticoagulación. A pesar de las medidas, falleció 14 horas después de su admisión. ANA, Anti-Sm y Ac anticardiolipinas fueron positivos.

CONCLUSIÓN: Existen pocos casos reportados de TVC en presencia de anticuerpos antifosfolípidos. La definición de SAF catastrófico como entidad requiere el compromiso por fenómenos trombóticos en diferentes sistemas de órganos; sin embargo, la localización del evento trombótico puede conducir a la muerte sin necesidad de cumplir criterios para SAF catastrófico. Sugiriendo que este concepto podría ser modificado.

34 (NO. TRABAJO 047) VASCULITIS DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL: REPORTE DE CASO

MOLINA-CARRIÓN LE, MONDRAGÓN N
UMAE. HOSPITAL DE ESPECIALIDADES DEL CENTRO MÉDICO NACIONAL "LA RAZA"

INTRODUCCIÓN: La vasculitis primaria del sistema nervioso central (SNC) es una condición infrecuente caracterizada por lesiones inflamatorias limitadas a los vasos sanguíneos cerebrales o de médula espinal. Se presentan mediante déficit neurológicos focales debidos a la oclusión o a la formación de aneurismas, con las consiguientes alteraciones isquémicas-hemorrágicas.

OBJETIVO: Presentación de un caso de vasculitis primaria del sistema nervioso central y revisión de la literatura.

CASO CLÍNICO: Femenino de 21 años que inició en junio del 2007 con síntomas generales de artralgias, mialgias y fotosensibilidad. Posteriormente presentó parestesias en miembro torácico derecho con progresión a hemiparesia derecha, diplopía y ptosis palpebral izquierda, que mejoraron con la administración de metilprednisolona. En octubre nuevo evento de parálisis de la mirada horizontal y en diciembre ingresó nuevamente con síndrome bulbar lateral con disfagia, disfonía, vértigo y síndrome pancerebeloso. La exploración neurológica mostró una paciente consciente, orientada, con lenguaje escandido, funciones mentales conservadas. Nervios craneales con limitación de la mirada horizontal bilateral, nistagmus multidireccional, simetría facial, hipoacusia izquierda sensorial, disminución del reflejo nauseoso, resto de nervios craneales conservados. Sistema motor con tono y trofismo conservado, fuerza muscular 5/5 en las cuatro extremidades, reflejos osteotendinosos 2/4 de forma generalizada, Hoffman y Tromner negativos, respuesta plantar flexora bilateral, sensibilidad superficial y profunda sin alteraciones, función cerebelosa con dismetrías y disidiadocinesia, temblor cefálico tipo NO, marcha atáxica y ampliación en la base de sustentación, no meníngeos, Romberg negativo. Se realizaron resonancias magnéticas de cráneo que mostraron lesiones isquémicas en mesencéfalo, puente y bulbo y hemisferio cerebeloso derecho y pequeña lesión isquémica en la base frontal izquierdo. Los laboratorios muestran una biometría hemática

normal, QS, ES, TP, TPT y PFH normales, VSG normal. LCR: Citoquímico: Glucosa 56 mg/dL, Cl 125 mmol/L, DHL 10.0 U/L, proteínas 10 mg/dL. Citológico: incoloro, agua de roca, células 0. Tinta china negativa. TORCH sérico: Toxoplasma, Rubéola, CMV, Herpes normales. HIV negativo, panel viral de hepatitis negativo. Inmunológicos séricos: ANA: positivo, dilución 1: 160, homogéneo, Anti-DNA y ANCA: negativo, C3 y C4 normal, FR normal. Inmunoglobulinas normales. Cardiolipinas G: negativo M, (15 y 22) débil positivo. Marcadores tumorales: AFP: 1.54, ACE: 0.899. Western blot IgG en LCR para *Borrelia burgdorferi* negativo. Evoluciona con mayor deterioro neurológico con disfagia y dificultad respiratoria por lo que se inició inmunosupresión con ciclofosfamida y recambio plasmático con mejoría de la sintomatología. En la angiografía cerebral se encontró arterias vertebrales adelgazadas en forma bilateral, sin evidencia de oclusión o estenosis focal en el resto de la circulación angiográfica normal.

DISCUSIÓN: La vasculitis primaria del SNC se caracteriza por un incremento en la mortalidad, aunque la mayoría de los pacientes responden a terapia. Las recaídas ocurren en un cuarto de pacientes. La mortalidad y la discapacidad neurológica son mayores en aquellos que se presentan con un déficit neurológico focal, déficit cognitivo, infartos cerebrales y compromiso angiográfico de vasos grandes y es menor en aquellos con lesiones que refuerzan con gadolinio en la imagen de resonancia magnética. Nuestra paciente presentó clínica de múltiples infartos isquémicos en circulación posterior (Weber, pontino y bulbar lateral) con evidencia angiográfica de afección de ambas vertebrales.

CONCLUSIÓN: El presente caso demuestra la presentación de una vasculitis primaria del sistema nervioso central con afección predominante en circulación posterior. Es una rara enfermedad que puede evolucionar a discapacidad neurológica severa o muerte. La angiografía y la biopsia cerebral pueden ser complementarias para determinar el diagnóstico. El diagnóstico temprano y tratamiento pueden reducir pobres resultados.

35 (NO. TRABAJO 048) NEUROPATÍA CRANEAL MÚLTIPLE SECUNDARIA A INFECCIÓN POR CRYPTOCOCCUS ALBIDUS. REPORTE DE UN CASO

MOLINA-CARRIÓN LE, CANDELARIA-ZAVALA IL
UNIDAD MÉDICA DE ALTA ESPECIALIDAD, HOSPITAL DE ESPECIALIDADES DR.
ANTONIO FRAGA MOURET. CENTRO MÉDICO NACIONAL LA RAZA, INSTITUTO
MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL, MÉXICO, D.F.

INTRODUCCIÓN: La criptococosis es una enfermedad aguda, subaguda o crónica, causada por *Cryptococcus neoformans* en la mayoría de los casos y en raras ocasiones por *C. albidus* o *laurentii*, en los pacientes con SIDA es la micosis más frecuente, pero también se han descrito casos en pacientes inmunocompetentes en quienes en más de la mitad no es posible establecer cuál es el desencadenante último.

OBJETIVO: Presentación de un caso de neuropatía craneal múltiple como manifestación clínica de infección por *Cryptococcus albidus*, en paciente inmunocompetente.

PRESENTACIÓN DE CASO: Masculino de 32 años, empleado de una cromadora, convive con perros y gatos, convivencia con aves por diez años, tabaquismo y alcoholismo positivo, trauma craneal frontal hace 20 años ameritando craneoplastia sin secuelas motoras. Inició con cuadro gripal, fiebre, astenia, adinamia y mal estado general que se manejó con quinolonas y AINEs sin mejoría, cinco días después: ptosis palpebral derecha con involucro a las 24 h del lado izquierdo, diplopía, disartria, disfagia y somnolencia. La exploración neurológica muestra pupilas midriáticas: OD 8 mm, OI 6 mm, hiporreactivas, reflejo corneal bilateral disminuido, ptosis palpebral bilateral 80% OD y 60% OI, movimientos oculares con limitación para la aducción, abducción, supra e infraducción en OD, el OI con oftalmoplejía, sensibilidad facial conservada, diplejía facial, reflejo de deglución disminuido, reflejo nauseoso abolido, lengua hipotónica desviada hacia la izquierda con imposibilidad para la protrusión y movimientos activos de la misma; motor, sensibilidad, cerebelo conservados, hiporreflexia generalizadas, no irritación meníngea. Laboratorios: leucocitosis de 11,100, resto normal; LCR: incoloro, transparente, eritrocitos: 0, células: 0, Glucosa: 95 mg/dL, cloro: 128 mg/dL, DHL: 18, proteínas: 8 mg/dL; cultivo de LCR para hongos: desarrollo de *Cryptococcus albidus*; ELISA VIH: negativo. Resonancia magnética de encéfalo: reforzamiento meníngeo basal. Electromiografía y velocidades de conducción nerviosa con polineuropatía motora-sensorial de tipo axonal, asimétrica. Se dio tratamiento con anfotericina B 50 mg diarios hasta completar 1 g como dosis total, presentando mejoría clínica progresiva en movilidad ocular, lenguaje y deglución; se realizó PL de control al término del tratamiento encontrándose normal sin desarrollo en el cultivo para hongos.

DISCUSIÓN: La criptococosis es una micosis sistémica producida por un hongo levaduriforme cuya entrada al organismo es a través de la vía aérea, tiene tropismo por el SNC su forma más común de presentación es la meningitis cuando es crónica pueden no encontrarse datos de meningismo y sólo datos clínicos aislados, el género *Cryptococcus* incluye muchas especies, de las que sólo *C. neoformans* se considera patógeno humano aunque existen referencias en la literatura de otras especies (*C. laurentii* y *C. Albidus*) especialmente en inmunocomprometidos; el tratamiento para las formas severa es a base de anfotericina B, los derivados triazólicos son otra alternativa pero se ha observado que el tiempo requerido para negativizar el LCR es mayor.

CONCLUSIÓN: Se presenta caso de masculino inmunocompetente sin aparente factor predisponente quien debutó con neuropatía craneal múltiple, encontrándose desarrollo en el cultivo para hongos de *Cryptococcus albidus* con buena respuesta a la terapia con anfotericina demostrada por mejoría clínica progresiva y corroborada por nulo desarrollo del hongo en el LCR de control.

36 (NO. TRABAJO 049) NEUROPATÍA MOTORA CON BLOQUEO MULTIFOCAL. REPORTE DE CASO

MOLINA-CARRIÓN LE, CANDELARIA-ZAVALA IL
UMAE. HOSPITAL DE ESPECIALIDADES DEL CENTRO MÉDICO NACIONAL "LA RAZA", IMSS

INTRODUCCIÓN: La neuropatía motora con bloqueo multifocal es una patología del sistema nervioso periférico, caracterizada por debilidad progresiva, asimétrica de las extremidades con mínima o nula alteración sensitiva y bloqueo persistente de la conducción motora multifocal.

OBJETIVO: Presentación de un caso de neuropatía motora con bloqueo multifocal.

CASO CLÍNICO: Femenino de 34 años, evolución de 1 año 6 meses con dolor muscular moderado en MTI proximal, al año involucro MTD, calambres, disminución progresiva de la fuerza en MsTs de proximal a distal, 3 meses con disminución de la fuerza en MsPs con torpeza para la deambulaci3n, caídas de su propia altura, incapacidad para subir escaleras, dificultad para adoptar la posici3n de bipedestaci3n. En la exploraci3n: motor con tono disminuido en forma generalizada predominando proximal en MsTs, hipotrofia de trapecios, romboides, deltoides, bíceps, tríceps, e interóseos en forma bilateral predominando del lado izquierdo, fuerza muscular: MTD trapecio 3/5, deltoides 2/5, bíceps 0/5, tríceps 3/5, pronadores y supinadores 3/5, flexores y extensores dedos 4/5; MTI trapecio 2/5, deltoides 0/5, bíceps 0/5, tríceps 3/5, pronadores y supinadores 3/5, flexores y extensores 5/5, MPD 4/5 proximal, 5/5 distal, MPI 5/5, REMs 0/4 generalizado, hipoestesia en guante y calcetín bilateral, Gowers positivo. Laboratorios: QSC, BHC, ES, TP, TPT, PFH normales. LCR Normal. Electromiografía con polineuropatía sensitivomotora proximal y distal, desmielinizaci3n segmentaria, degeneraci3n axonal, mayor afecci3n de musculatura de cintura escapular especialmente deltoides. Onda F prolongada. PACM de medianos con latencias distal y proximal prolongadas con amplitud en límites bajos y la velocidad de conducci3n motora prolongada bilateral. Biopsia de músculo y nervio: Atrofia muscular con cambios neuropáticos leves. Neuropatía periférica con desmielinizaci3n y degeneraci3n axonal focal.

DISCUSIÓN: La neuropatía motora con bloqueo multifocal es una patología del sistema nervioso periférico, caracterizada por debilidad asimétrica, progresiva, predominantemente distal de las extremidades; se afectan con mayor frecuencia las extremidades superiores, con mínima o nula alteraci3n sensitiva, presencia en los estudios de conducci3n nerviosa de bloqueo multifocal persistente de la conducci3n motora; la patogénesis está relacionada con anticuerpos anti GM 1; inicia entre los 20 a 50 años de edad afectando con mayor frecuencia a hombres que mujeres (2.6-1), prevalencia estimada de 1-2 casos por 100,000 habitantes; 80% responden bien al tratamiento con inmunoglobulina intravenosa. En nuestro caso la paciente cumplió con criterios tanto clínicos como neurofisiológicos presentando mejoría clínica importante tras la terapia con inmunoglobulina.

CONCLUSIÓN: Se presenta el caso de femenino de la cuarta década de la vida con cuadro clínico crónico, caracterizado por debilidad progresiva proximal, atrofia, asimétrica, arreflexia generalizada, confirmán-

dose por estudio neurofisiológico bloqueo persistente de la conducción motora predominantemente proximal y en extremidades superiores, con buena respuesta a la terapia con inmunoglobulina.

37 (NO. TRABAJO 050) MICETOMA TORÁCICO CON INVOLUCRO RAQUIMEDULAR

GUERRA GALICIA CARLOS M, RODRÍGUEZ-LEYVA ILDEFONSO, MONCADA-GONZÁLEZ BENJAMÍN
HOSPITAL CENTRAL "DR. IGNACIO MORONES PRIETO"

INTRODUCCIÓN: Existen pocos casos en la literatura de manifestaciones raquimedulares secundarias a *Nocardia brasiliensis*, sin involucro multisistémico, cerebral o inmunosupresión. Se presenta el caso de un indígena con micetoma y síndrome medular que remitió completamente con tratamiento antibiótico.

OBJETIVO: Reportar un caso de síndrome medular posterolateral crónico, secundario a la infección cutánea por *Nocardia brasiliensis*, con remisión completa posterior a TMP/SMX.

MATERIAL Y MÉTODOS: Reporte de caso con revisión de la literatura.

RESULTADOS: Hombre de 32 años, indígena de la zona huasteca potosina, agricultor y cargador, sin otros antecedentes; 8 años con nódulos supurativos en dorso, con cicatrices residuales; 4 meses con hipoestesia y paraparesia de miembros inferiores. Negó otros síntomas. EF: Micetoma en dorso, del cual se identificó *Nocardia brasiliensis*, además con un síndrome medular posterolateral (signos de cordones posteriores y de vía corticoespinal lateral) con nivel en L1. Se inició TMP/SMX IV por dos semanas, seguido de terapia oral por 6 meses. Serología VIH negativo, cuenta de linfocitos normal. LCR con hiperproteínoorraquia sin pleocitosis. La IRM mostró una delgada hiperintensidad en la región superior al filum terminale, cercano a L1 (aracnoiditis). Al finalizar el tratamiento antibiótico, el paciente presentó remisión total de sus síntomas neurológicos.

DISCUSIÓN: Existen cada vez más reportes de infección primaria en piel por *Nocardia brasiliensis*; sin embargo, la extensión a canal raquimedular no es común. Existen menos de 12 casos como éste reportados en la literatura mundial y ninguno sin absceso epidural, lo que lo convierte en un caso excepcional de manifestaciones raquimedulares por *Nocardia brasiliensis*.

38 (NO. TRABAJO 053) HEMORRAGIA CEREBRAL PARENQUIMATOSA IDIOPÁTICA

GONZÁLEZ AGUILAR ALBERTO, GÓNGORA ANTONIO ARAUZ
INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIRUGÍA

INTRODUCCIÓN: La etiología de un pequeño grupo de pacientes con hemorragia intracerebral (HIC) primaria, no logra determinarse a pesar de una búsqueda exhaustiva. Es posible que pudieran corresponder a

malformaciones arteriovenosas automitadas, pero desconoce la evolución natural y pronóstico a largo plazo.

OBJETIVO: Describir una serie de 38 casos con HIC idiopática atendidos en el Instituto Nacional de Neurología, con énfasis en el pronóstico funcional a largo plazo, recurrencia y mortalidad.

MATERIAL Y MÉTODOS: Incluimos a todos los pacientes con hemorragia intraparenquimatosa menores de 55 años de edad y sin factores de riesgo para HIC tales como: hipertensión arterial sistémica, ingesta de simpaticomiméticos, de sustancias tóxicas o alcohol, de anticoagulantes y/o antiagregantes plaquetarios y sin antecedente de trauma. En todos los casos se realizó tomografía y resonancia magnética de encéfalo y angiografía cerebral, que descartaron causas secundarias de HIC. Los pacientes fueron seguidos por un promedio de 46 meses.

RESULTADOS: Nuestra serie se compone de 38 casos, con promedio de edad de 32.2 años (rango de 16-52 años); 23 hombres y 15 mujeres. La localización de la hemorragia fue: lobar en 23 casos (nueve frontal, cinco temporal, tres parietal y seis occipital); nueve en ganglios basales (cuatro lenticular y cinco talámico), tres en cerebelo, uno en mesencéfalo, puente en uno y múltiple en uno. El volumen del hematoma fue de 17 cc en promedio, 10 pacientes (26%) tuvo irrupción ventricular. Durante el seguimiento (rango de 6 a 156 meses), existió recurrencia de hemorragia en dos casos (5.2%) y un paciente murió a su ingreso. La evolución final medida por la escala modificada de Rankin encontrando 15 con Rankin 1, 16 con Rankin 2, cinco con Rankin 3, uno con Rankin 4, 0 con Rankin 5 y uno con Rankin 6. El promedio del Rankin fue 2. Sin embargo 94.7% tuvo un Rankin por debajo de 3.

CONCLUSIÓN: A pesar de que la hemorragia parenquimatosa representa la forma más devastadora de los tipos EVC, los casos de HIC idiopática tienen buen pronóstico funcional a largo plazo, con mínima recurrencia y mortalidad. Se requieren otros estudios para determinar su etiología.

39 (NO. TRABAJO 054) EXPERIENCIA CON USO DE ESTIMULADOR VAGAL EN NIÑOS DE UN HOSPITAL MEXI- CANO. REPORTE PRELIMINAR

FLORES FLORES CLAUDIA, SOLÓRZANO GÓMEZ ELSA,
GUTIÉRREZ MOCTEZUMA JUVENAL
NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA CENTRO MÉDICO NACIONAL "20 DE NOVIEMBRE", ISSSTE

INTRODUCCIÓN: La estimulación vagal es un tratamiento paliativo para epilepsia refractaria. Los índices de respuesta varían de 27 a 57% en tiempos de 6 a 18 meses.

OBJETIVO: Evaluar la respuesta a estimulador vagal en epilepsia refractaria a fármacos en población pediátrica mexicana y crear un esquema propio de manejo mixto dependiendo de la frecuencia y tipo de crisis.

MATERIAL Y MÉTODOS: Pacientes con epilepsia refractaria aceptados por el Comité de Cirugía de Epilepsia del hospital para colocación de estimulador fueron seguidos en la Unidad de Videomonitorización midiendo el número, tiempo y tipo de crisis pre y postestimulador con intervalos de 3 meses (basal 3-6-9 y 12 meses); los ajustes se realiza-

ron dependiendo de la respuesta y utilizando un solo cambio (estimulador vs. fármacos).

RESULTADOS: Se reportan seis casos sin diferencia de género con una mediana de edad 11.8 (9-15) 1/6 fue necesario apagar el estimulador por empeoramiento de crisis a los 6 meses, 2/6 tuvieron una mejoría de las crisis a los 3 meses en un 20%, 2/6 tuvieron una disminución a 50% de las crisis a los 6 meses, 1/6 tiene un mes posterior a la colocación sin observarse cambios.

CONCLUSIONES: Hasta el momento no encontramos diferencias con lo reportado en la literatura en estudios similares.

40 (NO. TRABAJO 055) SUPEDITANDO A LA GENÉTICA: TRATAMIENTO DE LA ENFERMEDAD DE KENNEDY

CACHO DÍAZ BERNARDO, SENTÍES MADRID HORACIO,
RUANO CALDERÓN LUIS ÁNGEL, GARCÍA RAMOS GUILLERMO
INCMNSZ

INTRODUCCIÓN: La atrofia bulbo-espinal, denominada Enfermedad de Kennedy (EK), es una enfermedad degenerativa determinada genéticamente con herencia recesiva ligada al X. Como consecuencia, se produce un defecto en el receptor de andrógenos. Los efectos producidos por esta anomalía, son la degeneración de motoneuronas en bulbo y médula espinal, con subsiguiente debilidad y atrofia. Los signos y síntomas empiezan tardíamente y hasta la fecha no hay ningún tratamiento efectivo; se ha demostrado que los andrógenos producen un efecto deletéreo sobre la EK. La goserelina (análogo de la LH-RH) ha demostrado su efectividad como anti-andrógeno.

OBJETIVO: Determinar si el empleo de goserelina tiene alguna implicación en la evolución de la EK.

MATERIAL Y MÉTODOS: Seis pacientes con EK corroborada con PCR se incluyeron, tres recibieron tratamiento con goserelina subcutánea cada tercer mes, tres sirvieron como controles. En cada consulta se determinó la fuerza (escala 0 a 5) y masa muscular (diámetro distal y proximal), niveles de CPK, escala subjetiva de calidad de vida.

RESULTADOS: El seguimiento promedio fue de 12 meses, los pacientes con EK tratados con goserelina mejoraron en: fuerza ($p < 0.05$) y masa muscular ($p < 0.05$) y en su calificación de calidad de vida ($p < 0.05$), la diferencia en los niveles de CPK no produjo resultados estadísticamente significativos.

CONCLUSIONES: La goserelina es un tratamiento eficaz para la EK medido por mejoría en la fuerza e incremento en la masa muscu-

lar, así como impresión global de bienestar. Se requieren estudios ulteriores con mayor número de pacientes para confirmar los hallazgos.

41 (NO. TRABAJO 057) PERFIL NEUROPSICOLÓGICO EN 3 SOBREVIVIENTES DE MENINGITIS CRIPTOCOCÓCICA INMUNOCOMPETENTES

GUERRA GALICIA CARLOS M, MARTÍNEZ-LÓPEZ LUCERO, MARTÍNEZ-CERVANTES AGUSTÍN, RODRÍGUEZ-LEYVA ILDEFONSO
HOSPITAL CENTRAL "DR. IGNACIO MORONES PRIETO"

INTRODUCCIÓN: La meningitis criptocócica es una infección grave por una levadura encapsulada y es la tercera causa de meningitis crónica. El SIDA ha incrementado la incidencia. Reportamos seis casos de pacientes inmunocompetentes, con evaluación de su función neuropsicológica actual.

OBJETIVOS: Casuística de criptococosis meníngea en inmunocompetentes, determinar función neuropsicológica en sobrevivientes.

MATERIAL Y MÉTODOS: Análisis de pacientes con meningitis criptocócica sin SIDA de los últimos 3 años. Se evaluaron características clínicas y función neuropsicológica (memoria, atención/ejecución, psicomotricidad, inteligencia y estado de ánimo) y nivel de funcionamiento (GOS y Rankin). Para establecer correlaciones, se realizó análisis de regresión múltiple, análisis de varianza, prueba t y pruebas no paramétricas (U Mann-Whitney, χ^2 o Fisher).

RESULTADOS: De 12 casos totales, seis se eliminaron (cuatro SIDA, dos no expediente). Se analizaron seis pacientes (50% mujeres), edad media 19.2 años (8-33), 50% con escolaridad primaria; dos alcohólicos; cinco (83.3%) del medio urbano, sólo uno expuesto a aves. Tiempo de inicio 44.8 días (21-91). Características clínicas: fiebre seis (100%), cefalea cinco (83.3%), estado confusional cinco (83.3%), meningismo tres (50%), cráneo hipertensivo dos (33.3%), pérdida de la visión uno (16.6%), hipoacusia uno (16.6%). Todos HIV negativo y con cuenta TCD4 normal. Tres pacientes mostraron deterioro en prueba cognoscitiva (memoria verbal y función ejecutiva) y sólo uno dependía de terceros para sus funciones.

DISCUSIÓN: La meningitis criptocócica es una infección rara, con pronóstico severo aun en inmunocompetentes. El mayor daño se asoció a retraso diagnóstico y de inicio terapéutico. No se encontraron asociaciones con otros factores demográficos o bioquímicos.

42 (NO. TRABAJO 058) BÚSQUEDA DE ANTICUERPOS ANTI-NEURONALES EN PACIENTES CON SÍNDROMES NEUROLÓGICOS DE CAUSA DESCONOCIDA Y PROBABLE ORIGEN PARANEOPLÁSICO

RODRÍGUEZ RODRÍGUEZ MÓNICA SARAY, MASETTO DANIELA, AGUIRRE LUCINDA
INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIRUGÍA

INTRODUCCIÓN: Los síndromes neurológicos paraneoplásicos (SNP) son un grupo de entidades causados por los efectos a distancia de un tumor. La presencia de autoanticuerpos anti-neuronales es una herramienta útil para el clínico a la búsqueda de un cáncer incipiente, específico y potencialmente tratable. Sin embargo, su determinación y prevalencia no ha sido realizada en México.

OBJETIVO: Buscar la presencia de autoanticuerpos anti-neuronales en el suero de pacientes mexicanos con síndromes neurológicos (SN) de causa desconocida y de probable origen paraneoplásico.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se reclutaron 27 pacientes; se les extrajo una muestra de sangre periférica, revelándose patrones inmunohistoquímicos característicos en cerebelo de rata, con controles positivos de autoanticuerpos Hu, Yo, Tr, CV2, Ri y GAD, provenientes de un centro europeo de referencia diagnóstica de SNP. La lectura de los patrones fue realizada por dos investigadores independientes expertos. El anticuerpo anti-neuronal encontrado se correlacionó con el cuadro clínico y el cáncer en los pacientes.

RESULTADOS: Doce de los 27 pacientes reclutados tuvieron polineuropatía (44.4%); ocho degeneración cerebelosa (29.6%) y tres encefalitis límbica (11.1%). Los cuatro pacientes restantes tuvieron: opsoclonus-mioclonus (4%), síndrome del hombre rígido (4%), encefalomiелitis (4%) o mielopatía necrotizante (4%). El autoanticuerpo más frecuente fue el anti-Hu, cuya presencia se asoció a polineuropatía (29.6%) y cáncer de células pequeñas de pulmón. El anti-Yo fue el segundo autoanticuerpo detectado y se asoció a degeneración cerebelosa (18.5%) y cáncer ginecológico. Un paciente tuvo anticuerpos anti-GAD asociados a síndrome del hombre rígido. Este trabajo demuestra la presencia de autoanticuerpos anti-neuronales en 15 de 27 pacientes mexicanos (55.5%) con síndromes neurológicos de etiología no definida.

43 (NO. TRABAJO 059) DISTONÍA RESPONDEDORA A DOPAMINA DE INICIO TARDÍO

GONZÁLEZ-AGUILAR ALBERTO, DIMAS SUSANA MÁRQUEZ JUAN MANUEL,
RODRÍGUEZ-VIOLANTE MAYELA
INNN MVS

INTRODUCCIÓN: La distonía que responde a Dopamina es una enfermedad hereditaria caracterizada por la presencia de una producción inadecuada de dopamina. Su inicio suele ser en la infancia o juventud, pero existen casos que pueden tener un inicio en la edad adulta.

OBJETIVO: Describir un caso que inició a los 45 años de edad con buena respuesta a Levodopa. Reporte de un caso y revisión de la literatura.

MATERIAL Y MÉTODOS: Femenina de 54 años de edad que cuenta con un hermano con diagnóstico de Parkinson desconociendo el resto de los antecedentes. Inició su padecimiento con la presencia de distonía en miembro pélvico del lado derecho, además de rigidez; fue vista por múltiples médicos quienes diagnosticaron Parkinson y se inició de forma temprana Levodopa con muy buena respuesta al tratamiento. Después de 3 años de tratamiento presentó generalización de la distonía pero afectando principalmente el hemicuerpo del lado derecho, por este cambio fue ingresada en nuestra institución.

RESULTADOS: Se realizaron los estudios para descartar causas de distonía secundaria siendo negativos. Se realizó prueba de Levodopa con medición de predosis y postdosis con escala de Marsden reduciendo la distonía en más de un 50%. Se realizó prueba de carga de fenilalanina mostrando un índice fenilalanina-tirosina a las 2 horas de 15 mmol/L siendo positiva la prueba y con ella el diagnóstico de distonía respondedora de Dopamina. Se deja dosis diaria de Levodopa de 300 mg día con buena respuesta a la misma.

CONCLUSIONES: La distonía que responde a dopamina es una enfermedad hereditaria que resulta de diversas mutaciones pero principalmente en el gen GCH1 y el gen que codifica la tirosina hidroxilasa. Su inicio es en la infancia pero existen reportes de inicio arriba de los 60 años; su curso fluctúa durante el día exacerbándose por la tarde. La respuesta a Levodopa es espectacular. El espectro de las manifestaciones clínicas está determinado por la expresividad variable dependiendo de la mutación, lo que puede determinar su inicio de forma más tardía. En el diagnóstico se pueden utilizar diversos métodos, entre ellos está la prueba de fenilalanina que tiene una especificidad y sensibilidad arriba de 90%, lo cual la hace altamente confiable. Se debe considerar la distonía que responde a dopamina dentro de las causas de distonía de inicio tardío.

44 (NO. TRABAJO 060) ¿ENCEFALITIS O EVC?

GONZÁLEZ-AGUILAR ALBERTO, DIMAS SUSANA, VÉLEZ ANGÉLICA, CALLEJA JUAN
INNN MVS

INTRODUCCIÓN: El diagnóstico de Encefalitis viral suele hacerse en relación al cuadro clínico y los estudios paraclínicos de forma relativamente sencilla. Existen casos en los cuales el diagnóstico no es tan sencillo y suelen confundirse como un cuadro de Enfermedad Cerebro Vascular (EVC).

OBJETIVO: Describir un caso de evolución hiperaguda que por clínica e imagen simula un evento cerebro vascular. Los estudios permitieron concluir un cuadro de Encefalitis Focal. Reporte de un caso y revisión de la literatura.

MATERIAL Y MÉTODOS: Femenina de 50 años de edad sin antecedentes de importancia. 30 días previos a su ingreso cursó con Herpes Zoster a nivel de T4 izquierdo, el cual fue manejado con Aciclovir por 15 días. Acudió por presentar de forma súbita Afasia sensitiva y déficit motor del hemicuerpo del lado derecho. Acudió al Servicio de Urgencias don-

de fue diagnosticado EVC. Se le tomó estudio de Tomografía Cráneo donde se observó lesión hipodensa en región temporal izquierda. Se decidió su ingreso realizando los estudios de protocolo para EVC.

RESULTADOS: En la imagen de resonancia magnética se observó lesión hipointensa en T1, hiperintensa en T2, restricción en la difusión que se corroboró dicha restricción en el coeficiente de difusión aparente, pero en la perfusión se observó el área temporal izquierda con hiperperfusión. Por lo anterior se realizó Punción Lumbar encontrando células de 17 mm³, glucosa y proteínas normales. Panel viral y cultivo de LCR negativo, el EEG mostró disfunción temporal izquierda, ecocardiograma, Doppler intra y extracraneal sin alteraciones. Se dio manejo con Aciclovir durante 14 días con mejoría de la Afasia y se tomó estudio de control de encéfalo sin encontrar lesión a nivel del lóbulo temporal.

CONCLUSIONES: El cuadro de encefalitis parece ser sencillo cuando se presenta la fiebre, alteraciones del sensorio y habitualmente existe el antecedente de una infección previa. El cuadro hiperagudo con déficit cortical debe tomarse en cuenta dentro del diagnóstico diferencial de la enfermedad cerebro vascular.

45 (NO. TRABAJO 061) MANEJO INTEGRAL DEL PACIENTE CON CATATONIA

PALACIOS REYES JORGE ALEJANDRO, RIVERA NAVA CRISTINA
CMN SIGLO XXI, IMSS

INTRODUCCIÓN: Actualmente la catatonía continúa siendo un desafío diagnóstico y terapéutico para la mayoría de los clínicos. La clasificación más aceptada la divide en estuporosa o lentificada y excitada o delirante; sin embargo, dada sus múltiples posibilidades etiológicas, su categorización enfocada en la etiología ha intentado simplificar este proceso agrupándola en alteraciones metabólicas, neurológicas, psiquiátricas y tóxicas, incluyendo en esta última el síndrome neuroléptico maligno (SNM) y los efectos extrapiramidales producidos por el uso de neurolépticos.

OBJETIVO: Precisar el abordaje diagnóstico y terapéutico del paciente con catatonía.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se hospitalizaron 11 pacientes en el periodo de marzo 2006 a junio 2008. Todos los pacientes cursaban con dos o más de los criterios clínicos para el diagnóstico de catatonía, incluyendo ecofenómenos, estereotipias, rigidez catatónica, posturas bizarras con o sin catalepsia. En todos se inició manejo con benzodicepinas.

RESULTADOS: De los 11 paciente incluidos, seis pacientes eran mujeres (54.4%). Nueve (81.8%) sobrevivieron, de los cuales, siete (63.6%) recibieron TEC y dos (18.1%) sólo tratamiento farmacológico. De los

sobrevivientes, tres (27.2%) recibieron TEC y un paciente (9.0%) con tratamiento farmacológico quedaron con secuelas graves. Dos pacientes (18.1%) fallecieron, uno (9.0%) recibió TEC; las causas fueron neumonía intrahospitalaria. Cuatro (36.3%) de los pacientes cumplían criterios de SNM.

CONCLUSIONES: La TEC mejora la supervivencia si se aplica oportunamente. La neumonía nosocomial es causa de fallecimiento. La mayoría de sobrevivientes se incorporó a su vida normal.

46 (NO. TRABAJO 062) PAQUIMENINGITIS HIPERTRÓFICA IDIOPÁTICA

CALDERÓN ALEJANDRA, CUEVAS CARLOS, RIVERA CRISTINA
CENTRO MÉDICO SIGLO XXI, IMSS

INTRODUCCIÓN: La paquimeningitis hipertrófica (PH) es un trastorno de la duramadre caracterizado por hipertrofia inflamatoria. Existen tres formas: espinal, craneal y craneoespinal. Se ha relacionado con procesos infecciosos, neoplásicos y autoinmunes; si no se encuentra etiología se considera idiopática. La manifestación principal es cefalea, es más característica la parálisis de nervios craneales. El diagnóstico es por imagen y biopsia de meninges.

OBJETIVO: Presentación de casos de PH idiopática hospitalizados en el CMN Siglo XXI.

MATERIAL Y MÉTODOS: Análisis retrospectivo de pacientes hospitalizados en Neurología del 1 enero al 30 junio 2008. Incluyeron mayores de 18 años con diagnóstico por resonancia de paquimeningitis a los que se les haya realizado punción lumbar con PCR para TB y panel viral, TAC, RMN, biopsia meníngea y laboratorios que excluyeran otra etiología.

RESULTADOS: De 177 pacientes ingresados, tres tuvieron paquimeningitis; se excluyeron dos por etiología identificada, se incluyó uno. Femenino de 25 años con tres semanas presentando cefalea, náusea, vómito y diplopía. Se encontró parálisis del sexto nervio izquierdo. Por imagen presentó paquimeningitis, estudios complementarios no encontraron etiología. Biopsia reportó fibrosis e infiltrado linfocitario. Remitió con tratamiento esteroide.

DISCUSIÓN: La PH idiopática es poco frecuente. El diagnóstico es de exclusión. Los hallazgos de la biopsia (fibrosis, infiltrado linfocitario, granulomas) y la respuesta a corticoides hacen pensar en etiología autoinmune. El caso tiene la presentación típica de cefalea (reportada en 100% de los casos) y parálisis de nervios craneales (los más afectados son oculomotores y vestibulococlear).

CONCLUSIÓN: Se confirmó el diagnóstico de paquimeningitis hipertrófica idiopática craneal; esta patología es poco frecuente lo que la hace un trastorno interesante.

47 (NO. TRABAJO 063) DEGENERACIÓN CEREBELOSA SUBAGUDA Y ENCEFALOMIELITIS COMO MANIFESTACIÓN DE CÁNCER TIROIDEO CON MARCADORES NEGATIVOS. REPORTE DE CASO

CALDERÓN ALEJANDRA, CUEVAS CARLOS, SKROMNE ELI
CENTRO MÉDICO SIGLO XXI, IMSS

INTRODUCCIÓN: Los síndromes neurológicos paraneoplásicos (SNP) son manifestaciones del sistema nervioso sin otra causa demostrable en pacientes oncológicos. Afectan 1/10,000 pacientes con cáncer y pueden preceder dicho diagnóstico. Asocian con anticuerpos onconeurales marcadores en 50% de casos. La degeneración cerebelosa subaguda (ataxia troncal y síntomas cerebelosos) y la encefalomielitis (síntomas de tallo, médula, autonómicos y neuropáticos) son SNP clásicos.

OBJETIVO: Presentar un caso de paciente con cáncer tiroideo y dos SNP como manifestación inicial.

CASO CLÍNICO: Femenino de 72 años con inicio subagudo de ataxia troncal de dos meses de evolución con diplopía, parpadeo constante, dismetrias, disartria, disnea, cuadriparesia progresiva, oftalmoplejía bilateral completa, afección de nervios craneales bulbares, hiperreflexia, retención urinaria y temblor. Se realizó punción lumbar con anticuerpos onconeurales, RMN de encéfalo, EMG, TAC abdomino-toraco-pélvica, perfil tiroideo, USG tiroideo, rastreo con galio y endoscopia con toma de biopsia de ganglio pericarinal que reporta neoplasia de células oxifílicas por lo que se realizó PET, siendo positivo para neoplasia tiroidea.

DISCUSIÓN: Paciente senil con manifestaciones neurológicas a múltiples niveles, progresivas y de inicio subagudo. Por estudios complementarios se descartó etiología neoplásica o metastásica de sistema nervioso, infecciosa, isquémica o metabólica. Los anticuerpos onconeurales se reportaron negativos, pero su ausencia no excluye el diagnóstico de SNP. Con protocolo para primario no conocido se identificó cáncer tiroideo, lo que aunado a lo ya mencionado hace compatible la etiología paraneoplásica.

CONCLUSIÓN: La presentación fue atípica con criterios de dos síndromes paraneoplásicos simultáneos y anticuerpos negativos, siendo un reto diagnóstico con interés académico.

48 (NO. TRABAJO 064) TRASTORNO MIOTÓNICO EN NEUROLOGÍA

FLORES SILVA FERNANDO DANIEL, ZAVALA FERRER FEDERICO,
GONZÁLEZ MERCADO HUMBERTO, GARCÍA RAMOS GUILLERMO
INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y NUTRICIÓN SALVADOR ZUBIRÁN

INTRODUCCIÓN: El fenómeno miotónico se describe como la falta de relajación muscular debido a un periodo de hiperexcitabilidad transitoria; a las enfermedades que desencadenan este hallazgo clínico puede catalogarse en enfermedad distrofiante y no distrofiante, así como en su fisiopatología como canalopatías, del canal de cloro con atrofia (distrofia miotónica 1 y 2, DM), del canal de cloro sin atrofia (miotonia congénita, MC) y del canal de sodio sin

atrofia (paramiotonia congénita, PC). La incidencia de estos trastornos varía de 1:10,000 a 1:100,000 con expresividad variable.

OBJETIVOS: Describir las características clínicas de los trastornos miotónicos de un hospital de referencia.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se recabaron los expedientes de los pacientes catalogados con desorden miotónico y se describieron sus características en cuanto a antecedentes, fenotipo, aspectos bioquímicos, electrofisiológicos y de tratamiento.

RESULTADOS: Se encontró un total de 10 pacientes: cuatro mujeres (40%) y seis hombres (60%); los diagnósticos fueron de DM ocho pacientes (80%), MC un paciente (10%) y PC un paciente (10%); edad de inicio de síntomas a los 19 años (1-33 años), historia familiar positiva en siete pacientes (70%) en tres por genealogía fenómenos de anticipación (30%); la enfermedad ha sido distrofiante en ocho (80%) y se pudo establecer la correlación clínica entre el fenómeno miotónico clínico y las descargas miotónicas por electromiografía en el 100% de los casos. La función tiroidea fue normal en todos los pacientes y la cifra promedio de CK a su presentación fue de 322.5 (103-854). Los niveles de glucosa en ayuno son en promedio 99 mg/dL (80-156); en tres de ellos se ha considerado glucosa anormal en ayuno (30%); en tres pacientes (30%) se encontró hipertrigliceridemia; no hay reporte de catarata en ninguno de los pacientes y los hallazgos electrocardiográficos fueron anormales en dos pacientes. La biopsia no fue específica en 50% de los pacientes. Un paciente cuenta con estudio molecular para DM con expansión de 350 repetidos CTG. En la actualidad cinco pacientes requieren de tratamiento sintomático, tres (30%) con fenitoína y dos (20%) con acetazolamida.

CONCLUSIONES: El desorden miotónico comprende un número de enfermedades limitadas cuya fisiopatología la constituye la afectación de un canal iónico; sin embargo, el diagnóstico sigue siendo apoyado en los antecedentes, las características clínicas y electrofisiológicas, con un curso de enfermedad que puede tener control con tratamiento sintomático.

49 (NO. TRABAJO 065) CAUSAS DE PAQUIMENINGITIS HIPERTRÓFICA EN NEUROLOGÍA. ESTUDIO DE 4 CASOS

FLORES SILVA FERNANDO DANIEL, ZAVALA FERRER FEDERICO,
CHANG MENÉNDEZ SERGIO, GARCÍA RAMOS GUILLERMO
INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y NUTRICIÓN SALVADOR ZUBIRÁN

INTRODUCCIÓN: La paquimeningitis hipertrófica (PH) se refiere a un trastorno poco común que comprende el engrosamiento y fibrosis de la duramadre, asociada o no a inflamación; se describen formas craneales, espinales y craneoespinales. Cuando no se puede establecer la causa se conoce como paquimeningitis hipertrófica idiopática.

OBJETIVOS: Describir cuatro casos heterogéneos de una misma entidad y proponer los estudios necesarios en su estudio.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se recabaron cuatro casos atendidos en el Servicio de Neurología de un hospital de referencia y se describió clínica de presentación y proceso de diagnóstico.

RESULTADOS: Caso 1: Mujer 48 años, mieloma múltiple IgA IIIb desde 2006, mayo 2007 dolor radicular S1 asimétrico, afección posterior de esfínteres paraparesia, cefalea y diplopía por paresia VI der. IRM realce meníngeo craneal y espinal. PL citoquímico normal; se demostró células mielomatosas en LCR. Tx esteroideo y fallecimiento a 2 meses. Caso 2: Hombre 29 años conocido por Granulomatosis de Wegener desde hace 8 años, ingresó por crisis convulsivas, cefalea, sin afección de nervios craneales. IRM realce meníngeo craneal, LCR sin alteraciones. c-ANCA(+). PR3 (+) Tx esteroideo y ciclofosfamida. Evolución a mejoría. Caso 3: Hombre 20 años, conocido por coccidiodomicosis, ingresó por cefalea, dolor cervical, Sx piramidal bilateral, papiledema y diplopía por paresia III der, VI izq. IRM realce meníngeo y espinal, LCR hiperproteíorraquia > 1000. Tx Fluconazol, anfotericina B, posaconazol. Evoluciona a deceso en 2 años. Caso 4: Mujer 64 años antecedente de Glomerulonefritis proliferativa hace 10 años, Historia 8 años cefalea y pérdida progresiva de audición hasta sordera profunda en 2 años, pérdida de visión asimétrica progresiva, papiledema a la exploración. IRM realce meníngeo craneal. LCR sin alteraciones. p-ANCA (+), por antecedente renal y biopsia de meninges; se concluyó en poliangeítis microscópica. Tx bolos ciclofosfamida y evolución a mejoría.

CONCLUSIONES: La PH puede comprender trastornos infecciosos, inmunológicos y neoplásicos; su estudio requiere análisis citoquímico, citopatológico e infectológico del LCR, búsqueda intencional de actividad inmune como VSG, así como especificidades para p-ANCA y c-ANCA y eventualmente biopsia meníngea.

50 (NO. TRABAJO 066) PSEUDOPAPILEDEMA EN MUCOPOLISACARIDOSIS (SÍNDROME DE HUNTER). REPORTE DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

**COLLADO ORTIZ MIGUEL ÁNGEL,
MERLOS BENÍTEZ MARLON, ZERMEÑO POHLS FERNANDO**
INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA

INTRODUCCIÓN: Las mucopolisacaridoses son un grupo heterogéneo de enfermedades genéticas que se enmarcan dentro de las enfermedades originadas por acumulo excesivo de enzimas o por errores congénitos del metabolismo. El Sx Hunter es la falta de iduronato sulfatasa, en cuya ausencia los mucopolisacáridos se acumulan en varios tejidos del cuerpo causando diversas manifestaciones. El Pseudopapiledema se denomina cuando la papila presenta borramiento en los bordes, pero no está hiperémica y existe conservación del pulso venoso.

OBJETIVOS: Reportar un caso de Pseudopapiledema en un paciente con Síndrome de Hunter, así como revisión de la literatura.

MATERIAL Y MÉTODOS: Masculino de 24 años con Síndrome de Hunter desde los 5 años de edad con cefalea migrañosa, caracterizada por fosfenos de duración aproximada de 30 minutos y cefalea hem Craneana derecha de tipo punzante, con intensidad 10/10, sin predominio de horario que se acompañaba de náusea, vómito, fofobia y fonofobia, que aumentaba con la actividad física y lo incapacitaba para

realizar sus actividades cotidianas, sin respuesta a manejo convencional, que mejoraba con reposo y sueño fisiológico. La sintomatología se presentó cada 3-4 meses con factores desencadenantes principalmente de tipo alimentario. Neurológicamente segundo nervio craneal con agudeza visual en ojo derecho de 20/200 e izquierdo 20/70, fondo de ojo pérdida de la excavación fisiológica bilateral, con adelgazamiento en la emergencia de vasos, resto de nervios craneales y exploración neurológica sin alteraciones.

RESULTADOS: Los estudios de laboratorio general, perfil hormonal y punción lumbar con valores dentro de parámetros normales. La resonancia magnética reportó daño de sustancia blanca con pérdida del volumen del parénquima cerebral cortical y subcortical. Valorado por Neuroftalmología quien detectó edema papilar bilateral con hipoplasia, sin alteraciones en retina. Se realizó electroretinograma, el cual fue normal y FAG sin fugas en papila ni alteraciones de tipo vascular en retina periférica que apoyaron el diagnóstico de Pseudopapiledema.

CONCLUSIONES: Discutir manejo, pronóstico y revisión de la literatura (PUBMED y MEDLINE), la cual no reporta experiencia de esta asociación.

51 (NO. TRABAJO 067) TROMBÓLISIS INTRAVENOSA CON TENECTEPLASE EN INFARTO CEREBRAL AGUDO DE TERRITORIO CAROTÍDEO. REPORTE DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

VEGA GAXIOLA SELENE BERENICE, LLAMAS LEONARDO, GONZÁLEZ ROGELIO
HOSPITAL REGIONAL "VALENTÍN GÓMEZ FARIAS", ISSSTE, GUADALAJARA, JAL.

CASO CLÍNICO: Femenina de 59 años de edad, con factores de riesgo cerebrovascular: obesidad Grado II y sedentarismo. Inició su padecimiento al encontrarse en el hospital a las 14.15 h, del 27/03/08, con debilidad faciocrorporal izquierda. Llevada urgencias a las 15:32 hrs, se encontró con hemiparesia facio-corporal izquierda; se consideró en ventana óptima para trombólisis. 17 puntos en la escala de NIHSS. TAC de cráneo: hiperdensidad del N. caudado izquierdo, se visualizan bien los surcos de la convexidad. TA: 140/80, peso = 78 kg, estatura 1.56 m. Laboratorios a su ingreso con Hb de 8.78, todo lo demás dentro de parámetros normales. Desde el Servicio de Urgencias se indicó trombólisis con rTP-A (activador tisular del plasminógeno humano) pero debido a carencias institucionales se decidió utilizar el tenecteplase (TNK). Se propuso tratamiento a familiar de la paciente, quien firmó hoja de consentimiento informado. Llega a UCI a las 16 h, Trombólisis a las 16:56 h. Procedimiento: se pasaron vía intravenosa 7 mg en 1 min y los 29 mg restantes en 2 min, pasando 36 mg en total. Se siguió el mismo seguimiento del protocolo para trombólisis con rTP-A (PROTOCOLO P.R.O.N.T.O. -Programa Nacional de Trombólisis Intravenosa). 15 h posterior a trombólisis la paciente tenía puntuación de 0 puntos en la escala de NIHSS, TAC de control: imagen hipodensa en tálamo derecho. Perfil de lípidos normal. Debutó con HAS durante su internamiento, presentando cifras de sistólica máxima: 182 mmHg; diastólica máxima:

95 mmHg. ECO Doppler carotídeo: ACD con 58% de estenosis, velocidad de 120 cm/seg. ACI: Con estenosis de 40%, velocidad de flujo de 128 cm/seg. Dx de egreso: EVC de ACMD trombolizado. Obesidad grado II, HAS. Insuficiencia venosa periférica, anemia. Puntuación final de la escala NIHSS al egreso: 1 (asimetría menor facial).

INTRODUCCIÓN: La enfermedad vascular cerebral isquémica (EVC) se debe a la instalación abrupta de disfunción cerebral, clínicamente evidente, debido a patología vascular. Es la tercera causa de muerte en Estados Unidos de Norteamérica, y representa una de las principales causas de discapacidad mayor; su incidencia tiende a aumentar en nuestra población debido al envejecimiento de la población y aumento en la cantidad de adultos mayores. Los pacientes aun siendo tratados oportunamente, más de un 40% permanecen severamente discapacitados o mueren. La administración intravenosa del activador tisular del plasminógeno recombinante humano (rtPA) permanece como la intervención aprobada más benéfica como tratamiento de emergencia del infarto cerebral agudo, aprobada por la FDA a dosis de 0.9 mg/kg. Otro posible trombolítico utilizable por vía venosa es el TNK, trombolítico resultante de la modificación por ingeniería genética en tres sitios específicos de la molécula de rtPA, ampliamente usado en infartos de miocardio, con vida media más larga; es 14 veces más específica para unirse con la fibrina; ejerce su efecto trombolítico en presencia de altas concentraciones de fibrina, como ocurre dentro de un trombo, más que en la circulación sistémica, donde hay ausencia de plasma coagulado. Por todo esto hay menores tasas de hemorragia y es un agente ideal para manejar el EVC isquémico agudo, fue probado en un ensayo en fase 2 en ictus isquémico, con resultados prometedores. Las dosis bioequivalentes a 0.9 mg/kg de rtPA son ~ 0.4 mg/kg de tenecteplase (si tomamos en cuenta el estudio ASSENT-2 en relación a infarto agudo al miocardio), y también 0.9 mg/kg de rtPA son equivalentes a 0.1 mg/kg de TNK (tomando en cuenta el modelo animal en conejos).

OBJETIVOS: Dar el tratamiento disponible en ese momento para tratar de revertir el déficit neurológico presentado por la paciente. Buscar el origen del infarto cerebral en esta paciente. Hacer prevención secundaria de más eventos isquémicos cerebrales en esta paciente.

MATERIAL Y MÉTODOS: Reconocimiento clínico temprano del déficit neurológico en esta paciente y su traslado rápidamente a urgencias para realizar TAC de cráneo; firma de consentimiento informado para realizar trombolisis; dar tratamiento a la paciente con el medicamento disponible en ese momento; manejarla según protocolo P.R.O.N.T.O.; evaluar los resultados del procedimiento.

RESULTADOS: Al encontrarse en el hospital el 27/03/08 a las 14.15 h la encontraron sin movilizar hemicuerpo y cara del lado izquierdo. Llevada a urgencias a las 15:32 hrs se encuentra con hemiparesia Facio-corporal izquierda; se consideró en ventana óptima para trombolisis. TA: 140/80, peso = 78 kg, estatura 1.56 m. Exploración neurológica: 17 puntos en la escala de NIHSS. Responde a preguntas simples, obedece comandos simples, paresia facio-corporal izquierda, desviación de boca a la derecha, mirada conjugada desviada a la derecha que corrige parcialmente a la orden, retira y brazo y la pierna al estímulo nociceptivo. BBK y Chadock izquierdos, extinción sensitiva izquierda, extinción visual izquierda. TAC de cráneo: hiperdensidad del N. caudado izquier-

do, se visualizan bien los surcos de la convexidad. Laboratoriales iniciales: únicamente con Hb de 8.78, resto dentro de parámetros normales. Se aceptó por parte de familiar el procedimiento de trombolisis, quien firmó hoja de consentimiento informado. Se dejaron indicaciones para pasar a UCI y trombolizar con rtPA intravenoso. Llegó a UCI a las 16 hrs, pero debido a carencias institucionales y la imposibilidad para conseguir r-TPa se decide usar tenecteplase. Procedimiento: se aplicó intravenoso TNK 7 mg 1 min y los 29 mg restantes en 2 min, pasando un total de 36 mg (se calculó a dosis de 0.4 mg/kg). La trombolisis se realizó de las 16:56 h. Se hizo el mismo seguimiento de protocolo para trombolisis con rtPA (protocolo P.R.O.N.T.O.). Evolución: al día siguiente a las 00:10 hrs: NIHSS = 5. A las 7 AM con 0 puntos en la escala de NIHSS; a las 18.25 h: desviación de boca a la derecha, fenómeno de extinción brazo izq. Que corrige al 2º intento de exploración, nistagmo optoquinético disminuido a la izquierda. TAC de control: imagen hipodensa en tálamo derecho. Debutó con HAS, registrándose sistólica máxima: 182 mmHg y una diastólica máxima: 95 mmHg. Se encontró un leve soplo carotídeo izquierdo; hematología estudió su anemia y se encontró que era de origen multifactorial. Eco Doppler carotídeo: ACD con 58% de estenosis, velocidad de 120 cm/seg. ACI: con estenosis del 40%, velocidad de flujo de 128 cm/seg. Perfil de lípidos normal. Perfil tiroideo no concluyente. Valoración cardiológica: EKG: FC 75 x min, BIRDHH. Se dejó tratamiento con: clopidogrel, enalapril 10 mg c/12 h, amlodipino: 5 mg c/12 h, fumarato ferroso y ac. ascórbico. Posteriormente se cambiaron los antihipertensivos por valsartán 1 c/12 h y nifedipino de 30 mg uno por la noche. Se está valorando una posible endarterectomía carotídea.

DISCUSIÓN: La EVC representa uno de los mayores problemas de salud pública en el mundo, aun siendo tratados oportunamente, más de un 40% de los pacientes permanecen severamente discapacitados o mueren. En esta paciente con EVC isquémico de ACMD, en ventana para trombolisis, no disponíamos en ese momento de rtPA, por lo que se decidió usar el medicamento que estaba disponible: tenecteplase; se explicó a familiar del paciente los riesgos y ventajas de aplicarlo, firmó consentimiento informado y decidimos usarlo a la dosis indicada porque fue la dosis mayor aplicada en el estudio de Haley, et al. en 88 pacientes, sin hemorragia intracraneal sintomática. Obteniendo una mejoría neurológica mayor a 8 puntos en la escala NIHSS a las 24 h. Las guías para manejo temprano de EVC isquémico en adultos publicadas en 2007 por la AHA/ASA, ubican al tratamiento con tenecteplase en un nivel clase III, sugieren que sólo debe administrarse dentro de protocolos de investigación para trombolisis intravenosa en infarto agudo cerebral. El medicamento aprobado por la FDA es el rTPa, pero en este caso debido a que no había otra opción que ofrecerle a la paciente, se utilizó el tenecteplase con muy buenos resultados, que le permitieron continuar viviendo sin déficit neurológico por el infarto. Un estudio pivote con TNK se está llevando a cabo en U.S.A. para ver a qué dosis es mejor para tratar el infarto cerebral y si este medicamento ofrece alguna ventaja sobre la dosis estándar de rTPa. Dicho estudio iniciado en 2005 publicará resultados en octubre del 2013.

CONCLUSIONES: En esta paciente obtuvimos un resultado favorable, con nula discapacidad física; sin embargo, el medicamento utilizado no está aprobado por la FDA como tratamiento para EVC isquémico. El

tenecteplase es un tratamiento que puede ser utilizado en la trombólisis intravenosa en el infarto cerebral de territorio carotídeo; se necesitan más estudios para verificar la utilidad de este medicamento en trombólisis.

**52 (NO. TRABAJO 068)
CRISIS CONVULSIVAS Y EPILEPSIA EN
LUPUS ERITEMATOSO GENERALIZADO.
INSTITUTO DE CIENCIAS MÉDICAS Y DE LA
NUTRICIÓN SALVADOR ZUBIRÁN 1997-2008**

**FLETCHER CANDANEDO JOSEFINA MARISELLA, SENTÍES MADRID HORACIO,
GARCÍA RAMOS GUILLERMO, ESTAÑOL BRUNO
INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y NUTRICIÓN SALVADOR ZUBIRÁN**

INTRODUCCIÓN: Las manifestaciones neuropsiquiátricas del Lupus Eritematoso Generalizado (LEG) son de gran importancia en esta enfermedad. Las crisis convulsivas pueden ser por efecto directo del LEG o por causas secundarias. La fisiopatología de éstas continúa siendo desconocida.

OBJETIVOS: Describir las características clínicas, neuroimagen, electroencefalográficas de pacientes con epilepsia y LEG y su grado de severidad al momento de las crisis epilépticas.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio descriptivo retrospectivo. Pacientes con LEG y epilepsia del INCMNSZ; las variables se almacenaron en base de datos para su comparación y análisis estadístico.

RESULTADOS: El total de pacientes fue de 43, edad promedio de 29.16 ± 11.08 años, 90.7% del sexo femenino, 48.8% con examen neurológico normal. El 51.2% presentaron VSG mayor de 20; el valor de Mx-SLEDAI promedio fue de 17.86 ± 7.68 . Cuatro de 43 pacientes se les hizo arteriografía, y dos presentaron vasculitis. En 42% se documentó el LEG como causa de crisis, la crisis hipertensiva 18.6%, infarto cerebral 7% y epilepsia idiopática 7%. El 11.6% debutaron el LEG con epilepsia, 25.6% crisis única, 67.4% recurrencias. Los pacientes con recurrencia de crisis presentaron positividad al Ig G aAFL ($p = 0.016$) y una tendencia estadística a favor de tener VSG mayor de 20 y recurrencia de crisis ($p = 0.091$).

CONCLUSIONES: La escala de Mx-SLEDAI fue severa (> 8 puntos) en 81% de los pacientes. Hubo una significancia estadística entre aAFL Ig G y la recurrencia; observamos una tendencia estadística de valores de VSG > 20 y recurrencia de crisis.

**53 (NO. TRABAJO 070)
FRACTURA Y LUXACIÓN DE
LA UNIÓN CRÁNEO-CERVICAL.
REPORTE DE UN CASO.
INSTITUTO DE CIENCIAS MÉDICAS Y
DE LA NUTRICIÓN SALVADOR ZUBIRÁN**

**FLETCHER CANDANEDO JOSEFINA MARISELLA,
SUÁREZ OSCAR, GARCÍA RAMOS GUILLERMO
INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y
DE LA NUTRICIÓN SALVADOR ZUBIRÁN**

INTRODUCCIÓN: Las fracturas de la unión cráneo-cervical se originan por ruptura de ligamentos y cápsulas articulares que unen el atlas, odontoides al hueso occipital. Clínicamente variada, desde el paciente asintomático o la afección de tallo encefálico con cuadriplejía, falla respiratoria y muerte. Constituye 1% de las lesiones de columna cervical. Desde 1979, hay reportes de supervivencia. El abordaje inicial de estos pacientes consiste en la inmovilización de C0-C1-C2 y en los pacientes íntegros neurológicamente realizar el manejo quirúrgico, lo antes posible. 30% tendrán buenos resultados.

OBJETIVO: Describir de un caso con fractura de la unión cráneo-cervical.

CASO CLÍNICO: Masculino de 81 años hipertenso y EPOC, sufrió caída de un árbol (6 m), descartándose en tomografía inicial lesiones intracraneales y de columna cervical. Posteriormente desarrolló neumonía por broncoaspiración, secundario a parálisis de la cuerda vocal derecha y músculos de la faringe. Exploración neurológica: anterocolis, disfonía, ausencia de reflejo nauseoso y elevación del velo del paladar lado derecho, conservadas fuerza muscular, sensibilidad, cerebelo y marcha, respuesta plantar extensora izquierda. Los estudios de imágenes mostraron: fractura y luxación de los cóndilos occipitales, fractura conminuta y luxación de C1, fractura del odontoides, angulación del bulbo y cordón medular cervical, fracturas por compresión de cuerpos vertebrales de C4, C5, C6 y T1. PESS normales. Se realizó la reducción de la fractura e instrumentación de la columna cervical, con buenos resultados.

CONCLUSIONES: Describimos un caso de fractura y luxación de la unión cráneo-cervical manejado quirúrgicamente un mes después del evento, con excelentes resultados neurológicos posquirúrgicos.

54 (NO. TRABAJO 071) DIFERENCIAS ENTRE LOS NIVELES SÉRICOS DE ÁCIDO ÚRICO DE PACIENTES CON Y SIN ACTIVIDAD DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

MÉNDEZ HERNÁNDEZ EDNA MADAI, RUANO-CALDERÓN LUIS,
CACHO-DÍAZ BERNARDO, GARCÍA RAMOS GUILLERMO
INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y NUTRICIÓN SALVADOR ZUBIRÁN

INTRODUCCIÓN: La Esclerosis Múltiple (EM) es una enfermedad desmielinizante del Sistema Nervioso Central en cuya patogénesis participan especies reactivas de oxígeno y nitrógeno, como peroxinitrito. El ácido úrico es un potente captador de peroxinitrito, por lo que se ha propuesto que los niveles de ácido úrico se correlacionan inversamente con actividad de EM.

OBJETIVO: Describir si existen diferencias entre los valores séricos de ácido úrico de pacientes con EM durante periodos de actividad y remisión de la enfermedad.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio retrospectivo, comparativo analítico. Se incluyeron pacientes con EM tipo Brote-Remisión, ambos sexos, sin comorbilidades, en cuyo expediente se reportaran valores séricos de ácido úrico, clasificándolos en dos grupos (Grupo 1: aquellos cuya determinación de ácido úrico fue realizada en periodo de Remisión; Grupo 2: determinación de ácido úrico hecha en periodo de Brote). Los datos fueron analizados en SPSS 15.0.

RESULTADOS: Se recolectaron 25 pacientes; el Grupo 1 (Remisión) con $n = 19$, presentó media fue de 4.99 mg/dL (DE 1.18). El Grupo 2 (Brote) con $n = 12$, presentó una media de 3.52 mg/dL (DE 0.90). Encontramos niveles más bajos de ácido úrico en pacientes con EM en fase activa. Al aplicar pruebas estadísticas se obtuvo una diferencia estadísticamente significativa entre los grupos ($p = 0.003$).

CONCLUSIONES: Proponemos que los niveles de ácido úrico se correlacionan inversamente con la actividad de la esclerosis múltiple. Es necesario utilizar otros diseños para corroborar esta asociación.

55 (NO. TRABAJO 072) ENSAYO CLÍNICO ALEATORIZADO, DOBLE CIEGO, CONTROLADO CON PLACEBO, DE GRUPOS PARALELOS COMPARANDO N,N'-DIAMINODIFENILSULFONA EN DOSIS 100 MG AL DÍA COMO TRATAMIENTO COADYUVANTE EN EL MANEJO DE LA EPILEPSIA REFRACTARIA

LÓPEZ GÓMEZ MARIO, RÍOS CAMILO
INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIRUGÍA

INTRODUCCIÓN: La epilepsia refractaria (ER) es un problema mundial de salud. Alrededor de 30% de los pacientes epilépticos son refractarios al tratamiento médico con dos o más Fármacos Anti-Epilépticos (FAE). Se han realizado estudios en animales para determinar la efica-

cia de la dapsona como anticonvulsivante en el modelo de epilepsia inducida por ácido kainico.

OBJETIVOS: Se planteó la hipótesis de que la administración durante 3 meses de 100 mg de dapsona al día concomitante al esquema de FAE previamente utilizado era más eficaz para lograr una reducción de 50% o mayor en el número de crisis epilépticas en una proporción mayor de pacientes con ER comparándolo con placebo.

MATERIAL Y MÉTODOS: Un estudio clínico, doble ciego, aleatorizado, de grupos paralelos comparado con placebo. Se realizaron seis visitas de seguimiento. Tres pre-tratamiento y tres de tratamiento recibiendo placebo o 100 mg de Dapsona.

RESULTADOS: Se evaluaron 35 pacientes con ER. El análisis final comprendió cinco pacientes en el grupo control y 11 en el de dapsona. El promedio de reducción de crisis fue de $-18.56\% \pm 9.20$ y $-5.59\% \pm 8.66$ para los grupos dapsona y placebo respectivamente (prueba $t p = 0.25123$); se catalogaron como respondedores (reducción de crisis $> 50\%$) tres de 11 pacientes en el grupo dapsona y uno de cuatro en el placebo ($\chi^2 p = 0.016$). El 67% de los pacientes presentó efectos adversos.

CONCLUSIONES: El análisis mostró una tasa de respondedores significativa y p significativa para el control de crisis generalizadas. El fármaco se administró de manera segura sin efectos secundarios graves.

56 (NO. TRABAJO 073) POLICONDRITIS RECIDIVANTE. REPORTE DE CASO

GONZÁLEZ CARMONA SILVIA PATRICIA, ORREGO HÉCTOR, VARGAS STEVEN,
RESENDIZ ADRIÁN
INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIRUGÍA

INTRODUCCIÓN: Paciente de 35 años de edad, que debutó con una meningitis aséptica con ADA en 1 y PCR para tuberculosis negativo, persistiendo con deterioro cognitivo, agregándose crisis convulsivas tónico clónicas generalizadas, finalmente hemiplejía izquierda, quien presentaba reblandecimiento de los cartílagos auriculares que coincidía con la disminución de esteroides; se corroboró por laboratorio el HLA DR4 presente y por biopsia se concluyó el diagnóstico de Policondritis Recidivante.

OBJETIVO: Revisión de la literatura y caso.

RESULTADOS Y DISCUSIÓN: La Policondritis Recidivante es una enfermedad poco común, crónica, caracterizada por periodos recurrentes de inflamación y destrucción de las estructuras cartilaginosas como los pabellones auriculares, nariz, laringe y el árbol tráqueo-bronquial; pueden ocurrir manifestaciones sistémicas que involucran los ojos, piel y oído interno. La condritis auricular es la manifestación clave y raramente está ausente. Los episodios agudos se manifiestan con dolor, reblandecimiento, edema, calor, rubor que afecta el helix, antihelix y en ocasiones el trago, ya sea uni o bilateral. Los ataques se resuelven espontáneamente con o sin tratamiento en días y las recaídas ocurren tarde o temprano. Las manifestaciones neurológicas incluyen neuropatías craneales o periféricas, hemiplejía, convulsiones, meningitis aséptica linfocítica o neutrofílica como en este caso; el pronóstico cuando hay vasculitis o involucramiento del Sistema Nervioso Central es fatal a 5 años.

CONCLUSIONES: Cada vez son más frecuentes los padecimientos Reumatológicos que afectan de inicio al Sistema Nervioso Central, el cual es un gran campo de investigación.

57 (NO. TRABAJO 74) SÍNDROME DE MERRF. PRESENTACIÓN DE UN CASO CLÍNICO

REYES MELO ISABEL R, ARÉVALO ORTIZ VÍCTOR H,
CASTILLO HERNÁNDEZ CARLOS D, GARCÍA RAMOS GUILLERMO S
INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y DE
LA NUTRICIÓN SALVADOR ZUBIRÁN

INTRODUCCIÓN: El MERRF es una enfermedad mitocondrial caracterizada por epilepsia mioclónica y acúmulos en la región sarcoplásmica de fibras rojas rasgadas. Existe una mutación del genoma mitocondrial interrumpiendo la fosforilación oxidativa. Se caracteriza por mioclonías, ataxia y debilidad muscular; menos frecuentes son convulsiones generalizadas, atrofia óptica, demencia, cefalea, signos piramidales, neuropatía, retinopatía pigmentaria, isquemia cerebral y miocárdica, arritmias y talla corta.

OBJETIVOS Y MÉTODOS: Descripción de un caso de síndrome de MERRF en una mujer de 42 años de edad.

RESULTADOS: Inició a los 28 años con depresión, ansiedad, temblor y mioclonías en extremidades. Los últimos cinco años se agregan disminución de la memoria, bradicinesia, bradipsiquia, somnolencia, debilidad generalizada, aumento del tejido graso en la base del cuello, disminución de la agudeza visual y auditiva. Observamos facies de idiocia, bocio, exoftalmos, catarata bilateral, aumento del tejido graso en la región supraclavicular y cervical. El MMT 19/30 con demencia fronto-subcortical, lenguaje escandido, AV 20/40, palidez de papila, nistagmus horizontal y rotatorio agotable, hipoacusia, temblor en úvula, párpados, comisuras labiales y extremidades, REM (+++), respuesta plantar indiferente, Myerson, búsqueda, chupeteo, marcha tambaleante con base amplia y dificultad para realizar Tándem. La CPK y el lactato elevados. La TAC y la IRM reportaron atrofia cerebelosa y cortico-subcortical. El EEG con FIRDAs. La VCN reportó neuropatía sensitivo motora severa del nervio cubital derecho, polineuropatía desmielinizante motora y sensitiva leve. La biopsia de músculo fue positiva para fibras rojas rasgadas.

CONCLUSIONES: Con los hallazgos clínicos, de laboratorio e histopatológicos, documentamos un caso de MERRF.

58 (NO. TRABAJO 77) FACTORES PRONÓSTICOS EN EL ESTADO EPILÉPTICO PROLONGADO

GUTIÉRREZ MANJARREZ FRANCISCO ALEJANDRO, SENTÍES MADRID HORACIO,
BARRAGÁN CAMPOS HÉCTOR, GARCÍA RAMOS GUILLERMO
INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y NUTRICIÓN SALVADOR ZUBIRÁN

INTRODUCCIÓN: Estado epiléptico (EE) es la actividad epiléptica continua que dura más de 30 minutos o dos o más crisis secuenciales sin

recuperar el estado de alerta. Tiene mortalidad de 7 a 39%. Conocer los factores pronósticos del EE tendrá un impacto importante en estrategias de tratamiento, ayudando a seleccionar pacientes que se beneficien con un tratamiento agresivo y disminuya el riesgo de sobretratar a otros. Estudios han demostrado que la etiología del EE y la edad se relacionan con un peor pronóstico. Resultado menos consistentes se reportan para el EE prolongado, definido como aquél que dura más de dos horas.

OBJETIVOS: Describir en una población cautiva con EE las características demográficas, manifestaciones clínicas y laboratoriales, así como identificar factores de riesgo relacionados con el desarrollo de un estado EE prolongado, su morbilidad y mortalidad a corto plazo.

MÉTODOS: Estudio de casos y controles de pacientes hospitalizados en el INCMNSZ entre 1997 y 2008 con diagnóstico de EE. Se incluyó en la búsqueda los diagnósticos de epilepsia y convulsiones para evitar perder pacientes mal clasificados. Información demográfica, clínica, de laboratorio y variables pronósticas fueron recabadas en todos los pacientes.

RESULTADOS: Se identificaron 424 expedientes, 76 cumplían criterios diagnósticos para EE. Se excluyeron tres por estar incompletos. El 59% fueron mujeres, con edad promedio de 43 años. El 80% tenían menos de 65 años. En 42% fue su primer EE. La etiología fue complicaciones de epilepsia en 24%, enfermedad sistémica en 19%, enfermedad neurológica en 47 y 10% idiopático. La principal causa fueron niveles bajos de medicamento en pacientes con epilepsia (26%). El EE tónico clónico generalizado correspondió a 67%. Un 41% tuvieron EE prolongado. Las principales comorbilidades fueron enfermedades inmunológicas y crónico degenerativas hasta en 45%. La mortalidad fue de 10%. Se evaluaron factores de riesgo como edad, sexo, tipo de EE, etiología, estado de alerta y primer EE sin identificar asociación estadísticamente significativa con el desarrollo de EE prolongado y en el pronóstico (Rankin modificado) a los tres meses. La presencia del primer episodio de EE se relacionó con incremento en la mortalidad ($p = 0.042$) IC 95% (1.43-65.0).

CONCLUSIONES: En el presente estudio identificamos una población joven en relación con otros estudios, así como encontrar que en conjunto las enfermedades neurológicas predominan como causa de EE, aunque ya de forma particular los niveles bajos de medicamentos son la etiología principal. Las comorbilidades están muy relacionadas con el grupo de pacientes que se atienden en nuestro centro. Aunque no se identificaron factores de riesgo relacionados con la presencia de un estado epiléptico prolongado, sí se encontró un incremento estadísticamente significativo de la mortalidad en los pacientes que se presentan por primera vez con EE.

59 (NO. TRABAJO 78) ABORDAJE DEL PACIENTE CON LESIONES CEREBRALES MÚLTIPLES DETECTADAS POR IRM

PALACIOS REYES JORGE ALEJANDRO, NERI NANI GABRIEL ADOLFO
CMN SIGLO XXI

INTRODUCCIÓN: Existen numerosas enfermedades cerebrales que se expresan con lesiones múltiples en resonancia magnética. De éstas,

se deben descartar causas infecciosas, vasculares y tumorales.

OBJETIVO: Describir el abordaje clínico y paraclínico ante los hallazgos por resonancia de lesiones cerebrales múltiples en dos pacientes hospitalizados en el CMN SXXI.

MATERIAL Y MÉTODOS: Caso 1. FAL, hombre de 72 años de edad, tabaquismo de 10 cigarrillos diarios desde la juventud, desde diciembre 2007 inicia con cuadro depresivo y demencial, trastornos de la postura, equilibrio, y lateropulsión. Minimental de 19, síndromes frontal, cerebeloso y parkinsoniano. Se realiza resonancia y ante los hallazgos se realiza búsqueda de criptococosis, tuberculosis, linfoma y toxoplasmosis, finalmente sometido a biopsia cerebral por estereotaxia. Los hallazgos correspondieron a metástasis de adenocarcinoma pulmonar con patrón papilar. Caso 2. AMR, mujer de 58 años de edad, diabética, desde noviembre 2007 inicia con mialgias, astenia, tos con expectoración hemoptoica, consunción, cefalea diaria y cuadro confusional. Por resonancia se sospecha de neurocisticercosis. Clínicamente con síndromes hemisférico cerebeloso izquierdo, confusional agudo y vertiginoso. Se solicitan paraclínicos para neurocisticercosis, criptococosis, tuberculosis, linfoma y toxoplasmosis, además colonoscopia, endoscopia, SPECT cerebral y gammagrama óseo, sometida finalmente a biopsia cerebral por estereotaxia. El caso correspondió a metástasis de carcinoma mamario.

CONCLUSIONES: En ambos casos se encontraron lesiones cerebrales múltiples con reforzamiento anular tanto supra como infratentoriales, se realizó protocolo de estudio en búsqueda de primario desconocido y paraclínicos para descartar entidades con dicho reforzamiento. El pronóstico para los dos pacientes es malo a corto plazo según la literatura.

60 (NO. TRABAJO 79) DEPRESIÓN, ANSIEDAD, AUTOESTIMA, ADAPTACIÓN SOCIAL Y RASGOS DE PERSONALIDAD DE LAS PACIENTES MIGRAÑOSAS Y CONTROLES

MÁRQUEZ ROMERO JUAN MANUEL, MARÍA RAQUEL HUERTA,
AGUAYO LEYTE, BIVIAN CASTRO ZAVDI
INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIROLOGÍA

INTRODUCCIÓN: En el estudio clínico de la migraña y la cefalea está claro que hay comorbilidades psicológicas asociadas con el desarrollo de la enfermedad.

OBJETIVO: El objetivo del estudio fue comparar los rasgos de personalidad y humor de pacientes femeninas con migraña con controles sanos.

MÉTODOS: En este estudio epidemiológico 103 pacientes con criterios clínicos y diagnóstico neurológico de migraña de acuerdo con la Sociedad Internacional de la Cefalea; y 86 mujeres sanas controles de 18 de 50 años participaron. Los aspectos psicológicos evaluados fueron depresión mayor, ansiedad y autoestima. La personalidad se valoró con la prueba de Eysenck y la adaptación social con el SASS.

RESULTADOS: Las pacientes con migraña tuvieron significativamente mayores puntuaciones para psicoticismo que los

sujetos controles ($p < 0.001$). La prevalencia de depresión mayor fue significativamente mayor en las pacientes de migraña (5%) vs. 2.4% $\chi^2 = 8.4$, $p = 0.03$. Las puntuaciones de ansiedad también fueron significativamente mayores en las pacientes con migraña que en las controles ($p < 0.001$).

CONCLUSIONES: Los resultados indican que las pacientes con migraña tuvieron prevalencias más altas de depresión mayor, ansiedad que las sujetos controles. Los rasgos de psicoticismo fue significativamente mayor en las pacientes que en las controles. Estos resultados indican que las pacientes con migraña de esta cohorte tuvieron una tendencia mayor a las alteraciones del humor, hostilidad y menos sensibilidad interpersonal que los sujetos controles.

61 (NO. TRABAJO 80) GRANULOMATOSIS JUVENIL

SIORDIA KARMA LILIA, PORRAS LÓPEZ CARMEN,
PACHECO SIORDIA SONIA, MILLÁN-GUERRERO RO
HOSPITAL INFANTIL. UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DE COAHUILA

INTRODUCCIÓN: La xantogranulomatosis juvenil es un desorden inflamatorio benigno de naturaleza indeterminada, se caracteriza por afección ocular, cutánea y se presenta en infantes y niños.

OBJETIVO: Reportar estudio clínico e histopatológico de xantogranuloma juvenil.

MATERIAL: Caso reportado y revisión de la literatura.

RESULTADOS: Femenino de siete años, inicia a los dos años exoftalmos izquierdo, poliuria y polidipsia; a los seis años convulsiones e hipertensión endocraneal. Baja talla y peso, exoftalmos izq., papiledema y diabetes insípida. Silla turca en "j" destrucción de la órbita izquierda. RNM masa en músculos extraoculares, hay reforzamiento con gadolínico de masa orbitaria subfrontal y temporal. Destrucción e infiltrado del ala mayor del esfenoides, infiltración meníngea como placa subfrontal y temporal. Histiocitos espumosos, células gigantes multinucleadas tipo Touton, infiltrado linfocitario, eosinófilos y células plasmáticas; con vasos sanguíneos de paredes gruesas. La reacción de inmunoperoxidasa indirecta Positiva, para Vim A-1, AT, A-1 AQT y Negativa para Lis, ACEp, Cd15, ps > 100. Se confirmó el diagnóstico de xantogranulomatosis juvenil.

CONCLUSIONES: La revisión 1965 a 2007 con 14 casos de xantogranulomatosis juvenil y sólo tres casos debajo de diez años de edad; en México no hay casos reportados. Nuestro caso tiene afección orbitocraneal con daño hipotalámico.

62 (NO. TRABAJO 81) ENFERMEDAD DE CREUTZFELDT JAKOB. VARIANTE HEIDENHAIN. PRESENTACIÓN DE UN CASO

BAUTISTA DE LA CRUZ HERMILO, SKROMNE ELI, CUEVAS CARLOS F
IMSS HE CMN S XXI

INTRODUCCIÓN: La enfermedad de Creutzfeldt Jacob (ECJ) es un raro desorden degenerativo, progresivo y fatal del sistema nervioso

central. Ocurre en forma hereditaria, adquirida o esporádica. A su vez, la ECJ esporádica tiene sus variantes: clásica, Heidenhain, Brownell-Oppenheimer, Panecefalopática. Afecta a uno por cada millón de habitantes al año a nivel mundial, por lo que una de sus variantes es menos frecuente aún. Presentación de caso masculino de 64 años de edad, labora desde hace tres años como intendente de una escuela de medicina en uno de sus laboratorios, inicia hace tres meses con demencia rápidamente progresiva hasta mutismo actual, visión borrosa con palinopsia, alucinaciones visuales formadas, que progresa hasta la ceguera total; además mioclonias en miembros superiores espontáneas, desencadenadas por estímulos táctiles y sonoros, hace tres semanas con crisis convulsivas tónico clónicas generalizadas, afasia total, rigidez de extremidades. Todo lo anterior corroborado a la exploración.

OBJETIVOS: Presentar un caso de ECJ variedad Heidenhain y revisión de literatura.

MÉTODOS: Se aborda al paciente como síndrome demencial rápidamente progresivo, se realizan analítica de sangre para verificar función renal, hepática, tiroidea; estudios completos de líquido cefalorraquídeo (LCR), ultrasonido (USG) abdominal, tomografía y resonancia de encéfalo, así como niveles de vitamina B12, folatos, electroencefalograma (EEG).

RESULTADOS: De todos los estudios realizados sólo con ligero aumento de las enzimas hepáticas y el USG con hígado graso, EEG con complejos periódicos trifásicos y actividad irritativa. Resto de estudios dentro de parámetros normales.

DISCUSIÓN: Estamos ante cuadro de un hombre de la séptima década de la vida que presenta enfermedad demencial de tres meses, ceguera cortical, convulsiones, mioclonias, datos extrapiramidales, mutismo, así como EEG con complejos periódicos trifásicos, por lo que cumple con los criterios para una ECJ probable, ya que para dictaminar si ésta es confirmada, sería necesario estudio neuropatológico o inmunohistoquímico, como se refiere en artículos de revisión. La presencia de alteraciones visuales en etapas tempranas constituye la variante Heidenhain, como en nuestro caso.

CONCLUSIONES: La ECJ con todas sus variantes constituye un reto terapéutico, hasta el momento su evolución siempre es hacia la mortalidad, en el caso de la variante Heidenhain su curso es más corto, alrededor de 3-4 meses. La RM puede mostrar aumento de señal en ganglios basales y pulvinar, los estudios confirmatorios son EEG con complejos periódicos trifásicos, la determinación de proteína 14-3-3 en LCR, biopsia cerebral con determinación inmunohistoquímica de proteína priónica Scrapie y Western blot para la proteasa resistente.

63 (NO. TRABAJO 82) PERFIL CLÍNICO Y EPIDEMIOLÓGICO DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN ZACATECAS

DAFNE RINCÓN VILLA ZORAYMA, OSORIO GUILLERMO
CENTRO DE SALUD MOYAHUA ZACATECAS

INTRODUCCIÓN: La esclerosis múltiple es también conocida como esclerosis diseminada y esclerosis en placas. Es una enfermedad cuya causa es desconocida. Se caracteriza por la aparición de placas (es-

tructuras de mielina que envuelve el axon neuronal) en el sistema nervioso central (SNC). Estas placas aparecen por brotes y pueden surgir en cualquier parte de la sustancia blanca del SNC.

OBJETIVOS: 1. Análisis estadístico del universo que conforma los pacientes con diagnóstico de esclerosis múltiple en el estado de Zacatecas, tanto por sexo como por edad. 2. Establecer edad promedio de edad del diagnóstico y tiempo transcurrido del mismo desde el inicio de la sintomatología hasta fecha del diagnóstico. 3. Agrupar la sintomatología más frecuente al inicio de la presentación clínica de la enfermedad en los pacientes con esclerosis múltiple en el estado de Zacatecas. 4. Agrupar síntomas más frecuentes, en el transcurso de la evolución de la enfermedad. 5. Agrupar síntomas actuales. 6. Determinar cuadros de recurrencia por año en promedio en los pacientes con esclerosis múltiple. 7. Estadificar la variedad clínica asociada a esclerosis múltiple a la fecha en cada uno de los pacientes. 8. Valorar grado de discapacidad en base a la escala de discapacidad de KURTZKE. 9. Establecer método diagnóstico utilizado en cada uno de los pacientes. 10. Agrupar el tratamiento utilizado al inicio del diagnóstico, asimismo, tratamiento actual.

MÉTODOS: Pacientes ya diagnosticados en el estado de Zacatecas con esclerosis múltiple. Mediante entrevista y exploración a cada uno de los pacientes, se iniciará la recolección de datos para establecer datos clínicos al inicio del cuadro sintomático, síntomas en evolución de la misma al estado actual, diagnóstico, y tratamiento al inicio, y actual. Valoración del estado de Discapacidad con base en escala de discapacidad de KURTZKE.

RESULTADO: Total de pacientes que integran la población diagnosticada con esclerosis múltiple en el estado de Zacatecas: 48 pacientes.

1. Universo a estudiar: 20 pacientes. 2. Total Femeninos: 18 Pacientes (90 %). 3. Total masculinos: dos pacientes (20%). 4. Edad de inicio de la sintomatología: a. 15-20 años: cuatro pacientes. (20%). b. 20-30 años: 12 pacientes. (50%). c. 30-40 años: cuatro pacientes. (20%). d. 40-50 años: dos pacientes. (10%). 5. Edad del diagnóstico: a. 15-20: tres pacientes (15%). b. 20-30: siete pacientes (40%). c. 30-40: seis pacientes (35%). d. 40-50: cuatro pacientes (10%). 6. Años transcurridos desde el inicio de la sintomatología al diagnóstico: a. 0-1: diez pacientes (50%). b. 2-4: seis pacientes (30%). c. 4-6: tres pacientes (15%). d. 6-8: 0 pacientes (0%). e. 8-10: un paciente (5%). 7. Cuadros de recurrencia por año: a. 0 cuadros: 5 pacientes (25%). b. 1 cuadro: 7 pacientes (30%). c. 2 cuadros: 4 pacientes (20 %). d. 3 cuadros: 3 pacientes (15 %). e. 4 cuadros: 1 paciente (5%). 10. Presentación clínica Asociada: a. REMITENTE RECURRENTE: 17 Pacientes (85%) b. PROGRESIVA SECUNDARIA. 1 Paciente (5%) c. PROGRESIVA PRIMARIA. 2 Pacientes (10%) d. PROGRESIVA RECIDIVANTE 0 Pacientes (0%).

DISCUSIÓN: Predomino de sexo femenino sobre masculino en la población a estudiar, edad promedio de la sintomatología y el diagnóstico fue entre los 20 y 30 años, con 1 cuadro de recurrencia por año en el 30 % de nuestra población, y en misma población un grado de discapacidad de 1, donde el 85 % de nuestra población se encuentra en una fase remitente recurrente de la enfermedad, que nos e abarco el 100 % de la población, se pretende concluir el protocolo de estudio en días posteriores.

CONCLUSIONES: 1. La población predominante en un 90% Femeninos. 2. Edad promedio de inicio de la sintomatología: 20- 30 años en un 50%. 3. Edad promedio del diagnóstico: 20-30 años 40%. 4. Los años transcurridos desde el inicio de la sintomatología al diagnóstico fue de: 1 año en un 50%. 5. Encontramos 1 cuadro de recurrencia por año en el 30 % de la población total. 6. La sintomatología predominante al inicio de la enfermedad es: Debilidad 65%, Ataxia 35%, hemiparesia derecha 30%. 7. El grado principal de discapacidad: es de 1, en el 30 % de la población. 8. La presentación clínica más frecuente en los pacientes del estado de Zacatecas fue la REMITENTE RECURRENTE en 85% de la población. 9. Método diagnóstico más utilizado y confirmatorio fue la RM: 75%. 10. Tratamiento al inicio del diagnóstico más utilizado: Metilprednisolona 55%. 11. Tratamiento predominante actualmente: Interferón B a 12 millones en 60%.

64 (NO. TRABAJO 83) DISTONÍA PRIMARIA GENERALIZADA DE INICIO TRONCAL SON SÍNDROME DE "BELLY DANCER" DE INICIO EN LA EDAD ADULTA

RODRÍGUEZ VIOLANTE MAYELA, BERMÚDEZ MALDONADO LUIS
INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIRUGÍA MANUEL VELASCO SUÁREZ

INTRODUCCIÓN: Se presenta caso de distonía primaria generalizada de inicio troncal con síndrome de "belly dancer" de inicio en la edad adulta.

OBJETIVOS: Descripción de un caso y revisión de la literatura.

MÉTODOS: Descripción clínica, estudios de laboratorio y gabinete, terapéutica empleada y respuesta, y revisión de la literatura.

RESULTADOS: Mujer de 38 años con lumbalgia de nueve meses de evolución. Siete meses después con movimientos involuntarios en tronco extendiéndose a extremidades inferiores. Exploración con postura distónica paravertebral lumbar con sacudidas abdominales mioclónicas hacia atrás parecidas a "belly dancer". Extremidades inferiores con estereotipias y movimientos atetoides irregulares y arrítmicos y posturas distónicas del pie, suprimidos a voluntad por algunos segundos. Marcha con pendulación latero-lateral asimétrica de las caderas de predominio derecho con los muslos en aducción. Laboratorios generales y perfil hormonal normales. IRM de encéfalo con angioma venoso en unión bulbotuberencial izquierda. IRM de columna lumbar con cambios degeneración de discos intervertebrales lumbares con abombamiento de L4-L5 sin herniación. Neuroconducción con degeneración axonal y desmielinización de nervios peroneos. SPECT cerebral con disminución perfusoria izquierda en la interfase sustancia gris/blanca y tálamo. Se inició clonazepam y trihexifenidilo con excelente respuesta en los seis meses siguientes.

DISCUSIÓN: La distonía troncal en el adulto es una entidad infrecuente y raras veces se extiende a las extremidades inferiores. Hasta una tercera parte de los pacientes pueden mejorar con dosis altas de anticolinérgicos.

CONCLUSIONES: los pacientes con adultos con distonía predominantemente axial pueden ser un reto diagnóstico y terapéutico, con posibilidad de respuesta a anticolinérgicos.

65 (NO. TRABAJO 84) CAMPTOCORMIA ASOCIADO A PARKINSON. PRESENTACIÓN DE UN CASO

VLADIMIR ABÚNDEZ ALIO
CMN SIGLO XXI

INTRODUCCIÓN: Camptocormia es un trastorno caracterizado por una postura anómala del tronco con flexión de la espina toracolumbar, que se incrementa durante la marcha y desaparece en decúbito supino. Es raramente reportado en la literatura. Su etiología puede ser resultado de lesión del estriado y pálido, enfermedad de parkinson, distonías y desordenes neuromusculares, siendo el parkinsonismo la entidad más conocida.

OBJETIVO: Presentación de un caso de camptocormia asociado a parkinsonismo y su respuesta a toxina botulínica. Caso clínico: masculino 51 años con depresión crónica, tabaquismo, PO hernia discal L4-L5 a los 12 años de edad, PO de cirugía cervical hace 2 años con implante de titanio en C3-C4, sin complicaciones, inicia hace un año con posición inclinada hacia delante del tronco que se exacerba al caminar, llegando adoptar posición a 90° al caminar, pero es capaz de enderezarse al apoyarse en la pared. Exploración signos parkinsonianos (bradicinesia, rigidez, temblor) y contractura abdominal, todos los síntomas se exacerban con estrés, frío y cansancio. Tratado en una ocasión con aplicación de toxina botulínica y levodopa carbidopa desde hace tres meses.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIÓN: Este caso nos pareció de importancia, ya que si bien la enfermedad de Parkinson es la mayormente asociada a camptocormia, en nuestro caso la sintomatología parkinsoniana apareció al mismo tiempo que la camptocormia. Encontramos pobre respuesta al tratamiento con levodopa y con la aplicación de toxina botulínica mostró mejoría importante postural.

66 (NO. TRABAJO 87) BIPLEDS Y GPEDS EN ENCEFALOPATÍA HIPÓXICA

SAN JUAN ORTA DANIEL, ANDREW JAMES, CHIAPPA KEITH H
INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA

INTRODUCCIÓN: Los exámenes electrofisiológicos en encefalopatía hipóxica-isquémica (EII) consisten en EEG y potenciales evocados. En muchos estudios los complejos epileptiformes periódicos generalizados (CEPG) se reportan combinado con otros patrones de EEG y son indicadores de un pobre pronóstico, pero éstos raramente han sido examinados separadamente.

METODOLOGÍA: Retrospectivamente analizamos del 2000-2007 nuestra experiencia en el resultado de pacientes con EII y CEPG. Resumimos y tabulamos la información clínica, hallazgos de neuroimagen y el pronóstico de los expedientes clínicos.

RESULTADOS: Encontramos 52 pacientes en nuestra base de datos. Catorce (8 BiPLEDs y 6 GPEDs) se asociaron con EII. Los pacientes con BiPLEDs tuvieron 68 ± 19.4 años, cinco mujeres (62%)

y tres (38%) hombres, respectivamente. Los pacientes GPEDs tuvieron 52.5 ± 19.1 años, dos mujeres (20%) y cuatro (80%) hombres, respectivamente. El infarto al miocardio y la taquicardia ventricular fueron responsables del 57% de los casos de EII. Los estudios de neuroimagen en ambos grupos mostraron lesiones estructurales corticales en 84%. Todos los pacientes estuvieron comatosos y murieron. Las crisis agudas se observaron en 33% de los pacientes con BIPLEDs y GPEDs. Dos GPEDs pacientes presentaron estatus epilepticus.

CONCLUSIÓN: Los GPEDs y BIPLEDs después de una lesión anóxica tienen un pobre pronóstico de sobrevida.

67 (NO. TRABAJO 89) EPILEPSIA REFRACTARIA EN NIÑOS SECUNDARIA A GANGLIOGLIOMA. REPORTE DE CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

BONILLA MEJÍA GUADALUPE, CARRIÓN DURÁN PABLO, CARRIÓN D PABLO,
BONILLA GUADALUPE
CLÍNICA-HOSPITAL "SANTA INÉS", CUENCA-ECUADOR

INTRODUCCIÓN: La prevalencia de las crisis epilépticas infantiles oscilan entre 1,0 y 23.6 por cada 1000 habitantes, y es pequeño el número que padece de crisis de difícil control, con consecuencias socioculturales y médicas importantes. Son significativas las diferencias entre la población adulta y pediátrica, siendo su etiología entre los candidatos quirúrgicos pediátricos de difícil manejo, los tumores de bajo grado y malformaciones focales del desarrollo cortical. Si bien en la mayor parte de la población infantil se presentan los tumores de origen glial, tumores ectodérmicos primitivos y germinales; en nuestro medio debido no se han reportado casos dentro del grupo tumoral denominado glioneurales o neurogliales (OMS), y que solamente representan el 0.4-2% de todos los tumores del SNC, nos hemos permitido exponer este caso, así como también su resolución quirúrgica y clínica.

REPORTE DE CASO: Paciente femenino de dos años, nueve meses; que desde los tres meses presenta crisis con componentes tónico fascio-corporal del lado izquierdo, y movimientos tónicos clónicos bilaterales generalizados, que fue incrementándose hasta alcanzar 30-40 crisis por día. La paciente fue manejada con cinco anticonvulsivos: levetiracetam, CBZ, Ac. Valproico, DFH, Diazepam, sin presentar respuesta. Examen neurológico: la paciente se nos remitió en ventilación y coma barbitúrico, fondo de ojo: papiledema bilateral. Hemiparesia y Babinski izquierdos Exploración física general: A nivel de cabeza: fístula frontal con signos de infección, secundaria a una biopsia estereotáxica. Su resultado negativo para tumor; pulmones: atelectasia derecha. TAC e IRM: Lesión ocupativa en la región fronto-parieto-temporal derecha, con desplazamiento de la línea media. EEG: complejo de punta onda lenta de alto voltaje en región frontal derecho. Evolución: se realiza cirugía con resección tumoral de la región frontal derecha. Diagnóstico de patología: GANGLIOGLIOMA. A las 48 horas es retirada del ventilador y se

observa disminución de la frecuencia de crisis. Egresó sin crisis, con politerapia anticonvulsiva a dosis terapéuticas.

COMENTARIO: Reportamos una paciente infantil con ganglioglioma, que es una patología neoplásica poco frecuente, que no se ha sido reportada en nuestro medio, que representa únicamente 7-14% de los tumores, que son una de las causales de epilepsia refractaria al tratamiento farmacológico por sus características de displasia glioneurales y de desorganización cortical. Abordar los objetivos, estrategias y selección del tratamiento quirúrgico de epilepsia refractaria extratemporal, son planteados como las alternativas en el manejo integral, en este caso particular, debido al origen focal de la crisis, para definir su etiología y brindar un mejor manejo de las crisis epilépticas y calidad de vida de la paciente.

68 (NO. TRABAJO 91) ENCEFALITIS INFLAMATORIA NO VASCULÍTICA ASOCIADA A ANTICUERPOS ANTI TIROIDEOS (HASHIMOTO). PRESENTACIÓN DE UN CASO

GIÉN LÓPEZ JOSÉ ANTONIO, OROZCO NARVÁEZ ALEJANDRO,
POSADAS ZÚÑIGA GABRIEL, HARO SILVA RUBÉN
HOSPITAL CENTRAL IGNACIO MORONES

INTRODUCCIÓN: En últimos años se han escrito diferentes series que proponen encefalitis asociadas a algunas entidades autoinmunes en el que el diagnóstico diferencial propone un reto para el clínico puesto que hay que descartar enfermedades por priones, infecciones virales, y autoinmunes como lupus, tiroiditis de Hashimoto, entre otras. Se presentó un caso clínico propuesto como encefalitis inflamatoria no vasculítica autoinmune asociada a anticuerpos antitiroideos (Hashimoto).

RESUMEN CLÍNICO: Femenino de 20 años, sin antecedentes, inicia padecimiento con brote psicótico agudo por lo que es tratada con risperidona y clonazepam sin mejoría, se realiza RM de encéfalo normal, EEG normal. Empeora sintomatología psicótica por lo que se administra zuclopentixol intramuscular. A los dos días la paciente inicia con fiebre y rigidez generalizada, crisis convulsivas parciales generalizadas y posteriormente estado epiléptico. Ingresó a UTI ameritando manejo benzodiacepinas e intubación. Punción lumbar con leucocitos 22 100% mononucleares. Al ceder el estado epiléptico continúa con crisis diencefálicas de difícil control. Segunda y tercera resonancias muestran datos de encefalitis límbica de predominio temporal mesial. Anticuerpos antitiroideos elevados por lo que se inició manejo de inmunoglobulina y esteroides con respuesta favorable, adecuado control de crisis. Se establece encefalitis inflamatoria no vasculítica autoinmune por tiroiditis de Hashimoto.

DISCUSIÓN: La encefalitis inflamatoria no vasculítica está asociada a procesos autoinmunes. Se ha establecido relación con tiroiditis de Hashimoto. Se ha escrito poco sobre esta enfermedad por lo que no se cuenta con datos epidemiológicos concretos. La base del tratamiento dependerá de la identificación y manejo de la patología.

69 (NO. TRABAJO 92) PREVALENCIA DE CARDIOPATÍA ISQUÉMICA SILENTE EN PACIENTES CON INFARTO LACUNAR ÚNICO Y MÚLTIPLE

CALLEJA CASTILLO JUAN MANUEL, VALLEJO ENRIQUE,
LEYVA RENDÓN ADOLFO, ARAUZ GÓNGORA ANTONIO
INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIRUGÍA "MANUEL VELASCO SUÁREZ"

INTRODUCCIÓN: La enfermedad vascular cerebral (EVC) y la cardiopatía isquémica (CI) comparten factores de riesgo similares. Los infartos lacunares se han subdividido en únicos y múltiples, considerándose que los primeros se relacionan con arteriolosclerosis por hipertensión arterial y los segundos con microateromatosis por aterosclerosis secundaria a factores de riesgo cardiovascular clásicos. Si existe una diferencia fisiopatológica, se podrían relacionar con distinta prevalencia de patología vascular sistémica.

OBJETIVO: El objetivo de este estudio es determinar si la prevalencia de cardiopatía isquémica es distinta en pacientes con infarto lacunar único y múltiple y con enfermedad de grandes vasos.

MÉTODO: Se incluyeron 125 pacientes consecutivos con diagnóstico de infarto cerebral no cardioembólico y sin síntomas de CI. Los casos fueron evaluados mediante un estudio de perfusión miocárdica con talio-dipiridamol. Se excluyeron a los pacientes con patología cardíaca potencialmente embolígena y a aquéllos con escala de Rankin mayor a 4. Se dividieron a los pacientes según el tipo de infarto que presentaron (lacunar único vs. múltiple vs. infarto aterotrombótico de grandes vasos). De acuerdo a ello se analizó la proporción de pacientes con CI y los factores de riesgo.

RESULTADOS: Durante un año se incluyeron 50 pacientes con infarto lacunar único, 21 con infartos lacunares múltiples y 54 con infartos aterotrombóticos de gran vaso. Hubo diferencia significativa en los factores de riesgo en cuanto a la hipertensión, que fue más común en los pacientes con infartos lacunares. Se detectó CI silente en 33% de los pacientes con enfermedad de gran vaso, 30% con lacunar único y 32% con lacunar múltiple ($p = \text{NS}$).

CONCLUSIÓN: Existe una alta prevalencia de cardiopatía isquémica silente en pacientes con infarto lacunar, pero no existe diferencia significativa en su frecuencia entre los pacientes con enfermedad de gran vaso, lacunar único y múltiple. Esto indica que el mecanismo fisiopatológico en todos los casos es similar, y probablemente sea aterosclerosis.

70 (NO. TRABAJO 93) MENINGITIS ASÉPTICA SECUNDARIA A LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO. PRESENTACIÓN DE UN CASO

CÁZARES PRICE JUAN CARLOS, POSADA UGALDE GUILLERMINA,
URIBE MORENO GUSTAVO, PÉREZ GÓNGORA ANTONIO
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL, QUERÉTARO

INTRODUCCIÓN: El lupus eritematoso sistémico es una enfermedad inflamatoria crónica autoinmune, etiología desconocida, afectación de

múltiples órganos y presencia de anticuerpos antinucleares. Manifestaciones neurológicas: síndrome orgánico cerebral, psicosis, convulsiones, parálisis de nervios, síndrome de Guillain Barré, meningitis aséptica, mielopatía transversa, corea, ataxia cerebelar, infarto y hemorragia cerebral. La meningitis aséptica debida a lupus eritematoso acontece hasta en el 5% de los casos, en etapas tempranas de la enfermedad, se manifiesta con cefalea intensa, fiebre y signos de irritación meníngea. Pleocitosis linfocitaria en líquido cefalorraquídeo, hiperproteíorraquia. Responde a esteroides.

OBJETIVO: Describir un caso con manifestaciones sistémicas y neurológicas del lupus eritematoso sistémico, evolución aguda y fulminante.

CASO CLÍNICO: Paciente femenina de 16 años de edad, originaria y residente de la ciudad de Querétaro, soltera, estudiante de preparatoria, nivel socioeconómico medio. Antecedentes heredo-familiares: positivo para diabetes mellitus e hipertensión arterial. Antecedentes personales patológicos: Artritis reumatoide juvenil de 1 año de evolución, manejada con cloroquina y sulindaco. Alergia a sulfas. Niega inicio de vida sexual activa. Resto de antecedentes negativos. Padecimiento actual y motivo de internamiento al HGR1, IMSS, Querétaro: fiebre de 10 días de evolución vespertina y nocturna, exantema generalizado. Ingresó el día 17 de abril 2008 al Servicio de Medicina Interna para estudio de síndrome febril. Ingresó con temperatura de 38.8°C, TA 90/60, FC 88, FR 18. Área cardiopulmonar y abdomen normal. Exantema generalizado: cara, cuello, pabellones auriculares, tronco, abdomen, siendo menor en extremidades inferiores. Adenopatías supraclaviculares e inguinales. Examen neurológico: conciente, lenguaje normal, pares craneales normales, pupilas isocóricas con respuesta a la luz, no rigidez de nuca, fuerza y tono muscular normal, reflejos osteotendinosos normales, sensibilidad normal, marcha normal, pruebas-cerebelosas normales. No focalización neurológica. Se mantiene sin complicaciones hasta el día 24 de abril 2008 por la presencia de una crisis tónico-clónica generalizada y posterior a ella deterioro neurológico, Glasgow 5 puntos (O = 1, M = 3, V = 1) Postura de decorticación, pupilas 3 mm con lenta respuesta a la luz, no rigidez de nuca, espasticidad generalizada, Babinski bilateral y espontáneo. Se realiza intubación-orotraqueal por insuficiencia respiratoria. Continúa con eritema maculopapular de distribución cefalocaudal. Mala evolución clínica con sangrados espontáneos y falla orgánica múltiple. Fallece 27 de abril 2008. Manejo: cefalosporinas, fluconazol, aciclovir, metilprednisolona, difenilhidantoina, filgastim, paquetes globulares, concentrados plaquetarios, plasma. Resultados de estudios: Biometría hemática: hemoglobina 9.9, hematocrito 30. Leucocitos totales 940, linfocitos 21%, neutrófilos 53.8%, plaquetas 74,000. Transaminasa oxalacética 423, transaminasa pirúvica 901. Tiempo protrombina: 13.6 seg, tiempo tromboplastina: 69.7 seg. Glucosa 341, urea 61, creatinina 2.7, bilirrubina total 3.5, bilirrubina indirecta 1.14, bilirrubina directa 2.4. Coombs directo: positivo. Urocultivo: sin desarrollo, hemocultivo: sin desarrollo, mielocultivo: sin desarrollo. Ultrasonido abdominal: hígado, vías biliares, bazo: normal. HIV: negativo. Aspirado de médula ósea: agranulocitosis tóxica Citomegalovirus: negativo Herpes 1,2: negativo. Epstein Barr: IgM positivo 1.6. Anticuerpos antinucleares: positivo 8.5 Anticuerpos AntiDNA doble cadena: positivo 249.7 IU Anticuerpos

antiSmith: negativo. Líquido cefalorraquídeo: transparente, células 12 por mm³, proteínas 66.5, glucosa 73. BAAR en LCR: negativo, Tinta china en LCR: negativo, Gram y coagulación en LCR: negativo. Tomografía craneal simple y contraste: normal.

CONCLUSIONES: La paciente presentó un cuadro florido de lupus eritematosos sistémico, cuya evolución fue aguda y fulminante a pesar de tratamiento médico establecido. Confirmado por anticuerpos antinucleares y antiDNA doble cadena: positivos. Compromiso multisistémico: eritema generalizado, alteración hepática, insuficiencia renal. Anemia, leucopenia, linfopenia, trombocitopenias severas. Meningitis aséptica corroborada por hallazgos de líquido cefalorraquídeo, descartándose etiología infecciosa, debida a la propia enfermedad lúpica. La meningitis aséptica es rara en lupus eritematoso, se presenta en 5% de los casos. En etapas precoces de la enfermedad. El líquido cefalorraquídeo presenta pleocitosis linfocitaria hiperproteorraquia. Ante pacientes jóvenes, sexo femenino con eritema generalizado, fiebre y crisis convulsivas debe pensarse en enfermedades inmunológicas como el lupus eritematoso sistémico y compromiso del sistema nervioso central, por lo que se requiere una batería de exámenes amplia, para hacer el diagnóstico precoz y un tratamiento oportuno.

71 (NO. TRABAJO 94) INFARTO OCCIPITAL SECUNDARIO A SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDO PRIMARIO EN UN PACIENTE PEDIÁTRICO

POSADA UGALDE GUILLERMINA CÁZARES PRICE JUAN CARLOS, TRUJILLO
ABREGO GUILLERMO
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL, QUERÉTARO.

INTRODUCCIÓN: El síndrome antifosfolípido es una enfermedad autoinmune, en la que se altera la coagulación sanguínea y se caracteriza por episodios trombóticos esporádicos impredecibles, en ocasiones con compromiso vital. El proceso patológico es la trombosis que produce las manifestaciones clínicas.

OBJETIVO: Presentación de un caso pediátrico, además con epilepsia generalizada y calcificación en ganglios basales.

MATERIAL Y MÉTODOS: Caso clínico: paciente masculino de 14 años de edad, G5, parto eutócico a término, peso 3.5 k. Desarrollo psicomotor normal. Nivel socioeconómico dio, 2o. año de secundaria con regular aprovechamiento escolar. Antecedentes personales patológicos: Epilepsia ausencia juvenil y crisis tónicoclónicas generalizadas de un año de evolución, internado por las crisis en cuatro ocasiones, manejado con valproato de magnesio 300 mg cada 8 h, carbamacepina 200 mg cada 12 h. Resto de antecedentes negativos. Visto por Servicio de Endocrinología para descartar alteración del metabolismo del calcio por calcificaciones en ganglios basales, descartando patología del calcio. Calcio sérico 9.2 (8.6-10), fósforo 5.3 (2.7-4.5), magnesio 2 (1.6-2.6), calcio en orina 180.6 mg/vol (100-300), paratohormona normal. Antecedentes heredofamiliares: Negativos para epilepsia y alt. del metabolismo de calcio. Padecimiento actual y motivo de internamiento al hospital 11 abril 2008: cefalea generalizada, intensa, pulsátil y amaurosis bilateral. Exploración neurológica nor-

mal, fondo de ojo normal. El déficit visual permaneciendo durante 72 horas y posteriormente recuperación de la visión. Tomografía craneal simple y contraste: calcificación de ganglios basales. Resonancia cerebral simple y contraste: infarto occipital izquierdo. Anticoagulante lúpico: negativo proteína C 99%, proteína S 97%, antitrombina 32.8, Factor V homocigoto normal. Anticuerpos anticardiolipina IG M +184.7 (negativo menor de 15, positivo mayor 15), anticardiolipina IG G +14.8 GPL (negativo menor 10, positivo mayor 10). Manejo con ácido acetilsalicílico 300 mg al día, valproato y carbamacepina. Electroencefalograma: complejos espiga-onda 3 c-seg.

DISCUSIÓN: El paciente cumplió criterio clínico y de laboratorio para síndrome antifosfolípido primario. No se encontró la causa de calcificaciones en ganglios basales, la epilepsia actualmente se encuentra controlada.

CONCLUSIONES: Ante infarto cerebral en niño debe buscarse síndrome anti fosfolípido. Las calcificaciones en ganglios basales pueden ser congénitas, metabólicas, infecciosas endocrinas, tóxicas, inflamatorias.

72 (NO. TRABAJO 96) FRECUENCIA Y EVOLUCIÓN DEL ESTADO EPILÉPTICO EN PEDIATRÍA EN UNA UNIDAD DE ALTA ESPECIALIDAD

ALVA MONCAYO EDITH, MORALES ADORACIÓN, CAÑONGO EURÁN FIDEL
CMN LA RAZA, IMSS

INTRODUCCIÓN: El estado epiléptico (EE) es una condición aguda y que requiere de un manejo intensivo que permita remitir la persistencia de crisis epilépticas y en consecuencia disminuir el riesgo de daño permanente a nivel neuronal. No existe casuística en nuestro país; sin embargo, la frecuencia de casos en los Estados Unidos es aproximadamente de 102,000 a 152,000 por año y produce 55,000 muertes anualmente, es decir, 50% mueren en este período crítico. El 12 a 13% de los pacientes epilépticos pueden debutar como estado epiléptico, o ser un evento desencadenante de epilepsia. En pediatría es considerada como una emergencia neurológica por la presencia de secuelas neurológicas permanentes. Se reporta que de cuatro a ocho niños/1,000 pueden experimentar un episodio de estatus epiléptico antes de los 15 años.

OBJETIVO Y DISEÑO DEL ESTUDIO: Conocer la frecuencia y evolución del estado epiléptico en pediatría en una unidad de alta especialidad. Ambispectivo y observacional.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se seleccionaron los pacientes que ingresaron a urgencias pediátricas y/o terapia intensiva pediátrica del 1 de enero al 30 de julio del 2006 con diagnóstico de estado epiléptico (estado epiléptico) y que cumplieron con los criterios de selección. Se recabó información de su expediente clínico en hoja de captación, procediendo los resultados obtenidos a analizarlos.

RESULTADOS: Fueron incluidos 14 pacientes con EE, sin existir predominio de género. Los grupos de edades predominantes fueron los lactantes y escolares con un total de respectivamente de 64.2%. La causa desencadenante del estado epiléptico fue neuroinfección y en el mismo grupo la supresión de medicamento, con dosis previa: subterapéutica (28.5%), terapéuticas (28.5%) y niveles tóxicos (21.4%). Las variantes clínicas del estado epiléptico fueron: estado

epiléptico (EE) generalizado (siete casos), y EE parcial (siete casos), en el EE generalizado convulsivo fueron seis casos (42.8%). El tratamiento con mejor respuesta en el control del estado epiléptico y mejor recuperación en su estado neurológico fue con el uso del ácido valproico (35.7%) parenteral indicado por neurología, y con remisión del EE en promedio 19.8 horas comparativo con otros tratamientos incluidos más de cuatro antiepilépticos ocurrió después de dos días con la aplicación de barbitúricos y benzodiacepinas (variando de 20 minutos a 48 horas), en ningún caso se indicó anestesia general. Las complicaciones concomitantes al EE registradas en 49.5% de los casos fueron: neumonía, hipertensión intracraneana, sepsis, desequilibrio hidroelectrolítico y sangrado de tubo digestivo bajo; en 35.7% del total casos. Finalmente sólo 28.5% evolucionaron a estado epiléptico refractario.

CONCLUSIONES: La frecuencia de EE dentro de la población pediátrica portadora de epilepsia atendida en una unidad de tercer nivel correspondió a 1.4%. Los grupos de edad afectados principalmente por EE fueron lactantes y escolares. El tipo de EE fue proporcional: 7 parcial y 7 generalizado, y en el caso del EE generalizado convulsivo fueron seis casos. Los tratamientos instituidos fueron variables por falta de protocolo específico y con respuesta variable. Utilizando más de dos antiepilépticos simultáneos. La mortalidad en el grupo analizado fue de 14%, menor a lo reportado en la literatura. El estado epiléptico parcial fue el que mayor dificultad presentó en su control, donde fallecieron los dos casos. El tratamiento que mejor respuesta tuvo fue el midazolam seguido de ácido valproico, este último con menores complicaciones. Entre mayor cantidad de fármacos utilizados se incrementa el riesgo de refractariedad y morbilidad, particularmente el midazolam, solo o asociado con barbitúricos. No existieron cambios del estado epiléptico posterior a la administración de la fenitoína sola o asociada. Resulta deseable contar anestesia general para el control de EE. Con los resultados obtenidos comparada con la revisión de la literatura se propone un flujograma de manejo que se pondrá a consideración de expertos en el tema para su aplicación en el paciente pediátrico.

73 (NO. TRABAJO 99) EXPERIENCIA CON INMUNOGLOBULINA HUMANA INTRAVENOSA EN EL SÍNDROME DE GUILLAIN BARRÉ EN LA EDAD PEDIÁTRICA

GONZÁLEZ CRUZ MARGARITA, MERCADO SILVA FRANCISCO MIGUEL, DIAZ PEÑA JUAN EDUARDO
UMAE HOSPITAL DE PEDIATRÍA, CENTRO MÉDICO DE OCCIDENTE, IMSS

INTRODUCCIÓN: El síndrome de Guillain-Barré (SGB) es una polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria que se manifiesta por una parálisis flácida progresiva aguda o subaguda su incidencia anual es de 1-3 por cada 100,000, diagnosticada en pacientes desde los dos meses hasta los 95 años de edad.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se estudiaron 29 pacientes, en un periodo de cinco años, que ingresaron al Servicio de Neurología

Pediátrica con el diagnóstico de SGB. Se administró inmunoglobulina humana intravenosa (IGHIV) a dosis de 400 mg/kg/día por cinco días y se describió la respuesta clínica mediante la escala de Medical Research Council, previo al tratamiento, a su egreso y a los 60 días.

RESULTADOS: La relación por género masculino - femenino de 4.8:1, con un promedio de edad de ocho años. En todos los casos hubo antecedente de cuadro infeccioso y el promedio de días entre el inicio del cuadro clínico y los hallazgos en líquido cefalorraquídeo fue de seis días. El subtipo electromiográfico más frecuente fue una neuropatía axonal motora. Al ingreso, 56% se encontraba en escala funcional de 3, en la valoración a los 60 días, 83% estaba en escala funcional de 5, $p < 0.001$.

CONCLUSIONES: Existe un franco predominio por el género masculino en edad escolar, precedido por un cuadro infeccioso, con respuesta favorable estadísticamente significativa con empleo inmunoglobulina.

74 (NO. TRABAJO 102) CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE LOS INFARTOS TÁLAMO-MESENFALÍCOS BILATERALES ASOCIADOS A OCLUSIÓN DE LA ARTERIA DE PERCHERON

OCHOA SOLÓRZANO MARCO ANTONIO, ARAUZ GÓNGORA ANTONIO, LEYVA RENDÓN ADOLFO
INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIROLOGÍA MVS

INTRODUCCIÓN: La arteria de Percheron es un tronco arterial solitario que representa una variante anatómica poco común que otorga irrigación arterial bilateral al tálamo paramediano y al mesencéfalo rostral. La oclusión de este tronco resulta en infartos bilaterales paramedianos talámicos y mesencefálico.

OBJETIVOS: Reportar las características clínicas, demográficas y neuroimagen de los casos de infarto cerebral en distribución de la arteria de Percheron, atendidos en nuestra institución.

MATERIAL Y MÉTODOS: Describimos 17 pacientes con diagnóstico confirmado de infarto bitalámico y mesencefálico en territorio de la arteria de Percheron, atendidos consecutivamente de 1993 a abril 2008.

RESULTADOS: Se incluyeron 17 pacientes de un total de 2,666 pacientes con infarto cerebral de origen arterial; nueve mujeres (52.9%), ocho hombres (47.1%), con edad media de 43.4 (22 a 73 años); el mecanismo de producción de acuerdo a TOAST fueron como sigue: seis (35.3%) pacientes con enfermedad de pequeños vasos, tres (17.6%) cardioembólico; tres (17.6%) estados procoagulantes y cinco (29.5%) criptogénico. La manifestación clínica inicial en los 17 casos fue alteración del estado de despierto, de somnolencia a coma; seguido de alteración movimientos oculares (principalmente afección del III nervio craneal). Todos los pacientes contaron con neuroimagen (resonancia y tomografía) mostrando lesiones hiperintensas en T2 y FLAIR en territorio correspondiente a la arteria de Percheron. En nueve (52.9%) casos se realizó panangiografía cerebral, la cual resultó normal en todos. Después de una media de seguimiento en meses de 26.8 (rangos de tres a

55); la evolución final medida por la escala de Rankin modificado (mRs) al egreso hospitalario fue como sigue: buen pronóstico (mRs 0 a 2) siete pacientes (41.2%), mal pronóstico (mRs 3-5) en diez pacientes (58.8%). Un solo paciente se recuperó por completo después de seis meses; dos pacientes fallecieron después de seis meses; uno en los primeros tres meses, el resto de los pacientes se mantuvieron con mRs > 3 después de los seis meses del inicio del ictus, quedando como secuelas principales alteraciones cognitivas y del estado de despierto.

CONCLUSIÓN: Ésta es la mayor serie de casos reportada en los últimos 20 años. Los síntomas clínicos asociados a oclusión de la arteria de Percheron son siempre severos desde el inicio. Usualmente los pacientes están inconscientes y se recuperan parcialmente con un grado variable de déficit neurológico. El estudio confirmatorio ideal es por resonancia magnética, la panangiografía es útil en descartar trombosis venosa profunda como diagnóstico diferencial. Se propone considerar la oclusión de la arteria de Percheron como principal diagnóstico en infartos talámicos mediales bilaterales.

75 (NO. TRABAJO 103) DISECCIÓN DE ARTERIA VERTEBRAL ASOCIADA A ENFERMEDAD ÓSEA HEREDITARIA

OCHOA SOLÓRZANO MARCO ANTONIO, ARAUZ GÓNGORA ANTONIO,
LEYVA RENDÓN ADOLFO
INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIRUGÍA MVS

INTRODUCCIÓN: La disección espontánea de las arterias cervicales ocurre en individuos sanos sin factores de riesgo conocidos para infarto cerebral y sin trauma relevante. Las anomalías en las proteínas estructurales comunes tanto al hueso y a las arterias podrían resultar en un factor proclive hacia la disección arterial, aún con trauma cervical menor.

OBJETIVO: Reportar la asociación de exostosis hereditaria múltiple con disección de la arteria vertebral en un paciente de nuestra institución.

MATERIAL Y MÉTODOS: Hombre de 39 años de edad, con diagnóstico de exostosis hereditaria múltiple desde el nacimiento con predominio en huesos largos. Antecedente de 3 hijos con afección ósea similar. Ingresó por incoordinación del hemicuerpo izquierdo, diplopía horizontal binocular, disfagia, disminución de la sensibilidad del hemicuerpo derecho y hemicara izquierda, así como lateropulsión a la izquierda. Exploración: paladar alto ojival, cráneo sin ninguna alteración, múltiples exostosis y deformidades principalmente en huesos largos. Neurológicamente con paresia del velo del paladar izquierdo, hipoestesia corporal izquierda y hemicara derecha, nistagmo horizontal, dismetría y disidiadocinesia izquierda. Angiorresonancia magnética de cráneo demostró infarto bulbar lateral izquierdo y oclusión vertebral izquierda desde el ostium (V1). Se realizó serie ósea mostrando múltiples lesiones exofíticas óseas afectando las epífisis de todos los huesos largos sin involucro de diáfisis, cráneo y columna. Se inició heparina intravenosa y posteriormente anticoagulación oral. A seis meses post-ictus, la angiorresonancia demostró oclusión persistente de la arteria vertebral

izquierda, sin embargo el paciente tuvo recuperación completa posterior a seis meses del ictus.

CONCLUSIÓN: En literatura previa existe el reporte de un solo caso publicado de esta rara asociación; generalmente se ha sugerido que las disecciones de las arterias cervicales son asociadas con una diátesis genética del tejido conectivo. La exostosis hereditaria múltiple es caracterizada por tumores óseos benignos cartilaginosos de los huesos largos y sus epífisis. Complicaciones neurológicas asociadas a exostosis son raras, y la mayoría de ellas han sido asociadas a compresión de la médula espinal.

76 (NO. TRABAJO 104) SÍNDROME DE VASOCONSTRICCIÓN CEREBRAL REVERSIBLE (SÍNDROME DE CALL- FLEMING)

GONZÁLEZ AGUILAR ALBERTO ORREGO HÉCTOR,
OCHOA SOLÓRZANO MARCO ANTONIO, ARAUZ GÓNGORA ANTONIO
INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIRUGÍA MVS

INTRODUCCIÓN: El síndrome de Call-Fleming o de vasoconstricción cerebral reversible (SVCR) comprende un grupo de condiciones diversas caracterizadas por el estrechamiento multifocal y segmentaria de las arterias cerebrales de condición totalmente reversible, asociado a cefalea severa con o sin déficit neurológico focal o crisis.

OBJETIVO: Reportar una paciente con SVCR con hallazgos angiográficamente reversibles, que fue diagnosticada prospectivamente en nuestra institución.

MATERIAL Y MÉTODOS: Mujer de 49 años sin antecedentes importantes. Se inició padecimiento con cefalea súbita, intensidad severa, pulsátil, acmé menos 1 minuto, localización occipital, náusea y vómito, sin eventos previos de cefalea similar al actual. Exploración con hemianopsia homónima izquierda a la amenaza, síndrome piramidal del lado izquierdo denso y proporcionado, hemihipoestesia corporal izquierda, con signos meníngeos. Tomografía de cráneo con hemorragia lobar bilateral y frontoparietal derecha. Se realizó protocolo de hemorragia intracerebral en paciente joven, se realizó angiorresonancia encontrando constricción arterial segmentaria y difusa de arterias de mediano y pequeño calibre, corroborada en angiografía cerebral. Realizamos perfil inmunológico para descartar vasculitis primaria o secundaria, resultando negativo. Se inició tratamiento con metilprednisolona con poca respuesta, suspendiéndolo al 3er. día, e iniciando tratamiento con calcioantagonista (verapamilo 160 mg/d) con mejoría de la sintomatología a partir del 6º día. En su evolución con moderada mejoría de la plejía y evidencia de reabsorción parcial de los hematomas. Es egresada con Rankin de 4. Se realizó nueva angiografía 12 semanas después del ictus, corroborando reversión total de los hallazgos angiográficos, con mejoría clínica a 3 meses del ictus.

CONCLUSIÓN: La manifestación cardinal del síndrome de Call-Fleming es cefalea severa aguda, calificada como en estallido (thunderclap), imitando a la ruptura aneurismática. Afecta a personas jóvenes, en su mayoría mujeres, pudiendo complicarse con infarto cerebral o hemorrágico como en este caso. La vasoconstricción es autolimitada en

un curso de días a meses. El error diagnóstico suele llevar a un retraso en el tratamiento y complicaciones posteriores, aún y cuando la terapia sea utilizada en forma empírica, se ha demostrado su eficacia clínica.

77 (NO. TRABAJO 105) CRIPTOCOCOSIS CEREBRAL EN HUÉSPED INMUNOCOMPETENTE . PRESENTACIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

NOYOLA GARCÍA MAURA ESTELA, RODRÍGUEZ DE LA ROSA ROGELIO,
RIVERA NAVA SILVIA CRISTINA
HE CMN SIGLO XXI IMSS

INTRODUCCIÓN: La criptococosis ha incrementado en los últimos años en todo el mundo. C. Gatti se ha relacionado con infecciones producidas en huésped inmunocompetentes. El diagnóstico clínico es difícil y se confirma aislando al hongo en líquido cefalorraquídeo (LCR), sangre o tejido.

PRESENTACIÓN: Hombre de 33 años, acude por cefalea frontoparietal izquierda, intensa, acompañada de fiebre, náusea, desorientación y agitación psicomotriz. Se aisló en LCR *Cryptococcus neoformans* (CN), y recibió tratamiento con anfotericina B (AB) durante 14 días y egresado con fluconazol vía oral, presentó recurrencia del cuadro con crisis convulsivas, afectación del nervio facial izquierdo, parestesias y disestesias en hemicuerpo derecho. LCR: proteínas: 74 miligramos (mg)/dL, 73 células/milímetro cúbico, tinta china, positivo para CN, además de anemia normocítica normo crónica, leucopenia y eosinofilia, panel viral, anticuerpos (Ac) antinucleares: negativos. Resonancia magnética con hiperintensidad en globos pálidos. Tomografía de tórax, imagen de 5 centímetros de diámetro en región parahiliar derecha con calcificación central. Continuó con tratamiento a base de AB sin respuesta clínica. Persistiendo C. en LCR y fiebre intermitente, se realizó resección de nódulo pulmonar y se aisló CN. Se concluyó tratamiento con AB, egresado con LCR sin presencia de CN y remisión clínica.

DISCUSIÓN: Los pacientes más susceptibles a la infección por este hongo en la mayoría de los casos presentan una alteración de la inmunidad celular o humoral, que en este caso no se determinó. El diagnóstico microbiológico debe ser realizado oportunamente para iniciar terapia de forma temprana, ya que la mortalidad es alta en casos de criptococcemia.

78 (NO. TRABAJO 106) MIASTENIA GRAVIS Y NEURITIS ÓPTICA ASOCIADA A CIRROSIS BILIAR PRIMARIA. PRESENTACIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

NOYOLA GARCÍA MAURA ESTELA, RODRÍGUEZ DE LA ROSA ROGELIO, RIVERA
NAVA SILVIA CRISTINA
HE CMN SIGLO XXI IMSS

ANTECEDENTES: La *Myasthenia gravis* (MG) es un desorden de la unión neuromuscular de carácter principalmente autoinmune. La asociación con

otras enfermedades autoinmunes has sido reportada, en este caso reportamos la asociación de cirrosis biliar primaria (CBP). MG y neuritis óptica (NO), esta última puede ser el inicio de una enfermedad desmielinizante cuya asociación con MG ha sido ya revisada en la literatura.

PRESENTACIÓN: Mujer de 31 años, con antecedente familiar de leucemia y lupus eritematoso sistémico, diagnóstico de MG desde los 13 años, dos años después se realizó timentomía. Presenta de forma gradual astenia adinamia, hepatalgia, ictericia y prurito generalizado asociado a transaminasemia y anemia severa con aspartato aminotransferasa: 182U/L, alanino aminotransferasa: 481U/L, gamaglutamil transpeptidasa: 939 U/L fosfatasa alcalina: 555U/L, bilirrubina total: 4.6 mg/dL, colesterol: 492 mg/dL, TP: 20.3 segundos. TPT: 38.3 segundos. Hemoglobina: 5.3 g/dL, hematocrito: 18%, serología para virus de la hepatitis B, C y A negativos. Inmunoglobulinas (Ig): IgM: 679 mg/dL, IgG: 2,580 mg/dL. Anticuerpos antimúsculo liso y antimitocondriales negativos. Y resto de anticuerpos inmunológicos negativos. La biopsia hepática con datos compatibles con CBP. Meses más tarde presentó pérdida súbita de la agudeza visual en ojo izquierdo, se diagnosticó NO. La resonancia magnética de cráneo fue normal.

DISCUSIÓN: En este caso presentamos una paciente con sobreposición de dos enfermedades autoinmunes, y el posible inicio de una tercera entidad desmielinizante. La CBP es de alto riesgo en personas con polimorfismo del gen receptor de la vitamina D. El diagnóstico de la CBP actualmente debe realizarse en estadios más tempranos, ya que mejora la sobrevida.

79 (NO. TRABAJO 107) DETERMINACIÓN DE ÁCIDO HOMOVANÍLICO EN LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO EN NIÑOS CON DISTONÍAS PRIMARIAS GENERALIZADAS

VACA CASTRO MAYANIN, SOLÓRZANO,
GUTIÉRREZ MOCTEZUMA, LÓPEZ CORREA EUNICE
CMN 20 DE NOVIEMBRE ISSSTE

INTRODUCCIÓN: La distonía es un trastorno hipercinético del movimiento, caracterizado por contracciones involuntarias, sostenidas o intermitentes que causan retorcimiento y movimientos repetidos, posturas anormales o ambos.

Existen 15 tipos de distonías primarias generalizadas identificados desde el punto de vista genético, de los cuales dos de éstos son respondedores a tratamiento con dopamina. Son rangos normales ácido homovanílico 167-563 nmol/l.

OBJETIVO: Determinar si niveles bajos ácido homovanílico en líquido cefalorraquídeo es un marcador biológico útil en el diagnóstico y tratamiento de la distonía primaria.

MÉTODO: Obtención de ácido homovanílico en líquido cefalorraquídeo en pacientes con distonía primaria generalizada.

RESULTADOS: Hasta el momento cuatro pacientes. Hombres dos y Mujeres dos. De los cuales dos son no detectables y dos en rangos normales para ácido homovanílico.

DISCUSIÓN: El diagnóstico de las distonías primarias requiere estudios moleculares genéticos con los cuales no contamos en México. La determinación de ácido homovanílico en líquido cefalorraquídeo podría ser un marcador biológico diagnóstico temprano para las distonías en la cuales son respondedoras a dopamina, de esta manera ofrecer un diagnóstico y tratamiento temprano, así como una mejor calidad de vida.

CONCLUSIÓN: Hasta el momento con los resultados obtenidos en nuestros pacientes no podríamos considerarlo como marcador biológico diagnóstico para las distonías primarias generalizadas.

80 (NO. TRABAJO 108) ATAXIA ESPINOCEREBELOSA TIPO 4. REPORTE DE UN CASO

MOLINA-CARRIÓN LE, MONDRAGÓN N
UMAE. HOSPITAL DE ESPECIALIDADES DEL CENTRO MÉDICO NACIONAL DE LA RAZA

INTRODUCCIÓN: La ataxia espinocerebelosa tipo 4 (ASC 4), también conocida como "ataxia hereditaria con neuropatía sensorial", representa una muy rara, progresiva y no tratable forma de una ataxia cerebelosa hereditaria autosómica dominante (ACAD). La investigación actual ha identificado mutaciones de genes específicas. Se han reportado hasta el momento 29 tipos de SCA. Existen diferentes tipos de mutación como en CAG, CTG, ATTCT, PRKCG, FGF14. Cada tipo de ataxia espinocerebelosa dominante tiene sus características clínicas.

OBJETIVO: Presentación de un caso de ataxia espinocerebelosa tipo 4 de comienzo tardío y revisión de la literatura.

PRESENTACIÓN DE CASO: Paciente masculino de 80 años de edad, con descendencia japonesa, con antecedentes de tabaquismo e hipertensión arterial. Su padecimiento lo inicia en el 2006 con dolor lumbar, y de extremidades torácicas distales, así como imposibilidad para la realización de movimientos finos, y dificultad para la marcha con lateropulsión indistinta que evoluciona hasta la imposibilidad de mantener la postura. Refiere además hipoestesias en manos y pies. Recibió manejo con pulsos mensuales de ciclofosfamida debido a la presencia de una polineuropatía sensitivo motora sin mejoría. La exploración neurológica con funciones mentales conservadas. Nervios craneales normales. Sistema motor: con hipotrofia generalizada, fuerza muscular 5/5 en las cuatro extremidades, arreflexia generalizada, respuesta plantar indiferente bilateral, sensibilidad con zonas de hipoestesias en guante y calcetín bilateral, sensibilidad profunda alterada en forma generalizada, función cerebelosa con disdiadococinesias y dismetrías torácicas y pélvicas, temblor postural, pseudoatetosis en manos, marcha atáxica severa. Romberg presente. Los laboratorios con biometría hemática normal, QS, ES, perfil de lípidos y PFH sin alteración. Los inmunológicos negativos, crioglobulinas negativas, anticardiolipinas negativas. PFT: normales. LCR: citoquímico: glucosa 50, CI 110, DHL 26. Proteínas 55. Citológico: incoloro, transparente, 0 células. Tinta china negativo. Cultivo para hongos negativo. Cultivo para bacterias negativo. Determinación cualitativa del ADN *Mycobacterium tuberculosis*: Negativo. Electroforesis de proteínas

normales, marcadores tumorales: negativo. Vitamina B12 mayor 1000 pg/mL. HIV: negativo. La electromiografía con polineuropatía motora y sensitiva axonal con daño mixto neuropático y central de predominio en miembros pélvicos. Potenciales evocados de nervios medianos con disfunción de las fibras somestésicas periféricas de plexo branquial a columna cervical G1, así como bloqueo de la conducción central por arriba de columna cervical en forma bilateral. Potenciales evocados de la vía somatosensorial de nervios tibiales con disfunción de las fibras somestésicas periféricas y centrales con bloqueo de conducción por arriba de cauda equina / corteza GIII en forma bilateral. Imagen de resonancia magnética (IRM) de cráneo con atrofia cortico subcortical y cerebelosa con cambios por microangiopatía. IRM de columna cervical: Datos de enfermedad vertebral degenerativa con artrosis facetaria, mielopatía espondilótica cervical, con cambios isquémicos medulares sin infarto. Biopsia de nervio sural: Normal. Valoración de Genética: ataxia espinocerebelosa tipo 4.

DISCUSIÓN: Las ataxias espinocerebelosa autosómicas dominantes pertenecen a un grupo clínicamente y genéticamente heterogéneos. La ASC tipo 4 tiene una alteración ligada al cromosoma 16q22.1. Se refieren familias japonesas con síndrome cerebeloso puro, que presentan varias mutaciones. Clínicamente el síndrome cerebeloso en familias japonesas se presenta entre los 45 a 72 años y en hombres a los 56 años. La ataxia es el síntoma inicial más común. Otras anomalías son: arreflexia, movimientos involuntarios, y alteración en la sensibilidad profunda.

CONCLUSIÓN: La ataxia espinocerebelosa tipo 4 es rara, que se manifiesta clínicamente por ataxia cerebelosa, neuropatía sensorial axonal y con pérdida de la sensibilidad profunda. Nuestro paciente presentó ataxia severa para la marcha en forma tardía, su exploración sobresalen hipotrofia y arreflexia generalizada, sensibilidad con zonas de hipoestesias en calcetín bilateral, sensibilidad profunda alterada en forma generalizada, respuesta plantar indiferente, temblor postural, pseudoatetosis, disdiadococinesias y dismetrías torácicas y pélvicas de forma progresiva. Se descartaron eventos isquémicos, infecciosos, nutricionales, paraneoplásicos e inmunológicos.

81 (NO. TRABAJO 109) ENFERMEDAD DE ROSAI DORFMAN CON MÚLTIPLES LESIONES ESPINALES. REPORTE DE UN CASO

MOLINA-CARRIÓN LE,* MENDOZA-ÁLVAREZ S,* CALDERA-DUARTE A, LARA H,*****
UNIDAD MÉDICA DE ALTA ESPECIALIDAD, HOSPITAL DE ESPECIALIDADES "DR. ANTONIO FRAGA MOURET" DEL CENTRO MÉDICO NACIONAL LA RAZA.
*SERVICIO DE NEUROLOGÍA, **SERVICIO DE NEUROCIRUGÍA,
***SERVICIO DE NEUROPATOLOGÍA, IMSS, MÉXICO, D. F.

INTRODUCCIÓN: La enfermedad de Rosai Dorfman es un trastorno histiocítico proliferativo idiopático, benigno, raro, caracterizado por histiocitosis sinusal y linfadenopatía masiva. La enfermedad de Rosai Dorfman con afección a SNC (RDD-SNC) muestra predilección por el sexo masculino y de forma típica se presenta como una masa en la duramadre craneal o médula espinal que puede estar asociada o no con afección ganglionar.

OBJETIVO: Presentación de un caso de enfermedad de Rosai Dorfman con múltiples lesiones espinales

CASO CLÍNICO: Masculino de 34 años. Presentó desde el 2004 dolor tipo punzante a nivel de apófisis espinosa de C7 en ocasiones fijo o con irradiación a miembro torácico derecho. Ingresó en agosto del 2007 por parestesias bilaterales y debilidad de miembros inferiores de forma súbita, continuando con incontinencia vesical y constipación en forma intermitente. Además debilidad de MTD. La exploración neurológica mostró espasticidad en miembro pélvico derecho, con monoparesia torácica derecha, y paraparesia con hiperreflexia y Babinski bilateral. Hipoestesia en dermatomas de C3 a C8, y de T2 a T12, así como en la cara anterointerna de muslo derecho. Sensibilidad profunda alterada en miembros pélvicos. Marcha con amplia base y claudicación de predominio derecho. Los laboratorios fueron normales. La imagen de resonancia magnética de columna cervicodorsal mostraba cinco imágenes isointensas en T1 y T2 que involucraban segmentos C5/C6, C6/C7, T2/T3, T6/T7 y T9, y que reforzaban en forma homogénea con el material de contraste (gadolinio) de localización intradural extramedular. El paciente fue diagnosticado de meningiomas múltiples y se intervino quirúrgicamente con laminectomía y resección de las lesiones que estaban bien circunscriptas y adyacentes a la duramadre. El estudio patológico mostró numerosas células histiocíticas con linfocitosis o emperipolesis, con pequeñas células linfocíticas y células plasmáticas entremezcladas. El tejido fue positivo a S100 y CD68. Estos hallazgos son consistentes con el diagnóstico de enfermedad de Rosai Dorfman extraganglionar. En el postoperatorio el paciente experimentó mejoría de la sintomatología no requiriendo manejo con esteroide ni radioterapia. En el seguimiento de diez meses no ha presentado recidiva.

CONCLUSIÓN: Masculino con cuadro mielopático con déficit motor, sensitivo y de esfínteres. La imagen de resonancia magnética de columna cervicodorsal mostró múltiples lesiones extramedulares intraducales sugestivas de meningiomas. Se realizó resección quirúrgica de los tumores y el estudio histopatológico fue sugestivo de enfermedad de Rosai Dorfman sin linfadenopatía con presencia de emperipolesis e inmunotinción positiva a S100 y CD68.

82 (NO. TRABAJO 110) ESTUDIO EPIDEMIOLÓGICO DE BROTES DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE RELACIONADOS AL EMBARAZO Y PERIODO PUERPERAL

ALATRISTE BOOTH VANESSA JENNIFER, CORONA VÁZQUEZ TERESA, FLORES RIVERA JOSÉ, MÉNDEZ BIZARRÓN BLANCA ESTHELA
INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIRUGÍA MVZ

INTRODUCCIÓN: Esclerosis múltiple es una enfermedad crónica desmielinizante y su influencia en el embarazo ha sido debatida por muchos años.

OBJETIVO: Determinar la presentación clínica más frecuente de brotes durante el embarazo y el periodo postnatal en mujeres con esclerosis múltiple.

DISEÑO: Estudio retrospectivo de registros de casos hospitalarios.

ESCENARIO: Registros médicos del Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía en México. Pacientes: revisamos 100 historias clínicas en el periodo comprendido entre 1993 y 2006. De éstos, 60 presentaron embarazos antes del diagnóstico de esclerosis múltiple (grupo A) mientras 40 presentaron embarazos después del diagnóstico (grupo B).

RESULTADOS: Registramos las puntuaciones de la Escala Expandida del Estado de Discapacidad (EDSS) al inicio de la enfermedad, así como en la última visita médica. La presentación clínica del brote, así como el número de brotes durante el embarazo y el periodo postnatal. El primer grupo consistió en 40 pacientes femeninas con diagnóstico de esclerosis múltiple antes del primer embarazo. El segundo grupo consistió de 60 pacientes diagnosticadas con esclerosis múltiple después del primer embarazo. Los síntomas medulares fueron la presentación neurológica clínica más común en los brotes durante el embarazo. La tasa de brote durante el embarazo y el periodo postnatal en nuestro estudio fue de 17.1% (menor que la literatura mundial).

CONCLUSIÓN: No hubo progresión significativa de la enfermedad en pacientes con esclerosis múltiple que presentaron un brote durante el embarazo o el periodo postnatal. Existe un gran impacto sobre la tasa de fecundidad en nuestro país.

83 (NO. TRABAJO 111) LEUCOENCEFALOPATÍA POSTERIOR REVERSIBLE

MORALES MARTÍNEZ DANIELA, GONZÁLEZ DÍAZ LIZBET
CMN SIGLO XXI

INTRODUCCIÓN: La leucoencefalopatía posterior reversible es un síndrome clínico y radiológico caracterizado por cefaleas, náuseas, vómito, alteraciones del estado de alerta, crisis convulsivas y síntomas visuales. Los estudios de imagen muestran lesiones multifocales predominantemente en la región posterior de ambos hemisferios. Las causas relacionadas son hipertensión arterial sistémica (HAS), insuficiencia renal y fármacos inmunosupresores (ciclosporina, sirolimus). Es reversible la mayoría de los casos al controlar la tensión arterial o al retirar la causa subyacente.

CASO CLÍNICO: Masculino de 36 años con antecedente de insuficiencia renal crónica e HAS hace 17 años. Trasplante de riñón en dos ocasiones. Tratado con enalapril, esteroides, así como inmunosupresores (sirolimus, ciclosporina). Inició su padecimiento el 17 de junio de 2008 con hipertensión 190/110, cefalea, asimilagnosia, prosopagnosia, alucinaciones visuales simples, discalculia, agafia, heminegligencia visual derecha, ataxia óptica. RM cerebral imágenes hipointensas en T1 de ambos lóbulos occipitales y parietales, así como frontal izquierdo; hiperintensas en T2. 72 horas después valorado asintomático con TA 140/80 mmHg. Ningún medicamento fue suspendido.

DISCUSIÓN: La elevación de cifras de tensión arterial y uso de inmunosupresores en este paciente condicionaron una falla de autorregulación del flujo sanguíneo cerebral llevando a edema citotóxico. Las regiones más comprometidas fueron parieto-occipitales y frontales. Cuadro clínico predominante con alteraciones visuales, prosopagnosia,

heminegligencia visual y hemianopsia. El estudio de imagen de elección es la RM cerebral, en T1 muestra lesiones isointensas o hipointensas, y señales hiperintensas en T2.

CONCLUSIÓN: Es importante sospechar esta patología desde clínica e imagen, así como su curso reversible al retirar el factor desencadenante.

84 (NO. TRABAJO 113) INFARTOS CEREBRALES MÚLTIPLES PRECIPITADOS POR DOSIS BAJAS DE IMMUNOGLOBULINAS EN UN PACIENTE CON GUILLAIN BARRÉ

NOVARRO NELSON, MERLOS MARLON, ORREGO HÉCTOR, ARAUS ANTONIO
INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIENCIA MVZ

INTRODUCCIÓN: La inmunoglobulina intravenosa (Ig IV) tiene un profundo impacto en la manera en el tratamiento de los trastornos neuromusculares autoinmunes debido a su eficacia y su excelente historial de seguridad. Los efectos secundarios de la Ig IV son típicamente benignos y autolimitados con una tasa de reacciones graves inferior al 5%.

OBJETIVO: Presentación de caso, infartos cerebrales múltiples precipitados por dosis bajas de inmunoglobulinas en un paciente con Guillain Barré (SGB).

MÉTODOS: Mujer de 68 años de edad, con historia de cinco días de evolución de debilidad ascendente, diplegia facial y disfagia, una semana previa presentó enfermedad diarreica de 24 horas de duración. Su historial médico incluye hipertensión. Las pruebas de velocidad de conducción nerviosa confirmaron el diagnóstico SGB, iniciando Ig IV durante cuatro días a una dosis de 5 g por día. Su estado neurológico comenzó a mejorar, pero después de tres días de tratamiento con Ig IV presentó confusión, pérdida visual, cuadriparesia y estupor. El examen físico mostró un índice de masa corporal de 30, con un peso de 77 kg, la puntuación en la escala de Glasgow es de 11. Se observó a la paciente en estupor, con diplegia facial, debilidad severa en los brazos y las piernas asociadas a la pérdida de reflejos tendinosos profundos y signo de Chaddock bilateral.

RESULTADOS: Se obtuvo evidencia neurofisiológica de SGB variedad poliradiculopatía desmielinizante inflamatoria axonal (AIDP). La escala de Huges fue de 4. Las pruebas de laboratorio fueron normales y el estudio de líquido cefalorraquídeo mostró un recuento celular normal y concentración de proteínas de 146 mg/dL. La IRM mostró infartos cortico-subcorticales bilaterales asimétricos con distribución fronto-parieto-occipital. La angiorresonancia (AIRM) y venorresonancia magnética fueron normales. No encontramos aterosclerosis en AIRM o anomalías cardíacas en el ecocardiograma. La viscosidad plasmática, anticuerpos anti-nucleares, ANCA, anti-DNA de doble cadena, anticuerpos anti-cardiolipina (IgG e IgM), y anti-beta-2-glicoproteína (IgG e IgM) fueron normales. El EEG mostró ritmo pobremente organizado difuso y bajo voltaje generalizado. Los potenciales evocados de tallo cerebral fueron normales. Al momento del alta se encontraba despierta, indiferente, con respuesta de retiro al estímulo doloroso en las cuatro extremidades.

CONCLUSIONES: El EVC es una complicación rara del tratamiento con Ig IV. Los posibles factores que pueden conducir a eventos cerebro

vasculares después de Ig IV incluyen la elevación rápida de la viscosidad sanguínea, vasoespasmio arterial cerebral y la introducción de citoquinas vasoactivas y factores de coagulación. En la mayoría de series 50% de los eventos cerebrovasculares se produjeron en un plazo de 24 horas de la primera dosis, los EVC pueden ocurrir en cualquier momento durante el plazo de la administración de Ig IV. En nuestra paciente, los infartos cerebrales se instauraron tres días después del tratamiento. La paciente recibió una dosis baja (5 g/día durante cuatro días) de Ig IV y se encontraba recibiendo el tratamiento por primera vez, lo que sugiere que factores intrínsecos a la paciente pudieron ponerla en un mayor riesgo de evento cerebrovascular. Los eventos cerebro vasculares son de distribución vascular múltiple, lo que sugiere una vasculopatía cerebral global o embolismos múltiples, no encontramos vasoespasmio en AIRM, la viscosidad sanguínea y el ecocardiograma fueron normales. Aunque no hubo pruebas de deficiencia de Ig A, debe considerarse en el diagnóstico diferencial. No obstante en la deficiencia de Ig A, las reacciones anafilácticas son los hallazgos más destacados. En nuestra paciente, los infartos cerebrales pueden haber surgido como consecuencia de una reacción idiosincrática ante la Ig IV.

85 (NO. TRABAJO 114) TUBERCULOMA COMO CAUSA DE PSEUDOMENINGIOMA

SOTO CABRERA ELIZABETH, FLORES ALATRISTE JD,
DIMAS SUSANA, GONZÁLEZ-AGUILAR ALBERTO
INNN MVZ

INTRODUCCIÓN: El tuberculoma cerebral es una causa rara de masa intracraneal, encontrándose en el 15 a 30% de los casos de TBC del SNC; su diseminación es por vía hematogénica, principalmente de un foco primario pulmonar, siendo mayor su localización en los hemisferios cerebrales. Ocurren a cualquier edad, siendo más frecuentes en niños y en adultos jóvenes.

OBJETIVO: Reporte de un caso y revisión de la literatura.

MÉTODO Y RESULTADOS: Paciente femenina de 74 años, con antecedente de hipertensión arterial desde 2006, que inicia su padecimiento en abril del 2008 posterior a muerte de su esposo lateropulsión derecha y alteraciones del ánimo, alteraciones cognitivas y alteraciones del estado de alerta con fluctuaciones desde su inicio. A la exploración neurológica se le encuentra en delirium hipoactivo y un síndrome cerebeloso hemisférico derecho. Se le realizan diversos estudios de imagen encontrando una imagen hipointensa en T1 hipeintensa en T2 con reforzamiento intenso y homogéneo a la administración del medio de contraste, el cual fue catalogado como un meningioma. Se investigaron causas de delirium sin encontrar una causa aparente y se le dio manejo sin tener respuesta al mismo. Después de un mes de evolución la paciente presenta un déficit motor no denso desproporcionado del hemicuerpo del lado izquierdo, por dichos hallazgos se solicita un nuevo estudio de imagen encontrando una imagen cavitada y menor tamaño por lo que se decide realizar biopsia en la cual se documenta por patología un tuberculoma. Se inició tratamiento antifímico y esteroides mejorando el delirium. La lesión después de dicho tratamiento desapareció.

CONCLUSIONES: Apesar de los avances imagenológicos el diagnóstico de tuberculoma sigue siendo un desafío diagnóstico, haciendo necesario una alta sospecha clínica para el mismo. La falta de marcadores sensibles y específicos lleva a estos errores diagnósticos y su terapéutica temprana.

86 (NO. TRABAJO 115) TUBERCULOSIS DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL CON: MENINGITIS, GRANULOMAS, DISEMINACIÓN A MÉDULA ESPINAL, RESISTENTE A TRATAMIENTO

LÓPEZ RUIZ MINERVA, ESCOBEDO LAURA, RAMÍREZ ERNESTINA
HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO O.D. SERVICIO DE NEUROLOGÍA Y NEUMOLOGÍA

INTRODUCCIÓN: La tuberculosis del SNC tiene diferentes formas de presentación, meningitis, granulomas, vasculitis y abscesos cerebrales, que pueden presentarse en forma aislada o varias en un mismo paciente. Presentamos un caso con todas las formas antes descritas a excepción del absceso. Con muy poca frecuencias se encuentra afección meníngea a nivel lumbar sin compromiso paravertebral (mal de Pott). Hombre de 28 años de edad, originario y residente del Estado de México.

ANTECEDENTES: Inmunizaciones completas, COMBE negativo, alcoholismo y tabaquismo negativo, operado de absceso perianal hace seis años y axilar hace un año. Migraña común de 18 meses de evolución **PADECIMIENTO ACTUAL:** Inicia tres meses previos a su ingreso con crisis más frecuentes de migraña, 10 días previos a su ingreso presenta cefalalgia de inicio frontal que se generaliza, pulsátil, acompañada de mareo, náusea y vómito, se exacerba con los movimientos de cabeza y esfuerzo, no cedía con analgésicos, de presentación diaria. Se agrega fiebre de 38.3°, es visto en un periodo de dos semanas por tres médicos, finalmente se ingresa en clínica particular, en todas las evaluaciones médicas le diagnostican migraña y lo tratan como migraña. Estando internado presenta somnolencia, diplopía, de manera intermitente, se agregó desviación del ojo izquierdo hacia fuera se agregó visión borrosa, desorientación y agitación psicomotriz.

EXPLORACIÓN NEUROLÓGICA: Alteración de las funciones mentales superiores, agitación psicomotriz, papiledema, paresia del VI nervio craneal izquierdo. Paresia de VII derecho. Sistema motor sin alteraciones. Sistema sensitivo, marcha y sistema cerebelo vestibular normales. Rigidez de nuca positivo, Kerning, Brunszinski y Binda negativo. Laboratorio y Gabinete: Rx de tórax normal, Electrolitos séricos: hiponatremia, ELISA para HIV negativo, LCR: xantocrómico, glucosa 25 mg/dL, Proteínas 354 mg/dL, cloruros 109.2 mg/dL, leucocitos 79, 90% PMN. ELISA para cisticercos negativo, tinta china negativo, cultivo para hongos negativo, BAAR y cultivo de Lowenstein Jensen y MGIT negativo en LCR. ADA 17 unidades y PCR para TB positivo. **EVOLUCIÓN:** Se inició tratamiento con mejoría clínica evidente, fue egresado a domicilio y al 4° mes de tratamiento se presenta con: síndrome de hipertensión endocraneana, visión borrosa, diplopía, con parálisis de ambos VI nervios craneales, dolor lumbar epicrítico, con irradiación a ambos miembros pélvicos, paraparesia, hiperreflexia y Babinski bilateral. Se

toma una nueva punción lumbar, líquido xantocrómico intenso, glucosa 18 mg/dL, proteínas 230.4 mg/dL, cloruros 102.6 mg/dL, leucocitos 12, 80% PMN.

TRATAMIENTO: Se inició rifater y etambutol, al 4° mes por mala evolución clínica se considera fracaso al tratamiento, no se realizó drogossensibilidad por ser Lowenstein Jensen negativo, se da retratamiento a 18 meses con: rifater, etambutol, ciprofloxacino y estreptomicina. Esteroides, meticorten 1 mg/kg/día por seis meses, fenitoína, nimodipino, manitol y furosemide.

RESULTADO: Actualmente el paciente se encuentra curado, con recuperación *ad integrum*, exploración neurológica normal. Reintegrado a sus actividades laboral, social y familiar.

DISCUSIÓN: De acuerdo con la Norma Oficial Mexicana para tuberculosis, se considera fracaso al tratamiento cuando el paciente persiste con sintomatología y presenta BAAR y Lowenstein Jensen positivos, al 4° mes de tratamiento. Estos criterios no tienen aplicación en tuberculosis extrapulmonar, por ser de difícil diagnóstico, ya que la comprobación del bacilo en todos los líquidos estudiados no es fácil, el seguimiento se basa en la evolución clínica y los hallazgos radiográficos, siendo estos casos de enfoque multidisciplinario por la complejidad en el diagnóstico y tratamiento.

87 (NO. TRABAJO 116) TUBERCULOSIS DISEMINADA, QUE DEBUTA CON FÍSTULAS DORSOLUMBARES Y CRISIS CONVULSIVAS

LÓPEZ RUIZ MINERVA, ESCOBEDO LAURA,
RAMÍREZ ERNESTINA, MERCADILLO PATRICIA
HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO

INTRODUCCIÓN: La tuberculosis del SNC tiene una incidencia menor de 1%, se considera la forma más grave de la tuberculosis, por las secuelas neurológicas y alta mortalidad. En el Hospital General de México se han diagnosticado en promedio 18 casos por año en los últimos cinco años, de éstos tan sólo 35% corresponden a pacientes con inmunosupresión como SIDA, bajo tratamiento de cáncer o DM tipo II. El otro 65% son pacientes sin antecedentes de inmunosupresión. Hombre de 25 años de edad, originario y residente de Iguala, Guerrero, contador.

ANTECEDENTES: COMBE negativo, alcoholismo y tabaquismo negativo. HIV negativo. **PADECIMIENTO ACTUAL:** Inicia cuatro meses previos con crecimientos ganglionares submandibulares izquierdos, abscesos bilaterales paravertebrales a nivel dorso-lumbar, que fueron multitratados por varios médicos y diagnosticados como infección bacteriana refractaria a tratamiento, además de tos, expectoración, hipertermia no cuantificada, sin disnea, ni pérdida de peso. Acude al servicio de neurología por presentar crisis parcial simple motora de inicio en la mano izquierda con marcha jacksoniana hacia la cara con generalización secundaria.

EXPLORACIÓN NEUROLÓGICA: Funciones mentales superiores íntegras. Papiledema incipiente de predominio derecho. Resto de nervios craneales sin alteraciones. Sistema motor sin alteraciones. Sistema sensi-

tivo sin alteraciones. Marcha y sistema cerebelo vestibular sin alteraciones. Kerning, Brunnzinski y Binda negativo. Laboratorio: BH: leucocitosis; ES: hiponatremia; HIV negativo; LCR: xantocrómico; glucosa 13 mg/dL; proteínas 244 mg/dL; cloruros 110.6 mg/dL; leucocitos 112, 85% PMN. ELISA para cisticercos negativo, tinta china negativo; cultivo para hongos negativo, BAAR y cultivo de Lowenstein Jensen negativos en orina, expectoración y LCR. ADA 29 unidades y PCR para TB positivo.

TRATAMIENTO: Se inició rifater y etambutol a un año, esteroides meticorten 1 mg/kg/día por cuatro meses, carbamazepina 200 mg cada ocho horas.

DISCUSIÓN: Se trata de un caso de Tb miliar con diseminación a SNC, ganglionar, medular y paravertebral. Las crisis convulsivas son un síntoma de la etapa III de la TB de SNC, en este caso fueron una manifestación incipiente de un granuloma en región frontal derecha, por lo que se inició el tratamiento en etapa temprana y con esto se evitaron secuelas neurológicas y la muerte. Por cada caso de Tb meníngea se sospecha que hay 18 portadores de TB pulmonar. Ante un caso sospecha o diagnóstico de TB de SNC se debe realizar Rx de columna cérvico-toraco-lumbar, IRM de cráneo, ya que 15% se asocia con afección a nivel de columna y médula. En todos los casos debe tomarse Tele de tórax y ante la duda tomografía computarizada de alta resolución, ya que 25% de los casos se asocia a tb miliar, el infiltrado micronodular puede orientar al diagnóstico de tuberculosis. Este tipo de presentación clínica es de muy difícil diagnóstico por ser paucibacilares, en la mayoría de los casos no puede demostrarse la presencia del bacilo y la biología molecular (PCR) es indispensable para la confirmación del caso. El manejo de la tuberculosis es multidisciplinario.

88 (NO. TRABAJO 117) **ANÁLISIS CLÍNICO Y DE IMAGEN** **DE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE** **EN EDAD PEDIÁTRICA**

MERCADO SILVA FRANCISCO MIGUEL,
GONZÁLEZ CRUZ MARGARITA, SANDOVAL PÉREZ BERTHA ALICIA
UMAE HOSPITAL DE PEDIATRÍA CMNO IMSS

INTRODUCCIÓN: La esclerosis múltiple (EM) fue descrita hace más de 100 años; sin embargo, la forma de presentación en pacientes pediátricos es poco descrita, ya que se creía que era una patología del adulto, por tal motivo no tenemos estudios de prevalencia que puedan dar más datos en relación con su frecuencia, de hecho los criterios empleados son aún los del paciente adulto, y las enfermedades inmunológicas han sido un punto álgido en el diagnóstico diferencial del cuadro.

OBJETIVOS: Determinar las características clínicas y de imagen de la Esclerosis Múltiple en la edad pediátrica en la UMAE, Hospital de Pediatría del IMSS.

MATERIAL Y MÉTODO: Es un estudio descriptivo, que incluyó a todos los pacientes de 0-16 años, que acudieron a CE de neurología. Para el análisis se empleó estadística descriptiva para determinar las

medidas de tendencia central (promedios, valores mínimos, máximos) y medidas de dispersión (desviación estándar).

RESULTADOS: Se incluyeron sólo 22 pacientes 12 (54.5%) correspondieron al género femenino y 10 (45.4%) al masculino con una relación mujer/hombre de 1.2/1. El promedio en la edad fue de 12 años con rangos de 6 a 16 años, con franco predominio en adolescentes del 81%. La forma clínica en 21 pacientes fue la remitente recurrente. El cuadro clínico de inicio fue vértigo en 100%, alteraciones en sensibilidad en 68%, las alteraciones motoras solo en el 41%. Las alteraciones en IRM se presentaron de predominio periventriculares, en los 22 pacientes, infratentoriales en tres pacientes y en cuerpo calloso en uno, 100% presentó de inicio lesiones activadas con gadolinio.

CONCLUSIONES: En la evaluación del paciente pediátrico habrá que descartar de inicio enfermedades de tipo inmunológico, encefalomiелitis diseminada aguda, situación mucho mas frecuente, evaluar a través del tiempo el comportamiento, la recurrencia de evento y modificación en lesiones radiológicas.

89 (NO. TRABAJO 118) **MIASTENIA GRAVIS JUVENIL** **EXPERIENCIA CLÍNICA DE 5 AÑOS**

MERCADO SILVA FRANCISCO MIGUEL, GONZÁLEZ CRUZ MARGARITA,
RUELAS GARCÍA SKARLETT MARICELA
UMAE, HOSPITAL DE PEDIATRÍA CMNO IMSS

INTRODUCCIÓN: La *Miastenia gravis* (MG) es una enfermedad autoinmune heterogénea de etiología desconocida, caracterizada por debilidad muscular y fatigabilidad precoz fluctuante. En la infancia es rara, 75% de los pacientes presentan los síntomas después de los diez años. Se reconocen tres formas: neonatal transitoria, síndromes miasténicos congénitos y la forma clásica autoinmune juvenil, ésta es más común y afecta a las niñas cinco o seis veces más que a los niños. **OBJETIVO:** Conocer la experiencia en los últimos 5 años, las características clínicas, laboratoriales y de gabinete de los pacientes diagnosticados con *Miastenia gravis* juvenil.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio descriptivo, se recolectaron de forma consecutiva a todos los pacientes de 1-16 años con diagnóstico de MG, realizando medidas de tendencia central y de dispersión para el reporte de resultados.

RESULTADOS: Incluimos 20 pacientes, de ellos, 13 (65%) correspondieron al sexo femenino y siete (35%) al masculino. Con una relación mujer: hombre 1.8:1. La edad promedio al momento del diagnóstico cuatro años + 3.25, con una mínima de un año, máxima de 12 años. De acuerdo a la Clasificación de Osserman un 40% estuvo en E- IIb y 25% en el E-I, al igual 25% en E-IIa. La ptosis fue la manifestación clínica más común al inicio de la enfermedad. La prueba de estimulación repetitiva fue el método empleado para confirmar el diagnóstico en todos los pacientes siendo positiva en el 85%. La tomografía axial computarizada de tórax demostró persistencia del timo en 95% de los pacientes realizándose timectomía en los 20 pacientes, por medio de esternotomía media, la evolución clínica post timectomía según la Clasificación de Filippi de los

pacientes fue hacia la mejoría en 70% de los pacientes, sin cambios en un 25%, con empeoramiento de los síntomas en 5%.

CONCLUSIONES: La edad promedio al momento del diagnóstico fue menor a la reportada en la literatura, además la prueba de estimulación repetitiva es un estudio sensible en el 85% de los pacientes no así la determinación de anticuerpos. La experiencia al realizar timentomía mejora la evolución clínica de los pacientes en 70 a 90%.

90 (NO. TRABAJO 119) PRESENTACIÓN DE UN CASO CLÍNICO SÍNDROME DE HUNTER

COLLADO MIGUEL, MERLOS MARLON, ORREGO, HÉCTOR ZERMEÑO FERNANDO
INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIROLOGÍA

INTRODUCCIÓN: Las mucopolisacaridosis son un grupo heterogéneo de enfermedades genéticas, originadas por acúmulo excesivo de enzimas debido a errores congénitos del metabolismo. El síndrome de Hunter es la falta de iduronato sulfatasa, en cuya ausencia los mucopolisacáridos se acumulan en varios tejidos causando diversas manifestaciones, en la revisión de la literatura internacional no se ha reportado la presencia de pseudopapiledema en este tipo de padecimiento.

OBJETIVO: Presentación de caso síndrome de Hunter con pseudopapiledema y migraña con aura.

MÉTODOS: Masculino de 24 años de edad con diagnóstico enzimático de síndrome de Hunter desde los cinco años con antecedentes de tres primos maternos con mismo padecimiento. Tiene historia de haber iniciado a los 18 años cefalea hemisférica derecha, pulsátil, intensidad 10/10, acompañada de náuseas y vómitos, fotofobia y fonofobia, la cual incrementa con la actividad física y lo incapacita para sus actividades, la duración es de 4 a 6 horas sin mejoría con analgésicos. La frecuencia es cada 3 meses y siempre esta es precedida por aura visual de 30 minutos de duración. La exploración física general destaca la baja talla, rasgos faciales toscos y la macrocefalia, se evidencian disminución de la agudeza visual en ojo derecho de 20/200 e izquierdo 20/70, fondo de ojo con pérdida de los bordes papilares, excavación fisiológica bilateral y adelgazamiento en la emergencia de vasos, resto de la exploración es normal.

RESULTADOS: La punción lumbar fue anormal presentando una presión de apertura de 200 cm H₂O, glucosa de 43 mg/dL, proteínas de 119 mg/dL y células de 4 x mm³ con anticuerpos anticisterco negativos. La resonancia magnética se evidencian atrofia córtico subcortical, la valoración por neurooftalmología reporta edema papilar bilateral mas hipoplasia, se completo su valoración con electroretinograma y flurangiografía con resultado de retina normal y la ausencia de fuga capilar datos que apoyaron el diagnóstico de pseudopapiledema. Resto de laboratorio generales y perfil hormonal son normales.

CONCLUSIONES: El síndrome de Hunter o mucopolisacaridosis II es una enfermedad rara con una incidencia 1 por 68.000-320.000 recién nacidos vivos varones. Los signos y síntomas más comunes incluyen deformidades

esqueléticas con limitaciones de la movilidad articular, retraso del crecimiento, macroglosia, afectación respiratoria y valvulopatía cardíaca siendo las manifestaciones neurológicas como la sordera neurosensorial y retraso psicomotor raras. La revisión de toda la literatura médica publicada no hay reporte de experiencia de estos hallazgos en el este síndrome de Hunter por lo tanto la importancia del reporte de este caso.

91 (NO. TRABAJO 120) EFECTO DEL TRATAMIENTO MAYOR A SEIS MESES CON VALPROATO DE MAGNESIO EN LA DENSIDAD MINERAL ÓSEA DE PACIENTES PEDIÁTRICOS CON EPILEPSIA EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL (REPORTE PRELIMINAR)

FLÓRES PULIDO A, SOLÓRZANO GÓMEZ E,
GUTIÉRREZ MOCTEZUMA J, CARRIZOSA MARTÍNEZ N
CENTRO MÉDICO NACIONAL 20 DE NOVIEMBRE ISSSTE

INTRODUCCIÓN: La maduración ósea es influida por múltiples factores intrínsecos y extrínsecos incluidos los antiepilepticos. Tal efecto del valproato es controvertido; la osteomalacia se ha demostrado con fenobarbital o fenitoína. Aun impreciso si este efecto es dependiente de tiempo, dosis, idiosincrasia o multifactorial. La fosfatasa alcalina (FA) es un marcador bioquímico asociable a osteomalacia. La densitometría ósea (DO) puede detectar cambios sutiles de osteomalacia.

OBJETIVO: Demostrar hipodensidad ósea de pacientes pediátricos con epilepsia por monoterapia con valproato mayor a 6 meses.

MATERIAL Y MÉTODOS: Longitudinal, observacional, prospectivo; edades 1 a 14 años. Muestra probabilística 84 pacientes. En 6 meses reclutamos 16 pareándoles un testigo en índice de Quetelet, género, edad e ingesta de calcio. Efectuamos densitometría lumbar y de cadera, en casos medimos Fosfatasa alcalina (FA).

RESULTADOS: El promedio en duración de tratamiento 2.4 + 1.99 años, en dosis promedio 21.5 mg/kg/día. El promedio y DS de densitometría (en g/cm²) lumbar para casos fue de 0.6033 + 0.1659 y testigos de 0.5978 + 0.1646. En cadera 0.6583 + 0.1681 en los casos y 0.7226 + 0.1723 en testigos sin diferencias con U de Mann Withney (p = 0.564) lumbar y (p = 0.515) cadera.

DISCUSIÓN: Gulden (1999) demostró alteración en la densitometría radial (en niños es de alta variabilidad) además elevación de FA con el uso de valproato sódico por 1.8 + 0.68 años a dosis de 18.46 + 5.54 mg/kg/día. Babayigit (2006) reporta altos niveles de FA (721.5 mg/dL) en casos y 583 mg/dL en testigos; ambas cifras altas y no atribuibles al valproato; incluye pacientes hasta 18 años sin considerar efecto puberal. Nosotros incluimos hasta 14 años que solo difieren con su testigo en ingerir valproato.

CONCLUSIÓN: Preliminarmente no demostramos anomalías de la densitometría ni FA en pacientes con tratamiento entre 6 meses y 2 años a dosis promedio de 28.4 mg/kg/d. Completar muestra probabilística y seguimiento longitudinal permitirá demostrar efecto del valproato en la densitometría y tratar tal comorbilidad subclínica.

92 (NO. TRABAJO 121) FRECUENCIA DE TDA-A EN UNA POBLACIÓN HOSPITALARIA

GONZÁLEZ VARGAS PERFECTO OSCAR, GONZÁLEZNORA,
GARCÍA BARRIOS SERGIO
HOSP MATERNO INFANTIL JOSEFA ORTIZ DE DOMÍNGUEZ INSTITUTO DE SALUD
DEL EDOMEX

INTRODUCCIÓN: El trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDAH) es una entidad bien estudiada en población pediátrica, existiendo criterios diagnósticos y varias clasificaciones de funcionalidad estandarizadas. Sin embargo, su estudio en población adulta (TDA-A) es controversial, no existiendo incluso criterios diagnósticos dentro del DSM IV. Por tanto, la frecuencia de esta patología es variable, así como las características clínicas y las modalidades terapéuticas. Una escala diagnóstica muy utilizada es la propuesta por la Organización Mundial de la Salud, la autoescala ASRS.

OBJETIVOS: Determinar la frecuencia de TDA-A en una población hospitalaria en base al cuestionario ASRS.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se entrevistaron 96 adultos mayores de 18 años que laboran dentro del Hospital Materno Infantil Josefa Ortiz de Domínguez SSA de la ciudad de Toluca. Se realizó la difusión correspondiente y se distribuyó el cuestionario; dividimos las respuestas de una manera dicotómica. El punto de corte fueron seis respuestas positivas. Se utilizó estadística descriptiva.

RESULTADOS: La edad promedio fue de 28 años, no existiendo diferencias en sexo. De un total de 158 individuos en quienes se repartió la encuesta, 96 aceptaron participar. La frecuencia del TDA-A fue de un 14%. **ANÁLISIS:** La autoescala ASRS no discrimina otras patologías, v.gr. los trastornos bipolares, por lo que existen limitaciones de este estudio. Sin embargo, demuestra que el TDA-A es una entidad frecuente en nuestro medio que requiere mayor estudio.

93 (NO. TRABAJO 122) TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL Y DEFICIENCIA DE PROTEÍNA S ASOCIADA A SÍNDROME DE SJÖGREN. REPORTE DE DOS CASOS

GONZÁLEZ USCANGA CARLOS, DE LA MAZA FLORES MANUEL
HOSPITAL SAN JOSÉ TEC DE MONTERREY

INTRODUCCIÓN: La trombosis venosa cerebral es una causa infrecuente de enfermedad cerebrovascular, representando sólo 0.5-0.8% del total. La enfermedad es reconocida por su presentación clínica variable y su resultado usualmente favorable, con una mortalidad menor al 10%. Los factores etiológicos y de riesgo han sido descritos en forma extensa, aunque en 15% de los casos no se identifica causalidad, y se ha descrito etiología multifactorial en un 44%.

OBJETIVOS: Descripción de dos casos de pacientes con diagnóstico de síndrome de Sjögren primario que desarrollaron trombosis venosa cerebral.

PRESENTACIÓN CASO 1: Mujer de 58 años, con hipotiroidismo, portadora de síndrome de Sjögren primario de seis años de evolución, en tratamiento con esteroides. Cuadro de diez días con cefalea intensa, náusea, vómito, y monoplejía del MPI. RM de cerebro con angiorresonancia y confirmación angiográfica en fase venosa para trombosis del seno sagital superior. Proteína S notablemente disminuida.

CASO 2: Mujer de 28 años. Cuadro de xerostomía, xeroftalmos, dolor articular. Factor reumatoide positivo. Anticuerpos anti-Ro y Anti-La positivos. Inicia tratamiento con esteroides e hidroxiquina. dos semanas después presenta cefalea, náusea, vómito, hemiparesia izquierda y crisis convulsivas generalizadas. RM de cerebro y angiorresonancia confirman trombosis del seno sagital superior y venas corticales. Se identifica disminución de proteínas S y C.

DISCUSIÓN: El síndrome de Sjögren tiene una amplia variabilidad de expresión clínica neurológica, aunque existen pocos reportes en la literatura que lo asocien como factor de riesgo de trombosis venosa cerebral. En ambas pacientes se determinó deficiencia de proteína S, lo que podría sugerir coexistencia de ambas entidades y explicar la génesis de la enfermedad.

CONCLUSIÓN: El síndrome de Sjögren primario podría considerarse un potencial factor de riesgo asociado a trombosis venosa cerebral.

94 (NO. TRABAJO 123) MALFORMACIONES CONGÉNITAS EN HIJOS DE MADRES EPILÉPTICAS: DATOS DEL ESTUDIO MULTICÉNTRICO DE EPILEPSIA Y EMBARAZO EN PINAR DEL RÍO

RIOL LOZANO JUAN MIGUEL, GARCÍA MEDINA ANTONIO, NELET RODRÍGUEZ
GARCÍA JOSÉ, ANILLO ARREGUEVER ROBERTO, ARTECHE DÍAZ NADIA,
ANDRADE MACHADO RENE, GARCÍA FIDALGO JUAN ÁLVARO
DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA, SECCIÓN DE EPILEPSIA, HOSPITAL UNIVERSITARIO
ABEL SANTAMARÍA. PINAR DE RÍO. CUBA, DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA. HOSPITAL
GENERAL DE SAN CRISTÓBAL, DEPARTAMENTO DE NEUROPEDIATRÍA. HOSPITAL
PEDIÁTRICO DE PINAR DEL RÍO, DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA. SECCIÓN DE
EPILEPSIA, INSTITUTO DE NEUROLOGÍA. CIUDAD HABANA. CUBA.

INTRODUCCIÓN: La incidencia de malformaciones congénitas en hijos de madres epilépticas es 2-3 veces el de la población general teniendo un origen multifactorial.

OBJETIVOS: Conocer la frecuencia de las malformaciones congénitas (MC) en hijos de madres epilépticas (ME) y algunos factores de riesgo relacionados.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio prospectivo y multicéntrico de 460 niños de ME expuestos a fármacos antiepilépticos (FAEs) intraútero, desde enero 1996-enero 2008. Se utilizó un formulario estructurado de registro de información que incluía: datos sociodemográficos, clínicos, paraclínicos y genéticos. Los resultados finales fueron comparados con un grupo control integrado por 810 niños de madres no epilépticas (MNE) nacidos en el mismo periodo.

RESULTADOS: Se diagnosticaron MC en 8.47% (39/460) de los hijos de ME y en 3.45% (28/810) de MNE (odd ratio = 2.9; IC 95% = 2.2-3.5%). La frecuencia de MC cuando se utilizó un FAEs fue de 3.1% (riesgo relativo = 2.4; IC 95% = 1.3-3.8%), con dos FAEs la frecuencia de MC fue de 4.9% (RR = 3.6; IC 95%; 2.1-6.5%) y cuando se utilizaron tres o más FAEs la

frecuencia de malformaciones congénitas se elevó a 10.7% (RR = 6.3; IC 95% = 2.5-16.3%). Las MC más prevalentes fueron: defectos cardíacos (1.7%-0.6 %), paladar hendido (1.8%-0.61%), anomalías urogenitales (1.80%-0.7 1%) y defectos de cierre del tubo neural (1.30%-0.50%). Las MC se diagnosticaron con mayor frecuencia en los hijos de ME que utilizaban ácido valproico comparadas con las que tomaron otros FAEs (14.38%-2.7%, $p < 0.001$). La dosis media diaria de ácido valproico en los niños con MC fue de 1,750 mg y de 1,000 mg en los niños sin MC ($p < 0.001$).

CONCLUSIONES: Las MC fueron más frecuentes en los hijos de ME que utilizaron FAEs durante el embarazo, esquemas de politerapia y altas dosis de ácido valproico.

95 (NO. TRABAJO 124) MIELOMENINGORADICULITIS SECUNDARIO A INFECCIÓN POR NOCARDIA

MERLOS MARLON, ORREGO HÉCTOR, CALLEJAS JUAN
INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIRUGÍA MVZ

INTRODUCCIÓN: La nocardia es un microorganismo ácido alcohol resistente el cual produce en el SNC la presencia de abscesos cerebrales secundarios a una siembra desde un foco pulmonar, no se han descrito casos en los cuales esté asociado a afectación medular.

OBJETIVO: Presentación de caso de Mielomeningoradiculitis secundaria a infección por Nocardia.

MÉTODOS: Paciente masculino de 23 años de edad originario del Distrito Federal sin antecedentes de importancia con historia de haber sufrido accidente de tránsito en febrero de 2008, el cual le produjo fractura de cráneo frontal derecha no desplazada y fractura de tibia ipsilateral, la cual necesitó anestesia epidural para la colocación de material de osteosíntesis, en mayo de 2008 inicia dolor de tipo radicular a nivel lumbar el cual se irradia abdomen, sin mejoría con analgésicos, 20 días posterior presenta paresia que evoluciona rápidamente a paraplejía con nivel sensitivo en T10 acompañado de pérdida de esfínter vesical y rectal, cinco días posterior de presentar la afectación medular inicia cuadro de abdomen agudo secundario a vólvulo sigmoideo necesitando intervención quirúrgica, recibió tratamiento con metilprednisolona 500 mg intravenoso por tres días sin presentar mejoría, a la exploración se encuentra parapléjico, hipotónico y arrefléctico con atrofia de miembros pélvicos y respuesta plantar indiferente se corrobora el nivel medular completo a partir T10. La resonancia magnética (IRM) de médula muestra lesión hiperintensa en secuencia T1 y T2 que va desde T7 hasta L5 afectándola parcialmente se observó reforzamiento heterogéneo con el medio de contraste además de marcado engrosamiento meníngeo con involucro de raíces nerviosas a nivel de cono medular. Punción lumbar no se pudo realizar por proceso inflamatorio meníngeo teniendo la necesidad de realizar punción cisternal guiada por fluorangiografía obteniendo líquido turbio, glucosa de 23 mg/dL, proteínas de 71 mg/dL y células de 941 con un diferencial de 55% neutrófilos y 45% de linfocitos. Se inicia tratamiento con cefalosporina de 3a generación por la presencia de infección de vías urinarias a pesar de tratamiento antibiótico presentó fiebre y aparición de signos meníngeos, se realizó una segunda punción cisternal a los siete días de tratamiento con resultado de

glucosa 25 mg/dL, proteínas 49 mg/dL y células de 2,160, los cultivos de LCR fueron negativos a las 72 horas de incubación, se aisló en orina *Entorococcus* y *acinobacter* iniciando tratamiento con vancomicina y meropenem, mejorando fiebre 24 horas después del inicio de tratamiento. A las dos semanas se aísla bacilo ácido alcohol resistente (BAAR) en LCR el cual también fue aislado en la segunda muestra de LCR, agregando tratamiento antifímico, la tipificación del BAAR se obtuvo a las dos semanas en donde se aisló *Nocardia* se suspendió el tratamiento antifímico y se inició trimetoprim-sulfametoxazol, se realizó una tercera punción lumbar reportando glucosa de 47 mg/dL, proteínas de 100 mg/dL y células de 43, paciente con mejoría franca del estado general, pero con nula recuperación funcional.

RESULTADOS: Los laboratorios generales fueron normales, se descartó la posibilidad de inmunodeficiencia, así como padecimiento inmunológico secundario, ADA y PCR para *Mycobacterium tuberculosis* y panel viral en LCR fueron negativos, los potenciales evocados sotoam sensoriales revelaron severa disfunción bilateral de la vía propioceptiva, condicionando un bloqueo absoluto de los segmentos torácicos de cordones medulares posteriores. Radiografía de tórax y resonancia magnética de encéfalo es normal.

CONCLUSIONES: La nocardia es un actinomiceto aerobio, habitante natural del suelo, es un organismo grampositivo, parcialmente ácido alcohol resistente. La nocardia es la responsable del 90% de afección en el hombre, la infección se puede a través de la inhalación de polvo contaminado o por la contaminación de una herida. La incidencia de la infección es de 1,000 casos anuales, siendo 85% la nocardiosis pulmonar. La afectación del sistema nervioso central se debe a una nocardiosis sistémica secundaria a una diseminación de un foco pulmonar, se han descrito múltiples factores de riesgo relacionado como linfoma, leucemia, micosis fungoides, disgammaglobulinemias, terapia esteroidea o trasplante de órganos sólidos, así como enfermedades crónicas. La importancia del caso radica en que es el primer caso de mielomeningoradiculitis secundaria a infección por nocardia reportado en la literatura médica.

96 (NO. TRABAJO 125) DIAGNÓSTICO CLÍNICO MORFOLÓGICO Y ULTRAESTRUCTURAL EN TRES CASOS DE MIOSITIS POR CUERPOS DE INCLUSIÓN FAMILIAR

FERNÁNDEZ FRANCISCA, RUANO CALDERÓN LUIS ÁNGEL, VARGAS CAÑAS EDWIN STEVEN
INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIRUGÍA MVZ

INTRODUCCIÓN: Las miositis por cuerpos de inclusión esporádica y familiar (MCHE y MCIF) son un raro padecimiento miopático caracterizado por debilidad progresiva. El hallazgo morfológico característico es una degeneración vacuolar acompañada de microfilamentos intrafibrilares y acumulación de múltiples proteínas similares a las encontradas en la enfermedad de Alzheimer en el cerebro.

OBJETIVO: Describir los hallazgos en clínicos, morfológicos y ultraestructurales de la MCIF.

MÉTODO: Descripción de tres casos y revisión de la literatura.

RESULTADOS: Reportamos tres casos de miositis por cuerpos de inclusión, todos ellos con evidencia de casos similares en la familia, con edad de inicio en la adolescencia, manifestada por miopatía progresiva con involucro de musculatura bulbar y extraocular. El diagnóstico se confirmó a través de hallazgos en microscopía óptica y electrónica. La biopsia muscular presenta cambios miopáticos con vacuolas bordeadas intracitoplasmática y la microscopia electrónica reveló las características inclusiones filamentosas intracitoplasmática e intranucleares.

DISCUSIÓN: Las miopatías por cuerpos de inclusión familiar es un raro grupo heterogéneo de miopatías transmitida de forma autosómica dominante o recesiva. Clínicamente afecta principalmente musculatura apendicular con inicio en adolescentes o adultos jóvenes. Algunos subtipos tienen inicio tardío en la 5ª. década de la vida. Los hallazgos histopatológicos son similares a los observados en la polimiositis y dermatomiositis, excepto que no existe reacción inflamatoria. Un hallazgo típico es la presencia de inclusiones tubulares filamentosas de 15 a 20 nm de longitud.

CONCLUSIÓN: La miositis por cuerpos de inclusión hereditaria es un raro padecimiento neurológico difícil de diferenciar desde el punto de vista clínico de la dermatomiositis y la polimiositis y su diagnóstico requiere confirmación a través de hallazgos histopatológicos en microscopía óptica y electrónica característicos, dada las implicaciones terapéuticas y pronósticas diferentes.

97 (NO. TRABAJO 126) AGREGADOS TUBULARES EN FIBRAS MUSCULARES DE PACIENTE CON DIAGNÓSTICO DE LUPUS ERITEMATOSO GENERALIZADO: ¿MECANISMOS GENÉTICOS O FUNCIONALES?

FERNÁNDEZ FRANCISCA, RUANO CALDERÓN LUIS ÁNGEL, ARTIGA-GÓMEZ CAROL, VARGAS CAÑAS EDWIN STEVEN
INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIRUGÍA MVZ

INTRODUCCIÓN: Los agregados tubulares se encuentran predominantemente en las fibras tipo 2, pueden detectarse en microscopía óptica por tinciones enzimáticas y electrónica. Se han relacionado con las parálisis periódicas, mialgias por ejercicio, miopatías metabólicas, miotonía congénita, miopatía alcohólica y asociada a otros tóxicos y drogas, porfiria, enfermedad de Whipple y más recientemente en portadores de Duchenne y otras distrofias.

OBJETIVO: Reportamos el hallazgo de agregados tubulares en la fibra muscular de un paciente con diagnóstico de lupus eritematoso generalizado, con manifestaciones predominantemente neurológicas.

MÉTODO: Revisión de expediente clínico y literatura.

RESULTADOS: Biopsia muscular mostró la presencia de agregados tubulares con las técnicas de tricrómico de Gomori y Menadión en las fibras tipo 2 que se corroboraron mediante microscopía electrónica después de establecer diagnóstico de LEG según criterios internacionales.

DISCUSIÓN: La presencia de agregados tubulares se relaciona con la proliferación del retículo sarcoplásmico del la fibra muscular proba-

blemente en respuesta a alteraciones genéticas o funcionales que afectan el mecanismo de excitación de la fibra muscular o del flujo intracelular del calcio. Se ha asociado a diversas entidades como las ya mencionadas, además de tres cuadros primariamente miopáticos con debilidad aislada, asociada a calambres o de características miasténicas y a atrofia de coroides y retina. Su apariencia es igual, independientemente de la entidad con la que se asocien. Existe un solo reporte de este hallazgo en un paciente con síndrome antifosfolípido como nuestro paciente, sin establecer aún alguna explicación sobre su formación, implicando incluso el efecto de medicamentos como la fenitoína que se ha asociado a miopatía osteomalácica con formación de agregados tubulares.

CONCLUSIÓN: El presente caso ilustra la necesidad del estudio ultraestructural de la biopsia muscular, ante la posibilidad de hallazgos que sugieran otros diagnósticos o bien, permitan afinar el ya establecido.

98 (NO. TRABAJO 127) MIELINOLISIS EXTRAPONTINA COMO DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE ATAXIA DE LA MARCHA EN UN PACIENTE DIABÉTICO

MEZA MEDINA JOSÉ ALFONSO, CAMPOS VILLARREAL OMAR ISRAEL
HOSPITAL SAN JOSÉ TEC MONTERREY-HOSPITAL METROPOLITANO SSNL

INTRODUCCIÓN: Nosotros presentamos a un paciente con antecedentes de diabetes mellitus, insuficiencia renal crónica e hipertensión arterial aunado a polineuropatía diabética el cual se internaba para estudio de ataxia de la marcha de ocho días de evolución.

OBJETIVO: Conocer los diagnósticos diferenciales de la ataxia de la marcha en un paciente en el cual se pueda sospechar en un inicio a la diabetes mellitus en mal control como la causa de la aparición de este signo neurológico aunado a su historial clínico previo.

MÉTODOS: Evaluamos al paciente con un historial clínico, además de exploración neurológica, estudios de laboratorio con química sanguínea, electrolitos séricos, pruebas de función hepática, general de orina, anticuerpos para Borrelia burgdorferi, citomegalovirus, virus Epstein Barr, punción lumbar, así como estudios de imagen con RMN de encéfalo y estudios neurofisiológicos con electromiografía y neuroconducción.

RESULTADOS: Se examinaron los distintos resultados tanto del historial clínico, la exploración neurológica y estudios de laboratorio y gabinete donde se observó en la RMN datos de lesiones en ganglios basales, núcleo lenticular y protuberancia con hiperintensidad en T2, FLAIR y densidad de protones, así como hipodensidad en T1 y no evidencia de isquemia en secuencia de densidad.

DISCUSIÓN: En este paciente por el antecedente de diabetes mellitus tipo 2 y sus múltiples complicaciones rápidamente se sospecha a este misma como la causa de la aparición de un nuevo signo como lo es la ataxia de la marcha, no presentada previamente dentro de su historial; pero ante la aparición tan abrupta de este dato clínico se interna para tener un diagnóstico diferencial de otras posibles causas. En la evolu-

ción del paciente dentro del internamiento se observa el continuar con mismo cuadro clínico a pesar del correcto control intrahospitalario de la glicemia, por eso se atribuye al hallazgo de las características en el estudio de la RMN como la causa de su sintomatología.

CONCLUSIONES: Con estos datos clínicos y con el estudio de imagen se llega a la conclusión del diagnóstico de mielínolisis extrapontina como causa de la ataxia en este paciente.

99 (NO. TRABAJO 128) NEUROCISTICERCOSIS MALIGNA, SÍNDROME DEMENCIAL

GONZÁLEZ DÍAZ LIZBET, MORALES MARTÍNEZ DANIELA
CMN SIGLO XXI

INTRODUCCIÓN: La neurocisticercosis maligna se caracteriza por cisticercos en espacio subaracnoideo, con aracnoiditis secundaria, con deterioro cognitivo, más cuadro típico de neurocisticercosis.

OBJETIVO: Presentar dos casos de síndrome demencial secundario a cisticercosis maligna.

CASO CLÍNICO 1: Masculino de 46 años con cefalea crónica, desorientación, alteración memoria a largo plazo, oftalmoplejía, papiledema y crisis convulsivas parciales motoras, complejas y TCG, alteración marcha. RM cerebral: lesiones cerebrales múltiples quísticas subaracnoideas, pontinas, mesencéfalicas y en espacio silviano. Tratada con AINEs sin mejoría. EEG: actividad lenta delta theta, componente imitativo. PL: Incoloro, células 0, proteínas 124.3 mg/dL, glucosa 3. Tinta china y gramnegativos, Western Blot positivo para neurocisticercosis. Biopsia: positiva membranas cisticercos.

CASO CLÍNICO 2: Masculino 47 años, cefalea intensa crónica, desorientación, alucinaciones formadas y alteración memoria a largo plazo, acalculia, alteración juicio y abstracción. Tratado con praziquantel 1 mes sin mejoría. RM Cerebral: quistes múltiples intraventriculares y subaracnoideas predominio frontal. EEG: Lentificación difusa de actividad de fondo, actividad lenta intermitente. PL: Incoloro, células 0, proteínas 531 mg/dL, Glucosa 53. Tinta china y gramnegativos. Western Blot positivo para cisticercosis.

DISCUSIÓN: Ambos pacientes con criterios clínicos y radiológicos de cisticercosis cerebral maligna, asociada con elevada mortalidad y secuelas físicas y mentales. Tratamiento con AINEs, esteroides, hasta inmunosupresores sin mejoría. Actualmente RM cerebral con valor predictivo y diagnóstico en 96 a 99% casos.

CONCLUSIÓN: Es importante conocer la fisiopatología de la cisticercosis maligna (relación huésped-parásito), para implantar estrategias que limiten su aparición y su efecto deletéreo en la calidad de vida.

100 (NO. TRABAJO 129) ENFERMEDADES DESMIELINIZANTES EN SISTEMA NERVIOSO CENTRAL QUE SEMEJAN ESCLEROSIS MÚLTIPLE

GARCÍA BENÍTEZ CLOTILDE,
HERNÁNDEZ-HERNÁNDEZ MARICELA, SOTO FERNANDO
HCSAE PEMEX

INTRODUCCIÓN: Las enfermedades desmielinizantes del sistema nervioso central (SNC) tienen un amplio espectro de presentación, difieren por clínica, tiempo de evolución, gravedad, patología y respuesta al tratamiento. La esclerosis múltiple (EM) es la enfermedad desmielinizante más frecuente y estudiada del SNC. Las formas agudas graves de EM, tienen evidencias patológicas y clínicas para considerarlas enfermedades independientes dentro del espectro de las enfermedades desmielinizantes.

OBJETIVO: Reportar dos casos que semejen EM.

MÉTODOS: Revisión retrospectiva de dos casos clínicos de mujeres jóvenes con enfermedades desmielinizantes que simulaban esclerosis múltiple.

RESULTADOS: Caso 1. Femenino de 21 años de edad, padeció sarcoma óseo a los nueve años, recibió quimioterapia tres años, con remisión completa. Padecimiento actual: un mes con dolor retroocular y visión borrosa evoluciona en seis días a amaurosis bilateral, 15 días después se agrega afasia y cuadriparesia espástica. En la RM se observan grandes áreas de desmielinización y quísticas en centro semioval bilateral, PCR en LCR positivo para Epstein Bar. Caso 2: Femenino de 37 años de edad, con antecedente de haber seguido dieta reductiva PA cuatro días previo a su ingreso presenta somnolencia excesiva, cefalea, mareo y adinamia, TC craneal a su ingreso normal, progresa la somnolencia. La RM de cráneo muestra lesiones difusas hiperintensas en FLAIR en núcleos basales, tálamo e hipotálamo. LCR y EEG normales. Biopsia cerebral proceso inflamatorio inespecífico. Con secuelas cognitivas y endocrinas.

CONCLUSIÓN: Las patologías desmielinizantes agudas del SNC corresponden a un grupo heterogéneo de enfermedades. El diagnóstico precoz y tratamiento oportuno permiten en algunos casos, la recuperación completa a pesar de su gravedad. No hay tratamiento específico. El avance en el conocimiento de su etiopatogenia permitirá disponer de terapias respectivas y mejorar su pronóstico funcional.

101 (NO. TRABAJO 130) IMPACTO DE LA PET-FDG EN LA VALORACIÓN PREQUIRÚRGICA DE LA EPILEPSIA DEL LÓBULO TEMPORAL (ELT) DE DIFÍCIL CONTROL

CASTILLO HERNÁNDEZ CARLOS DAVID, SENTÍES HORACIO,
BARRAGÁN HÉCTOR, GARCÍA RAMOS GUILLERMO
INCMNSZ

INTRODUCCIÓN: PET-FDG se utiliza en países desarrollados hace décadas en la evaluación prequirúrgica de ELT farmacorresistente. Indicada cuando estudios paraclínicos previos no son concluyentes. En nuestro país existen cuatro centros de PET-FDG.

OBJETIVOS: Verificar el impacto de PET-FDG en la toma de decisión quirúrgica de ELT en un centro de referencia público (UNAM) y uno privado (HMS).

MÉTODOS: Revisamos datos clínicos y paraclínicos en quienes se realizó PET-FDG cerebral (ambos centros) durante los tres años de su funcionamiento. Analizamos exclusivamente casos con ELT: hallazgos de PET, impacto en decisión quirúrgica y concordancia con paraclínicos previos. Utilizamos estadística resistente.

RESULTADOS: 152 PET-FDG cerebrales (ambas unidades), en ELT 35 (23%). Edad: 22 años (RIQ 16-32). Mujeres: 54.3%. CPC: 97%, generalización secundaria: 37%, CPS: 8.6%. Evolución: 48 meses (RIQ 28-120). Mediana de antiepilépticos: 2 (RIQ 2-3.5); VPA (45.7%), TPM (40%), LEV (37%), CBZ, PTH, CZP: 25%. Mediana anual de crisis: 104 (RIQ 44-599). Hipometabolismo hipocámpal: 77%, hipotalámico: 8.6%, frontal: 22%, cerebeloso: 5.7%. Concordancia PET/otros paraclínicos: 52%. Cambio en decisión quirúrgica post-PET: 48.6%, sólo casos con estudios previos no concordantes: 82%.

DISCUSIÓN: El hipometabolismo ipsilateral tiene valor predictivo positivo de 86% para óptimo resultado postoperatorio (Clase Engel I-II). Cambio en decisión quirúrgica en otras series: 71%, en la nuestra: 18.5% (en no concordancia con paraclínicos previos: 42%).

CONCLUSIONES: En nuestro país PET-FDG tiene un importante impacto en la decisión quirúrgica de ELT, principalmente en quienes los estudios previos no son concluyentes.

102 (NO. TRABAJO 131) UTILIDAD DE LA UNIDAD DE AUTOENSEÑANZA COMO MÉTODO PARA EL APRENDIZAJE DE LA CEFALEA EN EL NIÑO APLICADA A MÉDICOS RESIDENTES DE PEDIATRÍA DE PRIMER AÑO DEL HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO

SAINOS RAMÍREZ CLAUDIA ALEJANDRA, REYES AGUILAR JAQUELINE ROSARIO,
COISCOU DOMÍNGUEZ NELSON RAMÓN
HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO

INTRODUCCIÓN: La unidad de autoenseñanza provee los elementos necesarios para que a su ritmo el alumno adquiera los

conocimientos en un tema, con ciclos de práctica refuerce el aprendizaje.

OBJETIVOS: Valorar la utilidad de la unidad de autoenseñanza como método efectivo para el aprendizaje de cefalea en el niño determinar la diferencia en el conocimiento antes y después del uso de esta técnica conocer si existe aceptación del método para el aprendizaje.

MÉTODOS: Estudio sociomédico-educativo muestra no probabilística, selección de sujetos asignada de antemano, incluyeron 14 médicos residentes 1er año de pediatría, exclusión: médicos ausentes; fue contestado en dos semanas; consta de instrucciones, pre-evaluación, introducción, objetivos, ciclo de práctica, evaluación final, bibliografía, evaluación de la unidad. Se aplicaron medidas de resumen, porcentaje y proporción para representar en graficas los resultados.

RESULTADOS: Se aplicó la unidad a 14 residentes (100%) 78.5% femenino, 21.5% masculino, promedio de calificación en licenciatura 8.5; en la preevaluación 7 alumnos contestaron acertadamente el 60%; 7 contestaron 40%. al concluir la unidad 6 alumnos contestaron correctamente 100%, 7: 80%; 1: 60% con mejor desempeño el sexo femenino, en preevaluación y evaluación final, la evaluación de la unidad fue: excelente (64.2%) buena (35.8%).

DISCUSIÓN: Las unidades de autoenseñanza se han aplicado en diversas áreas del conocimiento y salud, los métodos interactivos promueven de manera eficaz y permanente los conocimientos adquiridos cuando se realizan ciclos de prácticas con casos clínicos y se refuerza con bibliografía.

CONCLUSIONES: La unidad de autoenseñanza es efectiva para promover el conocimiento en cefalea, existe mayor conocimiento en cefalea posterior a la unidad la aceptación de éste método fue excelente.

103 (NO. TRABAJO 134) CASUÍSTICA DE EVC EN 6 AÑOS DE UN HOSPITAL DE CONCENTRACIÓN

POSADAS ZÚÑIGA GABRIEL, RENTERÍA PALOMO ANA ARELY,
OLIVARES NEUMANN JOSÉ LUIS, LÓPEZ GUERRERO JOSÉ LUIS
HOSPITAL CENTRAL DR. IGNACIO MORONES PRIETO

INTRODUCCIÓN: La literatura mundial informa que en el siglo XXI la frecuencia y mortalidad debido a enfermedad vascular cerebral (EVC) ha disminuido debido al oportuno diagnóstico y tratamiento de factores de riesgo (hipertensión arterial-HAS, tabaquismo, diabetes mellitus, etc.), así como una atención más oportuna de este padecimiento; sin embargo, no existen estadísticas mexicanas de series considerables, con excepción del estudio PREMIER que fue de seguimiento de 1,104 pacientes en un año (2003-2004) reunidos de 103 centros del país.

OBJETIVO: Es dar a conocer estadísticas de nuestro hospital de 3er nivel donde informamos retrospectivamente más de 900 casos de EVC de los últimos seis años.

MÉTODOS: Se realizó una búsqueda computarizada de todo tipo de EVC en el archivo, dando como resultado más de 1,000 registros, de los

cuales sólo fueron encontrados en registros activos y defunciones 915, los cuales fueron revisados obteniendo 31 variables.

RESULTADOS: EVC más frecuente en mujeres (1.5:1) y más los eventos hemorrágicos, con una población infantil de 6% donde el principal de riesgo fueron las discrasias sanguíneas y las malformaciones arteriovenosas, y sigue predominando como factor de riesgo la HAS en el adulto. El informe de la escala de salud de Estados Unidos (NIHSS) fue menor al 1%. La escala de coma de Glasgow más de 98%.

CONCLUSIONES: Se obtuvieron muchos otros datos de interés, como una alta frecuencia de EVC hemorrágico (también con alta mortalidad) que antes se mencionaba como la poco frecuente, así datos pediátricos y otros, útiles para estudios prospectivos.

104 (NO. TRABAJO 135) PARÁLISIS NORMOKALÉMICA ASOCIADA A CONVULSIONES. PRESENTACIÓN DE UN CASO

**BERENGUER SÁNCHEZ MAURICIO JOSÉ,
DE LA MAZA MANUEL, ARMENDÁRIZ IMMER**
HOSPITAL SAN JOSÉ TEC DE MONTERREY

INTRODUCCIÓN: La parálisis periódica muscular es una miopatía metabólica asociada comúnmente a hiperkalemia y menos frecuentemente a hipokalemia; sin embargo, se conoce de un grupo asociado a niveles normales de potasio sérico. En este último caso se ha demostrado una mutación familiar del gen músculo específico del canal de sodio (SCN4A) que sugiere que la misma es una variante hiperkalémica. Las manifestaciones ocurren en la primera década de la vida y los ataques ocurren semanalmente o cada pocos meses. Generalmente no se asocia a otros tipos de canalopatías.

OBJETIVO: Presentar los hallazgos clínicos y paraclínicos de un paciente con una parálisis periódica normokalémica asociada a convulsiones.

MATERIAL Y MÉTODOS: Presentar por medio de un cartel el cuadro clínico, la evolución, los estudios paraclínicos realizadas durante el diagnóstico y seguimiento del caso.

RESULTADOS: Masculino de 29 años previamente sano que presenta cuadros recurrentes de cuadriparesia flácida asociada a hiporreflexia, sin otras manifestaciones, que inicia en el año 2002. No hay historia familiar de padecimientos similares. Sus cuadros se asociaban a ingesta abundante de comida de alto contenido de carbohidratos y ejercicio intenso. Su aparición fluctuó entre súbita a progresiva y duraban entre 24 a 48 horas luego de la aplicación de cloruro de potasio en solución fisiológica. Durante los ataques se encontró elevación máxima de la CPK hasta 721 U/l, y no se demostró alteraciones en las concentraciones electrolíticas, ni en su perfil tiroideo. Su RMN craneocervical fue negativa y dos estudios neurofisiológicos descartan neuropatías y miopatías. Tiene dos biopsias musculares que sugieren miopatía metabólica del tipo hipo e hiperkalémica y una de ellas demuestra acentuada atrofia en ambos

tipos musculares. El tamiz metabólico para azúcares, aminoácidos, mucopolisacáridos, ácidos orgánicos y de acilcarnitinas; al igual que estudios genéticos de las mutaciones T704M, M1360V, M1592V son negativas. Se recomendó la realización de SCN4A, sin embargo aún pendiente. Lo llamativo del caso es la presentación de dos cuadros convulsivos parciales secundariamente generalizado demostrados por estudio electroencefalográfico que presentó seis años después del diagnóstico, de carácter idiopático y que respondió a ácido valproico.

CONCLUSIÓN: La parálisis periódica normokalémica aún permanece en estudio y en este caso presentamos un paciente que cumple los criterios de la misma y que además se asocia a otro tipo de enfermedad cuya fisiopatología, al igual que la primera, se enmarca en una canalopatía. Lo anterior cobra vital importancia ante la poca información existente sobre este tema.

105 (NO. TRABAJO 136) INFORME DE UN CASO DE SÍNDROME DE FOIX-CHAVANY-MARIE EN LES

GUERRA GALICIA CARLOS M, HARO SILVA RUBÉN, GLEN LÓPEZ ANTONIO
HOSPITAL CENTRAL DR. IGNACIO MORONES PRIETO

INTRODUCCIÓN: El síndrome de Foix-Chavany-Marie o síndrome opercular anterior se caracteriza por diplejía labiofacioglosofaringeolaringobraquial con disociación automático voluntaria (abolición de los movimientos voluntarios con movimientos involuntarios y reflejos preservados como sonreír, llorar, bostezar, etc.). Se produce por afectación bilateral de la región opercular anterior o frontal. En adultos se relaciona con lesiones isquémicas.

OBJETIVO: Presentamos el caso de una paciente con este síndrome, teniendo como origen vasculitis autoinmune secundaria a lupus eritematoso sistémico (LES).

MATERIAL Y MÉTODOS: Se trata de paciente femenino de 28 años casada, dedicada al hogar, como el antecedente de haber padecido neuritis óptica un año previo al motivo de consulta, con síndrome piramidal izquierdo al mes con escasa secuela, catalogada en ese entonces como esclerosis múltiple (EM), que en esta ocasión acude por cuadro de cuatro días con disuria, retención urinaria y paraparesia leve tratada con sonda urinaria y antibióticos, luego síndrome piramidal derecho, con anartria, disfagia y disnea. A su ingreso destacó diplejía facial, lenguaje bulbar (paresia del VII, IX, X, XI y XII), se inició bolos de metilprednisolona con mejoría, luego de AAN+ cumpliendo criterios clínicos y laboratoriales para LES, ciclofosfamida IV. Seguida hasta la fecha con inmunosupresores y sólo distermia como secuela.

RESULTADOS: Cuenta con tomografía normal, resonancia con áreas de isquemia en regiones operculares que se extienden hasta cápsula interna y tálamo de predominio derecho. Anticuerpos antinucleares positivos de patrón moteado.

CONCLUSIONES: La presentación de síndrome opercular anterior bilateral es excepcional en el LES, motivo de informarlo o publicarlo en la literatura.

106 (NO. TRABAJO 138) ESTUDIO DE LA FUNCIÓN AUTONÓMICA EN PACIENTES CON NEUROPATÍA DE FIBRAS DELGADAS

CACHO DÍAZ BERNARDO, ESTAÑOL VIDAL BRUNO,
SENTIES MADRID HORACIO, PADILLA MIGUEL ÁNGEL
INCMNSZ

INTRODUCCIÓN: Las principales causas de neuropatía de fibras delgadamente mielinizadas (delgadas) son la diabetes mellitus, vasculopatía autoinmune y amiloidosis. Algunos autores hipotetizan que esta neuropatía de fibras delgadas (NFD) se asocia a disautonomía. Escasos estudios de función autonómica existen y de éstos, son escasos los reportes en pacientes con NFD no asociada a diabetes.

OBJETIVO: Estudiar las características autonómicas de pacientes con NFD no asociada a diabetes.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se estudiaron prospectivamente pacientes con diagnóstico confirmado de NFD, se realizaron los siguiente estudios: Velocidad de conducción nerviosa de cuatro extremidades, intervalo RR, variabilidad de la frecuencia cardíaca (FC) en reposo, con valsalva, a la bipedestación y con arrastre ventilatorio, además respuesta simpática de la piel y estudio de la presión latido a latido. Se utilizaron pacientes sanos como controles.

RESULTADOS: Seis pacientes con NFD fueron comparados con seis sujetos sanos, a pesar de estar clínicamente sin datos de disautonomía, todos los estudios del funcionamiento autonómico resultaron con diferencia significativa con los controles. Los estudios de conducción nerviosa mostraron neuropatía axonal en aquellos con amiloidosis y vasculopatía autoinmune. Se demostró que tras tratamiento de aquellos con vasculopatía la denervación autonómica regresó prácticamente a la normalidad.

CONCLUSIONES: La neuropatía autonómica en pacientes con NFD está presente en los pacientes con NFD aunque sea clínicamente silente. Este estudio demuestra las anomalías autonómicas en pacientes con NFD y su mejoría tras tratamiento adecuado en vasculopatía autoinmune.

107 (NO. TRABAJO 139) ESTUDIO DE LA NEUROPATÍA AUTONÓMICA EN PACIENTES CON AMILOIDOSIS

CACHO DÍAZ BERNARDO, ESTAÑOL VIDAL BRUNO,
SENTIES MADRID HORACIO, PADILLA ARANDA HÉCTOR
INCMNSZ

INTRODUCCIÓN: La amiloidosis es una enfermedad rara caracterizada por acumulo de proteínas plegadas anormales en distintos órganos. Además de la cardiopatía, una de las causas de mortalidad en estos pacientes es la disautonomía. Los pocos estudios que existen de la disfunción autonómica en esta enfermedad indican que es de vital importancia su estudio ya que es predictor de desenlaces fatales.

OBJETIVO: Estudiar las características autonómicas de pacientes con amiloidosis.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se estudiaron prospectivamente pacientes con diagnóstico confirmado de amiloidosis, se realizaron los siguiente estudios: Velocidad de conducción nerviosa de cuatro extremidades, intervalo RR, variabilidad de la frecuencia cardíaca (FC) en reposo, con valsalva, a la bipedestación y con arrastre ventilatorio, además respuesta simpática de la piel y estudio de la presión latido a latido. Se utilizaron pacientes sanos como controles.

RESULTADOS: Dos pacientes con amiloidosis fueron comparados con cuatro sujetos sanos, a pesar de estar clínicamente sin datos de disautonomía, todos los estudios del funcionamiento autonómico resultaron con diferencia significativa con los controles. Los estudios de conducción nerviosa mostraron neuropatía axonal en aquellos con amiloidosis.

CONCLUSIONES: La neuropatía autonómica en pacientes con amiloidosis es una causa de mortalidad y está presente aunque sea clínicamente silente. Se evaluará si el control de la disfunción autonómica temprana repercutirá sobre el pronóstico. Este estudio demuestra las anomalías autonómicas previamente exigüas en la literatura.

108 (NO. TRABAJO 140) PARAPLEJÍA ESPÁSTICA Y TUMOR NEUROECTODÉRMICO PRIMITIVO PERIFÉRICO. REPORTE DE CASO

ESPINOSA ZACARÍAS JUAN PEDRO, SOTO FERNANDO
HOSPITAL DE ALTA ESPECIALIDAD PEMEX

INTRODUCCIÓN: Los tumores neuroectodérmicos primitivos periféricos (TNEPp) son poco frecuentes, son altamente agresivos y pueden involucrar la pared torácica y la columna vertebral en niños.

REPORTE DE CASO: Masculino de cinco años de edad, que inicia tres meses antes de su ingreso con dolor en cara posterior de hemitórax izquierdo, después se agrega limitación para la marcha, la cual es de puntas y postura en tijera. A su ingreso despierto, con ptosis izquierda, miosis izquierda, anhidrosis, extremidades inferiores con hipertonia, hiperreflexia, postura en tijera, clonus aquileo y Babinski bilateral. Rx tele de tórax con derrame pleural izquierdo de 50%. Laboratorios: Hb de 9.7 g/dL, Hto 26.4%, Leucocitos 1100, N 24.7%, plaquetas 12,000. La resonancia magnética nuclear de columna dorso lumbar se observa con lesión ocupativa de partes blandas que involucra el tejido pleura pulmonar izquierdo con extensión mediastinal, retrocruel izquierdo y hacia el canal raquídeo de la columna dorsal de T1 a T7. El reporte de patología de toma de biopsia: inmunohistoquímica con antígeno común leucocitario negativo, enolasa neurona específica negativa, proteínas 100 negativa, cd 99 positivo difuso y generalizado en patrón de membrana. Se diagnostica tumor neuroectodérmico primitivo. Se inicia manejo con quimioterapia. **ANÁLISIS:** Los TNEPp son lesiones de células pequeñas que se originan en tejido óseo o blando y afectan estructuras vecinas incluyendo médula espinal y raíces nerviosas provocando paraplejía espástica, estos tumores son raros en los niños.

CONCLUSIÓN: Los TNEPp provocan manifestaciones neurológicas como paraplejía en algunos pacientes de la edad pediátrica.

109 (NO. TRABAJO 142) HEMORRAGIA INTRACRANEAL ASOCIADA A ANGIOPATÍA AMILOIDE. PRESENTACIÓN DE UN CASO DOCUMENTADO POR IRM

SIERRA BELTRÁN MANUEL ANTONIO, CANTÚ BRITO CARLOS,
CASTILLO HERNÁNDEZ CARLOS, SALAS IRVING
INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y NUTRICIÓN SALVADOR ZUBIRÁN

INTRODUCCIÓN: Se presenta el caso de un paciente de 63 años de edad quien tiene antecedentes de diabetes mellitus 2 y alcoholismo. Recibe antiagregantes plaquetarios. Su padecimiento se inició en junio del 2008, al desarrollarse deterioro del estado de alerta, precedido por paresia braquial derecha –remitió espontáneamente–. Acude al Servicio de Urgencias y se documentó trastornos metabólicos y desequilibrio hidroelectrolítico que se corrigieron, pero sin recuperación del estado de alerta. Al examen neurológico, se encuentra un paciente en delirio, sin déficits en nervios craneales, paresia de hemicuerpo derecho, signo de Babinsky derecho.

MÉTODOS: En estudios de neuroimagen, TAC (evidencia de sangrado, parietal izquierda, cortico-subcortical) e IRM (corroboró el hallazgo previo y demostró múltiples microsangrados subcorticales fronto-parietales bilaterales).

DISCUSIÓN: La angiopatía amiloide afecta a vasos de pequeño y mediano calibre. Hay depósito de proteína b-amiloide (PBA) en la pared vascular. Suele afectar a mayores de 60 años. No hay predisposición por género. Se asocia a edad avanzada, enfermedad de Alzheimer y APOE e2 y e4. El alcoholismo es un factor de riesgo para desarrollar hemorragia intracraneal. *In vitro* PBA disminuye la vasorreactividad y potencia los mecanismos proteolíticos (fibrinólisis), anticoagulación. Estudios recientes han demostrado que los microsangrados ("microbleeds") se asocian a EVC posteriores.

CONCLUSIONES: Se presenta el caso debido a la naturaleza etiológica del padecimiento, donde la IRM es capaz de orientar el diagnóstico al demostrar los múltiples microsangrados subcorticales típicos de angiopatía amiloide en paciente sin hipertensión.

110 (NO. TRABAJO 143) ENCEFALITIS LÍMBICA. REPORTE DE CASO EN PACIENTE CON CÁNCER DE CÉLULAS CLARAS DE RIÑÓN

CHANG MENÉDEZ SERGIO RAÚL, SENTÍES MADRID H,
DÁVILA MALDONADO L, GARCÍA RAMOS G
INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y NUTRICIÓN SALVADOR ZUBIRÁN

INTRODUCCIÓN: Encefalitis límbica (EL) descrita por Brierley en 1960 y su asociación con neoplasia se documentó años después. Los síntomas preceden la aparición del tumor. Manifiesta trastorno afectivo,

amnesia, anosognosia, depresión, ansiedad, labilidad emocional, cambios de personalidad. CG o CPC ocurren en muchos pacientes. Usualmente asociado a SCLC.

OBJETIVO: Reportar una paciente con EL probablemente asociado a neoplasia renal.

MATERIAL Y MÉTODOS: Reporte de casos. Reportamos caso, modo de presentación, sintomatología y evolución: Masculino, 61 años, ingeniero mecánico. Antecedentes de orquiectomía derecha, resección de cordón espermático por tumoración desconocida en 1998. Inició prosopagnosia, pérdida de memoria a corto plazo y alteraciones conductuales. Luego CPS motoras seguidas de CPC. IRM cráneo mostró hipointensidad en T1, hiperintensidad en T2 y FLAIR de ambos hipocampos. Laboratorios normales excepto hiponatremia. PL normal con determinación de Ac. Anti-HU negativo. TC tórax normal. TC abdomen masa en polo superior riñón derecho. Nefrectomía con estudio de patología concluyendo cáncer de células claras grado III de Furman. Presentó mioclonías seguida de CPC. Video EEG: estado parcial simple motor FT, CPC inició con mioclonía por actividad polipunta F bilateral, ocasional onda triangular FT izquierda sugiere Sx. Kojevnikoff. Tratamiento con LEV, AVP, CLZ. EEG control: encefalopatía II-III Synek, sin estado parcial. Se solicitaron Ac. Anti-Hu, CV2/CRMP5, antifisina, VGKC, GAD. Inició tratamiento con bolos de metilprednisolona. IRM control 3 meses después mejoría de las lesiones.

DISCUSIÓN: Neoplasia renal es causa poco común de EL. Este puede ser el cuarto caso reportado en la literatura.

CONCLUSIONES: Nuestro reporte es de un paciente con EL probablemente relacionado con neoplasia renal.

111 (NO. TRABAJO 144) "ESCLEROSIS LUPOIDE". REPORTE DE DOS CASOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

CHANG MENÉDEZ SERGIO RAÚL,
CASTILLO HERNÁNDEZ C, GUTIÉRREZ MANJARREZ F
INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y NUTRICIÓN SALVADOR ZUBIRÁN

INTRODUCCIÓN: Esclerosis Lupoide fue un término descrito por Michael Kremer en Brain 1972, Middlesex Hospital. Describe pacientes a quienes se trata bajo diagnóstico de EM; sin embargo, se documentan pruebas inmunológicas positivas. También se han documentado títulos bajos de ANA en personas sanas.

OBJETIVO: Reportar dos pacientes con datos clínicos e imagenológicos que sugieren esclerosis múltiple; sin embargo, se encuentran ANA positivos.

MATERIAL Y MÉTODOS: Reporte de casos. Reportamos dos casos, modo de presentación, sintomatología y evolución, estudios de inmunología e imagenología. Caso 1: Femenino 22 años. Parestesias de las cuatro extremidades iniciando en MPD con distribución contra las agujas del reloj, debilidad MPI, visión borrosa OS, incontinencia urinaria, fenómeno de Raynaud. Exploración neurológica irrelevante. Síntesis de IgG y BOC en LCR positivas.

ANA positivos. Múltiples lesiones hiperintensas periventriculares en T2 y FLAIR. Lesión hiperintensa en T2 no mayor de dos cuerpos vertebrales en médula cervical. Caso 2: Femenino 62 años. Hipoestesia hemicorporal derecha que remite y posterior hipoestesia hemicorporal izquierda, seguido paresia hemicorporal izquierda. En la exploración neurológica hiperreflexia y Babinski izquierdos, hipoestesia MTI y MPI. ANA positivos. Hiperintensidades periventriculares en FLAIR e hiperintensidad en T2 a nivel cervical.

DISCUSIÓN: Se encuentran dos pacientes con cuadro clínico que orienta a EM; sin embargo, se documentan ANA positivos. Los títulos de ANA fueron mayores de 1:40, determinación de anticoagulante lúpico negativo.

CONCLUSIONES: Nuestro reporte es de dos pacientes con características de EM; sin embargo, los resultados de laboratorio nos hacen pensar la posibilidad de Esclerosis Lupoide.

112 (NO. TRABAJO 145) MIELITIS TRNASVERSA IDIOPÁTICA RECURRENTE

MERLOS MARLON, MARTÍNEZ ALBERTO, ORREGO HÉCTOR, VIOLANTE ARTURO
INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIROLOGÍA

INTRODUCCIÓN: Mielitis transversa aguda (MTA) es un trastorno inflamatorio focal de la médula espinal, con una incidencia de cuatro casos por millón de personas por año; tiene una presentación monofásica en 90% de los casos; ésta puede ocurrir como afectación secundaria por esclerosis múltiple o asociada a un padecimiento sistémico (lupus eritematoso sistémico, enfermedad mixta del tejido conectivo, síndrome de Sjögren) o su forma más frecuente que es la idiopática.

OBJETIVO: Presentación de caso de Mielitis transversa idiopática recurrente.

CASO CLÍNICO: Paciente masculino de 52 años originario del Distrito Federal sin antecedentes de importancia, inició su padecimiento en 2007, con cuadro caracterizado con paraplejía, pérdida de esfínteres y nivel sensitivo en T8; la resonancia magnética (IRM) mostró una lesión hiperintensa en T2 que capta medio de contraste y afecta la médula espinal es su totalidad desde T2 hasta T8; la punción lumbar con hiperproteínorraquia y pleocitosis se manejó con pulsos de metilprednisolona a dosis de 1 g/día por 5 días sin mejoría importante; su tratamiento posterior fue a base de rehabilitación; en marzo de 2008 presentó paresia de miembros torácicos acompañado de parestesias y nivel sensitivo en C4; la nueva IRM reportó lesión inflamatoria parcial de la médula espinal que compromete desde T4 hasta T7 la punción lumbar de carácter inflamatorio; se inició nuevamente dosis de esteroides a la misma dosis y completar estudio.

RESULTADOS: Los laboratorios generales son normales, anticuerpos anti-nucleares, ANCAs, anti-DNA de doble cadena, anticuerpos anti-cardiolipina (IgG e IgM), anti-beta-2-glicoproteína (IgG e IgM), anti Ro, anti La, así como las bandas oligoclonales en

LCR fueron normales. Se realizó además IRM de encéfalo, la cual no mostró anomalías; el cultivo y el panel viral de LCR fueron normales.

CONCLUSIONES: La mielitis transversa es una entidad rara con una presentación monofásica; se ha reportado que algunos pacientes pueden tener recurrencias asociadas principalmente a enfermedades sistémicas (lupus eritematoso sistémico, síndrome antifosfolípidos, enfermedad mixta del tejido conectivo y síndrome de Sjögren). Se han descrito factores que pueden predecir la recurrencia de la mielitis transversa como es la afectación de más de tres segmentos medulares, ANA positivos, bandas oligoclonales positivas en LCR. Si bien es cierto la recurrencia es casi exclusiva de las enfermedades secundarias, se han descrito que la presencia de anticuerpos anti Ro en LCR como factor para recurrencia en mielitis transversa idiopática. En el caso que reportamos se descartó la posibilidad de enfermedad secundaria y de los factores predictores de recurrencia sólo presentaba la afectación de más de dos segmentos cervicales.

113 (NO. TRABAJO 146) PORFIRIA AGUDA INTERMITENTE

RANGEL GUERRA RICARDO
GRUPO VITAMAGEN

INTRODUCCIÓN: Las porfirias son un grupo de enfermedades genéticas causadas por mutaciones en las enzimas, de la vía de síntesis biológica del HEME. Las manifestaciones clínicas de la porfiria aguda intermitente que es una de las formas más frecuentes, incluye ataques recurrentes y paroxísticos de dolor abdominal agudo con síntomas gastrointestinales, trastornos neuropsiquiátricos y polineuropatía. Es importante difundir el diagnóstico temprano de esta enfermedad.

OBJETIVO: Presentar este caso y alertar a la comunidad neurológica de la posibilidad de establecer este diagnóstico en forma temprana, para evitar al paciente riesgos importantes en cuanto a su salud y hasta su vida.

MATERIAL Y MÉTODOS: Masculino de 45 años de edad, que tiene historia de dos años de evolución de episodios de dolor abdominal intenso, epimesogástrico, tipo pulsátil, seguido de sensación ascendente de malestar no definida, con palpitaciones, sudoración y después cefalea generalizada. El enfermo padece una hernia hiatal y reflujo gastroesofágico moderado. Se practicó determinación de porfobilinógeno en la orina, el cual resultó elevado adquiriendo la orina un color café parduzco o rojizo al exponerla al sol.

RESULTADOS: El paciente se ha programado para una cirugía destinada a corregir el reflujo y la insuficiencia del cardias a través de endoscopia y esta cirugía se realizará cuando se tenga la medicación proveniente de Barcelona, España, que es el Normosan, tratamiento específico para la porfiria.

CONCLUSIÓN: Se presenta el caso de una enfermedad rara que es la porfiria aguda intermitente, su forma de diagnosticarla tempranamente y su prevención.

114 (NO. TRABAJO 147) SÍNDROME DE "LAS PIERNAS INQUIETAS"

RANGEL GUERRA RICARDO
GRUPO VITAIMAGEN

INTRODUCCIÓN: Este síndrome fue revisado y publicado en forma completa en 1945, por Karl Ekblom y algunos lo conocen como Síndrome de Ekblom. Los criterios diagnósticos incluyen: 1) Necesidad imperiosa de mover las piernas, acompañado de sensaciones desagradables, 2) paresia durante periodos de descanso o inactividad, y 3) las sensaciones desagradables empeoran en las noches o en las tardes.

OBJETIVO: Presentar ante la comunidad neurológica las características clínicas para el diagnóstico temprano de este síndrome y enfatizar los resultados satisfactorios en su tratamiento con Bupropion.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se describen 25 pacientes con este síndrome con edades fluctuantes desde los 16 hasta los 73 años de edad: seis femeninos y 19 masculinos; a 24 pacientes se les practicó polisomnografía y algunos de ellos tenían APNEA obstructiva del sueño.

RESULTADOS: Los 25 pacientes respondieron en forma muy satisfactoria al tratamiento con Bupropion y el trastorno de las "Piernas Inquietas" se controló en más de 90%. El 60% de los pacientes presentaron también el Síndrome de Movimientos Periódicos de las Piernas durante el sueño y todos se asociaron síntomas sensitivos de tipo desagradable en ambos miembros inferiores. El síndrome de las "Piernas Inquietas" es una condición que dura toda la vida, no es curable pero es controlable.

CONCLUSIÓN: Se presentan 25 pacientes con Síndrome de las "Piernas Inquietas", asociados algunos a Síndrome de Movimientos Periódicos de las Piernas que respondieron exitosamente al tratamiento con Bupropion y que fueron valorados casi en su totalidad a través de polisomnografía.

115 (NO. TRABAJO 148) SÍNDROME DE EAGLE

RANGEL GUERRA RICARDO
GRUPO VITAIMAGEN

INTRODUCCIÓN: El síndrome de Eagle está caracterizado por dolor intenso recurrente en la oro faringe y en la cara ipsilateral, debido a la presencia de una apófisis estiloides del hueso temporal elongada o con calcificación del ligamento estilohioideo.

OBJETIVO: Describir el Síndrome de Eagle como causa poco frecuente de dolor cráneo facial, lo cual se confirma con una TAC de senos paranasales con cortes coronales posteriores.

MATERIAL Y MÉTODOS: Mujer de 49 años de edad con historia de dolor intenso e incapacitante, punzitivo, de una semana de evolución, en la mitad izquierda de la orofaringe, irradiado a R. mastoidea y R. de la nuca de ese lado, con proyección a la hemicara izquierda, que a veces se dispara al deglutir saliva o alimentos, de naturaleza paroxística. La pacien-

te padece Hipotiroidismo que se controla con Levotiroxina. Exploración física general y exploración neurológica normales, excepto por dolor a la presión sobre la fosa amigdalina izquierda. TAC de Senos Paranasales mostró prominencia y calcificación de la apófisis estiloide izquierda.

RESULTADOS: Se instituyó tratamiento con Oxcarbazepina y Levetiracetam con excelentes resultados, con un control absoluto del dolor faríngeo, mastoideo y facial del lado izquierdo.

CONCLUSIÓN: W.W. Eagle describió por primera vez este síndrome en 1937. Los síntomas incluyen: dolor faríngeo, disfagia y dolor facial, con frecuencia irradiado a la región mastoidea o al oído. Los pacientes que no responden al tratamiento médico, pueden manejarse con resección quirúrgica de la apófisis estiloide. Se enfatiza el diagnóstico oportuno para tratarlo eficazmente.

116 (NO. TRABAJO 149) SÍNDROME DE AFASIA PROGRESIVA PRIMARIA

RANGEL GUERRA RICARDO
GRUPO VITAIMAGEN

INTRODUCCIÓN: El síndrome de afasia progresiva primaria se caracteriza por trastornos de lenguaje de carácter lentamente progresivo con dificultad para encontrar palabras, disartria y disgramatismo. La afasia primaria progresiva se ha asociado con Degeneración Fronto Temporal. **OBJETIVOS:** El motivo del presente trabajo es presentarle a la comunidad neurológica este raro síndrome y conocer los elementos clínicos de su diagnóstico oportuno.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se presentan tres casos clínicos de pacientes con Afasia Progresiva Primaria. Caso 1: Masculino de 77 años de edad, con 4 años de evolución de problemas de lenguaje, consistentes en dificultad para expresarse con fluidez, Afasia Nominal, Anomia y con carácter lentamente progresivo agregándose después: disgrafía, dislexia y dispraxia. Caso 2: Masculino de 55 años de edad, evaluado en varios sitios por presentar alteración gradual y progresiva del lenguaje, discreta alteración de la memoria reciente con dificultad para expresarse Anomia, lenguaje entrecortado y no fluido y errores gramaticales muy importantes. Caso 3: Femenino de 90 años, con trastorno de lenguaje lentamente progresivo de 4 años de evolución con todas las características del síndrome de afasia primaria progresiva.

RESULTADOS: Los tres pacientes completaron los criterios clínicos de este síndrome y sólo en el Caso 2 se demostraron alteración en funciones corticales superiores, sobre todo en la memoria. Los tres pacientes fueron manejados con anticolinesterásicos e inhibidores de la NMDA, pero el trastorno del lenguaje persistió.

CONCLUSIONES: Se presentan tres casos de Afasia Primaria Progresiva, síndrome raro cuya identificación temprana es necesaria para tratar de evitar su progresión.

117 (NO. TRABAJO 150) STENTS AUTOEXPANDIBLES EN EL TRATAMIENTO DE ESTENOSIS SINTOMÁTICA INTRACRANEAL

RANGEL GUERRA RICARDO, GARCÍA DE LA FUENTE ALBERTO
GRUPO VITAMAGEN

INTRODUCCIÓN: El 6.29% de todos los AVC isquémicos se relacionan con estenosis de las arterias intracraneales.

OBJETIVOS: La aplicación de Stents se indica cuando el tratamiento médico ha fallado. Se presentan tres casos con este tipo de manejo.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se incluyen dos varones y una mujer de 65 a 82 años con lesiones arteriales estenosantes y enfermedad vascular isquémica sintomática, las cuales se corrigieron completamente con este tratamiento.

RESULTADOS: Paciente 1: Mujer de 71 años con hemiplejía derecha transitoria IRM: infarto isquémico antiguo en territorio de ACM izquierda y la AIRM reveló estenosis del segmento M1 de la ACM izquierda. Se realizó Angioplastia y se colocó Stent Autoexpandible con éxito. Paciente 2: Hombre de 65 años de edad con hemiparesia derecha transitoria que ingresa con cuadriplejía y alteraciones respiratorias que requirieron intubación, IRM: infartos pontinos y oclusión de V3 de la AV derecha. Estenosis V4 y V1 izquierdos. Estenosis Carotídea Izquierda Supracarotídea. Stent Autoexpandible en V4 izquierda y en V1 izquierda. Stent en ACI supracarotídea. Recuperación total. Paciente 3: Hombre de 78 años con hemiparesia derecha y disartria de 3 días de evolución. Estenosis múltiple en Circulación Vertebro basilar y Sistemas Carotídeos. Se colocó Stent en la A. Basilar y un Stent en V1 izquierdo. Wall Stent se aplicó en ACI izquierda extracraneal. El paciente tenía estenosis crítica de la arteria basilar, así como estenosis de V1 izquierda y oclusión de la ACI izquierda extracraneal. Recuperación total.

CONCLUSIÓN: Stents autoexpandibles tienen bajo riesgo de ruptura y previenen estenosis.

118 (NO. TRABAJO 151) EXPERIENCIA CON SEIS CASOS DE OCLUSIÓN AGUDA DE LA ARTERIA "A" VENA CENTRAL DE LA RETINA MANEJADOS EXITOSAMENTE CON TROMBOLOSIS INTRAARTERIAL SELECCIONADA

RANGEL GUERRA RICARDO, GARCÍA DE LA FUENTE ALBERTO,
BENAVIDES RODOLFO, ABARCA ADRIÁN
GRUPO VITAMAGEN

INTRODUCCIÓN: El tratamiento agudo de la oclusión de la arteria o vena central de la retina permanece controversial.

OBJETIVOS: Presentar nuestra experiencia con técnicas de neurointervencionismo vascular en las primeras 12 horas del evento.

MATERIAL Y MÉTODOS: Del 2001 al 2004 se colectaron siete pacientes (cinco femeninas y dos masculinos) con pérdida o disminución

aguda e importante de la visión de un ojo como candidatos para este tipo de tratamiento. Las edades de los pacientes fluctuaron en 27 a 78 años. El tiempo transcurrido entre la instalación del evento isquémico ocular y la trombólisis intraarterial varía entre 12 y 96 horas. Se utilizaron trombolíticos r-tPA, Tirofiban, así como neuroprotectores. De los siete pacientes, cuatro tenían enfermedad oclusiva aterosclerótica carotídea extracraneal.

RESULTADOS: Dos tenían AMAUROSIS TOTAL. Tres tenían visión 20/400 y dos 20/200 en el ojo afectado. Seis de los siete pacientes tuvieron oclusión de la vena central de la retina y uno de la arteria central, dos recibieron r-tPA y en cinco tirofiban. Todos recibieron neuroprotección con nimodipina y sulfato de magnesio por vía intraarterial. Todos recibieron clopidogrel, ácido acetilsalicílico y enoxaparina por un mes después del tratamiento agudo. Cuatro pacientes recuperaron la visión en forma completa, dos con recuperación parcial y en uno se observó mejoría. No hubo complicaciones.

CONCLUSIONES: Éste es el primer reporte en México sobre el uso de trombólisis intraarterial superselectiva para el manejo de la ceguera monocular aguda secundaria a trombosis de la vena o arteria central de la retina.

119 (NO. TRABAJO 152) MUTISMO AKINÉTICO SECUNDARIO A DESTRUCCIÓN DEL LÓBULO PARIETAL POR HERIDA DE ARMA DE FUEGO: INFORME DE UN CASO Y REVISIÓN EN LA LITERATURA

BONILLA MEJÍA GUADALUPE, CARRIÓN DURÁN PABLO, MURILLO QUITO FELIPE
HOSPITAL SANTA INÉS DE CUENCA

INTRODUCCIÓN: El mutismo akinético, también conocido como coma-vigilia es un estado de inmovilidad silenciosa y de aparente alerta, donde se mantiene el ciclo-sueño vigilia, pero hay ausencia total de actividad motora espontánea y de evidencias de actividad mental. Las principales causas son hidrocefalia aguda, tumores pineales o hipotalámicos, hemorragias en el tálamo dorso-medial, globus pallidus y lesiones frontales de sustancia blanca o de su superficie medial (especialmente giro del cíngulo), tóxica: (monóxido de carbono, quimioterapéuticos), infecciosas, inmunológicas, degenerativas. En general, está relacionado con daño bilateral de conexiones retículo-corticales o límbico-corticales del neuroaxis, desde áreas paramedianas reticulares del mesencéfalo y diencefalo hasta áreas frontales mediales (Plum & Posner, 1980). El EEG muestra un marcado enlentecimiento difuso, con ausencia de ritmo alfa. El diagnóstico diferencial se hace con el síndrome de enclaustramiento en el cual el estado mental y de conciencia está preservado, así también con el síndrome Looked-In.

OBJETIVOS: Reconocer las posibles etiologías del mutismo akinético. Establecer el diagnóstico diferencial de coma-vigilia. Aplicar el tratamiento correcto para prevenir las complicaciones y mejorar la calidad de vida. **MÉTODOS:** Reconocimiento clínico de un paciente masculino de 53 años de edad en la sala de Neurología y Neurocirugía del Hospital Santa Inés de Cuenca.

RESULTADO: Paciente masculino 53 años que inicia su padecimiento con impacto de bala en región craneal a nivel parietal bilateral (orificio de

entrada y salida) y maxilar superior, presentando pérdida súbita del estado de alerta con hemorragia masiva, Glasgow 3/15, conectado a ventilador. En la exploración neurológica: midriasis bilateral, fondo de ojo en astillas y papiledema bilateral, reflejo corneal presente, cuadripléjico. Se realiza TAC de cráneo: hematoma intraparenquimatoso parietal bilateral, sangrado a nivel del tentorio, cisura interhemisférica y seno longitudinal superior con edema severo, fractura multifragmentaria supratentorial por impacto de proyectil; RM: destrucción de lóbulos parietales bilaterales con zonas de isquemia peri lesional. EEG.- Enlentecimiento marcado, difuso, generalizado del ritmo de fondo. Se realiza manejo con limpieza quirúrgica e hiperventilación, así como con antibioticoterapia y medidas antiedema. A los siete días presenta estado coma vigilia, alerta con ausencia de respuesta motora espontánea y ausencia de actividad mental, por la clínica se deduce que es un mutismo akinético y a los 45 días se egresa en este mismo estado.

CONCLUSIÓN: En lo que respecta a la etiología del mutismo se puede decir que hay varias causas que pueden originar este estado vegetativo caracterizado por inmovilidad silenciosa y de aparente alerta, donde se mantiene el ciclo-sueño vigilia, pero hay ausencia total de actividad motora espontánea y de evidencias de actividad mental, en el EEG hay un marcado enlentecimiento difuso, con ausencia de ritmo alfa. Las complicaciones que sobrevienen a este estado, suelen dar deterioro del estado general y falla multiorgánica, por lo que el desenlace se debe a las mismas antes que al estado neurológico; se debe tomar en cuenta el diagnóstico diferencial de otros estados vegetativos.

120 (NO. TRABAJO 153) ENFERMEDAD DE FAHR EN ECUADOR. REPORTE DE CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

BONILLA MEJÍA GUADALUPE, CARRIÓN DURÁN PABLO, BONILLA ISABEL
SERVICIO DE NEUROLOGÍA DEL HOSPITAL "SANTA INÉS", CUENCA-ECUADOR

INTRODUCCIÓN: La enfermedad de Fahr es una enfermedad neurológica rara, caracterizada por calcificaciones bilaterales, limitadas a los núcleos grises centrales o extendidos a otras áreas cerebrales asociadas a trastornos neurológicos. La etiología frecuente asociada a la calcicosis estriado-pálida-dentada es el hipoparatiroidismo, pero también hay causas relacionadas a infecciones, inmunológica, hipoxia perinatal, radioterapia, quimioterapia y secundarias al uso de anticonvulsivos. Se manifiesta a la edad de 30 a 60 años y generalmente es familiar. Clínicamente se ha observado el predominio de manifestaciones extrapiramidales, cerebelosas y neuropsiquiátricas y además hay un deterioro progresivo del patrón subcortical. Se desconoce el mecanismo fisiopatológico por el que se deposita calcio y otros minerales en el espacio extracelular y perivascular; se han planteado varias hipótesis, como disrupción de la barrera hematoencefálica, así como alteración del metabolismo del calcio de las estructuras neuronales.

CASO CLÍNICO: Paciente varón de 40 años, sin antecedentes de relevancia, su patología comienza a los 35 años de edad, caracterizada

por fatiga generalizada, temblor en miembros inferiores y debilidad, y posteriormente, crisis convulsivas tónico clónico generalizadas. Examen neurológico: funciones mentales superiores: normales; pares craneales: sin alteración. Fuerza muscular: 5/5 y miotáticos 3/4 generalizados. Función cerebelosa: conservada. Marcha: con base amplia de sustentación. TAC de cráneo: múltiples calcificaciones en ganglios de la base, cerebelo y sustancia blanca. Laboratorio: T3: 3.20; T4 2.10; TSH 2.10, Paratormona 3; Calcio: 14; Fósforo: 3.1; Magnesio: 2.1; Na: 142; K: 3.38; Cl: 105.6. Segundo control de calcio: 10.6. EEG: anormal, con presencia de ondas lentas en regiones frontales bilaterales, con campo eléctrico a regiones parietales. Evolución: Fue favorable al corregir el hipoparatiroidismo y los niveles de calcio; presentó remisión de las crisis convulsivas con anticomiciales. El control tomográfico no ha presentado cambios en relación al estudio previo.

CONCLUSIONES: La enfermedad de Fahr es una patología que produce disfunción tálamo-estriado-fronto-parietal por los bloqueos múltiples de los depósitos de minerales en los núcleos de la base, mesencéfalo y cerebelo, las mismas que pueden causar múltiples manifestaciones clínicas, incluyendo las funciones cognitivas.

121 (NO. TRABAJO 155) USO DE STENTS EN EL TRATAMIENTO DE ANEURISMAS INTRACRANEALES

GARCÍA DE LA FUENTE ALBERTO, RANGEL GUERRA RICARDO
HOSPITAL CHRISTUS MUGUERZA, MONTERREY, N.L.

INTRODUCCIÓN: El tratamiento quirúrgico convencional de las aneurismas intracraneales, (clipaje) ha ido desapareciendo, sustituyéndose por el abordaje a través de neurointervencionismo.

OBJETIVO: Presentamos la experiencia con el uso de Stents autoexpandibles en el manejo de los aneurismas intracraneales y la embolización de los mismos con espirales metálicas.

MATERIAL Y MÉTODOS: De junio del 2001 a junio del 2005 se trataron 34 pacientes, siete hombres y 27 mujeres. Las edades fluctuaron entre 18 a 78 años, con una media de 48. Todos fueron tratados bajo anestesia general y en todos se utilizaron antiagregantes (clopidogrel) previo y durante el procedimiento.

RESULTADOS: De los 34 pacientes, 24 aneurismas fueron saculares de cuello amplio, ocho fueron pequeños, siete gigantes y 19 medianos. Seis aneurismas se localizaron en la carótida cavernosa, cinco en la arteria oftálmica, siete en la A. Comunicante posterior, tres en la arteria cerebral anterior y tres en la bifurcación carotídea, tres aneurismas en la unión M1-M2, 2 en la arteria comunicante anterior y tres en V4, uno en la arteria basilar, dos en la punta de la arteria basilar y un aneurisma en el segmento P2. Veintidós pacientes estaban en grado I de la escala de HUNT y HESS, siete en el grado II, cuatro en grado III y uno en el grado IV. Se colocaron un total de 40 Stents, dos balones dependientes y 38 autoexpandibles.

CONCLUSIÓN: La utilización de Stents en el tratamiento de aneurismas intracraneales de difícil manejo hace posible el manejo exitoso.