

XXXV Reunión Anual de la Academia Mexicana de Neurología. Guadalajara, Jal. Octubre 31 a Noviembre 5, 2011. Resúmenes de Trabajos Libres en Póster (Segunda parte)

Revista Mexicana de Neurociencia

Noviembre-Diciembre, 2011; 12(6): 381-387

DIAGNÓSTICO DEL SÍNDROME DE LA PERSONA RÍGIDA, PRESENTACIÓN DE UN CASO

COLÍN LUNA JONATHAN I, CRUZ FINO DIEGO A, FERNÁNDEZ VERA JOSÉ A, GONZÁLEZ MUÑOZ ALEJANDRO, MARTÍNEZ MATA JUAN
SERVICIO DE NEUROLOGÍA CLÍNICA, DIVISIÓN DE NEUROCIENCIAS, HOSPITAL JUÁREZ DE MÉXICO.

OBJETIVOS: Reportar un caso de síndrome de la persona rígida: Describir sus particularidades clínicas y su evolución ulterior.

DESARROLLO: Se trata de paciente femenino de 28 años, ama de casa, madre de cuatro hijos, con carga genética positiva para DM2 e HAS. Tabaquismo positivo: cuatro cigarros/día/10 años. Padecimiento actual de siete años de evolución con hipomovilidad de miembros inferiores, acompañada de dolor y sensación de contractura muscular, en ambas extremidades inferiores, predominio izquierdo, que cede parcialmente con AINES. De curso fluctuante, mejora con el sueño al principio, después no. Los síntomas se asocian a estresores emocionales y se diseminan a región abdominal, en ocasiones hay disartria que desaparece totalmente. En su evolución fue catalogada como radiculopatía e incluso como distrofia muscular tipo Becker. Llega a nuestro servicio para continuar tratamiento siendo encontrada a la EF con obesidad central, diaforesis y ansiedad a la propuesta de ponerse de pie y caminar; en su exploración neurológica se aprecia severa hipertonía y rigidez de extremidades inferiores, asimétrica, así como de músculo recto anterior y paraespinales lumbares. Clonus en talón de miembro inferior izquierdo. Actitud y posición: hiperlordosis, movilización en bloque de tronco y extremidades inferiores. Reflejos abdominocutáneos presentes. Hiperrreflexia 3 de 4 patelar bilateral, el resto de la exploración neurológica normal.

RESULTADOS: Estudios paraclínicos de laboratorio e imagen (incluyendo mastografía) normales excepto por glucemia alterada en ayuno. EMG muestra hiperactividad de la unidad motora con facilitación de sus descargas a nivel espinal en agonistas y antagonistas de miembros inferiores así como hiperactividad de músculos paraespinales lumbares. Presenta títulos elevados de Anticuerpos anti descarboxilasa de ácido glutámico (GAD 65) en suero. La paciente mejoró parcialmente en el inmediato y por completo en un mes de evolución posterior a tratamiento con diazepam a razón de 10 mg cada 8 h sin efectos colaterales de relevancia incluyendo ausencia de somnolencia. Está pendiente la realización de GAD65 en LCR para vigilar actividad intratecal y resultado de Hemoglobina glucosilada para valorar Diabetes autoinmune GAD (+)

CONCLUSIONES: La paciente cumple con los criterios diagnósticos de Gordon y Lorish para Síndrome de la Persona Rígida. Su respuesta al tratamiento y los hallazgos paraclínicos son característicos pero en este caso se presenta hiperrreflexia y disartria, lo cual está descrito, pero se considera atípico. También cabe destacar la necesidad de dosis bajas de diazepam en relación con lo reportado en la literatura y que se observa baja incidencia de efectos colaterales por benzodiacepina, lo que apoya la teoría de algunos autores (es rechazada por otros) de la presencia de un déficit gabaérgico no sólo espinal sino supraespinal.

SÍNDROME DE SILVER RUSSELL ASOCIADO A QUISTE ARACNOIDEO INTRADURAL CERVICAL

PARTIDA MEDINA LUIS ROBERTO, GÓMEZ GAITÁN ESTEBAN ALEJANDRO
SERVICIO DE NEUROLOGÍA, INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL. HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CENTRO MÉDICO NACIONAL DE OCCIDENTE. UNIDAD MÉDICA DE ALTA ESPECIALIDAD.

Mujer de 21 años de edad producto de embarazo gemelar con retardo en el crecimiento en contraste con la hermana por síndrome de Silver Russell que es una enfermedad genética rara con presentación de uno de cada 100,000 nacidos vivos. Los criterios diagnósticos de este síndrome se dividen en mayores: retraso en el crecimiento intrauterino y postnatal, perímetro craneal normal, asimetría corporal; y menores: cara en forma triangular con frente amplia, mandíbula hipoplásica, boca ancha con comisuras hacia abajo, malformaciones dentarias, clinodactilea, braquidactilia, sindactilia y manchas café con leche. Se requieren para el diagnóstico dos criterios mayores y dos menores. Este síndrome no se encuentra asociado aparentemente a complicaciones neurológicas primarias o secundarias. Nosotros describimos el caso de una mujer joven con síndrome de Silver Russell con manifestaciones neurológicas secundarias a quistes aracnoideos espinales cervicales los cuales se han asociado a otros trastornos congénitos.

La paciente debutó con manifestaciones neurológicas posterior a traumatismo craneoencefálico a nivel del vertex el 24-12-10.

Tres semanas después, el 13-01-11, presentó cefalea holocraneana de intensidad 10/10 asociada a crisis convulsiva tónico clónico generalizada única con duración de 5 minutos aproximadamente y sin datos de focalización neurológica o irritación meníngea para lo que recibió manejo sintomático con carbamazepina 200 mg cada 12 h y valproato de magnesio 200 mg cada 8 h. Con dos eventos de crisis convulsivas ulteriores última en febrero del 2011 posterior a la cual notó hemiparesia e hemi hipoestesia izquierda, así como episodios de incontinencia urinaria.

Ingresada por síndrome medular incompleto se le encontró a la exploración física hemiparesia izquierda con fuerza 4+/5 proximal y distal, con tono y trófismo conservados, reflejos bicipital, tricipital y estilo radial disminuidos del lado izquierdo el resto conservados con respuesta plantar indiferente izquierda y marcha tambaleante. La paciente presentó estudios de IRM de 1.5 tesla de la medula cervical y torácica que se reportaron normales. Durante su estancia intrahospitalaria se solicitó una nueva IRM de 3 Tesla y se documentó compresión medular cervical anterior y posterior a nivel de C3-C4, C4-C5, C5-C6 por colección extra axial que desplazaba la medula hacia la izquierda.

El 06-06-11 se le realizó laminectomía de C5-C6 encontrando quiste aracnoideo intradural que ocupaba la parte antero lateral izquierda en los niveles C5-C6.

La evolución postquirúrgica fue satisfactoria con recuperación de la fuerza y marcha normal.

SÍNDROME DE USHER: EL PUNTO DE VISTA NEUROLÓGICO

ZENTENO VACHERON SERGIO,* VÁZQUEZ ROSALÍA,** ANAYA CASTRO DIANA MÓNICA***
*CONSULTOR TÉCNICO DE NEUROLOGÍA ADULTOS. **MÉDICO ADSCRITO DE NEUROLOGÍA ADULTOS. ***RESIDENTE DE PRIMER AÑO NEUROLOGÍA DE ADULTOS

La neuro-otología y neuro-oftalmología son campos abordados por otorrinolaringólogos y oftalmólogos por observar enfermedades de ojo y oído, dejando a los neurólogos el análisis de la patología de dichos sentidos confinada a SNC; sin embargo, en no pocas ocasiones en la práctica se nos presentan casos de afecciones periféricas que requieren nuestro conocimiento para la adecuada integración sindrómica. A propósito de revisión del tema se presenta el caso de AXS, adulto de 34 años con hipoacusia congénita, sin valoración previa por personal médico debido a bajo nivel socioeconómico. Sufre accidente automovilístico con trauma craneal y cuatro meses después inicia con vértigo, motivo de su consulta; en la primera valoración se encontró hipoacusia severa bilateral, pérdida importante de la agudeza visual bilateral y lesiones en ambas retinas compatibles con retinosis pigmentaria. Por manejo interdisciplinario se derivó a Genética, Oftalmología y Audiología, encontrando en sus respectivos análisis signos compatibles con Enfermedad de Usher, autosómica recesiva con afección neurosensorial audiovestibular y visual. Como neurólogos es importante recordar que en el hombre existen aproximadamente 50 síndromes con esta combinación semiológica, correspondiendo 50% de los casos a Enfermedad de Usher, cuya incidencia es de 3-6 por 100,000 habitantes, con clínica y genética heterogéneas, distinguiendo tres tipos por la severidad y progresión de sordera y pérdida visual, así como presencia o ausencia de afectación vestibular, encontrando casos de diagnóstico hasta la etapa adulta que pueden requerir valoración por parte del neurólogo, quien debe ser capaz de reconocer la enfermedad.

SÍNDROME DE WOLF-HIRSCHHORN. CORRELACIÓN CLÍNICA Y ELECTROENCEFALOGRAFICA. PRESENTACIÓN DE TRES CASOS

CAMPBELL-ARAUJO AO, FIGUEROA-DUARTE ANA SILVIA,** RAMOS PEEK JAIME***
*HOSPITAL: SRÍA. SALUD SONORA. **INVESTIGADORA INDEPENDIENTE. HERMOSILLO, SONORA.
***HOSPITAL ÁNGELES MOCEL. MÉXICO, D.F.

OBJETIVO: Presentar tres casos clínicos de Síndrome de Wolf-Hirschhorn, descrito por primera vez hace 50 años, caracterizado por la pérdida parcial del material de la porción distal del brazo corto del cromosoma cuatro (dbcrCr4), y una revisión de la literatura referente a sus características clínicas y electroencefalográficas. **MATERIAL Y MÉTODOS:** Se trata de tres casos de Síndrome de W-H. Niño de un año de edad (caso 1). Niña de cinco años (caso 2). Niña de seis años y ocho meses (caso 3). Comparten: retraso del desarrollo pondoestatural, retraso psicomotor, hipotonía, dificultades en alimentación y epilepsia; además: microcefalia, características faciales de glabella prominente, hipertelorismo, puente nasal amplio, cejas arqueadas y altas, ojos grandes y prominentes, micrognatia, filtrum corto, pabellones auriculares escasamente formados. El caso 1 presenta microoftalmía y coloboma izquierdos, nistagmo bilateral horizontal leve. **Caso 2:** Cardiopatía del tipo de defecto atrial-septal, nistagmo bilateral horizontal leve. **Caso 3:** Estenosis congénita de la válvula pulmonar. Convulsiones exacerbadas por hipertermia: casos 2 y 3. Control con ácido valproico: Casos 2 y 3; carbamazepina: Caso 1. Mejoría clínica de las convulsiones con el transcurrir del tiempo en los tres casos.

RESULTADOS: Caso 1: Cariotipo: dbcrCr4 (región p15). Electroencefalograma (EEG): patrón epileptiforme: paroxismos generalizados: puna-onda lenta, variante rápida entre frecuencias de 3-4 Hz. sobre ritmo lento. Sueño: nula integración de grafoelementos típicos. **Caso 2:** Cariotipo: dbcrCr4 (región p15). EEG: Actividad de fondo lenta y asincrónica. Sueño: nula integración de grafoelementos típicos. **Caso 3:** Cariotipo: dbcrCr4 (región p13). EEG: Actividad de fondo lenta, patrón epileptiforme. Sueño: escasa integración de husos sigma.

CONCLUSIONES: Los tres casos mostraron características clínicas del S WH y epilepsia. El EEG mostró patrones característicos (en sus diversos patrones), descritos para este S WH, ejemplos: patrón encefalopático; patrón epileptiforme y cuando desaparece éste la actividad es lenta generalizada; ondas lentas

parieto-temporo-occipitales de alto voltaje y nula integración de grafoelementos de sueño. Resaltamos la importancia de reconocer los patrones de EEG propuestos por Battaglia, et al. (2008) para S WH, porque permiten identificar tempranamente los tipos, evolución y pronóstico de la epilepsia, la cual representa buen pronóstico.

SÍNDROME MEDULAR COMPLETO A CAUSA DE MAV ESPINAL. REPORTE DE DOS CASOS

SOSA GARCÍA MERARDO, KLEINERT ALTAMIRANO ANKE, DE LA TORRE OLIVARES FRANCISCO
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL.

INTRODUCCIÓN: Las manifestaciones clínicas de las MAV espinales se pueden presentar en formas agudas, causado principalmente por sangrado o subagudas que se caracterizan por una mielopatía en forma de paraparesia de instauración aguda o progresiva, asociada a trastornos sensoriales, disfunción urinaria, intestinal, y sexual, dependiendo del sitio de afección, que puede ser desde los segmentos cervicales hasta los lumbares.

OBJETIVO: Dar a conocer el espectro clínico con que puede presentarse la malformación vascular espinal.

MÉTODOS Y RESULTADO: **Caso 1.** Masculino de 42 años, clínica caracterizada por debilidad de miembros pélvicos de predominio distal, parestesias ascendentes y dolor en la región lumbar con irradiación hacia glúteos, evoluciona a paraparesia y se agrega incontinencia urinaria EF: atrofia de cuádriceps y tibiales anteriores, paraparesia y arreflexia, nivel sensitivo T10, atonía de esfínter rectal. Arteriografía toraco-lumbar: MAV espinal de T10, dependiente de L3 izquierda, con venas dilatadas serpentiformes hasta T5. **Caso 2.** Paciente masculino de 45 años quien inicia con parestesias en ambos pies, se agrega paraparesia, retención urinaria y fecal. Objetivamente se encontró con síndrome medular completo, nivel T9. Arteriografía espinal: malformación arteriovenosa de la séptima arteria intercostal derecha.

CONCLUSIONES: Las malformaciones arteriovenosas (MAV) espinales tiene una prevalencia 16% son un grupo heterogéneo de lesiones que alteran la función de la medula espinal por lo que son consideradas como una causa tratable de mielopatía. Una paraparesia progresiva en un varón de edad media, debe obligar a la sospecha diagnóstica de MAV espinal y realizar en forma rápida (RM y angiografía).

SÍNDROME CLÍNICO AISLADO Y SU CONVERSIÓN A ESCLEROSIS MÚLTIPLE CLÍNICAMENTE DEFINIDA

FLORES J, AGUIRRE L, SALINAS L, SÁNCHEZ T, SOTO S, CORONA T.
INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIRUGÍA.

INTRODUCCIÓN: La esclerosis múltiple (EM) es una enfermedad crónica, autoinmune y desmielinizante que afecta SNC de etiología no definida, afecta a adultos jóvenes y de mediana edad. El síndrome clínico aislado se caracteriza por ser un episodio mono o multifocal de desmielinización en SNC que dura al menos 24 h, 70-80% con EM, tuvieron un primer episodio. El CIS de alto riesgo se considera cuando hay alteración en la Resonancia magnética (IRM), en la médula espinal o que tenga Bandas oligoclonales positivas.

OBJETIVO: Analizar el porcentaje de conversión de pacientes con síndrome clínico aislado a esclerosis múltiple que acuden a la Consulta de Enfermedades Desmielinizantes del Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía.

MÉTODO: Se incluyeron 39 pacientes (80%) mujeres, (20%) hombres que acudieron a la Clínica de Esclerosis Múltiple y Enfermedades Desmielinizantes del Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía(INNN) en México de 2007 a 2010.

RESULTADOS: Del grupo de los 39 pacientes, 18 tuvieron lesiones en IRM, 28 presentaron neuritis óptica; seis, síndrome sensitivo; cinco, síndrome piramidal. Se formaron dos grupos: uno de 18 pacientes con alto riesgo (AR) y otro de ocho con bajo riesgo (BR), en los de AR, nueve pacientes recibieron azatioprina y los de BR estuvieron sin tratamiento, el seguimiento fue de tres años, ocho se convirtieron a EM clínicamente definida (1 < 1 año, cinco a 1a y dos a 2a).

CONCLUSIÓN: Los pacientes con síndrome CIS AR, deberán de recibir un tratamiento modificador de la enfermedad ya que tienen 38% de presentar conversión a EM clínicamente definida.

SÍNDROME PERIACUEDUCTAL COMO PRESENTACIÓN INICIAL DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

MIRELES RAMÍREZ MARIO ALBERTO, BENÍTEZ SERRATO ARTURO, PARTIDA MEDINA LUIS ROBERTO, FARIAS PÉREZ CYNTHIA ELIZABETH
CENTRO MÉDICO NACIONAL DE OCCIDENTE, INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL.

La esclerosis múltiple puede dar una gran variedad de manifestaciones neurooftalmológicas, sin embargo, es poco común que se presente de manera inicial como un síndrome periacueductal, siendo el caso del paciente que a continuación describimos. Se trata de un hombre de 19 años, que acudió al servicio de urgencias refiriendo diplopía, principalmente a la supravversión y laterovisión en ambas direcciones. El cuadro inició 72 horas previas a su llegada, con cefalea retrocular bilateral, agregándose posteriormente la diplopía. A la exploración física se encontró agudeza visual 30/50 bilateral, disociación del reflejo fotomotor y de acomodación. Diplopía que desaparece en el plano medio y persiste en los laterales, además de nistagmo de convergencia y retracción y limitación para la supravversión. En la exploración del segmento anterior y fondo de ojo no hubo datos de patología. Tres días después de su ingreso, el paciente desarrolló signo de Babinski derecho. El estudio de resonancia magnética mostró imágenes hiperintensas en sustancia blanca en T2 y FLAIR, yuxtacorticales, periventriculares, pericallosas, en el tectum mesencefálico con demarcación de la región periacueductal y en unión bulbo-protuberencial; en relación con lesiones desmielinizantes, por esclerosis múltiple. Durante su hospitalización se identificó serología positiva a virus de hepatitis C, por lo que se inició manejo con acetato de gliciramer.

DILATACIÓN DEL CONDUCTO AUDITIVO INTERNO COMO SIGNO TEMPRANO DE NEURINOMA DEL ACÚSTICO

MARTÍNEZ RAMÍREZ DANIEL, MARTÍNEZ HÉCTOR R, DE LA MAZA MANUEL; ARMENDÁRIZ IMMER
HOSPITAL SAN JOSÉ TEC DE MONTERREY-ESCUELA DE MEDICINA.

INTRODUCCIÓN: El neurinoma del acústico se presenta clínicamente con el síndrome del ángulo pontocerebeloso y es posible detectarlo por imagenología. Es considerado un diagnóstico sencillo de acuerdo con los datos clínicos y radiológicos. Desconocemos si sería posible detectarse de manera temprana.

OBJETIVO: Reportar un caso de neurinoma del acústico con dilatación del conducto auditivo interno mucho antes de presentar el síndrome clínico.

CASO CLÍNICO: Mujer 35 años con cefaleas recurrentes inespecíficas durante los últimos ocho meses siendo estudiada por múltiples doctores por imagen haciéndose el diagnóstico de cefalea tensional vs. funcional. Seis meses previos a ingreso con hipoacusia derecha súbita, agregándose posteriormente parálisis facial periférica ipsilateral. Se realiza durante internamiento IRM cerebro observándose tumor en ángulo pontocerebeloso que desplaza al puente y estructuras de línea media. RHP schwannoma. Se somete a procedimiento quirúrgico egresándose estable.

DISCUSIÓN: Al revisarse tres TCs de cráneo realizadas como estudio de cefalea casi un año antes de hipoacusia, en la ventana para hueso de los tres estudios se observó la dilatación progresiva del conducto auditivo interno ipsilateral. El método radiológico de elección para el estudio de schwannomas es la IRM. Desgraciadamente no se cuenta con IRM en muchos centros del país, siendo la TC el principal estudio de imagen, por lo que consideramos importante reportar este caso.

CONCLUSIONES: Dilatación del conducto auditivo interno por TC en ventana para hueso en pacientes con cefaleas recurrentes puede hacernos sospechar en neurinoma del acústico.

Se desconoce la frecuencia con la que se presenta la alteración imagenológica, lo que nos abre el camino a realizar un estudio clínico.

HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL IDIOPÁTICA (HII) EN HOMBRES. SERIE DE CASOS

SALMERÓN MERCADO MÓNICA EDITH,* OJEDA LÓPEZ MARÍA DEL CARMEN,* LEYVA RENDÓN ADOLFO*
* DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA. INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIQUIRUGÍA
MANUEL VELASCO SUÁREZ. MÉXICO, D.F.

OBJETIVO: Describir las características clínicas de la HII en pacientes masculinos.

MÉTODOS: Se realizó un estudio transversal, descriptivo y analítico incluyendo los pacientes masculinos del INNN, con diagnóstico inicial de HII entre 1995 y 2010. Se revisaron los expedientes para confirmar el diagnóstico, así como las características demográficas, antecedentes, síntomas de presentación, y resultados de auxiliares de diagnóstico. Se hizo un análisis descriptivo con base en la frecuencia, medias y desviaciones estándar de cada variable con apoyo del programa estadístico SPSS versión 18.

RESULTADOS: Se incluyeron 24 pacientes y se excluyeron nueve al no encontrar elevación de la PIC y dos por alteraciones en la neuroimagen o citoquímico de LCR. La muestra final fue de 13 pacientes. La edad promedio de presentación fue de 40.85 años, y el IMC promedio de 28.68 m²/SC. Se encontró cefalea en 92.3%, papiledema 84.6%, náuseas/vómito 15.4% y alteraciones visuales 30.8%. La presión de apertura de la PL fue 332 ± 64 mmH₂O. Hubo alteraciones del perfil hormonal en cuatro pacientes, siete tenían uso de medicamentos y uno adicción a marihuana.

DISCUSIÓN: La presentación clínica de HII en hombres no muestra diferencias con la población femenina, sin embargo, destaca que el promedio de IMC en esta serie de casos no fue encontrada en rangos de obesidad.

CONCLUSIONES: La baja frecuencia de HII en hombres, no implica que las características demográficas sean distintas de las observadas en población femenina, por lo que ante un cuadro clínico típico deben realizarse los estudios de extensión necesarios para la confirmación diagnóstica.

SÍNDROME DE CACH. REPORTE DE CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

MÁRQUEZ PALACIOS ROSA ELIZABETH, DÁVILA GUTIÉRREZ GUILLERMO, RODRÍGUEZ NAVARRO ROCÍO.
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA.

INTRODUCCIÓN: El estudio de las leucodistrofias ha sufrido y modificaciones con mucha frecuencia, con el advenimiento de nuevas técnicas de neuroimagen y con los conocimientos actuales de la genética molecular. Presentamos un caso de una leucodistrofia rara en nuestro país.

OBJETIVO: Informar el primer caso de síndrome de CACH en México.

CASO CLÍNICO: Lactante femenina de un año seis meses edad, sin antecedentes de importancia. Inició su padecimiento al año un mes de vida, posterior a un cuadro de gastroenteritis asociado a fiebre por cinco días. Tres días después presenta: ataxia troncal, irritabilidad, pérdida de habilidades ya adquiridas y disminución de la agudeza visual. TAC con hipodensidad de la sustancia blanca. PL normal, anticuerpos antivirales negativos. Se sospechó leucoencefalopatía postinfecciosa por varicela y se le inició tratamiento con esteroides. Dos meses después reingresa: Peso: 8 kg, Talla: 74 cm, PC: 45 cm, irritabilidad, sin seguimiento visual, con hiperreflexia universal, clonus Aquileo, sin sostén cefálico, con aumento del tono de las extremidades inferiores, no logra la sedestación. Fondo de ojo normal, sin rigidez de nuca. Nueva PL normal con anticuerpos antivirales negativos y la RMC con hiperintensidad en T2 y Flair IRM cerebral hiperintensidad T2 y FLAIR de la sustancia blanca cerebral y cerebelosa. Se realizó determinación de arilsulfatasa A reportada normal. Determinación de glicina en LCR 69.9 mmol/l, bandas oligoclonales en LCR negativas.

CONCLUSIÓN: El análisis del estudio clínico y de imagen nos permiten asegurar que esta paciente cumplió con los criterios de síndrome de CACH. Proponemos considerar el diagnóstico en niños mexicanos, ya que el síndrome no es reconocido.

**SÍNDROME DE KINSBOURNE (OPSOCLONOS-MIOCLONO)
REVISIÓN DE NUESTRA CASUÍSTICA**

VERGARA-SÁNCHEZ IMELDA, CEJA-MORENO HUGO, PADILLA LUIS ALFREDO, HERNÁNDEZ-HERNÁNDEZ ALBERTO GERMÁN
DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA, HOSPITAL CIVIL VIEJO FRAY ANTONIO ALCALDE GUADALAJARA, JALISCO, MÉXICO.

INTRODUCCIÓN: Descrito por Kinsbourne, en 1962, enmarca una tríada caracterizada por opsoclonos, mioclonías y ataxia. La etiopatología es desconocida, se han propuesto mecanismos autoinmunes, virales, tóxicos y 50% se asocia a neuroblastoma. De inicio agudo o subagudo, tiene un pico de incidencia a los 14 meses de edad.

OBJETIVO: Reportar la etiología, diagnóstico, tratamiento y evolución a largo plazo en pacientes con síndrome de Kinsbourne.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se realizó un estudio retrospectivo, prospectivo y descriptivo en pacientes que reunieron los criterios para el diagnóstico de síndrome de Kinsbourne en el Antiguo Hospital Civil de Guadalajara entre 2003 y 2008.

RESULTADOS: Se incluyeron seis pacientes, el pico de incidencia de presentación fue de 20 meses. El 100% presentó la tríada característica, el síntoma inicial de presentación fue ataxia y mioclonías. La etiología más frecuente fue infecciosas en 50%, en 33.6% no se encontró causa, 16.6% se asoció a TCE leve, ningún caso se asoció a neuroblastoma a cinco años de seguimiento. El tratamiento utilizado fue 33.2%, se usó ACHT con excelentes resultados, en 100% se utilizó prednisona e inmunoglobulinas además de ácido valproico, levetiracetam y clobazam como tratamiento adyuvante para mioclonías. Un 33.2% presentó recaídas frecuentes. La valoración neuropsicológica infantil a cinco años de seguimiento reportó alteración del lenguaje expresivo y de habilidades motoras finas y gruesas.

CONCLUSIÓN: La etiología más frecuente en nuestro medio asociada a SK fue de origen infeccioso comparado a lo reportado en publicaciones a nivel internacional.

**SÍNDROME DE KLIPPEL-TRENAUNAY ASOCIADO A
MALFORMACIÓN DE CHIARI TIPO I. REPORTE DE UN CASO**

LUNA-FERNÁNDEZ,* MUÑOZ-MONTUFAR**
*MÉDICO RESIDENTE DE PRIMER AÑO DE NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA. HOSPITAL DE PEDIATRÍA CMN S XXI, IMSS. **MÉDICO ESPECIALISTA EN NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA CON SUBESPECIALIDAD EN NEUROFISIOLOGÍA. HOSPITAL DE PEDIATRÍA CMN S XXI, IMSS.

INTRODUCCIÓN: El síndrome de Klippel-Trenaunay (SKT) es una enfermedad que afecta a 1/27,500 recién nacidos vivos y se caracteriza por hemangiomas cutáneos capilares, varicosidades venosas e hipertrofia de tejido óseo y blando. La malformación de Chiari tipo I, caracterizada por desarrollo insuficiente de la fosa craneal posterior y herniación de amígdalas cerebelosas asociada a SKT es infrecuente.

OBJETIVO: Describir las características clínicas de un paciente con SKT asociado a malformación de Chiari Tipo I. Lactante masculino de 17 meses con fenotipo caracterizado por frente prominente, macrocefalia, plagiocefalia, asimetría facial, hemangiomas en cara y hemicuerpo izquierdo, hemihiperplasia corporal izquierda, sindactilia en mano izquierda, hipotonía axial. Logró rodamientos y sostén de tronco a los nueve meses, a los 14 meses empezó a pronunciar monosílabos. Pinza fina a los 15 meses, aún no consigue bipedestación. A los cuatro meses de edad se le realizó TAC de cráneo observándose hidrocefalia comunicante y dilatación ventricular supratentorial, sin signos clínicos de hipertensión endocraneana. A los nueve meses se realizó RMC encontrándose dilatación de ventrículos laterales y 3er. ventrículo, así como desplazamiento inferior de amígdalas cerebelosas superior a 5 mm.

DISCUSIÓN: Las teorías etiopatogénicas del SKT suponen una obstrucción del sistema venoso primario por ausencia de involución vascular en la etapa embrionaria. Aunque la asociación de SKT y malformación de Arnold Chiari es infrecuente; consideramos debería realizarse RMC en todos los pacientes con SKT y macrocefalia para descartar dicha asociación y evitar la aparición de complicaciones neurológicas como hidrocefalia, síndrome de hipertensión intracraneal y retraso psicomotor.

**EVOLUCIÓN IMAGENOLÓGICA POR RESONANCIA
MAGNÉTICA DE UNA PACIENTE CON SÍNDROME DE SUSAC.
SEGUIMIENTO A SIETE AÑOS**

PARTIDA MEDINA LR, FARIAS PÉREZ CE, BENÍTEZ SERRATO A.
DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA, UNIDAD MÉDICA DE ALTA ESPECIALIDAD, CENTRO MÉDICO NACIONAL DE OCCIDENTE DEL INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL. GUADALAJARA, JALISCO.

Se presenta el caso de paciente con síndrome de Susac o microangiopatía retinococleocerebral a la cual se le dio seguimiento clínico y radiológico durante siete años. Femenina de 22 años con cuadro clínico bifásico, caracterizado inicialmente por cefalea intermitente de características migrañosas, lateralización de la marcha a la derecha, vértigo, alucinaciones visuales y deterioro de la consciencia hasta estupor; a los 12 días desarrolla de forma abrupta hipoacusia. Se le realiza audiometría encontrando hipoacusia severa tipo neurosensorial, de predominio derecho y fluorangiografía con infartos retinianos y extravasación de fluoresceína. Se obtiene la primera imagen por Resonancia Magnética evidenciando incontables lesiones pleomórficas, hiperintensas en T2 y Flair de localización en regiones periventriculares, centros semiovais, comisura anterior y posterior de cuerpo calloso, tálamos y brazo posterior de cápsula interna izquierda; que no realizaban con gadolínico. Durante el seguimiento imagenológico las lesiones se volvieron confluentes, incrementó el número de éstas y mostró atrofia cerebral y cerebelosa, como principal hallazgo se encontró también atrofia importante del cuerpo calloso en el estudio realizado en el año 2011 y lesiones hiperintensas, lineales, confluentes y perpendiculares al cuerpo calloso, localizadas en corona radiada que a diferencia de la esclerosis múltiple, las lesiones de esta paciente no son de morfología ovalada y restringen a la difusión.

**SÍNDROME DE TOURAINE-SOLENTE-GOULÉ
(PAQUIDERMOPERIOSTOSIS PRIMARIA):
PRESENTACIÓN DE CASO**

MÉNDEZ-CASTILLO JUAN JOSÉ, GARCÍA-JIMÉNEZ CARLOS ALBERTO, GÓMEZ-ALMAZÁN ÁNGELES
HOSPITAL REGIONAL DE ALTA ESPECIALIDAD DR. JUAN GRAHAM. SECRETARÍA DE SALUD. VILLAHERMOSA, TABASCO.

OBJETIVO: La paquidermoperiostosis primaria o idiopática es una genodermatosis poco frecuente, definida como una osteoartropatía hipertrófica acral, de origen genético, de carácter autosómico dominante con penetración variable de predominio en hombres, no se ha encontrado el cromosoma responsable, se caracteriza principalmente por el engrosamiento de la piel de la cabeza y extremidades distales, pliegues profundos y surcos de la piel de la frente, mejillas y cuero cabelludo, con seborrea, hiperhidrosis, periostitis de los huesos largos. Existe una forma primaria, que es un defecto del desarrollo de herencia probablemente autosómica dominante, y una forma secundaria asociada a neoplasias malignas.

Masculino de 19 años, antecedente de labio leporino manejado quirúrgicamente, acude por cuadro de cinco años de evolución con dermatosis que afecta piel cabelluda y cara con grandes pliegues que dan aspecto de enojado, cutis vertyici gyrata, manos grandes, hiperhidrosis. Con alucinaciones auditivas simples, un electroencefalograma mostró actividad irritativa cortical Fronto-temporal derecha, que se maneja con lamotrigina y topiramato, se encuentran manifestaciones psiquiátricas con trastorno obsesivo compulsivo, alteraciones sensoriales, ansioso, discurso perseverante, rasgos de personalidad esquizoide, dificultad para la introspección, mostramos imágenes fotográficas y estudios del paciente con electroencefalograma y neuroimagen.

CONCLUSIONES: Suele confundirse inicialmente con acromegalia. El tratamiento va dirigido hacia la resolución estética del problema. Se ha reportado estabilidad en la quinta década. Se ha publicado estabilidad de las manifestaciones reumatológicas con el uso de bifosfonatos, de la paquidermia con isotretinoína.

SÍNDROME DEL SENO CAVERNOSO SECUNDARIO A FÍSTULA CARÓTIDO CAVERNOSA, EVALUACIÓN Y TRATAMIENTO VÍA ENDOVASCULAR CON SEGUIMIENTO A UN AÑO. REPORTE DE DOS CASOS

GARCÍA CÁZAREZ RICARDO

MÉDICO EN NEUROLOGÍA CLÍNICA, SUB-ESPECIALISTA EN TERAPIA ENDOVASCULAR NEUROLÓGICA. HOSPITAL REGIONAL DE ALTA ESPECIALIDAD DEL BAJÍO, LEÓN, GUANAJUATO MÉXICO.

INTRODUCCIÓN: El seno cavernoso es un espacio osteomeníngeo que contiene estructuras vasculares y nervios craneales, sitio frecuente de lesiones con múltiples etiologías, el diagnóstico oportuno de la etiología es de suma importancia en relación con el tratamiento oportuno y la recuperación de las funciones oculomotoras y visuales. La lesiones traumáticas en el seno cavernoso pueden ocasionar la formación de comunicaciones anormales entre el segmento cavernoso de la arteria carótida interna y componentes venosos del seno cavernoso, formando fistulas entre estas dos estructuras vasculares, la cual representa 9% de las causas de síndrome del seno cavernoso, siendo una causa poco común, ocasionando manifestaciones clínicas típicas de un síndrome del seno cavernoso asociado a datos clínicos de hipertensión veno-ocular como proptosis y la presencia de soplo ocular.

OBJETIVOS: 1) Describir el caso de dos pacientes con síndrome del seno cavernoso y la presencia de signos pivotes secundario a fistula carótido cavernosa. 2) Describir la resolución de las fistula carótido-cavernosa por medio de Terapia Endovascular Neurológica.

MÉTODOS: Se describe el caso de dos pacientes adolescentes con antecedente de traumatismo craneo-encefálico, presentando posteriormente síntomas de síndrome del seno cavernoso como diplopía (paresia de nervios craneales oculomotores), alteraciones sensitivas faciales, así como datos clínicos pivotes que hacen sospechar una etiología secundario a fistula carótido cavernosa como es la presencia de proptosis ocular, arterialización de vasos episclerales y la presencia de soplo ocular. Posterior a la realización del diagnóstico mediante tomografía de cráneo y angiografía cerebral se realizó una evaluación de la arquitectura de las lesiones, las cuales se clasificaron con fistulas carótido cavernosas tipo-A de Barrow, realizándose posterior a esto embolización vía endovascular.

RESULTADOS: Se realizó embolización de las fistulas carótido cavernosas mediante terapia endovascular neurológica con colocación de Coils y sistema Onyx, observando oclusión al 100% de las fistulas carótido cavernosas, con control angiográfico a un año. Se observó desaparición de los síntomas de síndrome de seno cavernoso y de hipertensión veno-ocular.

CONCLUSIONES: El diagnóstico oportuno de las causas de síndrome del seno cavernoso es de suma importancia en relación con el tratamiento adecuado y a la recuperación funcional de las estructuras vículo-nerviosas en este sitio, siendo el tratamiento vía endovascular la primera opción de tratamiento para este tipo de lesiones.

EVALUACIÓN DEL SISTEMA NERVIOSO AUTÓNOMO A NIVEL CARDIOVASCULAR EN PACIENTES CON ACROMEGALIA

ZAVALA FERRER FEDERICO; DAMIÁN DUEÑAS DANIEL; ESTAÑOL VIDAL BRUNO
INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y NUTRICIÓN SALVADOR ZUBIRÁN

INTRODUCCIÓN: La acromegalia tiene manifestaciones sistémicas, incluyendo neurológicas: neuropatía, miopatía y alteraciones visuales. Su mayor mortalidad es de índole cardiovascular. Poco se sabe de la función autonómica cardiovascular en acromegalia.

OBJETIVO: Evaluar función autonómica cardiovascular en pacientes acromegálicos.

MATERIAL Y MÉTODOS: Pacientes con acromegalia activa, sin diabetes o arritmias cardíacas. Se obtuvo frecuencia cardíaca y presión arterial latido a latido en forma no invasiva con equipo Finapres® durante maniobras de clinostatismo, ortostatismo y respiración rítmica, c/u por 5 minutos. Calculamos poder espectral en dominio de frecuencias de la variabilidad de la frecuencia cardíaca (alta frecuencia [HF], baja frecuencia [LF], muy baja frecuencia), el índice

simpaticovagal y las presiones arteriales sistólica y diastólica durante cada maniobra. HF refleja actividad parasimpática, LF actividad simpática. Índice simpaticovagal > 1 es normal.

RESULTADOS: Incluidos diez pacientes (4 H), promedio 56 años. Presión arterial sistólica promedio reposo 102.6 ± 23.7 y ortostatismo 97.8 ± 21.6 ; presión arterial diastólica promedio reposo 71.9 ± 24.1 y ortostatismo 71.4 ± 18 . HF reposo 50.2 ± 20.6 y ortostatismo 41 ± 18.8 ; LF reposo 49.7 ± 20.6 y ortostatismo 58.9 ± 18.8 . Tres pacientes tuvieron descensos > 20 mmHg en PAS durante ortostatismo. Cuatro pacientes durante reposo y tres en ortostatismo tuvieron equilibrio simpaticovagal < 1, esto debido a elevadas HF y escasa variación LF.

CONCLUSIONES: Los pacientes con acromegalia pueden tener anomalías autonómicas a nivel cardiovascular (tono simpático disminuido [LF poco variable, hipotensión], tono parasimpático aumentado [HF aumentada]). Esto puede significar un factor de riesgo cardiovascular a tener en cuenta cuando el neurólogo evalúa pacientes acromegálicos.

SÍNTOMAS NEUROPSIQUIÁTRICOS EN DEMENCIAS. EXPERIENCIA EN UNA POBLACIÓN CLÍNICA DE TERCER NIVEL Y UN ESTUDIO COMUNITARIO EN MÉXICO

SOSA ORTIZ ANA LUISA, ACOSTA CASTILLO ISAAC, VÉLEZ MIJANGOS MONTSERRAT, LONGORIA IBARROLA ERIKA MARIANA.

INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIRUGÍA MANUEL VELASCO SUÁREZ.

ANTECEDENTES: En México la prevalencia de demencias es aproximadamente de 8% en mayores de 65 años, estas enfermedades neurodegenerativas muestran no sólo manifestaciones cognitivas, sino neuropsiquiátricas que impactan directamente la calidad de vida y funcionalidad de los pacientes y sus cuidadores. Los síntomas neuropsiquiátricos se presentan con una prevalencia de 50 a 80% en pacientes con demencia, esto se relaciona con factores como tiempo de evolución o tipo patología y de población estudiada.

OBJETIVO: Analizar los síntomas neuropsiquiátricos reportados por familiares o cuidadores de pacientes con diferentes tipos de demencia en una población clínica no hospitalizada en tercer nivel de atención y un estudio comunitario.

MATERIAL Y MÉTODOS: Diseño transversal descriptivo. Con evaluación de una muestra de 163 sujetos de la Clínica Cognición y Conducta del Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía (38 Alzheimer, 10 vascular, 76 mixta, 7 Lewy, 32 Frontotemporal) y de 180 del estudio comunitario del grupo 10/66 (42 Alzheimer, 20 vascular, 15 mixta, 3 Lewy, 11 frontotemporal, 89 no diferenciado) a quienes se les aplicó el Inventario Neuropsiquiátrico (NPI-Q).

RESULTADOS: El síntoma más frecuente en todos los grupos es la depresión, en demencia frontotemporal se agrega irritabilidad, en vascular la ansiedad, en Lewy irritabilidad y en el no diferenciado depresión y trastornos del sueño (*Tabla 1, siguiente página*).

CONCLUSIONES: La prevalencia de estos síntomas varía entre las patologías, caracterizar los perfiles y su relación con las alteraciones cognitivas podría ayudar a la realización de diagnósticos clínicos más finos, así como al tratamiento oportuno de sus manifestaciones.

EPILEPSIA REFRACTARIA SECUNDARIA A TUMORES DEL LÓBULO TEMPORAL

CARRIÓN DURÁN PABLO, BONILLA MEJÍA GUADALUPE

INSTITUTO DEL CÁNCER, SOLCA, CUENCA-ECUADOR.

INTRODUCCIÓN: Las crisis epilépticas debido tumores se presentan en 16.3% en edades superiores a los 25 años. En la epilepsia refractaria del lóbulo temporal muchas de las veces son expresiones únicas o subjetivas, en 10-30% referidas crónicamente, determinan 80% de todas las crisis parciales complejas, que en 60-80% quedan libres de crisis poscirugía.

OBJETIVO: Realizar un análisis descriptivo de los pacientes tratados por crisis refractaria con diagnóstico de tumor cerebral en el lóbulo temporal, valorar sus características clínicas y los resultados obtenidos con el manejo quirúrgico.

Tabla 1

	Población clínica						Estudio comunitario				
	DFT	Dmixta	EA	Dvascular	Lewy	No diferencial	DFT	Dmixt	EA	Dvascular	Lewy
	(32)	(76)	(38)	(10)	(7)	(89)	(11)	(15)	(42)	(20)	(3)
Delirios	11(34.4)	26(34.2)	14(36.8)	1(10.0)	3(42.9)	16(18.0)	3(27.3)	9(60.0)	12(28.6)	3(15.0)	2(66.7)
Alucinaciones	5(15.6)	18(23.7)	12(31.6)	2(20.0)	4(57.1)	7(7.9)	1(9.1)	11(73.3)	6(14.3)	5(25.0)	1(33.3)
Agitación/agresión	19(59.4)	34(44.7)	20(52.6)	4(40.0)	1(14.3)	18(20.2)	2(18.2)	10(66.7)	14(33.3)	7(35.0)	0(0.0)
Depresión/disforia	23(71.9)	49(64.5)	24(63.2)	8(80.0)	6(85.7)	35(39.3)	6(54.5)	11(73.3)	19(45.2)	13(65.0)	2(66.7)
Ansiedad	17(53.1)	32(42.1)	20(52.6)	6(60.0)	1(14.3)	24(27.0)	1(9.1)	8(53.3)	8(19.0)	10(50.0)	1(33.3)
Euforia	9(28.1)	13(17.1)	12(31.6)	3(30.0)	3(42.9)	1(1.1)	1(9.1)	2(13.3)	3(7.1)	1(5.0)	0(0.0)
Apatía	24(75.0)	44(57.9)	26(68.4)	4(40.0)	3(42.9)	10(11.2)	2(18.2)	9(60.0)	6(14.3)	5(25.0)	0(0.0)
Desinhibición	15(46.9)	23(30.3)	13(34.2)	2(20.0)	1(14.3)	4(4.5)	4(36.4)	6(40.0)	10(23.8)	2(10.0)	0(0.0)
Irritabilidad	23(71.9)	37(48.7)	20(52.6)	4(40.0)	4(57.1)	22(24.7)	6(54.5)	8(53.3)	16(38.1)	7(35.0)	3(100.0)
Conducta motora aberrante	16(50.0)	39(51.3)	18(47.4)	2(20.0)	3(42.9)	5(5.6)	1(9.1)	6(40.0)	9(21.4)	8(40.0)	0(0.0)
Trastornos del sueño	15(46.9)	24(31.6)	12(31.6)	5(50.0)	2(28.6)	31(34.8)	6(54.5)	6(40.0)	15(35.7)	7(35.0)	2(66.7)
Trastornos del apetito	10(31.3)	38(50.0)	14(36.8)	0(0.0)	3(42.9)	16(18.0)	4(36.4)	5(33.3)	12(28.6)	8(40.0)	2(66.7)

MÉTODO Y RESULTADOS: Fueron estudiados siete pacientes con epilepsia refractaria del lóbulo temporal, con edad promedio de 32.5 años (rango 13-70 años). Presentaron lesiones estructurales localizadas por imagen a nivel neocortical/mesial o solamente neocortical, determinaron un estado epiléptico discognitivo focal parcial complejo secundariamente generalizado en 71.4% de los pacientes y crisis parciales complejas únicas en el 28.5%, respectivamente. En su manejo quirúrgico se utilizaron técnicas de lobectomía temporal con amigdalohipocampectomía (42.8%), resecciones neocorticales específicas (28.5%) y lobectomía temporal estándar (28.5%). Los resultados obtenidos fueron de acuerdo a la clasificación Engel de IIIA (14.2%), IIIB (57%), IB (28.5%), satisfactorios en todos los casos. El diagnóstico por patología se reportaron: astrocitomas anaplásicos (57.1%), astrocitomas de bajo grado (28.5%) y gliosis (14.2%).

CONCLUSIÓN: Los tumores del lóbulo temporal a menudo determinan epilepsia refractaria. Su enfrentamiento clínico-quirúrgico es decisivo, permite un importante control de terapéutico de las crisis en todos los casos, asociado a una mejor calidad de vida de estos pacientes.

SOMNOLENCIA DIURNA EXCESIVA ENTRE MUJERES EMBARAZADAS. ESTUDIO EN UNA POBLACIÓN MEXIQUENSE

GONZÁLEZ GONZÁLEZ LAURA GUADALUPE, MACEDO RUÍZ CINTHIA, PERFECTO ÓSCAR GONZÁLEZ VARGAS.
UNIDAD DE NEUROPEDIATRIA. HOSPITAL MATERNO PERINATAL "MÓNICA PRETELINI SÁENZ", TOLUCA, MÉXICO.

OBJETIVO: Determinar la presencia de somnolencia diurna excesiva (SDE) en pacientes embarazadas que asisten a consulta externa del Hospital Materno Perinatal "Mónica Pretelini Sáenz".

INTRODUCCIÓN: El sueño entre mujeres varía con la pubertad, el ciclo menstrual y el embarazo. La SDE es la incapacidad de permanecer despierto y alerta durante el periodo de vigilia, con episodios no intencionados de somnolencia y/o sueño. Los reportes de disomnias en embarazadas se asocian a apnea obstructiva del sueño habiendo poca documentación sobre SDE, lo que motivó nuestro estudio.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio descriptivo transversal realizado en julio de 2011; se incluyó 100 pacientes embarazadas sin evidencia de patología neurológica o psiquiátrica. Se utilizó la escala de SDE de Epworth, modificándose el ítem número 8 concerniente a la conducción de automóvil por el de actividades domésticas dadas las características de la población. Se compiló información epidemiológica y el historial médico de cada paciente. Se utilizó estadística descriptiva.

RESULTADOS: La edad media fue de 23.9 años (14-44 años). 129 (64.5%) se encontraba en el tercer trimestre y 61 (30.5%) en el segundo trimestre de embarazo. Ochenta y seis (43%) era gesta I y 57 (28.5%) era gesta II. El motivo de consulta fue embarazo de alto riesgo por índole ginecoobstétrica y ninguna por patología respiratoria, cardíaca, neurológica y/o psiquiátrica. Trece (6.5%) fueron positivas para SDE patológica (>11 puntos), 10 de ellas cursando el tercer trimestre. 27 (13.5%) pacientes puntuaron entre 9 y 10, lo que incrementa significativamente el porcentaje.

CONCLUSIONES: 20% de las mujeres incluidas en nuestro estudio presentan un grado importante de SDE, lo que evidencia la gravedad del problema, pues ninguna paciente tenía un diagnóstico o tratamiento para ésta, además no reconocían que esta circunstancia fuese patológica. De manera limitante, no se tiene estudiada la etiología de la SDE, por lo que debe profundizarse en esta problemática.

ESTUDIO PILOTO DE LA IMPLEMENTACIÓN DE LA ESCALA CORTA DE EVALUACIÓN DE LA ENFERMEDAD DE PARKINSON (SPES/SCOPA) EN PACIENTES DE DOS CENTROS DE REFERENCIA DE LA CIUDAD DE MÉXICO

MAYELA RODRÍGUEZ-VIOLANTE,* MINERVA LÓPEZ RUÍZ,** AMIN CERVANTES-ARRIAGA,* HUGO MORALES-BRICEÑO*
INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROQUIRURGÍA; HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO.

OBJETIVO: Implementar un registro clínico con una evaluación motora breve y estandarizada para la atención de pacientes con EP en hospitales de referencia con alta carga asistencial.

SUJETOS Y MÉTODOS: Se incluyeron un total de 172 pacientes con diagnóstico de EP. Se aplicó una hoja de captura de datos generales y de EP incluyendo antecedentes, edad de inicio y diagnóstico, fenomenología, severidad y tratamiento. Se evaluó a los pacientes con el instrumento SPES (Short Parkinson's Evaluation Scale) en español conformada por evaluación motora, actividades de la vida diaria y complicaciones motoras. El total de ítems es de 21 y su tiempo promedio de aplicación es de 8 minutos Finalmente se aplicó la escala rápida de evaluación de discapacidad de la EP (ERED, 5 ítems) y la impresión clínica de gravedad en EP (CISI-PD, 4 ítems); cada escala toma 1 minuto.

RESULTADOS: Se incluyeron 172 pacientes con EP, además se realizaron 19 retest. El 60.5% fueron hombres. La puntuación total del SPES fue de 21 ± 14 ; la parte motora de 12.6 ± 8.2 , actividades de la vida diaria 6.3 ± 5.2 y complicaciones motoras de 2.2 ± 2.9 . La puntuación del ERED fue de 4.5 ± 4.1 , mientras que la del CISI-PD fue de 5.9 ± 4.1 . El tiempo medio de aplicación de todos los instrumentos fue de 15 ± 1.1 minutos.

CONCLUSIONES: El cuestionario e instrumentos clínicos de evaluación son aplicables en la práctica clínica permitiendo una evaluación completa y estandarizada lo que facilitará el desarrollo de estudios multicéntricos.

SUPERPOSICIÓN DE STENTS EN EL MANEJO DE ANEURISMAS INTRACRANEALES EN BIFURCACIONES ARTERIALES. EXPERIENCIA CON OCHO CASOS

GARCÍA DE LA FUENTE ALBERTO,* RANGEL GUERRA RICARDO**
*UNIDAD DE HEMODINAMIA, HOSPITAL CHRISTUS MUGUERZA, MONTERREY, MÉXICO. **SERVICIO DE NEUROLOGÍA DEL HOSPITAL UNIVERSITARIO, MONTERREY NUEVO LEÓN MÉXICO.

OBJETIVO: Presentamos nuestra experiencia con ocho casos de este tipo de lesiones que se resolvieron satisfactoriamente con aplicación de STENTS BIFURCADOS.

MATERIAL Y MÉTODOS: Durante el año 2010 y parte del 2011 se colectan ocho casos de aneurismas intracraneales tanto de tipo incidental como sintomático. Las edades de los pacientes fluctuaron entre los 35 y 74 años de edad, y fueron siete mujeres y un hombre. El diagnóstico se realizó a través de ANGIORRESONANCIA, ANGIOTAC O PANANGIOGRAFÍA CEREBRAL. De los ocho pacientes, tres fueron de la A. Cerebral anterior, dos de la A. Cerebral media, dos de la A. Basilar y uno de la bifurcación de la carótida supraclinoidea.

En todos los pacientes se utilizaron STENTS ENTERPRICE, colocándose el primer STENT en la arteria más angulada y dejando el microcatéter incurvado en el aneurisma para posicionar los espirales metálicos dentro del aneurisma para la oclusión final.

RESULTADOS: De los ocho pacientes, en uno de ellos no se aplicaron los espirales para ocluir el aneurisma y en el resto la aplicación fue exitosa. No se presentaron complicaciones. Se comprobó adecuada oclusión del aneurisma en todos los casos. En cuatro pacientes se les evaluó con panangiografía digital a los seis meses confirmándose que no hubo recanalización ni crecimiento del aneurisma o reestenosis intraestent.

CONCLUSIÓN: El uso de STENTS EN "Y" es útil para el manejo de aneurismas situados en las bifurcaciones arteriales impidiendo la recanalización de los aneurismas.

SÍNDROME DE KEARNS SAYRE. REPORTE DE UN CASO. PROPÓSITO DE UN CASO

REYES CUAYAHUITL ARACELI, RAYO MARES DARÍO, RÍOS ZÚÑIGA SANDRA, CARMONA MUÑOZ ROCÍO
HOSPITAL DE PEDIATRÍA CMN SIGLO XXI, IMSS, MÉXICO, D.F.

INTRODUCCIÓN: El síndrome de Kearns Sayre (SKS) es una miopatía multisistémica progresiva, se desarrolla antes de los 20 años, caracterizada clínicamente por oftalmoplejía externa progresiva (OEP), retinitis pigmentaria, ataxia, hipoproteíorraquia, miopatía proximal, anormalidades endocrinas, bloqueo de conducción cardíaca. Se ha reportado en la literatura SKS incompleto cuando se presenta OEP, pero falta alguno de los criterios clínicos con delección típica de la enfermedad, a nivel del ADN mitocondrial, apareciendo con mayor frecuencia (50%), la delección de 4,977 pares de bases. Aparece en biopsia de musculo fibras ragged red.

CASO CLÍNICO: Masculino 16 años, con cuadro de oftalmoplejía externa progresiva, de inicio a los diez años de edad, de inicio en ojo izquierdo y posteriormente bilateral, agregándose ptosis palpebral progresiva, a los seis meses debilidad muscular de predominio pélvico e intolerancia al ejercicio, así como visión borrosa. Posteriormente con debilidad de músculos de cintura escapular. Se realiza protocolo con reporte de la delección común en ADN mitocondrial.

DISCUSIÓN: El cuadro clínico del paciente coincide con la literatura, ya que aun cuando la OEP aparece en otras miopatías en general, el resultado genético es contundente y la debilidad, así como otras manifestaciones nos apoyan al diagnóstico, aun cuando en el momento no exista alteración cardíaca, deberá vigilarse tal por el riesgo que tiene el síndrome per se.

CONCLUSIÓN: Está entendido que el SKS es poco frecuente y los métodos diagnósticos son poco disponibles, sin embargo el realizar estudio de ADNmt, será el apoyo definitivo junto con la sospecha clínica para valorar tratamiento profiláctico para alteraciones asociadas, principalmente las cardíacas.

SÍNDROME DE VASOCONSTRICCIÓN CEREBRAL REVERSIBLE POSTPARTO. REPORTE DE DOS CASOS

CANO NIGENDA VANESSA, MAYORQUÍN AGUILAR JUAN M, FLORES SILVA FERNANDO, FLÓREZ CARDONA JOSÉ ALEJANDRO, MURILLO BONILLA LUIS, CANTÚ BRITO CARLOS
INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y NUTRICIÓN SALVADOR ZUBIRÁN.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS: Se presentan dos casos típicos de síndrome de vasoconstricción cerebral reversible postparto, por ser una patología rara y subdiagnosticada.

PACIENTE 1: Mujer 28a, G4, P3, A1, tuvo parto fisiológico, a 15 días postparto ingresó por cefalea intensa, crisis convulsiva generalizada y deterioro de conciencia. La T/A fue 160/90, se encontró con hemiplejía izquierda. La TAC evidenció hemorragia en cabeza de núcleo caudado derecho con extensión intraventricular. La angiografía realizada a los tres días mostró estrechamientos irregulares de las arterias basilar, cerebral media y anterior derechas. Recibió nimodipino, fenitoína y captopril. La TAC y Angiografía realizadas un mes después mostraron disminución de la hemorragia y normalización de arterias cerebrales.

PACIENTE 2: Mujer 19a., primigesta, inició con cefalea y crisis convulsiva generalizada 12 horas postparto. Ingresó con amaurosis bilateral y T/A 120/90, resto de exploración normal. La TAC mostró hipodensidad parietal izquierda, la angiografía realizada cinco días después mostró estrechamientos irregulares del sifón carotídeo y cerebral media derechas, en la cerebral posterior ipsilateral se observó estrechamiento del segmento P1 y oclusión de P2. Recibió nimodipino, aspirina y fenitoína. La IRM realizada dos meses después fue normal y la angiografía mostró normalización de las arterias afectadas.

DISCUSIÓN: El síndrome de vasoconstricción cerebral reversible postparto se caracteriza por estrechamientos anormales angiográficos asociados a síntomas neurológicos variables, esta entidad puede o no asociarse a hipertensión postparto en pacientes sin preeclampsia (como en nuestras pacientes). Estas alteraciones en seguimiento angiográfico son totalmente reversibles y pueden deberse a los cambios hemodinámicos del postparto.