

XXXVII Reunión Anual de la Academia Mexicana de Neurología, A.C. Mérida, Yuc.

Del 2 al 9 de noviembre, 2013

Resúmenes de Trabajos Libres en Póster

CEFALEA EN TRUENO SECUNDARIA A CHIARI TIPO 1 CON RESPUESTA A TOPIRAMATO: REPORTE DE CASO

MARTÍNEZ MANZANERA CA, PARTIDA MEDINA LR
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL.

INTRODUCCIÓN: Cefalea en trueno es aquella cefalea intensa de tipo explosivo, de aparición súbita e instalación menor a un minuto. Es una urgencia clínica real que requiere un protocolo diagnóstico completo. Puede ser secundaria a procesos vasculares, infecciosos, inflamatorios, alteraciones estructurales o bien, una vez descartados éstos y cumpliendo los criterios propuestos, como una cefalea primaria.

Caso: Mujer de 36 años. Antecedente de hipotiroidismo sustituido y migraña sin aura manejada exitosamente con topiramato. Bloqueo anestésico epidural seis días previos al inicio del padecimiento, por cirugía estética. Suspendió el topiramato un día antes de la cirugía. Estando dormida debutó de forma súbita con cefalea intensa, explosiva, la cual se instaló en un minuto, en región frontal bilateral, no irradiada con intensidad 10/10. La cual no cedió a AINEs, paracetamol, ni opiáceos. El examen neurológico, la TC y el LCR fueron normales. Una IRM de cráneo mostró una malformación de Chiari tipo 1 (8 mm) sin signos de hipotensión intracraneana. Se manejó con acetazolamida 250 mg cada 8 h, dexametasona 8 mg cada 12 h, cargas de manitol e hidratación, sin mejoría. Se reinstaló el topiramato a dosis de 100 mg cada 24 h lográndose remisión al 2o. día y egresándose al 4o. día asintomática. El presente caso ilustra la posibilidad de desencadenar cefalea en trueno en pacientes sometidos a anestesia peridural, en los cuales se desconoce la presencia de una malformación. Se descartó hipotensión intracraneal como causa, ya que en la IRM no se encontró imagen compatible y la cefalea no se modificó en una segunda punción lumbar. La cefalea persistió a pesar del manejo descrito y sólo mejoró claramente al 2o. día de reiniciado el topiramato. También apoya el uso de IRM en el estudio de cefalea en trueno en Urgencias, ya que la TC no identifica patologías potencialmente tratables y/o de pronóstico reservado.

DEMENCIA COMO PRESENTACIÓN DE INFECCIÓN POR VIH. REPORTE DE UN CASO

RAMÍREZ GÓMEZ C, VÁZQUEZ R, ÁLFARO C, REYES D, ANAYA D, PASCASIO F,
LÓPEZ J, SALINAS K, SOLÍS I, GARCÍA M
SERVICIO DE NEUROLOGÍA DEL HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO.

ANTECEDENTES: El complejo demencia asociado a SIDA ocurre varios años después de la infección por VIH y se asocia con título bajo de CD4 y elevada carga viral. Está caracterizado por anomalías cognitivas, afectivas, conductuales y motoras. Fisiopatológicamente hay producción de neurotoxinas provenientes del virus y del huésped. Histológicamente hay infiltración monocítica en SNC, gliosis, alteración de la mielina, las dendritas y apoptosis neuronal. La prevalencia es de 10-20% en los países occidentales y de 1-2% de las infecciones en India. Se considera una complicación grave de la infección por VIH y sin tratamiento el desenlace es fatal. Presentamos el caso de un paciente, quien aparentemente era sano y no contaba con factores de riesgo, quien debuta con demencia rápidamente progresiva como manifestación de infección por VIH.

Caso Clínico: Masculino de 51 años, originario de Oaxaca y residente de Puebla, analfabeta, casado. Antecedente de TCE leve en julio 2012 sin complicaciones. En octubre 2012 inicia con alteración progresiva de la memoria de trabajo, un mes después marcha con pasos cortos, lateralización a la izquierda, e incontinencia de esfínteres. Alteración progresiva del lenguaje, emitiendo solo monosílabos en enero 2013. Desde febrero 2013 ocupa silla de ruedas por incapacidad para la bipedestación. En la exploración con reporte de MMSE de 10 y cuadriparético. En paraclínicos leucopenia de 2 mil, 500 linfocitos e hipalbuminemia de 2.9, resto dentro de parámetros. PL con LCR sin alteración en citoquímico. EEG con leve disfunción generalizada. RMN con atrofia corticosubcortical. Prueba de VIH positiva. Se envía a infectología para inicio de protocolo y tratamiento, pero fallece un mes después.

Discusión: En 1991, la AIDS Task Force de la American Academy of Neurology propuso la denominación complejo cognitivo-motor asociado al VIH. Su diagnóstico requiere una historia clínica com-

pleta, cuidadoso examen neurológico, RMN y PL. Los criterios diagnósticos incluyen deterioro en al menos en dos dominios de la función cognitiva que interfieran con el funcionamiento diario, presentes al menos durante un mes, ausencia de delirio, y deben descartarse otras causas que mejor expliquen el cuadro, como infecciones del SNC, EVC, abuso de sustancias, etc. Para su estadiaje se utilizó la escala Memorial Sloan Kettering (MSK) modificado, el cual establece en 0 a un paciente normal y 4 a la etapa final, en la que el paciente prácticamente se encuentra en estado vegetativo. Los antirretrovirales previenen y retrasan su aparición en pacientes con VIH y son el tratamiento en el caso de presentarse ya la demencia. Es importante dentro del protocolo de estudio de demencia realizar determinación de VIH, aun en pacientes aparentemente sin factores de riesgo, ya que el retraso en el tratamiento predice un mal pronóstico.

EPILEPSIA MIOCLÓNICA PROGRESIVA POR CITOPATÍA MITOCONDRIAL

CASTILLO VARGAS EA,* ESPINOZA LÓPEZ DA,* MORELOS FIGAREDO E,* BAYLISS AMAYA L*
INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIROLOGÍA.

INTRODUCCIÓN: Epilepsia mioclónica progresiva (EMP), síndrome caracterizado por mioclonias, deterioro cognitivo, ataxia y otros déficits neurológicos. Las causas más importantes son enfermedad de Unverricht-Lundborg, MERRF, enfermedad de Lafora, lipofuscinosis ceroid y sialidosis.

OBJETIVO: Presentar un caso de EMP por citopatía mitocondrial con perfil de MERRF sin fibras rojas rasgadas.

Caso Clínico: Mujer de 22 años de edad, nacida pretérmino con ictericia secundaria a incompatibilidad Rh, manejada en terapia intensiva neonatal.

A los 15 años manifiesta temblor distal y mioclonias de miembros torácicos además de episodios paroxísticos y súbitos de pérdida del tono muscular, estado confusional de un minuto y recuperación completa; al año se agrega temblor en miembros inferiores y caídas frecuentes por inestabilidad. A los 21 años disartria y disminución progresiva visual. Exploración: Talla 141 cm, peso 35 kg. Inatenta, lenguaje escándido, minimental 22/30. AV 20/40. Atrofia papilar bilateral, sacadas horizontales hipométricas, optocinéticos lentos verticales. Mioclonias palpebrales, periorales y linguales. Hipoausia bilateral neurosensorial. Fuerza 4+/5 generalizada con hiperreflexia, Hoffmann y Trömner bilaterales. Síndrome pancerebeloso. Mioclonias espontáneas en extremidades y reflejos al estímulo táctil. Paraclínicos: lactato 2.3 mmol/L en LCR. EKG: Síndrome de preexcitación tipo Lown-Ganong-Levine. EEG: disfunción generalizada. PESS disfunción propioceptiva de las cuatro extremidades, PEV: disfunción bilateral de la vía visual prequiasmática. Biopsia muscular: acúmulos mitocondriales sin fibras rojas rasgadas.

COMENTARIO: La sospecha clínica de epilepsia mioclónica progresiva es indispensable para definir la enfermedad asociada a la manifestación clínica dado el potencial pronóstico. Las citopatías mitocondriales representan una causa poco sospechada y que en la actualidad puede ser identificada sin grandes problemas. Hay casos reportados en la literatura en donde pacientes con cuadro clínico sugestivo de citopatía mitocondrial en donde una primera biopsia muscular se reporto normal y una posterior después de ocho años mostró las fibras rojas rasgadas confirmando el diagnóstico tardío de MERRF.

DESCRIPCIÓN DE LOS SÍNTOMAS NO MOTORES EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON EN EL HOSPITAL IMSS PUEBLA

ENRÍQUEZ CORONEL GUILLERMO, APARCIO XOLALPA EUCLIDES ADÁN
IMSS PUEBLA.

INTRODUCCIÓN: La enfermedad de Parkinson es un síndrome neuropsiquiátrico con síntomas motores y NO motores. Se nos ha enseñado a evaluar bien los síntomas motores, y tal parece que esto es lo que le interesa al clínico. Pero recientemente se han evaluado los síntomas NO motores (SNM) y al parecer ejercen más influencia sobre la calidad de vida de los pacientes con EP.

OBJETIVO: Determinar la frecuencia de los SNM en 107 pacientes en el Hospital de Especialidades el IMSS Puebla, en *in* periodo de un año.

MATERIAL Y MÉTODOS: Descriptivo, observacional, transversal, prospectivo, unicéntrico, y hemodémico. Muestreo probabilístico aleatorio simple, muestra de 107 pacientes. Instrumento: cuestionario SNM (PD quest) criterios de inclusión mayor de 18 años, sexo indistinto, en estado *on* en cualquier grado de la escala de Hoehn y Yahr, con carta de consentimiento informado. Criterios de exclusión pacientes en fase *of*. Variables dependiente: EP. Se utilizó la estadística descriptiva para variables cuantitativas y cualitativas, así como pruebas de estadística inferencial.

RESULTADOS: Ciento siete pacientes completaron el NMS Quest, 61% fueron hombres, edad media 63.4 años. Media del total de SNM por paciente 12.8. Por síntomas individuales los más frecuentes fueron depresión en 76%, nicturia 74.5%, mareo 66%, urgencia urinaria 65-4% estreñimiento 63.6% y pernas inquietas en 57.9%, y el menos frecuente fue delirio en 13.3%. Se encontró relación positiva entre la frecuencia de SNM y grado de severidad, con una media de respuestas positivas de 11.4 en leve y 15.5 en el severo, $p = 0.0321$ (pruebas de rango de Kruskal Wallis).

CONCLUSIONES: Destacan depresión, nicturia, y en especial mareo como los SNM más frecuentes. Por dominios son el urinario y depresión ansiedad, los que más afectan a nuestra población.

EFFECTIVIDAD DE LA TERAPIA ELECTROCONVULSIVA EN EL MANEJO DE LOS SÍNTOMAS NEUROPSIQUIÁTRICOS ASOCIADOS A ENFERMEDAD DE PARKINSON

RODRÍGUEZ-VIOLANTE MAYELA, RUIZ-CHOW ÁNGEL, ANGUIANO-FAVELA OMAR, CERVANTES-ARRIAGA AMIN
INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIROLOGÍA; UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DE TORREÓN-COAHUILA.

ANTECEDENTES Y OBJETIVO: Las manifestaciones neuropsiquiátricas en la enfermedad de Parkinson (EP) afectan notoriamente la calidad de vida de los pacientes, debido a su alta prevalencia y a su difícil manejo terapéutico. La terapia electroconvulsiva (TEC) se ha utilizado con éxito en sujetos que presentan dichas manifestaciones, por lo que se debe considerar su uso en estos casos. El objetivo será evaluar la efectividad de la TEC para el manejo de los síntomas neuropsiquiátricos en la EP.

MÉTODOS: Estudio retrospectivo longitudinal, incluyendo a pacientes manejados con TEC en la Clínica de Neuropsiquiatría del Instituto entre los años 2002-2013, por indicaciones neuropsiquiátricas; trastorno depresivo mayor (TDM) y psicosis asociadas a EP. Se evaluó su mejoría clínica utilizando los instrumentos: Clasificación de Hoehn y Yahr (HY), Escala de Unificada para la Evaluación de la Enfermedad de Parkinson (UPDRS), Examen Breve del Estado Mental (Mini Mental State Examination, MMSE), Escala Breve de Evaluación Psiquiátrica (BPRS) y Escala de Impresión Clínica Global (CGI). Se contabilizó además el número de pacientes que requirió un segundo internamiento por recaída, así como el número de pérdidas en el seguimiento de estos pacientes por el Instituto hasta el 2012.

RESULTADOS: Se evaluaron 29 pacientes (62.1% hombres), con una media de edad de 59.2 ± 12.9 años, una evolución de la EP promedio de 105.3 ± 44.4 meses, 21 (72.4%) de ellos con TDM como indicación primaria para TEC. Se mostró una mejoría media en los instrumentos: UPDRS subconjunto motor de 17.7 ± 10.0 puntos ($p < 0.001$), BPRS de 6.8 ± 4.6 ($p < 0.001$), CGI de $1.6 \pm .712$ ($p < 0.001$), y MMSE $.55 \pm 3.2$ ($p = 0.434$).

CONCLUSIÓN: Se mostró una mejoría clínica significativa posterior a la TEC tanto de los síntomas neuropsiquiátricos como del estado motor de la EP, comprobando su efectividad como alternativa en el manejo de este tipo de pacientes.

EFFECTO DE LA ADMINISTRACIÓN DE MELATONINA SOBRE LA ACTIVIDAD DE LA CICLOOXIGENASA-2 Y ESTRÉS OXIDATIVO EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON

MORALES SÁNCHEZ EW, JIMÉNEZ GIL FJ, MACÍAS ISLAS MA, ORTIZ GG, TORRES LÓPEZ AG, GARCÍA RUIZ M

INTRODUCCIÓN: La Enfermedad de Parkinson (EP) es una enfermedad neurodegenerativa que afecta a la población mayor de 65 años de edad, es la segunda enfermedad neurodegenerativa de importancia sólo por debajo de la Enfermedad de Alzheimer. La EP es causada por la degeneración selectiva de neuronas dopaminérgicas de la Sustancia nigra pars compacta e interrumpe la vía nigro-estriatal, se caracteriza por la presencia de inclusiones intraneuronales conocidos como cuerpos de Lewy. Existe evidencia de que el estrés oxidativo, productos modificados por la oxidación de ácidos nucleicos, proteínas, así como de la lipoperoxidación y glucooxidación, se han correlacionado con EP.

OBJETIVO: Evaluar el efecto de melatonina en la actividad de ciclooxigenasa-2 y los productos del estrés oxidativo en pacientes con Enfermedad de Parkinson.

MATERIAL Y MÉTODOS: Ensayo clínico aleatorizado. Se suplementará con 50 mg al día de Melatonina por 12 meses al grupo que llamaremos MELATONINA, y placebo al grupo con el nombre de CONTROL. Se realizará la evaluación del paciente mediante la Escala de Evaluación Unificada de la Enfermedad de Parkinson (Unified Parkinson Disease Rating Scale) UPDRS, y se clasificará con la escala de Hoehn y Yahr que clasifica la EP. Adicional a lo anterior, se realizará la toma de muestra de sangre cada tres meses hasta cumplir 1 año de intervención. Las muestras serán procesadas para la determinación de la actividad de Cox-II, así como denitratos, nitritos, lipoperoxidos.

RESULTADOS: Los pacientes del grupo Melatonina presentaron menor actividad de cox-2 que los pacientes del grupo Control, de igual manera, presentaron menor cantidad de lipoperoxidación que el grupo Control.

CONCLUSIONES: La suplementación con melatonina disminuye el estrés oxidativo en los pacientes con Parkinson mejorando así sus condiciones clínicas.

TUBERCULOSIS MENÍNGEA ASOCIADA A NEUROBORRELIOSIS

SOTO GRANADOS OLIVER, GARCÍA BENÍTEZ CLOTILDE
SERVICIO DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIROLOGÍA HCSAE PEMEX.

OBJETIVO: Reportar la asociación de dos enfermedades infecciosas no comunes en sistema nervioso central en un paciente inmunocompetente.

ANTECEDENTES: La tuberculosis meningéa es la infección más grave causada por *Mycobacterium tuberculosis*. La meningitis no es modificable por los antibióticos. El diagnóstico es difícil, debido a la baja cantidad de micobacterias en el líquido cefalorraquídeo, no se multiplica tan bien en el sistema nervioso central. Las pruebas diagnósticas; actividad de adenosina deaminasa (ADA), enzima producida por linfocitos T límites 6-8 u/l, los valores elevados se observan en 63-100%, se menciona incremento de ADA en los primeros diez días de tratamiento, posteriormente en los días 10-20, PCR en LCR y tejido meningéa, cultivos son positivos en 45-90%. La borreliosis afecta la piel y se propaga hacia las articulaciones y sistema nervioso, es poco común y menos asociado a tuberculosis.

REPORTE DE CASO: Paciente masculino de 15 años de edad originario y residente de Villahermosa, Tabasco. Inició con hipertermia, acompañada de dolor abdominal, evacuaciones diarreas, cefalea generalizada intensa, vómito en varias ocasiones, nistagmos rotatorio, lateralización de la marcha izquierda. Erupción roja y circular en axilas, somnolencia e hiperreflexia generalizada, Babinski positivo izquierdo. Se realizó TAC de cráneo, se observó hidrocefalia, colocando sistema de ventriculostomía. LCR; agua de roca, células 200, leucos 192, eritrocitos 8, crenocitos 0, proteínas 164, glucosa 39 mg/dL, mononucleares 80%. Continúa con hipertermia vespertina y cefalea.

TRATAMIENTO: Rifampicina, isoniazida, pirazinamida, etambutol y doxiciclina.

RESULTADOS: PCR de LCR positivo para *Borrelia burgdorferi*. Y ADA positivo para tuberculosis. El paciente egreso asintomático.

CONCLUSIÓN: La tuberculosis meningéa es una enfermedad aún frecuente en nuestro medio, a pesar de los estudios para clínicos, no sean concluyentes al inicio y cuando se asocia a otra patología, no debemos suspender el tratamiento. En este caso la evolución del paciente fue satisfactoria con la doble terapia.

ENCEFALITIS POR VIRUS DE LA CORIOMENINGITIS LINFOCÍTICA. REPORTE DE DOS CASOS

RAMÍREZ GÓMEZ C, VÁZQUEZ R, ALFARO C, REYES D, ANAYA D, PASCASIO F, LÓPEZ J, SALINAS K, SOLÍS I, GARCÍA M
SERVICIO DE NEUROLOGÍA DEL HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO.

ANTECEDENTES: El virus de la coriomeningitis linfocítica (LCMV) pertenece al género *Arenavirus*, familia *Arenaviridae*, es un virus RNA de cadena simple. *Mus musculus* (ratón casero) es su reservorio. La infección en humanos se da por contacto directo con ratones infectados (trabajadores de laboratorio, vendedores, portadores de mascotas) o por inhalación de excretas. La infección suele ser asintomática o autolimitada, sin embargo, es causa de meningitis y encefalitis, así como causa de aborto y malformaciones congénitas en los productos de mujeres embarazadas infectadas. Recientemente se ha descrito que este virus se puede transmitir en donación de órganos y en estos últimos los casos suelen ser fatales.

CASOS CLÍNICOS: CASO NÚMERO 1: Masculino de 34 años, ocupación en control de la fauna nociva. Inició ocho días previos con cefalea leve y tres días después crisis parcial motora versiva hacia la izquierda secundariamente generalizada tónico-clónica. En la exploración física únicamente se apreció ansioso, el resto sin alteración. Se analizó LCR con reporte de 523 células, 90% linfocitos, proteínas 78 y glucosa de 57. Se realizó, además, TC de cráneo y EEG, los cuales fueron normales. Se inició tratamiento con aciclovir, ceftriaxona y dexametasona, en espera de reporte complementario de LCR. Durante su estancia se complicó con neumonía nosocomial requiriendo apoyo ventilatorio con difícil destete, sin embargo, fue egresado mes y medio después prácticamente sin secuelas.

CASO NÚMERO 2: Femenino de 18 años, estudiante. Inició tres semanas previas con desviación de la comisura bucal a la izquierda y temblor continuo en brazo derecho. Tres días después la notaron inatenta, con lenguaje incomprensible. Un día después presentó crisis tónico-clónica generalizada en una ocasión y un día previo a su ingreso hasta en seis ocasiones. A la exploración física se apreció alteración en sus funciones mentales, se corroboró parálisis facial derecha central, hiperreflexia generalizada y temblor de acción en extremidades torácicas. Se realizó TC de cráneo, exámenes generales, perfil tiroideo, prueba de VIH, lo cual fue normal. El análisis de LCR reportó seis células, glucosa 58 y proteínas 31. EEG con severa disfunción generalizada, sin actividad epiléptica. Se dio manejo con aciclovir y olanzapina con evolución hacia la mejoría, fue egresada 12 días después.

DISCUSIÓN: En los casos antes comentados, se realizó RMN de cráneo, la cual fue normal y se recibió el reporte de PCR para virus en LCR, reportando positividad para LCMV. La infección por el LCMV en humanos tiene una ocurrencia baja con una incidencia en EU de un caso por año. Se cree que hay

1,000 personas infectadas al año, pero no son diagnosticadas. En España la incidencia de esta infección es de 1.2% en pacientes con meningitis o encefalitis. Puede ser asintomática o mínimamente sintomática, resolviéndose en pocos días, sin embargo, puede afectar al SNC en varias situaciones según lo propuesto por Farmer y Janeway en 1942, ocasionando una forma no meningea, una forma meningea y una forma encefalomielítica. Otras manifestaciones más raras son mielitis transversa, Síndrome de Guillain Barré e hidrocefalia. Es un teratógeno fetal que puede condicionar hidrocefalia, macrocefalia o microcefalia, calcificaciones intracraneales, coriorretinitis, hidropesía, ceguera, retraso mental. El diagnóstico se realiza por aislamiento del virus en cultivo celular, pero puede realizarse PCR, la cual tiene alta sensibilidad. Puede condicionar leucopenia, trombocitopenia y puede elevar las enzimas hepáticas. En el LCR la cuenta celular va de 100 a 1000 células con predominio linfofítico y la glucosa puede ser normal o baja. No hay un tratamiento establecido, la ribavirina se ha utilizado en infecciones por otros arnavirus.

ENFERMEDAD DE CREUTZFELD-JAKOB PROBABLE, SERIE DE SEIS CASOS

JIMÉNEZ AUGUSTO, GASTÉLUM ROBERTO, MILLÁN JESÚS
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CMN LA RAZA.

INTRODUCCIÓN: La enfermedad esporádica de Creutzfeldt-Jakob (sCJD) pertenece a la familia de las encefalopatías espongiiformes transmisibles o enfermedades priónicas. Es una enfermedad neurodegenerativa mortal que se caracteriza por una demencia rápidamente progresiva, ataxia cerebelosa y mioclonías. Esto progresa al mutismo acinético. El diagnóstico definitivo depende de la examinación histopatológica de tejido cerebral obtenido por biopsia o autopsia. Se han desarrollado criterios diagnósticos que permiten la clasificación de los pacientes como casos probables durante la vida. Estos criterios requieren la presencia de características clínicas típicas y estudios de apoyo tales como IRM, EEG característicos o la presencia elevada de la proteína 14-3-3 en líquido cefalorraquídeo (LCR).

OBJETIVO: Presentar seis casos de demencia rápidamente progresiva diagnosticados como probable enfermedad de Creutzfeldt-Jakob esporádica.

METODOLOGÍA: Revisamos expedientes con diagnóstico de demencia rápidamente progresiva, de octubre 2012 a abril 2013, se seleccionaron aquellos que cumplieron con criterios para probable enfermedad de Creutzfeldt-Jakob. Se presentan las características clínicas, los laboratorios y estudios de gabinete.

RESULTADOS: Se estudiaron a seis pacientes con características clínicas, EEG típico caracterizado por complejos di o trifásicos de ondas agudas periódicas ampliamente distribuidas en ambos hemisferios cerebrales, sincrónicos y simétricos de 100-300 milisegundos de duración con una frecuencia de presentación de 1 por segundo y resonancia magnética que mostró hiperintensidad de señal en ganglios basales (caudado y putamen) y corteza. Cumpliendo criterios para sCJD que se muestran en la *Tabla 1*.

Tabla 1.

Total de casos	6
Sexo	
Masculino	4
Femenino	2
Edad promedio	60.5
Tiempo promedio de inicio de síntomas al diagnóstico (en meses)	9
IRM de cráneo	6
EEG	6
14-3-3	2

CONCLUSIÓN: La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob es una enfermedad rara, poco reportada, que en los últimos años gracias a nuevos criterios diagnósticos se puede diagnosticar como probable en sujetos vivos. Nuestro hospital es un centro de referencia, observando en los últimos meses un aumento en la incidencia de esta enfermedad.

TUBERCULOSIS MENÍNGEA COMPLICADA CON TUBERCULOMAS. REPORTE DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

MIRELES RAMÍREZ MA, SILVA PERKINS SC, HERNÁNDEZ LÓPEZ LE
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CMNO GUADALAJARA, JALISCO, MÉXICO.

La tuberculosis del SNC representa cerca de 5% de los casos de tuberculosis extrapulmonar, y la meningitis es el cuadro clínico más frecuente. La presencia de tuberculomas, que no es común en nuestro medio, da signos focales y produce meningitis posterior a la ruptura del mismo, con descarga de bacilos al espacio subaracnoideo. Presentamos un caso en el que la ruptura del tuberculoma, con su consecuente deterioro clínico, nos permitió sospechar el diagnóstico y visualizar el bacilo en el LCR.

Mujer de 62 años. Síndrome metabólico en tratamiento. Inició en agosto del 2011 con cefalea occipital constante, hiporexia y fatiga. Manejo sintomático sin respuesta. Posteriormente paraparesia y lenguaje incomprensible. Al mes presentó deterioro del estado de alerta hasta estupor. A la exploración neurológica paciente estuporosa, con desviación tónica de la mirada a la izquierda, paresia facial central izquierda, hemiparesia desproporcionada izquierda, con babinski bilateral y rigidez de cuello. Citoquímico del LCR del 12 de septiembre del 2011 con 130 leucocitos, 45% polimorfonucleares, 55% mononucleares, glucosa 20 mg/dL, proteínas 123 mg/dL. TAC de cráneo con lesiones coloides y calcificadas múltiples. Se sospecha de neurocisticercosis y se inicia manejo con esteroides. La paciente presentó mejoría parcial, sin embargo, el día 21 de septiembre presentó nuevamente deterioro neurológico y fiebre. Nuevo citoquímico de LCR mostró 500 células a expensas de mononucleares, hipoglucorraquia y proteínas de 90 mg/dL. Se realizó resonancia magnética de cráneo donde se observaron múltiples lesiones hipointensas en T1 e hiperintensas en T2 y FLAIR, localizadas en puente, mesencéfalo, tálamo bilateral y hemisferio cerebeloso derecho, una de ellas (talámica) refuerza con contraste. Se sospechó de tuberculomas, por lo que se inició manejo con antitímicos con mejoría clínica importante. El día 27 de septiembre se reportó BAAR positivo en LCR, así como observación directa de bacilo por microscopio confirmando así el diagnóstico.

DETERMINACIÓN DE SENSIBILIDAD DE POTENCIALES EVOCADOS VISUALES EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE CLÍNICAMENTE DEFINIDA EN EL CMNO

ESPINOSA PARTIDA R, ALANÍS GUEVARA MI, MACÍAS ISLAS MIGUEL ÁNGEL, MIRELES RAMÍREZ MA
UNIDAD MÉDICA DE ALTA ESPECIALIDAD CENTRO MÉDICO NACIONAL DE OCCIDENTE, INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL, GDL, MX.

INTRODUCCIÓN: La esclerosis múltiple (EM) constituye una de las enfermedades neurológicas más importantes en adultos jóvenes por su cronicidad, prevalencia y tasa de incapacidad. En los primeros años el diagnóstico puede no ser certero, por lo que puede requerirse un periodo no menor a 10 años para que la clínica recurra y se disemine en SNC. La neuritis óptica (NO) constituye la manifestación inicial más frecuente de EM (25%), evidenciada en los potenciales evocados visuales (PEVs) como ondas tardías con prolongación de respuesta en la vía óptica prequiasmática, a nivel de la onda P100 sobrepasándola en 18 milisegundos, aunque su atribución a EM contra otra entidad sólo podrá distinguirse por criterios determinados. Al momento de una NO aguda 35% de los ojos clínicamente no afectados tienen PEVs anormales. Los estudios clásicos reportan en EM definida, PEVs anormales de 40 a 96%, determinación que constituye el objetivo de este trabajo, así como su correlación clínica. Estudio descriptivo, transversal, retrospectivo en una población adulta con EM definida según criterios de McDonalds pertenecientes al CMNO, realizado en un equipo Nicolet e interpretado por neurofisiólogo cegado a clínica. Se excluyeron los sujetos con enfermedad primaria, oftalmológica o neurológica.

RESULTADOS: Se seleccionaron 50 casos con EM definida; edad media 35 años; género femenino en 70%; subtipo RR 92%; manejados con inmunomodulador; evolución media 5 años; Krutzke promedio de 3; agudeza visual (AV) normal en 74%. Los PEVs son anormales en 90%, bilateralmente comprometidos en 76%; PEV e IRM asociados ofrecen una sensibilidad de 88%, en tanto PEV y AV llega apenas al 26%.

DISCUSIÓN: La EM definida en una población con subtipo predominantemente RR y una evolución mayor a dos años en 80% de casos, tiene una función independiente en 76% y compromiso de la vía visual prequiasmática en 90%.

SÍNDROME DE OPSOCLONUS MIOCLONUS IDIOPÁTICO. REPORTE DE UN CASO

PASCASIO ASTUDILLO J, LÓPEZ MINERVA, ALFARO CLAUDIA, VÁZQUEZ ROSALÍA, REYES DAVID, ANAYA DIANA, RAMÍREZ CAROLINA, LÓPEZ JORGE, SALINAS KARLA, GARCÍA MARTA, SOLÍS ISHAR

INTRODUCCIÓN: El síndrome de opsoclonus mioclonus (SOM), diagnóstico poco frecuente en adultos, es caracterizado por inicio subagudo de movimientos oculares que interrumpen la fijación de la mirada y persisten durante el sueño, involuntarios, sacádicos, caóticos que ocurren en todas direcciones sin intervalo intersacádico.

CASO CLÍNICO: Presentamos el caso de un paciente de la tercera década quien inició de forma súbita con náusea, vómito y mareo, el cual se autolimitó, a las 48 h presentó mioclonía y temblor de acción generalizado, un día después presentó movimientos oculares rápidos en todas direcciones y ataxia troncal. Se realizó panel viral sérico y en LCR, perfil inmunológico, RMN de cráneo, se reportó todo sin alteraciones. Se administraron tres bolos de metilprednisolona, ácido valproico y clonazepam, con lo cual se observó mejoría tres días después y un mes más tarde se encontró prácticamente asintomático.

DISCUSIÓN: El opsoclonus es usualmente asociado con mioclonía de acción que involucró predominantemente el tronco, extremidades y cabeza. Algunos pacientes pueden tener disfunción cerebelosa con disartria y ataxia troncal, y síntomas neuropsiquiátricos asociados como encefalopatía. En la población adulta las causas más comunes son paraneoplásicas como manifestación de carcinoma de pulmón, mama, riñón, vejiga; la segunda causa es la infecciosa y la tercera la idiopática. Se cree que la fisiopatología es autoinmune por disfunción de las células omnipausas que daría lugar a una desinhibición de las neuronas paroxísticas premotoras excitatorias o un estado de hiperactivación del núcleo fastigio por disfunción del vermis dorsal oculomotor. En el tratamiento se utilizan inmunomoduladores y plasmáferesis en caso de falta de respuesta. Como tratamiento sintomático clonazepam, gabapentín ácido valproico. Curso clínico y respuesta a tratamiento es mejor en SOM idiopático.

ATAXIA ESPINOCEREBELOSA TIPO 3. REPORTE DE CASO Y REVISIÓN DE LITERATURA

AGUILAR-ALVARADO CAROL, VENZOR-CASTELLANOS JUAN PABLO, MADRIGAL-SALES GABRIELA, CANTÚ-BRITO CARLOS, GARCÍA-RAMOS GUILLERMO
DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA Y PSIQUIATRÍA. INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y NUTRICIÓN SALVADOR ZUBIRÁN, MÉXICO.

INTRODUCCIÓN: La ataxia espinocerebelosa tipo 3 (enfermedad de Machado-Joseph) es una entidad heterogénea, neurodegenerativa causada por la expansión de los repetidos CAG, mutación en la proteína que codifica al gen ATXN3 localizado en el cromosoma 14q32.1. Se caracteriza por grados variables de ataxia, oftalmoplejía, neuropatía periférica, disfunción piramidal y trastornos del movimiento.

REPORTE DE CASO: Se trata de un hombre de 30 años de edad, con antecedente hereditario familiar por rama materna de ataxia espinocerebelosa no especificada. Quien inició en el año 2010 con aumento con base de sustentación a la marcha, posteriormente se agregó mareo, fatiga, calambres, insomnio, dificultad para concentrarse, anhedonia. En el transcurso del tiempo el cuadro progresó, presentando mayor dificultad a la marcha, torpeza para realizar actividades motrices finas y nistagmus documentado por oftalmólogo. A la exploración neurológica paciente con habla escandida, nistagmus horizontal, conjugado, sacádico a la mirada extrema derecha e izquierda, no agotable; reflejos de estiramiento muscular pendulares en las cuatro extremidades; disimetría, disidiadococinecia; marcha tambaleante, inestable, con base de sustentación amplia. Se realiza prueba de detección molecular CAG identificando presencia de alelo con expansión 75 repetidos CAG para el gen que codifica la proteína Ataxina 3.

CONCLUSIÓN: La ataxia espinocerebelosa tipo 3 es una enfermedad relativamente rara, variando su prevalencia de acuerdo con la población estudiada. Se debe sospechar en pacientes que se presentan con ataxia asociada a manifestaciones neurológicas heterogéneas, interrogando detalladamente sobre los antecedentes hereditarios y confirmar el diagnóstico con prueba de detección molecular de la expansión anormal del repetido CAG.

PREVALENCIA DE CEFALEA CRÓNICA ASOCIADA A ANEURISMAS INTRACRANEALES NO ROTOS EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

ESPINOZA LÓPEZ DA, ZERMEÑO PÖHLS F, CALLEJA CASTILLO JM
INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIROLOGÍA MANUEL VELASCO SUÁREZ.

INTRODUCCIÓN: Hemorragia subaracnoidea aneurismática tiene tasa de mortalidad de 45%. Aproximadamente 1-6% de la población adulta tiene aneurismas incidentales (AI) con riesgo anual de 0.5-1% de hemorragia subaracnoidea en aneurismas de diámetro ≥ 10 mm. La cefalea se presenta en 1/3 de los pacientes con AI presentando posterior su tratamiento cambio en el patrón de la misma.

OBJETIVO: Determinar prevalencia de cefalea crónica asociada a AI en hospital de tercer nivel.

MÉTODOS: Estudio transversal, comparativo y prospectivo, que evaluó la prevalencia de cefalea crónica, sus características, así como la gravedad de la misma antes-después del tratamiento y reportar la tasa de respuesta.

RESULTADOS: Se evaluaron 45 pacientes (20% hombres, 80% mujeres), media de edad: 57 años, 58% (n = 26) cefalea previa siendo crónica en 49% (n = 22), de éstos, cefalea tensional en 62%. Recibieron tratamiento 31 pacientes, 42% (n = 19) clipaje del aneurisma, 27% (n = 12) embolización. De los restantes, dos no aceptaron manejo, 14 en espera de decisión terapéutica. De los 31 tratados, tres fueron eliminados por fallecimiento (dos quirúrgicos y uno TEN). De los 28 pacientes tratados, 50% (n = 14) presentaban cefalea crónica, a los cuales posterior a haber sido tratados, se les realizaron cuestionarios sobre características de la cefalea a los 3-6 meses de seguimiento, presentando en 57% (n = 8) curación de la cefalea, 42% (n = 6) persistencia de la cefalea ($p = 0.02$), disminuyendo en severidad en 4 y 2 con mismas características previas al tratamiento.

CONCLUSIONES: Primer estudio prospectivo en población mexicana en el cual como reporta la literatura, la manifestación más común de los AI es la cefalea, siendo crónica en 49% y en el cual se demuestra mejoría de la cefalea seguida del tratamiento del aneurisma, encontrando que 2/3 de los pacientes con cefalea pretratamiento tienen reducción de su frecuencia postratamiento no encontrando diferencia significativa en el tipo de manejo recibido.

ESCLERODERMIA LOCALIZADA CON MANIFESTACIONES A NIVEL DE SNC. REPORTE DE DOS CASOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

GONZÁLEZ P BRENDA
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL. HOSPITAL GENERAL REGIONAL 200.

OBJETIVO: Describir dos casos en mujeres jóvenes con esclerodermia localizada, epilepsia, hemiparesia progresiva y alteraciones en la RM cráneo.

CASO 1: Femenino con diagnóstico de síndrome de Parry Romberg (hemiatrofia facial progresiva) a los 20 años, un año después presenta un brote psicótico de etiología orgánica, posteriormente

epilepsia parcial motora izquierda con generalización secundaria refractaria a tratamiento y hemiparesia izquierda progresiva. EF. Hemiatrofia facial derecha, OD enoftalmos, neurológicamente con deterioro cognitivo, hemiparesia izquierda. RM T2 FLAIR cráneo hemiatrofia cerebral derecha con hiperintensidad a nivel de lóbulo frontoparietal y temporal derecho. EEG interictal con ondas lentas a nivel frontotemporal derecho.

CASO 2: Femenino de 33 años de edad diagnóstico de esclerodermia "en golpe de sable" desde los 17 años, un año después inició con epilepsia parcial motora derecha con generalización secundaria. EF banda esclerótica de 1 x 6 cm con leve atrofia a nivel frontal derecha, enoftalmos y ptosis bulbi de ojo derecho. RM cráneo T2 FLAIR con hiperintensidad frontal derecha y leve atrofia a éste nivel. EEG interictal con ondas lentas a nivel frontal derecho.

CONCLUSIÓN: Encontramos dos subtipos de esclerodermia localizada a nivel cráneo-facial, ambas con manifestaciones a nivel de sistema nervioso central, las cuales se han descrito en 15% de los casos, más frecuentemente cefalea y epilepsia. La epilepsia se ha asociado a alteraciones sinápticas y morfológicas del tejido cerebral atrofico subyacente. Los estudios de anatomía patológica han revelado agregados linfocitos perivasculares, nódulos microgliales y neuronas necróticas, lo que apoya el origen autoinmune de este padecimiento. En casos severos es necesario el uso de inmunosupresores y cirugía de epilepsia.

SÍNDROME DE GERSTMANN EN UNA MUJER CON EVENTO CEREBRO VASCULAR ISQUÉMICO

VALLE-MURILLO MIGUEL ÁNGEL, MADRIGAL-SALAS, FLORES-SILVA FERNANDO, GARCÍA RAMOS GUILLERMO
INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y NUTRICIÓN SALVADOR ZUBIRÁN (INCMNSZ).

INTRODUCCIÓN: La descripción clásica del síndrome de Gerstmann se caracteriza por la tétrada de agnosia digital, acalculia, agrafia y desorientación derecha-izquierda, sin embargo, dicha presentación es poco frecuente en la práctica clínica, ya que se encuentra con elementos de más o de menos y en pacientes con evento cerebro vascular (EVC) se encuentra en 3% de los casos.

RESULTADOS: Se trata de una mujer de 66 años, contadora; portadora de diabetes mellitus tipo 2 e hipertensión arterial ambos de ocho años de evolución y en buen control. Presenta de forma súbita un cuadro caracterizado por cefalea temporo-parietal izquierda tipo pulsátil acompañada de lipotimia, debilidad en brazo derecho e incapacidad para reconocer objetos de su lado derecho. A la exploración se encuentra con estado de alerta conservado, agrafia, alexia sin afasia; acalculia, agnosia digital, heminegación visual, auditiva y táctil del lado derecho, hemianopsia derecha, síndrome piramidal y hemisintetico derechos. En resonancia magnética se encuentran múltiples lesiones isquémicas la mayor en giro parietal inferior izquierdo.

CONCLUSIÓN: El síndrome de Gerstmann clásico es muy poco frecuente, lo común es encontrar una combinación de algunos de los cuatro elementos básicos con otros no característicos. En los pacientes con EVC isquémico que presentan lesiones en el área temporo-parietal izquierda se puede observar alexia, agrafia y acalculia en 59% de los casos, sólo en 3% se encontrará la tétrada clásica de Gerstmann que se puede acompañar de hemianopsia homónima y otras alteraciones no clásicas.

BASE DE DATOS Y HERRAMIENTAS ELECTRÓNICAS PARA EL ENVÍO OPORTUNO A EVALUACIÓN PREQUIRÚRGICA EN EPILEPSIA DEL LÓBULO TEMPORAL

RODOLFO CÉSAR CALLEJAS ROJAS, YAMIL MATEU PÉREZ, DANIEL VARGAS MÉNDEZ, NELSON GARCÍA, NEFTALI CRUZ REYES, ILDEFONSO RODRÍGUEZ-LEYVA
HOSPITAL CENTRAL DR. IGNACIO MORONES PRIETO, SAN LUIS POTOSÍ, SLP.

ANTECEDENTES: La epilepsia del lóbulo temporal debida a esclerosis hipocámpal (ELMT) es la epilepsia intratable focal más común y la cirugía ofrece mayor probabilidad de control de las crisis. Recientemente se han diseñado herramientas para identificar a los paciente de forma oportuna, ya que se ha reportado un retraso de 18 años en la evaluación prequirúrgica.

OBJETIVO: Identificar candidatos a valoración prequirúrgica mediante una base de datos electrónica y el uso de la escala Canadian Appropriateness Study of Epilepsy Surgery (CASES).

MÉTODOS: Del 2 de mayo al 30 de julio de 2013 se incluyeron de forma prospectiva pacientes consecutivos en la Clínica de Epilepsia del Hospital Central con diagnóstico de ELMT.

RESULTADOS: Se identificaron 32 casos de ELMT, 20 mujeres, mediana de edad 22 años (rango 16-70) y duración promedio de las crisis de 13 años (rango 0-62). Diecisiete no tienen libertad de crisis (LC) y 15 con LC (> 3 meses). De los pacientes con LC 13 reportan apego a tratamiento, cuatro están en politerapia y uno sin FAE. De los pacientes sin LC nueve están en monoterapia, seis con 2-3 FAEs, y dos con ≥ 4 FAEs. Tres pacientes reportaron falta de apego a tratamiento (dos en monoterapia y uno con 2-3 FAEs). Cuatro pacientes presentaron > 5 crisis/mes, seis pacientes 2-4 crisis/mes y cinco pacientes una crisis/mes. El puntaje en la escala CASES fue de 1 (12%), siete (18%), ocho (23%) y nueve (47%) en los pacientes sin LC y de 1-2 en pacientes con LC.

CONCLUSIÓN: El retraso en referencia es similar al reportado en la literatura, se identificaron 15 pacientes candidatos a referencia pre-quirúrgica mediante la escala CASES. El uso de bases de datos y herramientas electrónicas se propone útil en el necesario énfasis de la identificación y envío oportuno de los pacientes con EMLT a evaluación prequirúrgica.

SÍNDROME DE GERSTMANN PURO, COMO MANIFESTACIÓN PRINCIPAL DE LA ENFERMEDAD EN UNA PACIENTE CON VASCULITIS PRIMARIA DE SNC

MATUK PÉREZ Y, RODRÍGUEZ LEYVA I, OROZCO NARVÁEZ A
HOSPITAL CENTRAL SAN LUIS POTOSÍ.

Se trata de paciente femenina de 41 años de edad con antecedentes de hipertensión arterial sistémica de diez años de diagnóstico manejada con losartan 50 mg cada 24 horas, así como metoprolol 100 mg cada 24 horas, resto de antecedentes negados. Se presenta al Servicio de Urgencias por cuadro de parestias de hemicuerpo derecho, de 24 horas de evolución, no refería ninguna manifestación motora, ni más sintomatología agregada. A la exploración física general, signos vitales sin alteraciones, con ligero eritema malar, resto de exploración normal. A la exploración neurológica la paciente se encontraba despierta, no calculaba, con agrafia, agnosia digital y desorientación derecha e izquierda, resto de funciones cognitivas sin alteraciones, nervios craneales, fuerza y sensibilidad sin alteraciones, reflejo plantar flexor bilateral, resto de exploración neurológica sin alteraciones. Realizamos punción lumbar, la cual resultó normal, así como imagen por resonancia magnética de cráneo simple y contrastada, y en las ponderaciones T2 y difusión se observa imagen compatible con evento vascular isquémico agudo en el lóbulo parietal izquierdo subcortical a la altura del giro angular, así como disminución del calibre de los vasos en la angio-RM. Se concluyó que la paciente presentaba como síndrome un Gerstmann, secundario a un EVC isquémico y después de realizar estudios de extensión múltiples concluimos que la paciente presentó una vasculitis primaria de SNC, basados en los criterios de Calabrese.

TROMBO EN LA BIFURCACIÓN DE CARÓTIDA COMO CAUSA DE EVC EN PACIENTE JOVEN CON CARDIOPATÍA REUMÁTICA. PRESENTACIÓN DE CASO

REYES M, SOSA J, MANUEL M
SERVICIO DE NEUROLOGÍA, DEPARTAMENTO DE MEDICINA INTERNA. HOSPITAL DE ALTA ESPECIALIDAD JUAN GRAHAM CASASÚS, VILLAHERMOSA, TABASCO.

ANTECEDENTES Y OBJETIVO: El EVC en jóvenes se presenta en promedio en países occidentales de 5% de todos los EVC. Se describe el caso de una mujer con un EVC cardioembólico con hallazgos poco frecuentes en sus estudios de gabinete.

MÉTODOS: Reporte de caso.

RESULTADOS: Se presenta el caso de una mujer de 46 años, originaria y residente de Tabasco, sin enfermedad crónica degenerativa. Ingresó a urgencias por un cuadro de instalación insidiosa caracterizado por cefalea holocraneana de moderada intensidad, sin acompañantes, posterior a unas horas con disminución de la fuerza en extremidad torácica derecha y dificultad para hablar. La exploración cardiológica con chasquido de apertura, rebufo diastólico, sugerente de estenosis mitral, neurológicamente se encontró con anomia, fuerza 4/5 generalizada, REMs +++ generalizado y RPIB, el resto de la exploración normal. La TAC simple de cráneo con cambios tempranos de EVC en territorio de ACMI, Doppler de vasos de cuello con trombo en bifurcación de carótida izquierda con oclusión de ACEI y estenosis de 71% en ACII, que se corroboró con angioTAC. El ECOTT reporta CRI, doble lesión mitral con predominio de la estenosis con un área valvular de 1.2 cm², ECOTE con trombo en aurícula izquierda. Se inició anticoagulación oral, con evolución clínica favorable con una escala de Rankin modificada de 1. El control posterior de angioTAC a los 15 días mostró recanalización parcial de ambas carótidas.

CONCLUSIONES: El EVC isquémico en paciente joven es una entidad poco frecuente; en este caso se encontró como hallazgo un trombo que ocluyó la ACEI y estenosis en la ACII, originando un EVC isquémico, además de identificarse una CRI con doble lesión mitral como origen del cuadro.

PRESENTACIÓN ATÍPICA DE ENCEFALOMIELITIS DISEMINADA AGUDA (EMDA) EN UN ESCOLAR

DÍAZ GARCÍA ÁNGEL JUAN, SILVA-RAMÍREZ MARTÍN ARTURO
SERVICIO DE NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA. INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL CENTRO MÉDICO NACIONAL "LA RAZA". HOSPITAL GENERAL GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA.

ANTECEDENTES: La EMDA es una enfermedad desmielinizante inflamatoria aguda, frecuentemente precedida por infección viral inespecífica o vacunación, que afecta sustancia blanca supra/infratentorial, medular, sustancia gris cortical y profunda. Con mayor incidencia en niños entre 5-8 años. Caracterizada por un inicio agudo con datos de encefalopatía, déficits neurológicos multifocales y curso habitualmente monofásico. Su diagnóstico es clínico y se confirma el proceso desmielinizante agudo mediante resonancia magnética (RM). Las lesiones mejoran habitualmente con inmunosupresión (esteroides) hasta 75%.

OBJETIVO: Presentación de caso y revisión de la literatura.

MÉTODOS: Femenino seis años, que debuta con cefalea, irritabilidad, encefalopatía aguda, oftalmoparesia del VI nervio craneal izquierdo, cuadriparesia fascio-corporal bilateral predominio izquierdo asociados a pérdida del reflejo nauseoso, alteraciones en deglución y anartria. Se realizó panel viral con determinación de Epstein Barr sérico IgM (43.3) e IgG Cápside (363.3). La RM mostró

lesiones hiperintensas en T2 en puente y mesencéfalo de predominio derecho. La EMG con VCN evidenció polirradiculoneuropatía con lesión axonal; potenciales somatosensoriales normales; potenciales visuales con prolongación de onda p100 y auditivos con hipocausia derecha tipo sensorial. Tratada con esteroides (Metilprednisolona-prednisona) con pobre respuesta iniciándose inmunoglobulina intravenosa (400 mg/k/día), con respuesta favorable y recuperación de habilidades neurológicas.

RESULTADOS: Este caso representa un cuadro atípico de EMDA secundario a infección por Epstein Barr caracterizada por lesiones infratentoriales, polirradiculoneuropatía, alteraciones visuales y auditivas.

CONCLUSIONES: Este caso cumple criterios para EMDA según la NMSS2, pero con presentación atípica. Ante la falla inicial al tratamiento con metilprednisolona fue necesario utilizar inmunoglobulina demostrando mejoría clínica.

CAUSAS DE EPILEPSIA REFRACTARIA A TRATAMIENTO EN PACIENTES SOMETIDOS A CIRUGÍA DE EPILEPSIA Y PROCEDIMIENTO QUIRÚRGICO EN PACIENTES PEDIÁTRICOS

MELÉNDEZ CARBAJAL CRISTINA, FRAIRE MARTÍNEZ MARÍA INÉS, RIVERA MUÑOZ ERIKA

DEFINICIÓN: La epilepsia refractaria a fármacos se define como aquella donde han fracasado dos esquemas de antiepilépticos, aplicados de forma apropiada ya sea en monoterapia o en combinación, para lograr la libertad de crisis en forma sostenida. Las causas de la epilepsia refractaria son múltiples, esclerosis mesial del lóbulo temporal, epilepsias límbicas y neocorticales bien circunscritas, síndrome de Sturge Weber, hemimegalencefalia, epilepsia parcial I continua a Rasmussen, displasias corticales focales. La cirugía de epilepsia se considera el último recurso para el tratamiento de epilepsias refractarias a tratamiento farmacológico, entre los procedimientos empleados están: lesionectomía, resección cortical, hemisferectomías, técnicas de desconexión, técnicas lesivas estereotáxicas, técnicas de estimulación.

OBJETIVO: Conocer las causas de epilepsia refractaria a tratamiento, así como el procedimiento quirúrgico realizado en pacientes pediátricos, sometidos a cirugía de epilepsia en Centro Médico Nacional Siglo XXI.

MÉTODO: Estudio transversal, retrospectivo y descriptivo. Se realizó una revisión de los expedientes clínicos de los pacientes sometidos a cirugía de epilepsia en un periodo de 12 años, para conocer la causa y la cirugía realizada. Se utilizó estadística descriptiva.

RESULTADOS: Se incluyeron 44 pacientes sometidos a cirugía de epilepsia, media de edad de 8.9 años; sexo: masculino 68%, femenino 32%. Las causas: enfermedad de Rasmussen 44%, hemimegalencefalia 14%, displasia cortical 11%, esclerosis mesial 11%, secuelas de hipoxia isquemia 7%, hamartoma hipotalámico 2%, Sturge Weber 2%, cavernoma 2%, tumor disemibrionoblastico 5%, ganglioglioma 2%. Procedimientos quirúrgicos: hemisferectomía funcional 41%, lobectomía 23%, lesionectomía 16%, corticectomía 11%, resección 7%, hemisferectomía anatómica 2%.

CONCLUSIONES: La causa encontrada más frecuentemente fue la enfermedad de Rasmussen aunque la literatura menciona como causa más común la esclerosis mesial temporal; puede ser debido a que se trata de población pediátrica. Los procedimientos quirúrgicos más frecuentes fueron la hemisferectomía funcional y la lobectomía, correspondiendo a las causas más comunes de epilepsia en nuestros pacientes.

TROMBOSIS SÉPTICA DEL SENO CAVERNOSO SECUNDARIO A SINUSITIS

DELGADILLO-VEGA E, TAFOYA-ARELLANO G, MOLINA-CARRIÓN E

INTRODUCCIÓN: El seno cavernoso con su localización central y muchas conexiones vasculares directas e indirectas es particularmente vulnerable a trombosis séptica. Los microorganismos más encontrados son *S. aureus*, *S. pneumoniae*, bacilos gram negativos y anaerobios. La extensión intracraneal puede resultar en meningitis, encefalitis, absceso cerebral, empiema subdural y epidural. Tiene mortalidad entre 20-30%.

OBJETIVO: Reportar un caso de trombosis séptica secundaria a sinusitis.

METODOLOGÍA: Revisión de expediente. Femenino de 77 años de edad, sin enfermedades crónicas degenerativas. Inició sintomatología en junio de 2012 con dolor en región maxilar derecha de severa intensidad de segundos de duración, que cedía parcialmente con la administración de AINEs, por sospecha de afección dentaria se extrajo tercer molar inferior continuando con dolor, se inició tratamiento con carbamazepina, dos meses después se realizó extracción de tercer molar superior derecho, se agregó fiebre y malestar general, una semana después con ptosis palpebral derecha, diplopía y dolor ocular. EFNL. Proptosis y ptosis palpebral derecha, limitación a la aducción, infraducción, supraducción y para la convergencia de OD, reflejos pupilares conservados, reflejo corneal disminuido e hipoestesia en V1 y V2 en OD. Punción lumbar con pleocitosis e hiperproteinorraquia. IRM a su ingreso con imagen isointensa en T1, hiperintensa en T2 que realiza con gadolinio en senos etmoidales y esfenoidales derechos en relación a sinusitis. Trombosis seno cavernoso derecho. Se inició tratamiento con metronidazol y ceftazidima por 21 días, mejorando ptosis palpebral y movimientos oculares. Un mes después IRM con reabsorción de colección de moco y seno cavernoso permeable.

CONCLUSIÓN: La trombosis séptica del seno cavernoso es un fenómeno raro que requiere de sospecha clínica y estudios de imagen urgentes para su correcto diagnóstico y tratamiento, iniciando con antibióticos empíricos vía IV como mínimo dos semanas y en algunos casos drenaje quirúrgico, mientras que el uso de anticoagulantes es controversial.

ESCLEROSIS MÚLTIPLE Y TUMORES DEL SNC. REPORTE DE DOS CASOS Y REVISIÓN DE LITERATURA

ESPAILLAT-SOLANO LUISA, * BERTADO-CORTÉS BRENDA, ** SOTO-CABRERA ELIZABETH, ** CARRERA-PINEDA RAÚL***

* RESIDENTE NEUROLOGÍA CMN SXXI, ** MÉDICO DE BASE NEUROLOGÍA, *** JEFE DE SERVICIO DE NEUROLOGÍA.

INTRODUCCIÓN: Se presenta caso de dos pacientes con diagnóstico de esclerosis múltiple (EM) en quienes se observó presencia de tumores de encéfalo y médula espinal.

CASO 1: Masculino de 30 años, antecedente de tabaquismo y consumo de drogas en dos ocasiones. Diagnóstico de EM recurrente-remite en 2006 (McDonald)*, además con imagen quística con reforzamiento anular, se extendió protocolo diagnóstico incluyendo biopsia donde se documenta Astrocitoma Fibrilar grado I.

CASO 2: Femenino de 40 años, con antecedente diagnóstico de fibromialgia y neuritis óptica concluyéndose EM recurrente-remite en 2011. Se realiza protocolo de estudio para las lesiones supratentoriales confirmando diagnóstico de EM e iniciando tratamiento con Acetato de Glatiramer. Cursa de forma insidiosa con paraparesia progresiva, realizándose estudio de imagen donde se observa lesión cervical hiperintensa en T2, con captación homogénea de gadolinio y efecto de tumor. Se realiza biopsia documentándose ependimoma.

CONCLUSIÓN: Alrededor de 50 casos se han reportado hasta el momento, observando una concurrencia muy rara entre EM y tumores; a pesar de esto la incidencia es igual o menor que en la población general. Se han propuesto teorías como la inducción de desmielinización autoinmune por el tumor o la transformación neoplásica de la placa asociada a gliosis por inducción de oligodendrocitos precursos susceptibles, observándose con más frecuencia la presencia del tumor posterior al diagnóstico de EM. No se ha observado aún relación con el tratamiento, aunque el acetato de glatiramer se cree pudiera producir neurogénesis anormal y por tanto tumores.

ESCLEROSIS PRIMARIA PSEUDOTUMORAL. REPORTE DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

MIRELES RAMÍREZ MA, SILVA PERKINS SC, HERNÁNDEZ LÓPEZ LE
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CMNO GUADALAJARA, JALISCO, MÉXICO.

La variante pseudotumoral de la esclerosis múltiple se presenta en forma de lesiones solitarias, con un tamaño >2 cm, asociadas con efecto de masa, edema perilesional y realce en anillo con el medio de contraste; lo que hace difícil su diagnóstico diferencial con tumores cerebrales. Presentamos un caso en el que la evolución de las lesiones y su respuesta a tratamiento nos permitieron sospechar el diagnóstico a pesar de no contar con estudio histopatológico. Masculino de 40 años de edad. Inicia su padecimiento en diciembre del 2011 hemiparesia derecha de inicio en miembro pélvico, posteriormente fasciocorporal y lenguaje hipofluente. Remisión en tres días. Marzo del 2011 episodio de vértigo severo con náuseas y emesis. RNM de cráneo en enero 2012 con lesión intraaxial en porción media de cuerpo caloso y pericaloso en su tercio anterior, gliosis extensa. RNM de cráneo en marzo con lesión hiperintensa en vermix cerebeloso y tercio medial de hemisferio cerebeloso derecho, con captación de contraste en forma anular y edema perilesional. RNM de columna torácica con área hiperintensa heterogénea en nivel C5-C7 que capta contraste. Se realiza perfil reumatológico, inmunológico y protrombótico normales. Junio del 2012 presenta nuevamente hemiparesia derecha y disartria. Nueva RNM demuestra la presencia de imágenes hiperintensas en secuencia T2 y FLAIR, hipointensas en T1, múltiples, bilaterales y asimétricas, algunas mayores a dos cm, frontales, parietales y en cuerpo caloso, leve edema perilesional, sin efecto de masa, restringen a la difusión. Se administran 3 g de metilprednisolona obteniendo mejoría clínica. Se propone toma de biopsia cerebral, sin embargo, paciente no acepta procedimiento. Por características de las lesiones y la clínica del paciente se concluye diagnóstico de esclerosis múltiple pseudotumoral y se inicia tratamiento con Interferón. Sin nuevas recaídas hasta el actual seguimiento.

PREVALENCIA DE ESTADO EPILÉPTICO NO CONVULSIVO EN PACIENTES CON ALTERACIÓN DEL ESTADO DE CONCIENCIA

REYES BARRIOS DAVID, LÓPEZ RUIZ MINERVA, ANAYA CASTRO DIANA, ALFARO TAPIA CLAUDIA

INTRODUCCIÓN: El estado epiléptico no convulsivo tiene una incidencia en pacientes en estado de coma de 10 a 41 por 100,000. Se desconoce la prevalencia en nuestro medio hospitalario, nuestra intención es estudiar el estado epiléptico no convulsivo en otros estados de alteración de la conciencia.

MÉTODOS: Se analizaron 81 expedientes de pacientes internados con el diagnóstico clínico de alteración del estado de conciencia, que contaran con estudio de electroencefalograma valorable. Se analizó su edad, género, comorbilidades asociadas, y los patrones de actividad cerebral que mostraba el electroencefalograma.

RESULTADOS: Se encontraron dos pacientes con estado epiléptico no convulsivo, uno del tipo generalizado y el otro del tipo parcial complejo. Dentro de sus comorbilidades la primera paciente tenía lupus eritematoso sistémico con actividad a nivel de sistema nervioso central. Y el segundo padecía epilepsia de tipo parcial secundariamente generalizada con mal control de la tasa de crisis.

CONCLUSIONES: Encontramos una prevalencia de 2.5% de estado epiléptico no convulsivo en pacientes con alteración del estado de conciencia, con una prevalencia de 4.7% para el estado de coma. Lo anterior con una prevalencia menor a lo reportado en la literatura mundial.

TUBERCULOSIS ESPINAL CÉRVICO-TORÁCICA EN EDAD PEDIÁTRICA. PRESENTACIÓN DE UN CASO

PEÑA LANDÍN DORA MARICELA, HERRERA MORA PATRICIA, RUIZ GARCÍA MATILDE, MORALES TOQUERO RODRIGO
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA, MÉXICO, D.F.

INTRODUCCIÓN: La tuberculosis extrapulmonar, entre ellas la espondilopatía (mal de Pott) constituye una complicación poco frecuente en la población pediátrica, con involucro espinal en menos de 1%. La presentación clínica es en etapa avanzada, siendo la columna torácica la que mayor se afecta y hasta 43% tiene compromiso neurológico.

OBJETIVO: Describir hallazgos clínicos y paraclínicos en un paciente con enfermedad osteolítica de columna cérvico-torácica con compromiso medular de etiología tuberculosa.

METODOLOGÍA: Masculino de siete años, Antecedentes: Combe (+), hermana con lesiones dérmicas y articulares crónicas compatibles con *Mycobacterium Tb.*, provenientes de zona endémica (Guerrero); con dos meses de evolución: dolor en columna cervical, limitación para movilidad de cuello y disminución de fuerza muscular progresivo hasta limitar sedestación, bipedestación y marcha. E.F.FC90 FR22 Temp 36.5 °C TA90/60. Paraparesia, hiperreflexia en miembros pélvicos, Babinski bilateral, clonus bilateral.

RESULTADOS: Radiografía de tórax: radiopacidad parahiliar izquierda. TAC pulmonar: lesión parahiliar izquierda con calcificaciones. RM columna: lesiones osteolíticas, destrucción de cuerpos vertebrales C6, C7, T1 y T9, infiltrado perivertebral con desplazamiento y compresión medular en segmento cervicotorácico. Potenciales somatosensoriales: medianos con latencias prolongadas, tibiales sin respuesta. Cuantificación: indeterminado. BAAR: negativo. Se inició politerapia antifimica (isoniazida, rifampicina, pirazinamida y etambutol). Tratamiento neuroquirúrgico: descompresión cervicotorácica posterior-instrumentación de columnalaminectomía C7-T1 y fijación posterior.

DISCUSIÓN: Teniendo en cuenta la enorme trascendencia de tuberculosis en nuestros días, la principal preocupación relacionada con la tuberculosis espinal en niños ha sido el diagnóstico y manejo tardíos debido a su presentación clínica en etapas tardías. La sintomatología del paciente correlaciona con lo descrito en la literatura. La evolución es estable, actualmente recuperó fuerza muscular y continúa con tratamiento antifimico.

CONCLUSIONES: La tuberculosis espinal es una condición médica poco frecuente que requiere un diagnóstico precoz para otorgar el tratamiento oportuno en etapas iniciales y nuestro esfuerzo debe dirigirse a minimizar las secuelas clínicas.

HALLAZGOS ELECTROENCEFALOGRÁFICOS Y EN MAPEO CEREBRAL (EEGM) EN NIÑOS CON TRASTORNO POR DÉFICIT DE ATENCIÓN E HIPERACTIVIDAD (TDAH)

LOY-GERALDA MC, * SAMPEDRO-PACIO E, * VELÁZQUEZ-VAQUERO MC*
* UNIDAD DE NEUROLOGÍA Y NEUROFISIOLOGÍA ESPECIALIZADA (UNNE) PUEBLA.

INTRODUCCIÓN: El TDAH es un trastorno crónico del desarrollo, con diferentes variedades, siendo el EEGM una herramienta útil en el diagnóstico y seguimiento. Las anomalías más frecuentes reportadas en EEGM son incremento de la actividad lenta, actividad paroxística y anomalías en el patrón de maduración.

OBJETIVO: Describir los hallazgos de EEGM en niños con TDAH.

RESULTADOS: Se revisaron por un neurofisiólogo los EEGM realizados de 2008 a la fecha a niños con TDAH diagnosticados por neuropediatría y/o psiquiatría, sin comorbilidades, siendo un total de 158 EEGM realizados a 35 niñas y 123 niños, de cuatro a 16 años, con una media de 8.05 ± 2.9. El 86.7% presentó ritmo alfa, 7.6% alfa/theta y 5.7% theta. 129 (81.6%) de los niños con la variedad de TDAH sin hiperactividad (TDA), 12 (7.6%) de TDAH con predominio de hiperactividad (TDH) y 17 (10.8%) TDAH mixto. 56 (35.4%) EEGM normales. El 64.6% mostró alguna anomalía, de los cuales 70 (68.6%) presentaron anomalía del nivel de maduración, cinco (4.9%) anomalías paroxísticas (todos con TDA), 11 (10.8%) anomalías mixtas y 16 (15.7%) anomalía inter e intrahemisférica. No se encontró diferencia significativa entre el sexo, la edad, el tipo de TDAH y la presencia y/o tipo de anomalía.

CONCLUSIÓN: En este estudio el EEGM en niños con TDAH mostró hallazgos compatibles con los de otros investigadores que refuerzan la hipótesis de la inmadurez neuronal en este trastorno. Se requieren estudios con mayor número de niños con la variedad TDH para poder determinar diferencias de acuerdo con la variedad de TDAH, así como estudios comparativos entre las diferentes opciones terapéuticas.

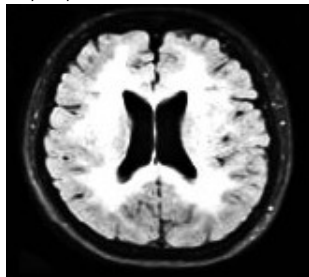
INTOXICACIÓN POR MONÓXIDO DE CARBONO, EVIDENCIADO EN RMN DE ENCÉFALO

SALINAS BARBOZA K, ALFARO C, VÁZQUEZ R, REYES D, ANAYA D, RAMÍREZ PASCACIO J, LÓPEZ J, SOLÍS I, GARCÍA M

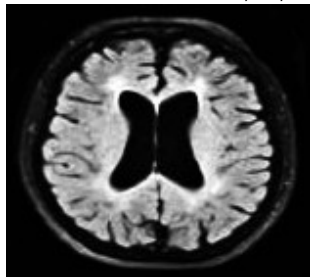
INTRODUCCIÓN: La intoxicación aguda y crónica de CO condiciona encefalopatía hipóxico-isquémica en la materia gris. Manifestaciones agudas: cefalalgia, náuseas, vómito, discinecias, confusión, irritabilidad, desorientación, de forma severa hipotensión, síncope, convulsiones, coma y muerte. Como secuelas presentan déficit neurológico, parkinsonismo, ataxia, mutismo, trastornos psiquiátricos, alteraciones en la memoria, labilidad emocional, psicosis, alucinaciones. Hay predilección por el temporal, hipocampo y globo pálido. Los hallazgos en RMN son edema citotóxico persistente al menos tres meses, daño axonal que mejora parcialmente a cinco meses.

Caso Clínico: Femenino de 47 años, con clínica neurológica progresivo caracterizado por crisis convulsivas parciales psíquicas, delirio, cefalea holocraneana asociado a estancia en domicilio, y mejoría al estar fuera de éste, al segundo mes con evolución tórpida llegando al estupor, con síndrome piramidal bilateral. Ameritó internamiento en unidad externa con evolución favorable al uso de medidas de soporte vital. Estudios de RNM con lesión hiperintensa amplia en sustancia blanca. PL Normal EEG con actividad epiléptica focal temporal derecha. Al estar internada dos familiares acuden a su domicilio y durante su estancia inician con crisis convulsivas generalizadas. Se detecta en domicilio, área de la cocina poca ventilación y combustión de la estufa y calentador de agua. Con buena evolución al retirar la exposición ambiental. Al momento de su valoración cuatro meses sólo se encuentra con bradipsiquia, inatención, períodos fluctuantes de ansiedad; además de hiperreflexia generalizada. Estudio de control de RMN sólo con discreta atrofia córtico subcortical generalizada.

17/02/13



16/04/13



COMENTARIO Y CONCLUSIÓN: Este caso clínico demuestra signos y síntomas hallados en una intoxicación por CO, tanto agudos como crónicos, así como auxiliares de imagen RMN que son útiles como marcadores de daño cerebral inducido por CO, que se correlacionan con el cuadro clínico y posteriormente se correlaciona con secuelas.

PREVALENCIA Y FARMACOEPIDEMIOLOGÍA DE LA EPILEPSIA, EN POBLACION PEDIÁTRICA DEL HOSPITAL GENERAL DE DURANGO, MÉXICO

RUBIO RINCÓN GLORIA ALICIA, * ARTEAGA MONTES LORENZO J, ** LARES-ASSEFF ISMAEL***

*NEURÓLOGA PEDIATRA, JEFE DEL SERVICIO DE PEDIATRÍA DEL HOSPITAL GENERAL DE DURANGO, MÉXICO, PROFESOR DE LA FACULTAD DE MEDICINA UJED. **MÉDICO RESIDENTE EN PEDIATRÍA DEL HOSPITAL GENERAL DE DURANGO, MÉXICO. ***ACADEMIA DE FARMACOGÉNOMICA Y BIOMEDICINA MOLECULAR DEL INSTITUTO POLITÉCNICO NACIONAL, CIUDAD DURANGO, MÉXICO.

INTRODUCCIÓN: En México el número de pacientes con algún tipo de crisis epilépticas es de 1.5 a 2 millones de habitantes, 76% se inician en la infancia.

OBJETIVOS: Determinar la prevalencia, tipo de epilepsia y farmacoepidemiología en los pacientes pediátricos del Hospital General de Durango (HGD).

MATERIAL Y MÉTODOS: Se realizó un estudio retrospectivo, transversal y descriptivo. Se estudiaron 229 pacientes; con edad de recién nacidos a 15 años diagnosticados con epilepsia comprendidos del 2009 al 2012; excluyéndose pacientes con crisis convulsivas únicas, postraumáticas tempranas, y por descompensación metabólica. Se realizó un análisis descriptivo de las variables estudiadas, empleando medidas de tendencia central y de variabilidad.

RESULTADOS: De 10,310 pacientes atendidos en Pediatría del HGD, se encontró una prevalencia de 2% de algún tipo de crisis convulsiva, 44% masculinos y 56% femeninos. El 73% fueron originarios de la capital de Durango. La epilepsia es la principal causa de consulta en el Servicio de Neuropediatría en el HGD 50%. La edad de inicio de epilepsia: 36% lactantes; 25% neonatos. Por etiología: 28% hipoxia, crisis febriles 15%, criptogénica 12 y 9% alguna disgenesia cerebral. La TAC o RMC se encontraban normales en 42%, 28% presentó características como secuela de hipoxia: (atrofia cortical

18%, gliosis 7%, quiste aracnoideo 2% y hidranencefalia 1%), 23% disgenesia cerebral. El 59% utilizaban monoterapia, 20% dos antiepilépticos, 10% sin fármacos, 9% tres fármacos y 2% cuatro medicamentos. Tratamiento antiepiléptico: ácido valproico 48%, fenitoína 37%, topiramato 23%, fenobarbital y carbamazepina 6%. El 82% de los pacientes contaban con niveles séricos terapéuticos.

CONCLUSIÓN: En el HGD la prevalencia de epilepsia en pediatría es 2%, la edad de inicio más frecuente en lactantes, el fármaco más utilizado ácido valproico. La principal etiología la hipoxia; está correlacionada con estudios de imagen y la epilepsia la principal patología en Neuropediatría.

ARTERIOPATÍA CEREBRAL AUTOSÓMICA DOMINANTE CON INFARTOS SUBCORTICALES Y LEUCOENCEFALOPATIA (CADASIL). REPORTE DE DOS CASOS

PARTIDA MEDINA LR,* SILVA PERKINS SC, CABRERA ORTIZ N****
*MÉDICO NEURÓLOGO CMNO. **MÉDICO RESIDENTE DE 4TO. AÑO DE LA ESPECIALIDAD DE NEUROLOGÍA. HOSPITAL DE ESPECIALIDADES, CENTRO MÉDICO NACIONAL DE OCCIDENTE, GUADALAJARA, JALISCO.

CADASIL es una enfermedad hereditaria dada por la presencia de acumulación de proteína NOTCH 3 en la membrana plasmática de las células musculares en vasos sanguíneos cerebrales y no cerebrales. Clínicamente inicia alrededor de los 20 años progresando a un cuadro de migraña con aura, infartos subcorticales recurrentes, deterioro cognitivo y demencia entre la 4ta. y 5ta. décadas de la vida. La confirmación diagnóstica está limitada por la escasa disponibilidad de un anticuerpo monoclonal necesario para determinar la presencia de NOTCH 3 en biopsias de piel. Presentamos dos casos con diagnóstico clínico y por imagen de CADASIL.

Caso 1: Mujer de 63 años de edad. Valorada en nuestro servicio por cefalea catalogada como migraña con aura. Madre con vértigo y EVC isquémico. Seis hermanas, de las cuales una con antecedente de EVC isquémico, otra con vértigo y el resto con cefalea crónica multitratada. Antecedente personal de tres eventos vasculares cerebrales en 2002, 2006 y 2011, con secuela de hemiparesia fasciocorporal derecha más disartria. Tiene olvidos frecuentes. Minimal de 23 puntos, con déficit en memoria, atención y orientación espacial. Con las secuelas de EVC arriba mencionadas. Resonancia magnética de cráneo con leucoencefalopatía difusa bilateral. Atrofia córtico-subcortical. Lesión paraventricular izquierda sugestiva de lesión vascular. Electromiografía, biopsia de nervio sural y Arilsulfatasa A normales.

Caso 2: Hombre de 29 años de edad con antecedente de migraña con aura desde los 15 años de edad. Evento vascular cerebral en dos ocasiones en 2011, con secuela de hemiparesia izquierda 4-5. Padre con migraña y EVC. Hermano con migraña. Valorado en nuestro servicio por deterioro cognitivo, con afectación de atención y memoria, así como datos de ansiedad y depresión. Resonancia magnética con lesión vascular frontal derecha, así como leucoencefalopatía difusa periventricular. Electroencefalograma, electromiografía y punción lumbar sin alteraciones.

ENFERMEDAD DE MOYAMOYA COMO CAUSA DE INFARTO CEREBRAL EN PACIENTE JOVEN, DESCRIPCIÓN DE PROTOCOLO DIAGNÓSTICO Y HALLAZGOS ANGIOGRÁFICOS. REPORTE DE UN CASO

GARCÍA CÁZEREZ RICARDO,* CASTRO MACÍAS JAIME IVÁN, OCHOA SOLÓRZANO MARCO ANTONIO****

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

INTRODUCCIÓN: La enfermedad de MoyaMoya u oclusión espontánea del círculo de Willis es una condición cerebro-vascular que predispone infartos cerebrales o hemorragia. Debido a estenosis progresiva de las arterias carótidas internas intracraneales en pacientes pediátricos ocasiona infartos y en pacientes adultos hemorragia intracerebral debido a vasos colaterales frágiles, siendo menos frecuente los infarto en adultos.

OBJETIVOS: Describir el caso de paciente con infarto cerebral en paciente joven. Describir características angiográficas de la enfermedad de MoyaMoya (circulación posterior).

MÉTODOS: Se describe el caso de una paciente mujer de 37 años, con hemianopsia homónima derecha súbita, confirmándose infarto en arteria cerebral posterior izquierda, se realizó protocolo de causa de infarto en paciente joven descartándose etiología cardio-embólica o protrombóticas, así como otras vasculopatías sistémicas no aterosclerosas, debido a alteraciones en angio-resonancia se realizó angiografía cerebral, observando fenómeno de MoyaMoya, descartándose otras condiciones por lo que se concluye como enfermedad de MoyaMoya. Estableciendo esta entidad como una causas poco común de infarto en paciente joven.

RESULTADOS: Como parte del protocolo se detectó en angiografía cerebral datos compatibles con fenómeno de MoyaMoya como fue la presencia de oclusión de segmentos proximales de arterias de la circulación anterior y posterior con presencia de extensa colateralidad a través de anastomosis intracraneales de ramas de arteria carótida externa, ramas de lentículo-estriadas y hacia la circulación posterior por ramas de arteria coroidea postero-medial y postero-lateral.

CONCLUSIONES: El diagnóstico oportuno de la causa de infarto cerebral en paciente joven ayuda a establecer las medidas de prevención secundaria adecuadas, así como de establecer el riesgo de recurrencia, siendo en este caso la enfermedad de MoyaMoya como la causante de los síntomas.

HEMIPARESIA Y CRISIS CONVULSIVAS JACKSONIANAS EN UN PACIENTE CON PAQUIMENINGITIS REUMATOIDEA. REPORTE DE CASO

GARCÍA RIVERA JOSÉ DE JESÚS, ALANÍS GUEVARA MI, MORA SAUCEDO D
HE CENTRO MÉDICO NACIONAL DE OCCIDENTE, INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL.

INTRODUCCIÓN: La paquimeningitis reumatoidea es una complicación infrecuente de la artritis reumatoide, que puede presentarse temprana o muy tardíamente. Casi todos los pacientes cuentan con VSG y factor reumatoide (FR) elevados. Se manifiesta con parálisis de nervios craneanos, cefalea, convulsiones, hemorragia cerebral, ceguera, ataxia cerebelosa y mielopatía. La neuroimagen muestra la duramadre engrosada. El diagnóstico es de exclusión y es definitivo con biopsia. Se describe que el tratamiento con ciclofosfamida y prednisona puede inducir la remisión clínica e imagenológica completa.

PRESENTACIÓN DE CASO: Hombre de 69 años, jardinero, con artritis reumatoide de cuatro años de evolución y manejo diario con cloroquina 150 miligramos y prednisona 2.5 miligramos. Cuadro de seis meses de evolución caracterizado por movimientos involuntarios progresivos de brazo y pierna derechos, que atribuye a calambres; contracciones clónicas recientes de hemicara derecha, que determinan seis crisis convulsivas generalizadas, por lo que indican levitiracetam 3,000 mg y carbamazepina 600 mg diarios. Es relevante a la exploración neurológica: afasia motora fluctuante, paresia de miembro pélvico derecho 4-/5 y contracciones clónicas intermitentes de pie y antebrazo derechos. Laboratorio normal: Biometría hemática, química sanguínea, electrolitos séricos, pruebas de función hepática, perfil lipídico y panel viral; VSG 25 mm/h, PCR 56 ng/L, FR 282, P ANCA 2+/, C-ANCA negativo, pesquisa negativa de primario desconocido. LCR con citoquímico normal, citológico con monocitos aislados, sin hallazgos de tinta china, BAAR, cultivos bacterianos y reacción en cadena de la polimerasa para *Mycobacterium tuberculosis*. IRM cráneo: Hiperintensidad paquimeningea y cortical frontal izquierda en FLAIR. EEG con actividad basal normal y puntas frontales izquierdas.

TRATAMIENTO: Metilprednisolona y fármacos antiepilépticos, que logran remisión del cuadro.

CONCLUSIÓN: Se informa en la literatura que de 1971 a 2007 se conocían 20 casos en el mundo de la enfermedad, confirmando su infrecuencia y la escasa bibliografía, necesiéndose mayores estudios para formular recomendaciones terapéuticas definitivas.

ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA UNILATERAL POR CLÍNICA Y NEUROIMAGEN. REPORTE DE CASO

GARCÍA RIVERA JOSÉ DE JESÚS, ALANÍS GUEVARA MI
HE CENTRO MÉDICO NACIONAL DE OCCIDENTE, INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL.

INTRODUCCIÓN: La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es la forma más frecuente de degeneración progresiva de las motoneuronas con pérdida de neuronas del asta anterior espinal y de los núcleos motores de la médula oblongada. La IRM de cráneo puede mostrar: FLAIR hiperintensidad de sustancia blanca subcortical del giro precentral e hipointensidad de la sustancia gris; en T2 y en intensidad de protones hay hiperintensidad del tracto corticoespinal; en imagen de contraste por transferencia de magnetización en T1 muestra hiperintensidad del tracto corticoespinal, aunque a menudo es completamente normal.

CASO CLÍNICO: Masculino de 43 años, carpintero, diestro, que inicia con debilidad insidiosa y progresiva de mano derecha, que nota inicialmente al levantar objetos, después al sostenerlos, y, finalmente, tras seis meses aqueja disartria, hiperestesia cutánea y profunda de hombro y brazo derechos con dolor fluctuante "tipo calambre" en la misma región. Exploración neurológica relevante en hemicuerpo derecho: hipotrofia de músculos interóseos, mano en garra, hemiparesia 4/5 de predominio torácico, hiperreflexia y fasciculaciones proximales; hemicuerpo contralateral íntegro, excepto por Babinsky, Hoffman y Trommner bilaterales. A un año de seguimiento paciente evoluciona a una forma bilateral con similar predominio. TAC unión cráneo cervical y cervical normales. IRM cervical normal. IRM cráneo: hiperintensidad de la vía espinotalámica izquierda hasta tallo cerebral. Citoquímico, cultivos y citológico de LCR normales. Búsqueda de primario desconocido: negativo. Neurografía: Leve axonopatía generalizada de predominio derecho. Electromiografía: ondas positivas y fibrilaciones en bíceps, abductor del pulgar y tibial anterior del hemicuerpo derecho.

CONCLUSIONES: La ELA habitualmente tiene características clínicas e imagenológicas bilaterales y simétricas, sin embargo, la condición unilateral ha sido reportada aisladamente, siendo excepcional la evidencia simultánea como es el caso de nuestro paciente, sugiriendo expresamente un estadio temprano de la enfermedad.

ENFERMEDAD DE CREUTZFELDT-JAKOB. REPORTE DE DOS CASOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

SÁNCHEZ-ROSALES N, SANDOVAL-PÉREZ B, ALANÍS-GUEVARA MI, CABRERA-ORTIZ N, GÚZMAN-GÚZMAN JL
HE UMAE CMNO IMSS GUADALAJARA, JALISCO, MÉXICO.

INTRODUCCIÓN: La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob es una demencia rápidamente progresiva cuyo diagnóstico se basa en características clínicas, de imagen (T2, FLAIR, DWI) y electroencefalograma;

es necesario el estudio histopatológico para el diagnóstico definitivo de encefalopatía espongiforme. Presentación de dos casos clínicos y uso de criterios de la Universidad de California San Francisco (UCSF) modificados para el diagnóstico de enfermedad de Creutzfeldt-Jakob.

MÉTODOS: CASO1: Mujer de la sexta década, previamente sana con cuadro insidioso, caracterizado cronológicamente por: depresión progresiva, mareo, astenia, adinamia, síntomas psiquiátricos, alucinaciones visuales, diplopía, clonias multifocales y finalmente mioclonias. Minimental 18 puntos, oftalmoplejía vertical bilateral, nistagmo horizontal, sacadas hipométricas, rigidez, mioclonias generalizadas, temblor postural y de intención, hiperreflexia, hiperplexia, síndrome pancerebeloso. Tuvo deterioro progresivo y falleció tras cinco meses del inicio de los síntomas. IRM de encéfalo: hiperintensidad cortical en lóbulos frontal y temporal, en núcleos caudados, pulvinar y cuerpo amigdalino bilateral. EEG inicial: Actividad theta generalizada, inversión del gradiente anteroposterior. EEG tres semanas después: Actividad delta, desorganizada con ondas bifásicas predominio frontal y occipital.

CASO2: Mujer de la quinta década, previamente sana, cuadro de nueve meses de evolución con alteración de la marcha, requiriendo de apoyo para deambular. Posteriormente deterioro cognitivo, olvidos frecuentes, apraxia del vestido y de la alimentación, temblor cefálico y braquial de intención y movimientos anormales durante el sueño. Minimental de 13 puntos, rastreo atáxico, espasticidad, Babinsky y dismetrias bilaterales. IRM de encéfalo hiperintensidad de núcleo caudado, globo pálido y putamen. EEG ritmo theta, desorganizado y actividad epileptiforme frontotemporal bilateral.

CONCLUSIÓN: La demencia rápidamente progresiva constituye un reto diagnóstico, dada la dificultad para la confirmación histopatológica, sin embargo, la correcta aplicación de los criterios de la UCSF permiten una alta certeza basada en la semiología, la neuroimagen y la electroencefalografía para enfermedad de Creutzfeldt-Jakob.

MARCHIAFAVA-BIGNAMI EN PACIENTE NO ALCOHÓLICA. REPORTE DE UN CASO

CABRERA-ORTIZ N, BAÑUELOS-GALLO D, LEMUS-RODRÍGUEZ Y, PARTIDA-MEDINA LR, MIRELES-RAMÍREZ MA
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL.

La enfermedad de Marchiafava-Bignami, entidad muy rara, fue descrita a principios del siglo XX, inicialmente sólo en hombres con alcoholismo severo, consumo de vino tinto y aparente distribución endémica y racial, actualmente hay reportes de casos en pacientes no alcohólicos por lo que se considera una probable patología metabólica o carencial pues muchos casos han mejorado con tiamina, aunque la evidencia no es consistente.

CASO CLÍNICO: Paciente mujer de la segunda década, antecedente de desorden alimenticio; inició con cefalea cambios conductuales y del estado de ánimo sin otra sintomatología agregada; la evolución es subaguda sin mejoría a tratamiento sintomático. RMN de cráneo en la cual se observaron lesiones desmielinizantes y datos de necrosis en el cuerpo caloso con predominio en esplenio, características de enfermedad de Marchiafava-Bignami. Se inició manejo con tiamina observándose mejoría sustancial clínica y en los controles de imagen por resonancia magnética. Las características patológicas de la enfermedad como degeneración macroscópica rosada-amarillenta en la zona media del cuerpo caloso formando un surco central más evidente en su región anterior. Microscópicamente son zonas de desmielinización, lesión axonal, infiltración de macrófagos y gliosis predominantes en cuerpo caloso y fibras comisurales, menos evidentes en pedúnculos cerebelosos, columnas de Goll, hemisferios cerebrales y muchos presentan esclerosis laminar cortical. Las manifestaciones clínicas son muy variables, desde alteraciones emocionales, disartria, movimientos anormales, hemiparesia, ataxia, apraxia, afasia, convulsiones, signos de liberación frontal, estupor, coma hasta muerte; por lo que no se ha caracterizado sindromáticamente y en muchas ocasiones se diagnóstica postmortem. El desarrollo de las modernas técnicas de imagen ha permitido realizar el diagnóstico de forma oportuna aun cuando no existe un cuadro clínico sugestivo de la enfermedad. Estudios seriados de resonancia magnética permitieron identificar las lesiones típicas en cuerpo caloso y demostrar casos que algunos revirtieron tras suplementación con tiamina y ácido fólico.

SÍNDROME DE VILLARET. REPORTE DE UN CASO

SOLÍS SÁNCHEZ I, REYES BARRIOS D, VÁSQUEZ ALFARO R

ANTECEDENTES: Síndrome descrito inicialmente por el neurólogo francés Maurice Villaret, es causado por lesión del espacio retroparotideo posterior, virtual que separa el lóbulo profundo de la glándula parótida de las partes blandas de la nasofaringe donde viajan estructuras neurovasculares como la arteria, la arteria carótida y la vena yugular interna, el glossofaríngeo, vago, accesorio e hipogloso, así como la vía simpática cervical. Consiste en parálisis ipsilateral de estos nervios. Las manifestaciones clínicas incluyen el síndrome de Homer y parálisis del velo del paladar, la faringe y cuerdas vocales. En algunos casos también puede haber parálisis de los constrictores superiores de la faringe, entumecimiento del paladar blando, las fauces, y la laringe, pérdida del gusto del tercio posterior de la lengua, y la parálisis de los músculos esternocleidomastoideo y trapecio. La literatura referente en PubMed muestra 17 casos reportados, la mayor parte en Europa y Asia.

REPORTE DE CASO: Masculino de 84 años, antecedente de tabaquismo e HAS expuesto a biomasa, linfoma No Hodgkin con tumoración en borde posterior del esternocleidomastoideo izquierdo. Condiicionando cambios en el tono de la voz y disfgia tanto a sólidos como a líquidos, en hemicuerpo izquierdo presenta, miosis, ptosis palpebral, anhidrosis facial, parálisis facial periférica, hemistiatoflejía, laterocolis con atrofia del Esternocleidomastoideo, lengua con dificultad para la protrusión, desviada a la derecha, paresia braquial, con hipotonía, atrofia e hiporreflexia. Labs: sólo mostraron hipoalbuminemia. 2.60 y B2Microglobulina 2.19.

CONCLUSIONES: Las manifestaciones clínicas del síndrome de Villaret involucran los últimos cuatro nervios craneales, así como la vía simpática cervical ipsilaterales a la lesión condicionante la cual incluye procesos neoplásicos propios de estructuras vecinas, metastásicos, infecciosos y vasculares. Los casos reportados en la literatura abarcan estas tres etiologías casi siempre reportando involucros vasculares y lesiones por compresión de estructuras vecinas. En México no contamos con reporte de casos similares.

SÍNDROME MEDULAR INCOMPLETO CERVICAL COMO MANIFESTACIÓN INICIAL DE HEMANGIOBLASTOMA CAPILAR MEDULAR, A PROPÓSITO DE UN CASO

VILLAMIL OSORIO LYDA,* SOTO CABRERA ELIZABETH,** CARRERA PINEDA RAÚL***
*R2NL, **MÉDICO DE BASE NEUROLOGÍA, ***JEFE DE SERVICIO NEUROLOGÍA.
HOSPITAL SE ESPECIALIDADES CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI.

ANTECEDENTES: El hemangioblastoma es un tumor frecuente con localización en fosa posterior, menos de 5% corresponde a la región espinal, histológicamente son de estirpe benigna, afectan de forma similar a ambos sexos, aparecen de forma espontánea, aunque se ha descrito asociación con la enfermedad de Von Hippel Lindau en un 20% de los casos.

OBJETIVO: Presentar un caso de hemangioblastoma capilar medular.

MÉTODO: Reporte de caso.

RESULTADOS: Femenino de 21 años de edad, inició con síndrome medular lentamente progresivo de diciembre de 2012 al 21 de marzo, predominando parestesias, debilidad en miembros torácicos (MsTs) y dolor en región cervical, sin afectación de esfínteres. En abril de 2013 se ingresó a nuestro servicio, clínicamente con fuerza muscular de MsTs 2/5, MsPs 4+/5 y una banda de hipoestesia de C4 a T5. Se realizó IRM de columna cervicotorácica encontrándose lesión intramedular central de C2 a T4, hiperintensa en T2, con discreto reforzamiento con gadolinio, en la angiografía se observó lesión ovoidea hipervascularizada en dicha región, se realizó biopsia y resección completa de la lesión, el diagnóstico histopatológico fue hemangioblastoma capilar medular, tuvo mejoría clínica recuperando la fuerza muscular a 4+/5 en MsTs a los dos meses, continúa en rehabilitación.

CONCLUSIONES: La evolución y presentación del cuadro clínico de forma subaguda orienta hacia la presencia de una lesión intramedular de crecimiento progresivo en la médula espinal cervical, los tumores intramedulares espinales representan de 5 a 10% de todos los tumores de esta área, cerca de 90% son de estirpe glial y se destacan los astrocitomas (60%) y ependimomas (30%), 10% que resta se divide entre metástasis en 2% y los hemangioblastomas en 2 a 8% en la frecuencia de aparición.

CONCORDANCIA DIAGNÓSTICA DE LOS PACIENTES PEDIÁTRICOS CON CEFALEA PRIMARIA, UTILIZANDO LA CLASIFICACIÓN INTERNACIONAL DE CEFALEAS 2 COMPARADO CON EL DIAGNÓSTICO CLÍNICO

RODRÍGUEZ GALLEGOS ROCÍO C.* DUNCAN MISHKA,* LICEA BLANCO JOSÉ CARLOS,** CANTÚ SALINAS ADRIANA C.,*** VÁZQUEZ FLORES SALVADOR,*** CHÁVEZ LUÉVANOS BEATRIZ,** DE LEÓN FLORES LAURA,*** VILLARREAL HÉCTOR JORGE****

* RESIDENTE DEL SERVICIO DE NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA, DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA, HOSPITAL UNIVERSITARIO "DR. JOSÉ E. GONZÁLEZ", MONTERREY, NUEVO LEÓN. ** MÉDICO NEURÓLOGO, EGRESADO DEL SERVICIO DE NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA, DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA, HOSPITAL UNIVERSITARIO "DR. JOSÉ E. GONZÁLEZ", MONTERREY, NUEVO LEÓN. *** MAESTRO DEL SERVICIO DE NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA, DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA, HOSPITAL UNIVERSITARIO "DR. JOSÉ E. GONZÁLEZ", MONTERREY, NUEVO LEÓN. **** JEFE DEL SERVICIO DE NEUROLOGÍA Y NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA, HOSPITAL UNIVERSITARIO "DR. JOSÉ E. GONZÁLEZ", MONTERREY, NUEVO LEÓN.

INTRODUCCIÓN: La cefalea primaria afecta entre 14 y 25% de la población infantil, siendo uno de los principales diagnósticos encontrados en la consulta de neurología pediátrica, al no existir un marcador biológico para el diagnóstico de cefalea, la existencia de una herramienta con criterios basados en la población pediátrica cobra gran relevancia.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se realizó un estudio observacional, prospectivo, longitudinal, descriptivo y ciego. Por medio de historias clínicas orientadas en cefalea primaria que cumplieron los criterios de inclusión en el transcurso de septiembre 2011 a noviembre 2012, en el Depto. de Neurología Pediátrica del H. Universitario "Dr. José E. González". Realizando la concordancia entre diagnósticos clínicos y los obtenidos por *Algoritmo Diagnóstico Cefalea Primaria Basado en la 2da. Edición de la Clasificación Internacional de Cefaleas de la Sociedad Internacional de Cefaleas del 2004.*

RESULTADOS: Se incluyeron 63 pacientes, 61% (39) género femenino y 38% (24) masculinos, edad media de 12.4 años con un rango entre 6 y 15 años, dentro de los diagnósticos se encontró que en ambas evaluaciones se observó diagnóstico de cefalea migrañosa en 85.7% de los casos y tipo tensional en 14.3%, observando como subtipos la migraña sin aura en 60 y 58%, respectivamente, el segundo diagnóstico más frecuente aura típica con migraña en 22.2% en ambos casos.

CONCLUSIONES: Se observó una concordancia similar entre los diagnósticos clínicos y el algoritmo utilizado, por lo que consideramos que el uso sistemático dentro de la evaluación de estos pacientes simplifica y homogeniza la clasificación de la cefaleas primarias.

DOS CASOS DE PRESENTACIÓN ATÍPICA POR IMAGEN DEL SÍNDROME DE ENCEFALOPATÍA POSTERIOR REVERSIBLE

MENDOZA OLIVAS LAURA G, GURAIEB CHAHÍN PAOLA, WILLIAMS DE ROUX RICARDO, MADRIGAL ROSA GABRIELA, FLORES FERNANDO
INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y NUTRICIÓN "SALVADOR ZUBIRÁN" (INCUMNSZ).

INTRODUCCIÓN: El síndrome de encefalopatía posterior reversible tiene como predilección el involucro de territorios en circulación posterior.

REPORTES DE CASOS: Presentamos dos casos de síndrome de encefalopatía posterior reversible de localización y presentación atípica por estudios de neuroimagen. El primero es una mujer de 20 años de edad con diagnóstico de lupus eritematoso generalizado hace 11 años y síndrome antifosfolípidos de reciente diagnóstico. Ingresó a nuestro Instituto por crisis convulsivas tónico-clónicas generalizadas. Se realizó RM con zonas hiperintensas en T2 y FLAIR de localización cortical fronto-parietal. Las imágenes resolvieron en una semana. El segundo caso es una mujer de 51 años de edad y diagnóstico reciente de hipotiroidismo primario autoinmune. El 16 de marzo presentó cuadro de colecistitis litiasica aguda, se realizó colecistectomía abierta, encontrándose pícolecisto, se aísla *E. coli* BLEE en líquido de cavidad abdominal. El 28 de marzo presentó choque hipovolémico asociado a sangrado de arteria hepática derecha, requirió transfusión de 7 PG y el 30 de marzo presenta tres eventos de crisis convulsivas tónico clónicas generalizadas. Se realizó RM de cráneo con contraste en la cual se identificaron zonas hiperintensas hacia lóbulos occipitales y frontal izquierdo, así como realce leptomeningeo hacia lóbulo parietal derecho, las cuales resolvieron en estudio de RM de control en mayo 2013

CONCLUSIÓN: El síndrome de encefalopatía posterior reversible se caracteriza por la presencia de hallazgos radiológicos sugerentes de edema vasogénico. El patrón típico de involucro es en lóbulos occipitales con respeto de las estructuras paramedianas por debajo del surco calcarino en forma de lesiones hiperintensas en T2 y FLAIR. Los patrones atípicos en PRES incluyen diversas localizaciones, la presencia de restricción a la difusión, el realce leptomeningeo, el involucro preferentemente cortical y la presencia de hemorragia asociada, aunque esto es poco frecuente. Típicamente las lesiones son reversibles.

CAUSAS Y MANIFESTACIONES DE EVC EN EL PACIENTE PEDIÁTRICO EN EL SERVICIO DE NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA

DÍAZ GARCÍA ÁNGEL JUAN, SILVA-RAMÍREZ MARTÍN ARTURO, CASTRO TARÍN MARÍA, ALVA MONCAYO EDITH
SERVICIO DE NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA. CENTRO MÉDICO NACIONAL LA RAZA. HOSPITAL GENERAL GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA. INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL.

ANTECEDENTES: La EVC en pediatría se caracteriza por déficit neurológico de más de 24 h, con etiología diversa (cardiopatías, vasculopatías, trastornos hematológicos, infecciones, TCE, tumores, toxicomanías). Dependiendo las series de casos se informa desde 20 a 70% de los casos sin etiología. Su incidencia es de 2.3 casos/100,000 habitantes/año con mortalidad de 0.6/100,000 niños, con predominio hombres. Las manifestaciones varían dependiendo del tipo de EVC y el territorio vascular afectado.

OBJETIVO: Conocer las principales causas y manifestaciones de EVC en pediatría en Neurología Pediátrica del Hospital General Centro Médico La Raza.

MÉTODOS: Se realizó un estudio retrospectivo, observacional, descriptivo y clínico-epidemiológico, en el CMN La Raza Hospital General, se revisaron expedientes de menores de 16 años atendidos en neurología pediátrica con diagnóstico de EVC del 1/01/2010 al 31/12/2012. Se obtuvo información de causas y manifestaciones de los pacientes. Se utilizó estadística descriptiva.

RESULTADOS: Se incluyeron 19 pacientes, sólo en 47% se demostró causa relacionada (cardiopatías 44.4%, metabopatías 22.2%, TCE previo 11.1% y EVC previo 11.1%). Los síntomas iniciales fueron paresia 38%, cefalea 22%, vómito 17%, crisis epilépticas 11%, afasia motora 7%, dolor 2%, movimientos anormales 2% y fiebre 2%. Los datos de focalización neurológica hallados fueron el SNMS 94.7%, paresia de nervios craneales 52.6%.

CONCLUSIÓN: El EVC en nuestra serie mostró un reconocimiento de etiología promedio en relación a lo reportado en la literatura. El EVC isquémico no traumático de etiología desconocida se encontró en el 53%. Se encontró compromiso de la arteria cerebral media derecha e izquierda en 44%.

FUSIFORM ANEURYSM DISSECTION CONDITIONING LEFT POSTERIOR CEREBRAL ARTERY IN YOUNG PATIENT. CASE REPORT

CANCHÉ-ARENAS ARIANA,* GONZÁLEZ PATIÑO MARÍA ALEJANDRA,** HERRERA-MERCADILLO ROBERTO,** VIOLANTE-VILLANUEVA ARTURO****
* INTERNAL MEDICINE. HOSPITAL ÁNGELES PEDREGAL. MÉXICO, D.F. ** INTERNAL MEDICINE, FACULTAD MEXICANA DE MEDICINA, UNIVERSIDAD LA SALLE. MÉXICO, D.F. *** MEDICINE STUDENT. HOSPITAL ÁNGELES PEDREGAL, FACULTAD DE MEDICINA, UNIVERSIDAD LA SALLE MÉXICO, D.F. **** INTERNAL MEDICINE AND NEUROLOGY. HOSPITAL ÁNGELES DEL PEDREGAL. MÉXICO, D.F.

INTRODUCCIÓN: Most cerebral aneurysms are a known source of intracranial hemorrhage, occurring in up to 75% of cases. However, in a minimum percentage of cases (3-11%) are manifested by ischemic vascular events or transient events where the whole brain aneurysm causes focal neurological symptoms or nerve paralysis due to mass effect usually caused by an aneurysm giant (> 2.5 cm in maximum diameter), also may manifest with seizures and headache, which are alarm data in young patients. The signs and symptoms observed cause that we are facing a difficult outlook because of the low diagnostic suspicion. In entrapped aneurysms, thrombosis of the sac with subsequent embolization is considered the pathogenesis of infarction with the development of focal neurological clinical symptoms, which are more common in walls and giant fusiform aneurysms, due to partial thrombosis. When there is turbulence, as presented in the slow flow of the aneurysm, the incidence of thrombosis increases and the likelihood of suffering an event tromboembólicos. Ischemic events by embolization in aneurysms of small caliber are rare events and there are few cases reported in the literature, one should always rule out an extracranial embolic source causing the ischemic event. The increased incidence of atherosclerotic disease in young people also influences the development of thromboembolic events and cerebral blood flow obstruction is most frequently observed in concomitancia with micro aneurysms brain, thereby increasing morbidity and mortality in young patients for cerebral ischemic events. Surgery of these aneurysms, which wants to be the technique, is well known that prevents the occurrence of vascular events secondary to hemorrhagic type your rupture. Still, it was observed that the performance of any type of surgery increases the risk of a thrombus embolic event either during or after surgery. That is why we must be assessed case by case basis to resolve the same, must be taken into account the location, size, age group and evolution of the ischemic event, so make the best therapeutic decision.

CASE REPORT: A case of a 26 year old body with right hemiparesis, severe headache and right homonymous hemianopia, sudden, MRI is performed where ischemic injury is observed in the territory of the left posterior cerebral artery, CT angiography ACPI was thinned and irregular and angiography confirmed fusiform aneurysm.

DISCUSSION: The case presented a clinical picture consistent with a pyramidal syndrome and visual impairment secondary to ischemic cerebrovascular disease (CVD) in previously healthy patients, the finding of a fusiform aneurysm associated with ischemic injury is of great interest in the development of ischemic injury arterial dissection and risk of bleeding from a wound in the artery wall, so this case is presented of great importance.

CONCLUSIONS: We report a patient with stroke in young, who presented an ischemic lesion from a fusiform aneurysm in the ACPI, this carries a risk of bleeding as well as providing therapeutic difficulty in the management decision, as it candidate for management by endovascular therapy, however these aneurysms usually reverse spontaneously and in our case, and anticoagulation was monitored by Angio CT at three months showed benign behavior to return to the normal anatomy of the artery.

HEMATOMAS SUBDURALES BILATERALES POSTERIOR A TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL, A PROPÓSITO DE UN CASO

BUELNA CHRISTIAN, FALOMIR ALEJANDRO, ORNELAS ALBERTO, BARRERA MARIANO, ZÚÑIGA CLEMENTE, GUTIÉRREZ FRANCISCO
HOSPITAL GENERAL DE TIJUANA, SECRETARÍA DE SALUD BAJA CALIFORNIA.

INTRODUCCIÓN: La trombosis venosa cerebral representa menos de 1% de eventos vasculares cerebrales. Su asociación con hematomas subdurales es poco frecuente. Se presenta el caso de una mujer con hematomas subdurales secundarios a trombosis venosa cerebral.

CASO CLÍNICO: Mujer de 48 años de edad, con un índice tabáquico 0.45 paquetes año, hipertensión arterial y dislipidemia desde los 22 años de edad, tres embarazos a término, último parto hace diez años y legrado por sangrado uterino disfuncional a los 26 años. No medicamentos con efecto protrombótico. Aumento de peso de 8 kg en seis meses. Presentó 14 días previos cefalea occipital opresiva, de inicio súbito, intensa con náusea, vómito a lo cual se agregó siete días después pérdida del campo visual temporal derecho, así como marcha atáxica e incremento en la intensidad de la cefalea. A su ingreso con T/A 155/55 mmHg, FC 90/min, FR 14/min, peso 105 kg, talla 163 cm, alerta, cooperadora, lenguaje fluido, cuadrantanopsia temporal derecha, papila óptica bilateral con bordes elevados y borrados, vasos venosos tortuosos y compresión arteria vena, resto de la exploración neurológica normal. Laboratorio es normal. Se solicitó TAC de cerebro sin contraste con hemorragias en espejo occipitales, por lo cual, dos días después se solicitó venorresonancia de cerebro ante la sospecha de trombosis venosa observando defecto de llenado en seno sagital superior, hiperintensidades heterogéneas occipitales bilaterales y en región subdural bilateral que se corresponden a infartos venosos, así como hematomas subdurales. Quince días después se realizó nueva IRM sin evidencia de hematomas subdurales.

DISCUSIÓN: El drenaje venoso cerebral se realiza por un sistema venoso superficial y otro profundo que drena hacia los senos dural. La oclusión de un seno venoso ocasiona incremento de la presión venosa retrógrada, congestión venosa y drenaje sanguíneo por colaterales. Hematomas subdurales pueden presentarse ocasionalmente como en nuestro caso.

REVISIÓN CLÍNICA E HISTÓRICA DEL SÍNDROME DE WEBER, A PROPÓSITO DE UN CASO EN EL HGZ1A IMSS

GONZÁLEZ DIANA,* GONZÁLEZ CARLA,* MENDOZA NANCY,* ARISTA JOSÉ LUIS, CANCHE ARENAS ARIANA, VIOLANTE-VILLANUEVA ARTURO*
MÉDICA INTERNA DE PREGRADO POR LA UNAM, HGZ1A. MÉDICO INTERNO DE PREGRADO, UNAM, HOSPITAL ÁNGELES DEL PEDREGAL. MÉDICA ESPECIALISTA EN

MEDICINA INTERNA, HGZ1A. MÉDICO ESPECIALISTA EN NEUROLOGÍA ADSCRITO AL HOSPITAL ÁNGELES DEL PEDREGAL.

ANTECEDENTES Y OBJETIVO: La enfermedad vascular cerebral (EVC) en México es la segunda causa de muerte en mayores de 40 años. Se divide en hemorrágica e isquémica, la última según el TOAST se clasifica en Aterotrombótico de grandes vasos, cardioembólico, pequeño vaso/lacunar, indeterminado. El médico alemán Frederick Parkes Weber (1863-1962) fue el primero en describir el caso de un paciente con parálisis ipsilateral del tercer nervio craneal asociado a hemiparesia contralateral (síndrome de Weber). Es una lesión en la base mesencefálica, la etiología más frecuente es vascular isquémico.

MÉTODOS: Presentamos el caso de un masculino de 68 años de edad, hipertenso de larga evolución en tratamiento, con déficit neurológico caracterizado por diplopía, dificultad para la marcha, lateropulsión a la izquierda, y disminución de la fuerza en extremidades izquierdas.

RESULTADOS: El paciente presenta FC 85 lpm, FR 22 rpm, T 36.5 °C, TA de 190/110 mmHg, orientado en cuatro esferas, somnoliento, pupilas anisocóricas con pupila derecha dilatada 4 mm, sin respuesta al estímulo luminoso, izquierda 2 mm, hiporrefléctica a la luz, disminución de la fuerza de hemicuerpo izquierdo, hiperreflexia de 3+ y Babinski izquierdos, electrocardiograma y gasometría sin relevancia, TAC de cráneo sin evidencia de lesión aguda hemorrágica ni isquémica. La IRM mostró lesión mesencefálica hiperintensa en FLAIR y con captación de gadolinio (correspondiente a infarto subagudo), observando en centros semioviales bilaterales, y cerebelosa izquierda lesiones leucoaraióticas por daño a microvaso. La AngioTAC sólo evidenció vasos tortuosos.

CONCLUSIONES: La EVC tiene gran repercusión en la calidad de vida e impacto económico. Muchos de los factores precipitantes son modificables, por lo que su control disminuye el riesgo. Se expone el síndrome de Weber para contribuir a la difusión del conocimiento entre los médicos e inclusive tratar de incidir en aquéllos que toman las decisiones en el sistema nacional de salud.

OFTALMOPLÉJIA EXTERNA Y ENCEFALOMIOPATÍA MITOCONDRIAL POR DEFICIENCIA DE COMPLEJO IV DE LA CADENA RESPIRATORIA EN DOS HERMANOS. REPORTE DE CASO CLÍNICO

LOMÁN ZÚÑIGA VERÓNICA,* ARENAS AGUAYO LUIS ANTONIO,* CÁRDENAS CONEJO ALAN, MINAURO SANMIGUEL FERNANDO, LUNA MACÍAS VÍCTOR BASILIO*
*NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA CMN SXXI.

ANTECEDENTES: Las enfermedades mitocondriales comprenden un grupo de enfermedades genéticas heterogéneas, con una expresividad clínica muy variable. Cualquiera de las afecciones genéticas resultarán en una producción disminuida de ATP, produciendo la diversidad clínica. Las características clínicas más comunes son retraso en el desarrollo psicomotriz, alteraciones oculares, miopatía y crisis convulsivas. El diagnóstico se realiza mediante la demostración de una mitocondria en la microscopía electrónica de biopsia de músculo. Se pueden realizar estudios para determinar el complejo de la cadena respiratoria que se encuentre afectado. La deficiencia del complejo IV (citocromo C oxidasa) se puede ver afectado en varias enfermedades mitocondriales tanto sintomáticas como no sintomáticas.

OBJETIVO: Presentar el caso de dos hermanos con diagnóstico de enfermedad mitocondrial por deficiencia de complejo IV de la cadena respiratoria.

MÉTODO: Presentación de caso clínico.

RESULTADO: Se presentó el caso de dos hermanos, masculino de siete años de edad, el cual desde los cuatro meses notaron la presencia de hipotonía, con retraso en el desarrollo psicomotriz, logrando seguimiento visual y auditivo, solamente notando posteriormente la presencia de ptosis palpebral y presencia de oftalmoplejía. La hermana desde el nacimiento presentó hipotonía desarrollando además oftalmoplejía y ptosis palpebral, se solicitan IRM y espectroscopia en ambos siendo normales, se solicitan biopsia muscular encontrando morfología anormal de las mitocondrias en ambos, solicitando cadena respiratoria encontrando mutación del complejo IV de la cadena respiratoria.

CONCLUSIONES: Las enfermedades mitocondriales son un grupo heterogéneo de enfermedades en las cuales se puede presentar cualquier síntoma en cualquier órgano por lo que ante la presencia de alteraciones a diferentes órganos incluyendo SNC deberá de sospecharse esta entidad.

LA ACTIVACIÓN DE LA VÍA PÁLIDO-RETICULAR INFLUYE EN LA ACTIVIDAD ELÉCTRICA ESPONTÁNEA DE LAS NEURONAS DEL NÚCLEO RETICULAR DEL TÁLAMO

VILLALOBOS VÁSQUEZ NELSON, OVIEDO CHÁVEZ ALDO, QUEREJETA VILLAGÓMEZ ENRIQUE
SECCIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN, ESCUELA SUPERIOR DE MEDICINA, IPN.

INTRODUCCIÓN: El núcleo reticular del tálamo juega un papel fundamental en el procesamiento de información que arriba a la corteza cerebral proveniente de diversos sistemas sensoriales a través de la modulación de las fibras tálamo-corticales. Las fibras tálamo-corticales y córtico-tálamicas emiten colaterales que inervan a las neuronas reticulares; a su vez, las neuronas reticulares envían proyecciones gabaérgicas a todos los núcleos tálamicos para sincronizar la actividad global del tálamo. Existen fibras noradrenérgicas y serotoninérgicas provenientes del tallo cerebral que modulan

el patrón de disparo de las neuronas del núcleo reticular en distintos estados fisiológicos. Desde hace 30 años se describió una proyección gabaérgica proveniente de los ganglios basales que establece conexión entre el globo pálido y el núcleo reticular del tálamo; sin embargo, esta vía ha sido poco explorada. Por otra parte, se han descrito dos tipos de actividad eléctrica en las neuronas reticulares: la actividad tónica y la actividad en ráfaga. Se ha establecido una relación entre el tipo de disparo y el estado fisiológico; por ejemplo, durante el período de vigilia la despolarización de las neuronas reticulares muestra un patrón de disparo tónico; por el contrario, en los estados de somnolencia o sueño de ondas lentas, la actividad neuronal muestra disparos en ráfagas; esto debido a las propiedades electrofisiológicas intrínsecas de membrana que permiten cambiar el patrón de disparo entre tónico y ráfaga.

OBJETIVO: Evaluar por técnicas electrofisiológicas el efecto de la activación de la vía pálido-reticular mediante estimulación farmacológica del globo pálido.

METODOLOGÍA: Registro electrofisiológico extracelular unitario de las neuronas del núcleo reticular del tálamo, posterior a la estimulación farmacológica del globo pálido.

RESULTADOS: La estimulación del globo pálido por microinyección de 30mM de glutamato disminuye la frecuencia de disparo basal, mostraron una frecuencia basal de 8.93 espigas/mseg (SD \pm 4.29, SE \pm 0.12) y una frecuencia posterior a la inyección de 1.51 espigas/mseg (SD \pm 4.29, SE \pm 0.12, n = 7). La aplicación de Bicuculina 1mM, aumenta el patrón basal de disparo de las neuronas reticulares, la frecuencia de disparo basal fue de 2.65 espigas/mseg (SD 2.98 \pm SE \pm 0.21,) y la frecuencia de disparo posterior a la inyección fue de 1.51 espigas/mseg (SD \pm 2.87, SE \pm 0.11, n = 7).

SIGNO DE LA MUELA CORRESPONDIENTE A HIPOPLASIA DE VERMIS CEREBELOSO EN PACIENTES CON SÍNDROME DE JOUBERT (SJ). PRESENTACIÓN DE TRES CASOS

CERVANTES-GONZÁLEZ ALEXIS,* RUIZ-GARCÍA MATILDE,* CEJA-MORENO HUGO,** NAVARRO-BONNET JORGE***
*INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA, **HOSPITAL CIVIL DE GUADALAJARA "FAA", ***INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIROLOGÍA "MVS"****

ANTECEDENTES Y OBJETIVO: Presentación de tres casos con SJ y descripción de sus principales características clínico-imagenológicas.

MÉTODOS: Se presentan tres pacientes cuya correlación clínico-imagenológica es compatible con SJ. El primer paciente, masculino de ocho meses valorado por presentar movimientos oculares anormales y retraso psicomotor. En la exploración física presentó retraso en el desarrollo somático, hipotónico, sin sostén cefálico ni sedestación, presenta nistagmus. El segundo caso, femenino de cuatro años con antecedente de hipotonía, alteraciones del patrón respiratorio y retraso psicomotor importante, presenta marcha atáxica, apraxia oculomotora y coloboma del nervio óptico izquierdo. Tercer caso, femenino de un mes con alteraciones en el patrón respiratorio desde el nacimiento. Todos presentaron el típico "signo de la muela" en los cortes axiales de la RM de cráneo.

RESULTADOS Y CONCLUSIONES: El SJ es un trastorno AR con heterogeneidad genética y expresividad variable, con una incidencia de 1:100,000 nacidos vivos y cerca de 200 casos reportados. Es caracterizado por hipoplasia del vermis cerebeloso, hipotonía, RPM, episodios de apnea/hiperapnea, movimientos oculares típicos asociado con hallazgos imagenológicos resultado de la hipoplasia de vermis y de los pedúnculos cerebelosos que determinan la imagen característica del "signo de la muela", presentes en nuestros pacientes.

TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL ASOCIADA A COLITIS ULCERATIVA

GARCÍA TORIBIO MARTHA GUADALUPE, REYES BARRIOS DAVID, CLAUDIA ALFARO TAPIA, JOEL OROZCO MA

INTRODUCCIÓN: Asociación descrita en 1936, actualmente la prevalencia es de 1.6 de todas las causas de TVC. Los pacientes con colitis ulcerosa activa tienen riesgo aumentado, particularmente con pancolitis ulcerosa. Más frecuente en jóvenes menores de 25 años. Mayor riesgo para trombosis por activar la coagulación, teniendo finalmente hiperhomocisteinemia, factor de riesgo conocido para la trombosis.

DESCRIPCIÓN DEL CASO: Masculino de 24 años quien inició tres días previos a su ingreso, cefalea hemisferiana izquierda, moderada intensidad, caída con pérdida del estado de conciencia, posición tónico-clónica de las cuatro extremidades y con período postictal, al despertar somnolencia, habla incoherente, tratado con fenitoína, omeprazol y soluciones cristaloides, tiene antecedente de pérdida de 8 kg y STDB. EF Estuporoso, apertura ocular al estímulo doloroso, no emite lenguaje, localiza dolor, ECG 8 puntos. Nervios mirada primaria central desconjugada, extraversión de ojo derecho, no logra introversión, resto sin alteraciones.

AUXILIARES DIAGNÓSTICOS: Labs. VSG 39 mm³/h, sangre oculta 250 mg, coprocultivo negativo. Rectosigmoidoscopia mucosa rectal edematosa engrosada con úlceras cubiertas fibrina con pérdida de la vasculatura, se tomó biopsia confirmatoria. Imagen: TAC signo de la cuerda. IRM y angiografía en fase venosa afectación de venas cerebrales internas, medulares, seno recto, seno sagital superior, senos transversos, concluyente de trombosis de senos venosos profundos. EEG en somnolencia anormal por disfunción generalizada, no actividad epiléptica. Inició tratamiento con mesalazina 1g c/8 h mejorando la sintomatología y se egresó con tratamiento de anticoagulación oral.

COMENTARIO Y CONCLUSIONES: Las secuelas en enfermedad activa y complicada, determina la alta mortalidad y discapacidad en aproximadamente 60% de los casos. Actualmente no hay directrices para el tratamiento de la trombosis cerebral asociada a esta entidad diferente al manejo convencional de la TVC.

HEMIBALISMO COMO DEBUT EN PACIENTE MASCULINO CON DIABETES MELLITUS TIPO 2

GARCÍA TORIBIO MARTHA GUADALUPE, DULCE BONIFACIO

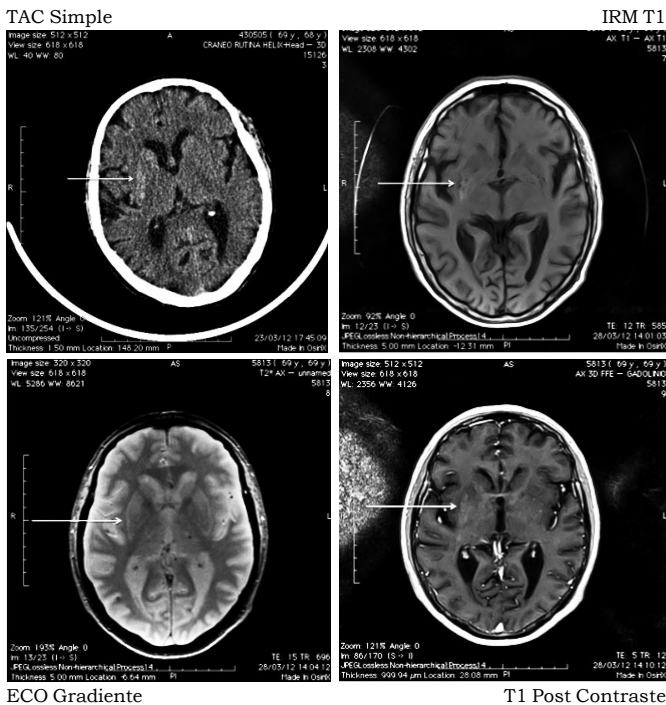
INTRODUCCIÓN: El hemibalismo secundario a hiperglucemia no cetósica se ha descrito predominantemente en mujeres mayores, debido a hipersensibilidad dopaminérgica existente en las postmenopáusicas. Nuestro paciente exceptúa esta descripción epidemiológica.

DESCRIPCIÓN DEL CASO: Masculino de 68 años, hipertenso. Inició nueve días previos, con movimientos involuntarios en miembro torácico izquierdo, calambres persistentes, se agregó misma sintomatología en miembro pélvico ipsilateral. EF TA 100/70mmHg FC 80x FR 19 x T 35.5 °C. Lesiones dermoabrasivas en codo, antebrazo y rodilla izquierda, alerta, funciones mentales superiores conservadas, afectación del VII nervio con desviación de la comisura labial a la izquierda. MTI y MPI espásticos, trofismo disminuido, fuerza 4/5, arreflexia. MTD y MPD tono y trofismo conservados, fuerza 5/5, hiporreflexia. MTI y MPI con movimientos involuntarios, bruscos, desordenados, de gran amplitud.

AUXILIARES DIAGNÓSTICOS: BH ES PFH TP normales. QS: hiperglucemia 310 mg/dL.

IMAGEN: TAC de cráneo simple: hiperdensidad a nivel de putamen y globo pálido del lado derecho. IRM de cráneo: Hiperintensidad a nivel de putamen y globo pálido derecho en la secuencia potenciada a T1, se descartó hemorragia por que en la secuencia eco gradiente no mostraba hipointensidad.

COMENTARIO Y CONCLUSIONES: Está descrito que la hiperglucemia podría provocar disrupción de la barrera hematoencefálica, con disminución regional del flujo sanguíneo, acidosis intracelular, acúmulo de glutamato extracelular y formación de edema, la fisiopatología que genera el hemibalismo secundario a hiperglucemia continúa siendo objeto de controversia, en imagen se manifiesta por aumento de la intensidad de señal en los núcleos basales. El tratamiento consistió en normalizar a glucemia, antidopaminérgicos y antidiscinésicos, como fue tratado el paciente con remisión de los movimientos hemibálicos.



SÍNDROME DEL SENO CAVERNOSO POR NEOPLASIA INUSUAL DEL SENO ESFENOIDAL. PRESENTACIÓN DE CASO

ISAIS-MILLAN S,* ALVARADO-GUTIÉRREZ A,* ZÚÑIGA-GARCÍA D,* ZERMEÑO POHLIS F*
*INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIROLOGÍA MANUEL VELASCO SUÁREZ.

ANTECEDENTES: Varias patologías afectan al seno cavernoso, algunas se originan en el seno y otras lo invaden. La neumatización del seno esfenoidal son "ventanas abiertas" que facilitan el acceso de lesiones malignas o benignas hacia estructuras vecinas como son el seno cavernoso.

OBJETIVO: Reporte de caso de paciente con síndrome del seno cavernoso, por tumoración inusual de seno esfenoidal.

MATERIAL: Presentación de Caso: Femenino 72 años que inició hace un año con hiposmia que progresa a anosmia; pérdida de peso no cuantificada en tres meses; cefalea hemisferial izquierda que aumentaba con valsalva, dolor retro-ocular 10/10, punzante; náusea, vómito y visión borrosa. EF anisocoria OD 3 mm OI 1.5 mm. Ptosis palpebral izquierda. Endotropía, limitación a la abducción de OI. Hipoestesia V1 y V2. Corneal disminuido izquierdo.

RESULTADO: TAC cráneo simple: Proceso ocupante en seno esfenoidal con extensión a nasofaringe y erosión cortical. IRM de encéfalo: Proceso ocupante de seno esfenoidal con extensión a nasofaringe, fosa pterigomaxilar izquierdo y espacio masticador. Con gadolinio realce homogéneo. Reporte patológico: Carcinoma indiferenciado nasosinusal de células pequeñas.

CONCLUSIÓN: Se trata de un tumor extremadamente maligno de senos paranasales, ectodérmico, neuroendocrino, poco frecuente. La hiposmia fue el único síntoma inicial en el caso, el cual generalmente no es tomado en cuenta por los médicos hasta que es demasiado tarde. Acude a nuestro servicio una vez invadido el seno cavernoso, cuando las opciones terapéuticas son limitadas.

ELA EN EL EMBARAZO: EVOLUCIÓN CLÍNICA DURANTE PERIODO POST-PARTO POSTERIOR A TRASPLANTE DE CÉLULAS MADRE EN LA CORTEZA MOTORA FRONTAL

SALAZAR MARIONI SERGIO, MARTÍNEZ HÉCTOR R, ESCAMILLA OCAÑAS CÉSAR E, MORENO-CUEVAS JORGE, GONZÁLEZ GARZA MARÍA TERESA
INSTITUTO DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIROLOGÍA, CENTRO MÉDICO ZAMBRANO HELLION. SERVICIO DE NEUROLOGÍA HOSPITAL SAN JOSÉ TEC DE MONTERREY. ESCUELA DE MEDICINA Y CIENCIAS DE LA SALUD TECNOLÓGICO DE MONTERREY. DEPARTAMENTO DE TERAPIA CELULAR. CITES ESCUELA DE MEDICINA, TECNOLÓGICO DE MONTERREY.

ANTECEDENTES: La esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) permanece como una entidad de escasa presentación en la población obstétrica y sin un tratamiento definido. La terapia celular ha sido propuesta como una potencial estrategia terapéutica para el manejo de la ELA.

CASO CLÍNICO: Se describe un caso de ELA esporádica en una mujer embarazada con inicio durante el segundo trimestre. La progresión post-parto fue acelerada con deterioro motor prominente. La paciente fue sometida a distintos tipos de terapia farmacológica, así como a 2 procedimientos de trasplante autólogo de células madre (CD133+), por vía intratecal e intraparenquimatosa en la corteza motora frontal.

RESULTADOS: Posterior al trasplante intraparenquimatoso se observó una estabilización en la escala funcional de la ELA revisada (ALSFRR-r) durante seis meses, además de un retraso en la progresión, resultando en una extensión a su esperanza de vida.

CONCLUSIÓN: Nuestros resultados sugieren que el trasplante de células madre puede alterar el curso clínico de la ELA originado en el embarazo, ofreciendo una alternativa de tratamiento en busca de mejorar la calidad de vida materna de la mujer pre-menopáusica.

COMPORTAMIENTO CLÍNICO DE UNA SERIE DE CASOS CON SX DE WAST (SW) A DISTINTAS ESTRATEGIAS TERAPÉUTICAS. EN UN NUEVO HOSPITAL

CHISCO BARTOLO ADRIANA JAZMÍN, * RAMÍREZ V MINERVA, * FLORES P ANDREY A**
*R2 PEDIATRÍA, **MA NEUROPEDIATRÍA. HOSPITAL DE ESPECIALIDADES PEDIÁTRICAS CRAE CHIAPAS.

ANTECEDENTES: SW. Síndrome epiléptico con la tríada: hirsutismo, espasmos infantiles y neurodesarrollo retrasado 1; inicia entre 3 y 12 meses de edad, clasificado como criptogénico o sintomático; con desenlace ligado a: causas y tratamiento (cuyos propósitos debe ser: cese de las crisis clínicas, normalización del EEG y mejoría del neurodesarrollo). Varias alternativas disponibles como monoterapia o combinaciones de: ACTH, levetiracetam, topiramato, vigabatrina, valproato, prednisona. El consenso 2010 para el diagnóstico y tratamiento de SW recomienda ACTH como probablemente efectivo y a VGB como posiblemente efectivo de primera elección. Desalienta el uso de AVP y esteroide oral reportado 33% de casos beneficiados con el uso de esteroide.

OBJETIVO: Revisar la respuesta a distintas opciones de tratamiento de los casos de SW atendidos en los últimos siete años en neurología pediátrica.

MÉTODO: Selección retrospectiva de casos en expediente electrónico obteniendo 43 pacientes en el periodo de 2007-2013. Registro de variables como género, inicio de SW, causa definible, hirsutismo, tratamiento inicial; condición clínica del síndrome; tratamiento actual. Se eliminaron 20 casos: sin tríada clínica ni seguimiento.

RESULTADOS: n = 23. Rango etario 1-15 meses al ser referidos. Causas: 25% hipoxia neonatal, 30% sintomáticos no hipóxicos, 44% criptogénicos, fármaco más utilizado de inicio: AVP 13 (56.5%). El

mejor caso (dintomático) con AVP reporta descenso ictal de 90 por día a 1 mensual. VGB utilizada en 26% de pacientes; el mejor reporte reduce de 11 crisis a cinco por día (criptogénico). Ningún politratamiento no esteroideo cesó las crisis. En siete casos (30%) se utilizó prednisona cesando los espasmos en cuatro de ellos (57%); seis fueron criptogénicos y uno con EVC.

CONCLUSIÓN: Tratar precozmente con prednisona es muy accesible y útil contra los espasmos infantiles principalmente en casos criptogénicos. Proponemos sistematizar su uso desde la atención primaria y análisis multivariado del fenómeno de respuesta terapéutica.

SÍNDROME DE TAPIA EN UNA MUJER CON PARAGANGLIOMA CAROTÍDEO: A PROPÓSITO DE UN CASO

MADRIGAL-SALAS ROSA GABRIELA, REYES-MELO ISABEL, RANULFO, AGUILAR-ALVARADO CAROL MIROSLAVA, GARCÍA-RAMOS GUILLERMO
INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y DE LA NUTRICIÓN "SALVADOR ZUBIRÁN" (INCUMNSZ)

INTRODUCCIÓN: Descrito en 1904 por Antonio García Tapia, el síndrome que lleva su nombre consistió originalmente en tres casos que presentaban como rasgo común hemiplejía ipsilateral de la laringe y la lengua sin afectación motora del paladar blando. Sometido a controversia durante años por los nervios craneales afectados (NC X, XI y XII), así como por la localización del sitio de la lesión (bulbo raquídeo y/o afectación extracraneal) y la presencia o no de síndrome de Horner, Schoenberg tras una revisión cuidadosa concluye que el síndrome de Tapia consiste en la afectación de los nervios craneales X y XII con una localización retroparotídea.

CASO CLÍNICO: Se presenta el caso de una mujer de 61 años de edad, con antecedente de cáncer papilar de tiroides, tiroidectomía total y radioablación con I¹³¹, la cual acude por presentar disartría y voz nasal de un año de evolución. A la exploración con disminución del reflejo nauseoso derecho, desviación lingual hacia la derecha, sin lograr vencer resistencia contralateral, así como disfonía para lo cual se efectuó laringoscopia directa con parálisis incompleta de la cuerda vocal derecha. En resonancia magnética se visualiza lesión multinodular de 38 x 31 x 37 mm hacia la bifurcación de la carótida común de lado derecho que condiciona estenosis del tercio medio del segmento cervical de ACI de hasta 60% con reforzamiento intenso con aparente zonas de necrosis en su interior. Con sospecha de paraganglioma carotídeo se procede a resección quirúrgica, corroborándose diagnóstico por histopatología. La determinación de metanefrinas se reportó negativa.

CONCLUSIÓN: Se describe el caso de una paciente que presenta afectación de los NC X y XII de acuerdo con la descripción original de Tapia. Los paragangliomas carotídeos constituyen 3% de los tumores de cabeza y cuello con afectación frecuente a la porción extracraneana los últimos cuatro nervios craneales.

ARTERIA DE BERNASCONI CASSINARI ASOCIADA A DOS FÍSTULAS ARTERIOVENOSAS DURALES EN HEMORRAGIA CEREBELOSA HEMISFÉRICA IZQUIERDA (REPORTE DE UN CASO)

NAVARRO CASTAÑEDA JOSÉ MANUEL, * SALAZAR SALAZAR FORTINO, ** GÓNGORA RIVERA FERNANDO, * MARTÍNEZ SERGIO RENÉ******
* RESIDENTE NEUROLOGÍA, ** NEUROCIROLOGÍA, *** NEUROLOGÍA-TERAPIA ENDOVASCULAR, **** NEUROCIROLOGÍA-TERAPIA ENDOVASCULAR. HOSPITAL SAN JOSÉ TEC DE MONTERREY-ESCUELA DE MEDICINA IGNACIO SANTOS.

INTRODUCCIÓN: La arteria de Bernasconi Cassinari está asociada a múltiples patologías neuroquirúrgicas: fistulas arteriovenosas durales, meningiomas, hemangioblastomas, neuromas trigeminales y gliomas malignos. Es recurso colateral para la circulación posterior, su significancia clínica necesita una búsqueda intencionada de patología subyacente. Las fistulas durales son lesiones vasculares generalmente adquiridas, consistentes en conexiones anormales entre las arterias durales y senos venosos o las venas corticales. La neuroradiología intervencionista es fundamental y primera elección en manejar esta patología.

OBJETIVOS: Presentar un caso de la arteria de Bernasconi Cassinari relacionada con dos fistulas arteriovenosas dependientes de circulación intra y extracraneal.

CASO CLÍNICO: Masculino 54 años de edad sin antecedentes médicos, inició 48 h previas a ingreso con cefalea occipital súbita intensa posterior a maniobra de valsalva se agregó vértigo constante, náuseas y vómito en seis ocasiones, además de disartría escandida con pérdida del equilibrio en la marcha. Funciones mentales respetadas, pares craneales sin relevancia. Hipotonía, disdiadococinesia y dismetría izquierda, temblor de intención y latero pulsión izquierda.

RESULTADOS: Leucocitos 10, hemoglobina 16, plaquetas 242,000, Na 141, K 4.0. TAC encéfalo con hemorragia hemisférica cerebelosa izquierda, IRM en T1 con imágenes vasculares ausentes de señal de flujo serpiginosas intra y peri hematoma realizando en T1 contrastado. Panangiografía cerebral evidencia la arteria tentorial medial de Bernasconi Cassinari como aferencia principal de fistula dural cerebelosa acompañada de fistula dural de arteria occipital y meningea media izquierdas al seno transversal ipsilateral embolizándose sin complicaciones.

CONCLUSIONES: La arteria tentorial medial de Bernasconi Cassinari puede encontrarse en angiografías de sujetos sanos, sin embargo, se relaciona a patologías ya descritas. Las fistulas durales de fosa posterior son las principales responsables de permitir visualizar dicha arteria tentorial. Este paciente sin antecedentes médicos, la cefalea súbita con síndrome cerebeloso agudo orientan a etiología vascular de fosa posterior siendo urgente el diagnóstico y tratamiento.

CARACTERIZACIÓN NEUROFISIOLÓGICA DE PACIENTES CON MIGRAÑA ASOCIADA CON VÉRTIGO

MALAMUD KESLER CAROLINE, AYALA ANAYA SAMUEL, VENZOR-CASTELLANOS JP, DELGADO F, LEÓN VÁZQUEZ M, ESTAÑOL B, SENTIES H

INTRODUCCIÓN: La migraña asociada a vértigo cursa con de ataques de vértigos recurrentes e inexcitables, que se produce en el paciente con un historial de migrañas.

MATERIALES Y MÉTODOS: Estudio retrospectivo de 14 pacientes con vértigo y migraña. Se realizó VEMP y PEATC, durante el periodo de mayo-agosto del 2011, para correlacionar los hallazgos clínicos y electrofisiológicos que puedan contribuir al apoyo diagnóstico. Se incluyeron pacientes de la Consulta Externa con criterios diagnósticos de la IHS de migraña con o sin aura asociado con inestabilidad, mareo, vértigo, y síntomas presincoales, VPPB, VRAM y la enfermedad de Meniere. Excluyéndose los casos no clasificados y migraña basilar. Fueron 11 mujeres y tres hombres con edades de 17 a 55 años, se realizó una historia clínica completa y una exploración Neurológica, se completo estudio con 14 VEMP, 14 PEATC. Se empleó equipo neuromep 4.

RESULTADOS: La frecuencia de síntomas observados es vértigo (25%) y presíncope (22%), con predominio en el sexo femenino. Los PEATC (2) 14%, con pobre integración de onda I, (2) 14%, incremento en las latencias de onda I (1) 7% ausencia de onda I, (3) 21%, incremento del umbral de audición medido mediante la presencia de onda V por arriba de 30dB, anomalías en VEMP: bajo voltaje y latencia prolongada del componente N13/P23, (8) 57% ausencia del componente N13/P23, (2) 14%. Estas pruebas poseen una sensibilidad de 44.44% y especificidad de 40% cuando se compara con criterios clínicos diagnósticos (IC 95%)

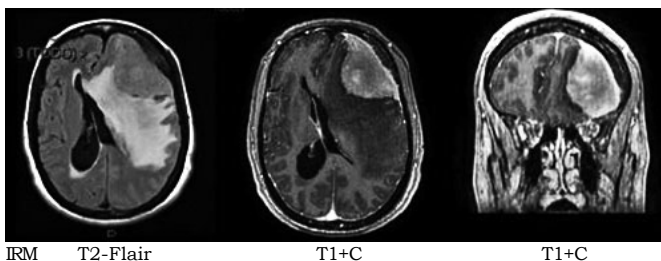
CONCLUSIÓN: En los pacientes con migraña con vértigo existen rasgos fisiopatológicos compartidos con hipofunción vestibular, así como desórdenes saculares. La exploración por medio de VEMP y PEATC sola no proporciona información suficiente para el diagnóstico de vértigo migrañoso, requiere de pruebas clínicas complementarias para diferenciar otras entidades asociadas con vértigo de tipo recurrente.

SÍNDROME FRONTAL DORSOLATERAL SECUNDARIO A MENINGIOMA GIGANTE. REPORTE DE CASO

* MATHIEU BETANCOURT ROSALVA, ** CANTÚ BRITO CARLOS
* RESIDENTE DE ALTA ESPECIALIDAD EN ENFERMEDAD VASCULAR CEREBRAL
** JEFE DEL DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA Y PSIQUIATRÍA Y PROFESOR DEL CURSO DE ALTA ESPECIALIDAD EN ENFERMEDAD VASCULAR CEREBRAL. DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA Y PSIQUIATRÍA. INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y NUTRICIÓN "SALVADOR ZUBIRÁN".

ANTECEDENTES Y OBJETIVO: Los pacientes que presentan manifestaciones psiquiátricas en un 3% se asocian a neoplasia intracraneal y los síntomas más frecuentes son: síndrome de cráneo hipertensivo, crisis convulsivas o focalización. Los del lóbulo frontal manifiestan cambios en personalidad y depresión. Los síntomas psiquiátricos más frecuentes en tumores intracraneales son trastorno de ansiedad y trastorno depresivo mayor con pobre respuesta a tratamiento. Todo paciente con síndrome neuropsiquiátrico debe ser valorado de forma adecuada descartando causas potencialmente reversibles y con buen pronóstico: infecciosas, metabólicas, vasculares, autoinmunes, iatrogénicas, neurodegenerativas, sistémicas, y tumorales como en este caso. Dentro de las causas metabólicas más frecuentes son deficiencias de vitamina B12 asociada a malabsorción. Se recomienda realizar estudio de imagen en pacientes con cambios neuropsiquiátricos de reciente inicio, que se acompañen de síndrome de cráneo hipertensivo, crisis convulsivas y/o déficit focal.

MÉTODOS: El caso corresponde a femenino de 46 años, que fue tratada por trastorno depresivo en medio privado sin respuesta a tratamiento. Previamente sana, con padecimiento de seis meses caracterizado por fatiga, trastorno de memoria reciente, inatención, hiporexia, incontinencia urinaria y fecal, agregándose apatía y postración. En exploración física se encontraron datos clínicos: alerta con MMS 12/30, lenguaje hipofluente, inatenta, errores en juicio, abulia. En fondo de ojo papiledema bilateral, síndrome piramidal derecho, y atáxicos presentes.



RESULTADOS: Laboratorios normales: biometría hemática, pruebas de función tiroidea, enzimas musculares, niveles de vit B12, función renal y hepática. En IRM: tumoración frontal izquierda con edema perilesional y reforzamiento homogéneo con contraste y hernia subfalca y uncal izquierda.

CONCLUSIONES: El síndrome dorsolateral que presentó esta paciente se caracteriza por lentitud, perseverancia, alteraciones en marcha, incontinencia, debilidad en extremidades inferiores, hipofluencia verbal, alteraciones sensitivas, aprosodia, inatención y en lesiones de lado izquierdo se acompañan de trastorno depresivo. En todo paciente con síntomas psiquiátricos o deterioro cognitivo de reciente inicio es obligado descartar causas orgánicas que potencialmente pueden ser reversibles, realizando examen neurológico completo y con ayuda de auxiliares diagnósticos como estudios de imagen y pruebas neuropsicológicas.

TIEMPO ESTIMADO ENTRE EL DIAGNÓSTICO Y LA REALIZACIÓN DE CIRUGÍA PARA EL TRATAMIENTO DE CRISIS EPILEPTICAS DE DIFÍCIL CONTROL EN EL HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO

GUERRERO PÉREZ RODOLFO, AGUADO CARRILLO GUSTAVO, VELASCO MONROY ANA LUISA

INTRODUCCIÓN: La epilepsia afecta al 2% de la población mexicana. De este porcentaje, 60% corresponde a la epilepsia del lóbulo temporal. A pesar de los avances en los medicamentos antiepilépticos, se calcula que 30% de estos pacientes no se controla con ellos y, por tanto, son candidatos a cirugía de epilepsia. La epilepsia del lóbulo temporal no controlada tiene graves consecuencias. Además de un aumento progresivo de la frecuencia, duración y severidad de las crisis, aumenta riesgo a sufrir accidentes, status epiléptico, rechazo social, laboral, escolar y en casos más graves un aumento de riesgo de muerte súbita. De aquí la necesidad de efectuar una evaluación temprana para considerar los beneficios de la cirugía.

METODOLOGÍA: Revisión retrospectiva de expedientes de los pacientes con epilepsia operados en la Clínica de Epilepsia del Hospital General de México.

RESULTADOS: Este estudio presenta un total de 272 pacientes atendidos en la Clínica de Epilepsia del Hospital General de México en el periodo enero 1995 al junio 2013. Ciento sesenta y dos hombres y 110 mujeres con edades entre los ocho a 55 años con un promedio general de 26.5 años. La edad de inicio de crisis fue entre los 2 y 32 años. El tiempo entre el inicio de las crisis y la cirugía fue de un mínimo de dos años a 39 años, con un promedio 14.6 años.

DISCUSIÓN: La cirugía de epilepsia del lóbulo temporal se considera segura y más eficaz que los medicamentos por lo que es importante evaluar a los pacientes en forma más temprana.

CONCLUSIÓN: En la Clínica de Cirugía de Epilepsia, el retraso para la evaluación para cirugía aún es muy grande. Es necesario hacer una labor ardua en distintos niveles para conseguir que los pacientes sean evaluados más tempranamente.

NEUROCISTICERCOSIS, UN PROBLEMA AÚN LATENTE. INFORME DE CASOS DEL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA (ENERO 2008-DICIEMBRE 2012)

POLANCO-MELO YANERIS CESARINA, * DÁVILA GUTIÉRREZ GUILLERMO**
* RESIDENTE NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA, ** MÉDICO ADSCRITO, SERVICIO DE NEUROLOGÍA, INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA.

INTRODUCCIÓN: La cisticercosis, zoonosis debida a la infestación larvaria de *Taenia solium*, se asocia a falta de higiene y saneamiento básico, es endémica en países en desarrollo. En México, gracias a las campañas de los sistemas de salud pública, se ha reducido su prevalencia, sin lograr su extinción y con la posibilidad de reemergencia.

OBJETIVO: Describir las características clínicas e imagen, así como respuesta terapéutica de la neurocisticercosis en pacientes del Instituto Nacional de Pediatría, diagnosticados en los últimos cinco años.

MÉTODO: Estudio retrospectivo, transversal, observacional, descriptivo. Se diseñó una base de datos para la recolección de datos clínicos e imagen. Se analizó por estadística descriptiva.

RESULTADOS: Ocho pacientes con diagnósticos confirmados, género femenino (6/8), la media de edad fue 10.3, edades entre 3 a 16 años. Con epilepsia parcial (7/8), ELISA negativo en LCR/suero (6/8), recibieron un ciclo de albendazol + esteroides, con respuesta al tratamiento que condujo a recuperación completa (5/8), el resto tuvo que recibir más de un ciclo albendazol + esteroides. Se observó con mayor frecuencia la neurocisticercosis parenquimatosa activa única (4/8). Todos con IRM cerebral.

CONCLUSIÓN: La neurocisticercosis ya no es frecuente en pediatría; sin embargo, aún existe y debe ser considerada dentro del diagnóstico diferencial en niños con epilepsia con o sin hipertensión endocraneana o datos de focalización. La resonancia magnética constituye el estudio de elección para su clasificación y seguimiento. El test de ELISA tuvo baja sensibilidad para confirmar el diagnóstico. El tratamiento albendazol + esteroides tiene alto porcentaje de efectividad, pero aún es cuestionable si la mejoría no se da por la evolución natural de la enfermedad y la disminución del proceso inflamatorio por el esteroide. Las campañas con albendazol son efectivas para el tratamiento de teniasis y con ello la disminución de portadores potenciales de las formas larvarias.

ENFERMEDAD DE LAFORA: DIAGNÓSTICO MEDIANTE SECUENCIACIÓN DE DNA

HERRERA LN, PÉREZ LJ
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL.

ANTECEDENTES: La enfermedad de Lafora es una epilepsia mioclónica progresiva, autosómica recesiva, de inicio en la infancia tardía entre los 7-18 años, con afectación en los genes EPM2A y EPM2B. Se caracteriza por deterioro cognitivo hasta la demencia, disartria, temblor, ataxia, diferentes tipos de crisis convulsivas. El diagnóstico se confirma con biopsia de piel, PCR cuantitativa, secuenciación de DNA.

METODOLOGÍA: Mujer de 28 años, con antecedente de hermana finada a la edad de 33 años por crisis convulsivas y síndrome demencial. Inicia padecimiento a los tres años de edad con crisis convulsivas tónico-clónicas generalizadas tasa de crisis 1 al mes, sin recurrencia de las crisis desde los 10 años, dos años previos a su ingreso alteraciones de la memoria mediata y de trabajo, apatía, indiferencia al medio, disminución del lenguaje espontáneo, mioclonías en extremidades superiores, desencadenados de forma espontánea, seis meses posteriores disartria que evoluciona a monosílabos, así como incapacidad para realizar sus autocuidados. Neurológicamente deterioro cognitivo severo, minimal de Folstein 7 puntos, hiperreflexia generalizada, mioclonías segmentarias y generalizadas. Evolucionó durante dos semanas de hospitalización con mayor deterioro cognitivo por descenso del minitest a 3 puntos, inició tratamiento con Acido Valproico, sin mejoría.

RESULTADOS: Perfil tiroideo y LCR normal, proteína 14-33 en LCR negativa, EEG con actividad lenta generalizada, resonancia magnética cerebral con atrofia generalizada. Biopsia de piel de la axila en donde se observaron los cuerpos de Lafora y se realizó secuenciación de DNA.

CONCLUSIONES: La enfermedad de Lafora es la principal causa de epilepsia mioclónica progresiva en la infancia aunque en nuestro caso el cuadro clínico inició a la edad de tres años y hasta la edad de 26 años con mioclonías, alteraciones cognitivas, lo cual es poco común, en este caso ha sido mayor la duración de la enfermedad que la reportada en la literatura.

DISTONÍA OROMANDIBULAR COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE NEURODEGENERACIÓN ASOCIADO A PANTOTENATO QUINASA EN EDAD ADULTA. REPORTE DE CASO

JIMÉNEZ GIL FJ,* SILVA PERKINS SC,* VÁZQUEZ REYES F*
* MÉDICO NEURÓLOGO, ** MÉDICO RESIDENTE DE 4TO. AÑO DE LA ESPECIALIDAD DE NEUROLOGÍA. *** MÉDICO RESIDENTE DE 3ER. AÑO DE LA ESPECIALIDAD DE NEUROLOGÍA. CENTRO MÉDICO NACIONAL DE OCCIDENTE. DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA. GUADALAJARA, JALISCO, MÉXICO.

Mujer de 26 años de edad. Inició en 2007 con sensación de "lengua torpe" y dificultad para la articulación del lenguaje, masticación y deglución. En 2011 se agravó mismo cuadro, con pérdida ponderal asociada de 12 kg en dos años. Trastornos para la marcha con contractura de los pies y trastornos del equilibrio con caídas frecuentes. Exploración física neurológica: Mini-mental de 27/30 con desorientación espacial y afectación de cálculo. Con distonía generalizada, disfonía, cierre forzado mandibular que se exacerba con el acto de hablar, masticar y deglutir, distonía con patrón en equino varo bilateral y aducción de ambas piernas durante la marcha. Rigidez y bradicinesia generalizada, de predominio izquierdo, disminución de braceo y alteración de reflejos posturales. Hiperreflexia miotática global 3+, Hoffman y Babynski bilateral. Niveles séricos de hierro, transferrina, ferritina, ceruloplasmina y cobre normales. Cobre en orina de 24 h dentro de valores normales. IRM de cráneo en secuencia T2 muestra a nivel de ambos globos pálidos señal hipointensa con un área hiperintensa en su parte central, dando imagen de "ojo de tigre". Con base en el cuadro clínico y al signo de ojo de tigre consideramos que la paciente cursa con una neurodegeneración por acumulación de hierro cerebral asociado a un defecto en el gen de la pantotolato quinasa 2 (PANK2); ya que la imagen de ojo de tigre se asocia hasta en 99% con esta patología. Pendiente confirmación genética. Consideramos que el presente caso es de interés dada la baja incidencia y prevalencia del padecimiento; además de su presentación clínica atípica, tanto por la edad de presentación como por sus características clínicas, siendo la distonía su principal manifestación y no la demencia, como está descrito en la literatura.

DISTONÍA SECUNDARIA A MIELITIS TRANSVERSA CERVICAL. PRESENTACIÓN DE CASO

RAMÍREZ GÓMEZ C, VÁZQUEZ R, ALFARO C, REYES D, ANAYA D, PASCASIO F, LÓPEZ J, SALINAS K, SOLÍS I, GARCÍA M
SERVICIO DE NEUROLOGÍA DEL HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO.

ANTECEDENTES: El término distonía fue introducido por primera vez en 1911 por Oppenheim al describir cuatro pacientes con estos movimientos anormales en diferentes partes del cuerpo y con alteración del tono muscular, que variaba entre hipo e hipertonia, y que al final llegaba a la adopción de posturas anormales. Es un trastorno del movimiento caracterizado por contracciones musculares sostenidas que causan movimientos de torsión repetidos y posturas anómalas. Puede presentarse en reposo (postura distónica) o durante una acción voluntaria (distonía de acción). Se presenta el caso de un paciente con distonía secundaria a mielitis transversa, una causa no común de este padecimiento.

CASO CLÍNICO: Hombre de 32 años, originario de Puebla, ocupación albañil, antecedente de mielitis transversa cervical en septiembre 2012. En octubre del mismo año inicia con parestesias en MTD que en diez días involucran MPD también, acompañado de calambres muy dolorosos en el mismo hemicuerpo y movimientos de torsión en MTD que le ocasionaban dolor intenso, de segundos de duración, repitiéndose más de 20 veces al día, exacerbados por posiciones identificadas. Recibe tratamiento con diazepam sin respuesta. RMN de neuroeje sin lesión supratentorial e hiperintensidad C1-C3. EMG ráfagas de co-contracción entre agonistas y antagonistas. Actualmente en tratamiento con CBZ con adecuada respuesta.

DISCUSIÓN: Según el comité ad hoc de la Dystonia Medical Research Foundation, las distonías se clasifican en Focal, Segmentaria, Multifocal, Generalizada y Hemidistonia. De acuerdo con su etiología en primarias y secundarias. Dentro de las secundarias una causa infrecuente es la lesión medular, ésta puede ser traumática, neoplásica, mielitis transversa, paraneoplásica, MAV o isquemia, entre los más comunes. La característica que comparten estas patologías es una afectación medular central, con daño a las interneuronas y la pérdida inhibitoria de éstas, condicionando excitabilidad y descarga continua de las motoneuronas, resultando en co-contracción de los músculos antagonistas. La primera línea de tratamiento suelen ser benzodiazepinas, pero se han utilizado también neurolepticos, antiépiléticos con respuesta variable y más recientemente toxina botulínica y cirugía en aquellos de difícil control.

VELOCIDAD DE CONDUCCIÓN SENSORIAL PROXIMAL DE NERVIOS DISTALES EN SUJETOS NORMALES

GONZÁLEZ GÓMEZ RENÉ IGNACIO, HERNÁNDEZ CAMACHO MARCO ABIEL, CRUZ MARTÍNEZ ENOE, ESTAÑOL VIDAL BRUNO
INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y NUTRICIÓN SALVADOR ZUBIRÁN.

ANTECEDENTES Y OBJETIVO: Las velocidades de conducción nerviosa se utilizan para determinar daño al nervio realizando el registro distal de manera habitual. No se conocen aún los valores de latencia, amplitud y velocidad de conducción proximal en el componente sensitivo del nervio mediano realizando el registro en punto de Erb.

OBJETIVO: Determinar valores normales de conducción nerviosa distal con registro proximal.

MÉTODO: Se valoraron 36 sujetos (16 hombres y 20 mujeres) con un rango de edad entre los 17 y 53 años de edad. La mediana de edad fue de 30 años. A todos se les realizó velocidades de conducción nerviosa con registro proximal en punto de "Erb", dando el estímulo distal (muñeca) y proximal (surco bicipital).

RESULTADOS: Los valores que se obtuvieron realizando el registro en punto de Erb como normales para la latencia distal fueron de 6.45 a 11.90 ms, para la amplitud distal de 3.83 a 30.70 µV y para la velocidad de conducción distal de 53.30 a 100.35 m/s. Para la latencia proximal fueron 2.76 a 6.00 ms, amplitud de 5.00 a 58.35 µV, y velocidad de conducción de 70.65 a 139.85 m/s.

CONCLUSIONES: Con este estudio donde se realiza el estímulo distal y proximal registrando en punto de Erb, se considera que la medición de la conducción sensitiva proximal puede ser de utilidad para el diagnóstico de neuropatía proximal, sin embargo, debido a que se utilizó un número reducido de sujetos para poder establecer un valor de referencia (normalmente se sugiere un mínimo de 120 sujetos), se requieren más estudios con un mayor número de sujetos sanos representativos de la población general para además poder realizar análisis de subgrupos y proponer así verdaderos parámetros normativos. Por lo tanto, los parámetros aquí obtenidos sólo pueden considerarse como una aproximación.

LEUCOENCEFALOPATÍA COMO PRESENTACIÓN INICIAL DE TUBERCULOSIS DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL: REPORTE DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

LEÓN VÁZQUEZ M, RODRÍGUEZ CHÁVEZ E, DELGADILLO VEGA E, JIMÉNEZ A, MILLÁN PADILLA J
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CMN LA RAZA.

INTRODUCCIÓN: La tuberculosis (Tb) del SNC representa aproximadamente 1% de todas las formas de Tb. La encefalopatía tuberculosa es una rara complicación que cursa con desmielinización extensa. Desde su descripción inicial en 1966, por Dastur y Udani se han documentado tres casos en la literatura.

OBJETIVO: Reportar un caso de encefalopatía tuberculosa como presentación atípica de Tb del SNC.

MÉTODOS: Femenino de 17 años que inició en septiembre 2012 con crisis focales motoras de hemicuerpo izquierdo con generalización secundaria. A la EFNL: Inatenta, disyectiva, bradisiquia, papiledema, motor con síndrome piramidal completo izquierdo, con temblor de intención bilateral, disimetrías y disidiadocinesias izquierdas La IRM cráneo evidenció lesiones hiperintensas en T2 y FLAIR e hipointensas en T1 a nivel de la sustancia blanca del centro semioval bilateral y de carácter heterogéneo en caudado y tálamo izquierdo con áreas de hipointensidad en giro del cíngulo bilateral que al contraste con gadolinio mostró reforzamiento nodular a nivel interhemisférico, giro del cíngulo y tálamo izquierdo. La PL reportó hiperproteorraquia. Se reportó PCR positiva para Tb, iniciándose tratamiento presentando mejoría.

DISCUSIÓN: La encefalopatía tuberculosa ocurre debido a un mecanismo inmunológico asociado a una reacción de hipersensibilidad tipo IV causada por la proteína de la Tb, condicionando desmielinización perivascular. La neuroimagen evidencia edema cerebral extenso y lesiones desmielinizantes afectando hasta un hemisferio completo. Según la literatura, la progresión de la enfermedad es rápida y la muerte puede ocurrir dentro de los dos primeros meses del inicio de la enfermedad.

CONCLUSIONES: Presentamos un caso de encefalopatía tuberculosa que evolucionó a la mejoría. Concluimos que la importancia de conocer esta entidad atípica de Tb radica en la situación endémica de nuestro país, que nos obliga a descartar dicha entidad en pacientes con manifestaciones similares al caso que presentamos en este trabajo.

MIELITIS TRANSVERSA LONGITUDINAL EXTENSA COMO MANIFESTACIÓN DE MIELOPATÍA POR RADIACIÓN. REPORTE DE DOS CASOS

GÓMEZ-ACEVEDO GA, SANTAMARÍA-MOLINA S
IMSS CENTRO MÉDICO NACIONAL "LA RAZA". HOSPITAL DE ESPECIALIDADES. DEPTO. NEUROLOGÍA.

ANTECEDENTES: La radioterapia es parte del tratamiento de algunos tipos de cáncer y puede causar diferentes lesiones en el sistema nervioso, siendo la mielopatía por radiación una de las complicaciones más temidas. Esta entidad tiene dos formas de presentación; la más frecuente que es una mielopatía subaguda transitoria, caracterizada principalmente por el Signo de Lhermitte, se presenta de 1 a 30 meses después de la exposición, teniendo buen pronóstico. Y una menos común, la mielopatía progresiva crónica, que aparece después de los seis meses de la exposición y pueden pasar hasta décadas para presentarla. El riesgo de sufrir esta entidad es menor a 1%. Su cuadro clínico es un síndrome medular de evolución variable, pudiendo estabilizarse o progresar hasta establecer un déficit completo.

OBJETIVO: Reportar dos casos de mielopatía por radiación diagnosticados en el Servicio de Neurología del HECMNR.

MATERIALES Y MÉTODOS: Revisión de expedientes clínicos.

RESULTADO: CASO 1: Femenino de 16 años, padeció linfoma Hodgkin recibiendo RT en región cervical a los siete años. Cuadro agudo con parestias y debilidad en MsPs. Clínicamente con paraparesia, sin reflejos abdomino-cutáneos, REM 4/4 y respuesta plantar extensora bilateral, con compromiso autonómico esfintérico. LCR normal. RM demostró mielitis con cambios hemorrágicos T4-T9.

CASO 2: Masculino de 22 años, padeció meduloblastoma. Sometido a RT finalizando en Oct/2012. Cuadro con hipostesia y paraparesia en MsPs, también incapacidad para la micción y evacuación. Clínicamente con cuadriparesia predominando en MsPs, REM 4/4 y respuesta plantar extensora bilateral, así como nivel sensitivo asimétrico. LCR con hiperproteinoaragua. RM demostró mielitis C2-C6. En ambos se descartaron otras etiologías.

CONCLUSIÓN: La mielopatía progresiva crónica por radiación es una entidad poco frecuente, pero debe de ser sospechada en pacientes con debilidad aguda que tengan antecedente de exposición a radioterapia y debe formar parte del diagnóstico diferencial de MTE.

NEUROPATÍA CRANEAL MÚLTIPLE COMO MANIFESTACIÓN DE INFILTRACIÓN A SNC DE DISGERMINOMA OVÁRICO TRATADO, A PROPÓSITO DE UN CASO

VILLAMIL OSORIO LYDA,* GARCÍA LUNA ROBERTO,* SOTO CABRERA ELIZABETH,** CARRERA PINEDA RAÚL***
* R2NL, ** MÉDICO DE BASE NEUROLOGÍA, *** JEFE DE SERVICIO NEUROLOGÍA, HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI.

ANTECEDENTES: El disgerminoma ovárico representa 45% de los tumores malignos del ovario, bilateral en tan sólo 10% de los casos, se compone de células germinales con estroma infiltrado por linfocitos, ocurre principalmente en menores de 30 años.

OBJETIVO: Presentar un caso de paciente con infiltración a sistema nervioso central (SNC) por disgerminoma ovárico bilateral posterior a tratamiento quirúrgico y quimioterapia.

MÉTODO: Reporte de caso.

RESULTADOS: Femenino de 19 años de edad, antecedente de disgerminoma ovárico bilateral quien recibió tratamiento quirúrgico: ooforectomía bilateral, omentectomía y apendicectomía y tres ciclos quimioterapia tres meses previo a su ingreso en mayo de 2013, quien inició con disminución de agudeza auditiva y visual derechos, ptosis y limitación para los movimientos oculares derechos y paresia facial periférica, progresando a la anacusia y amaurosis de ojo derecho. estableciéndose infiltración meníngea con progresión a la afectación de III, IV, V, VI nervios de cráneo derechos y III, V y VI izquierdos, evidenciándose infiltración de SNC en imágenes de IRM con reforzamiento de meninges y ameritando ciclos de radioterapia diferidos por requiriendo apoyo mecánico ventilatorio. Paciente con evolución insatisfactoria quedando fuera de terapia oncológica.

CONCLUSIONES: La evolución de la paciente inicialmente orientó a descartar la infiltración a SNC destacándose imágenes previas normales, pero en IRM con clara afectación tumoral meníngea, tenemos que los tumores ováricos derivados de células germinales son en su mayoría benignos, sólo 2% son malignos, el disgerminoma que nos ocupa se destaca por su sobrevivencia posquirúrgica a cinco años de 70% acompañado de quimioterapia hasta de 90% y en algunos casos conservando la fertilidad, esto cuando son unilaterales (90%), pero paciente con afectación bilateral que ensombreció su pronóstico.

HIPOTIROIDISMO CONGÉNITO: DESARROLLO PSICOMOTOR Y ALTERACIONES ELECTROENCEFALOGRÁFICAS EN MENORES A CINCO AÑOS

REYES-CUAYAHUITL ARACELI, MENDOZA RUÍZ FELIPE DE JESÚS DANIEL, FRAIRE MARTÍNEZ MARÍA INÉS, MUÑOZ MONTÚFAR JUAN PABLO

INTRODUCCIÓN: El hipotiroidismo congénito (HC) es la situación resultante de una disminución de la actividad biológica de las hormonas tiroideas (HT) a nivel tisular, intervienen en la maduración y diferenciación funcional de varios órganos, como el sistema nervioso central (SNC) en desarrollo, en el que un aporte insuficiente de HT en tiempo y lugar resulta en anomalías permanentes, entre las que destacan el retraso mental irreversible. En la búsqueda de elementos que ayuden a demostrar las alteraciones neurofuncionales a nivel de SNC en pacientes con HC, en el Hospital de Pediatría de Centro Médico Nacional Siglo XXI, recientemente se realizó un estudio en el cual se documentaron alteraciones electroencefalográficas en un tercio de pacientes de uno a cuatro años de edad con HC estudiados. Es trascendental la búsqueda de manifestaciones clínicas neurológicas en pacientes con HC por medio de una evaluación neurológica integral.

OBJETIVO: Describir los hallazgos a la exploración clínica neurológica en pacientes menores de cinco años con diagnóstico de hipotiroidismo congénito.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se realizó un estudio observacional, descriptivo, y transversal, en pacientes menores de cinco años con diagnóstico de HC que contaban con estudio electroencefalográfico, a quienes se les aplicó escala de Denver II y evaluación neurológica integral.

RESULTADOS: Se evaluaron 15 pacientes, 11 (73%) del género femenino y cuatro (27%) del género masculino. El total de los pacientes fueron evaluados por medio de la escala de Denver II, cuatro (27%) resultaron con retraso, todos ellos con afectación en el área del lenguaje. En cuanto al EEG y las manifestaciones clínicas se encontró que cinco pacientes presentaron manifestaciones clínicas 100% de ellos presentó alteraciones electroencefalográficas, cuatro (80%) presentaron disfunción, y uno (20%) inmadurez.

CONCLUSIONES: De los 15 pacientes estudiados 53% presentaron hallazgos anormales por inmadurez o disfunción, de ellos, cinco presentaron manifestaciones clínicas, sin embargo, los hallazgos en este estudio no son totalmente contundentes, por lo que un mayor número de muestra y estudios prospectivos y controlados podrán corroborar lo planteado en esta tesis.

PREVALENCIA DEL DESGASTE DE CUIDADOR EN LA ATENCIÓN DE PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN EL CMN 20 DE NOVIEMBRE

LLORENS ARENAS RODRIGO, NÚÑEZ OROZCO LILIA
CENTRO MÉDICO NACIONAL 20 DE NOVIEMBRE.

ANTECEDENTES: La esclerosis múltiple (EM) es la primera causa de discapacidad por enfermedad neurológica en adultos jóvenes y requiere de cuidados, generalmente proporcionados por miembros de la familia. El cuidador primario es la principal persona responsable de proveer o coordinar los recursos requeridos por el paciente crónico cuyo cuidado causa desgaste, definido como las actitudes y reacciones emocionales ante la experiencia de cuidar, supeditadas a la percepción de la situación.

OBJETIVOS: Conocer los grados de desgaste del cuidador del paciente con EM y correlacionarlos con sus características socio-demográficas y el EDSS.

MÉTODOS: Mediante la Entrevista de Carga del Cuidador de Zarit (ECCZ) a cuidadores primarios se determinó la prevalencia del desgaste. Se correlacionaron las variables sociodemográficas y el EDSS utilizando Rho de Spearman y r de Pearson, con un análisis multivariado con regresiones logísticas, corriendo una prueba de relación de verosimilitud. Se consideró significancia estadística con $p < 0.05$.

RESULTADOS: Se aplicó la ECCZ a 99 personas que han realizado la función de cuidadores primarios sin remuneración económica durante una media de 118.14 meses por 10.78 horas diarias. Mediana de edad: 54 años, 78.8% mujeres, 41.4% habían completado una educación profesional y 56.56% contaban con una pareja. En 52.5% de los casos los cuidadores eran los padres de los pacientes. Se encontró algún grado de desgaste en 60.6%, moderado o severo en 31.31%. Mediana de discapacidad de los pacientes (EDSS) 5.5. Las variables estadísticamente significativas fueron la EDSS ($p \leq 0.001$), las horas diarias como cuidador ($p \leq 0.001$) y el grado escolar ($p = 0.030$).

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES: La prevalencia de desgaste del cuidador fue mayor al doble de lo reportado previamente en la literatura, directamente proporcional al EDSS y las horas dedicadas e inversamente al grado de escolaridad.

ONDAS TRIFÁSICAS: ESTADO EPILÉPTICO NO CONVULSIVO VERSUS ENCEFALOPATÍA

OJEDA-LÓPEZ C, DÍAZ ALBA A, CASTRO VELOZ NE, MORELOS FIGAREDO E, ÁLVAREZ CERVERA J, ESPINOZA LÓPEZ DA
INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIROLOGÍA MANUEL VELASCO SUÁREZ.

ANTECEDENTES: Las ondas trifásicas (OTF) son complejos electroencefalográficos de tres fases (típicamente de polaridad negativa/positiva/negativa), descritos en encefalopatías metabólicas y en forma atípica en estado epiléptico no convulsivo (EENC). En un paciente con alteración cognitiva aguda, la distinción entre ambos escenarios puede presentar un reto para el clínico.

OBJETIVO: Reportar un caso de deterioro cognitivo agudo con ondas trifásicas y el abordaje diagnóstico para diferenciar entre EENC y encefalopatía.

CASO CLÍNICO: Femenino de 65 años de edad, con antecedente de paro cardiopulmonar postparto a los 39 años, hipoglucemias recurrentes, presenta cuadro de 15 días de evolución inició con anonomias y deterioro cognitivo. A la exploración neurológica con negativismo, ecolalia, ecopraxia y paratonía. En electroencefalograma, con un patrón periódico generalizado, conformado por OTF, a intervalos de 500 ms, con mayor expresión en cuadrantes anteriores y en hemisferio derecho, y duración de 300 a 600 ms, siendo constante a los estímulos externos. Se consideró el diagnóstico de EENC, al iniciar tratamiento con benzodiazepinas y fenitoína presentó remisión de OTF, y posteriormente empeoramiento clínico, con fluctuación del estado de alerta. Mediante paraclínicos se descartaron otras etiologías de encefalopatías metabólicas e infecciosas. En EEG subsiguiente nuevamente con OTF, dándose manejo de segunda y tercera línea para EENC con mejoría.

COMENTARIO: Tanto en EENC como en encefalopatías, las OTF pueden revertir con la administración de benzodiazepinas. La asimetría, características morfológicas, frecuencia y reactividad a estímulos, son de utilidad para realizar el diagnóstico diferencial entre EENC y encefalopatía en pacientes con trastorno cognitivo agudo.

ENCEFALOMIELOPOLINEUROPATÍA SECUNDARIA A DEFICIENCIA DE VITAMINA B12. REPORTE DE UN CASO

BELMONT GUZMÁN ITZEL, GALVÁN HEREDIA PENÉLOPE, ARENAS AGUAYO LUIS ANTONIO

ANTECEDENTES: La médula espinal, el cerebro, el nervio óptico y los nervios periféricos pueden afectarse igualmente por la deficiencia de vitamina B12. La alteración histológica temprana es la desmielinización.

OBJETIVO: Presentar el caso de un paciente con diagnóstico de encefalomiopolineuropatía secundaria a deficiencia de vitamina B12.

MÉTODO: Presentación de un caso clínico.

RESULTADOS: Masculino de siete años, antecedente al nacimiento de resección intestinal secundaria gastrosquisis. Diarrea intermitente. Cuadro clínico de seis meses de evolución caracterizado por debilidad distal ascendente asimétrica y alteraciones sensitivas mal sistematizadas. Sintomatología progresiva condicionando pérdida de la deambulación y control del esfínter urinario, alucinaciones auditivas y visuales formadas, así como lenguaje incoherente e incongruente, irritabilidad y problemas para conciliar el sueño. EF presenta períodos de inatención, palidez de ambas papilas, datos de NMI en miembros pélvicos y NMS en miembros torácicos, así como alteración de sensibilidad superficial de las cuatros extremidades y apalestesia en miembros pélvicos. En laboratorio se detecta anemia macrocítica normocrómica. EEG con un ritmo lento de fondo generalizado. RMN lesiones desmielinizantes. Se realizan potenciales multimodales alterados bilateralmente por retardo en la conducción. Se realiza también estudio electroneuromiográfico indicativo de polineuropatía sensoriomotora severa caracterizada por degeneración axonal y desmielinizante de predominio en extremidades inferiores. Se realiza aspirado de MO corroborando anemia megaloblástica. Se determina deficiencia de vitamina B12 y una SEGDA concluye intestino corto y gastroduodenitis.

CONCLUSIONES: Los efectos hematológicos y neurológicos de la deficiencia de vitamina B12 se deben a la falta de absorción de este elemento en el íleon terminal, siendo una de las causas del intestino corto. El pronóstico favorable de los pacientes con sintomatología relacionada a deficiencia de vitamina B12 requiere de un diagnóstico y tratamiento oportuno.

DESCRIPCIÓN DE AGENTES VIRALES COMO FACTORES ETIOLÓGICOS AMBIENTALES IMPLICADOS EN LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE

VENTURA CHÁVEZ RAYMUNDO, GARCÍA BALLESTEROS CECILIA BERNARDETTE, LÓPEZ GUEVARA YATSHIRY JAZMIN
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL.

INTRODUCCIÓN: La esclerosis múltiple es una enfermedad que consiste en la aparición de lesiones focales en la sustancia blanca que son placas de desmielinización, pero a pesar de ser una entidad clínica bien descrita desde hace más de un siglo, todavía se desconoce la etiología de la enfermedad. La hipótesis patogénica más aceptada en la actualidad dice que es fruto de la conjunción de predisposición genética y un factor ambiental desconocido que en conjunto originarían una alteración en la respuesta de tipo autoinmune, que a su vez sería la causante de la inflamación y desmielinización propias de la enfermedad. Como posibles agentes ambientales se han implicado distintos tipos de virus, como virus de la varicela zoster, virus del herpes simple, citomegalovirus, herpes virus humano 6 y virus del Epstein Barr. Debido a que todos son capaces de establecer latencia y reactivarse periódicamente además de que algunos poseen tropismo y tienen la capacidad de inducir desmielinización.

OBJETIVO: Describir la asociación entre agentes virales, mediante inmuno-análisis para la determinación de anticuerpos IgG para citomegalovirus, herpes y rubeola en pacientes con esclerosis múltiple en sus diversas formas clínicas.

MATERIAL Y MÉTODOS: Previo consentimiento informado de 41 pacientes del Servicio de Neurología, tratados en la Unidad Médica de Alta Especialidad No. 71 de Instituto Mexicano del Seguro Social (UMAE No. 71 del IMSS), con diagnóstico de esclerosis múltiple se recabaron del expediente los datos necesarios para llenar la hoja de recolección de datos, así como los resultados del inmunoanálisis que se realizaron a partir de una muestra de 5 cc de sangre venosa tomada durante un período de hospitalización comprendido entre enero a junio del 2010 para determinación cuantitativa de anticuerpos para citomegalovirus, herpes y rubeola utilizando el sistema AXSYM, el cual consiste en un

inmunoanálisis de micro-partículas. La interpretación de los resultados fue para las muestras IgG frente al citomegalovirus que presentaron valores iguales o inferiores a .39 UR/mL se consideraron negativas, las que presentaron valores dentro del intervalo .400 a .6 UR/mL se consideraron dudosas; las que presentaron valores iguales o superiores a .61 UR/mL se consideraron positivas. En el caso de anticuerpos IgG para rubeola se consideró un valor inferior a 0-9 índice ISR es negativo. Muestras con ISR >10 se consideraron positivas. En cuanto a IgG herpes virus ISR menor < 0.8 se consideró como resultado negativo. ISR mayor 1.2 fueron consideradas positivas.

RESULTADOS: 75.6% de los pacientes correspondió al género femenino y 24.4% al masculino, el promedio de edad fue 39.5, con un rango entre 19 y 64 años, con una desviación estándar de 10.27. La edad promedio de inicio fue 28.7, con un rango de 17 a 38 años, con una desviación estándar de 5.56. En cuanto a la asociación de agentes virales con EM se observó que 31.7% de la población de estudio presentó positividad para IgG vs. CMV ($p = 0.894$) correspondiendo al 32.3% de la población femenina y 30.3% del total de la población masculina. Un 26.8% presentó positividad para IgG vs. herpes ($p = 0.795$), correspondiendo la población femenina 25.8% y 30% de la población masculina. Al hablar de IgG vs. rubeola se encontró una positividad de 9.8% ($p = 0.976$), presentándose en la población femenina total en 9.7 y 10% en la población masculina.

CONCLUSIONES: El estudio se realizó con una muestra pequeña y la detección de partículas virales se debió de realizar con un método más fidedigno, por lo que los resultados no son relevantes y en algunas situaciones contradictorias con lo reportado por otros autores. Aunque la determinación exacta del modo en que actúan en esta enfermedad se requerirá todavía estudios posteriores. Es muy probable que la aplicación a este estudio de la variable cuantitativa de PCR nos permita conocer mejor la influencia de estos virus en dicha enfermedad.

ESCLEROSIS MÚLTIPLE TUMEFACATA, ¿QUÉ SABEMOS ACERCA DEL CURSO CLÍNICO?

VOLANTE-VILLANUEVA ARTURO, CANCHE ARENAS ARIANA PAOLA, GONZÁLEZ ALEJANDRA, MUÑOZ CARREÓN FLOR

INTRODUCCIÓN: La esclerosis múltiple (EM) es una enfermedad descrita hace poco más de 100 años, desde entonces se conoce el componente inflamatorio que la acompaña, sin embargo, no es hasta los años recientes cuando se cobra conciencia del riesgo de neurodegeneración, no se hayan totalmente descritas variedades clínicas y dentro de ellas la EM tumefacta es una forma de presentación, la cual no está totalmente descrita, la presencia de captación de gadolinio en forma anular se considera una forma de desmielinización atípica, tales lesiones pueden incluso ser erróneamente diagnosticadas como neoplasia o absceso cerebral, llegando en algunos casos a requerir estudio histopatológico cuando la neuroimagen y el análisis de líquido cefalorraquídeo no han sido suficientes para el diagnóstico en algunos casos complicados.

JUSTIFICACIÓN: La EM tumefacta es una forma clínica de la EM en la cual se requiere información adicional respecto a su pronóstico y riesgo de secuelas. El presente trabajo pretende adicionar información respecto a estas dudas.

OBJETIVOS: Objetivo primario: Describir el comportamiento clínico observado en sujetos que debutan con EM tumefacta. Objetivo secundario: Definir diferencias en el curso clínico y pronóstico de sujetos con EM tumefacta en relación con los sujetos con EM definida remitente recurrente.

RESULTADOS: Se estudiaron 13 sujetos con EM tumefacta corroborada por resonancia magnética, para observar el curso clínico, comportamiento de la enfermedad, índice de progresión, EDSS10, y otras variables presentan alguna diferencia con relación a lo esperado.

CONCLUSIONES: La EM tumefacta es una entidad en la que resta establecer si el comportamiento desmielinizante obedece a una respuesta inmunológica exagerada del huésped11, de igual forma el curso clínico identificado en este trabajo aporta información adicional al respecto.

MEDICIÓN DE CALIDAD DE VIDA EN PACIENTES CON EPILEPSIA EN EL HOSPITAL METROPOLITANO, MONTERREY, NUEVO LEÓN.

FLORES TELLO FABIOLA, ARMENDÁRIZ IMMER, ESPINO OJEDA ALBA, ESPINOSA LUIS

ANTECEDENTES: La epilepsia es la cuarta enfermedad neurológica en frecuencia. En México se reporta una incidencia de 5.9/1,000 hab. en 1990 en un centro. En el Hospital Metropolitano de Monterrey, Nuevo León, se valoraron 274 pacientes de primera vez con epilepsia y 811 subsiguientes en el año 2011.

OBJETIVO: Determinar la calidad de vida de los pacientes con epilepsia en el Hospital Metropolitano.

MÉTODOS: Se realizaron 100 encuestas autoaplicables en el periodo del 1 abril a julio 26 de 2013, validadas en México a todos los pacientes que acudieron a consulta que firmaron consentimiento informado. Consiste en QOLIE-31-P, HADS, EQ-5D-Y, SRS y una hoja de datos generales. Se analizaron las variables nominales y ordinarias con método de mediana, moda y ANOVA.

RESULTADOS: Con un intervalo de confianza de 0.02, la media de edad fue 38 años, 50% son hombres. Media de años de escolaridad 6.96, 30% tiene trabajo remunerado, 32% casados. QOLIE-31, 80% considera regular calidad de vida. 43% con síntomas de ansiedad en el HADS y 17% síntomas de depresión. La calidad de vida en general, buena en 71%. El 23% han tenido idea suicida y sólo 3% han intentado suicidarse.

CONCLUSIONES: No se encontró una relación directa de la calidad de vida en epilepsia con la frecuencia de las crisis, ni en relación a los síntomas psiquiátricos aunque es conveniente referir los pacientes a evaluaciones más extensas sobre todo los pacientes que han tenido ideación suicida. Se reafirma la importancia de aplicar estas escalas para la identificación de conductas de riesgo, efectos secundarios de los medicamentos y la falta de empleo remunerado son los más relacionados con la apreciación mala de la calidad de vida en epilepsia.

SÍNDROME DE MILLER FISHER EN UN HOMBRE DE 85 AÑOS CON HISTORIA DE CÁNCER DE MAMA

VALLE-MURILLO MIGUEL ÁNGEL, TORRES-OCTAVO BENJAMÍN, FLORES-SILVA FERNANDO, CANTÚ-BRITO CARLOS GERARDO, REYES-MELO ISRAEL, GARCÍA-RAMOS GUILLERMO

DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA Y PSIQUIATRÍA. INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y NUTRICIÓN.

INTRODUCCIÓN: El síndrome de Miller-Fisher (SMF) es una variante del síndrome de Guillain Barré (SGB) y se caracteriza por la tríada de ataxia, arreflexia y oftalmoplejía. Se observa más en hombres entre la 5a. y 7a. décadas de la vida. En este caso el paciente se encontraba en la 9a. década de la vida y llama la atención el antecedente de cáncer de mama en varón.

RESULTADOS: Se trata de un hombre de 85 años con el antecedente de cáncer de mama en el 2003 actualmente en remisión, así como hipertensión arterial sistémica en buen control. Presentó un cuadro de tres semanas de evolución caracterizado por vértigo objetivo intermitente acompañado de lateropulsión multidireccional, se agregó posteriormente diplopía horizontal y finalmente disfagia. Al examen neurológico se encontró con limitación a la supra e infraversión bilateral, así como a la abducción bilateral. Se encuentra diplopía vertical que es mayor a la visión lejana. La fuerza y los reflejos de estiramiento muscular fueron normales y la exploración de cerebelo mostró dismetría bilateral de predominio derecho así como marcha atáxica lo que le impedía la deambulaci3n. El líquido cefalorraquídeo mostró disociaci3n albumino-citol3gica y los estudios de neurofisiología mostraron ausencia de ondas F compatible con polirradiculoneuropatía cervical y lumbar. Recibió manejo con inmunoglobulina humana con lo que presentó importante mejoría de la oftalmoplejía y ataxia.

CONCLUSIÓN: El SMF es una variante poco frecuente del SGB, la tríada clásica se encuentra en menos de la mitad de los casos y se requiere de dos de los elementos clínicos más los hallazgos de gabinete para corroborar el diagnóstico. Existen muy pocos reportes de SMF en pacientes de la 9a. década de la vida y recientemente se ha encontrado asociaci3n con tumores malignos por lo que algunos lo proponen como un nuevo síndrome paraneoplásico.

EMPLEO DEL PARCHES DE DETECCIÓN DE SUDACI3N PLANTAR COMO HERRAMIENTA DE DIAGNÓSTICO PRECOZ EN NEUROPATÍA DIABÉTICA EN PACIENTES CON DIABETES MELLITUS TIPO 2

JOSÉ DARIÓ OCHOA MENA. ARMANDO ALONSO MARTÍNEZ.

ANTECEDENTES: Las neuropatías diabéticas constituyen una complicaci3n frecuente en pacientes con diabetes mellitus de cualquier causa. Sus características iniciales son generalmente confusas y sus manifestaciones muy heterogéneas por lo que el diagnóstico precoz de esta condici3n es generalmente limitado en etapas tempranas.

OBJETIVO: El objetivo es determinar el valor diagnóstico del Neuropad® al compararlo con la electromiografía/velocidad de conducci3n nerviosa y un constructo clínico basado en seis criterios clínicos.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se diseñó un estudio de validaci3n de prueba diagn3stica de forma prospectiva. Se incluyeron pacientes con diagnóstico reciente de menos de cinco años que cumplieron los criterios de acuerdo a la ADA 2012 para diabetes mellitus tipo 2 y probables síntomas de neuropatía diabética. Se les aplicó: estesi3metro de 10 g, percepci3n de tacto, estereocepci3n mediante diapas3n, fuerza de cuádriceps, propiocepci3n, obtenci3n de reflejo sural. Lectura de electromiografía compatible con polineuropatía diabética. Se practicó la determinaci3n de sudaci3n plantar con Neuropad®.

RESULTADOS:

Tabla 1.

	Neuropad/EMG	Neuropad/Constructo	Constructo/EMG
Sensibilidad	0.55	0.7	0.53
Especificidad	0.54	0.68	0.58
VPP	0.47	0.48	0.67
VPN	0.47	0.45	0.71
Exactitud	61.2	77.1	86.1

CONCLUSIONES: Con base en los resultados se determina que el Neuropad® no tiene cierta utilidad como herramienta de tamizaje comparado con otra herramienta diagn3stica. Lo que es sobresaliente es que al aplicar la electromiografía y el constructo de síntomas y signos se demuestran que ambas pruebas son negativas en 70%.

SÍNDROME MEDULAR EN MUJER EMBARAZADA SECUNDARIO A HEMANGIOBLASTOMAS POR VON HIPPEL LINDAU (VHL). REPORTE DE UN CASO

GASTÉLUM JR, DELGADILLO E, TAFOYA G, RODRÍGUEZ E, MÉNDEZ JA

INTRODUCCIÓN: VHL es un síndrome hereditario autosómico dominante que predispone al desarrollo de una variedad de tumores benignos y malignos, incluyendo los hemangioblastomas del cerebro y la médula espinal. Incidencia de 1 en 31,000 nacidos vivos. Las lesiones fuera del SNC incluyen hemangioblastomas retinianos, carcinoma de células claras renales, tumores neuroendocrinos pancreáticos y feocromocitomas, quistes benignos en múltiples órganos. Los hemangioblastomas son tumores vascularizados, benignos compuestos por endotelio y elementos estromales que tienen predilecci3n por la fosa posterior (cerebelo y tronco cerebral) y médula espinal.

OBJETIVO: Reportar un caso de paciente con Síndrome Medular secundario a Hemangioblastomas por VHL.

METODOLOGÍA: Revisi3n expediente. Femenino de 29 años con antecedente de enfermedad de VHL diagnosticado en EUA en el 2006 con resecci3n de hemangioblastoma occipital izquierda y resecci3n con láser de hemangioblastoma de ojo derecho, con posterior desprendimiento de retina. Inició padecimiento actual en la SDG 28 con síndrome medular incompleto con lesi3n de la vía piramidal y vías sensitivas, nivel medular de hemicuerpo izquierdo T5, durante el puerperio quirúrgico mediato progreso a medular completo nivel T3. Se realizó resonancia magnética toraco-lumbar concluyendo siringomielia torácica de T2 a T12, lesiones nodulares ocupativas intradurales de T3-T7 compatibles con hemangioblastoma y dilataci3n vascular de T7-T11. Neurocirugía realizó laminoplastia tipo open door de T6 a T7 encontrando lesiones neoplásicas intradural, extraaxial, rojizas de 8 mm T6-T7 y otra de 12 mm en T7-T8, neuropatología diagnosticó hemangioblastomas múltiples, se dio de alta una semana después con mejoría clínica.

TOXOPLASMOSIS CEREBRAL EN UN PACIENTE CON VIH

GURAIÉB-CHAHÍN PAOLA, VÉNZOR-CASTELLANOS JUAN-PABLO, GONZÁLEZ-DUARTE ALEJANDRA, HIGUERA-CALLEJA JESÚS, GARCÍA-RAMOS GUILLERMO DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA Y PSIQUIATRÍA. INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y NUTRICIÓN SALVADOR ZUBIRÁN, MÉXICO.

INTRODUCCIÓN: La determinaci3n serológica de toxoplasmosis activa en el SNC en pacientes inmunocomprometidos no es posible actualmente. La biopsia cerebral es indispensable para el diagnóstico y se recomienda sobre la terapia empírica.

REPORTE DE CASO: Se trata de un hombre de 55 años de edad que fue referido a nuestro Instituto con diagnóstico de TB genitourinaria y de tubo digestivo y VIH/SIDA C3. Tenía a su ingreso un mes de evoluci3n con alteraciones en la personalidad y monoparesia del MPI. Se documentó un síndrome frontal, alteraci3n en el estado de despierto y un síndrome piramidal no denso y no proporcionado fascio-corporal izquierdo. RM de ingreso con múltiples lesiones intraaxiales infra y supratentoriales con restricci3n a la difusi3n y reforzamiento con la administraci3n de medio de contraste. El paciente tenía serología para toxoplasma negativa y títulos de galactomano positivos en títulos altos por lo cual se decidió tratamiento con antituberculosos, voriconazol y anfotericina B con retiro del tratamiento empírico para toxoplasma. El paciente falleció por falla orgánica múltiple y choque séptico. En la evaluaci3n post-mórtem se evidenció toxoplasmosis cerebral con infartos en lóbulos frontales derecho e izquierdo, tálamos, lóbulo temporal derecho y mesencéfalo.

CONCLUSIÓN: La biopsia cerebral es la única herramienta diagn3stica definida en pacientes con VIH y lesiones cerebrales. Los resultados de la serología no descartan la presencia de infecci3n por toxoplasma en este tipo de pacientes. La biopsia temprana se aconseja antes que la terapia empírica.

NEUROPATÍA CRANEAL MÚLTIPLE COMO PRESENTACI3N DE NEUROBORRELIOSIS

REYES-CUAYAHUITL ARACELI, AGUIRRE CAMPA LUIS ENRIQUE, GORDILLO PÉREZ GUADALUPE, SÁNCHEZ VACA GERARDO FRANCISCO HOSPITAL DE PEDIATRÍA CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI. IMSS.

INTRODUCCIÓN: La neuroborreliosis es un conjunto de manifestaciones clínicas, que son causadas por *Borrelia burgdorferi sensu lato*, la cual es transmitida por la mordedura de garrapatas del género Ixodes. Se ha documentado que la neuroborreliosis inicia en la tercera semana posterior a la mordedura de la garrapata. Se presenta en 20% de casos con borreliosis de Lyme en EUA. En niños, la manifestaci3n neurológica más común es la parálisis del nervio facial, parálisis del sexto nervio craneal y la meningitis linfocítica; las neuropatías periféricas, radiculopatías y el síndrome de Bannwarth son raras. La neuropatía craneal, principalmente parálisis periférica del nervio facial, es la manifestaci3n neurológica más común en EUA; se presenta en 25 a 50% de casos con neuroborreliosis de Lyme. Puede ser bilateral y ocasionalmente se acompaña de parálisis del III, IV, V y VI pares craneales o como mononeuritis múltiple.

OBJETIVO: Presentaci3n de un caso de neuropatía craneal múltiple como presentaci3n de neuroborreliosis de Lyme.

CASO CLÍNICO: Se trata de preescolar masculino de cuatro años siete meses de edad originario y residente de la Ciudad de México, sin antecedentes prenatales y perinatales de importancia. Inició

cuadro clínico un mes previo a su ingreso a nuestra unidad caracterizado por infección de vías respiratorias superiores, acompañada de fiebre, que cede con antipirético, y con mejoría progresiva. Diez días después presentó ptosis palpebral izquierda y 48 h después diplopía, documentándose parálisis del III nervio craneal (NC) derecho y VI NC bilateral, se agregó posteriormente defecto pupilar aferente bilateral, y finalmente afectación del IV NC. Fue enviada a nuestra unidad donde se inició protocolo de estudio, incluyendo TAC simple de cráneo, la cual se mostró normal. Resonancia magnética normal. Se realizó punción lumbar obteniéndose líquido cefalorraquídeo normal, se envió a cultivo y se realizó Western-Blot IgG contra *Borrelia burgdorferi sensu lato* en LCR resultando positivo para las bandas p21, p34 y p41. Por lo que se inició manejo antibiótico específico, con mejoría clínica posterior.

CONCLUSIÓN: La neuropatía craneal múltiple como presentación de un caso de neuroborreliosis no es un hallazgo poco común, al menos en nuestro país, en EU se han documentado hasta en 50% de los casos, sin embargo, es fundamental darle la importancia que merece, siendo entonces uno de los diagnósticos diferenciales que no debemos pasar por alto y que, sin duda, tendrá un beneficio positivo en los pacientes tanto en su diagnóstico como en su evolución y tratamiento.

FACTORES ASOCIADOS A FALLA EN UNA PUNCIÓN LUMBAR

DUNCAN MA,* VILLARREAL RODRÍGUEZ DL,* VÁSQUEZ FUENTES S,* CANTÚ SALINAS AC,* CHÁVEZ LUÉVANOS BE,* DE LEÓN FLORES L,* GALLEGOS RODRÍGUEZ RC,* VILLARREAL VELÁZQUEZ HJ**

* SERVICIO DE NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA, DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA. ** JEFE DE DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO DR. JOSÉ ELEUTERIO GONZÁLEZ, MONTERREY, NUEVO LEÓN.

INTRODUCCIÓN: La punción lumbar (PL), técnica para la recolección de líquido cefalorraquídeo (LCR), es generalmente utilizado con fines diagnóstico, siendo de gran utilidad en enfermedades del sistema nervioso central. Es uno de los primeros procedimientos que aprende el residente de pediatría y la seguridad y el éxito requieren del conocimiento específico de la anatomía. Cuando hay una mala comprensión de ésta puede resultar en falla o complicaciones. PL fallidas o traumáticas son comunes en personal en entrenamiento con una incidencia de 20 a 55%. Una falla en la obtención de LCR o una PL traumática (muestra sanguinolenta), resulta en prolongación de la hospitalización.

MÉTODOS: Se realizó un estudio prospectivo observacional y se diseñó un formato de recolección de datos solicitando a los residentes de pediatría su llenado tras realizar una punción lumbar, con el fin de identificar factores de error en el paciente, médico o la técnica realizada, así como obtener la incidencia de punciones fallidas en el área pediátrica de nuestro hospital.

RESULTADOS: Se analizaron 78 formatos de PL durante enero- diciembre 2012 de las cuales 36 (46.2%) fueron exitosas y 42 (53.8%) fallidas. Se correlacionó las variables modificables en los factores de la técnica encontrando una relación significativa con el uso de aguja con estilete, $p = 0.006$. En cuanto a los factores propios del paciente solamente encontramos una relación negativa en el peso del paciente (menor peso, mayor índice de falla), $p = 0.043$. En los factores del médico hubo relevancia en el grado académico, pero estadísticamente no significativa.

CONCLUSIONES: Este estudio demuestra que la técnica del uso de aguja con estilete, el peso del paciente y el grado académico tuvo impacto sobre los PL fallidas. Por lo que se recomienda la detección de estos indicadores para reducir la tasa de fallas.

PRESENTACIÓN DE DOS CASOS DE ENCEFALOPATÍA DE HASHIMOTO

ESPINOSA PARTIDA R, SANDOVAL PÉREZ B, GUZMÁN GUZMÁN JL, ALANÍS GUEVARA MI

UNIDAD MÉDICA DE ALTA ESPECIALIDAD CENTRO MÉDICO NACIONAL DE OCCIDENTE, INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL, GUADALAJARA, MÉX.

INTRODUCCIÓN: La encefalopatía de Hashimoto es un trastorno autoinmune asociado a anticuerpos antiperoxidasa y antitiroglobulina. Es una entidad rara y subdiagnosticada con una prevalencia de 2.1 por 100,000 habitantes.

PRESENTACIÓN DE CASOS: Caso 1: Mujer de 54 años, previamente sana con cuadro insidioso de dos semanas caracterizado por cambios conductuales, seguido de temblor cefálico, fiebre, estado confusional y crisis convulsivas tónico-clónicas generalizadas, que determinan su hospitalización. Citoquímico de LCR normal. Por sospecha de encefalitis viral se inicia tratamiento en base a aciclovir y dexametasona con remisión clínica por tres semanas. Reingresa por disartria, temblor de miembros torácicos y trastornos conductuales. La exploración neurológica reveló estado confusional, signos de liberación frontal, cuadriparesia y rigidez de nuca. En una semana deteriora a coma. Paraclínicos: TSH 57.33, T4L 0.72, anticuerpos antitiroglobulina 369.5 umol/L, antiperoxidasa 10.3 umol/L. IRM de cráneo secuencia T2 con hiperintensidad en sustancia blanca frontotemporal. Se inició tratamiento con levotiroxina y metilprednisolona con remisión de coma en dos días y estado asignológico en cinco. Egresada con prednisona y levotiroxina, continuó asignológica tras un año.

CASO 2: Mujer de 42 años de edad, diabética, hipertensa e hipertiroides de seis años de evolución. Dos cuadros previos de alucinaciones, agitación psicomotriz y alteración del estado de alerta sin estudio formal, ambos autolimitados. Cuadro reciente de una semana caracterizado por intencionalidad, desorientación, delirio, alucinaciones visuales, cambios conductuales y finalmente estupor. Exploración neurológica únicamente con reflejos de liberación frontal. Paraclínicos: Citoquímico de LCR normal. Electroencefalograma con identificación y descargas de ondas agudas frontales. IRM de cráneo normal. TSH 0.06, T4L 1.88. Anticuerpos antitiroglobulina 966 umol/L. Manejada con cinco bolos de metilprednisolona; se mantiene asignológica.

DISCUSIÓN: Ambas pacientes desarrollaron encefalopatía subaguda exclusivamente relacionada a autoinmunidad por anticuerpos antitiroglobulina y antiperoxidasa elevados, y excelente respuesta a manejo esteroideo; datos congruentes con el diagnóstico de encefalopatía de Hashimoto.

DOS ENTIDADES CLÍNICAS (SÍNDROME DE ARLEQUÍN Y SÍNDROME DE ROSS): ¿EL MISMO ESPECTRO DISAUTONÓMICO?: REPORTE DE CASOS

LEÓN VÁZQUEZ M, RODRÍGUEZ CHÁVEZ E, MALAMUD KESSLER C, AYALA ANAYA S, GONZÁLEZ DUARTE A, LEM CARRILLO M, DELGADILLO VEGA E, MILLÁN PADILLA J

DEPTO. DE NEUROLOGÍA, HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CMN LA RAZA, IMSS/ INSTITUTO NACIONAL DE NUTRICIÓN Y CIENCIAS MÉDICAS "SALVADOR ZUBIRÁN", LABORATORIO DE DISAUTONOMÍA Y FIBRA NERVIOSA DELGADA.

INTRODUCCIÓN: El "Síndrome del Arlequín" se caracteriza por palidez y anhidrosis en la hemicara afectada y rubicundez contralateral. El síndrome de Ross se caracteriza por pupila tónica, hiporreflexia y anhidrosis segmentaria.

OBJETIVO: Presentar dos casos y discutir las conexiones clínicas y fisiopatológicas que sugieren el mismo espectro disautonómico de estas entidades.

MÉTODO: Caso 1: Mujer de 41 años que inició hace cinco años con palidez y anhidrosis de hemicara izquierda con el esfuerzo físico. En la exploración después del esfuerzo físico presentó rubicundez en hemicara derecha y palidez asociada a anhidrosis en hemicara izquierda. La respuesta simpática cutánea de la piel evidenció afección simpática en forma simétrica.

CASO 2: Hombre de 27 años que inició hace seis años con fotofobia y dilatación pupilar derecha a la cual se agregó anhidrosis segmentaria de predominio en hemicuerpo izquierdo asociadas a hiperhidrosis de hemicara derecha y de zonas segmentarias en región costal y MPD. A la EFNL se encuentra pupila midriática derecha, reflejo de acomodación conservado, arreflexia generalizada y zonas de anhidrosis de predominio izquierdo e hiperhidrosis segmentaria de hemicuerpo derecho. La respuesta simpática cutánea de la piel reveló afección simpática asimétrica en Ms. Así como ausencia de respuesta en Ms. Ts. No se obtuvo reflejo H. La prueba (QSART) con hipohidrosis severa en tres de cuatro extremidades con mayor repercusión en Ms ls. En la prueba de inclinación y reflejos autonómicos (HRDB, VALSALVA, 30:15) con arritmias sinusal y radio 30:15 disminuido.

DISCUSIÓN: El espectro de la disfunción autonómica es vasto, pero las similitudes son muchas, lo cual sugiere que ambas entidades podrían ser parte del mismo espectro disautonómico, quizás incluso son la expresión de una sola entidad que evoluciona progresivamente con patrones clínicos aparentemente distintos dentro del curso de su historia natural pero conectados entre sí por la misma fisiopatología degenerativa.

SÍNDROME DE ISAACS MERTEN COMO MANIFESTACIÓN PARANEÓPLÁSICA DE UN TIMOMA RECIDIVANTE, REPORTE DE CASO

MENDOZA-ENCISO SA,* GALLEGOS-GONZÁLEZ JM,** VÁZQUEZ-REYES F*

* RESIDENTE DE 3ER AÑO DE NEUROLOGÍA, SERVICIO DE NEUROLOGÍA. ** NEURÓLOGO-ADSCRITO AL SERVICIO DE NEUROLOGÍA CLÍNICA DE NERVIJO Y MÚSCULO. UMAE HE CENTRO MÉDICO NACIONAL DE OCCIDENTE IMSS, GUADALAJARA, JALISCO; MÉXICO.

INTRODUCCIÓN: El síndrome de Isaacs Merten es una enfermedad por hiperexcitabilidad de nervio periférico, manifestado por actividad muscular continua y espontánea de origen en nervio periférico. Se caracteriza por torsión muscular, rigidez y calambres en las extremidades, esta sintomatología persiste durante el sueño, de etiología diversa principalmente paraneoplásico en timoma y cáncer de células pequeñas.

CASO CLÍNICO: Masculino de 56 años, inició en 2008 con fatiga, dolor en piernas y en tórax, realizándose estudios paraclínicos detectando timoma benigno, realizándose resección parcial en 2009, presentó recidiva 13 meses después, se realizó biopsia en 2011 y 2012. En 2011 inició con fasciculaciones y calambres en piernas que no cedían durante el sueño, además pérdida de peso. En 2012 fue sometido a neumonectomía, pleurectomía y resección total de timoma recidivante con degeneración maligna; recibiendo quimioterapia con ciclofosfamida, adriamicina y prednisona, además se administró plasmáferesis con remisión clínica, con mantenimiento con carbamacepina, al suspenderla, presentó nuevamente la sintomatología previamente descrita, agregándose además diaforesis profusa, la cual mejoró sólo con deflazacort, recibió en nuestro hospital inmunoglobulina a 2 g/kg y carbamacepina, este último hasta la actualidad con lo cual remitió la sintomatología.

AUXILIARES DIAGNÓSTICOS: Histopatológico 05/03/09. Timoma linfocítico Histopatológico 31/10/12. Timoma infiltrante en diafragma, pleura y pericardio. Electromiografía: durante el reposo se encuentran múltiples descargas espontáneas en ramos en formas polifásicas y mioquímias.

DISCUSIÓN: Se trata de un paciente con un síndrome de Isaacs Merten clínicamente típico, como manifestación paraneoplásica de un timoma con degeneración maligna, presentación sumamente rara, el cual en este caso respondió adecuadamente a la aplicación de plasmáferesis e inmunoglobulina que son consideradas como terapia de elección y que confirma la etiología autoinmune principalmente por autoanticuerpos a canales de potasio dependientes de voltaje.

ENCEFALOMIELITIS DISEMINADA SUBAGUDA COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE LINFOMA PRIMARIO DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL. REPORTE DE UN CASO

GASTÉLUM JR, MÉNDEZ JA, GARMENDIA A

INTRODUCCIÓN: La encefalomielititis diseminada aguda (ADEM) es una enfermedad inflamatoria mediada inmunológicamente del SNC que por lo general se produce después de una infección viral reciente o vacuna, y es más frecuente en la población pediátrica. En 2007, el Grupo de Estudio de la Esclerosis Múltiple Pediátrica Internacional propuso una definición de consenso para ADEM para su aplicación en la investigación y la práctica clínica.

OBJETIVO: Reportar un caso de linfoma primario del SNC que se comportó desde su ingreso como una encefalomielititis Diseminada Subaguda.

METODOLOGÍA: Revisión expediente. Femenino 46 años, antecedente de hipotiroidismo en control de diez años de evolución. Inició padecimiento dos meses previos a hospitalización con inestabilidad postural, bradilalia, desorientación, hemiparesia de hemicuerpo derecho, un mes después con deterioro del estado de alerta, manifestaciones cerebelosas y fiebre. TAC de cráneo con hipodensidades de sustancia blanca. Punción lumbar se descartó proceso infeccioso, se administraron 5 g de metilprednisolona con leve mejoría clínica. Quince días posteriores con nuevo inicio de los síntomas solicitaron bandas oligoclonales, PBM, TORCH, panel viral, inmunológicos completos reportándose normales. Potenciales multimodales anormales. RMN de cráneo con aumento de lesiones en sustancia blanca supra e infratentorial, con reforzamiento homogéneo con Gd. Se administró dexametasona mostrando mejoría imagenológica. Se realizó biopsia estereotáxica reportando linfoma difuso de células grandes B CD20+ con coexpresión de BCL-2 que indicó primario del SNC.

CONCLUSIÓN: Dentro de las etiologías de EMDA se encuentra el linfoma como causa reportada. En febrero 2004 el Departamento de Pediatría en Hospital de Chicago reporta un caso de linfoma primario del SNC iniciando clínicamente con una EMDA, como nos muestra paciente, quien de manera súbita inicia con clínica característica aunada a fiebre, lo que nos obliga hacer diagnósticos diferenciales. Se sospecha de Linfoma por la mejoría que presenta con esteroide IV intermitente, con posterior aumento de lesiones en las imágenes. En este momento con buena evolución, en tratamiento con metotrexate.

LEUCOENCEFALOPATÍA SECUNDARIA A NECROSIS POR RADIACIÓN TRATADA CON BEVACIZUMAB: REPORTE DE CASO

DELGADILLO-VEGA E, MOLINA-CARRIÓN E

INTRODUCCIÓN: Los efectos adversos por radioterapia en el SNC son divididos según el intervalo de inicio en agudos (días), subagudos (primeros seis meses) y tardíos (años). La leucoencefalopatía es una manifestación tardía que resulta de disfunción celular endotelial asociada con liberación del factor de crecimiento endotelial (VEGF), sustancia capaz de incrementar la permeabilidad de la barrera hematoencefálica. Clínicamente caracterizada por disminución del intelecto y memoria, labilidad emocional, afección de la marcha e incontinencia urinaria. El bevacizumab, un anticuerpo monoclonal contra el VEGF, ha demostrado reducir el volumen de necrosis y edema perilesional, por IRM en secuencias FLAIR y T2.

OBJETIVO: Reportar un caso de leucoencefalopatía secundaria a necrosis por radiación debido a melanoma que mejoró con bevacizumab.

METODOLOGÍA: Revisión de expediente. Femenino de 27 años de edad con antecedente de melanoma primario de SNC diagnosticado en 2002, quien recibió 32 sesiones de radioterapia. Desde hace tres años con incoordinación motora, inestabilidad para la marcha, deterioro cognitivo, labilidad emocional y epilepsia, se realizó IRM mostrando hiperintensidad de sustancia blanca de forma generalizada en T2 y FLAIR e hiperintensidad en sustancia blanca de hemisferios cerebelosos de predominio izquierdo. EFNL. Alerta, abúlica, afásica, con llanto espontáneo, resto de funciones mentales no valorables. Nervios craneales íntegros. Espasticidad generalizada, fuerza muscular 4/5, REMS +++, respuesta plantar extensora bilateral, signo de Trömner y Hoffman presentes. Retira y localiza al estímulo nociceptivo, cerebelo con disimetrías y disidiadocinesias. Laboratorios: Panel viral de hepatitis, VIH y perfil inmunológico negativo, TORCH con memoria inmunológica para CMV y rubéola. Determinación de virus JC negativo. Se administraron cinco pulsos de 1 g de metilprednisolona presentando mejoría en funciones mentales superiores, posteriormente bevacizumab a dosis de 7 mg/kg en dos ciclos con diferencia de dos semanas. Actualmente la paciente realiza actividades de la vida diaria de forma independiente. IRM de control con disminución de hiperintensidad en T2 y FLAIR.

CONCLUSIONES: El bevacizumab es eficaz en el tratamiento de necrosis por radiación, lo que justifica como opción terapéutica en pacientes con necrosis por radiación secundario a tratamiento de cánceres de cabeza y cuello.

MÚLTIPLES PARANEOPLÁSICOS NEUROLÓGICOS EN PACIENTE CON CÁNCER DE MAMÁ DUCTAL INFILTRANTE. REPORTE DE UN CASO

GASTÉLUM JR, GARMENDIA A, TAFOYA G, DELGADILLO E, MÉNDEZ JA, PINEDA AS

INTRODUCCIÓN: Síndrome paraneoplásico (SPN) son signos o síntomas resultantes de daño en órganos o tejidos que se encuentran a distancia desde el sitio de una neoplasia maligna o sus metástasis. Se caracteriza por diagnosticarse cinco o más años antes de manifestarse la neoplasia primaria, la

cuál resuelve o mejora significativamente después del tratamiento del cáncer primario y que se puede o no acompañar de anticuerpos neuronales positivos. Ocurren en diferente localización pudiendo afectar encéfalo, nervios craneales, médula espinal, ganglio de la raíz dorsal, nervio periférico, unión neuromuscular y músculo.

OBJETIVO: Reportar un caso de paciente con cáncer de mama con múltiples paraneoplásicos neurológicos.

METODOLOGÍA: Revisión expediente. Femenino 39 años de edad, sin antecedentes hereditarios ni patológicos de importancia. Inició hace dos años con pérdida de peso y rigidez generalizada que le impedía el inicio de los movimientos y deambulación, que mejoró con clonazepam se solicitan Anti GAD 65 con títulos 22 veces por arriba del título normal. Un año después inició con fatiga muscular matutina, que disminuía con el transcurso del día por lo que se realizó EMG demostrando trastorno de transmisión neuromuscular pre sináptica, por lo que se corroboró un síndrome miasténico de Eaton Lambert. Se realizó TAC toraco-abdomino-pélvica, TORCH, Panel viral, inmunológicos, marcadores tumorales reportándose normales. Seis meses posteriores inició con movimientos involuntarios oromandibulares, se inició nuevo protocolo en búsqueda de primario evidenciándose tumoración en mama derecha, se realizó biopsia reportando cáncer de mama ductal infiltrante.

CONCLUSIÓN: Femenino con tres SPN confirmados, asociados a cáncer de mama ductal infiltrante. El síndrome de Eaton Lambert está descrito principalmente asociado a cáncer de pulmón de células pequeñas en 60% de los casos. El Stiff-Person Syndrom se asocia principalmente a timoma, la distonía oromandibular se asocia a neoplasia pulmonar. En esta paciente se rastreó exhaustivamente documentándose cáncer de mama ductal infiltrante como neoplasia primaria, en este momento se encuentra programada para mastectomía radical con posterior quimioterapia.

CONTROL DE EPILEPSIA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON COMPLEJO ESCLEROSIS TUBEROSA EN TRATAMIENTO CON EVEROLIMUS

GABRIELA BLANCO HERNÁNDEZ,* ANTONIO BRAVO ORO,* MARISOL PIÑA RAMÍREZ,* SAMANTHA ELIZABETH SÁNCHEZ GUERRERO,* DANAE ACOSTA YEBRA,* MARÍA DEL CARMEN ESMER SÁNCHEZ**

* DEPARTAMENTO DE NEUROPEDIATRÍA. HOSPITAL CENTRAL "DR. IGNACIO MORONES PRIETO", SAN LUIS POTOSÍ, MÉXICO. ** DEPARTAMENTO DE GENÉTICA. HOSPITAL CENTRAL "DR. IGNACIO MORONES PRIETO", SAN LUIS POTOSÍ, MÉXICO.

INTRODUCCIÓN: El complejo de esclerosis tuberosa (TSC), trastorno autosómico dominante con una incidencia de 1 en 6,000 nacimiento vivos, caracterizado por tumores benignos (hamartomas) en múltiples órganos incluyendo astrocitoma subependimario de células gigantes (SEGA) y en 85% desarrollo de epilepsia, llegando a ser refractaria hasta en 65% de los casos. En México está aprobado el uso de everolimus inhibidor de la vía mTOR, ya que estabiliza el crecimiento de diversos tumores incluyendo el SEGA.

MÉTODOS: Cuatro pacientes con criterios diagnósticos de esclerosis tuberosa, SEGA y epilepsia, inician tratamiento con everolimus para reducción de tamaño de SEGA.

RESULTADOS: Se reportó disminución en frecuencia de eventos convulsivos en los cuatro pacientes en los que se inició everolimus, continuando anticonvulsivos de base.

CONCLUSIONES: Actualmente se cuenta con aprobación de everolimus para el tratamiento de SEGA, se ha reportado en la literatura reducción en la frecuencia de crisis convulsivas hasta en 56%; en nuestro pacientes encontramos una reducción del 50% de crisis. El control precoz de las crisis es crucial ya que se puede prevenir el desarrollo de una encefalopatía epiléptica y complicaciones en el neurodesarrollo habituales en este trastorno. La disminución de crisis convulsivas en pacientes con TSC sugiere que, dado su mecanismo de acción, everolimus, aparte de sus indicaciones actuales, puede ser una terapia adyuvante para el manejo de pacientes con epilepsia.

ENFERMEDAD DE FABRY EN PACIENTES PEDIÁTRICOS: SERIE DE TRES CASOS

CABAÑAS VELA H, CASTRO TARÍN M, GÓMEZ TENORIO C
SERVICIO DE NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA. CENTRO MÉDICO NACIONAL "LA RAZA".
HOSPITAL GENERAL "GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA". INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL.

ANTECEDENTES: La enfermedad de Fabry, trastorno ligado a X por depósito lipídico lisosomal, secundario a la mutación del gen codificador de la enzima alfa-galactosidasa A. Inicia durante la primera década de vida con manifestaciones neurológicas, dermatológicas y oftalmológicas, con evolución hacia la tercera década a enfermedad renal y cardíaca.

OBJETIVO: Analizar una serie de casos pediátricos de enfermedad de Fabry.

MÉTODOS: Seguimiento de tres féminas emparentadas (4, 13 y 13 años de edad), con múltiples antecedentes familiares de enfermedad de Fabry y ERC.

RESULTADOS: Hubo fiebre recurrente sin foco en dos pacientes. Los tres pacientes con dolor urente asociado a acroparestesias, hipoestesias, síndrome de neurona motora superior e inferior, cambios tróficos distales, córnea verticilada, disminución de alfa-galactosidasa y diagnóstico molecular positivo para Fabry. Una paciente con microalbuminuria y biopsia renal normal. Las otras dos, hermana e hija de paciente con ERC secundaria a Fabry, con proteinuria y biopsia renal con cambios compa-

tibles con diagnóstico. Las tres pacientes con EEG con alteraciones del ritmo de fondo, y en dos casos descargas epileptiformes. Las neuroimágenes fueron normales.

CONCLUSIONES: En nuestra serie de pacientes la clínica fue fiebre recurrente, alteraciones oftalmológicas, sensitivas y un patrón de neurona motora mixto. Dos de ellas presentaron alteraciones renales asociadas. El perfil clínico en pacientes pediátricos con enfermedad de Fabry sugiere el diagnóstico, siendo más frecuentes las manifestaciones neurológicas, dermatológicas y renales en mujeres, así como menos severo, cabe mencionar la ausencia de alteraciones dermatológicas en nuestra serie. Las manifestaciones renales y cardíacas suelen iniciar en el adulto, por lo cual su detección clínica precoz permite promover estrategias preventivas.

FENÓMENO DE ANTICIPACIÓN EN DISTROFIA MIOTÓNICA DE STEINERT. PRESENTACIÓN DE DOS CASOS

GUZMÁN MARTÍNEZ ANABEL
NEURÓLOGO PEDIATRA ADSCRITO AL SERVICIO DE NEUROLOGÍA, HOSPITAL DEL NIÑO DIF PACHUCA.

INTRODUCCIÓN: La distrofia miotónica de Steinert o tipo 1 (DM 1) es una enfermedad multisistémica, autosómica dominante, causada por la expansión del triplete (CTG), en el gen que codifica para la proteína cinasa de la distrofia miotónica (DMPK), en el cromosoma 19q13. La enfermedad se caracteriza por un fenómeno de anticipación, causada por una expansión de los repetidos CTG y por consiguiente un aumento en la severidad de la patología en generaciones sucesivas. La secuencia de repetición del triple CTG en la población normal es de 5-35 repeticiones y se necesitan 50 o más repeticiones para que ocurra la enfermedad, pudiendo amplificarse hasta 2,000 veces en individuos con DM1.

OBJETIVO: Descripción de dos casos clínicos de DM1; de un padre y su hijo para observar el fenómeno de anticipación.

RESUMEN MÉDICO: Caso clínico 1. Masculino de nueve años previamente sano. Antecedente de misma enfermedad en el padre. Inició su padecimiento hace dos años con la presencia de debilidad muscular e hipotrofia distal, de miembros superiores e inferiores, además de dificultad para relajar ambas manos después de una contracción muscular sostenida (miotonía). E.F. Masculino, alerta, no fascias característica, nervios craneales sin alteraciones, trefismo y tono muscular conservado, REM's 2/4 + global, fuerza muscular 4/5 en regiones distales de miembros superiores e inferiores, fenómeno miotónico presente en ambas manos, maniobra de Gowers negativa, no estigmas cutáneos. Presentó elevación de CPK 256 U/dL y EMG con descargas miotónicas bilaterales. El diagnóstico de DM1 fue confirmado a partir del estudio molecular.

CASO CLÍNICO 2: Masculino de 33 años, previamente sano. Inició su padecimiento a los 20 años de edad aproximadamente con incapacidad para relajar las manos después de una contracción muscular (miotonía), así como debilidad muscular distal de manos y pies. E.F. Masculino, alerta, no fascias característica, nervios craneales sin alteraciones, hipotrofismo de musculatura distal de manos, REM's 2/4+ global, fuerza muscular 4/5 en regiones distales, fenómeno miotónico presentes en ambas manos, Gowers negativo. El diagnóstico de DM1 fue confirmado a partir del estudio molecular.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES: En familias con DM1 hay una amplificación transgeneracional creciente del número de repeticiones, lo que explica el fenómeno de anticipación de la enfermedad y su mayor gravedad en generaciones sucesivas. Los casos presentados muestran un inicio de la enfermedad más temprano en el hijo, debido al fenómeno de anticipación. Esto refuerza la necesidad del diagnóstico precoz de la DM1, con el fin de realizar asesoramiento genético, procedimientos profilácticos y terapéuticos que permitan limitar el daño y retardar la progresión de la enfermedad en estos pacientes.

CATATONÍA COMO MANIFESTACIÓN NEUROPSIQUIÁTRICA EN ENCEFALITIS LÍMBICA PARANOPLÁSICA. REPORTE DE UN CASO

RODRÍGUEZ CHÁVEZ E,* LEÓN VÁZQUEZ M,* GASTELUM LARA JR,* CASTREJÓN M**
* NEUROLOGÍA, HE CMN LA RAZA IMSS. ** MEDICINA INTERNA, HE CMN LA RAZA.

INTRODUCCIÓN: La encefalitis límbica paranoplásica es una entidad poco frecuente, sus manifestaciones clínicas son sutiles, las relacionadas a receptores NMDA se caracterizan por iniciar con alteraciones neuropsiquiátricas (Npsi) como: trastornos de la personalidad, psicosis, crisis convulsivas, y fenómenos límbicos paroxísticos, generalmente asociadas a tumores germinales.

OBJETIVO: Reportar un caso de encefalitis límbica asociada a NMDA con manifestación neuropsiquiátrica, de psicosis y catatonía secundaria a teratoma ovárico inmaduro.

METODOLOGÍA: Revisión expediente.

RESULTADOS: Femenino de 22 años que ingresó al servicio con síndrome encefalopático orgánico con sospecha de encefalitis viral. EFNL: alteraciones de la memoria reciente, ecmnesia, alteraciones senso-perceptuales visuales complejas. Se realizó punción lumbar con citológico, citoquímico y diferentes cultivos, panel viral en LCR negativos, pruebas inmunológicas descartando síndromes autoinmunes, TAC de cráneo y EEG sin alteraciones. RMN con hiperintensidad en FLAIR hacia lóbulos temporales, evolucionando rápidamente con síntomas catatónicos y psicóticos refractarios a tratamiento convencional. Se localiza por palpación una masa abdominal corroborada por US de tumor probable maligno de ovario. Se realizó LAPE y biopsia reportando teratoma inmaduro ovárico.

Solicitamos marcadores anti-neuronales en LCR resultando positivos para espectro de NMDA en electrofresis.

CONCLUSIÓN: Se han reportado múltiples asociaciones entre tumores y la producción de auto-anticuerpos que condicionan lesión neuronal directa y manifestaciones Npsi, asociadas a los neurotransmisores disfuncionales, el NMDA-R es un receptor Glu, los síntomas Npsi son similares a los presentes en enfermedades mentales como esquizofrenia por posibles correlaciones fisiopatológicas, la catatonía es una emergencia Npsi que requiere protocolo de estudio dentro de las enfermedades puramente psiquiátricas, para descartar enfermedad neurológica sutil subyacente y reversible como es el caso de las encefalitis infecciosas o bien mediadas por auto-anticuerpos como las paraneoplásicas.

ENDARTERECTOMÍA CONTRA ANGIOPLASTIA CON COLOCACIÓN DE STENT EN ENFERMEDAD ATROSCLERÓTICA CAROTÍDEA: ANÁLISIS COMPARATIVO DE INFARTO CEREBRAL ISQUÉMICO EN EL HOSPITAL SAN JOSÉ EN EL PERIODO DEL 2001 AL 2010

DELGADO GARZÓN P, ESPINOSA SIERRA L, MARTÍNEZ RODRÍGUEZ H
TEC SALUD DEL INSTITUTO TECNOLÓGICO Y DE ESTUDIOS SUPERIORES DE MONTERREY.

ANTECEDENTES: La angioplastia con colocación de stent (ACS) y la endarterectomía (EC) son los tratamientos disponibles para la aterosclerosis carotídea, ambas con posibles complicaciones. En la última década la ACS ha venido a la alza sobre la EC como terapia de revascularización para la AC.

MÉTODOS: Se buscaron retrospectivamente pacientes sintomáticos y asintomáticos que se les haya realizado alguno de los dos procedimientos en el Hospital San José del 2001 al 2010. El objetivo principal fue comparar la frecuencia de infarto cerebral en ambos grupos. Se buscó la incidencia de muerte e infarto agudo al miocardio.

RESULTADOS: Se revisaron 133 expedientes, se excluyeron 54 pacientes por falta de información u otro diagnóstico. Se analizaron los datos de 79 pacientes, a 57 de ellos, es decir, 72%, se les realizó ACS y a 22 (28%) la EC. De los pacientes analizados, dos terceras partes (n = 52) fueron pacientes sintomáticos. El 75% de los pacientes sometidos a ACS tenían AC severa (> 70%). En el grupo de ACS se detectaron cuatro pacientes (7% con infarto cerebral y ninguno (0%) en el grupo de EC, sin embargo no hay diferencia significativa entre ambos grupos (p: 0.207). Los cuatro pacientes con infarto cerebral quedaron con discapacidad moderada a severa. El porcentaje de supervivencia global fue de 98.7%. No se registraron pacientes con infarto agudo al miocardio. En los pacientes asintomáticos no se registraron complicaciones.

CONCLUSIÓN: La frecuencia del infarto cerebral fue mayor en la ACS que en la EC. Estos resultados concuerdan con estudios anteriores que mostraron que el infarto cerebral es una complicación con mayor incidencia en ACS. La mortalidad fue del 1.2. No se presentaron casos con infarto al miocardio.

ESTUDIO SOBRE LA FRECUENCIA DE TRASTORNOS DEL SUEÑO EN UNA MUESTRA DE PACIENTES CON SECUELAS DE LESIONES CEREBRALES AGUDAS

SIDONIO-AGUAYO B,* VILLELA-MONDRAGÓN JM, HERNÁNDEZ-ARENAS C,*****
CARRILLO-SANTOS M,* MARTÍN DEL CAMPO-ARIAS S******
* RESIDENTE DE 3ER AÑO MEDICINA DE REHABILITACIÓN INR. ** ESTUDIANTE DE 4O. FACULTAD DE MEDICINA UNAM. *** MÉDICO ADSCRITO.

ANTECEDENTES: La enfermedad vascular cerebral (EVC) y el trauma craneoencefálico (TCE) son las dos causas más importantes de discapacidad en adultos y adultos jóvenes a nivel mundial. Estas lesiones condicionan distintos tipos de secuelas: motoras, sensitivas, cognitivas, etc. Sin embargo, una de las secuelas menos estudiadas y sub-diagnosticadas son los trastornos del sueño (TS). Recientemente se ha reportado una alta prevalencia de TS en pacientes con secuelas de EVC y TCE (50-70%). Además, se ha demostrado que la presencia de TS se relaciona con una repercusión funcional más pobre y una morbi-mortalidad más elevada en comparación con pacientes sin TS.

JUSTIFICACIÓN: La prevalencia de los TS en pacientes con EVC y TCE está bien documentada en la literatura internacional; sin embargo, no existe ningún estudio de esta naturaleza en México, por lo que se desconoce cuál es la frecuencia de TS en nuestra población.

OBJETIVO: Conocer la frecuencia de presentación de TS en una muestra de pacientes con secuelas de EVC y TCE del INR, y observar si existen diferencias en su presentación en ambos grupos de pacientes.

HIPÓTESIS: De acuerdo con lo reportado en la literatura, esperamos una alta frecuencia de TS (> 50%) en estos pacientes.

METODOLOGÍA: Para identificar los TS se aplicaron tres cuestionarios (el índice de calidad del sueño de Pittsburgh (ICSP), la escala de Epworth y el cuestionario de riesgo de apnea del sueño de Berlín), en una muestra de pacientes consecutivos atendidos en el Servicio de Rehabilitación Neurológica del INR. Se incluyó a todos los pacientes que acudieron a consulta para atención de alguna secuela de EVC o TCE cuyo estado físico y cognitivo les permitiera contestar de forma directa o indirecta los cuestionarios a aplicar. Asimismo, se recabaron distintas variables demográficas, sobre la patología neurológica y otros antecedentes importantes.

RESULTADOS: Se incluyeron un total de 75 pacientes, 34 mujeres y 41 hombres (EVC: 57; TCE: 18); la edad promedio fue significativamente distinta en ambos grupos: EVC: 61 años; TCE: 37 años ($P = 0.0001$); el tiempo de evolución promedio en ambos grupos fue similar: EVC: 16 meses; TCE: 15 meses. En los pacientes con EVC, 33 fueron isquémicos y 24 hemorrágicos, el hemisferio derecho fue el afectado en el 60% de los casos y el Índice de Barthel promedio fue de 52 puntos. En pacientes con TCE, la causa más frecuente fue el accidente automovilístico (38%), el promedio de Barthel fue de 50 puntos, siendo más frecuente la lesión temporo-parietal (44%). En las puntuaciones totales promedio del ICSP no se observó diferencia significativa entre ambos grupos (EVC 8.1; TCE: 7.6); sin embargo, 61% de los casos de EVC ($n = 35$) y en 66% de los casos de TCE ($N = 12$) se demostró una baja calidad del sueño (ICSP > 5 puntos). En los valores promedio de la escala Epworth no existió diferencia entre los grupos: EVC: 8.6; TCE 8.7; según ésta escala 40% de los pacientes con EVC ($n = 23$) y 55% de TCE ($n = 10$), tuvieron datos de hipersomnia diurna excesiva (Epworth > 9). En la puntuación del cuestionario de Berlín se demostró una puntuación significativamente más alta en los pacientes de EVC respecto de los TCE (EVC: 3.0; TCE: 1.9 ($P = 0.0140$)).

CONCLUSIONES: Se demostró una alta frecuencia de TS (> 60%) en pacientes con secuelas de EVC y TCE, lo cual está de acuerdo con lo reportado en la literatura internacional (50-70%). Existieron pocas diferencias en los resultados de las escalas para ambos grupos; y sólo se observó un riesgo más elevado de apnea del sueño en el grupo de EVC. Se ha demostrado que estas escalas pueden subestimar la presencia de TS, por lo que la frecuencia real de estos TS puede incluso ser más elevada. El hallazgo de una alta frecuencia de TS resulta trascendente dadas las implicaciones pronósticas negativas que se han demostrado para estos pacientes en estudios previos.

FACTORES DE RIESGO ASOCIADOS A INFARTO CEREBRAL EN HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA ANEURISMÁTICA TRATADA CON TERAPIA ENDOVASCULAR

MEZA CANO MARÍA ELENA, * ESCAMILLA JUAN MANUEL **
* RESIDENTE DE PRIMER AÑO DE NEUROLOGÍA HOSPITAL SAN JOSÉ-TEC DE MONTERREY/HOSPITAL METROPOLITANO BERNARDO SEPÚLVEDA. **NEURÓLOGO VASCULAR, HOSPITAL UNIVERSITARIO DE LA UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DE NUEVO LEÓN, HOSPITAL SAN JOSÉ-TEC DE MONTERREY.

OBJETIVOS: Determinar si los factores de riesgo como edad avanzada, historia de hipertensión o diabetes, estado neurológico inicial, grado radiológico de la hemorragia subaracnoidea, hipertensión terapéutica, fiebre, presencia de vasoespasmo y de vasoespasmo sintomático, están asociados con la presencia de infarto cerebral en hemorragia subaracnoidea (HSA) aneurismática tratada con terapia endovascular.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se realizó un estudio de casos y controles no pareado, ambielectivo, en el Hospital Christus Muguerza Alta Especialidad, de pacientes que cumplieron los criterios de inclusión y exclusión, en un periodo de enero de 2007 a mayo 2012.

RESULTADOS: Se revisaron 200 expedientes, en los cuales se identificaron 12 casos que presentaron infarto y 22 controles sin infarto ambos con hemorragia subaracnoidea aneurismática tratados con terapia endovascular (relación casos-controles de 1:1.8), en la población del Hospital Christus Muguerza Alta Especialidad en Monterrey, Nuevo León. Los factores de riesgo asociados a la presencia de infarto en HSA son la presencia de hipertensión arterial sistémica (RM: 6.3 IC95% 1.035-43.02 $p = 0.016$), sexo masculino (RM: 6.8 IC95% 1.14-45.52 $p = 0.02$), presencia de hemorragia intraventricular (RM: 8.7 IC95% 1.25-77.1 $p = 0.011$). Además la presencia de vasoespasmo, aumenta 17 veces la probabilidad de presentar infarto (RM: 17, IC95%: 2.23-168.25, $p = 0.001$). Y el hecho de presentar vasoespasmo sintomático aumenta 29 veces el riesgo de infarto cerebral (RM: 29.4, IC95% 2.45-809.79, $p = 0.001$). También se efectuó un análisis de regresión logística binaria para variables confundentes, con limitaciones por el tamaño muestral, en cual sólo una variable resultó significativa y fue el vasoespasmo sintomático (RM: 16.75 IC95% 0.74-375.72, $p = 0.0001$).

CONCLUSIÓN: El vasoespasmo sintomático es el factor de riesgo más importante para la presencia de infarto cerebral en HSA aneurismática.

SÍNDROME DEL OCHO Y MEDIO BILATERAL SECUNDARIO A INFARTO PONTINO

ALVARADO GUTIÉRREZ AY, ESPINOZA LÓPEZ DA, ZÚNIGA GARCÍA D, ISAIS MILLAN S, LEYVA RENDÓN A
INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIROLOGÍA MANUEL VELASCO SUÁREZ.

ANTECEDENTES: La parálisis completa de la mirada horizontal asociado a parálisis facial bilateral es un cuadro infrecuente denominado síndrome del ocho-y-medio bilateral que obedece a lesión tegmental pontina.

OBJETIVO: Presentar el caso de una paciente joven con síndrome del ocho-y-medio bilateral de probable etiología isquémica sin causa determinada.

CASO CLÍNICO: Femenino de 27 años, sin antecedentes patológicos. Presentó de forma súbita diplopía horizontal y dificultad para la apertura palpebral sin gesticulación facial. No reportó otros síntomas sistémicos o neurológicos. En la valoración inicial, la exploración general normal. Neurológicamente presenta parálisis completa de la mirada horizontal bilateral, sin oculocefálicos horizontales; realizó supra e infraversión; parálisis facial periférica bilateral, sin otros hallazgos. Los estudios de laboratorio general, líquido cefalorraquídeo y electrocardiograma, son normales. Se realizó IRM de encéfalo y documentamos área triangular en tegmento pontino, desde óxex hasta surco pontomesencefálico, con comportamiento hipointenso en T1, hiperintenso en T2 y FLAIR, sin captación de contraste,

restringe a la difusión y se comporta hipointenso en ADC. Angiotomografía sin anomalías en calibre y morfología de vasos. Perfil reumatológico con única anomalía ANA patrón nuclear 1:320, no significativo. BOC negativas. Anticuerpo antiGQ1b negativo. Proteína C y S en rangos normales. Ecocardiograma sin anomalía estructural.

CONCLUSIONES: El síndrome del ocho-y-medio es caracterizado por parálisis de la mirada horizontal ipsilateral y restricción a la aducción contralateral. La lesión se sitúa en la formación reticular paramediana pontina ipsilateral a la limitación a la aducción. Cuando además se afectan las fibras del nervio facial, se produce parálisis facial ipsilateral. La combinación del síndrome del ocho-y-medio y parálisis facial ipsilateral se conoce como síndrome del ocho-y-medio, siendo descrito por primera vez en 1988. La afección bilateral es muy rara, solamente documentándose reportes de caso. El diagnóstico diferencial incluye causas vasculares, tumoraciones, malformaciones arteriovenosas o esclerosis múltiple.

CARCINOMATOSIS LEPTOMENÍNGEA SECUNDARIA A ADENOCARCINOMA DE MAMA. REPORTE DE UN CASO

FALOMIR A, ORNELAS A, BARRERA J, MORALES M, GUTIÉRREZ F
HOSPITAL GENERAL DE TIJUANA, SECRETARÍA DE SALUD, BAJA CALIFORNIA.

INTRODUCCIÓN: La carcinomatosis leptomeníngea (CL) tiene una creciente incidencia, influenciado por factores que favorecen su diagnóstico, incremento en la sobrevivencia, así como un mejor conocimiento de las neoplasias que pueden invadir el sistema nervioso. Se presenta una mujer con alteraciones neurológicas y antecedente de Ca de mama en remisión.

REPORTE DE CASO: Mujer de 40 años, núbil. Hace dos años diagnóstico de carcinoma lobulillar infiltrante de mama, HER2 negativo, receptores de estrógenos 1D5 positivos, receptor de progesterona RBT22 positivo, tratada con mastectomía radical y quimioterapia, al año remisión e inicia tamoxifeno 20 mg/día. Hace dos meses cefalea holocraneal, pulsátil, intensa con respuesta parcial a analgésicos. Dos semanas después presentó náusea, vómito, fotofobia, disminución de la agudeza visual e incremento en intensidad de cefalea. Posterior a varias consultas médicas fue enviada a nuestro hospital. Presentó signos vitales normales, funciones cognitivas normales, papiledema bilateral, paresia de 6to. nervio craneal y nervio facial periférico derecho e hipocausia neurosensorial izquierda. Fuerza, sensibilidad y función cerebelosa normal. La TAC de cerebro sin contraste es normal. IRM con reforzamiento leptomeníngeo difuso. Punción lumbar con presión de apertura 17 cmH2O, tres leucocitos, proteínas 77 mg/dL, glucosa 55 mg/dL. Citológico de LCR con células carcinomatosas. Se inicia metotrexate, dexametasona intratecal y doxorubicina, tres dosis semanales. La paciente fue egresada al momento muestra mejoría clínica.

DISCUSIÓN: Un 8% de los pacientes con cáncer desarrollan carcinomatosis leptomeníngea; el cáncer de mama representa 64% entre tumores sólidos. Algunas características neoplásicas se relacionan con un mayor riesgo de metástasis, negatividad a receptores hormonales que nuestra paciente tiene positivos, y presencia HER-2, que fue negativo. La positividad receptores hormonales se relaciona con mayor tiempo en desarrollo de CL. El estudio de un paciente con manifestaciones neurológicas en el contexto de historia de cáncer, sea reciente o no, debe alertar al clínico sobre invasión tumoral a SNC.

SÍNDROME DE SENO CAVERNOSO SECUNDARIO A LINFOMA DE HODGKIN: REPORTE DE UN CASO

MARTÍNEZ MAYORGA AP, PUENTE LARA JD

ANTECEDENTES: El síndrome de seno cavernoso resulta de aneurismas, trombosis o tumores invasores de dicha estructura, asociándose lesión de los nervios craneales III, IV, V (rama oftálmica) y VI. Las principales causas del síndrome son traumáticas, tumores y síndrome de Tolosa-Hunt. La enfermedad de Hodgkin clásica se manifiesta por adenopatías palpables e indoloras, principalmente en ingle, axilas y región supraclavicular. Puede presentarse adenopatías en mediastino como primera manifestación de la enfermedad. Los principales síntomas son los síntomas B de Ann-Arbor: fiebre, diaforesis, sudoración nocturna y pérdida de peso. La biopsia confirma el diagnóstico, definiéndose como neoplasia maligna linforreticular originada en los ganglios linfáticos caracterizada por las células de Reed-Sternberg; la forma histológica más frecuente es esclerosis nodular. El tratamiento es con quimioterapia y radiación de los ganglios afectados, con el objetivo primario de curación. La supervivencia a cinco años es superior a 90%; la mortalidad a causa de complicaciones del tratamiento suele ser mayor al número de personas que mueren a causa del linfoma.

CASO CLÍNICO: Presentamos el caso de paciente masculino de 40 años de edad, quien inició su enfermedad con cefalea de distribución a nivel de hemisferio derecho, pulsátil, intensa, agregándose náuseas, acúfenos y fotopsias, exacerbada por esfuerzos y mejoría con ketorolaco. Manifestó oftalmoparesia, diplopía binocular horizontal, integrando síndrome del seno cavernoso. La resonancia magnética mostró lesión hiperintensa en seno cavernoso derecho, al inicio sugerente de meningioma esfenoidal. Fue tratado con esteroides, y a la reducción de la dosis de éstos manifestó crecimiento ganglionar en cuello, axilas e ingle. La biopsia de estos reportó linfoma de Hodgkin variedad esclerosis nodular. Mediante punción lumbar, el líquido cefalorraquídeo mostró aspecto en agua de roca, sin infiltrado de linfoma y test de Pandy negativo. La biopsia de médula ósea fue positiva para infiltrado por linfoma Hodgkin.

LINFOMA PRIMARIO DE SISTEMA NERVIOSO CENTRAL EN UN PACIENTE INMUNOCOMPETENTE

VALLE-MURILLO MIGUEL ÁNGEL, TREVIÑO-FRENK IRENE, WILLIAMS-DE ROUX RICARDO, VENZOR-CASTELLANOS JUAN PABLO, GARCÍA-RAMOS GUILLERMO

DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA Y PSIQUIATRÍA. INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y NUTRICIÓN.

INTRODUCCIÓN: El linfoma primario de sistema nervioso central (LPSNC) es un tumor raro, representa el 3% de los tumores primarios. Los factores de riesgo más frecuentes son la inmunosupresión y la edad avanzada.

RESULTADOS: Se trata de un hombre de 21 años, previamente sano. Presentó un cuadro caracterizado por marcha magnética, alteraciones del lenguaje, agresividad y alteración del estado de alerta fluctuante. En resonancia magnética de cráneo se observó lesiones en ganglios basales y tálamos de forma bilateral de predominio derecho. Se realizaron dos biopsias de la lesión sin diagnóstico definitivo. Desarrolló hidrocefalia que requirió derivación ventriculoperitoneal. Posteriormente hernia transcalvaria y subfalca. Se diagnosticó con estudio histopatológico linfoma de células B grandes difuso CD20 positivo y recibió quimioterapia con dosis altas de metotrexate y esteroide sistémico.

CONCLUSIÓN: El LPSNC es un tumor infrecuente que se encuentra con mayor prevalencia en hombres mayores de 65 años y en inmunocomprometidos. Clínicamente debido a la infiltración de los tractos en la sustancia blanca del cuerpo calloso y la cápsula interna produce cambios de personalidad, deterioro cognitivo y debilidad. Las características en neuroimagen del LPSNC en inmunocompetentes son las siguientes: 70% lesiones únicas al inicio. Afecta hemisferios cerebrales, luego ganglios basales, cuerpo calloso y cerebelo. El reforzamiento homogéneo es característico en inmunocompetentes. La sobrevida media sin tratamiento es de 1.5 meses, con tratamiento 40-60 meses según el protocolo usado. Generalmente hay recaída a los cinco años y en la mayoría de los casos es fatal.

MIELOPATÍA CRÓNICA Y RESONANCIA MAGNÉTICA NORMAL: INFILTRACIÓN POR LINFOMA DE CÉLULAS NK EXTRANODAL

MADRIGAL-SALAS ROSA GABRIELA, DÁVILA-MALDONADO LUIS, AGUILAR-ALVARADO CAROL MIROSLAVA, WILLIAMS DE ROUX RICARDO, GARCÍA-RAMOS GUILLERMO
INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y DE LA NUTRICIÓN "SALVADOR ZUBIRÁN" (INCMSZ).

INTRODUCCIÓN: La resonancia magnética constituye en nuestros días una importante herramienta de apoyo diagnóstico, sin embargo, existe un porcentaje de casos en los que pese a los hallazgos clínicos se obtiene una neuroimagen normal.

CASO CLÍNICO: Varón de 26 años de edad, ingresó a nuestra institución con un cuadro de un año de evolución caracterizado por pérdida ponderal, fiebre, aumento de volumen de la hemicara derecha de predominio labial, adenopatías cervicales y hepatoesplenomegalia. Dos meses previos a su ingreso con clonus aquileo y debilidad de miembros pélvicos. A la exploración se encontró con reflejo aductor cruzado bilateral como único hallazgo. Se realizó punción lumbar, la cual se reportó acelular con hipoglucorraquia, ADA 2 UI, PCR VHS, VHZ, CMV negativas, así como antígeno para neumococo, con cultivo de LCR negativos. Se solicitaron ELISA para VIH, VDRL, ANAs, anticuerpos antineuronales y niveles de vitamina B12 los cuales se encontraron sin alteraciones al igual que RMN de neuroeje con gadolinio. Durante su estancia desarrolló hiperreflexia de las cuatro extremidades, pérdida de reflejos abdominocutáneos en hemiabdomen inferior, clonus aquileo bilateral con nivel sensitivo detectable a nivel de L2. Se realizaron PESS sin alteraciones. Segunda punción lumbar con realización de citometría de flujo con reporte de células CD56+ (NK). De forma simultánea se realizó biopsia hepática que corroboró diagnóstico.

CONCLUSIÓN: En este caso en particular la infiltración a SNC por linfoma de células NK sólo es de 0.6%, documentándose sólo un reporte de caso en la literatura con afección medular y neuropatía craneal múltiple con RMN normal (Sadahira, 2000). En casos de mielopatía con RMN normal es necesario considerar entidades no diagnosticables por RMN, así como reaborda topográfico.

DISTONÍA GENERALIZADA SECUNDARIA A INTOXICACIÓN POR ZINC: REPORTE DE CASO EN UN PACIENTE PEDIÁTRICO

MARTÍNEZ FERNÁNDEZ OMAR, CABALLERO NAVARRO YAEL, SÁNCHEZ VILLEGAS MARÍA DEL CARMEN, CASTRO TARÍN MARÍA
SERVICIO DE NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA. UMAE HOSPITAL GENERAL. CENTRO MÉDICO NACIONAL LA RAZA.

ANTECEDENTES: La intoxicación por zinc en SNC se relaciona con ingesta excesiva del mismo, acumulándose en la región CA1-hipocámpal, neocórtex, tálamo y estriado. Fisiopatológicamente provoca una cascada excitotóxica mediante activación de moléculas pro-apoptóticas y canales de potasio que induce a muerte neuronal y glial. Clínicamente se relaciona con eventos isquémicos, epilepsia y rigidez-bradicinesia. No hay tratamiento quelante específico, usándose actualmente quelantes de plomo como tratamiento alternativo.

OBJETIVO: Reporte de caso y revisión de literatura.

MÉTODOS: Masculino de 12 años, antecedente de abuelo materno con enfermedad de Parkinson. Negó exposición a tóxicos y con ingesta de agua potable. Inició con dolor moderado en ambas rodillas, imposibilidad progresiva para la bipedestación; movimientos distónicos en miembros torácicos posteriormente generalizados, disfagia y afonía. A la exploración cuadriparesia predominio hemicorpo izquierdo, nueda dentada en miembros torácicos, hiperreflexia, signos de liberación piramidal, distonías generalizadas y retrocolis deformante. RMN de cráneo normal; EEG: brotes de onda lenta generalizada de tipo theta bajo, y determinación de zinc sérico 2,824 ug/dL y urinario 8,990 ug/L. Se inició

tratamiento con Levodopa/Carbidopa, biperideno y carbamazepina; se agregó D-penicilamina presentando mejoría de movimientos extrapiramidales, lenguaje y deglución.

RESULTADOS: La distonía presentada en este caso presentó mejoría al inicio de tratamiento quelante, con disminución de los signos neurológicos y reducción de niveles séricos y urinarios de zinc.

CONCLUSIONES: La intoxicación por metales pesados, entre ellas el zinc, debe ser considerada como causa de distonía en el paciente pediátrico, por ello la importancia su medición sérico-urinaria para inicio de tratamiento en forma temprana y oportuna.

SÍNDROME DE GUILLAIN BARRÉ, EXPERIENCIA EN EL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO, FEDERICO GÓMEZ

GONZÁLEZ VÁZQUEZ MINERVA J, HERNÁNDEZ AGUILAR JUAN, PIZARRO CASTELLANOS MARIEL, ARMAS FLORES EDUARDO

ANTECEDENTES: El síndrome de Guillain Barré (SGB) se define clásicamente como una polirradiculoneuropatía aguda monofásica sensitivo motora adquirida, post infecciosa mediada inmunológicamente, por lo general de naturaleza desmielinizante. El SGB se presenta habitualmente como una debilidad progresiva que comienza en las piernas y que asciende paulatinamente hasta alcanzar su nivel máximo en tres semanas en 80% para posteriormente mejorar. En los niños la debilidad puede ser malinterpretada como ataxia. Los signos clínicos atípicos se presentan principalmente en niños como irritabilidad, cefalea, náuseas o vómitos, somnolencia, y signos meníngeos.

OBJETIVO: Describir las formas de presentación de los pacientes menores de 18 con SGB en los últimos diez años, de los pacientes con SGB que ingresan al Hospital Infantil de México, Federico Gómez y analizar las manifestaciones clínicas iniciales, su progresión, así como los estudios complementarios realizados, valorar la respuesta a tratamiento.

METODOLOGÍA: Estudio descriptivo y retrospectivo sobre la base de revisión de los expedientes clínicos de una serie consecutiva de casos de niños y adolescentes menores de 18 años que ingresaron en el Hospital Infantil de México, Federico Gómez por SGB entre (1 enero 2002- 30 mayo 2012).

RESULTADOS: Se incluyeron 54 pacientes, de los cuales 29 (54%) eran hombres y 25 (46%) eran mujeres. Las variantes del SGB encontradas fueron clasificadas en polirradiculopatía desmielinizante inflamatoria aguda (PDIA) 30 (n) 55.6%, síndrome de Miller Fisher 9(n) 16.7%, neuropatía axonal motora aguda 6(n) 11.1% neuropatía axonal sensitivo motora 4(n) 7.4%, polineuropatía craneal múltiple 4(n) 7.4%, polineuropatía faringocervicobraquial (PFGB) 1(n) 1.9%. Se procedió a estadificar la gravedad de la enfermedad con la escala de Hughes encontrando en el Grado 1 al 27.8%, Grado 2 al 50%, Grado 3 al 5.6%, Grado 4 al 3.8%, Grado 5, 13%, no se registraron pacientes en el grado 6. Sólo dos pacientes recibieron manejo con plasmaféresis.

DISCUSIÓN: Aun cuando el Hospital Infantil de México, Federico Gómez, es un centro de referencia nacional para la atención pediátrica, debido a su localización geográfica en la capital del país, 59.3% de los pacientes provenían del área metropolitana, el rango de edad fue muy amplio (18 meses de edad a 18 años), predominando sexo masculino. Existió el antecedente de un pródromo infeccioso en 41 pacientes (en orden de frecuencia infecciones de vías respiratorias altas, gastrointestinales, infección de vías urinarias) dos de nuestros pacientes se encontró antecedentes de vacunación previa. La presencia de signos y síntomas atípicos como lo son meningismo, cefalea, fiebre, y vómitos, pueden ser difíciles de interpretar como un cuadro clínico de SGB. La afección a nervios craneales se encuentra principalmente en la variante atípica de SGB.

CONCLUSIONES: En nuestra población pediátrica, los pacientes con edad escolar y adolescentes son más susceptibles de padecer SGB, principalmente en las estaciones climáticas de otoño e invierno, es una polirradiculoneuropatía frecuente en la edad pediátrica con una variabilidad de expresión clínica significativa y su diagnóstico es esencialmente clínico, ya que existen variantes inusuales del SGB en la población pediátrica, como lo es polineuropatía craneal múltiple, el síndrome de Miller Fisher y parálisis faringocervicobraquial. Es importante la estadificación de los pacientes con SGB con escalas de gravedad de la enfermedad como (Hughes) para determinar manejo.

SÍNDROME DEL SENO CAVERNOSO SECUNDARIO A INFECCIÓN POR MYCOBACTERIUM TUBERCULOSIS

LEÓN MANRÍQUEZ ELIZABETH, CERÓN MORALES JOSÉ AURELIO
INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIQUIRUGÍA

ANTECEDENTES Y OBJETIVO: Se presenta el caso de paciente femenina de la quinta década de la vida, que inició como un síndrome del seno cavernoso izquierdo con estudios paraclínicos negativos, pero mediante biopsia se demostró infección por tuberculosis.

MÉTODOS: Femenino de 48 años con antecedentes de hijo con tumor de Wilms. Hipertensa. Septiembre del 2012 presentó cefalea bitemporal intensa con vértigo subjetivo, visión borrosa, diplopía, exoftalmos de ojo izquierdo de cuatro meses de evolución, presentó crisis convulsiva tónico clónico generalizada. A su ingreso se encontró con afección de nervios del cráneo por oftalmoplejía de ojo izquierdo, hipostenia en V1, V2. Aumento de volumen en órbita izquierda, exoftalmometría de Hertel base 105 de 17 mm ojo derecho y 27 mm ojo izquierdo. La capacidad visual en ojo derecho 20/40 y en ojo izquierdo 20/60. Presión intraocular en ojo derecho 22 mmHg y en izquierdo 63 mmHg.

RESULTADOS: Laboratorios generales: fosfatasa alcalina en 226 UI/L, gamma glutamil transferasa 371.4 UI/L. El análisis de LCR, con glucosa de 66, proteínas de 25, células 0, ADA y PCR para

tuberculosis negativo, prueba PPD positiva. Panel viral para hepatitis B y C, anticuerpos anti-VIH 1 y 2 negativo. Perfil inmunológico y tiroideo normal. En la IRM se observó lesión parieto-occipital derecha de bordes mal definidos, intensidad heterogénea, rodeada de halo hiperintenso, con elevación de colina y mioinositol, ojo izquierdo engrosamiento importante de músculos extraoculares. Por lo anterior se realizó biopsia de la lesión a la que se le hizo tinción de Ziehl-Nielsen con bacilos ácido alcohol resistentes.

CONCLUSIONES: Se presenta el caso por la forma atípica de presentación, mediante la revisión bibliográfica del caso no se encuentran reportes en la literatura en donde la infección por tuberculosis cause engrosamiento de músculos extra-oculares.

ENCEFALOMIELITIS AGUDA DISEMINADA (ADEM) VARIANTE MULTIFÁSICA SECUNDARIA A INMUNIZACIÓN CONTRA INFLUENZA H1N1. REPORTE DE CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

CORTÉS M,* MIRELES MA**

* MÉDICO RESIDENTE DE 4 AÑO NEUROLOGÍA CMNO IMSS. ** MÉDICO NEURÓLOGO CLÍNICA DE ENF. DESMIELINIZANTES. HE UMAE CMNO IMSS GUADALAJARA, JALISCO, MÉXICO.

REPORTE DE CASO: Masculino de 23 años de edad; con antecedente de inmunización influenza H1N1 un mes previo a su padecimiento. Padecimiento actual: Inició en enero 2011 con somnolencia, apatía, cambios conductuales, desorientación y hemiparesia fasciocorporal derecha, de instauración en lapso de un mes, por hallazgos en RM y espectroscopia que sugerían probable linfoma VS enfermedad desmielinizante se realizó biopsia por estereotaxia concluyendo ADEM manejado con esteroides remitiendo cuadro clínico al mes. Durante el seguimiento neurológico documentamos por RM encéfalo disminución gradual hasta resolución completa de lesiones en un año. En julio de 2012 presentó crisis convulsivas parciales con generalización secundaria en dos ocasiones y alteración del estado de alerta. Se le administró nuevamente metilprednisolona, carbamazepina; se egresó con azatioprima; actualmente asintomático. Exploración neurológica destaca: Desorientación en tiempo y espacio únicamente.

APOYO DIAGNÓSTICO: Son negativos: panel viral, perfil reumatológico, TORCH, bandas oligoclonales, tinciones, cultivos y citoquímico de LCR. RM de encéfalo inicial con presencia de zona hipointensa en T1, hiperintensa en T2 y FLAIR, de bordes irregulares, captación importante heterogénea de gadolinio, sin desplazamiento de estructuras localizada en región frontotemporal izquierda, cápsula interna, talamos, cruza cuerpo calloso, rodeada de edema digitiforme sin restricción a difusión; espectroscopia con elevación de colina, discreto aumento de lactato. RM enero 2012 normal. RM de encéfalo agosto 2012 imágenes hipointensas en T1, hiperintensas en T2 y Flair en región temporoparietal bilaterales, cuerpo calloso heterogéneas de bordes mal definidos, sin realce a gadolinio y con restricción a la difusión. EEG: Ritmos alfa de fondo sin actividad irritativa.

ANÁLISIS: Debido al antecedente de inmunización, evolución clínica, hallazgos por imagen, su normalización, bandas oligoclonales negativas se concluyó ADEM variante multifásica secundaria a vacuna contra influenza H1N1. Entidad desmielinizante de origen autoinmune postinfecciosa o postvacunal que afecta sustancia blanca, rara; representa un desafío diagnóstico por su similitud con EM.

CRIPCOCOSIS MENÍNGEA EN PACIENTE VIH NEGATIVO: REPORTE DE CASO

MARTÍNEZ MAYORGA AP, PUENTE LARA JD, GONZÁLEZ PONCE VA

ANTECEDENTES: Criptococosis es una micosis sistémica producida por *Cryptococcus (neoformans y gattii)*, hongo que se encuentra en el medio ambiente (suelo, guano de palomas) y es considerado oportunista por su tendencia a infectar personas inmunodeprimidas. Se adquiere por inhalación, disemina vía hematogénica y manifiesta tropismo por el sistema nervioso central; esta especie utiliza la dopamina como sustrato para producir melanina, además de manitol (causante de edema cerebral e inhibidor de la fagocitosis). El infiltrado inflamatorio resultante es principalmente por células mononucleares y escasos polimorfonucleares; se forman en la corteza cerebral granulomas y quistes que alojan al hongo. Existen interacciones especiales entre el hongo y los mamíferos, en especial *C. gattii*, patógeno de las poblaciones inmunocompetentes, que rompe la regla. La criptococosis meníngea afecta principalmente a pacientes infectados por VIH o inmunosuprimidos. Los pacientes con criptococosis meníngea y sin VIH/SIDA presentan síntomas agudos inespecíficos por períodos largos, principalmente alteraciones de la personalidad, cefalea, amnesia y letargo. El paciente inmunocompetente puede desarrollar criptococosis pulmonar, sospechada por lesiones nodulares en la radiografía de tórax. El diagnóstico definitivo es mediante punción lumbar y/o cultivos. Anfotericina B y flucitosina son el tratamiento inicial; fluconazol es útil como tratamiento de consolidación.

CASO CLÍNICO: Reportamos el caso de paciente masculino de la tercera década de la vida, con antecedente de exposición a palomas, quien inició su padecimiento con neumonía atípica y cefalea. Una semana después presentó síndrome confusional, cefalea y fiebre. La radiografía de tórax reveló lesión pulmonar, cuya biopsia reportó criptococoma. La punción lumbar confirmó el diagnóstico de criptococosis meníngea; test de Pandy positivo; por serología VIH negativo. El paciente sufrió exacerbaciones con síndrome cerebeloso por vasculitis. Fluconazol y anfotericina B fueron el tratamiento inicial, agregando pulsos de esteroides y flucitosina, además de punciones lumbares seriadas por aumento de presión de salida de LCR y cefalea persistente.

ENFERMEDAD DE CREUTZFELD-JAKOB VARIANTE HEIDENHAIN

FIGUEROA CUCURACHI MELISSA, RAMÍREZ BUENROSTRO CINTHIA, NÚÑEZ OROZCO LILIA
CENTRO MÉDICO NACIONAL, 20 DE NOVIEMBRE.

CASO CLÍNICO: Hombre de 56 años de edad, originario y residente de Mérida, Yucatán, casado, delegado de SAGARPA, con cardiopatía isquémica e hipertensión arterial sistémica. En febrero de 2012 presenta disminución progresiva de la agudeza visual hasta ser total en mayo, con diagnóstico de ceguera cortical. En julio 2012 presenta errores de juicio, desorientación, alucinaciones visuales y fluctuaciones en el estado de alerta, posteriormente mioclonías en las 4 extremidades. Ingresó en agosto 2012, encontrándolo con mioclonías de las 4 extremidades, inatento, sin obedecer órdenes sencillas, lenguaje perseverante, incoherente, apertura ocular espontánea, reflejo fotomotor y consensual conservados. El fondo de ojo se encontraba normal, incapaz de fijar la mirada, movilizándolo las 4 extremidades, hiperreflexia y espasticidad generalizada, respuesta plantar flexora. Estudios de laboratorio generales normales, metales pesados negativos, citoquímico de LCR normal y cultivos negativos, RMN de encéfalo disminución del volumen córtico-subcortical generalizado; EEG: lentificación difusa y ondas trifásicas periódicas; proteína 14-3-3 y tau positivas en LCR.

DISCUSIÓN: La enfermedad de Creutzfeld-Jakob (ECJ) es una afección subaguda generada por priones, con incidencia anual de 1-2 casos por millón de habitantes y predominio entre los 50 y 75 años. Las características clínicas predominantes son la demencia rápidamente progresiva, mioclonías y ataxia, con evolución a la muerte un año después. La variante de Heidenhain se presenta con ceguera cortical y alucinaciones visuales, a lo que se agrega demencia rápidamente progresiva. Es importante tener la sospecha de ECJ ante un paciente con alteraciones visuales y posterior instalación de síndrome demencial. Ante la sospecha de ECJ, para comprobar el diagnóstico se deberá realizar EEG, RMN con FLAIR y difusión, así como proteína 14.3.3 y proteína Tau en LCR con sensibilidad de 92% y especificidad de 80%.

MANIFESTACIONES NEUROINMUNOLÓGICAS POSTINFECCIOSAS POR HERPES VIRUS: REPORTE DE DOS CASOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

ORDÓÑEZ L,* ALBERT G,** PLASCENCIA JM,* NÚÑEZ L,*** JUÁREZ E,**** HERNÁNDEZ A*****
SERVICIO NEUROLOGÍA HOSPITAL ESPAÑOL. SERVICIO DE NEUROLOGÍA CMN "20 NOVIEMBRE" ISSSTE.

Masculino 59 años con temblor generalizado, bradipsiquia, bradilalia e hiperreflexia. VIH y VDRL(-). Electroencefalograma (EEG): paroxismos onda-lenta fronto-temporal izquierda, foto estimulación: paroxismos punta-onda-lenta 3Hz generalizan. Punción lumbar (PL): hemorrágica, hiperproteinorrea, PCR VHS1 (+), RMN cerebral normal. Se inicia Aciclovir y Levetiracetam, con mejoría transitoria, presenta episodios de Afasia Global. EEG: Encefalopatía moderada-severa lentificación semicontinua, paroxismos onda-lenta fronto-temporal izquierda. PL: PCRVHS1(-), IgG(+), IgM(-). Anti-tiroglobulina, antiperoxidasa, antiNMDA(-). Inicia dexametasona con buena respuesta, al disminuir, reincide afasia y estado confusional, reiniciando dexametasona e IGGIV mejorando notoriamente. Masculino 45 años presenta vértigo súbito, náusea y nistagmo, manejado por ORL como neuritis vestibular sin mejoría. Tres semanas posteriores se exacerbó hasta ser incapaz de caminar, oscilopsia e inestabilidad al deambular. Flutter ocular bilateral, temblor cefálico, sin cerebelosos. RMN cerebral normal. PL con citoquímico normal, VIH(-), VDRL (-), Perfil Reumatológico, Tiroideo, Anti-Ri/YO/HU (-). PCRVVZ (+). Se inicia metilprednisolona y Aciclovir con mejoría parcial. Se agrega IGGIV, mejorando notoriamente. En las neuroinfecciones virales la etiología que se diagnostica con mayor frecuencia es Herpes viridae, los cuales presentan un gran espectro de manifestaciones. A pesar de que el tratamiento antiviral ha disminuido la mortalidad de la misma, algunos pacientes muestran recaída subsecuente sugiriendo etiología inmunológica persistente. Herpes viridae presenta neurotropismo, manteniendo la infección latente a pesar del tratamiento. Se ha visto respuesta inflamatoria desproporcionada mediada por citocinas, incluso en pacientes ya seronegativos. Manifestándose difusamente (alteraciones del estado de conciencia) o localizado (afasia, mielitis, neuropatías craneales, movimientos oculares). Se ha realizado una comparación clínico histopatológica entre inmunocompetentes e inmunocomprometidos estos últimos, paradójicamente con presentación max limitada al disminuir el daño tisular de la respuesta inflamatoria; estas observaciones se corroboran con la mejoría clínica presentada tras el manejo con corticoesteroides e inmunoglobulina comprobando así el rol inmunológico en la afección por herpes.

REPORTE DE DOS CASOS DE LINFOMATOSIS CEREBRAL

SÁENZ FARRET MICHEL, DÍAZ ALBA ALEJANDRA, GONZÁLEZ AGUILAR ALBERTO
INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIROLOGÍA "MANUEL VELASCO SUÁREZ".

ANTECEDENTES: La linfomatosis cerebral (LC) es un tipo poco frecuente de linfoma. Se caracteriza por la infiltración difusa de la sustancia blanca que en los estudios de imagen no captan contraste. Su escasa frecuencia y la dificultad de su caracterización en la resonancia magnética (RM) hace que a los pacientes inicialmente se les diagnostique incorrectamente de leucoencefalopatías de otra causa.

OBJETIVO: Describir dos casos de linfomatosis cerebral, sus características clínicas y de neuroimagen.

MÉTODOS: Fueron obtenidos datos clínicos, de laboratorio y de neuroimagen que a continuación se describen.

RESULTADOS: CASO 1: Presentamos el caso de un masculino de 37 años. Inició en noviembre de 2012 con cefalea, a esta sintomatología se agregó discurso incoherente e incapacidad para comprender el lenguaje. La exploración física reveló desorientación en espacio, alteraciones en la memoria inmediata y afasia sensitiva. Los estudios de laboratorio se encontraron dentro de parámetros de normalidad. Los estudios de imagen (RM) reportaron: lesiones difusas hiperintensas de sustancia blanca en T2 que no captaban contraste. La citología de LCR reveló: moderada cantidad de linfocitos reactivos, CD 20 positivo.

CASO 2: Femenino de 31 años. Inició un mes previo a su hospitalización con cefalea, a esto se agregaron olvidos frecuentes, errores de juicio y lenguaje incoherente. La exploración física reportó somnolencia y síndrome piramidal bilateral. Los estudios de laboratorio se encontraron dentro de lo normal. En los estudios de imagen (RM) se observaron lesiones hiperintensas en T2 que no captaban medio de contraste. Sometida a biopsia por estereotaxia que reportó: Linfoma tipo B monoclonal positivo para LAMBDA.

CONCLUSIÓN: La linfomatosis cerebral es una entidad que debe ser tomada en cuenta en el diagnóstico diferencial de leucoencefalopatía.

SÍNDROME DE HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL ACOMPAÑADO DE MÚLTIPLES FÍSTULAS DURALES EN PACIENTE CON TROMBOSIS BILATERAL DE SENOS VENOSOS LATERALES. REPORTE DE UN CASO

ESPINO OJEDA ALBA, * MARTÍNEZ SERGIO RENÉ, ** GÓNGORA RIVERA FERNANDO***
* RESIDENTE NEUROLOGÍA, ** NEUROCIRUGÍA-TERAPIA ENDOVASCULAR, *** NEUROLOGÍA-TERAPIA ENDOVASCULAR. HOSPITAL SAN JOSÉ TEC DE MONTERREY-ESCUELA DE MEDICINA IGNACIO SANTOS.

INTRODUCCIÓN: La hipertensión intracraneal (HIC) asociada a fístulas durales (FD) se debe al incremento de presión del seno dural, disminuyendo la absorción de LCR. La hipertensión venosa puede estar causada por trombosis. El factor predisponente de FD más importante es la trombosis de senos venosos, aunque su origen sigue siendo controvertido.

OBJETIVOS: Describir un caso de hipertensión intracraneal acompañado de múltiples fístulas durales en una paciente con trombosis venosa cerebral.

CASO CLÍNICO: Femenino de 31 años de edad con antecedente de otitis media bilateral de repetición. Inició un año previo con cefalea insidiosa, holocraneana, pulsátil, moderada intensidad, que se exacerbaba con cambios posturales y un mes previo se añadió, visión borrosa y vómitos. A la evaluación clínica, presentaba proptosis bilateral con inyección conjuntival, estado mental íntegro, papiledema bilateral y disminución de la agudeza visual bilateral 20/800. Resto normal.

RESULTADOS: IRM de encéfalo: mastoiditis bilateral, hiperintensidad bilateral de senos sigmoides en T1, T2 y FLAIR, múltiples imágenes de ausencia de señal de flujo cortical en ecografiado. Panangiografía cerebral: Trombosis de ambos senos laterales, con 5 FD dependientes de la arteria meníngea media izquierda con dos aferencias, arteria occipital izquierda, arteria de Bernasconi Cassinari izquierda y arteria meníngea media derecha; todas con drenaje al seno transverso izquierdo. Fueron embolizadas en diferentes tiempos quirúrgicos, sin complicaciones. Se le colocó derivación lumboperitoneal, con mejoría de la agudeza visual a 20/400 y de los síntomas de HIC.

CONCLUSIONES: Las FD asociadas a HIC tienen mal pronóstico, con disminución de la agudeza visual y riesgo elevado de herniación cerebral. El tratamiento endovascular con embolización de FD disminuye el alto flujo en los senos venosos y mejora la reabsorción de LCR. La derivación lumboperitoneal de LCR está indicada en HIC recalcitrante, secundaria a trombosis de senos durales, acompañada de terapia endovascular de la FD.

GUILLAIN-BARRÉ RECURRENTE EN PACIENTES DEL HOSPITAL GENERAL REGIONAL LIC. IGT DE LA CIUDAD DE MÉRIDA, YUCATÁN

CURTIDOR PÉREZ NELLY, LANDAVERDE LÓPEZ ANTONIO, LEAL ORTEGA ROBERTO, GIEN LÓPEZ JOSÉ ANTONIO
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL, DELEGACIÓN YUCATÁN.

ANTECEDENTES Y OBJETIVO: La incidencia anual reportada del síndrome de Guillain-Barré (SBG) es de 0.75 a 2 por cien mil habitantes. De éstos, sólo se reporta entre 2 a 5% de pacientes que recurrentes. Se ha sugerido que los episodios subsecuentes se presentan clínicamente similares a los primeros episodios, con mismo o diferente disparador. Estos datos epidemiológicos fueron realizados en Suecia y Estados Unidos. Presentamos dos casos de SBG recurrente.

MÉTODOS: Presentación de casos y revisión de la literatura.

RESULTADOS: Hombre de 40 años con dx de Guillain-Barré tres años atrás diagnosticado por clínica y estudios neurofisiológicos. El disparador fue un cuadro enteral sin cultivarse el patógeno causal y los síntomas iniciaron en manos distal y proximal y después en pies, ameritando intubación orotraqueal (IOT) por 20 días, manejo con inmunoglobulina y con recuperación al 90% en un año. Segundo cuadro con mismo disparador y clínica idéntica. Ameritó IOT por 20 días, manejo con inmunoglobulina. Aun en recuperación. Segundo Caso: mujer de 65, diabética, la cual presenta por segunda ocasión cuadro de Guillain-Barré, el primero de ellos hace 17 años que ameritó estancia en UCI durante 21 días sin disparador definido, con cuadriparesia

distal a proximal, no ameritó IOT. En el segundo evento, sin disparador definido, y con presencia de mismo cuadro clínico. Ameritó hospitalización durante dos semanas, administración de inmunoglobulina con lo que revirtió la cuadriparesia con estancia de dos semanas sin ameritar IOT. Actualmente en rehabilitación con un progreso de 50%. En ambos pacientes el patrón por velocidades de conducción fue desmielinizante.

CONCLUSIONES: La recurrencia de Guillain-Barré es infrecuente, sin embargo, la incidencia podría ser diferente en nuestro país comparado con las estadísticas mundiales. Se requiere de estudios epidemiológicos nacionales.

NARCOLEPSIA POST-VACUNAL. PRESENTACIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

OROPEZA-CANTO D, * VELÁZQUEZ-VAQUERO MC, * LOY-GERALA MC*
* UNIDAD DE NEUROLOGÍA Y NEUROFISIOLOGÍA ESPECIALIZADA (UNNE) PUEBLA.

INTRODUCCIÓN: Durante la pandemia por influenza H1N1 se inició una vacunación a gran escala a nivel mundial y un aumento en el reporte de narcolepsia y cataplexia como efecto adverso de la vacuna H1N1. En este trabajo presentamos un caso de narcolepsia documentado con estudio polisomnográfico (PSG) en un paciente con encefalitis límbica post-vacunal.

OBJETIVO: Describir las características clínicas y neurofisiológicas de un paciente con narcolepsia postvacunal y revisión de la literatura.

MATERIAL Y MÉTODOS: Revisión de la literatura sobre narcolepsia como efecto adverso de la vacuna contra influenza H1N1 (VH1N1) y la presentación de un caso documentado con PSG.

RESULTADOS: La narcolepsia-cataplexia es causada por la pérdida de células hipotalámicas productoras de hipocretina, con una incidencia aproximada de 0.3-0.6 persona/año, fuertemente relacionada con el antígeno de histocompatibilidad DQB1, considerándose etiología autoinmune y se sospecha que los factores ambientales son importantes en su desarrollo. Los primeros reportes de narcolepsia por VH1N1 fueron reportados en 2010 y después se reportó un aumento de los casos en Canadá y Estados Unidos. En la mayoría de los casos canadienses se reportó positividad del HLA-DQB1. En la mayoría de los casos la presentación clínica fue poco usual y agresiva y la relación temporal con la vacuna sugiere que ésta pudo desencadenar la reacción inmunológica. El caso que reportamos corresponde a un hombre de 46 años con encefalitis límbica postvacunal con alteraciones cognitivas del sueño y crisis epilépticas. La PSG confirmó narcolepsia secundaria.

CONCLUSIÓN: El aumento en la incidencia de narcolepsia-cataplexia que se presentó posterior a la vacunación masiva contra H1N1 sugiere la activación inmunológica del complejo HLA-DQB1. En México se han reportado complicaciones neurológicas por VH1N1, este es el primer caso reportado de narcolepsia secundaria a VH1N1.

HEMORRAGIA INTRAVENTRICULAR: PREVALENCIA Y COMORBILIDADES EN UN HOSPITAL UNIVERSITARIO

RODRÍGUEZ GALLEGOS ROCÍO C, * DUNCAN MISHKA, * CANTÚ SALINAS ADRIANA C, ** VÁZQUEZ FLORES SALVADOR, ** CHÁVEZ LUÉVANOS BEATRIZ, ** DE LEÓN FLORES LAURA, ** RODRÍGUEZ BALDERRAMA ISAÍAS, * VILLARREAL HÉCTOR JORGE******

* RESIDENTE DEL SERVICIO DE NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA, DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA, HOSPITAL UNIVERSITARIO DR. JOSÉ E. GONZÁLEZ, MONTERREY, NUEVO LEÓN. ** MAESTRO DEL SERVICIO DE NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA, DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA, HOSPITAL UNIVERSITARIO DR. JOSÉ E. GONZÁLEZ, MONTERREY, NUEVO LEÓN. *** JEFE DEL SERVICIO DE NEONATOLOGÍA, DEPARTAMENTO DE PEDIATRÍA, HOSPITAL UNIVERSITARIO DR. JOSÉ E. GONZÁLEZ, MONTERREY, NUEVO LEÓN. **** JEFE DEL SERVICIO DE NEUROLOGÍA Y NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA, HOSPITAL UNIVERSITARIO "DR. JOSÉ E. GONZÁLEZ", MONTERREY, NUEVO LEÓN

INTRODUCCIÓN: La hemorragia intraventricular (HIV) es una complicación en el recién nacido prematuro y su incidencia en RN < de 1,500 g ha disminuido de 40-50% a 20% en la actualidad, la incidencia aumenta inversamente en relación con la edad gestacional y peso al nacer siendo en < 1,000 g hasta de 45%. La HIV aumenta la morbimortalidad y compromete el pronóstico del neurodesarrollo a largo plazo. Medidas preventivas y el tratamiento en pacientes con HIV evoluciona gracias a avances tecnológicos permitiendo mayor sobrevivencia a prematuros extremos.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio observacional retrospectivo incluyendo RN prematuros nacidos en el hospital, con diagnóstico de HIV durante su estancia en la UCIN durante el año 2008-2013. Se analizaron variables maternas y neonatales mediante estadística descriptiva y se determinaron factores asociados a la gravedad de la HIV.

RESULTADOS: Se incluyeron un total de 710 RN prematuros en rango de 27-36.5 SDG, la frecuencia de HIV fue de 2.9% (21), de los cuales 47% masculinos y 52% femeninos, en 52% la HIV fue bilateral y 47% unilateral y de acuerdo con la gravedad de la HIV, el grado I ocurrió en 28% (6), grado II en 38% (8), grado III en 23% (5) y en 14% (3) grado IV. Las comorbilidades de HIV fueron: peso < 1,000 g 14%, > o igual a 1,000 g 85%. Apgar a los 5 min en la mayoría fue de 7-9, sepsis 66% (14), PCA 19% (5), membrana hialina 85% (18), hidrocefalia 14% (3), convulsiones 19% (4).

CONCLUSIONES: El neonato pretérmino es de riesgo para el desarrollo de hemorragia intraventricular, los pacientes que han sufrido una HIV pueden tener secuelas neurológicas, desarrollar hidrocefalia e incluso tener otra hemorragia intracerebral. Conociendo estos datos debemos enfocarnos en realizar estrategias específicas de prevención de formas graves de HIV para disminuir la morbimortalidad y mejorar el pronóstico a corto y largo plazos.

MODIFICACIÓN DE NIVELES SÉRICOS DE MARCADORES DE ESTRÉS OXIDATIVO ANTE LA ADMINISTRACIÓN DE METILPREDNISOLONA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN RECAÍDA

HERNÁNDEZ LÓPEZ LUCIO EDUARDO,* MACÍAS ISLAS MIGUEL ÁNGEL,* ORTIZ GENARO**

* HOSPITAL DE ESPECIALIDADES, CENTRO MÉDICO NACIONAL DE OCCIDENTE (CMNO), IMSS, GUADALAJARA, JALISCO.

ANTECEDENTES Y OBJETIVO: La EM es una enfermedad neurodegenerativa del SNC con componente inmunitario. Presenta periodos de actividad autoinmune y periodos de remisión. Existe un desequilibrio en el estrés oxidativo que apunta a mayor estrés oxidativo y menor actividad antioxidante en ésta enfermedad. El tratamiento de las recaídas se realiza con metilprednisolona. Se ha asociado a las recaídas con la progresión de la enfermedad.

OBJETIVO: Demostrar la reducción de niveles de lipoperoxidos, peroxinitritos y aumento de la actividad de glutatión peroxidasa en el suero de pacientes con esclerosis múltiple en recaída, tras la administración de metilprednisolona.

MÉTODOS: Cohorte única. Antes-después. Se evaluaron 38 pacientes con EMRR en recaída, los cuales fueron tratados con metilprednisolona 1 g/día/3 días, el estrés oxidativo se evaluó previo a la aplicación del medicamento, al tercer día y un mes después. Se evaluó la severidad de la recaída con EDSS. Su progresión con EDSS previo y seis meses posteriores a la recaída.

RESULTADOS: La prevalencia fue de 3:1, mujeres:hombres, promedio de EDSS previo a la recaída 4.25, posterior 4.55, promedio de edad pacientes con progresión 38.7 años, sin progresión 30.4 años. Ante la administración de metilprednisolona las concentraciones de lipoperoxidos y peroxinitritos se redujeron significativamente ($p < 0.001$ ambos casos) y se mantuvieron reducidos en la fase remitente ($p < 0.001$ ambos casos). La actividad de glutatión peroxidasa se redujo significativamente ($p < 0.001$) pero no se elevó en la fase remitente ($p = 0.922$). Los niveles de estrés oxidativo no se relacionaron con la presencia de progresión ($p = 0.096$), ni con la gravedad de la recaída ($p = 0.391$).

CONCLUSIÓN: La administración de metilprednisolona a dosis de 1 g/día/3 días reduce los marcadores de estrés oxidativo pero no aumenta la actividad de glutatión peroxidasa.

PAQUIMENINGITIS ESPINAL HIPERTRÓFICA TUBERCULOSA EN UN PACIENTE CON QUADRIPLÉSIA, UNA ENTIDAD POCO COMÚN CON CONFIRMACIÓN HISTOLÓGICA Y MICROBIOLÓGICA

TORRES-OCTAVO BENJAMÍN, AGUILAR CAROL, VEGA-BOADA FELIPE, CALVILLO-ARGÜELLES OSCAR, SUÁREZ-RIVERA OSCAR, ARISTA-NASR JULIÁN, BRISEÑO JAIME, HIGUERA-CALLEJA JESÚS, GUTIÉRREZ-CIRLOS CARLOS
DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA Y PSIQUIATRÍA, INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y NUTRICIÓN SALVADOR ZUBIRÁN, MÉXICO.

ANTECEDENTES Y OBJETIVO: La forma más frecuente de meningitis por tuberculosis es leptomeningitis. A continuación presentaremos el caso de paquimeningitis tuberculosa cervical con hipertrofia de la duramadre que conllevo compresión medular.

MÉTODOS: Revisión detallada de expediente y análisis de estudios paraclínicos.

RESUMEN CLÍNICO: Mujer de 37 años de edad, que en el 2006 fue hospitalizada por fiebre de origen desconocido, durante su abordaje diagnóstico se le encontró mastoiditis, así como actividad inflamatoria moderada en biopsia hepática, los estudios para tuberculosis fueron negativos, la fiebre desapareció después de tratamiento antibiótico para mastoiditis. En junio del 2013 se presentó al servicio de urgencias por cuadro de dos meses de evolución caracterizado inicialmente por dolor cervical tratado con analgésicos y aplicación de esteroides locales con mala respuesta. Posteriormente se agregó quadriplésia progresiva, y una semana antes de que acudiera a nuestro hospital presentó retención urinaria y constipación intestinal, a la exploración se encontró quadriplésia, hiperreflexia generalizada y nivel sensitivo C4. La resonancia magnética de médula cervical mostró compresión medular a expensas de engrosamiento meníngeo, no se realizó punción lumbar debido a dicha compresión y el riesgo de exacerbar el cuadro, los paraclínicos mostraron trombocitosis, VSG de 62 mm/h, tinción Ziehl-Neelsen en orina y esputo negativo, TAC pulmonar sin datos sugestivos de tuberculosis pulmonar. La paciente fue sometida a descompresión quirúrgica con toma de biopsia, el análisis histopatológico reveló la presencia de granulomas con células de Langhans compatible con tuberculosis, se realizó tinción de Ziehl-Neelsen y PCR para tuberculosis en muestra de biopsia de duramadre siendo ambas positivas.

CONCLUSIÓN: La forma de presentación más frecuente de paquimeningitis por tuberculosis es encefálica, y el involucro mayormente reportado es leptomeningitis, el caso presentado mostró no sólo localización poco usual (espinal) sino también hipertrofia de la duramadre por *Mycobacterium tuberculosis* lo cual es infrecuente, se logró confirmación histológica y microbiológica.

BLEFAROESPASMO Y MIASTENIA GRAVIS SUBCLÍNICA: RESPUESTA OCULAR MIASTENIFORME A DOS APLICACIONES DE DOS FÓRMULAS DE TOXINA BOTULÍNICA TIPO A. REPORTE DE UN CASO

SANTAMARÍA-MOLINA SALVADOR, GÓMEZ-ACEVEDO GABRIEL A
DEPTO. NEUROLOGÍA, CENTRO MÉDICO NACIONAL "LA RAZA", HOSPITAL DE ESPECIALIDADES, IMSS.

ANTECEDENTES: El blefaroespasmio esencial es una distonía focal caracterizada por un constante cierre de los párpados, tratable con aplicaciones de toxina botulínica tipo A (TBA) que actúa mediante bloqueo pre-sináptico de acetilcolina en la hendidura sináptica, condicionando debilidad. La *Miastenia gravis* produce debilidad por el bloqueo post-sináptico de receptores colinérgicos. Presentamos el caso de una paciente con blefaroespasmio esencial que tras aplicación de dos fórmulas de TB tipo A desarrolla ptosis palpebral de aspecto miasteniforme.

MATERIAL Y MÉTODO: Análisis de expediente clínico, evaluaciones clínicas, registro videográfico antes y después de las aplicaciones de la TB.

RESULTADOS: Femenino de 67 años, con blefaroespasmio esencial grado 2, sin otra signología. Primera aplicación de TB tipo A de 900 KDa (Botox®) a dosis de 13 UI en cada orbicular de los párpados. Dos semanas después con presencia de ptosis palpebral izquierda que mejora en reposo, empeora al esfuerzo, prueba de agotamiento muscular y hielo positivas. Ojo derecho y resto de músculos faciales normales. Se inició piridostigmina 60 mg c/4 h, con mejoría completa. PER 60 días después negativa. Al tercer mes el blefaroespasmio regresó. Segunda aplicación de TB tipo A ahora de 150 KDa (Xeomeen®), mismo esquema y mismos síntomas, ptosis izquierda que mejora con piridostigmina. Segunda PER negativa, anticuerpos antirreceptor de acetilcolina negativos.

CONCLUSIONES: La miastenia subclínica se diagnostica a veces tras la aplicación de toxina botulínica para uso estético, se ha descrito coexistencia entre blefaroespasmio y *Miastenia gravis* de forma muy atípica, con un mecanismo muy complejo entre la fatiga de los músculos extraoculares, dando lugar a movimientos oculares a la deriva y parpadeos correctores de la posición ocular.

LIPOFUSCINOSIS NEURONAL CEROIDE JUVENIL, A PROPOSITO DE UN CASO

GALVÁN HEREDIA PENÉLOPE,* ARENAS AGUAYO LUIS ANTONIO,* LUNA MACÍAS VÍCTOR BASILIO*, LOMAN ZÚÑIGA VERÓNICA*
NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA CMN SIGLO XXI.

INTRODUCCIÓN: Las lipofuscinosos son un grupo de enfermedades neurodegenerativas de herencia autosómica recesiva, se presenta principalmente en la infancia y adolescencia, con sintomatología variable que incluye convulsiones, deterioro cognitivo, pérdida visual y/o atrofia cerebral.

OBJETIVO: Presentar un caso de lipofuscinosos neuronal ceroides juveniles.

MATERIAL Y MÉTODOS: Paciente masculino de 12 años sin antecedentes heredo-familiares de importancia, desarrollo psicomotor normal. A los diez años inició con regresión global del desarrollo, disminución del rendimiento escolar, caídas frecuentes, crisis parciales complejas. RMN de encéfalo 2012 atrofia corticocortical frontotemporal bilateral y cerebelosa. Los PEV con disfunción severa bilateral para la vía visual por retardo en la conducción y daño axonal, PEA con hipoacusia sensorial severa bilateral. Biopsia de piel con fibroblastos de la dermis, células endoteliales y células epiteliales, lisosomas distendidos con restos membranosos en su interior granulares y lineales, algunos otros lisosomas con escasos lípidos y otros de apariencia vacía.

DISCUSIÓN: La LNC juvenil es el tipo más común en EUA, tiene dos formas fenotípicas, la clásica y la tardía. En la clásica los síntomas aparecen entre los cuatro y siete años, hay pérdida de la capacidad visual, atrofia óptica, deterioro intelectual, trastornos del habla, pérdida de las funciones cognitivas y crisis TCG o parciales complejas, raramente mioclónicas. En la 2a. década se hacen prominentes los trastornos de comportamiento, extrapiramidales y del sueño. El estudio histológico de tejido rectal, piel y conjuntivas presenta linfocitos vacuolados y citosomas en forma de huella digital.

CONCLUSIONES: La LNC juvenil inicia entre los cuatro y diez años, la primera manifestación es la pérdida de visión, seguida de epilepsia (cinco y 18 años) y regresión del desarrollo con mal pronóstico a corto plazo.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE LAS DEMENCIAS DE LA CLÍNICA DE COGNICIÓN DEL INCMNSZ

BERNAL LÓPEZ CAROLINA, MIMENZA ALVARADO ALBERTO JOSÉ, POZOS LÓPEZ JAZMÍN TERESA, MEDINA LÓPEZ ZAIRA, AGUILAR NAVARRO SARA GLORIA, ÁVILA FUNES JOSÉ ALBERTO
PROGRAMA DE NEUROGERIATRÍA, DEPARTAMENTO DE GERIATRÍA, INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y NUTRICIÓN SALVADOR ZUBIRÁN (INCMNSZ).

ANTECEDENTES: A nivel mundial la causa más frecuente de demencia es la enfermedad de Alzheimer (EA), en México existe poca información epidemiológica sobre los diferentes tipos de demencias.

Con el aumento de factores de riesgo cardiovascular se ha incrementado la prevalencia de otras demencias.

OBJETIVO: Describir las características clínicas de los pacientes con demencia, así como los factores asociados a sus diferentes tipos.

MÉTODOS: Estudio retrospectivo y observacional. Se revisaron los expedientes de 336 pacientes de la Clínica de Cognición del INCMNSZ, de los que se obtuvieron 233 pacientes que cumplieron criterios de demencia. Se obtuvieron variables sociodemográficas, factores de riesgo cardiovascular y resultados de pruebas cognitivas basales y al seguimiento. Se realizó análisis estadístico descriptivo, χ^2 y t de Student, con significancia $p < .05$.

RESULTADOS: Se analizaron 233 pacientes con diagnóstico de demencia, media de seguimiento de 73.5 meses, edad de 81.5 (± 8.6) años y escolaridad de 8.6 (± 6.2) años, de los cuales 132 (56.3%) eran mujeres. De acuerdo con el tipo de demencia se encontraron: 101 (43.3%) con diagnóstico de demencia mixta (DM = EA + demencia vascular), 72 (30.9%) con EA, 33 (14.2%) con demencia vascular (DV), ocho (3.4%) con demencia asociada a Parkinson (DAP), ocho (3.4%) con degeneración frontotemporal (DFT), seis (2.6%) con demencia por cuerpos de Lewy (DCLy) y cinco (2.1%) con otro tipo de demencia. Entre los factores asociados a los subtipos de demencia destacan: para DM: dislipidemia ($p = .026$), diabetes mellitus ($p = .001$) y EVC ($p = .006$); para EA: diabetes mellitus ($p = .039$); para DV: hipercolesterolemia ($p = .046$); para DAP: depresión ($p = 0.43$); para DCLy: dislipidemia ($p < .0001$), tabaquismo ($p < .0001$), etilismo ($p < .0001$) y antecedente de traumatismo craneoencefálico ($p < .0001$).

CONCLUSIONES: En este centro de referencia la demencia mixta fue la forma más frecuente de presentación. Los factores cardiovasculares se asociaron a todas las formas de demencia, incluso a las formas degenerativas, tal como se ha reportado en otros estudios.

EPIDEMIOLOGÍA DE PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE REMITENTE RECURRENTE EN TRATAMIENTO CON NATALIZUMAB

RAMÍREZ BUENROSTRO CINTHIA, RODRÍGUEZ MARTÍNEZ JOSÉ ANTONIO, QUIÑONES AGUILAR SANDRA, NUÑEZ OROZCO LILIA
CENTRO MÉDICO NACIONAL 20 DE NOVIEMBRE.

INTRODUCCIÓN: La esclerosis múltiple (EM) recurrente-remitente que no responde a tratamiento modificador (TME) de primera línea recibe natalizumab.

OBJETIVO: Analizar las características de pacientes en tratamiento con natalizumab.

MATERIALES Y MÉTODOS: Estudio transversal, observacional, retrolectivo y descriptivo en pacientes con EMRR tratados con natalizumab.

RESULTADOS: Treinta y cinco pacientes, edad media de 36 años, 48.6% mujeres con edad promedio de inicio de enfermedad 26 años. Síntomas iniciales motores puros en 31.4%; edad de inicio del TME de primera línea 29 años; tiempo entre el inicio de síntomas e inicio de TME cuatro años. Uso de azatioprina, metilicofenolato, mitoxantrona previo a natalizumab en 34.3% de los pacientes. Brotes promedio antes de natalizumab 2.2/año, 65.7% con más de dos por año. EDSS promedio: 4. EDSS menor a 5 en 62.9%. 11.71 aplicaciones/mes de natalizumab en promedio. Relación de género con grado de discapacidad $p = 0.105$. El inicio motor puro correlacionó con EDSS mayor a 5 $p < 0.001$. A mayor edad de inicio de la enfermedad se tuvo una asociación significativa con EDSS mayor a 5 ($p = 0.003$). A mayor edad del paciente, mayor EDSS ($p = 0.006$). A mayor edad de inicio del tratamiento, mayor EDSS ($p = 0.032$). Se buscaron anticuerpos séricos vs. el virus JC en 17/35 pacientes (48.57%), resultando positivos 9 (52.94%). El riesgo calculado para leucoencefalopatía multifocal progresiva (LMP) es de 47% mínimo ($< 1 \times 10,000$), 23.52% con un riesgo bajo ($1 \times 3,000$) y medio (1×400) y 5.8% con un riesgo alto (1×128) según Sandrock, et al.

CONCLUSIONES: La edad del paciente, del inicio de los síntomas y de inicio del tratamiento, se asoció significativamente con mayor EDSS. La sintomatología de inicio más común fue motora pura, con más pacientes con EDSS alto. Los pacientes con virus JC positivo tienen un riesgo promedio mínimo para LMP.

EPIDEMIOLOGÍA DE PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE REMITENTE RECURRENTE EN TRATAMIENTO CON NATALIZUMAB

RAMÍREZ BUENROSTRO CINTHIA, RODRÍGUEZ MARTÍNEZ JOSÉ ANTONIO, QUIÑONES, AGUILAR SANDRA, NUÑEZ OROZCO LILIA
CENTRO MÉDICO NACIONAL 20 DE NOVIEMBRE.

INTRODUCCIÓN: La esclerosis múltiple (EM) recurrente-remitente que no responde a tratamiento modificador (TME) de primera línea recibe Natalizumab.

OBJETIVO: Analizar las características de pacientes en tratamiento con Natalizumab.

MATERIALES Y MÉTODOS: Estudio transversal, observacional, retrolectivo, y descriptivo en pacientes con EM RR tratados con natalizumab.

RESULTADOS: 35 pacientes, edad media de 36 años, 48.6% mujeres con edad promedio de inicio de enfermedad 26 años. Síntomas iniciales motores puros en 31.4%; edad de inicio del TME de primera

línea 29 años; tiempo entre el inicio de síntomas e inicio de TME cuatro años. Uso de azatioprina, metilicofenolato, mitoxantrona previo a natalizumab en 34.3% de los pacientes. Brotes promedio antes de natalizumab 2.2/año, 65.7% con más de 2 por año. EDSS promedio: 4. EDSS menor a 5 en el 62.9%. 11.71 aplicaciones/mes de natalizumab en promedio. Relación de género con grado de discapacidad $p = 0.105$. El inicio motor puro correlación con EDSS mayor a 5 $p < 0.001$. A mayor edad de inicio de la enfermedad se tuvo una asociación significativa con EDSS mayor a 5 ($p = 0.003$). A mayor edad del paciente, mayor EDSS ($p = 0.006$). A mayor edad de inicio del tratamiento, mayor EDSS ($p = 0.032$). Se buscaron anticuerpos séricos vs. el virus JC en 17/35 pacientes (48.57%) resultando positivos 9 (52.94%). El riesgo calculado para leucoencefalopatía multifocal progresiva (LMP) es de 47% mínimo ($< 1 \times 10,000$), 23.52% con un riesgo bajo ($1 \times 3,000$) y medio (1×400) y 5.8% con un riesgo alto (1×128) según Sandrock, et al.

CONCLUSIONES: La edad del paciente, del inicio de los síntomas y de inicio del tratamiento se asociaron significativamente con mayor EDSS. La sintomatología de inicio más común fue motora pura, con más pacientes con EDSS alto. Los pacientes con virus JC positivo tienen un riesgo promedio mínimo para LMP.

EVALUACIÓN NUTRICIONAL A PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON

FLORES SOLÍS MARÍA DOLORES, SILVA OCHOA XIMENA, PUNZO B GUILLERMO
CONSULTA EXTERNA DE NEUROLOGÍA Y DPTO. DE NUTRICIÓN ENTERAL Y PARENTERAL DEL HOSPITAL GENERAL DR. MIGUEL SILVA, SSM EN MORELIA, MICHOACÁN.

ANTECEDENTES Y OBJETIVO: La enfermedad de Parkinson (EP) es un trastorno neurodegenerativo, crónico y lentamente progresivo del SNC: caracterizado: Trastornos motores como disminución y lentitud de los movimientos, rigidez muscular, temblor en reposo e inestabilidad postural, además de trastornos neurovegetativos, los síntomas motores comienzan con temblores y pueden llegar a provocar parálisis corporal por lo tanto el objetivo fue Evaluar Nutricionalmente a Pacientes con enfermedad de Parkinson que acuden a la Consulta Externa de Neurología.

MÉTODOS: Antropométricos (peso, talla, IMC, complexión, % cambio de peso), bioquímicos (BH, QS, Perfil de lípidos, electrolitos), clínicos (detectar carencias y deficiencias nutricias así como, disminución del movimiento muscular, estreñimiento y disfgia) y dietéticos (frecuencia de consumo de alimentos).

RESULTADOS: Evaluación nutricional a 19 pacientes hombres y 11 mujeres de entre 46-87 años con enfermedad de Parkinson, que llevan un tratamiento médico con Levodopa. El 33% fue de complexión delgada, 57% complexión mediana y 10% complexión gruesa. El 10% contaba con bajo peso, 50% con IMC normal, 20% con sobrepeso y 20% con obesidad. Los exámenes bioquímicos se encontraron dentro de límites normales a excepción del perfil de lípidos era más alto. El 18% de los pacientes ya contaba con problemas de disfgia, 69% cursaba con problemas de estreñimiento y no consumen la cantidad requerida de agua. El consumo de alimentos fue mayor en grasas saturadas y en hidratos de carbono simples.

CONCLUSIONES: La evaluación nutricional detecta los riesgos nutricios y las carencias alimentarias. Los cambios en la intensidad del temblor aumentan la dificultad para alimentarse. El tratamiento farmacológico es esencial para controlar los síntomas y mantener la motilidad en la EP. Conforme la EP progresa, pueden aparecer una gran variedad de síntomas, incluyendo disfgia, alteración de la motilidad gastrointestinal, fatiga, depresión y alteración cognitiva.

POLINEUROPATÍA PERIFÉRICA REVERSIBLE, SECUNDARIA A INTOXICACIÓN POR FENITOÍNA. REPORTE DE CASO

AYALA ANAYA, SAMUEL, VENZOR-CASTELLANOS JP, ALVARENGA R, LEÓN RÁZQUEZ M, MALAMUD C, ESTAÑOL B, SENTÍES H
INSITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y NUTRICIÓN SALVADOR ZUBIRÁN.
HOSPITAL MILITAR CENTAL. HOSPITAL NACIONAL ROSALES, EL SALVADOR C.A.

INTRODUCCIÓN: Las neuropatías tóxicas son infrecuentes, ocurren en 2 al 4% y se presentan con patrón axonal aguda. La severidad de las mismas se asocia con la dosis administrada, presentando mejoría al retirar la exposición al fármaco. La fenitoína es efectiva, su uso se limita más por la toxicidad que por la carencia de eficacia, en particular esta toxicidad causa leve neuropatía que cede al suspender el fármaco, algunos casos pueden ser de recuperación lenta.

OBJETIVO: Reportar el caso de un paciente con polineuropatía tóxica reversible asociada a fenitoína.

CASO CLÍNICO: Masculino de 46 años con epilepsia refractaria, metabólico estructural (trauma por herida de bala). Crisis parcial de localización temporal derecha, con descontrol de sus crisis. Refiere familiar limitación funcional de la marcha de ocho días de evolución, esquema antiepiléptico: fenilhidantoína 200 mg c/8 h, Ac. valproico 1,000 mg c/12 h, citalopran 20 mg/d. Clínicamente: inatento, disartrico, bradipsíquico, ataxia, hiporrefléctico, sensibilidad conservada. Nivel sérico de fenitoína 48 ug/mL. Estudio VCN revela una polineuropatía mixta axonal moderada.

DISCUSIÓN: Todos los FAE tiene un potencial tóxico. En 1% causa neuropatía periférica, que ocasiona degeneración axonal periférica distal tanto sensitiva como motora pudiendo afectar también a nivel central. Generalmente son axonopatías que clínica y electrofisiológicamente se parecen a las asociadas a trastornos metabólicos.

CONCLUSIÓN: En nuestro paciente se notó una reversibilidad de los síntomas de forma gradual desde proximal hacia distal, confirmándose la etiología neurotóxica al evidenciarse mejoramiento de la

sintomatología seguido a la cesación de la exposición. La importancia de reconocer esta condición radica en su rareza y en la condición de reversibilidad de la misma al suspender el tóxico asociado a su etiología.

RETOS AL DIAGNÓSTICO EN COCCIDIOIDOMICOSIS CEREBRAL. REPORTE DE CASO

VALADEZ MÁRQUEZ MARITZA JACQUELINE, ELODIE FLEURY AGNES MARIE, JIMÉNEZ GRANDE BEATRIZ ANGÉLICA
INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIROLOGÍA.

INTRODUCCIÓN: La coccidioidomycosis es una infección fúngica endémica del suroeste de USA y norte de México. El tejido más frecuentemente afectado es el pulmón, aunque una localización en el SNC (principalmente meninges) ocurre en 1/3 de los afectados. El diagnóstico depende de la demostración de anticuerpos específicos, cultivos, histopatología o citología y la presencia de anomalías del LCR. Las complicaciones neurológicas incluyen hidrocefalia, vasculitis, abscesos intraparenquimatosos y meningitis.

CASO CLÍNICO: Presentamos caso de masculino de 16 años, originario de Chihuahua. Habita zona rural, contacto con animales de granja. Inició padecimiento a los nueve años con hipertensión endocraneana. Los estudios de imagen mostraron hidrocefalia que ameritó colocación de SDVP, cursando con disfunción en múltiples ocasiones. Al ingreso al INNN, la EF con cicatrices secundarias a los recambios valvulares; reservorio de sistema de derivación funcional, neurológicamente con alteraciones mnésicas en registro y recuperación aunado a disejecución. AV 20/200 OI, 20/400 OD, atrofia de papila, movimientos oculares con limitación a la abducción bilateral. Resto sin datos a comentar. Laboratorio general y perfil tiroideo sin datos patológicos; punción lumbar con TA 40 mmH₂O, LCR xantocrómico+ +, glucosa 45 mg/dL, proteínas 4,360 mg/dL, 0 células. IRM de encéfalo con lesiones vesiculares de 3-20 mm en tercer y cuarto ventrículo, así como en cisternas perimesencefálicas y prepontina. Ac. anti-cisticercos (ELISA) positivo, prueba de aglutinación en látex para *C. immitis* positiva con crecimiento para este mismo germen en medio Sabouraud. Recibió tratamiento con albendazol 30 mg/kg/d/10 días, anfotericina B 1 g, fluconazol 20 mg/kg/d y esteroide.

CONCLUSIÓN: El caso de este paciente es interesante, pues ilustra las dificultades diagnósticas que pueden existir entre la afección por Coccidioidomycosis. Tenemos argumentos en favor de una coccidioidomycosis (lugar de proveniencia, historia médica, anticuerpos específicos y cultivos positivos), pero también de neurocisticercosis (imágenes evocadoras, anticuerpos positivos). Es el primer caso de este tipo reportado. Presentaremos la evolución clínico-radiológica y posibilidades diagnósticas.

SÍNDROME DE GARCIN SECUNDARIO A ENFERMEDAD DE LYME

GARCÍA-LUNA ROBERTO CARLOS,* SOTO-CABRERA ELIZABETH, CARRERA-PINEDA RAÚL*****

* MÉDICO RESIDENTE DEL SERVICIO DE NEUROLOGÍA DEL CENTRO MÉDICO NACIONAL "SIGLO XXI". ** MÉDICO ADSCRITO DEL SERVICIO DE NEUROLOGÍA DEL CENTRO MÉDICO NACIONAL "SIGLO XXI". *** JEFE DE SERVICIO DE NEUROLOGÍA DEL CENTRO MÉDICO NACIONAL "SIGLO XXI".

Mujer de 34 años de edad, portadora de Migraña desde los 25 años de edad. Inició padecimiento con cefalea, unilateral (izquierdo), tipo punzante, con duración de hasta un día, con episodios cada tres días, asociado a náuseas, fotofobia, fonofobia, exacerbada con Valsalva sin mejoría al tratamiento abortivo, posteriormente presentó diplopía de tipo vertical con dolor ocular bilateral, del lado izquierdo: acúfenos, disminución de la audición, disminución de la agudeza visual. Con alteración de la colorimetría, desviación de la comisura labial hacia la derecha, disfagia, disartria y hemiparesia izquierda. A la exploración se encontró afectación de los nervios craneales II, III, IV, V, VI, VII, VIII, IX, X, XI, del lado izquierdo, con hemiparesia izquierda no densa proporcionada, REMS 2/4 generalizado, con Hoffman Trömer presentes izquierdos. Palmomentoniano positivo bilateral, chupeteo positivo bilateral. Con zona de disestesia tipo hormigueo en parche que comprende antebrazo y pierna izquierda cara laterales. Marcha: sin poder realizar tándem. RM mostró paquimeningitis y área de inflamación en región temporal izquierda, así como área de probable pseudotumor inflamatorio en región parafaríngea izquierda, con toma de biopsia con datos de inflamación. SPECT con galio 67, negativo para lesiones tumorales. SPECT con Talio 201 negativo para proceso tumoral, PL con reporte de LCR incoloro, transparente, con 40 células, 85% PMN, 3% MN, 12% mesoteliales, 75 mg/dL proteínas, 41 mg/dL glucosa. Se realizó PCR para Lyme que reportó 4/5 bandas para IgG, así como 2/3 para IgM, y Western-Blot para Lyme en LCR que fue positivo con siete bandas, ADA negativo, ECA negativo. Por lo anterior se concluyó enfermedad de Lyme, por lo que se inició tratamiento con ceftriaxona a dosis de 2 g al día durante un mes.

SÍNDROME DE MOLLARET POR CITOMEGALOVIRUS: REPORTE DE UN CASO

GASTÉLUM JR, TAFOYA G, MÉNDEZ JA. GARMENDIA A, RODRÍGUEZ E

INTRODUCCIÓN: La meningitis de Mollaret o síndrome de meningitis benigna recurrente se caracteriza por episodios breves y recurrentes de meningitis que alterna con periodos asintomáticos. Se ha relacionado a diferentes etiologías entre las más frecuentes el virus del herpes simple tipo 1 y 2. Es una variante de meningitis aséptica descrita por primera vez en 1944. La presentación clínica son episodios recurrentes de meningismo, cefalea, fiebre, alteración del LCR, alternados con episodios asintomáticos. Para su diagnóstico se debe descartar patología neuropsiquiátrica.

OBJETIVO: Reportar un caso síndrome de Mollaret de etiología viral: citomegalovirus.

METODOLOGÍA: Revisión expediente. Masculino de 75 años con antecedente de hospitalizaciones manifestadas por meningismo, cefalea, fiebre de comportamiento recurrente, cursando en total con siete episodios, en 1993, 2000, 2007, 2010, marzo 2011, agosto 2011, sin complicaciones posterior a episodios. Último evento en enero del 2013 iniciando ocho días previos a su ingreso por la mañana con náusea y vómito en una ocasión acompañado de fiebre cuantificada en 39 °C, posteriormente con desorientación, somnolencia y meningismo, con TAC de cráneo normal. TORCH, panel viral completo, inmunológicos normales. Punción lumbar con leucos 1,050, linfocitos 80%, polimorfonucleares 20%. Aspecto turbio, sin coagulabilidad, proteínas totales 117 g/dL, glu 73 mg/dL, cloro 117. Con presencia de células endoteliales. Tinta china, Ziel Nielsen, Lowenstein-Jensen negativos. PCR Herpes (-), CMV (+).

CONCLUSIÓN: La recurrencia de los síntomas meníngeos alternados con periodos asintomáticos se caracterizan en la meningitis de Mollaret. Por la naturaleza biológica del agente etiológico (mayormente relacionada a herpes virus) se presenta de forma cíclica. El diagnóstico se hace mediante análisis de PCR de LCR para identificar la presencia del virus. Algunas literaturas comentan como tratamiento aciclovir. Otras comentan dexametasona, antihistamínicos, estrógenos. A nuestro paciente se le trató con dexametasona y aciclovir por siete días evolucionando satisfactoriamente.

ENCEFALITIS POR ANTICUERPOS ANTI NMDA

DÍAZ ALBA A, CASTRO VELOZ N, MORELOS FIGAREDO E, LÓPEZ LEÓN A, VARGAS CAÑAS S
SERVICIO DE NEUROLOGÍA DEL INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIROLOGÍA "MANUEL VELASCO SUÁREZ"

INTRODUCCIÓN: La encefalitis por anti NMDA uno de los tipos más comunes de encefalitis autoinmune asociado a anticuerpos contra un antígeno neuronal. Cerca de 80% de los pacientes son mujeres. Alrededor de 70% de los pacientes tiene síntomas prodrómicos consistentes de cefalea, náusea, vómito, diarrea, y usualmente dos semanas después, desarrollan síntomas psiquiátricos, alteraciones del lenguaje y crisis complejas o motoras. El teratoma de ovario ha sido descrito en 60% de mujeres con encefalitis límbica y anticuerpos contra receptor NMDA. La presencia de un teratoma no detectado o no tratado durante el episodio inicial, debe ser considerada en pacientes con una recaída de la encefalitis.

OBJETIVO: Reporte de caso de encefalitis por anti NMDA por teratoma de ovario.

CASO CLÍNICO: Mujer 22 años, menarca 13 años, ciclo regular, no inició vida sexual. Internamiento 2010 por encefalitis catalogada como viral, con crisis convulsivas y manifestaciones neuropsiquiátricas, secular depresión tratada con sertralina. En 2013 presentó cefalea hemisférica izquierda, moderada, acompañada de náusea y vómito, desorientación, inatención, disartria y parestias de miembro pélvico derecho. Exploración neurológica despierta, inatenta, desorientada, lenguaje presentó parafasias fonémicas. Nervios del cráneo íntegros. Fuerza y sensibilidad íntegras, REMS +, sin datos cerebelosos ni meníngeos. Citoquímico de LCR: glucosa: 59 mg/dL, proteínas: 82 mg/dL y 146 células. PCR en LCR familia Herpes virus negativo, IRM encéfalo normal. TAC abdomino-pélvico y ultrasonido pélvico con imagen de teratoma maduro 10 x 10 cm de anexo izquierdo. Ca 19-9 223 (0-35). Ac. Antineuropilo contra NMDAR positivos (Dr. Josep Dalmau).

CONCLUSIÓN: La presentación de encefalitis anti-NMDAR a menudo sugiere un proceso infeccioso, pero el desarrollo como multiestadio debe hacer sospechar el diagnóstico. Si se da tratamiento con inmunoterapia y resección del tumor puede haber recuperación neurológica sustancial.

FÍSTULA DURAL INTRACRANEAL COMO CAUSA DE DEMENCIA REVERSIBLE, DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO. REPORTE DE UN CASO

GARCÍA CÁZEREZ RICARDO,* CASTRO MACÍAS JAIME IVÁN, OCHOA SOLÓRZANO MARCO ANTONIO****

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

INTRODUCCIÓN (ANTECEDENTES): Las fístulas durales arterio-venosas son conexiones adquiridas entre arterias meníngeas y venas de drenaje. El reconocimiento de este tipo de lesión, principalmente con manifestaciones neurológicas no-hemorragicas son importantes debido a que son potencialmente tratables con resolución del déficit neurológico. La presentación clínica va relacionada a la presencia de hipertensión venosa focal o generalizada como es tinitus, convulsiones, parkinsonismo, encefalopatía y demencia. Cuando se presenta en forma de demencia se manifiesta de forma subaguda o lentamente progresiva, siendo ésta una causa de demencia posiblemente reversible, siendo el tratamiento vía endovascular (embolización) la mejor opción.

OBJETIVOS: Describir el caso de un paciente con demencia secundaria a fístula dural hacia el seno transversal. Describir la resolución por medio de terapia endovascular neurológica.

MÉTODOS: Se describe el caso de una paciente con cuadro clínico de alteraciones cognitivas progresivas, así como epilepsia de menos de seis meses de evolución, encontrando a la exploración, afección de múltiples dominios cognitivos (memoria, lenguaje, praxias y gnosis), se realizó resonancia magnética de cráneo encontrando dilatación venosa cortical difusa y aumento del flujo al seno transversal derecho con aferencia de arterias meníngeas, confirmando en angiografía cerebral la presencia de fístula dural mediante ramas del tronco meningo-hipofisiario derecho hacia seno transversal derecho.

RESULTADOS: Se realizó embolización de la fístula dural mediante terapia endovascular neurológica con utilización de agente embolizante llamado sistema Onyx, observando oclusión al 100% de la fístula, con seguimiento ambulatorio presentando mejoría clínica con el relación al deterioro cognitivo.

CONCLUSIONES: El diagnóstico oportuno de las causas reversibles de demencia es de suma importancia en relación con el tratamiento temprano y a la recuperación funcional de las funciones cognoscitivas. Siendo el tratamiento vía endovascular la primera opción para este tipo de lesiones.

APLICACIÓN DE REALIDAD VIRTUAL EN LA REHABILITACIÓN MOTORA DE LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

FEMAT ROLDÁN G, VARGAS VELÁZQUEZ PI, SÁNCHEZ VILLAVICENCIO I, HERNÁNDEZ FRANCO J

INTRODUCCIÓN: La enfermedad de Parkinson (EP) es un desorden neurodegenerativo de alta prevalencia. Las alteraciones motoras y del equilibrio son un problema mayor en estos pacientes. El entrenamiento con realidad virtual (RV) podría mejorar movilidad tanto como el equilibrio dinámico y estático.

OBJETIVOS: Demostrar la efectividad del entrenamiento con RV en la rehabilitación motora de la EP.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio longitudinal, prospectivo, analítico y pre-experimental realizado en el Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía en el que se incluyeron los pacientes con diagnóstico confirmado de enfermedad de Parkinson en estadios de Hoehn y Yahr 1 a 3. Se realiza evaluación por medio de las escalas Unified Parkinson's Disease Rating Scale (UPDRS) en su sección motora, Escala de Equilibrio de Berg (EEB) y el Índice Dinámico de la Marcha (IDM) al inicio y al final de 12 sesiones de 30 minutos de entrenamiento con RV mediante el uso de nintendo Wii Fit Balance Board®.

RESULTADOS: Se incluyeron un total de ocho pacientes. La media de edad fue 63 años. Se demostró diferencia estadísticamente significativa en función motora (UPDRS inicial: 21.50 vs. final: 20.50 $p = 0.017$) y una tendencia a la mejoría en equilibrio estático y dinámico (EEB inicial: 51.50 vs. final: 52 $p = 0.461$ y IDM inicial: 20.50 vs. final: 22.00 $p = 0.067$).

CONCLUSIONES: El presente estudio sugiere que un programa de entrenamiento mediante RV puede mejorar la función motora, así como el equilibrio estático y dinámico de los pacientes con EP. Se requieren ensayos clínicos aleatorizados para re-evaluar nuestras conclusiones.

UNA MUJER DE 37 AÑOS CON LEUCOPATÍA DIFUSA, DETERIORO COGNITIVO Y HEMATURIA PERSISTENTE: REPORTE DE UN CASO

GURAIÉB-CHAHÍN PAOLA, SALAS-GUTIÉRREZ IRVING, TREVIÑO-FRENK IRENE, VEGA-BOADA FELIPE, HIGUERA-CALLEJA JESÚS, CANTÚ-BRITO CARLOS, GARCÍA-RAMOS GUILLERMO

DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA Y PSIQUIATRÍA. INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y NUTRICIÓN SALVADOR ZUBIRÁN, MÉXICO.

INTRODUCCIÓN: La enfermedad vascular cerebral de vasos pequeños engloba todos los procesos patológicos que involucran los vasos de pequeño calibre del cerebro. Tiene consecuencias isquémicas, micro-hemorrágicas y macro-hemorrágicas.

REPORTE DE CASO: Mujer de 37 años, con retraso del desarrollo psico-motor. A los 14 años presentó hemiparesia-facio-corporal izquierda y se emitió diagnóstico de EVC isquémico. A pesar de una búsqueda exhaustiva, no determinaron la etiología. Cursó con diagnóstico probable de síndrome de anticuerpos anti-fosfolípidos y prescribieron ácido acetil-salicílico. Tuvo seguimiento por la consulta, sin recurrencia de eventos vasculares, sólo discreto empeoramiento cognitivo. Tenía desde entonces hematuria microscópica persistente. A los 37 años acudió a urgencias por debilidad en hemitrueno derecho de inicio súbito. Se integraron los diagnósticos síndrome piramidal bilateral, retraso mental y deterioro cognoscitivo de tipo subcortical. La RM mostró leucopatía periventricular y profunda de forma bilateral con zonas de encefalomalacia periventricular; además de múltiples lesiones intraxiales periventriculares y en núcleos basales, hipointensas en la secuencia T2* eco-gradiente, correspondientes a micro y macrohemorragias. Asimismo, llamó la atención la presencia de tortuosidad de vasos retinianos y hematuria microscópica.

CONCLUSIÓN: La asociación de leucopatía periventricular con micro o macro hemorragias y EVC isquémico en paciente joven y sin factores de riesgo vascular pueden corresponder con una enfermedad vascular cerebral de vasos pequeños hereditaria. Aunque CADASIL es más frecuente, dada la presencia de hematuria persistente y tortuosidad de arterias retinianas, así como la ausencia de cefaleas migrañosas, debemos pensar en una mutación de la colágena tipo IV (COL4A1) como la etiología más plausible en este caso.

DISTRIBUCIÓN DEL PUNTAJE GLOBAL DEL ADAS-COG EN LOS ESTADIOS DE LA ESCALA CDR EN PACIENTES CON DEMENCIA

VENTURA CASTRO L, ** OCAMPO ALFARO MJ, * TORRES LÓPEZ AG, * MATUTE VILLASEÑOR E**

* CLÍNICA DE MEMORIA, DEPARTAMENTO DE GERIATRÍA, HOSPITAL GENERAL DE OCCIDENTE, SECRETARÍA DE SALUD JALISCO, MÉXICO. ** LABORATORIO DE NEUROPSICOLOGÍA Y NEUROLINGÜÍSTICA, INSTITUTO DE NEUROCIENCIAS, UNIVERSIDAD DE GUADALAJARA, MÉXICO.

ANTECEDENTES Y OBJETIVO: La Escala Cognitiva de la Evaluación de la Enfermedad de Alzheimer (ADAS-Cog) es un estándar para evaluar la severidad y progresión de los síntomas clínicos de la demencia Alzheimer sobre la cognición. Nuestro objetivo es conocer cómo se distribuyen los puntajes globales de la ADAS-Cog en los estadios de deterioro clínico de la escala de Clasificación Clínica de la Demencia (CDR) en pacientes con demencia.

METODOLOGÍA: Se evaluaron 40 pacientes con demencia Alzheimer, de la Clínica de Memoria de un Hospital General. 12 hombres (30%), medias: edad 75.6 (rango 64-87 años), escolaridad 5.3 años (rango = 0-18 años). Se aplicó la ADAS-Cog, puntuación de 0 (sin demencia) a 70 (demencia severa); individuos sanos puntúan de 0-10 y con deterioro ligero a moderado sin tratamiento 15-25. El CDR gradúa la severidad de la demencia en seis categorías cognitivas/funcionales: memoria, orientación, juicio y solución de problemas, actividades sociales, actividades domésticas y pasatiempos y cuidados personales, puntúa 5 niveles de deterioro, 0 sin demencia, 0.5 demencia leve o cuestionable, 1 demencia leve, 2 moderada, 3 severa. Se consideró el puntaje global del ADAS-Cog y la suma de cajas del CDR.

RESULTADOS: Once pacientes (27.5%) fueron clasificados con demencia cuestionable en CDR, media de escolaridad 7.5 (DE = 4.5), media de ADAS-Cog 16.3 (DE = 7.1). 16 pacientes (40%) con demencia leve, media de escolaridad 4.9 (DE = 4.5), media de ADAS-Cog 23.1 (DE = 7.9). Doce pacientes clasificaron con demencia moderada (30%), media de escolaridad 5.17 (DE = 3.5), media de ADAS-Cog 41.6 (DE = 9.0) y con demencia severa 1 paciente (2.5%) escolaridad 1 año, con puntuación de Adas-Cog 46.

CONCLUSIONES: La media del puntaje del ADAS-Cog de la muestra es similar a la reportada para los estadios leve y moderado en estos pacientes. Los resultados pueden ser utilizados como referencia para pacientes con estas características sociodemográficas.

TEMBLOR PALATINO EN SIETE PACIENTES DE UN CENTRO NEUROLÓGICO

BAYLISS-AMAYA L, CASTILLO-VARGAS EA, MORALES-BRICEÑO H, RODRÍGUEZ-VIOLANTE M
SERVICIO DE NEUROLOGÍA DEL INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIROLOGÍA "MANUEL VELASCO SUÁREZ".

ANTECEDENTES: El temblor palatino (TP) se caracteriza por movimiento rítmico y continuo del paladar blando y ocasionalmente en otras partes del cuerpo, como los ojos y extremidades. Existen dos formas de TP, una esencial y otra sintomática. La forma sintomática es causada por lesiones focales del tallo cerebral, las cuales afectan al triángulo de Guillain-Mollaret. Otras manifestaciones son ataxia, disartria y alteraciones oculomotoras. Las etiologías más frecuentes son lesiones isquémicas, malformaciones vasculares y neurodegenerativas.

OBJETIVO: Describir una serie de siete pacientes con TP, hallazgos clínicos y de imagen.

MÉTODOS: Se incluyeron paciente referidos para valoración en la Clínica de Trastornos de Movimiento del INNN de 2009 hasta junio de 2013 con presencia de TP con o sin nistagmo pendular, ataxia o signos de afectación a neurona motora superior. Se documentaron variables demográficas y clínicas; IRM en secuencias T1, T2 y FLAIR.

RESULTADOS: Siete pacientes (cinco hombres) diagnosticados con TP. Edad media de instauración de síntomas fue 41 años (rango 22-72). El primer síntoma más común relacionado fue la ataxia. Temblor orofaríngeo diagnosticado en dos pacientes. Tres pacientes portaban ataxia de extremidades, tronco y de la marcha, un paciente con síndrome cerebeloso hemisférico derecho y uno con ataxia de la marcha. Cinco pacientes tenían disartria y uno anartria. En seis pacientes los diagnósticos finales relacionados con TP fueron: EVC, cavernoma en dos, probable enfermedad de Alexander en uno, Ataxia progresiva y temblor palatino en dos. En un paciente la causa del TP no ha sido identificada.

COMENTARIO: Temblor palatino mostró un sustrato anatómico definido y compatible con la bibliografía. Enfermedades neurodegenerativas muestran afectación selectiva de estas vías. Existen causas no demostrables. Es posible que existan otros padecimientos con sustrato análogos en localizaciones anatómicas distintas.

ADHERENCIA AL TRATAMIENTO EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON EN PACIENTES MEXICANOS

CERVANTES-ARRIAGA AMÍN, BAZÁN-RODRÍGUEZ LISETTE, DE LA CRUZ LANDERO ALEJANDRA, RODRÍGUEZ-VIOLANTE MAYELA
INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIROLOGÍA; UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DE SONORA; UNIVERSIDAD JUÁREZ AUTÓNOMA DE TABASCO.

ANTECEDENTES Y OBJETIVO: La enfermedad de Parkinson (EP) es un trastorno neurodegenerativo del sistema nervioso. La levodopa (L-dopa) es piedra angular en el tratamiento de la EP, seguida de otros medicamentos de reemplazo dopaminérgico. Uno de los problemas de las enfermedades crónicas como la EP es la falta de adherencia al tratamiento. Los factores involucrados son múltiples e incluyen aspectos teóricos, clínicos, sociodemográficos y adicionalmente existen diferencias metodológicas en la forma de medir adherencia en los estudios clínicos. El conocimiento acerca de la adherencia en la terapia de Parkinson es de vital importancia para el correcto manejo clínico.

OBJETIVO: Evaluar la adherencia al tratamiento para EP y determinar los factores que intervienen en la adherencia al tratamiento.

MÉTODO: Se llevó a cabo un estudio transversal, observacional y analítico. Los pacientes observados son del Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía, tendrán que haber sido diagnosticados con EP por los criterios establecidos por Parkinson's Disease Society Brain Bank. Se aplicaron tres cuestionarios adecuados para saber la adherencia al **TRATAMIENTO:** Morisky-Green 8, Beliefs About Medicines Questionnaire (BMQ1) y por último el Brief Medication Questionnaire.

RESULTADOS: Se incluyeron un total de 51 pacientes con una edad media de 58.7 ± 14.5 años. La adherencia al tratamiento antiparkinsoniana fue sólo de 35%. Dichos niveles de adherencia fueron independientes al tipo de fármaco indicado. Tras el análisis multivariado se determinó que los factores económicos y nivel educativo son los principales predictores de una baja adherencia en los pacientes mexicanos.

CONCLUSIONES: La adherencia medida a través de los instrumentos mencionados fue muy menor a la reportada en la Unión Europea (70-90%). Es necesario mejorar la educación de la población en forma general, así como continuar con el desarrollo de programas para reducir el impacto económico en gastos directos.

SERIE DE CASOS DE NEUROINFECCIÓN CON DIAGNÓSTICO MICROBIOLÓGICO Y FENOTIPO DE RESISTENCIA POR SISTEMA AUTOMATIZADO Y LA DECISIÓN DEL NEURÓLOGO

LEO-AMADOR GE, LEDESMA-LEAL G, GARZA-HINOJOSA S, VILLASEÑOR-CUSPINERA N, ÁVILA-MORALES J, GARCÍA-GUTIÉRREZ MC, GUZMÁN-GUZMÁN JL
LABORATORIO DE ENFERMEDADES INFECCIOSAS Y MICROBIOLOGÍA CLÍNICA, FACULTAD DE MEDICINA. UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DE QUERÉTARO. DEPARTAMENTO DE EPIDEMIOLOGÍA, HOSPITAL DEL NIÑO Y LA MUJER, SECRETARÍA DE SALUD DEL ESTADO DE QUERÉTARO. DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA DE LA UNIDAD MÉDICA DE ALTA ESPECIALIDAD, HOSPITAL DE ESPECIALIDADES DEL CENTRO MÉDICO NACIONAL DE OCCIDENTE.

OBJETIVO: Evaluar el sistema automatizado en el diagnóstico de neuroinfección bacteriana y su reporte de fenotipo de susceptibilidad antimicrobiana y la decisión clínica correcta del neurólogo.

MATERIAL Y MÉTODOS: Durante el primer semestre de 2013 se recabaron los reportes de líquido cefalorraquídeo (LCR) positivos a aislamientos bacteriológicos mediante el sistema VITEK 2 System 05.04 con guía de interpretación de CMI: Global CLSI based; con niveles de coherencia superiores al 97% y el AES con última modificación del 24 de septiembre del 2012, que determina el fenotipo de resistencia a los antimicrobianos.

RESULTADOS: El total de egresos durante el primer semestre del 2013 fue de 13,000 pacientes pediátricos. De estos pacientes se encontraron reportes de LCR positivos a bacterias, 7 (0.053%), en un período de cuatro meses; uno de ellos con tres eventos infecciosos y diagnóstico de hidrocefalia y meningitis. Los reportes fueron: *Staphylococcus epidermidis* (2) ambos resistentes a vancomicina (VR) y *S. hominis* (1) que el AES reporta resistente a glicopéptidos (resistente TEC), *Pseudomonas aeruginosa* (1) susceptible antipseudomónicos y en el caso con tres eventos: El primero fue de *Shewanella putrefaciens* con fenotipo no realizado por AES. El segundo fue el *Enterococcus faecium* VR (Van A) y resistente a oxazolidonas de acuerdo con AES. El último o tercero *E. coli* sensible a carbapenémicos (BLEES + y aminogluósidos resistente) por AES.

DISCUSIÓN: La evidencia mostrada en este estudio ocasiona que la decisión clínica del médico tratante se convierta más en un manejo empírico que en un uso razonado de antimicrobianos. El aislamiento de estos patógenos en el LCR es dudoso y obliga necesariamente a estudios de diagnóstico microbiológico por métodos diferentes, como identificación y bioquímicas correctas de verificación. También podemos encontrar estudios de biología molecular, mismos que no están disponibles en todos los centros por lo que el manejo oportuno se ve comprometido afectando el pronóstico del enfermo.

JUEGO DE BACTERIAS EN EL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL, DIAGNÓSTICO OCULTO DE DOS PATOLOGÍAS. REPORTE DE UN CASO

YÁÑEZ CASTRO JORGE, DEL CASTILLO CALCÁNEO JUAN DE DIOS, VALDIVIA CHIÑAS HEBERSELETH, GARCÍA BENÍTEZ CLOTILDE, GARCÍA GONZÁLEZ ULISES

ANTECEDENTES: Cada año 2 millones de personas mueren de tuberculosis a escala mundial. Existen tres formas: Meningitis, tuberculoma y aracnoiditis. La enfermedad de Lyme es una patología multisistémica causada por la espiroqueta *Borrelia burgdorferi*.

OBJETIVO: Reportar el caso de un paciente masculino de 15 años inmunocompetente con fiebre de origen desconocido, que cursó con infección mixta del sistema nervioso central caracterizada por tuberculosis y borreliosis en el Hospital Central Sur de Alta Especialidad de PEMEX.

MÉTODOS: Antecedente relevante contacto con perro con garrapatas dos semanas previo al inicio de cuadro. Cursa previo al ingreso con diarrea que cede per se; durante internamiento con ptosis transitoria de ojo izquierdo que resuelve espontáneamente, sin otros datos clínicos sugestivos de afección neurológica. Se realizaron estudios de imagen de patología. Se realizaron cultivos de fluidos sin obtener diagnóstico, se realizaron punciones lumbares seriadas, obteniendo hiperproteinorrea, se enviaron a PCR e inmunosayos, encontrando presencia de *Mycobacterium tuberculosis* y *Borrelia burgdorferi* en las muestras.

RESULTADOS: Paciente fue tratado con tetraciclina y esquema antifímico con cese del cuadro tres días más tarde.

CONCLUSIONES: En nuestro medio, la enfermedad de Lyme es inusual, aún más resulta la afección a sistema nervioso central asociada a tuberculosis del sistema nervioso central que coincide en el tiempo resulta anecdótica y sobre todo lo es la favorable evolución del paciente.

DEPRESIÓN Y AUTOESTIMA BAJA COMO COMORBILIDADES EN LA EPILEPSIA INFANTIL

DUNCAN MA,* PURATA HERNÁNDEZ LE,*** RAMOS CÁZARES RE,*** VÁZQUEZ GUEVARA SA,*** GARCÍA ORTIZ W,*** RODRÍGUEZ GALLEGOS RC,* DE LEÓN FLORES L,* CHÁVEZ LLUÉVANOS BE,* VÁZQUEZ FUENTES S.* CANTÚ SALINAS AC, VILLARREAL VELÁZQUEZ HJ**

* SERVICIO DE NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA, DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA. ** JEFE DEL DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA HOSPITAL UNIVERSITARIO DR. JOSÉ ELEUTERIO GONZÁLEZ, MONTERREY, NUEVO LEÓN. *** FACULTAD DE MEDICINA, UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DE NUEVO LEÓN MONTERREY, MÉXICO.

INTRODUCCIÓN: La epilepsia es una enfermedad crónica afectando hasta 0.8% de la población infantil. Afecta la calidad de vida de individuos que la padecen obligándoles a modificar la forma en que se adaptan al entorno familiar y escolar, ocasionando problemas personales y de identidad social. En niños con epilepsia, se reporta a largo plazo, pobres logros académicos, estatus ocupacional menor del esperado, pobre concepto de salud y bienestar, problemas conductuales, ansiedad y altas tasas de aislamiento social. Entre 25-50% de niños epilépticos pueden padecer de depresión en un momento dado de su vida. El suicidio es cinco veces más alto en esta población comparado con la población general, siendo la causa de mortalidad en 3-7% de estos pacientes.

MÉTODOS: A pacientes epilépticos entre ocho a 15 años que acudieron a la consulta de Neurología Pediátrica del Hospital Universitario José Eleuterio González, se realizó la Escala de Depresión para Niños del Centro para Estudios Epidemiológicos (CES-DC) y la escala de autoestima de Rosenberg. Aquellos con una calificación de 15 puntos o más en el CES-DC fueron considerados para depresión y los con menores de 25 puntos en la escala de Rosenberg positivos para baja autoestima.

RESULTADOS: Se incluyeron 42 pacientes de los cuales 26.2% de la población presentó depresión. Todos fueron del sexo femenino. De estos pacientes se detectó autoestima baja en 7% de los casos. Las edades más afectadas fueron entre 12 y 14 años.

CONCLUSIÓN: La epilepsia tiene gran impacto social. Nuestro estudio demuestra que 7% de los pacientes tiene baja autoestima y 26.2% la depresión. Esta cifra que coincide con la literatura actual. Antes de la sospecha clínica es importante la implementación de escalas específicas de diagnóstico y así evitando las consecuencias emocionales, conductuales, desadaptación social e intentos de suicidio que puede suceder en esta población.

FIBROELASTOMA PAPILAR CARDIACO RECIDIVANTE COMO CAUSA DE INFARTO CEREBRAL DE REPETICIÓN EN PACIENTE JOVEN, REPORTE DE CASO

VÁZQUEZ REYES F,* MIRELES RAMÍREZ MA,** PARTIDA MEDINA LR**
* RESIDENTE DE 3ER AÑO DE NEUROLOGÍA, SERVICIO DE NEUROLOGÍA, UMAE HE CENTRO MÉDICO NACIONAL DE OCCIDENTE IMSS GUADALAJARA, JALISCO. MÉXICO.
** NEURÓLOGO, ADSCRITO AL SERVICIO DE NEUROLOGÍA, UMAE HE CENTRO MÉDICO NACIONAL DE OCCIDENTE IMSS GUADALAJARA, JALISCO; MÉXICO.

INTRODUCCIÓN: El fibroelastoma papilar es un tumor primario benigno, hallazgo en autopsias, debido a su carácter comúnmente asintomático; representa menos de 10% de las masas cardíacas. El método de elección para el diagnóstico es ecocardiografía transtorácica o transesofágica, normalmente se aprecia como una masa única, móvil, pedunculada, con bordes bien definidos. Presentamos el reporte de un caso de fibroelastoma cardíaco como etiología de EVC isquémico en paciente joven.

CASO CLÍNICO: Masculino 47 años, HAS de siete años de diagnóstico, sin otros antecedentes patológicos relevantes, historia de seis eventos isquémicos cerebrales, el primero en 2003 con recuperación completa, cuatro eventos posteriores con diagnóstico de isquemia cerebral transitoria; en 2009 posterior a nuevo EVC de arteria cerebral media, se protocolizó descartando patologías protrombóticas, infecciosas, o vasculitis; se realizó ecocardiograma transesofágico reportando foramen oval permeable y tumoraciones en superficie auricular de ambas valvas de la mitral. Se inició anticoagulación y exéresis de lesiones, con reporte postoperatorio de siete masas mitrales entre 2 a 5 mm de diámetro. El estudio anatomopatológico describió alteraciones morfológicas macro y microscópicas compatibles con fibroelastoma cardíaco mitral. En 2012 el paciente sufrió nuevo EVC isquémico, con reporte de ecocardiograma transtorácico de fibroelastoma papilar en valva anterior mitral de 5.5 x 5 mm. Se decidió vigilancia y anticoagulación.

DISCUSIÓN: Reportes de caso han asociado al fibroelastoma papilar con émbolos cerebrales, pulmonares, coronarios y retinianos, con prevalencia hasta el día de hoy aún no definida, por lo que su asociación a infarto cerebral isquémico cada vez es más reconocida. La presencia de fibroelastomas múltiples en un paciente es muy poco común. Este caso es atípico por su presentación múltiple en una misma válvula, la embolización cerebral de repetición y la recurrencia posterior a escisión quirúrgica completa, lo que no se ha publicado a la fecha.

VASCULOPATÍA RETINIANA CON LEUCODISTROFÍA CEREBRAL (RVLC) EN UNA FAMILIA MEXICANA: SERIE DE CASOS

CERÓN MORALES JA, * LEÓN MANRÍQUEZ E, * ZAVALERA R, * FLORES RIVERA J*
SERVICIO DE NEUROLOGÍA DEL INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y
NEUROCIROLOGÍA MANUEL VELASCO SUÁREZ.

ANTECEDENTES Y OBJETIVO: Se expone el estudio de tres pacientes familiares que se presentaron con alteraciones neurológicas cognitivas y motoras con lesiones pseudotumorales en SNC que sugieren una vasculopatía hereditaria poco común a nivel mundial.

MÉTODOS: Se trata de un paciente quien debuta con un cuadro progresivo motor y cognitivo, que por imagen de resonancia magnética tenía una lesión pseudotumoral fronto parietal izquierda. Con antecedente de familiares con características similares. En los archivos clínicos del hospital se recabaron los expedientes de dos de sus familiares quienes habían sido estudiados de forma independiente como probable glioblastoma y probable esclerosis múltiple.

RESULTADOS: Se realizó la caracterización clínica de los pacientes y se estableció la asociación radiológica y paraclínica; donde llama la atención la presencia de datos que sugieren vasculopatía en el estudio angiográfico. Se hace la revisión en la literatura médica sugiriendo que los pacientes cursan con endotelopatía hereditaria con retinopatía, nefropatía e infartos cerebrales (HERNS por sus siglas en inglés) entidad rara de la cual sólo hay pocas familias reportada a nivel mundial, que se engloba en el espectro de la vasculopatía retiniana con leucodistrofia cerebral (RVLC) asociada a mutación en el gen TREX1. Por el patrón de herencia y por los hallazgos clínicos y paraclínicos se enviaron muestras a la Universidad de California para establecer el diagnóstico genético, aún en proceso.

CONCLUSIONES: Se presenta el caso de una familia con vasculopatía hereditaria; dentro de este espectro de enfermedades cabe mencionar el grupo de leucodistrofia cerebral con vasculopatía retinal autosómico dominante (AD-RVLC), la cual engloba principalmente otras entidades: vasculopatía cerebro retinal (CRV), retinopatía vascular hereditaria (HVR) y HERNS. Las que comparten mutaciones del gen TREX1 localizado en el cromosoma 3p21.

¿CUÁNTO TIEMPO DEBO ESPERAR? COMPARACIÓN DEL INTERVALO PARA EL EFECTO DE DIFERENTES TRIPTANOS EN LA CRISIS DE MIGRAÑA. ESTUDIO EN POBLACIÓN MEXICANA

MARFIL ALEJANDRO, * SILLER REYES MARÍA FERNANDA, ** DE LA CRUZ GONZÁLEZ JUAN GILBERTO, ** GARZA MARTÍNEZ ANA TERESA, ** CANTÚ JESÚS ANASTACIO, ** GARZA-VILLARREAL EDUARDO ***
* CLÍNICA DE CEFALÉAS Y DOLOR CRÓNICO NO ONCOLÓGICO, SERVICIO DE NEUROLOGÍA, HOSPITAL UNIVERSITARIO, UANL. ** MIP 6 FACULTAD DE MEDICINA DE LA UANL. *** SERVICIO DE NEUROLOGÍA, UANL.

ANTECEDENTES: El intervalo para el inicio del efecto no se ha estudiado en población mexicana.

OBJETIVO: Determinar el intervalo para el inicio del efecto, y la intensidad de éste, de diferentes triptanos en pacientes mexicanos tratados por crisis de migraña.

MATERIALES Y MÉTODOS: Criterios de inclusión: adultos, cualquier sexo, con migraña c/s aura de acuerdo a los criterios de la IHS, y tratamiento de por lo menos dos ataques. Período de estudio 1 julio/2011-30 noviembre/2012. Datos recolectados retrospectiva/prospectivamente. A los pacientes se les instruyó a usar el triptano indicado por su médico y anotar el tiempo del efecto analgésico, el intervalo para 50 % del efecto medido en minutos (T1) y > 80% (T2). Se usó escala de analogía visual. Usamos ANOVA para mediciones repetidas con factores individuales con dos niveles (T1 vs. T2) y comparaciones entre sujetos con tres niveles (ELT, RZT, ZMT). También hicimos un análisis post-hoc usando la corrección de Bonferroni para comparaciones múltiples.

RESULTADOS: Se estudiaron 56 pacientes, 47 mujeres. 23 con eletriptán (ELT), 18 con zolmitriptán (ZMT) y 15 con rizatriptán (RZT). Edad promedio para el grupo de 34.8 (16-52) sin diferencias entre subgrupos. Migraña s/aura 49 y c/aura 7. Los T1/T2 (promedio + DE) para todos los pacientes fueron 30 (±29)/62 (±58) min, y para los subgrupos (ELT/RZT/ZMT): T1 24.45 (±15.56)/39.73 (±47.23)/28.89 (±17.95), and T2 47.04 (±32.83)/81.33 (±96.15)/64 (±35.22). La dispersión fue mayor en grupo de RZT. Se encontró una diferencia significativa entre los intervalos (T1/T2: F (1, 52) = 54.35, p < .001). En general, aunque el intervalo promedio fue mayor en el RZT, el tipo de triptán no afectó el intervalo.

Discusión: Nuestros resultados muestran que el inicio del efecto de los triptanos en población mexicana es menor al reportado. No hubo diferencia entre los diferentes triptanos.

ANORMALIDADES DE LA LENGUA EN IMAGEN POR RESONANCIA MAGNÉTICA Y SU ASOCIACIÓN CON LA SEVERIDAD Y PROGRESIÓN DE LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

ESCAMILLA OCAÑAS CÉSAR E, MARTÍNEZ HÉCTOR R, MORENO CUEVAS JORGE E, GONZÁLEZ-GARZA MARÍA TERESA, SALAZAR MARIONI SERGIO, GIL VALADEZ ALFONSO

INSTITUTO DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIROLOGÍA, CENTRO MÉDICO ZAMBRANO HELLION. SERVICIO DE NEUROLOGÍA HOSPITAL SAN JOSÉ TEC DE MONTERREY. ESCUELA DE MEDICINA Y CIENCIAS DE LA SALUD TECNOLÓGICO DE MONTERREY. DEPARTAMENTO DE TERAPIA CELULAR. CITES ESCUELA DE MEDICINA, TECNOLÓGICO DE MONTERREY.

ANTECEDENTES Y OBJETIVO: Las anomalías de la lengua en imagen por resonancia magnética (IRM) en la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) rara vez han sido relacionadas con la enfermedad. Estudios previos mencionan esta condición; sin embargo, no la han correlacionado con el curso de la ELA. En el presente trabajo se describe un análisis retrospectivos de pacientes con ELA evaluados por IRM.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se buscaron correlaciones entre la forma y posición de la lengua, la hiperintensidad de señal por IRM y el fenotipo clínico de la enfermedad, tiempo de progresión, (diagnóstico a IRM) y la escala de funcionalidad de la ELA revisada (ALSFRRS-r). Cuarenta y tres pacientes fueron incluidos en nuestro estudio.

RESULTADOS: Cuarenta y cuatro por ciento de los pacientes presentaron lenguas de características normales, con una mediana de progresión de 10 meses. Cincuenta y seis por ciento de los pacientes presentaron anomalías en la lengua, con una mediana en el tiempo de progresión de 18 meses (p = 0 .0071). Los pacientes con lengua de características normales presentaron un puntaje de 32.47 ± 9.14 en la ALSFRS-r. Los pacientes con anomalías en la lengua tuvieron resultados de 29 ± 6.01 en la ALSFRS-r (p = 0.14). No se encontraron diferencias significativas al correlacionaron las anomalías en la lengua con el fenotipo clínico (espinal o bulbar).

CONCLUSIONES: Se concluyó que las anomalías en la lengua por IRM no se encuentran relacionadas con el fenotipo clínico de la enfermedad; sin embargo, existe una asociación con la anomalía en lengua, el tiempo de progresión y la severidad de la enfermedad. Nuestros resultados sugieren la posibilidad de asociar este signo radiológico con la progresión y agresividad de la ELA.

SÍNDROME DE MIELINOLISIS OSMÓTICA EXTRAPONTINA ASOCIADO A NEUROPATÍA PERIFÉRICA TRANSITORIA. PRESENTACIÓN DE UN CASO

PEÑA LANDÍN DORA MARICELA, HERRERA MORA PATRICIA, RUIZ GARCÍA MATILDE
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA, MÉXICO, D.F.

INTRODUCCIÓN: El síndrome de mielínolisis osmótica (SMO) constituye un desorden neurológico infrecuente relacionado con corrección rápida de hiponatremia. La localización característica es en puente, aunque se han identificado lesiones: ganglios basales (GB), cerebelo (síndrome de mielínolisis osmótica extrapontina, SMOE). La afectación de nervio periférico es excepcional.

OBJETIVO: Describir hallazgos clínicos, radiológicos y neurofisiológicos en un paciente con SMOE asociado a afectación de nervio periférico.

METODOLOGÍA: Masculino de 13 años, con astenia, adinamia, fatiga, hiperpigmentación generalizada y vómitos frecuentes. E.F. FC:140 FR28 Temp36 TA80/50. Buen tono, movilidad y fuerza muscular. Ingresó con choque hipovolémico. Bioquímicamente: hiponatremia severa, hiperkalemia, hipocortisolemia e incremento de ACTH. Se inicia corrección de volumen y sodio sin respuesta. Se agrega prednisona y fludrocortisona. A las 72 horas de la corrección inicia con dolor intenso en región plantar y ortos bilaterales, punzante-uriente, incapacitante, aumenta con movilidad y tacto. EF: fuerza muscular 4/5 en inferiores, hiperalgiesia-alodinia plantar y ortos, marcha limitada por dolor. Se diagnóstica enfermedad de Addison autoinmune y neuropatía periférica.

RESULTADOS: La RM cerebral inicial: hiperintensidad en T2-Flair de ganglios basales bilateralesimétrica. VCN motora y sensitivas apoya neuropatía periférica. RM cerebral y VCN de control a los tres meses: normales. Actualmente asintomático.

Discusión: Presentamos un caso de SMOE asociado a neuropatía aguda por dishomeostasis del sodio. La sintomatología neuropática del paciente correlaciona cronológicamente con la corrección de hiponatremia. Una corrección segura < 12 mmol/L en las primeras 48 horas evita la desmielinización cerebral. En este caso se documentó una corrección en: 23 mmol/L/48h.

CONCLUSIONES: Se requiere un monitoreo estrecho en la corrección de hiponatremia en las primeras 48 horas para evitar el SMO. Se identifica una causa poco frecuente de neuropatía aguda metabólica ya que el estrés osmótico es capaz de dañar a nivel central y periférico.

ALTERACIÓN DE LA ACTIVACIÓN FUNCIONAL DEL RECEPTOR 5-HT1A EN TEJIDO DE HIPOCAMPO DE PACIENTES CON EPILEPSIA DEL LÓBULO TEMPORAL FÁRMACO RESISTENTE Y SU IMPLICACIÓN EN LA MEMORIA

CUÉLLAR-HERRERA M,* ROCHA L,** ALONSO-VANEGAS M,*** CHÁVEZ L,**** TREJO D,* VELASCO F,* VELASCO AL*
* CLÍNICA DE EPILEPSIA, HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO, ** DEPARTAMENTO DE FARMACOBIOLOGÍA, CINVESTAV, *** INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIROLOGÍA "MANUEL VELASCO SUÁREZ", **** DEPARTAMENTO DE PATOLOGÍA, HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO.

INTRODUCCIÓN: Los receptores 5-hidroxitriptamina-1A (5-HT1A) están involucrados en la epilepsia, así como, en la memoria.

para el SPR fue de 2,457 pesos. Los costos en pesos de estudios paraclínicos para SPU 169,500 (n:32); SPR 375,000 (n:39). Costos de tratamiento no farmacológico SPU 17,400 (n:7); SPR 57,000 (n:23). Para aditamentos de apoyo SPU 28,800 (n: 9); SPR 172,800 (n: 14).

CONCLUSIONES: En cuanto tratamiento farmacológico, los costos en el SPU y SPR son similares, aun considerando los diferentes estadios de la enfermedad y los diferentes esquemas terapéuticos. La diferencia significativa se observa en lo correspondiente a estudios paraclínicos, tratamiento no farmacológico y aditamentos de apoyo, siendo mayor en SPR. Esta diferencia en los costos puede ser secundaria a la idiosincrasia y poder adquisitivo de las diferentes poblaciones.

PREVALENCIA DE TRASTORNOS NEUROPSIQUIÁTRICOS EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON IDIOPÁTICO VÍRGENES A TRATAMIENTO

GUZMÁN ASTORGA CP,* CERVANTES ARRIAGA AMIN, RODRÍGUEZ VIOLANTE M******

* RESIDENTE DEL INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIROLOGÍA "DR. MANUEL VELASCO SUAREZ". ** LABORATORIO DE INVESTIGACIÓN CLÍNICA DE ENFERMEDADES NEURODEGENERATIVAS. *** CLÍNICA DE TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO DEL INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIROLOGÍA "DR. MANUEL VELASCO SUAREZ".

ANTECEDENTES Y OBJETIVO: Los síntomas neuropsiquiátricos en enfermedad de Parkinson (PD) son comunes, se conoce poco acerca de la prevalencia de éstos en etapas iniciales y no se cuenta con un estudio que haya evaluado éstos de manera global.

MÉTODOS: Se trata de un estudio transversal que evaluó el perfil neuropsiquiátrico en una cohorte de pacientes con PD no tratados en el Instituto Nacional de Neurología. La evaluación Neuropsiquiátrica incluyó el Montreal Cognitive Assesment, el Brief Psychiatric Rating Scale, Dysexecutive Questionnaire, Hospital Anxiety and Depression Scale, la Lille Apathy Rating Scale, Questionnaire for Impulsive-Compulsive Disorders in Parkinson's Disease.

RESULTADOS: Se evaluaron 42 pacientes 64.3% hombres (n = 27) y 35.7% mujeres (n = 15) con promedio de edad de 57 años (± 10), escolaridad de 10.1 años (± 5), con un tiempo desde el inicio de los síntomas al diagnóstico de 17.6 meses (± 12). La puntaje de UPDRS motor fue de 22 (± 8). El 66.7% con fenotipo tremorigeno, 28.6% rígido acinético y 4.8% inestabilidad postural, el Hoehn y Yahr promedio fue de 2. Se detectó deterioro cognitivo en 23.8%. Disejecución en 19%, depresión en 14.2%, ansiedad en 16.6%, apatía en 16.6%, algún trastorno en el control de impulsos en 11,9% y más de un trastorno neuropsiquiátrico en 23.5%.

CONCLUSIONES: Encontramos una tasa de deterioro cognitivo mayor a la reportada en la literatura. La prevalencia de algún grado de depresión leve, ansiedad, y trastorno del control de impulsos no fue mayor a la reportada en pacientes con PD. La prevalencia de apatía fue de 16.6% en ausencia de depresión o deterioro cognitivo. Los síntomas neuropsiquiátricos son comunes en pacientes con enfermedad de Parkinson en etapas iniciales, lo que sugiere que son parte y no una complicación del padecimiento y al parecer están relacionados con la progresión de la enfermedad.

PREVENTABLE ERRORS IN HOSPITALIZED PARKINSON'S DISEASE PATIENTS

RAMIREZ-MARTINEZ DANIEL, MIGNACCA CAROLINE, AKBAR UMER, RUNDLE-GONZÁLEZ VALERIE, FAYAD SARAH, OKUN MICHAEL S
UNIVERSITY OF FLORIDA-CENTER FOR MOVEMENT DISORDERS AND NEURORESTORATION

OBJECTIVE: Parkinson's disease (PD) patients are more likely to be hospitalized and we aimed to investigate preventable management errors during hospitalization.

METHODS: An IRB approved protocol used a retrospective consecutively admitted PD patients chart review for the study. Patients were admitted to the UF Health Hospital from November 2012 to March 2013. SPSS statistics was used to analyze data.

RESULTS: Of 176 cases, 85 had a PD diagnosis. There were 51 (60%) males, age was 74.1 (± 9.0), and 95% were on levodopa (LD). LD dosages were written with specified times in only 15%. These were administered late in most patients; 1 hour (67%), 2 hours (49%), 3 hours (39%) or dosages were missed in 49%. Length of stay for those who received LD on time was 3 \pm 3 days vs. those with delayed and missed dosages (7 \pm 6 days). Swallowing and physical therapy consultations were performed in 27% and 57% of cases. Fall risk evaluation was performed in 80%. Falls occurred in 2.4% during the hospital stay. There were no falls in the group that received counseling. Dopamine blockers were administered in 23% of cases with quetiapine prescribed most frequently (53%). Contraindicated dopamine blockers included haloperidol (21%), olanzapine (5%), risperidone (5%), and promethazine (5%). Length of stay for those receiving quetiapine was 5 \pm 5 days vs. 10 \pm 9 for those receiving contraindicated DA blockers. The death rate was 6%.

CONCLUSION: Hospitalized PD patients are victims of frequent medication errors. Potentially modifiable factors could be contributing to prolonged hospitalizations, and to morbidity and mortality.

SÍNDROMES DE NEURODEGENERACIÓN CON ACÚMULO DE HIERRO CEREBRAL (NAHC): CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y DE NEUROIMAGEN EN PACIENTES SIN MUTACIÓN PKAN

VELÁZQUEZ-OSUNA SALVADOR, MORALES-BRICEÑO HUGO, RODRÍGUEZ-VIOLANTE MAYELA, CERVANTES-ARRIAGA AMÍN
INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIROLOGÍA, MÉXICO.

ANTECEDENTES Y OBJETIVO: Los síndromes de neurodegeneración con acúmulo de hierro cerebral (NAHC) son un grupo heterogéneo de trastornos caracterizados por depósito de hierro en ganglios basales. Clínicamente presentan distonía, espasticidad, parkinsonismo y déficit cognitivo. Se clasifican como formas infantiles (típicas) y adultas (atípicas). Los hallazgos en RM son imágenes hipointensas en T1 e hipointensas T2* y SWAN, ocasionalmente asociados a leucopatía. El "Ojo de Tigre" (Hipointensidad de GP con hiperintensidad central) es el patrón sugestivo de NAHC con mutación PKAN. En NAHC no-PKAN la combinación de hallazgos de neuroimagen orientan hacia cada una de las distintas mutaciones. Con base en lo anterior se planeó el estudio prospectivo de pacientes con trastorno de movimiento y hallazgos de imagen de acúmulo de hierro sin hallazgos sugestivos de PKAN en búsqueda de una definición fenotípica y de neuroimagen en población mexicana.

PACIENTES Y MÉTODOS: Se evaluaron diez pacientes con diagnóstico de NAHC no sugestivo de PKAN de la Clínica de Trastornos del Movimiento del INNN. La evaluación consistió en exploración neurológica, videograbación, RM en T1, FLAIR, T2* y SWAN, evaluación neuropsicológica y determinación de ceruloplasmina, ferritina, hierro, cobre y acantocitos.

RESULTADOS: Se incluyeron diez pacientes (cinco mujeres). Edad promedio: 44.6 \pm 14.6. Edad al inicio: 39.2 \pm 5.2. Manifestación inicial: distonía (40%) y deterioro cognitivo (30%). Fenotipo actual: parkinsonismo 70%, distonía 50%, distonía-parkinsonismo 40% y corea 40%. Síntomas neuropsiquiátricos 60% (deterioro cognitivo 70%). Neuroimagen: acúmulo de hierro: globo pálido y sustancia nigra 100%, putamen 80%, dentado 70%, caudado 30%, tálamo 20%, leucopatía 20%. Ninguno con anomalía en ceruloplasmina, cinética de hierro o cobre.

CONCLUSIONES: En pacientes con un cuadro progresivo de movimientos anormales diversos con síntomas neuropsiquiátricos marcados y con acúmulo de hierro en secuencias específicas, pero en ausencia del "signo del ojo de tigre" debe sospecharse el diagnóstico de NAHC distinta al PKAN.

DISTONÍAS AXIALES: DORSALES Y VENTRALES MÁS CAMPTOCORMIA: TRATAMIENTO CON TOXINA BOTULÍNICA TIPO A DE 150 KDA (XEOMEEN®)

SANTAMARÍA-MOLINA SALVADOR, GÓMEZ-ACEVEDO GABRIEL A
DEPTO. NEUROLOGÍA. CENTRO MÉDICO NACIONAL "LA RAZA". HOSPITAL DE ESPECIALIDADES. IMSS.

ANTECEDENTES: Distonía, trastorno del movimiento caracterizado por contracción muscular sostenida o intermitente de músculos agonistas y antagonistas con posturas anormales de distribución variable. Las distonías axiales afectan músculos dorsales o ventrales del tronco son raras, suelen asociarse a parkinsonismo, mioclonías u otros trastornos neurológicos. No hay tratamiento específico.

MATERIALES Y MÉTODOS: Reporte de tres casos, evaluación clínica y registro videográfico antes y después de la aplicación del biológico.

RESULTADOS: Caso 1: Femenino, 47 años, cuadro de cinco años con hiperlordosis lumbar durante la marcha, sin más síntomas. Imagen de encéfalo y columna espinal normales. Esquema de aplicación de 400 UI de TB tipo A en músculos dorsal largo y sacro lumbar. **Resultado:** Reducción de lordosis en 90% por 30 días.

Caso 2: Masculino, 38 años, cuadro de cinco años, con bradicinesia leve, facies hipomímica, sin temblor, "Pull test" positivo, con hiperextensión del tronco durante la bipedestación, no en marcha. Esquema de aplicación de TB tipo A: 600 UI en músculo dorsal largo y sacro lumbar de T6 a L4. **Resultado:** Reducción de 75% de hiperextensión dorsal y dolor por 60 días.

Caso 3: Masculino, 46 años, seis años de evolución, que inició como distonía cervical de torsión secundaria a levomepromazina, evoluciona con distonía axial en anterocollis, camptocormia y blefaroespasma. Esquema de aplicación de TB tipo A: 800 UI. **Resultado:** corrección completa de camptocormia y blefaroespasma por 60 días. Ningún caso reportó efectos adversos locales o sistémicos.

MANIFESTACIÓN ATÍPICA DE LA NEURALGIA DEL GLOsofaríngeo. PRESENTACIÓN DE CASO CLÍNICO

VIOLANTE-VILLANUEVA ARTURO,* CANCHE-ARENAS ARIANA, GONZÁLEZ PATIÑO ALEJANDRA,*** ARISTA RAMÍREZ JOSÉ LUIS******
* MÉDICO INTERNISTA Y NEURÓLOGO DEL HOSPITAL ÁNGELES DEL PEDREGAL, MÉXICO, D.F. ** MÉDICO INTERNISTA DEL HOSPITAL ÁNGELES DEL PEDREGAL, MÉXICO, D.F. *** RESIDENTE DE MEDICINA INTERNA, FACULTAD MEXICANA DE MEDICINA, UNIVERSIDAD LA SALLE, MÉXICO, D.F. **** INTERNO DE PREGRADO, UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO, MÉXICO D.F.

ANTECEDENTES Y OBJETIVO: La neuralgia del glossofaríngeo (NGF) es un síndrome craneofacial doloroso, predomina en mujeres entre 40 y 50 años. Presentan paroxismos de un dolor agudo, recurrente y severo, localizado en la distribución de las ramas auricular y faríngeo del nervio craneal IX (NCIX) y del NCX. Desencadenado por bostezar, tragar, hablar, masticar, toser, estornudar, sonarse la nariz o reír. Existen dos tipos clínicos: timpánico y orofaríngeo. Se clasifica como clásica, siendo el dolor intermitente sin causa o déficit neurológico asociado; y en sintomática. El diagnóstico se basa en la

sospecha clínica y por exclusión, se toman radiografías de la base del cráneo, angiografía vertebral, IRM o TC, para descartar algún proceso compresivo.

MÉTODOS: Mujer de 49 años de edad con migraña en tratamiento y tabaquismo, acude por la presencia de disgeusia que describe como "sensación de sabor dulce" en la orofaringe, es persistente desde un mes antes. La exploración neurológica: alerta, funciones cerebrales superiores conservadas, disminución de la evocación del reflejo nauseoso derecho, resto de nervios craneales normales, vías largas conservadas, ausencia de meningeos, cerebelo y sistema autónomo normales.

RESULTADOS: La RM mostró quiste aracnoideo en la cisterna cerebelomedular derecha comprimiendo los nervios craneales IX, X y XI ipsilaterales. Como hallazgo se encontró una imagen que sugería dilatación aneurismática en la arteria comunicante anterior.

CONCLUSIONES: La presentación clínica habitual de la NGF es con dolor, el presente caso manifiesto a través de disgeusia y con evidencia de disfunción del IX derecho, que se justifica por los hallazgos estructurales evidenciados en la RM. Existen pocos casos reportados de compresión por quiste aracnoideo.

REPORTE DE UN CASO DE SÍNDROME DE SOBREPOSICIÓN DE MILLER FISHER INCOMPLETO CON VARIANTE CÉRVICO-FARINGO-BRAQUIAL DE GUILLAIN BARRÉ CON CARACTERIZACIÓN NEUROFISIOLÓGICA Y AUTONÓMICA

MENDOZA-OLIVAS LAURA, VALLE-MURILLO MIGUEL ÁNGEL, MOLINA-DE DIOS GUILLERMO, GARCÍA-RAMOS GUILLERMO
DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA Y PSIQUIATRÍA. INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y NUTRICIÓN.

INTRODUCCIÓN: Se presenta el caso de un hombre de 58 años con debilidad progresiva de miembros torácicos, disartria, disfagia y desarrollo de encefalopatía metabólica.

REPORTE DE CASO: Se trata de un hombre de 58 años de edad con historia de intolerancia a los carbohidratos y esteatosis hepática no alcohólica (EHNA). Se encontró con un cuadro de dos semanas de evolución con debilidad progresiva en músculos distales de miembros torácicos con afectación posterior a musculatura proximal, sin antecedente de infección. Recibió medicación homeopática que condiciona deterioro de función hepática con sangrado de tubo digestivo y encefalopatía hepática. Al examen neurológico se encontró con paresia de músculos recto lateral bilateral, debilidad facial bilateral, disartria, reflejo nauseoso ausente, y caída del velo del paladar derecho, disfonía parética, dificultad para protrusión de lengua, fuerza de músculos de cuello de 3/5, debilidad de musculatura distal de miembros torácicos de 2/5 y proximal de 3/5, respetando fuerza de miembros pélvicos, encontrándose areflexia de los miembros torácicos y maseterino, y REMs de una cruz en miembros pélvicos, no se detecta ataxia troncal ni de miembros. Se realizan estudios neurofisiológicos, compatibles con poliradiculopatía motora axonal de miembros superiores y ausencia de ondas F faciales, respetando piernas. Líquido cefalorraquídeo con disociación albumino-citológica. Se inició manejo con gamaglobulina, al 3er día presentó crisis convulsiva tónica-clónica generalizada. Tras el tratamiento presentó mejoría importante.

CONCLUSIÓN: La variante cérvico-faringo-braquial del síndrome de Guillain Barré es una forma de presentación muy rara; y al igual que el resto de las variantes el tratamiento se instituye en formas graves. La principal causa de mortalidad en estos pacientes es la disautonomía lo que aumenta su riesgo cardiovascular, en el caso de este paciente se encontró taquicardia sinusal inapropiada y aumento del tono simpático medido por pruebas de finometría.

SÍNDROME DE JOUBERT. REPORTE DE CASO EN DOS HERMANOS

LUNA MACÍAS VÍCTOR BASILIO,* REYES CUAYAHUITL ARACELY,* MUÑOZ MONTUFAR JUAN PABLO,* LOMAN ZÚNIGA VERÓNICA*
*NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA CMN SXXI.

ANTECEDENTES: El síndrome de Joubert es una ataxia cerebelosa congénita con un signo imagenológico característico llamado signo de la muela. Está ocasionado por una alteración en los cilios primarios, englobándose dentro de las ciliopatías. Tiene una prevalencia de 1:100,000 con una herencia autosómico recesivo o ligado a X con más de 21 mutaciones. Se puede diagnosticar desde etapas tempranas por la presencia de hipotonía, anomalías oculares como nistagmo o apraxia oculomotora y algunos cambios respiratorios con retraso en el desarrollo psicomotriz. Puede haber afectación a diferentes órganos como es retina, riñón o hígado

OBJETIVO: Presentar el caso de dos hermanos con diagnóstico de síndrome de Joubert.

MÉTODOS: Presentación de caso clínico.

RESULTADOS: Se presenta el caso de dos hermanos, el mayor de diez años, el cual presentó hipotonía desde el nacimiento, desarrollo apraxia oculomotora con algunos periodos de apnea, retraso en el desarrollo psicomotriz presentando posteriormente disartria y ataxia troncal. Hermana de un año de edad, la cual desde el nacimiento presentó hipotonía generalizada, con nistagmo a los tres meses de edad, sin alteraciones respiratorias, con retraso en el desarrollo psicomotriz. Ninguno presentó alteraciones retinianas, hepáticas o renales. Se realizó IRM en ambos hermanos encontrando la imagen del signo de la muela.

CONCLUSIONES: El síndrome de Joubert engloba diversas patologías dentro de las cuales los signos característicos son la hipotonía, las alteraciones oculares y la presencia de ataxia con la imagen

característica de diente molar dada por la combinación de la hipoplasia del vermis cerebeloso, pedúnculos cerebelosos superiores alargados y adelgazados y una fosa interpeduncular profunda, al no encontrarse alteraciones en otros órganos se concluye un síndrome de Joubert puro.

MIELITIS TRANSVERSA LONGITUDINALMENTE EXTENDIDA POR ESCHERICHIA COLI K 1. REPORTE DE UN CASO NEONATAL

RUELAS TAPIA JOSÉ MANUEL, AGUIRRE VELÁZQUEZ CARLOS GASPAR,* SALAZAR CERDA CARLOS IVÁN,** MORELOS CISNEROS JUAN PABLO****
**RESIDENTE DE LA SUBESPECIALIDAD DE NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA, PROGRAMA MULTICÉNTRICO DE RESIDENCIAS MÉDICAS (ESCUELA DE MEDICINA DEL TEC. DE MONTERREY Y SECRETARÍA DE SALUD DEL ESTADO DE NUEVO LEÓN). *JEFE DEL SERVICIO DE NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA, HOSPITAL REGIONAL DE ALTA ESPECIALIDAD MATERNO INFANTIL (S.S.N.L.). HOSPITAL REGIONAL DE ALTA ESPECIALIDAD MATERNO INFANTIL (SECRETARÍA DE SALUD DE NUEVO LEÓN).

INTRODUCCIÓN: La mielitis transversa es una enfermedad desmielinizante de la médula espinal, es secundaria a procesos autoinmunes o infecciosos, como la meningitis bacteriana, principalmente por *Escherichia coli*.

CASO CLÍNICO: Reportamos el caso de un neonato masculino con diagnóstico de meningitis bacteriana que evolucionó con hiporreactividad, hipotonía generalizada y ausencia del esfuerzo respiratorio, necesitando ventilación mecánica. Después presentó cuadriplejía espástica con clonus bilateral. La RMN de encéfalo y médula cérvico-dorsal reportó la presencia de una lesión longitudinal hipointensa en T1 e hiperintensa en T2 y FLAIR que se extendía desde la unión bulbo cervical hasta C4-C5, compatible con desmielinización. Se aisló *Escherichia coli*K1 en cultivos de sangre periférica, catéter umbilical y de LCR.

RESULTADOS: Debido a la meningitis bacteriana, el déficit motor importante y la evidencia de lesiones desmielinizantes en médula cervical, se integró el diagnóstico de Mielitis Transversa Longitudinalmente Extendida secundaria a *Escherichia coli*K1.

CONCLUSIONES: Consideramos importante este caso por lo infrecuente de este tipo de enfermedades desmielinizantes, más en recién nacidos (4-5). Además de lo anterior, ayuda para formar una referencia de estos casos y para alertar al personal médico ante la presencia de síntomas medulares en cualquier recién nacido con meningitis bacteriana, con el fin de realizar un diagnóstico oportuno.

ENCEFALITIS AUTOINMUNE ANTI-RECEPTORES DE N-METIL-D-ASPARTATO, PRESENTACIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

MUÑOZ MONTUFAR JUAN PABLO, REYES-CUAYAHUITL ARACELI, AGUILAR REBOLLEDO FRANCISCO, COLÓN PÉREZ JOSÉ JESÚS
HOSPITAL DE PEDIATRÍA CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI. IMSS.

INTRODUCCIÓN: Las encefalitis asociadas con autoinmunidad a proteínas sinápticas constituyen un grupo emergente de enfermedades neurológicas "nuevas" mediadas por el sistema inmune. Muchas de ellas fueron consideradas idiopáticas o producidas por virus indeterminados y se les aplicó nombres descriptivos como encefalitis letárgica o hiperkinética. En 1968 se describió una entidad con denominada encefalitis límbica por sus características clínico-patológicas, cuyas características se centran en alteraciones afectivas, mnésicas, neurovegetativas y de sueño, asociadas a líquido cefalorraquídeo (LCR) inflamatorio, alteraciones electroencefalográficas y lesiones en regiones límbicas. La característica principal es la presencia de anticuerpos anti-subunidad NR1 del receptor de N-metil-D-aspartato (NMDAR) en suero y/o LCR.

OBJETIVO: Presentación de un caso de encefalitis autoinmune anti-receptores de N-metil-D-aspartato.

CASO CLÍNICO: Se trata de escolar femenino de nueve años de edad, originaria y residente de Oaxaca, sin antecedentes perinatales de importancia, neurodesarrollo normal, quien inició cuadro clínico mes y medio previo a su internamiento, caracterizado por cambios conductuales, afectivos, pérdida de memoria reciente, eventos de cefalea pulsátil holocraneal de intensidad leve-moderada, sin predominio de horario, que remite con el descanso. Quince días después presentó pérdida del estado de alerta al estar en el colegio, aparentemente acompañada de movimientos tónico clónicos generalizados, por lo que se inició manejo con valproato de magnesio. Veinte días previos a su ingreso presentó un pico febril, acompañado de movimientos anormales de tipo extrapiramidal, primero en extremidades superiores y agregándose posteriormente al resto de la economía, impidiendo su deambulación, además de presentar mutismo y sacudidas mioclónicas en extremidades superiores. Fue derivada a nuestra unidad donde se inició protocolo de estudio, incluyó estudio de imagen con resonancia magnética, la cual no mostró alteraciones, SPECT cerebral normal, electroencefalograma que presentó ritmo lento generalizado en un inicio y posteriormente con recuperación del ritmo para la edad. Se realizaron estudios de extensión con la finalidad de buscar neoplasias, sin encontrar alguna. Se realizó punción lumbar, obteniendo líquido para su estudio con confirmación de la presencia de anticuerpos anti-NMDAR en LCR. Fue manejada con inmunoglobulina, esteroides y finalmente con ciclofosfamida con buena respuesta se inició rehabilitación, se egreso por mejoría y se le ha dado seguimiento hasta la fecha con recuperación íntegra.

CONCLUSIONES: Es fundamental el conocimiento de la etiología autoinmune de encefalitis, si bien se ha hablado de que este tipo de padecimiento es reciente como podemos verlo y gracias a los avances y los aporte de Dalmau, *et al.* es nuestro deber tenerlo como una sospecha diagnóstica y como diagnóstico diferencial ante cuadros característicos como el presentado en este trabajo. Es también

importante el informe de ellos para que de alguna manera se tenga mayor experiencia en cuanto a su evolución y tratamiento.

VARIABILIDAD DE LA FRECUENCIA CARDIACA Y LA PRESIÓN ARTERIAL EN PACIENTES DIABÉTICOS CON MENOS DE DOS AÑOS DE DIAGNÓSTICO

GIEN LÓPEZ JOSÉ ANTONIO, BECERRA BRAYANS, SENTIÉS HORACIO, ESTAÑOL VIDAL BRUNO

INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y NUTRICIÓN SALVADOR ZUBIRÁN.

ANTECEDENTES Y OBJETIVO: Las neuropatías diabéticas, incluyendo las neuropatías autonómicas cardíacas son una complicación común en la diabetes tipo 2. Utilizando pruebas, predefinidas de la variabilidad de la frecuencia cardíaca y el análisis espectral de los intervalos R-R, se encontró que 34.3% de pacientes con diabetes tipo 2 tuvieron hallazgos anormales. La neuropatía autonómica cardiovascular es una complicación seria de la diabetes que puede llevar un incremento en la incidencia de isquemia e infarto silencioso del miocardio. Los objetivos fueron identificar los cambios en la variabilidad de la frecuencia cardíaca y la presión arterial latido a latido en pacientes con diabetes mellitus tipo 2 con menos de dos años de diagnóstico en tres condiciones: 1) Estando en posición acostada. 2) En posición de pie, y 3) Con respiración rítmica de seis ciclos, y comparar contra la respuesta de sujetos sanos.

MÉTODOS: Se estudiaron 30 sujetos sanos y 30 pacientes con menos de dos años de diagnóstico de DM2 utilizando un equipo Finapres® latido a latido, midiendo en dominios de tiempo y frecuencia, así como la medición de la presión arterial. Se incluyeron los sujetos de ambos sexos que no consuman medicamentos que puedan alterar la frecuencia cardíaca o depresores de la presión arterial, así como sin patología cardíaca conocida previa.

RESULTADOS: En el dominio de la frecuencia cardíaca obtuvimos diferencias estadísticamente significativas en los valores de análisis de tiempo para la desviación estándar de la frecuencia cardíaca y los valores de corto tiempo como SDNN, RMSSD y pNN50. En el análisis de la presión arterial no hubo diferencias significativas, pero sí predominio simpático sobre parasimpático en las tres posiciones.

CONCLUSIONES: En los pacientes con diagnóstico menor a dos años de diabetes tipo 2 existe una menor variabilidad de la frecuencia cardíaca comparado con sujetos sanos medida por desviación estándar.

MAPEO CORTICAL DEL ÁREA MOTORA PRIMARIA Y DEL LENGUAJE EN RESECCIÓN DE LESIONES INTRÍNSECAS DEL HEMISFERIO IZQUIERDO

NAVARO-BONNET JORGE, * ARELLANO-REYNOSO ALFONSO, * MOREIRA-HOLGUIN JUAN, * GÓMEZ-AMADOR JUAN*

* INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIROLOGÍA MVS.

ANTECEDENTES Y OBJETIVO: El glioblastoma es el tumor cerebral primario más frecuente en adultos rápidamente mortal. El tratamiento se basa en resección quirúrgica (RQ) máxima con radioterapia y quimioterapia (RT/QT). No obstante, la RQ se ve limitada en lesiones profundas o localizadas en el hemisferio izquierdo. El apoyo con mapeo cortical permite una RQ mayor con márgenes de seguridad que brindan mejores resultados funcionales y pronósticos.

MÉTODOS: Femenino de 31 años sin antecedentes de importancia para su padecimiento que inicia seis meses previos con cefalea occipital, moderada intensidad, en ocasiones acompañada de náuseas y vómito, posteriormente se agregan parestesias intermitentes en hemitrueno derecho. A la exploración neurológica íntegra. En la IRM lesión localizada en el lóbulo parietal superior compatible con glioma de alto grado. Se realiza RQ con protocolo de paciente dormido-despierto-dormido para mapeo cortical de área motora primaria y del lenguaje, macroscópicamente se evidenció una RQ total de la lesión.

RESULTADOS: En el postoperatorio cursando sin alteraciones del lenguaje, sin déficit motor ni sensitivo, recibiendo tratamiento adyuvante con RT/QT.

CONCLUSIONES: El tratamiento estándar del glioblastoma se basa en resección quirúrgica (RQ) máxima con RT/QT. No obstante, la RQ se ve limitada en lesiones profundas o localizadas en el hemisferio izquierdo. El mapeo cortical del área motora, sensitiva y del lenguaje es un gran apoyo en la resección de lesiones intrínsecas del hemisferio izquierdo, únicamente requiere adiestramiento del equipo neuroquirúrgico y cooperación del paciente, permitiendo una RQ máxima que asegure que el paciente gozará de un mejor pronóstico funcional durante la sobrevivencia libre de enfermedad.

GENOTIPIFICACIÓN DE MUTACIONES EN GLIOBLASTOMA MULTIFORME PRIMARIO EN UNA POBLACIÓN MEXICANA. DEL GEN EGFR AL PTEN

MEZA JA, VELÁZQUEZ E, MORENO-CUEVAS JE, GONZÁLEZ-GARZA MT, MARTÍNEZ HR

INTRODUCCIÓN: El glioblastoma multiforme (GBM) es el tumor primario del sistema nervioso central más común, presenta una incidencia de 5 por cada 100,000 habitantes y una sobrevivencia de 3.3% a los dos años. Para su estudio se divide en primario y secundario. Dentro del GBM primario se ha observado mutación en los genes EGFR, PTEN y P16INK4a siendo estos estudios realizados en la

población anglosajona. En la actualidad no se conoce el perfil genético de esta neoplasia en la población mexicana.

OBJETIVOS: Evaluar la incidencia de mutaciones los genes EGFR, PTEN y P16^{INK4a} en GBM en una población mexicana.

MATERIALES Y MÉTODOS: Se realizó la genotipificación a 45 muestras de pacientes mexicanos diagnosticadas como GBM primario según criterios de la OMS obtenidas entre el 1 de enero de 1987 al 31 de diciembre del 2012 en el Hospital San José TEC de Monterrey. Se extrajo DNA con protocolo previamente estandarizado para su posterior análisis por medio de PCR diferencial en gel de poliacrilamida con la determinación de amplificación o delección para cada uno de los genes estudiados.

RESULTADOS: Se realizó un análisis de 45 muestras, se observó 60% de pacientes masculinos y con una edad media de 53 años. Se encontraron mutaciones en el gen EGFR en nueve muestras, para el gen P16^{INK4a} 21 muestras y para PTEN en 19 muestras. En el análisis de χ^2 con bondad de ajuste se observó una p en los genes EGFR, P16^{INK4a} y PTEN de 0.0235, 0.0078 y 0.0001, respectivamente, en relación con lo reportado en la literatura.

CONCLUSIONES: Los resultados muestran una diferencia estadísticamente significativa en la genotipificación de estos tres principales genes reportados con mutación en el GBM primario. Es necesario contar con estos estudios para tener un perfil genético propio en esta patología dentro de nuestra población.

LINFOMATOSIS MENÍNGEA EN PACIENTE CON LINFOMA DE CÉLULAS GRANDES ESTIRPE B E INVOLUCRO RENAL. REPORTE DE CASO

AGUILAR-ALVARADO CAROL, WILLIAMS-DE ROUX RICARDO, MADRIGAL-SALES GABRIELA, DÁVILA-MALDONADO LUIS, GARCÍA-RAMOS GUILLERMO
DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA Y PSIQUIATRÍA. INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y NUTRICIÓN SALVADOR ZUBIRÁN, MÉXICO.

INTRODUCCIÓN: La infiltración a sistema nervioso central por linfoma de células grandes estirpe B se puede presentar a nivel de parénquima cerebral, compartimento leptomeningeo o ambos, y puede suceder como un evento aislado o como parte de la progresión de la enfermedad.

REPORTE DE CASO: Se trata de una mujer de 71 años de edad, con antecedente de linfoma No Hodgkin de células grandes estirpe B, diagnosticado en marzo 2012, recibió quimioterapia R-CHOP. Un mes después inició con somnolencia, atribuida a sesiones de quimioterapia, sin embargo, documentaron hiponatremia, cuadro compatible con SIADH, fue manejada con electrolitos orales sin respuesta favorable. En marzo 2013, con deterioro del estado de alerta, asociado a desorientación, comunicación verbal incoherente, hiporexia, vómitos, por lo que fue traída a nuestro Instituto. A la exploración neurológica paciente con Glasgow 9 puntos, obnubilación de la conciencia, papedema al estímulo luminoso, movimientos oculares erráticos lentos y conjugados, tono muscular disminuido, movimientos de retiro a estímulo doloroso sin localizarlo en las cuatro extremidades, rigidez de nuca a la flexión pasiva del cuello. Se realizó RM craneo donde se identificó lesión con características infiltrativas de localización supracelular que se diseminó por epéndimo hipotalámico, tercer ventrículo, pared ventral de acueducto endocraneal, astas laterales de ventrículos laterales; el patrón se reprodujo a nivel pericallosal; posterior administración de gadolinio se identificó reforzamiento homogéneo de las lesiones. Punción lumbar se obtuvo LCR con presencia de células atípicas y marcador MUN1 positivo, compatible con linfoma No Hodgkin.

CONCLUSIÓN: El linfoma de células grandes estirpe B con involucro renal es una entidad poco frecuente, sugiriéndose este último como factor de riesgo para infiltración a sistema nervioso central. Se recomienda la adición de rituximab al esquema CHOP de quimioterapia, para mejorar el pronóstico de estos pacientes.

RETRASO PSICOMOTOR, HIPOTONÍA Y LESIONES DESMIELINIZANTES POR DEFICIENCIA DEL TRANSPORTADOR DE LA HORMONA TIROIDEA MCT8. REPORTE DE UN CASO

SALAZAR CERDA CARLOS IVÁN, * RODRIGUES FILIPA, ** NASCIMENTO ANDRÉS, *** ORTEZ CARLOS, *** COLOMER JAUME****

* RESIDENTE DE LA SUBESPECIALIDAD DE NEUROPIEDIATRÍA, PROGRAMA MULTICÉNTRICO DE RESIDENCIAS MÉDICAS: ESCUELA DE MEDICINA DEL TEC DE MONTERREY/HOSPITAL REGIONAL MATERNO INFANTIL DE NUEVO LEÓN. ** RESIDENTE DE LA ESPECIALIDAD DE PEDIATRÍA, CENTRO HOSPITALAR BAIXO VOUGA, AVEIRO, PORTUGAL. *** MÉDICO ADJUNTO DEL SERVICIO DE NEUROMUSCULAR, DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA, HOSPITAL SANT JOAN DE DEU, BARCELONA, ESPAÑA. **** JEFE DEL SERVICIO DE NEUROMUSCULAR, DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA, HOSPITAL SANT JOAN DE DEU, BARCELONA, ESPAÑA.

INTRODUCCIÓN: La hormona tiroidea (TH) juega un papel importante en el desarrollo cerebral. Recientemente se identificó el transportador Metilcarboxilato 8 (MCT8) que transporta la TH a través de la BHE hacia las neuronas. Las mutaciones del MCT8 se asocian a una enfermedad ligada al X, donde hay deficiencia de este transportador, y presentan retraso psicomotor (RPM) severo, hipotonía que progresa a espasticidad, niveles altos de T3, niveles bajos o normales de T4 e imágenes hipomielinizantes en la RMN cerebral parecidas a un síndrome de Pelizaeus-Merzbacher like (PMLD).

CASO CLÍNICO: Presentamos el caso de un masculino de 24 meses, con antecedente familiar de un primo hermano con RPM, hijo de la hermana gemela de la madre. A los tres meses presentó hipotonía axial y nulo sostén cefálico. Los estudios realizados resultaron normales. Se incorporó a terapia física sin mejoría y con empeoramiento de la hipotonía. A los 21 meses desarrolló retraso cognitivo importante, movimientos distónicos, hipertonia de EEII, clonus y Babinski bilaterales. Se repitió la RMN que mostró lesiones hipomielinizantes en la sustancia blanca profunda, reportadas como PMLD. Se indicó perfil tiroideo con valores de T3: 4.84 nmol/L (normal 0.63-3.90), T4: 7.7 (normal 9.1-25.0), TSH 3.5 (3-4.5). Se indicaron estudios genéticos, orientados clínicamente en un déficit del MCT8.

RESULTADOS: La genética molecular reveló una mutación por duplicación del exón 2, del gen SL16A2, que transcribe la proteína MCT8. Esta mutación también se detectó en la madre. Con esto se pudo confirmar el diagnóstico por genética de una Deficiencia del MCT8.

CONCLUSIÓN: Hay que considerar esta enfermedad, ya que puede sospecharse por la evolución clínica, las imágenes sugestivas en la RMN y el perfil tiroideo. La terapia hormonal no muestra ningún beneficio clínico y sólo existe tratamiento sintomático, pero es importante reconocerla e integrarla dentro del protocolo de evaluación de un lactante hipotónico.

MUTACIONES DE SIGNIFICADO INCIERTO EN EL GENOMA MITOCONDRIAL EN UN PACIENTE PEDIÁTRICO CON CITOPATÍA MITOCONDRIAL: PRESENTACIÓN DE UN CASO

SÁNCHEZ GUERRERO SAMANTHA ELIZABETH,* BLANCO HERNÁNDEZ GABRIELA,* BRAVO ORO ANTONIO,* PIÑA RAMÍREZ MARISOL,* ACOSTA YEBRA DANAE,** ESMER SÁNCHEZ MARÍA DEL CARMEN*

* DEPARTAMENTO DE NEUROPEDIATRÍA. HOSPITAL CENTRAL DR. IGNACIO MORONES PRIETO, SAN LUIS POTOSÍ, MÉXICO. ** DEPARTAMENTO DE GENÉTICA. HOSPITAL CENTRAL DR. IGNACIO MORONES PRIETO, SAN LUIS POTOSÍ, MÉXICO.

ANTECEDENTES Y OBJETIVOS: Los trastornos asociados a mutaciones en el genoma mitocondrial representan un grupo heterogéneo de enfermedades que pueden afectar desde un solo órgano hasta múltiples sistemas. Los estudios iniciales buscaban las mutaciones más frecuentes asociadas a enfermedades como MELAS, MERRF, NARP, enfermedad de Leigh, entre otras. Actualmente es más frecuente el reporte de mutaciones con significado incierto en pacientes con cuadros clínicos no clasificables en los trastornos mitocondriales clásicos, pero que clínicamente y laboratorialmente son compatibles con una citopatía mitocondrial.

MÉTODOS: Masculino de cuatro años, padres consanguíneos, producto de la I gesta, sin complicaciones perinatales ni neonatales, valorado en consulta al año de vida por cuadro de retraso del desarrollo psicomotor, sin sostén cefálico y retraso de lenguaje. A la exploración física hipotonía generalizada, reflejos de estiramiento muscular presentes, adecuado contacto visual, fondo de ojo normal, no visceromegalias. Se solicitaron laboratorios generales, tamizaje metabólico ampliado y resonancia magnética por sospecha de hipotonía central, a la semana internamiento en urgencias por cuadro de aparente deshidratación que requiere intubación. Gasometría con bicarbonato de 8, lactato de 9. Se realizó resonancia magnética con lesiones hipertensas en T2 en sustancia blanca y datos sugerentes de atrofia cortical. Tamiz metabólico ampliado normal. Se resolvió el evento de acidosis y egreso con L-carnitina, coenzima Q-10 y rivoftavina, biopsia de músculo con presencia de fibras rojas rasgadas y alteraciones en la actividad mitocondrial.

RESULTADOS: Se le realizó secuenciación completa del genoma mitocondrial reportando dos mutaciones, una en el tRNA Glutamine gene: m.4363T > C y CYTB gene: m.15773G > A; p.Val343Met.

CONCLUSIONES: El diagnóstico molecular definitivo de la enfermedades mitocondriales resulta muy complejo por la gran heterogeneidad tanto en las manifestaciones clínicas como en las alteraciones genéticas, la heteroplasmia de las mutaciones patogénicas y la presencia de variaciones homoplásmicas de significado incierto como se observa en nuestro caso.

SÍNDROME DE LHERMITTE DUCLOS Y ENFERMEDAD DE PARKINSON ¿ASOCIACIÓN O COINCIDENCIA?

MARTÍNEZ-MARINO M, RAMÍREZ UJ, HERNÁNDEZ-DOMÍNGUEZ JA, NERI-NANI G, CALDERÓN A, CARRERA-PINEDA R
SERVICIO DE NEUROLOGÍA. HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI.

INTRODUCCIÓN: La enfermedad de Parkinson es un padecimiento degenerativo manifestado por un síndrome extrapiramidal bien definido existiendo una variabilidad importante en su expresión clínica, siendo necesario el criterio del tiempo y la respuesta farmacológica para concluir en dicha enfermedad. El síndrome Lhermitte-Duclos es una entidad rara en jóvenes caracterizado por una distorsión de la citoarquitectura del cerebelo manifestándose en baja frecuencia como síndrome cerebeloso de evolución lenta.

OBJETIVO: Describir un caso de enfermedad de Parkinson de inicio temprano y síndrome de Lhermitte Duclos.

MÉTODOS: Mujer de 49 años con madre con enfermedad de Parkinson, con antecedentes personales de hipertensión y dislipidemia. Cursa desde hace tres años con temblor postural y de acción en mano izquierda progresivo, incrementándose con el ejercicio y estrés agregándose sintomatología en miembro pélvico ipsilateral iniciando manejo con pramipexol un año después del inicio del cuadro con mejoría parcial. Tres años después con episodios de cefalea occipital punzante de leve intensidad sin irradiación con lateropulsión a la izquierda y leve temblor de

acción en hemicuerpo derecho, además de incoordinación en mano derecha de moderada intensidad. Clínicamente con síndrome cerebeloso hemisférico derecho y temblor de reposo con bradicinesia en hemicuerpo izquierdo sin liberación piramidal. La RM demostró una lesión en hemisferio cerebeloso derecho hiperintensa en T2 e hipointensa en T1 que denota adelgazamiento de la sustancia blanca y folias engrosadas con aspecto laminar, siendo intervenido con hallazgo histopatológico compatible con enfermedad de Lhermitte Duclos.

CONCLUSIÓN: No existe relación documentada en la literatura entre la enfermedad de Parkinson y el síndrome Lhermitte Duclos, siendo las manifestaciones cerebelosas una bandera roja para protocolizar un paciente con parkinsonismo. Hasta ahora sólo está relacionada la mutación del oncogén supresor tumoral PTEN en el cromosoma 10q22, pero sin asociación a enfermedad de Parkinson.

NARCOLEPSIA Y ALBINISMO OCULOCUTÁNEO. DOS ENTIDADES CLÍNICAS EN UNA PACIENTE. SUGESTIVO DE UN ESPECTRO DE ALTERACIONES HEREDITARIAS DE COMPONENTE ECTODÉRMICO

VENZOR-CASTELLANOS JP, SÁNCHEZ-JORDAN A, MOLINA DE DIOS G, AGUILAR ALVARADO C, GARCÍA-RAMOS G

INTRODUCCIÓN: La narcolepsia es un trastorno neurológico caracterizado por somnolencia diurna excesiva, alteración del sueño nocturno, y anomalías del sueño MOR. Su síntoma patognomónico es la cataplejía, definida como pérdida súbita del tono muscular inducida por estímulos emocionales. El 85% de los pacientes con narcolepsia y cataplejía presentan el antígeno leucocítico humano (HLA) DQB1*0602, lo cual sugiere una etiología autoinmune. Los casos familiares, además del DQB1*0602 deben presentar otros factores genéticos para el desarrollo de narcolepsia. El albinismo oculocutáneo (AOC) es un padecimiento autosómico recesivo caracterizado por hipopigmentación del cabello, piel y ojos, acompañada por disminución de la agudeza visual, nistagmo, hipoplasia foveal, hipopigmentación retinal, y transluminación del iris.

REPORTE DE CASO: Presentamos el caso de una paciente del sexo femenino de 39 años con antecedente familiar de madre con hipersomnolencia diurna y albinismo ocular. Inició su padecimiento a los ocho años de edad con episodios de hipersomnolencia durante las últimas horas de escuela y actividades que evolucionó de manera insidiosa a necesidad de tomar siestas y pérdida del tono muscular quedando en genuflexión con las emociones, a los 11 años desarrolló alucinaciones complejas y durante la pérdida del tono muscular, parálisis estando consciente. A la exploración física observamos cabello y vello cejas y pestañas con ausencia de pigmentación e iris azuloso-grisáceo. A la exploración de músculos oculomotores hubo nistagmo pendular no agotable emanado en la mirada primaria. En la tipificación del HLA presentó el alelo DRB1*15 y DQB1*06. A la polisomnografía hubo aumento de la fase II del sueño, con latencias a inicio del sueño de un minuto y latencia a sueño MOR de 52 min. Actualmente la paciente se encuentra con diagnóstico de narcolepsia con cataplejía y albinismo oculocutáneo IB.

LEUCOENCEFALOPATÍA RECURRENTE INDUCIDA POR COCAÍNA

WILLIAMS DE ROUX RICARDO, MENDOZA OLIVAS LAURA, GURAIEB CHAHÍN PAOLA, GONZÁLEZ-DUARTE ALEJANDRA
INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y NUTRICIÓN "SALVADOR ZUBIRÁN".

INTRODUCCIÓN: La leucoencefalopatía inducida por cocaína es una complicación neurológica rara. Los pacientes muestran síntomas neurológicos severos que resuelven cuando termina la exposición a ésta. La IRM presenta compromiso difuso de la sustancia blanca.

CASO CLÍNICO: Mujer de 40 años, consumidora de cocaína, admitida por inicio agudo de confusión, T: 38.5 °C y afasia motora. Laboratorios: sin alteraciones. PL: 200 cél/mm³ (75% PMN, 25% MN), glucosa: 85 mg/dL, proteínas: 35 mg/dL; Gram, tinciones fúngicas, PCR para HSV-1 y 2 y TBC: negativos. HIV y PPD: negativas. IRM: hiperintensidades en T2 y FLAIR en sustancia blanca del lóbulo parietal izquierdo, reforzamiento al contraste; DWI/ADC y angiogramas: sin alteraciones. Se inició tratamiento presuntivo para absceso cerebral incipiente. Ecocardiograma transesofágico: normal. Hemocultivos y cultivo de LCR: sin crecimiento. Recuperación clínica a los dos días. PL control: Leucocitos: 10 células/mm³, glucosa: 72 mg/dL, proteínas: 17 mg/dL. IRM control: leve mejoría (reducción del reforzamiento meníngeo). Asintomática, fue dada de alta luego de 14 días. Diez días después: cambios visuales súbitos y paresia de brazo izquierdo. IRM: nueva lesión en lóbulo frontal derecho. Readmitida. Se iniciaron antibióticos intravenosos y dexametasona. Recuperó a los pocos días. Anticuerpos anti-borrelia e histoplasma, antifosfolípido y ANA: negativos. Biopsia de nódulo pulmonar pequeño: negativa para granulomas. Dada de alta en una semana. Presentó afasia motora a los siete días. IRM: nueva lesión en lóbulo frontal izquierdo con resolución de las previas. Biopsia cerebral: rechazada por paciente. IRM espinal: sin lesiones. PET-CT: sin lesiones sugestivas de linfoma; Recuperación clínica completa a las dos semanas. La familia admitió que la paciente consumió cocaína en casa.

CONCLUSIÓN: Presentamos un caso con tres episodios consecutivos de leucoencefalopatía asociada con uso de cocaína. La leucoencefalopatía se relaciona con los adyuvantes que la acompañan (particularmente Levamisol). No existe consenso terapéutico.

RITUXIMAB COMO MANEJO DE ENFERMEDAD DE DEVIC, EVOLUCIÓN A DOS AÑOS

REYES-CUAYAHUITL ARACELI, MUÑOZ MONTÚFAR JUAN PABLO, CALDERÓN VALLEJO ALEJANDRA, SÁNCHEZ VACA GERARDO FRANCISCO, REYES CUAYAHUITL SANDRA VIRGINIA, RAYO MARES JESÚS DARIO, GONZÁLEZ VÁZQUEZ MINERVA JOSEFINA
HOSPITAL DE PEDIATRÍA CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI. IMSS.

INTRODUCCIÓN: La neuromielitis óptica (NMO), o enfermedad de Devic, es un padecimiento desmielinizante de sistema nervioso central (SNC) que suele confundirse con esclerosis múltiple (EM). Tiene prevalencia de 0.5/100.000 habitantes en adultos, siendo infrecuente en niños. Los criterios diagnósticos del Pediatric Multiple Sclerosis Study Group son la presencia de mielitis transversa y neuritis óptica, además de seropositividad para anticuerpos anti-NMO o resonancia con mielitis mayor a tres segmentos. Previamente los síntomas cerebrales excluían el diagnóstico, actualmente y son más comunes en Pediatría. Recientemente con la finalidad de evitar el progreso de esta patología se introdujo al tratamiento de la misma, rituximab, principalmente en aquellos en los que los anticuerpos anti-NMO son positivos.

OBJETIVO: Presentación de la evolución un caso pediátrico de enfermedad de Devic que fue tratado con Rituximab.

CASO CLÍNICO: Masculino de ocho años, inició a los dos años con paraparesia espástica, a los cinco presentó cefalea y hemiparesia facio-corporal derecha, a los seis años presentó neuritis óptica derecha y seis meses después mielitis transversa con nivel cervical. La resonancia mostró lesiones desmielinizantes en encéfalo y médula espinal, anticuerpos anti-NMO séricos positivos. Se descartó etiología infecciosa, reumatológica, tóxica y neoplásica. Evolucionó de manera tórpida y con recaídas cada tres meses, aproximadamente, por lo que se decidió iniciar con manejo de Rituximab. La evolución del paciente ha sido favorable, sin evidencia de recaída, en el último año y previo a ésta una a los seis meses de inicio de tratamiento, se han realizado resonancia magnética de control sin evidencia de nuevas lesiones y desaparición y disminución de otras. Los estudios neurofisiológicos sin evidencia de mayor afectación.

DISCUSIÓN: Los anticuerpos anti-NMO son positivos en 73% de adultos con NMO con especificidad de 92%. En un estudio 76% de pacientes pediátricos con NMO recurrente tuvieron anticuerpos positivos. En pediatría es frecuente la comorbilidad reumatológica, en 60% hay discapacidad progresiva, 30% mueren en 10 años. Los tratamientos modificadores para EM no son efectivos, por lo que su diferenciación es importante, el manejo es con esteroides, inmunosupresores, inmunoglobulina o rituximab. En nuestro caso se inició manejo con este último con buena respuesta.

CONCLUSIÓN: La NMO es infrecuente en pediatría, sin embargo, tiene particularidades que deben reconocerse para el diagnóstico oportuno y manejo adecuado de la enfermedad.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y NEUROFISIOLÓGICAS EL SÍNDROME DE GUILLAIN BARRÉ EN CENTRO MÉDICO DE OCCIDENTE

MARTÍNEZ MANZANERA CA, ALANÍS GUEVARA MI, CORTÉS CÁZARES M, MACÍAS ISLAS MA
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL.

INTRODUCCIÓN: La polirradiculoneuropatía aguda inflamatoria desmielinizante conocida como síndrome de Guillain, SGB, es una enfermedad adquirida e inmunológicamente mediada, caracterizada por debilidad, disminución o ausencia de reflejos, parestesias, hiperproteínoorraquia y datos desmielinización multifocal y/o bloqueo de la conducción por neurofisiología. Es habitualmente precedida por infección respiratoria alta o gastrointestinal. Se clasifica en: polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria aguda reportada en Europa y Norteamérica; neuropatía motora axonal aguda manifiesta en China, Japón, Bangladesh y aparentemente México, reconocida como de mal pronóstico; neuropatía axonal sensitivo-motora aguda; síndrome de Miller Fisher; pandisautonomía aguda y SGB sensitivo.

PACIENTES Y MÉTODOS: Se seleccionaron aleatoriamente 52 pacientes referidos al CMNO entre 2009-2013 con SGB. Se realizó evaluación del expediente en búsqueda de características de comportamiento clínico, neurofisiológico y resultados de pruebas de LCR. Se usaron escalas de discapacidad y de niveles de certeza diagnóstica. Estudio descriptivo, retrospectivo y transversal.

RESULTADOS: Edad media 47 años. Comorbilidades 54%. Tiempo promedio de evolución al ingreso: seis días. Diarrea previa 42%. Compromiso de nervios craneales 56%. Disautonomía 21%. Intubación 15%. Disociación de LCR 67%. Estudio neurofisiológico realizado entre el día 7 a 35: mixto 66%, axonal puro 21%, desmielinizante puro 9%, normal 9%. Brighton 1: 35%; 2: 29%; 3: 35%. Hughes promedio al ingreso/egreso: Grado IV en 50% y III en casi 30%. Mortalidad general 4%, la mitad de los cuales se debió a disautonomía. Todos fueron tratados con inmunoglobulina.

DISCUSIÓN: El 77% manifestó la enfermedad antes de los 60 años, el 33% con ausencia de disociación. Contrario a reportes previos el tipo neurofisiológico prevalente fue el mixto en 66%. El compromiso de nervios craneales y la mortalidad corresponde a la literatura. La certeza diagnóstica grado 1 sólo se alcanzó en 35%.

SÍNDROME ANTIGQ1B, REPORTE DE UN CASO

DÍAZ ALBA A,* ESPINOZA LÓPEZ D, CASTRO VELOZ N, MORELOS FIGAREDO E, VARGAS CAÑAS S

INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIRUGÍA "MANUEL VELASCO SUÁREZ".

INTRODUCCIÓN: En los últimos 15 años se ha dirigido la atención hacia la asociación de anticuerpos IgG GQ1b y las variantes de síndrome de Guillain Barré, particularmente síndrome Miller Fisher y aquellos asociados a oftalmoparesia.

OBJETIVO: Reporte de un caso de síndrome antiGQ1b.

CASO CLÍNICO: Hombre de 32 años de edad, católico, originario del Estado de México, campesino. Sin antecedentes de importancia; cuadro de infección gastrointestinal manifestado por evacuaciones diarreas dos semanas previas a su ingreso. Se presentó a urgencias por debilidad de miembros pélvicos simétrica, bilateral, de distal a proximal condicionando postración en 48 horas, a los tres días se agregó debilidad de misma progresión en miembros torácicos y 72 horas después disfagia, alteración en movimientos oculares y en 24 horas pérdida de sostén cefálico y mal manejo de secreciones por lo que requirió intubación orotraqueal y ventilación mecánica asistida. A su ingreso despierto, atento, resto de funciones mentales no valorables por intubación, nervios del cráneo destacó endotropía de ojo izquierdo, limitación para la supra e infraversión, así como para la abducción bilateral, diplegia facial, reflejo nauseoso ausente. Fuerza miembros torácicos 2/5, pélvicos 3/5. Respuesta plantar flexora bilateral. Arreflexia generalizada. No reflejos patológicos o movimientos anormales. La marcha no valorable. Sensibilidad normal. Cerebelo no valorable. No se encontraron signos meníngeos. Sistema nervioso autónomo sin alteraciones. Se realizó citometría hemática, química sanguínea, electrólitos séricos, pruebas de función hepática y perfil hormonal sin encontrar alteraciones. Los estudios de neurofisiología clínica concluyeron ausencia bilateral de ondas F valorables en extremidades superiores y severa mononeuropatía desmielinizante con degeneración axonal secundaria. Determinación de anticuerpos contra gangliósido GQ1b (IgG) positivos 1:400 (< 1:100).

CONCLUSIONES: El síndrome antiGQ1b ha venido a incorporar bajo un mismo contexto molecular las formas frustradas de síndrome de Guillain Barré, síndrome Miller Fisher y la encefalitis de Bickerstaff.

SÍNDROME DE HIPOMIELINIZACIÓN CON CATARATA CONGÉNITA. REPORTE DE PRIMER CASO EN MÉXICO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

LUNA MACÍAS VÍCTOR BASILIO,* ARENAS AGUAYO LUIS ANTONIO*, GALVÁN HEREDIA PENÉLOPE*, LOMAN ZÚNIGA VERÓNICA*
NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA CMN SXXI.

ANTECEDENTES: El síndrome de hipomielinización con catarata congénita se ha identificado recientemente como una enfermedad autosómica recesiva caracterizado por catarata congénita, regresión del desarrollo e hipomielinización central y periférica. Está dado por deficiencia de una proteína de membrana denominada hycina que es codificada por el gen DRCTNNB1A localizado en el cromosoma 7p21.3-p15.3.

OBJETIVO: Presentar el caso de paciente masculino de un año ocho meses de edad con diagnóstico de síndrome de hipomielinización con catarata congénita como primer reporte de caso en México.

MÉTODOS: Presentación de caso clínico.

RESULTADOS: Masculino de un año ocho meses de edad, el cual no tuvo complicaciones al nacimiento, con adecuado desarrollo psicomotriz hasta el año de edad logrando la bipedestación y lenguaje con bisílabos, solamente notando poco seguimiento visual. A partir del año de edad presentó regresión del desarrollo psicomotor con pérdida de todas las habilidades ganadas previamente y se notó la presencia de catarata congénita bilateral. Debido al síndrome regresivo se sospechó enfermedad de sustancia blanca, se realizó IRM encontrando datos de hipomielinización, realizándose, además, VCN hallando neuropatía sensitivo motora de tipo desmielinizante, ante los hallazgos antes mencionados se llegó al diagnóstico de síndrome de hipomielinización con catarata congénita.

CONCLUSIONES: El síndrome de hipomielinización con catarata congénita combina hipomielinización cerebral, neuropatía periférica y catarata congénita que no presenta ninguna otra enfermedad de la sustancia blanca. Es importante el conocimiento de esta enfermedad como uno de los diagnósticos diferenciales de enfermedades de la sustancia blanca. Su diagnóstico nos ayudará a conocer más sobre la evolución de esta patología de recién descripción.

INTOXICACIÓN SEVERA POR LITIO Y SU CORRELACIÓN ELECTROENCEFALOGRÁFICA. REPORTE DE CASO

ESPINOZA LÓPEZ DA, OJEDA LÓPEZ C, CASTILLO VARGAS EA, DÍAZ ALBA A, ALVARADO GUTIÉRREZ AY, MORENO AVELLÁN A
INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIRUGÍA MANUEL VELASCO SUÁREZ.

INTRODUCCIÓN: El uso de litio en trastorno afectivo bipolar (TAB), conlleva riesgos en la seguridad debido a su estrecha ventana terapéutica (0.4-1.2 meq/l), siendo la intoxicación una complicación frecuente cuando se administra a largo plazo; afectándose en mayor frecuencia los sistemas gastrointestinal, cardiovascular y neurológico lo que incrementa la mortalidad hasta 25-50%. El electroencefalograma en encefalopatía aguda generalmente revela lentificación de la actividad basal con o sin ondas trifásicas, este patrón electroencefalográfico puede asociarse a condiciones específicas y su resolución depende del tratamiento de la causa subyacente.

OBJETIVO: Reportar hallazgos electroencefalográficos en intoxicación severa por litio.

CASO CLÍNICO: Masculino de 52 años de edad, portador de TAB en tratamiento con litio 1,200 mg/día desde los 30 años. Presenta cuadro de siete días con diarrea y vómitos, agregándose desorientación, alteración del estado de alerta y del lenguaje. Exploración neurológica: somnolencia, disartria, hiperreflexia generalizada y temblor fino en manos. Paraclínicos, litemia: 3.1 meq/l (intoxicación severa 2.5-3.5 meq/l). IRM y punción lumbar normales. Electroencefalograma: patrón periódico generalizado de ondas bifásicas y trifásicas de predominio en cuadrantes anteriores y brotes de ondas lentas polimorfas en regiones frontales. Electrocardiograma: síndrome de QT prolongado. Como tratamiento se suspende el litio y se da hidratación endovenosa, no ameritando manejo en terapia intensiva ni diálisis. Tres días después litemia de 0.44 meq/l. Electroencefalograma una semana después del tratamiento, normal. Actualmente asintomático, tratamiento del TAB: olanzapina 5 mg y valproato de magnesio 800 mg diarios.

COMENTARIO: Las ondas trifásicas son un hallazgo electroencefalográfico frecuente en encefalopatías (tóxico-metabólicas), su reconocimiento es importante para tratar de establecer una correlación precisa entre los hallazgos clínicos, de laboratorio y neuroimagen para realizar oportunamente decisiones terapéuticas efectivas, ya que como en este caso, en pacientes con intoxicación por litio evitaría secuelas importantes como el síndrome neurotóxico irreversible secundario a litio (SILENT).

PRESENTACIÓN DE CASO CLÍNICO DE LESIÓN TUMEFAC TA DE SISTEMA NERVIOSO CENTRAL POR VASCULOPATÍA RETINAL CON LEUCODISTROFIA CEREBRAL

VIOLANTE A, CANCHE A, SÁNCHEZ P, ARISTA JL, GONZÁLEZ A

ANTECEDENTES Y OBJETIVO: La vasculopatía retinal con leucodistrofia cerebral (RVCL), es una endotelopatía microvascular con herencia autosómica dominante por mutación en el gen TREX1. Aparece entre 4a. y 5a. décadas con una sobrevida de 5-10 años. Puede haber ataques isquémicos transitorios o eventos vasculares cerebrales, disfunción cognitiva, cefalea, desórdenes de personalidad, depresión y ansiedad, fenómeno de Raynaud o cirrosis micronodular. La TC muestra lesiones sudotumorales con efecto de masa y desplazamiento de estructuras adyacentes con aumento en el la captación de contraste principalmente en la región frontoparietal.

MÉTODOS: Se presentó el caso de un paciente masculino de 51 años de edad, iniciando en noviembre 2012 con disminución de la fuerza y sensibilidad de miembro pélvico derecho, súbito, con disminución de la agudeza visual. En enero 2013 déficit motor y sensitivo en hemicuerpo derecho. En abril 2013 se agregó confusión mental y afasia.

RESULTADOS: Fondo de ojo con zonas sugerentes de vasculitis, disminución de agudeza visual de predominio izquierdo. Síndrome piramidal y sensitivo derechos. La IRM mostró lesiones conglomeradas en núcleos de la base del lado izquierdo con captación de gadolinio en forma anular, otras lesiones captantes de gadolinio a nivel de cerebelo. Laboratorio mostrando retención de azoados y elevación de aminotransferasas, Doppler carotídeo, ecocardiograma transesofágico, y electrocardiograma sin relevancia. En febrero 2013 con FA 380, GGT 524, VSG 30, PCR 3.25 y β -2 microglobulina 2451. El LCR con leucocitos 30 (PMN 100), eritrocitos 290, proteínas totales 57, resto normal. Se agregó acalculia, amnesia para eventos recientes y desorientación temporal, la biopsia estereotáxica de la lesión cerebral, con gliosis, zonas de necrosis extensa con macrófagos aislados, proceso degenerativo desmielinizante. Sin células neoplásicas. Posteriormente se le realizó prueba genética específica que mostró gen TREX1.

CONCLUSIONES: Como se muestra puede haber un subdiagnóstico de la RCVL debido a que sus manifestaciones son propias de entidades mucho más frecuentes como EVC, tumoración cerebral, EM, etc. Es por esto que se debe sospechar y realizar el examen genético correspondiente.

ESTADO EPILÉPTICO NO CONVULSIVO: FACTORES DE RIESGO Y PRONÓSTICO A CORTO PLAZO

MOLINA-DE-DIOS GUILLERMO A, CHIQUETE ERWIN, SENTÍES-MADRID HORACIO, ESTAÑOL-VIDAL BRUNO, GARCÍA-RAMOS GUILLERMO
DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA Y PSIQUIATRÍA. INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y NUTRICIÓN SALVADOR ZUBIRÁN, MÉXICO.

INTRODUCCIÓN: El estado epiléptico no convulsivo (EENC) es la condición de actividad epiléptica en el electroencefalograma (EEG), sin obvia actividad tónico-clónica. Los pacientes con EENC tienen alterado el nivel de consciencia, y usualmente se trata de sujetos con condiciones graves, por lo que su presentación clínica puede ser muy sutil, asociada con una alta mortalidad.

OBJETIVO: Analizar los factores de riesgo asociados con el EENC y con su mortalidad a corto plazo.

MÉTODOS: Éste es un estudio retrospectivo observacional sobre pacientes con EENC, definido aquí como un estado prolongado de alteración de la consciencia, con actividad paroxística continua o descargas epileptiformes en el EEG, en ausencia de actividad motora conspicuas. Se revisaron los archivos clínicos, de neuroimagen y electrofisiológicos. Se construyó un análisis multivariable para identificar factores predictores independientes de muerte hospitalaria.

RESULTADOS: Se analizaron los casos de 43 pacientes (62.8% mujeres, mediana de la edad: 44 años, rango: 18-97 años) que cumplían criterios de EENC. Un 37.2% tenía el diagnóstico previo de epilepsia. Un 41.9% de los pacientes tuvo como etiología presumible del EENC a una lesión cerebral focal (neoplasias, lesiones isquémicas focales o difusas, etc.), 23.3% neuroinfección, 14% mal apego a antiepilépticos y el resto de causas misceláneas. La neuroimagen mostró alguna alteración en 42

pacientes, pero ésta fue congruente con la clínica y con EEG en 58%. El EEG ictal mostró puntas u ondas agudas en 41.9%, y el EEG interictal mostró estos grafoelementos en 23.3%. La mediana de la estancia hospitalaria fue de 4 días (rango: 0-120 días). La mortalidad intrahospitalaria fue de 25.6% (n = 11). Los factores de riesgo independientes asociados a muerte fueron la edad > 50 años (OR: 15.38, IC del 95%: 1.58-149.33) y la duración del EENC >24 h (OR: 20.83, IC del 95%: 2.05-211.42).

CONCLUSIÓN: El EENC implica una alta mortalidad, que afecta principalmente a pacientes de edad avanzada y con lesiones focales del SNC. La duración del EENC se asocia a mayor probabilidad de muerte, lo que quizá se deba a un retraso en el diagnóstico y/o tratamiento inadecuado.

NEUROPATÍA DE FIBRAS DELGADAS Y DISFUNCIÓN AUTÓNOMICA EN EL SÍNDROME DE SJÖGREN PRIMARIO

GONZÁLEZ DUARTE A, CRUZ MARTÍNEZ E, GONZÁLEZ R, ESTAÑOL B

ANTECEDENTES: La neuropatía de fibras delgadas NFD es la más común en el síndrome de Sjögren (SS), frecuencia desconocida, sin hallazgos evidentes como las fibras gruesas. No se diagnóstica con evaluación neurofisiológica convencional. Existen estudios para la función de la fibra delgada como umbrales sensitivos (QST) y cuantificación de la sudoración (QSART).

OBJETIVO: Describir el fenotipo de neuropatía que se presenta en el SS primario y correlacionarlo con la función a través de estudios neurofisiológicos, estado clínico e inmunológico.

MATERIAL Y MÉTODOS: En 19 pacientes se realizaron: Velocidades de conducción nerviosa, respuesta simpática de la piel, variabilidad de la frecuencia cardiaca, QST, QSART.

RESULTADOS: Con síntomas neuropáticos en 17(89.4%) pacientes. QST: Umbrales de temperatura anormales en MIs 14(73.6%), MSs 1(5.2%), al frío 10(52.6%), al calor 4(21,1%), anormal el umbral dolor por calor en MIs 15(78.9%), MSs 14(73.7%), umbral dolor por frío en MIs 12(63%), MSs 10(52.6%), umbral anormal de vibración 12(63%) en MIs, 14(73.7%) MSs. QSART. La sudoración disminuida (). RSP: Anormal MSI 3/14 (33.3%), MSD 6/15 (40.0), MII 7/14 (50.0), MID 10/15(66.7%). VFC: Anormal respiración rítmica 5/14 (21.4%), ortostatismo 2/14 (14.3%). Sin asociación significativa con títulos de AntiRo y AntiLa.

CONCLUSIÓN: En 19 pacientes del INCMNSZ la NFD es el tipo de afección neurológica más frecuente. El fenotipo fue de síntomas positivos. El estudio que identificó las alteraciones fue el QST, con umbral al dolor por calor y por frío, lo que identifica a las fibras delgadas A α y C como las afectadas, seguidas de las fibras A β por el umbral anormal a la vibración. Los hallazgos en velocidades de conducción fueron pocos. No presentaron alteraciones autonómicas importantes. No presentaron relación con el título de anticuerpos.

HEMIPLEJÍA AGUDA COMO PRESENTACIÓN DE ESTATUS EPILÉPTICO PARCIAL. SÍNDROME HEMIPLEJÍA-HEMICONVULSIÓN-EPILEPSIA. REPORTE DE CASO

SILVA PERKINS SC,* HUERTA HURTADO M, MERCADO SILVA FM**
* MÉDICO RESIDENTE DE 4TO. AÑO DE LA ESPECIALIDAD DE NEUROLOGÍA. ** MÉDICO NEURÓLOGO PEDIATRA. DEPTO. DE NEUROLOGÍA. CENTRO MÉDICO NACIONAL DE OCCIDENTE. GUADALAJARA, JALISCO, MÉXICO.

Paciente de 12 años de edad, sin factores de riesgo prenatales. Cursó con APGAR 6/9. Egresado con su madre sin complicaciones. Con desarrollo psicomotor retrasado, logrando caminar con apoyo hasta los seis años de edad. Actualmente en escuela especial, cursando 3er año de educación primaria. Sin antecedentes personales patológicos de importancia. Es valorado por nuestro servicio por la presencia de hemiplejía izquierda y afasia motora de presentación súbita. A la exploración neurológica se corrobora la presencia de hemiplejía izquierda con fuerza 0/5, hemianestesia con pérdida de sensación termo-algésica, con respuesta plantar extensora ipsilateral. Estudio de líquido cefalorraquídeo normal. Se sospecha evento vascular cerebral por lo que se realiza TAC de cráneo en la que no se observan lesiones hipodensas sugestivas de isquemia. Perfil inmunológico y pro-coagulante sin alteraciones. Se realiza IRM de cráneo en la que se documenta la presencia de trastornos de la migración con microgirias frontales bilaterales, atrofia córtico-subcortical global con predominio derecho, sin imágenes hipo o hiperintensas sugestivas de lesión vascular. Ante la ausencia de evidencia que apoye la posibilidad de evento vascular, se decide realizar electroencefalograma, con evidencia de punta, polipunta-onda lenta continua hemisférica derecha. Se considera estado epiléptico parcial y se inicia manejo con fenitoína y levetiracetam, con lo que el paciente presenta notable mejoría. Se completa manejo con esteroide usando metilprednisolona con lo que hay aún mayor mejoría. Se concluye un estado epiléptico parcial como causa de la hemiplejía, integrándose un síndrome HHE (Hemiplejía-Hemiconvulsión-Epilepsia) de presentación clínica atípica, pero con excelente respuesta a manejo médico.

SÍNDROME DE HOLMES-ADIE: REPORTE DE CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

MADRIGAL-SALAS ROSA GABRIELA, AGUILAR-ALVARADO CAROL MIROSLAVA, GARCÍA-RAMOS GUILLERMO
INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y DE LA NUTRICIÓN SALVADOR ZUBIRÁN (INCMNSZ).

INTRODUCCIÓN: El síndrome de Holmes-Adie se caracteriza por la presencia de pupila Adie, de inicio unilateral y posteriormente afección bilateral, acompañada de areflexia. Es frecuente su asociación

con neuropatía autonómica y de fibras delgadas. El mecanismo postulado para la arreflexia es un trastorno sináptico en las vías reflejas espinales con pérdida de los cuerpos neuronales a nivel del ganglio de la raíz dorsal y desmielinización.

Caso Clínico: Varón de 43 años de edad, con padecimiento actual de cuatro años de evolución caracterizado por mareo, posteriormente con aparición de dolor tipo urente en manos y pies, intenso, así como visión borrosa y fotofobia. Previo ingreso a nuestra institución se diagnóstica probable LES iniciándose manejo con bolos de ciclofosfamida con mejoría parcial. A la exploración neurológica se encontró pupila tónica de Adie bilateral con hiporreflexia en miembros torácicos, en miembros pélvicos con arreflexia patelar y aquilea, con alodinia en antebrazos, sin variación de la frecuencia cardiaca al decúbito, sedestación y ortostatismo. Se efectuaron VCN y PESS, los cuales se reportaron normales, al igual que respuesta simpática cutánea y variabilidad de la frecuencia cardiaca. Por sospecha de neuropatía de fibras delgadas se realizó QST con alteración del umbral del dolor a frío y calor. Se inició protocolo diagnóstico con VIH, VDRL, VSG, PCR, ANAs, AntiDNAdc, anti SSA, anti SSB negativos, sin alteraciones en hemoglobina glucosilada ni curva de tolerancia a la glucosa. Electroforesis de proteínas séricas y en orina sin alteraciones significativas, con negatividad a la tinción rojo congo en biopsia de grasa periumbilical. Anticuerpos antineuronales negativos.

CONCLUSIÓN: El síndrome de Holmes-Adie constituye una entidad poco común, de curso benigno. Dada la asociación de la pupila de Adie con neuropatías periféricas y con entidades como diabetes mellitus, VIH, síndrome de Sjögren y paraproteinemias habrán de descartarse dichas etiologías.

ALTERACIÓN DE LA VASORREACTIVIDAD CEREBRAL E ÍNDICE DE ÍNTIMA MEDIA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS SISTÉMICA

RODRÍGUEZ BALAGUER RAINIER, TOLOSA TORT PAULINA, CANTÚ BRITO CARLOS
DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA Y PSIQUIATRÍA DEL INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y NUTRICIÓN SALVADOR ZUBIRÁN.

INTRODUCCIÓN: la esclerosis sistémica (ES) o también conocida como esclerodermia afecta varios lechos vasculares. Sin embargo, existen pocos estudios que evalúan la afección de esta enfermedad en la vasculatura cerebral.

OBJETIVO: Describir las alteraciones de la vasorreactividad cerebral e índice íntima media en pacientes con ES.

MÉTODOS: Descriptivo, observacional y transversal. Pacientes con diagnóstico de ES por el Colegio Americano de Reumatología, de la consulta de nuestro instituto sin afección severa a órganos blancos (riñón, corazón y pulmón) se les realizó índice de apnea (Breath Holding Index) y medición del índice íntima media. Se comparó posteriormente con controles sanos pareados por edad y sexo. La escogencia de los pacientes se realizó al azar. Al comparar se tomaron en cuenta los valores de ambas arterias cerebrales medias y ambas arterias carótidas. Las medidas de resumen y dispersión utilizadas fueron media y desviación estándar para las variables paramétricas, mediana e intervalo intercuartil para las no paramétricas. Para la diferencias entre los dos grupos se utilizó el test de suma de rangos de Mann-Whitney.

RESULTADOS: Se evaluaron 22 pacientes, todas mujeres. La media de edad fue de 45.78 ± 12.3 . De estas pacientes 18 (78.2%) presentaron la variedad limitada, el resto la variedad difusa. El índice de apnea fue de 0.73 ± 0.2 y el íntima media de 0.626 ± 0.12 . De los diez pacientes tomados al azar y sus controles la edad fue de 38.4 (26-51) años y 38.7 (30-50), respectivamente $p = 0.35$. El índice de apnea fue de 0.64 (0.44-0.7) en los pacientes y 1.06 (0.81-1.29) en los controles $p = 0.03$. El índice íntima media fue de 0.557 (0.513-0.578) en los pacientes y 0.558 (0.479-0.63) en los controles $p = 0.43$.

CONCLUSIONES: Se encontraron diferencias en cuanto a la vasorreactividad cerebral, no así en el índice íntima media. Esto sugiere una afección endotelial a nivel microvascular en el SNC en este grupo de pacientes.

REVASCULARIZACIÓN EN PACIENTES CON ESTENOSIS CAROTÍDEA, EVOLUCIÓN A 30 DÍAS

RODRÍGUEZ LEAL FRANCISCO ALEJANDRO, FEMAT GIOVANA R, ESPINOSA LUIS S, MARTÍNEZ HÉCTOR R

ANTECEDENTES Y OBJETIVO: La estenosis carotídea es una patología con alta prevalencia en la población latina. En la actualidad, las opciones de tratamiento disponibles para la revascularización son la endarterectomía carotídea y la angioplastia con colocación de Stent. El presente estudio describe la tasa de complicaciones en pacientes revascularizados, treinta días posteriores a cualquiera de ambos procedimientos en un hospital mexicano privado.

MÉTODOS: Se realizó un estudio retrospectivo a diez años, observacional, en el que se incluyeron todas las complicaciones mayores y menores de los procedimientos de la endarterectomía o angioplastia con Stent en 93 pacientes con estenosis carotídea.

RESULTADOS: Se encontraron un total de 25 complicaciones (27%), 16 en el grupo de angioplastia con Stent y nueve en el grupo de endarterectomía. Se encontraron 11 complicaciones mayores, ocho de las cuales ocurrieron en el grupo de angioplastia con Stent, incluyendo tres muertes (5.9% del total de pacientes). No se encontraron muertes en el grupo de endarterectomía. Se encontraron seis eventos vasculares cerebrales, tres en cada grupo. Se encontraron 15 complicaciones menores, ocho en el grupo de angioplastia con Stent y siete en el de endarterectomía. La media de días de estancia intrahospitalaria fue de 5+2 días para el grupo de angioplastia con Stent y 6+3 en el grupo de endarterectomía ($p = 0.001$).

CONCLUSIONES: Se encontró una mayor tasa de muerte en comparación a otros grandes estudios, principalmente en los casos de angioplastia con Stent. La frecuencia de las complicaciones mayores y días de estancia hospitalaria también fue mayor.

PERFIL FÍSICO Y METABÓLICO EN PACIENTES CON DIABETES TIPO 2 CON POLINEUROPATÍA SIMÉTRICA DISTAL DE RECIENTE DIAGNÓSTICO. ESTUDIO TRANSVERSAL

MARTÍNEZ-MARINO M, CRUZ-MIRANDA J, CALDERÓN A, CARRERA-PINEDA R
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CENTRO MÉDICO NACIONAL S XXI "SERVICIO DE NEUROLOGÍA".

ANTECEDENTES: La neuropatía es la complicación más común de la diabetes, describiendo cerca de 60% o más de los pacientes con diabetes tipo 2 que presentan alguna forma de neuropatía. Los factores de riesgo para la presentación y progresión de la polineuropatía simétrica distal (PSD) son: Pobre control glucémico, Tiempo de evolución de la enfermedad, obesidad, hipertensión y dislipidemia, entre otros. El diagnóstico temprano de la neuropatía diabética es un predictor temprano para el desarrollo de pie diabético, precediendo a la formación de úlceras, que estarán presentes en 85% de las amputaciones en diabéticos.

OBJETIVO: Identificar la prevalencia de PSD y las cifras de hemoglobina glucosilada (HbA1c), colesterol, triglicéridos, tensión arterial (TA) e Índice de Masa Corporal (IMC) en diabéticos tipo 2.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio observacional, transversal, descriptivo que se realizó en la Unidad de Medicina Familiar No. 20 del IMSS de Cuernavaca, Morelos, México, en el año 2011. El diagnóstico de PSD se basó en el Michigan Neuropathy Screening Instrument (MNSI por sus siglas en inglés), el perfil físico estuvo determinado por la TA y el IMC y el metabólico se basó en la determinación de los niveles plasmáticos de Hb1AC, colesterol total y triglicéridos, además de variables sociodemográficas.

RESULTADOS: Se estudiaron 163 pacientes, 31% hombres y 69% mujeres, edad promedio 51 años, determinándose PSD en 52%, siendo de predominio a mayor edad, el sexo masculino, asociado al tiempo de evolución de la diabetes y a mayores cifras de TA al momento del estudio.

CONCLUSIÓN: Existe alta prevalencia de neuropatía en diabéticos con asociación evidente a la edad, sexo, tiempo de evolución de la diabetes y cifras elevadas de TA, encontrando descontrol metabólico en gran parte la población sin demostrarse asociación a la neuropatía.

PRESENTACIÓN DE UN CASO DE ENFERMEDAD DE KENNEDY Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

ENRÍQUEZ CORONEL GUILLERMO, SÁNCHEZ MARTÍNEZ CLAUDIA M, ERITA CRUZ PONCE ELFA
CMN MAC HE IMSS PUEBLA, HUP.

ANTECEDENTES: La enfermedad de Kennedy o atrofia muscular bulbo-espinal. Es una enfermedad ligada al cromosoma X, recesiva, es una forma del adulto de la atrofia muscular espinal o neuronopatía. Fue originalmente descrita por Kennedy, et al. en 1968 como una nueva atrofia muscular espinal con síntomas bulbares y ginecomastia. Posteriormente se ha visto que el sistema sensorial puede estar comprometido. Recientemente la genética molecular muestra que la EK hay anomalías en la expansión de repetición de trinucleótidos encontrados en el gen del receptor de andrógenos hombres se identifican con síntomas bulbares y debilidad muscular, a la edad media de 44 años. Los síntomas iniciales a menudo inician en hombres jóvenes y son no específicos. Estos incluyen calambres musculares asociados con una elevación de CK, temblor ginecomastias y fatiga. El diagnóstico es comúnmente hecho teniendo a la vista un hombre joven en ausencia de otros miembros de la familia afectados.

MATERIAL Y MÉTODOS: Presentamos el caso de un paciente masculino de 57 años de edad, diabético tipo 2 de tres años de evolución, hipotiroideo, el cual inició con debilidad muscular paulatina, de predominio en extremidades superiores, odinofagia, disfonía, disfagia, sensación de cuerpo extraño en faringe, afagia. Al inicio podía deambular. Presentó fasciculaciones en lengua y en brazos. Posteriormente presentó paraplejía de extremidades superiores y paraparesia de extremidades inferiores 3/5. Arreflexia y respuesta plantar flexora. Sensibilidad normal. Ginecomastia. EMG con reporte oficial de: infartos lacunares. TAC de cuello: normal. Glicemia :125, CPK 87u/lit, testosterona 520 ng/mL, se presentan fotografías del paciente y videos del paciente, con autorización firmada.

RESULTADOS: Se presentó un caso de la clínica de Neuromuscular del CMN MAC HE IMSS Puebla, y se realizó revisión de la literatura.

CONCLUSIONES: El objetivo de la presentación fue hacer patente la diferenciación clínica con otras patologías muy cercanas como la esclerosis lateral amiotrófica, en donde en esta última el paciente puede tener fasciculaciones, disfagia, pero no va a presentar ginecomastia. Además de que la presentación en el EK es eminentemente bulbar donde no se encuentran datos de afectación de la neurona motora superior.

DISFAGIA Y DISFONÍA COMO UNA COMPLICACIÓN DE LA APLICACIÓN DE TOXINA BOTULÍNICA, TRATADA EFECTIVAMENTE CON PIRIDOSTIGMINA

GURAIÉB-CHAÍN PAOLA, VEGA-BOADA FELIPE, CHIQUETE ERWIN, GUEVARA URIAH, GARCÍA-RAMOS GUILLERMO
DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA Y PSIQUIATRÍA. INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y NUTRICIÓN SALVADOR ZUBIRÁN, MÉXICO.

INTRODUCCIÓN: La aplicación de toxina botulínica (BoNT, por sus siglas en inglés) es una opción de manejo muy efectiva para el control de la distonía focal y otras condiciones que cursan con aumento patológico del tono muscular. BoNT previene la liberación presináptica de acetilcolina en la placa neuromuscular, y aunque su uso es aceptablemente seguro, contamos con pocas alternativas para el control de efectos indeseables de la aplicación de esta molécula.

REPORTE DE CASO: Una mujer de 55 años de edad es diagnosticada con distonía cervical y discinesia oromandibular 12 años antes de su padecimiento actual. Dos años después se inició manejo de la distonía con BoNT tipo A (BoNT/A), con adecuado control con dosis de hasta 300 UI en su último esquema. Un año antes de su padecimiento actual presentó debilidad leve para el sostén cefálico asociada a la aplicación de BoNT/A en los músculos esternocleidomastoideo e interescalénico, tratada efectivamente con fisioterapia y estimulación nerviosa transcutánea. Nueve días antes de su evaluación actual recibió 300 UI de BoNT/A, presentando disfagia a las 28 h de la aplicación, que progresó en los siguientes días, agregándose disgeusia, xerostomía, distonía progresiva, mal manejo de secreciones y pérdida de peso asociada (1 kg/sem). Fue evaluada nuevamente cuando se agregó al cuadro disnea, palpitaciones y sensación de asfixia. Fue tratada inicialmente con broncodilatadores y esteroides con leve respuesta, por lo que se indicó el uso de piridostigmina 30 mg VO c/4 h, con mejoría evidente en un plazo de 24 h. Se aumentó progresivamente la dosis de piridostigmina hasta 60 mg VO c/4 h en los siguientes días, para luego reducirse paulatinamente, luego del control efectivo de la disfagia, distonía y disnea. El tratamiento con piridostigmina se extendió por un total de 15 días, suspendiéndose al término de este plazo, luego del control total de los síntomas que motivaron su indicación, sin recurrencia del cuadro.

CONCLUSIÓN: Existen pocos reportes sobre el uso de piridostigmina para el control de los efectos secundarios de BoNT/A, y, hasta donde sabemos, este es el primer reporte en la literatura médica indexada sobre el uso de piridostigmina para el control de complicaciones bulbares de BoNT/A. Proponemos que la piridostigmina puede ser una alternativa útil en el manejo de complicaciones de debilidad muscular no deseada, inducida por BoNT/A.

PRESENTACIÓN DE DELIRIUM EN PACIENTES NEUROLÓGICOS EN EL INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIROLOGÍA

PÉREZ ESPARZA RODRIGO, AGUILAR VENEGAS LUIS CARLOS, RAMÍREZ BERMÚDEZ JESÚS

ANTECEDENTES Y OBJETIVO: El delirium es un síndrome neuropsiquiátrico agudo y transitorio, caracterizado por alteración del estado de conciencia, cognición, afecto, percepción, pensamiento y sueño. La prevalencia comunitaria ha sido calculada en 0.4%, aumentando a 1.1% para población mayor a 55 años. Hasta 10% de pacientes hospitalizados lo presentan, con prevalencias de 30 a 50% en mayores de 70 años al igual que 10% de los pacientes mayores de 65 años que ingresan al Servicio de Urgencias. Los pacientes en delirium tienen un impacto significativo en los costos de salud, debido a hospitalizaciones prolongadas, incremento en necesidades de cuidado. Tienen mayor mortalidad en comparación con otros pacientes, con la misma patología de base.

MÉTODOS: Se realizó un estudio observacional, transversal, analítico de pacientes neurológicos que recibieron un abordaje neuropsiquiátrico, hospitalizados en el Instituto de Neurología y Neurocirugía del periodo comprendido entre marzo del 2007 a noviembre del 2011, que requirieron evaluación neuropsiquiátrica. Se realizó la medición de variables sociodemográficas y clínicas de manera retrospectiva a través del expediente clínico, obteniendo diagnósticos neurológicos y neuropsiquiátricos principales tras una evaluación sistematizada realizada por neuropsiquiatras clínicos.

RESULTADOS: Se hospitalizaron 12,224 pacientes, de los cuales 1,095 (8.96%) requirieron evaluación neuropsiquiátrica. Los diagnósticos neurológicos más frecuentes fueron: neuroinfecciones (19.2%; n = 210), pacientes en periodo postquirúrgico (19.6%; n = 215); neoplasias cerebrales (18.9%; n = 207); enfermedad cerebrovascular (15.4%; n = 169); y epilepsia (6.2%; n = 68). Dentro de los diagnósticos neuropsiquiátricos, el delirium fue el más frecuente (35%; n = 383), encontrándose frecuentemente en pacientes postquirúrgicos (38.6%; n = 148), con neoplasias cerebrales (29.8%; n = 114), EVC hemorrágico (14.9%; n = 57), encefalitis viral (9.7%; n = 37) y EVC isquémico (8.1% (n = 31). Un análisis multivariado con regresión logística mostró asociaciones con encefalitis viral (OR = 6.13), seguida de condiciones postquirúrgicas (OR = 4.68), EVC hemorrágico (OR = 2.47), EVC isquémico (OR = 2.11) y neoplasias cerebrales (OR = 1.81).

CONCLUSIONES: Desde un punto de vista epidemiológico, los resultados del presente estudio son limitados por las características del panorama clínico del instituto. La prevalencia del delirium ha sido estimada en estudios previos, pero en limitadas muestras con las características de esta población. Son múltiples las implicaciones de estos hallazgos, desde la elevada mortalidad independiente de la patología de base, hasta las dificultades para la recuperación funcional y cognitiva.

ESTIMACIÓN DE VASORREACTIVIDAD CEREBRAL USANDO ÍNDICE DE APNEA CON DOPPLER TRANSCRANEAL EN SUJETOS CON MIGRAÑA

MUÑOZ-ÁLVAREZ JUAN CARLOS, GORDILLO-MOSCOSO ANTONIO, RODRÍGUEZ-LEYVA ILDEFONSO, MEDINA-BENÍTEZ SERGIO

INTRODUCCIÓN: La cefalea migrañosa se presenta en mujeres y hombres con relación 3:1, prevalencia de 6 a 25%. Estudios de cohorte han demostrado que la migraña es un factor de riesgo para isquemia cerebral (IC) clínica y subclínica, atribuyéndose a una disfunción endotelial en el sistema vascular cerebral. Utilizamos ultrasonido (US) doppler transcraneal (DTC) para medir el índice de apnea (IA) con esto evaluamos la vasorreactividad cerebral (VRC). El objetivo determinar si existe diferencia en la vasorreactividad cerebral entre individuos con migraña y sujetos sanos.

MÉTODOS: Es un estudio de casos y controles, incluyó sujetos de la Consulta de Neurología con diagnóstico de migraña según criterios IHS. Se realizó prueba de concordancia para el diagnóstico de migraña y coeficiente de correlación intraclass (CCI) para los operadores del US DTC. Se obtuvo la estadística descriptiva, para las variables cuantitativas se ejecutó prueba de t de Student y para la variable género se realizó prueba de χ^2 . Se realizó análisis descriptivo univariado comparativo, regresión logística y prueba de ETA² entre los grupos.

RESULTADOS: Se estudiaron 66 pacientes 30 correspondieron a controles sanos y 36 pacientes con migraña, en este grupo se eliminaron cuatro por falta de ventana acústica. La edad media fue de 26.9 (\pm 8.9), para el grupo total, 80% fueron de género femenino. El IA tuvo una media de 27.7 (\pm 2.9) segundos entre los grupos. No se encontraron diferencias entre las variables estudiadas. La vasorreactividad cerebral medida por el índice de apnea mostró una diferencia significativa ($p = 0.027$) entre los sujetos con migraña y los sujetos sanos. En la prueba de regresión la única variable con una correlación significativa fue la variable migraña con respecto a la VRC. La prueba de ETA² fue de 0.14 para la variable migraña.

CONCLUSIONES: La VRC se encuentra aumentada en sujetos con migraña comparado con sujetos sanos. Esta diferencia significativa apoya que existe disfunción endotelial en sujetos con migraña. El US DTC resultó con buena CCI para valorar el IA en sujetos con migraña.

CEFALEA COMO SÍNTOMA INICIAL DE ENCEFALOPATÍA DE HASHIMOTO. REPORTE DE CASO

MORALES RIVERO ALONSO, CHAVARRÍA MEDINA MÓNICA M

ANTECEDENTES: La encefalopatía de Hashimoto es un síndrome con manifestaciones neuropsiquiátricas con evidencia serológica de anticuerpos antitiroideos y respuesta clínica a esteroides, en ausencia de otras enfermedades. Las manifestaciones más frecuentes son crisis convulsivas generalizadas y manifestaciones neuropsiquiátricas.

OBJETIVO: Presentar un caso de encefalopatía de Hashimoto que debutó con cefalea en paciente con hipertiroidismo.

CASO CLÍNICO: Femenino de 50 años de edad, hipertensa, inició una semana previo a su ingreso con cefalea occipital 3/10 que alcanzó máxima intensidad en dos horas acompañada de náusea, cuatro días después con CCTCG. Recibió tratamiento en hospital general con antiepiléptico posteriormente se agregaron teicopsias y alteraciones en la atención, por lo que acudió al INNN. A su ingreso: despierta, inatenta, FAB de 3, apraxia construccional, resto de la exploración normal. Dentro del abordaje se realizó punción lumbar el cual fue normal, la tinción de gram y el panel viral fueron negativos. El perfil tiroideo reportó TSH de 0.03 T4 234 T3 305 anti TPO 1718. El electroencefalograma realizado al tercer día de su ingreso mostró actividad de base en rango theta izquierdo, delta-theta derecho, ondas agudas trifásicas que adquieren patrón de PLEDS. La IRM de encéfalo con lesión cortical frontotemporo-parietooccipital derecha y frontal izquierda hiperintensas en T2. Ante la sospecha de encefalopatía de Hashimoto se inició metilprednisona 1 g IV. Después del primer día de tratamiento mejoró el deterioro cognitivo.

CONCLUSIÓN: La encefalopatía de Hashimoto se presenta en 25% de los pacientes con hipertiroidismo. Los anticuerpos anti-TPO se encuentran en 75% de los casos y anti-TG en 84%. La cefalea como síntoma inicial es poco común; aunado a la inatención como manifestación secundaria vuelven complicado el abordaje y la sospecha diagnóstica.

FACTORES ASOCIADOS DE PROGRESIÓN A DEMENCIA EN ADULTOS MAYORES CON DETERIORO COGNITIVO LEVE DE UNA CLÍNICA DE MEMORIA

BERNAL LÓPEZ CAROLINA, MIMENZA ALVARADO ALBERTO JOSÉ, AGUILAR NAVARRO SARA GLORIA, DÁVILA DE LA LLAVE GUILLERMO, AVILA FUNES JOSÉ ALBERTO
INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y NUTRICIÓN SALVADOR ZUBIRÁN (INCMNSZ).

ANTECEDENTES: El deterioro cognitivo leve (DCL) es considerado un estado preclínico para la progresión a demencia, por lo que es importante conocer los factores que se relacionan con progresión.

OBJETIVO: Determinar los factores asociados a progresión a demencia en pacientes con DCL.

MÉTODOS: Estudio retrospectivo y observacional. Se revisaron los expedientes de 336 pacientes de la Clínica de Memoria del INCMNSZ, de los que se obtuvieron 102 pacientes con diagnóstico de DCL de acuerdo con los criterios de la Clínica Mayo (Petersen, 1999). Se obtuvieron variables sociodemográficas, factores de riesgo cardiovascular y resultados de pruebas cognitivas basales y al seguimiento. Se realizó análisis estadístico descriptivo, χ^2 , t de Student, análisis de regresión logística multivariada, con significancia $p < .05$.

RESULTADOS: Se analizaron 102 pacientes con diagnóstico de DCL, media de seguimiento de 40.1 meses, edad de 81.5(±6.5) años y escolaridad de 9.2(±5.7) años, de los cuales 60 (58.8%) eran mujeres. De acuerdo con el tipo de DCL basal: 46 (45.1%) tenían diagnóstico de DCL Amnésico de un solo dominio, 30 (29.4%) DCL Amnésico de múltiples dominios, 12 (11.7%) DCL No Amnésico de un solo dominio y 14 (13.7%) DCL No Amnésico de múltiples dominios. La tasa de progresión a demencia reportada fue de 52.3%. Los factores asociados a progresión fueron edad ($p = .009$), escolaridad ($p = .009$), diabetes mellitus ($p = .02$), antecedente de tabaquismo ($p = .02$), antecedente de deficiencia de vitamina B ($p < .0001$), y anormalidad en pruebas cognitivas basales: fluidez semántica ($p = .01$), y prueba de cinco palabras en recuerdo inmediato y diferido ($p = .002$ y $p < .0001$, respectivamente).

CONCLUSIONES: Este estudio demostró que a mayor edad, escolaridad, y factores de riesgo cardiovascular (diabetes mellitus y tabaquismo) y antecedente de deficiencia de vitamina B, así como el resultado anormal de pruebas cognitivas basales (fluidez semántica y cinco palabras) se encuentran asociados a progresión a demencia en los pacientes con DCL.

CORRELACIÓN ENTRE LOS DISTINTOS DOMINIOS DEL MDS-UPDRS Y LA CALIDAD DE VIDA EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

VELÁZQUEZ-OSUNA SALVADOR, RODRÍGUEZ-VIOLANTE MAYELA, CAMACHO-ORDÓÑEZ AZYADEH, GONZÁLEZ-LATAPI PAULINA, MILLÁN-CEPEDA ROXANNA, CERVANTES-ARRIAGA AMÍN
INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIROLOGÍA, HOSPITAL GENERAL ISSSTE, ZACATECAS.

ANTECEDENTES Y OBJETIVO: El MDS-UPDRS conserva la estructura UPDRS de cuatro partes con un total sumado, pero los dominios han sido modificados para proporcionar una sección que integra elementos no motores de la enfermedad de Parkinson (EP). I) Experiencias no motoras de la vida diaria. II) Experiencias motoras de la vida diaria. III) Examen motor y IV) Complicaciones motoras. Diversos reactivos en la Parte I y Parte II se reestructuraron como un cuestionario para el paciente o cuidador. El MDS-UPDRS se ha propuesto como punto de referencia para la evaluación de los pacientes con enfermedad de Parkinson, tanto para la práctica clínica y la investigación. La versión en español del MDS-UPDRS cumplió con los criterios establecidos para la equivalencia con la versión en inglés.

OBJETIVO: Evaluar la correlación del MDS-UPDRS con una escala de calidad de vida en pacientes mexicanos con EP.

MÉTODOS: Se reclutaron un total de 304 pacientes con diagnóstico de EP. Se aplicó la versión en español del MDS-UPDRS en su totalidad, así como el cuestionario PDQ-8 de calidad de vida. Adicionalmente se capturaron datos demográficos, clínicos y estado de Hoehn y Yahr.

RESULTADOS: La puntuación total del MDS-UPDRS mostró una alta correlación con la calidad de vida ($r = 0.61$, $p < 0.001$). Tras el análisis multivariado la parte I (síntomas no motores) fue la que tuvo mayor impacto en la calidad de vida ($B = 0.299$, $p < 0.001$), seguida de la parte II (0.254 , $p < 0.001$) y parte III ($B = 0.081$, $p = 0.001$). La parte IV aunque correlacionó no alcanzó significancia estadística ($p = 0.69$).

CONCLUSIONES: La escala MDS-UPDRS en dominios I a III correlacionó fuertemente con la calidad de vida; sin embargo, el dominio que mostró una mayor correlación tras el análisis multivariado fue la parte I que evalúa los síntomas no motores. Se destaca la importancia de estos síntomas en el paciente con EP.

RELACIÓN ENTRE EL POLIMORFISMO DRD2/ANKK1 Y EL DESARROLLO DE COMPLICACIONES MOTORAS EN ENFERMEDAD DE PARKINSON

CERVANTES-ARRIAGA AMÍN, RODRÍGUEZ-VIOLANTE MAYELA, GONZÁLEZ-LATAPI PAULINA, DÁVILA ORTÍZ DE MONTELLANO DAVID, YESCAS PETRA, ALONSO-VILATELA ELISA
INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIROLOGÍA.

ANTECEDENTES: La enfermedad de Parkinson (EP) es la segunda en frecuencia en cuanto a las enfermedades neurodegenerativas. La utilización de levodopa es la forma de tratamiento más efectiva. Hasta 50% de los pacientes presentará complicaciones secundarias al tratamiento. Existen factores farmacogenéticos que contribuyen al riesgo de desarrollar complicaciones motoras en pacientes con EP. La expresión del polimorfismo del gen del receptor de dopamina D2 (DRD2), incluyendo la inserción/delección (Ins/Del) de cisteína en la posición -141 (DRD2 -141C), se han implicado en una mayor susceptibilidad a estas complicaciones. El polimorfismo TAQ1A presente en el gen ANKK112 produce dos alelos, A1 y A2. La expresión del alelo A1 se ha asociado a una menor densidad de receptores D2 en el estriado 13,14.

OBJETIVO: Determinar si existe asociación entre los polimorfismos de DRD2 en pacientes con EP y el desarrollo de complicaciones motoras secundarias al tratamiento de reemplazo dopaminérgico.

MÉTODOS: Se obtuvieron los datos clínico-demográficos de 236 pacientes con EP atendidos en la Clínica de Movimientos Anormales del Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía. Se obtuvo una muestra de sangre total para la genotipificación de los polimorfismos Taq1A y DRD2 -141C en cada paciente.

RESULTADOS: En cuanto al polimorfismo Taq1A 69.5% fueron heterocigotos (A1/A2). En cuanto al polimorfismo DRD2-141C, 63.4% presentó el genotipo Ins/Ins. Un 41.4% de los sujetos refirieron

presentar fluctuaciones motoras. Un 28.4% de los sujetos presentaban discinesias. Se identificó una relación significativa entre DRD2-141C y el desarrollo de fluctuaciones motoras ($p = 0.016$). El desarrollo de discinesias se relacionó de manera significativa con el polimorfismo TAQ1A ($p = 0.046$). Sin embargo, en un modelo de regresión multivariada el genotipo de TAQ1 no fue estadísticamente significativo.

CONCLUSIONES: El genotipo Ins/Ins del polimorfismo DRD2-141C se relaciona significativamente con el desarrollo de fluctuaciones motoras en EP.

SÍNDROME DE GUILLAIN BARRÉ EN EMBARAZO. REPORTE DE DOS CASOS

MARTÍNEZ-MANZANERA CA, SÁNCHEZ ROSALES NA, PADILLA DE LA TORRE O, MIRELES RAMÍREZ MA
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL.

INTRODUCCIÓN: El síndrome de Guillain Barré es una polirradiculoneuropatía autoinmune caracterizada por debilidad, arreflexia, disociación albuminocitológica y alteraciones en velocidades de conducción. El daño al nervio periférico es por autoanticuerpos que se unen a antígenos de la mielina y al axón.

Caso 1: Primigesta de 22 años con 14 SDG. Antecedente de infección de vías respiratorias superiores. Seis días previos a ingreso presentó debilidad distal la cual progresó hasta la postración, acompañada de lumbalgia y parestesias en miembro torácico. A la exploración se detectó cuadriparesia flácida arrefléctica. Se realizó EMG compatible con polirradiculoneuropatía mixta de predominio motor y desmielinizante. Se administró ciclo de inmunoglobulina sin efectos adversos, recuperando bipedestación durante hospitalización. Se egresó posteriormente a rehabilitación. El embarazo se resolvió por parto eutócico a las 37 SDG.

Caso 2: Primigesta de 42 años. 27 SDG. Sin antecedentes de importancia. Inició agudo dos días previos a ingreso con parestesias distales, diplopía y debilidad. Exploración en nadir con cuadriparesia flácida arrefléctica 0/5, diplopía, diplegia facial y pobre esfuerzo tusígeno. No disautonomias ni disnea. Se administró ciclo de inmunoglobulina sin complicaciones. Presentó mejoría con inicio de movimientos en dedos. EMG con polineuropatía mixta de predominio motor y axonal. Embarazo continuó en normoevolución.

DISCUSIÓN: La incidencia de Guillain Barré en embarazo es la misma que en población general. Se han reportado casos en los tres trimestres del embarazo. El producto no se ve afectado y su actividad continúa normal incluso con parálisis completa. El manejo de la paciente grávida es soporte básico, manejo sintomático y de requerirse, apoyo ventilatorio mecánico. Plasmaféresis o inmunoglobulina son el tratamiento de elección. Se optó por inmunoglobulina por su disponibilidad y menor riesgo por no requerir acceso vascular central; se considera clase C, sin embargo, ha sido ampliamente usada sin complicaciones. Ambas pacientes presentaron mejoría posterior al tratamiento.

MIOPATÍA CON DESPROPORCIÓN CONGÉNITA DE FIBRAS TIPO I: REPORTE EN GEMELAS DICIGÓTICAS

CABALLERO NAVARRO Yael, MARTÍNEZ FERNÁNDEZ OMAR ALEJANDRO, GONZÁLEZ DE LA ROSA MARÍA GUADALUPE
UMAE CENTRO MÉDICO NACIONAL "LA RAZA" HOSPITAL GENERAL. NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA.

ANTECEDENTES: Es una miopatía congénita, de herencia autosómica recesiva, que se presenta con hipotonía congénita y debilidad muscular de gravedad variable con predominio proximal. Histológicamente las fibras tipo I son menores que las tipo II, al menos en 25% y existe predominio del tipo I. El diagnóstico diferencial es con la leucodistrofia metacromática y atrofia muscular espinal, hasta el momento se desconoce la posible alteración genética.

MATERIAL Y MÉTODOS: Son gemelas dicigóticas de dos años y cinco meses de edad, sin antecedentes de importancia, obtenidas por inseminación artificial, con madre de 34 años, hermano fallecido al año y dos meses por dificultad respiratoria súbita. Gemela I presentó a los 12 meses de edad neumonía que requirió asistencia mecánica ventilatoria, con paro cardiorrespiratorio, gemela II con hipotonía congénita, boca en carpa y pectus excavatum, presentó a los 22 meses de vida dificultad para respirar requiere de asistencia mecánica ventilatoria, con paro cardiorrespiratorio, actualmente ambas con cuadriparesia espástica.

OBJETIVO: Reporte de presencia de miopatía congénita en gemelas dicigóticas, y la utilidad de la histología en el diagnóstico.

RESULTADOS: Se les realizó biopsia de músculo con técnica de inmunohistoquímica, reportando diferencia de tamaño entre las fibras I y II, de 40% con hipotrofia e hipertrofia respectivamente.

CONCLUSIONES: En la evaluación del niño hipotónico es necesaria la realización de pruebas moleculares, citogenéticas, metabólicas y biopsia muscular; en este caso no existen mutaciones comunes para los genes identificados, por lo que el papel de la histología sigue siendo fundamental para el diagnóstico y consejo genético oportuno.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, EVOLUCIÓN Y PRONÓSTICO EN EL SÍNDROME DE OPSOCLONUS MIOCLONUS NO PARANEOPLÁSICO. UN ESTUDIO PROSPECTIVO

MORALES-BRICEÑO HUGO,* RODRÍGUEZ-VIOLANTE MAYELA,* CERVANTES-ARRIAGA AMÍN,* FLORES-RIVERA JOSÉ,* GONZÁLEZ-AGUILAR ALBERTO,* COUTINHO-TOLEDO HELOISA******

* CLÍNICA DE MOVIMIENTOS ANORMALES. INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIROLOGÍA. MÉXICO, D.F. ** LABORATORIO DE ENFERMEDADES NEURODEGENERATIVAS. INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIROLOGÍA. MÉXICO, D.F. *** DEPARTAMENTO DE NEUROIMUNOLOGÍA. INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIROLOGÍA. MÉXICO, D.F. **** DEPARTAMENTO DE OTONEUROLOGÍA. INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIROLOGÍA. MÉXICO, D.F.

ANTECEDENTES: El síndrome de opsoclonus mioclonus (SOM) es un trastorno caracterizado por opsoclonus, ataxia y mioclonías. Las etiologías paraneoplásicas, infecciosas y parainfecciosas son causas frecuentes. Comúnmente se considera que los pacientes de etiologías no-paraneoplásicas tienen buen pronóstico, sin embargo, no existe información clara sobre el tiempo y la forma de evolución a la mejoría o remisión clínica.

OBJETIVO: Describir el tiempo de mejoría o remisión del SOM no-paraneoplásico desde el diagnóstico.

MATERIALES Y MÉTODOS: Estudio ambispectivo de pacientes con diagnóstico de SOM. Se registraron variables clínicas, demográficas, laboratorio y tratamiento desde el diagnóstico hasta la remisión.

RESULTADOS: Diecinueve pacientes (diez mujeres, nueve hombres) fueron evaluados. La edad media al diagnóstico fue de 34 ± 11 años. El seguimiento fue en promedio de 14 meses. Síntomas reportados al inicio fueron vértigo ($n = 10$), incoordinación de la marcha ($n = 4$), oscilopsia ($n = 4$) y temblor de extremidades ($n = 1$). Se observó síndrome cerebeloso (100%), mioclonías (68.4%) y encefalopatía (15%) a la exploración. Se determinó etiología en siete pacientes (2, virus linfocítico-coriomeningítico; 1, virus de Epstein-Barr; 1, VIH; 1, GQ1b; 1, preclampsia severa; 1, síndrome antifosfolípidos). No hubo ninguna diferencia clínica o demográfica en los pacientes con etiología vs sin etiología. Dieciséis de 19 pacientes recibieron tratamiento. El síndrome cerebeloso mejoró primero ($n = 16$) y al final el opsoclonus ($n = 13$). Independientemente del tratamiento, se observó mejoría en 17 pacientes en una media de 56.58 ± 88.95 días (rango, 7-360; mediana 20 días) y remisión en 16 pacientes con media de 131.7 ± 200.1 días (rango, 20-840; mediana 49 días). El 50% tuvo remisión clínica antes de los 50 días.

CONCLUSIONES: Basados en los resultados de este estudio el SOM no-paraneoplásico remite en menos de 5 meses en la mayoría de los pacientes. Los pacientes presentan primero una mejoría de la ataxia, y la remisión está asociada a la desaparición del opsoclonus.

HEMORRAGIA INTRAPARENQUIMATOSA POR ANEURISMA MICÓTICO DE ARTERIA CEREBRAL MEDIA SECUNDARIO A ENDOCARDITIS

SERRANO ARIAS FABIOLA, CHAVARRÍA MEDINA MÓNICA

ANTECEDENTES: Los aneurismas micóticos intracraneales representan 2-5% de todos los aneurismas intracraneales. Usualmente se presentan en el escenario de pacientes con meningitis, trombosis del seno cavernoso y endocarditis infecciosa. Son poco comunes, pero potencialmente fatales si ocurre la ruptura con la consecuente hemorragia. Hasta el momento no existen guías de tratamiento para el manejo de los aneurismas micóticos intracraneales.

OBJETIVO: Describir el caso de un paciente con aneurisma micótico en la porción M3 de la arteria cerebral media izquierda.

CASO CLÍNICO: Se trata de un paciente 22 años enviado del Instituto Nacional de Cardiología con antecedente de prolapso de la válvula mitral recientemente complicado con endocarditis bacteriana por *S. viridans* (hemocultivo), tratado con amikacina y penicilina. El ecocardiograma transesofágico reportó endocarditis en válvula mitral en su festón A2 y A3, con implantes en aparato subvalvular, insuficiencia mitral grave y ruptura de cuerdas tendinosas. Durante su estancia hospitalaria presentó deterioro caracterizado por afasia transcortical mixta, parálisis facial central derecha y hemiparesia derecha. Se realizó TC de cráneo con evidencia de hemorragia frontoparietal izquierda. Por el hallazgo tomográfico fue enviado a nuestra institución. Se le realizó angiografía que reportó aneurisma micótico de M3 izquierda de 7.8×6.2 mm. Se decidió tratamiento quirúrgico con clipaje de aneurisma. Durante su evolución presentó mejoría clínica con recuperación del déficit neurológico.

CONCLUSIONES: Los aneurismas micóticos de etiología séptica embolígena ocurren en 2-10% de los casos de endocarditis. La mortalidad es de 60 hasta 90%. El tratamiento aún es controversial, en aneurismas no rotos y pequeños se considera manejo antibiótico con seguimiento; en los aneurismas grandes o complicados con ruptura se propone embolización o clipaje. Las complicaciones neurológicas dificultan el tiempo para cirugía cardíaca, por lo que se sugiere individualizar cada caso.

PARKINSONISMO VASCULAR, ¿PATOLOGÍA VASCULAR O DEGENERATIVA? CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y SU CORRELACIÓN RADIOLÓGICA EN UNA POBLACIÓN MEXICANA

LEÓN JIMÉNEZ CAROLINA, NEGRETE QUINTERO CARLOS FERNANDO, LUJANO BENÍTEZ ANDREA VERÓNICA, CHIQUETE ANAYA ERWIN, RUIZ SANDOVAL JOSÉ LUIS
HOSPITAL REGIONAL DR. VALENTÍN GÓMEZ FARIAS, ISSSTE.

ANTECEDENTES: Parkinsonismo vascular, un parkinsonismo atípico asociado a infartos múltiples lacunares o microangiopatía subcortical.

OBJETIVO: Identificar factores de riesgo, características clínicas y radiológicas de pacientes con parkinsonismo vascular.

MÉTODOS: Incluimos pacientes consecutivos referidos a la Clínica de Trastornos del Movimiento del Hospital Regional ISSSTE con diagnóstico de Enfermedad de Parkinson (EP) y antecedente de enfermedad vascular cerebral (EVC), inicio súbito o alteraciones tempranas de la marcha (noviembre 2008-abril 2013). Se realizó historia clínica, evaluación mediante escalas Unified Parkinson Disease Rating Scale (UPDRS), Minimental (MMNE), Rankin modificada (msR); a todos se realizó tomografía axial (TAC) o resonancia magnética (IRM) de cráneo.

RESULTADOS: Analizamos 21 pacientes, 13 hombres (62%), edad 71.28 ± 8 años, 71% tenían historia de hipertensión, 62% de DM, 15% de dislipidemia. Catorce (67%) tenían alteración predominante en piernas, 10 (48%) EVC isquémico previo y seis (29%) inicio súbito. Síntomas iniciales: temblor siete (33%), alteraciones de la marcha seis (29%) y hemiparesia dos (9%). Formas clínicas EPI: temblante seis (29%), rígida cinco (24%) y rígido-acinética cuatro (19%). MMNE normal en 58%. A 18 (86%) se realizó IRM todos mostraron lesiones isquémicas: 17 (81%) enfermedad de pequeño vaso, uno (4.7%) cardioembolismo y en tres (14%) sin causa. Localización: subcorticales nueve (42.82%), ganglios basales ocho (38%), lobar siete (23.32%). UPDRS total inicial 39.5 ± 12.2 , 11 (51%) en msR de 1, cuatro (19%) en 2 y 3, y dos (9%).

CONCLUSIONES: Factores de riesgo HAS (71%) y DM (62%), inicio súbito 25%, antecedente de EVC isquémico en la mitad, todos con imágenes radiológicas de isquemia. Temblor y alteraciones de la marcha síntomas iniciales prevalentes; principal forma clínica temblante, alteraciones cognitivas en la mitad de los pacientes. Lesiones lacunares subcorticales por enfermedad de pequeño vaso principal tipo de EVC, solo la 1/3 parte en los ganglios basales. Buena evolución del EVC (msR 1-58%), con un UPDRS inicial 40, 25-UPDRS III. Deterioro cognitivo temprano y alteraciones de la marcha claves diagnósticas. Población pequeña, los datos deberán validarse.

PRESENTACIÓN Y FRECUENCIA DE SÍNTOMAS NO MOTORES EN ENFERMEDAD DE PARKINSON EN EL SERVICIO DE NEUROLOGÍA DEL HOSPITAL UNIVERSITARIO "DR. JOSÉ E. GONZÁLEZ"

CALDERÓN HERNÁNDEZ HÉCTOR JULIÁN, ESTRADA-BELLMANN INGRID ELOÍSA, VILLARREAL VELÁZQUEZ HÉCTOR JORGE, GÓNGORA RIVERA FERNANDO, MARTÍNEZ HÉCTOR RAMÓN, GARCÍA VALADEZ ERIK ALEJANDRO, FLORES CANTÚ HAZAEL
SERVICIO DE NEUROLOGÍA DEL HOSPITAL UNIVERSITARIO "DR. JOSÉ ELEUTERIO GONZÁLEZ", MONTERREY, NUEVO LEÓN.

ANTECEDENTES: Aunque el diagnóstico de la enfermedad de Parkinson (EP) es hecho fundamentalmente por las manifestaciones motoras, en las recientes décadas se ha cambiado a un concepto de la EP como una enfermedad de múltiples sistemas y sus síntomas no motores se han reconocido como un una causa de discapacidad y deterioro en la calidad de vida, con manifestaciones como síntomas neuropsiquiátricos, cognitivos, sensoriales, disautonómicos y del sueño, pudiendo sobrepasar a los síntomas motores en algunos casos.

OBJETIVO: Identificar y clasificar los síntomas no motores de la EP en nuestra población de pacientes.

MÉTODOS: Se aplicaron escalas de síntomas no motores a 39 pacientes de la consulta de neurología que cumplieran criterios para enfermedad de Parkinson idiopática, entre junio del 2012 a junio del 2013, utilizando la escala de evaluación de síntomas no motores (NMSS) en la enfermedad de Parkinson desarrollada por el Internacional Parkinson's Disease Non-Motor Group.

RESULTADOS: Todos los pacientes presentaron manifestaciones no motoras de la EP, de los nueve dominios que se consideran en la escala los que se presentaron con mayor frecuencia fueron los 2 (sueño/ fatiga) y 3 (estado de ánimo) presentándose en 82% de los casos (32 pacientes) el puntaje promedio en la valoración fue de 61 puntos, el menor puntaje obtenido fue de 3 y el mayor fue de 274, la frecuencia de aparición en la mayoría de los dominios fue similar a lo reportado en la literatura con excepción del dominio 8 correspondiente a la función sexual el cual parece ser inferior a lo esperado.

CONCLUSIONES: Los síntomas no motores son una manifestación constante y de la EPI y afectan severamente la calidad de vida de los pacientes, por lo que se deben buscar, ya que el no tratarlos sería una terapéutica incompleta del mismo.

HEMICOREA SECUNDARIA A HISTOPLASMOSIS CEREBRAL EN UN PACIENTE CON VIH

CALDERÓN HERNÁNDEZ HÉCTOR JULIÁN, ESTRADA-BELLMANN INGRID ELOÍSA, VILLARREAL VELÁZQUEZ HÉCTOR JORGE, GÓNGORA RIVERA FERNANDO, MARTÍNEZ HÉCTOR RAMÓN, GARCÍA VALADEZ ERIK ALEJANDRO, FLORES CANTÚ HAZAEL
SERVICIO DE NEUROLOGÍA DEL HOSPITAL UNIVERSITARIO "DR. JOSÉ ELEUTERIO GONZÁLEZ", MONTERREY, NUEVO LEÓN.

REPORTE DE CASO: Masculino de 26a, residente de Monterrey, presenta déficit neurológico inicio hemiparesia, instalándose hemiparesia derecha diez días después, además de fiebre y malestar general, por lo que se ingresa, encontrándose hemiparético derecha 4-5, se obtiene ELISA para VIH(+), IRM cerebro muestra múltiples lesiones infra-supratentoriales, con edema vasogénico, hiperintensos en T2 FLAIR, en mesencéfalo, cerebelo, ganglios basales y corteza frontoparietal izquierda, realizando con gadolinio. Iniciamos tratamiento empírico con antituberculosos, fluconazol, TMP/SMZ y dexametasona 24mg/día, obteniéndose LCR acelular, glucosa y proteínas normales, observándose en la siguiente semana mejoría en signos de focalización; anticuerpos antitoxoplasma negativos por lo que se suspende dexametasona y TMP/SMZ, tres días después el paciente presenta encefalopatía, hemiparesia derecha y hemicorea izquierda; se solicita biopsia cerebral, obteniendo material compatible con infección por histoplasma capsulatum, se inicia anfotericina B por 30 días, dexametasona e itraconazol. El paciente continuó con movimientos incoercibles en hemicuerpo izquierdo, iniciando haloperidol, diazepam, después leviteracetam, amantadina. Dichos movimientos continuaron hasta tres meses después de instaurado el tratamiento antifúngico.

REVISIÓN DE LITERATURA: Histoplasmosis en el SNC incluye meningitis, lesiones parenquimatosas en cerebro o médula espinal, ocurre en menos de 20% de los casos de histoplasmosis diseminada. Se recomienda un esquema de tratamiento agresivo con anfotericina B 40 mg/kg en ocho semanas, anfotericina liposomal con 5 mg/kg/día por 4-6 semanas o anfotericina B 1mg/kg/día por 4-6 semanas, seguidos de itraconazol 200 mg t.i.d., con lo que se obtiene una resolución de la infección entre 60-80%. Además del tratamiento de la patología de base el tratamiento de la corea es puramente sintomático con antipsicóticos, tetrabenazina, leviteracetam, memantina, amantadina, benzodiazepinas y topiramato; todos estos sin una efectividad absoluta y requiriendo dos o más en muchos casos. Este caso ilustra la dificultad en el tratamiento de este síntoma, se recomienda la resolución de la patología de base siempre que sea posible.

DIABETES, OBESIDAD, HIPERTENSIÓN Y ENFERMEDAD CAROTÍDEA ATROSCLEROSA EN SUJETOS SIN HISTORIA DE INFARTO CEREBRAL O ISQUEMIA CEREBRAL TRANSITORIA

CHIQUETE ERWIN, VALLE-MURILLO MIGUEL ÁNGEL, TORRES-OCTAVO BENJAMÍN, DOMÍNGUEZ MORENO ROGELIO, TOLOSA PAULINA, MENDOZA-OLIVAS LAURA, VENZOR-CASTELLANOS JUAN PABLO, MADRIGAL-SALAS ROSA GABRIELA, TREVIÑO-FRENK IRENE, AGUILAR-ALVARADO CAROL MIROSLAVA, FLORES-SILVA N FERNANDO, REYES-MELO ISABEL, GARCÍA-RAMOS GUILLERMO, CANTU-BRITO CARLOS
DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA Y PSIQUIATRÍA. INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y NUTRICIÓN SALVADOR ZUBIRÁN, MÉXICO.

INTRODUCCIÓN: La mayor proporción de infartos cerebrales son de causa extracranial. La enfermedad carotídea aterosclerosa (ECA) es un factor de riesgo importante para enfermedad vascular cerebral (EVC) aguda. Existen pocos estudios sobre los determinantes de la ECA en la población mexicana asintomática.

OBJETIVO: Analizar la asociación entre diabetes, obesidad e hipertensión con la ECA asintomática.

MÉTODOS: En este análisis retrospectivo se evaluó la presencia de factores de riesgo tradicionales en una población de sujetos con exploración de carótidas mediante USG Doppler, cuya indicación fuera otra que el antecedente de EVC isquémica. No se incluyeron casos con déficit neurológico focal. Se recabó la información de expedientes clínicos y de la base de datos de ultrasonografía de la Clínica de Enfermedad Cerebrovascular y de Radiología. Todos los sujetos contaron con RMN cerebral y se excluyó a los casos con lesiones consistentes con infarto cerebral. Se construyeron modelos multivariante mediante regresión logística binaria para la predicción de ECA y leucopatía cerebral.

RESULTADOS: Se analizaron los casos de 194 sujetos (57.7% mujeres, mediana de la edad: 71 años, rango intercuartil: 60-81 años) evaluados mediante USG de carótidas por indicaciones diversas no relacionadas a EVC (evaluación del mareo/vértigo, trastornos cognoscitivos y otros). La prevalencia puntual de ECA fue de 56.2% (moderada a severa en 8.8%), 9.3% tenían > 6 placas de ateroma en carótidas, y 30.4% presentaron leucopatía periventricular y/o subcortical en la RMN, sugerente de enfermedad microvascular crónica. Los factores de riesgo asociados independientemente a ECA fueron diabetes (OR: 2.91, IC del 95%: 1.55-5.47) e hipertensión (OR: 2.74, IC del 95%: 1.46-5.13); a carga de ateromas >6 placas sólo diabetes (OR: 3.25, IC del 95%: 1.17-9.08); y a leucopatía tanto diabetes (OR: 2.52, IC del 95%: 1.33-4.78) como hipertensión (OR: 2.28, IC del 95%: 1.11-4.68). La obesidad, definida por un índice de masa corporal > 27 o >30 no se asoció con ECA o leucopatía en los análisis uni o multivariante.

CONCLUSIÓN: En mexicanos asintomáticos sin historia de EVC aguda, la diabetes e hipertensión son los factores de riesgo más importantes que determinan la ECA y la enfermedad de sustancia blanca cerebral.

EVOLUCIÓN NEUROFISIOLÓGICA A 13 MESES POSTRANSPLANTE DE EXTREMIDADES SUPERIORES. ÚNICO CASO EN MÉXICO

GONZÁLEZ GÓMEZ RENÉ IGNACIO, HERNÁNDEZ CAMACHO MARCO ABIEL, CRUZ MARTÍNEZ ENOE, ESTAÑOL VIDAL BRUNO
INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y NUTRICIÓN SALVADOR ZUBIRÁN.

ANTECEDENTES Y OBJETIVO: No se conoce adecuadamente la evolución neurofisiológica postrasplante en extremidades superiores, ya que a nivel mundial no existen datos normativos. El objetivo es

mostrar los hallazgos neurofisiológicos previos y posteriores al trasplante de ambas extremidades superiores hasta los 13 meses del procedimiento quirúrgico.

MÉTODO: Se realizaron velocidades de conducción nerviosa, electromiografía así como potenciales evocados somatosensoriales previo y posterior al trasplante en extremidades superiores con intervalos de tiempo de dos a tres meses entre cada uno de los estudios.

RESULTADOS: Previo a la cirugía, la EMG de los músculos del muñón presentaban patrón neuropático crónico, con datos de denervación activa. Posterior al procedimiento y en los primeros registros neurofisiológicos (VCN motora-sensitiva, PESS) no se obtiene ninguna respuesta en las extremidades trasplantadas de forma bilateral estimulando a máximas intensidades. A los nueve meses postrasplante se obtiene respuesta de muy baja amplitud y latencia prolongada únicamente en nervio mediano motor izquierdo. La EMG de los miembros trasplantados muestra potenciales de fibrilación, logrando activación únicamente del músculo abductor pollicis brevis izquierdo (nervio mediano). A los 13 meses postrasplante se registró potencial de acción muscular compuesto en nervio motor mediano bilateral, nervio motor cubital izquierdo y nervio motor radial bilateral; aún no se registran los componentes de los PESS. A este tiempo la EMG muestra un patrón neuropático con datos de reinervación y potenciales de fibrilación en músculos distales, logrando ya una discreta activación de los mismos.

CONCLUSIONES: Existe coherencia clínica y neurofisiológica que evidencia una adecuada evolución y reinervación de los miembros trasplantados de forma bilateral, presentando una evolución progresiva hacia la mejoría en forma lenta. Aún se espera una mejoría clínica y neurofisiológica, aunque por ser el único caso desconocemos el grado de avance máximo que pueda llegar a presentar. Se continuará seguimiento neurofisiológico.

REPORTE DE CASO: OFTALMOPLEJÍA, MIDRIASIS AGUDA BILATERAL Y ATAXIA EN UNA PACIENTE CON SÍNDROME MILLER FISHER

DÍAZ-CHÁVEZ VJ, PARTIDA-MEDINA LR, MIRELES-RAMÍREZ MA, PADILLA-DE LA TORRE O
HE UMAE CENTRO MÉDICO NACIONAL DE OCCIDENTE IMSS, GUADALAJARA, JALISCO.

INTRODUCCIÓN: El síndrome Miller Fisher es una variante que representa de 1-7% de todos los casos de Guillain Barré en Occidente y 15-25% en Asia; clínicamente caracterizado por oftalmoplejía, ataxia y arreflexia; tiene una incidencia mundial de 1 a 2 en 100,000, predominancia en hombres y edad alrededor de los 40 años.

CASO CLÍNICO: Describimos un caso de midriasis bilateral aguda, VI nervios bilaterales y ataxia de la marcha en paciente femenino de 37 años.

ANTECEDENTES: Inmunización contra Influenza en noviembre/2012; cefalea de inicio en adolescencia, frecuencia dos o tres veces por semana, bifrontal, opresiva, moderada intensidad, sin tratamiento. Inició con cefalea en región frontal y retro-ocular, 3/10 en EVA; agregándose diplopía horizontal a la visión lejana y cercana; posteriormente presentó inestabilidad postural y la cefalea aumentó de intensidad hasta EVA 9/10. Exploración física con pupilas midriáticas arreflécticas, endotropía bilateral, diplopía en todas las direcciones de la mirada excepto a la convergencia, REMS ++/+++ generalizados y marcha atáxica.

AUXILIARES DIAGNÓSTICOS: Citoquímico LCR 02/05/13: leucocitos 0, glucosa 49, proteínas 31, aspecto agua de roca. Electromiografía: normal. Anticuerpos anti-GQ1b: 1:1600.

ANÁLISIS: Paciente con presentación atípica de síndrome Miller Fisher, manifestando cuadro agudo de cefalea, oftalmoplejía interna (midriasis) y externa (VI nervios) bilateral, marcha atáxica y REMS normales (presentes en el 18% de pacientes). Mediante electrodiagnóstico y estudio de LCR se descartaron otras etiologías. Confirmación diagnóstica con anticuerpos anti-GQ1b positivos, presentes en 80-90% de los pacientes, mayormente relacionados con la presencia de oftalmoplejía. La literatura reporta frecuencia hasta 50% de afectación pupilar durante el curso de la enfermedad, pero sólo se encontraron siete reportes de casos con midriasis bilateral inicial con reactividad pupilar variable, todos involucraban otros pares craneales y/o arreflexia, sólo uno de ellos con pupila tónica bilateral como única manifestación, por lo que nuestra paciente sería el primer caso reportado.

CAVERNOMATOSIS MÚLTIPLE CEREBRAL ESPORÁDICA EN ASOCIACIÓN A DOS MENINGIOMAS. REPORTE DE CASO

SÁNCHEZ-ROSALES N, CABRERA-ORTIZ N, GALLEGOS-GONZÁLEZ M
CENTRO MÉDICO NACIONAL DE OCCIDENTE IMSS.

INTRODUCCIÓN: Los cavernomas son malformaciones vasculares congénitas de bajo flujo, caracterizadas por cámaras sinusoidales recubiertas de endotelio y hallazgos distintivos en IRM. Suele ser esporádica y sólo 6% es familiar. Cursan con hemorragia cerebral o convulsiones, y 40% son asintomáticos. 50% de los casos familiares y 12-20% de los esporádicos tienen múltiples lesiones.

OBJETIVO: Presentación de un caso de cavernomatosis cerebral esporádica, asociada a malformación venosa del desarrollo y dos meningiomas; debutando con hemorragia mesencefálica.

MÉTODOS: Mujer de 39 años, con hipertensión arterial. Cuadro de visión borrosa, fotofobia y midriasis derecha, dolor al movimiento ocular derecho, y lateropulsión a la derecha. Exploración agudeza visual derecha 20/100 y 20/70 izquierda, discoria derecha, pupila de 4 mm y reflejo fotomotor y

consensual ausentes bilateralmente. Exotropía derecha, skew deviation, limitación a la aducción del ojo derecho, disimetría de brazo izquierdo. TAC simple de cráneo hiperdensidad bien delimitada en tegmento mesencefálico. IRM múltiples imágenes redondeadas bien delimitadas, algunas con halo de hemodierina y florecimiento en eco gradiente; inferior heterogéneo, ubicadas aleatoriamente en hemisferios cerebrales, cerebelo, ganglios basales y tallo, captación heterogénea de contraste, concluyéndose cavernomatosis; además malformación del desarrollo venoso parietal derecho y dos procesos ocupantes de espacio extraxial, isointensos en T1 y T2, reforzamiento homogéneo e intenso al gadolinio, cola dural, ubicados en tienda del cerebelo izquierdo de 20 x 9 x 7 mm y en plano esfenoidal ipsilateral de 5 x 7 x 4 mm, sugestivos de meningiomas. EEG sin actividad epiléptica. La paciente tuvo recuperación completa y manejo expectante debido a la gran cantidad de lesiones.

CONCLUSIÓN: Los cavernomas se presentan en 0.4-0.8% de la población general, siendo la 2a. malformación vascular del SNC en frecuencia, después de las malformaciones venosas del desarrollo, las cuales suelen asociarse a cavernomas. La cavernomatosis múltiple es poco frecuente en casos esporádicos y más rara aún es su asociación a múltiples meningiomas.

MANIFESTACIÓN RARA DE UN INFARTO ISQUÉMICO: SÍNDROME FOIX CHAVANY MARIE. REPORTE DE CASO

HERNÁNDEZ DOMÍNGUEZ J, MARTÍNEZ CARLOS, CARBAJAL A, CARRERA PINEDA R
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI.

INTRODUCCIÓN: El síndrome Foix-Chavany-Marie, o síndrome opercular, es una parálisis pseudobulbar-cortical, caracterizada por diplegia facio-faringo-glosomasticatoria, consecuencia de una interrupción bilateral de vías de conexión entre áreas de la corteza motora y núcleos de nervios craneales V, VII, IX, X y XI, junto a la aparición de distonía en manos. Siendo la causa más frecuente la enfermedad cerebrovascular tipo isquémica, luego neuroinfección, anomalidades del desarrollo cortical perisilviano y trastornos neurodegenerativos. Estos pacientes son incapaces de abrir o cerrar la boca, de protruir la lengua o cerrar los ojos a la orden; sin embargo, pueden sonreír, llorar, bostezar o gritar de forma automática; orientando sobre el origen de los circuitos cerebrales que se encargan de los movimientos voluntarios y reflejos.

OBJETIVO: Presentar un caso de síndrome Foix-Chavany-Marie, en una paciente cuyo cuadro clínico evolucionó de forma aguda.

MATERIAL Y MÉTODOS: Reporte de caso.

RESULTADOS: Femenino de 19 años, ama de casa, que presentó cefalea parieto-occipital derecha, y episodios de espasmo hemifacial izquierda. 24 horas posteriores se agregó disartria flácida, diplegia facial, disíglia, distonía en mano izquierda. 48 horas posteriores, versión cefálica forzada a la derecha y supravversión de la mirada y crisis convulsivas tónico clónicas, durando 2 minutos, sin pérdida de control de esfínteres. Hemocultivos, cultivo de LCR y Western blot para virus de herpes negativos, No reactiva para hepatitis B, C ni VIH, se descartó trombofilia, SPECT cerebral con hipoperfusión en dichas regiones. IRM de encéfalo con evidencia de hiperintensidad en T2 en ambas regiones operculares de predominio frontal, con restricción de la difusión y ADC bajo.

CONCLUSIONES: La presencia de un cuadro agudo de disartria flácida y diplegia facial y debilidad de musculatura linguomasticatoria, junto a disociación automática-voluntaria, hace considerar al síndrome Foix-Chavany-Marie, una parálisis pseudobulbar cortical, cuyo reconocimiento permite orientación topográfica y etiológica.

MENINGOENCEFALITIS POR CRYPTOCOCCUS NEOFORMANS Y TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL

MENDOZA OLIVAS LAURA G, CANTÚ BRITO CARLOS, GARCÍA RAMOS GUILLERMO, GONZÁLEZ DUARTE ALEJANDRA, CHIQUETE ANAYA ERWIN, SALAS GUTIÉRREZ IRVING
INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y NUTRICIÓN SALVADOR ZUBIRÁN (INCMNSZ).

INTRODUCCIÓN: La trombosis venosa cerebral tiene una prevalencia de tres a cuatro casos por millón en series internacionales. En un estudio prospectivo multicéntrico se encontró que en 43.6% de los casos existían más de un factor de riesgo asociados a esta entidad.

REPORTE DE CASO: Hombre, 21 años, diagnóstico de infección por VIH en abril de 2012 sin tratamiento. En mayo 2013 presentó movimientos anormales en hemicuerpo izquierdo de tipo balístico a lo cual se agregaron movimientos, mismas características, en hemicuerpo derecho y síndrome de cráneo hipertensivo. Acudió a nuestro Instituto. Se encontró con edema de papila bilateral y signos meníngeos presentes. Se documentó en punción lumbar presión de apertura 18 cm H₂O, cultivo (+) para *Cryptococcus neoformans*, ADA 3 U/L, PCR VVZ, M. tuberculosis, VHS y CMV negativos. Inició tratamiento con amfotericina B y fluconazol IV. Posteriormente cursa nuevamente con cefalea, vómito y alteraciones de la conducta (desinhibición). Se realizó angiografía magnética de cráneo, se reportó lesión intraaxial temporal izquierda compatible con infarto hemorrágico, hiperintensidad difusa en secuencias T2 a nivel de núcleos de la base de forma bilateral y oclusión del seno transversos, sigmoideo, vena de Labbé izquierdas y tórula en forma parcial, así como golfo de la yugular ipsilateral, hallazgo en relación con trombosis venosa. Se envía perfil de trombofilia (resistencia a PCA, proteína C y S, mutación gen de la protrombina, factor V Leyden, perfil de anticuerpos antifosfolípidos negativos, antitrombina III negativa) Se inicia anticoagulación.

CONCLUSIÓN: La TVC es en casi la mitad de los casos multifactorial y se ha asociado con diversas infecciones del SNC. La asociación entre meningoencefalitis por *C. neoformans* en pacientes con

infección por VIH y TVC sin alguna otra causa de trombofilia congénita y adquirida es poco frecuente, con sólo dos casos reportados en la literatura de esta asociación.

HEMORRAGIA CEREBRAL INTRAPARENQUIMATOSA Y SUBARACNOIDEA CAUSADAS POR FUGA DE LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO POSTERIOR A CIRUGÍA DE DESCOMPRESIÓN LUMBAR

ESCAMILLA JUAN MANUEL, *** CANTÚ-MARTÍNEZ*, MARTÍNEZ HÉCTOR R*
*INSTITUTO DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIRUGÍA TEC SALUD, MONTERREY, N.L. **
SERVICIO DE NEUROLOGÍA HOSPITAL UNIVERSITARIO JOSÉ E. GONZÁLEZ UANL,
MONTERREY, N.L.

INTRODUCCIÓN: Dentro las complicaciones más frecuentes de la cirugía de descompresión lumbar por canal estrecho, se encuentra el desgarre de la duramadre. Dicha complicación puede asociarse a fuga inadvertida de líquido cefalorraquídeo (LCR), con hipotensión intracraneal consecuyente y, en algunos casos, hemorragia intracraneal secundaria.

OBJETIVO: Se reporta el caso de una mujer en el que la fuga de líquido cefalorraquídeo durante una cirugía descompresiva de columna lumbar resultó en hemorragias intraparenquimatosas y subaracnoidea.

REPORTE DE CASO: Paciente femenino de 71 años de edad. Ingresada para tratamiento quirúrgico electivo por radiculopatía lumbar L3-L4, L4-L5, espondilolistesis L4-L5 y canal lumbar estrecho L3-L4, L4-L5, durante el procedimiento, presentó desgarre de la duramadre con drenaje continuo de líquido cefalorraquídeo con cierre primario subsecuente del mismo. Durante el primer día postquirúrgico presentó de forma súbita, alteración del lenguaje, desorientación y reflejo plantar extensor derecho. Se le realizó TAC de encéfalo, la cual mostró hemorragia intraparenquimatosas de 4.4 x 2 x 3.1 cm en lóbulo parieto-occipital izquierdo con edema perilesional. Igualmente se evidenció HSA. Presentó evolución favorable con tratamiento conservador.

DISCUSIÓN: La hemorragia intraparenquimatosas y subaracnoidea secundaria a fuga de LCR es una entidad poco frecuente que debe ser considerada en el contexto de un paciente con déficit neurológico posterior a una intervención quirúrgica de región lumbar.

PARKINSONISMO ATÍPICO Y MIOCLONO PALATINO COMO MANIFESTACIONES DE CALCIFICACIONES SUPRA E INFRAENTORIALES SECUNDARIAS A HIPOPARATIROIDISMO POST-QUIRÚRGICO. REPORTE DE CASO

ANAYA CASTRO DM, ZENTENO VACHERÓN S, LÓPEZ RUIZ M, REYES BARRIOS D, LÓPEZ J, RAMÍREZ C, PASCACIO ASTUDILLO F

INTRODUCCIÓN: Las calcificaciones intraparenquimatosas patológicas (masas grises centrales, núcleo dentado, corteza cerebral, centro semioval, sustancia gris mesencefálica) pueden estar asociadas a hipoparatiroidismo crónico. Los pacientes pueden permanecer asintomáticos o desarrollar parkinsonismo, demencia, trastornos del movimiento y del estado de ánimo. La hipocalcemia por hipoparatiroidismo desarrollada gradualmente puede ser asintomática o mostrar manifestaciones neuropsiquiátricas, cataratas o hipertensión intracraneal. El mioclono palatino (movimientos rítmicos estereotipados del paladar de 1-3 Hz) puede ser primario o secundario a lesiones del triángulo de Guillain-Mollaret (con temblor dentadorubral, mioclono ocular y acúfenos); si es asintomático no requiere tratamiento.

REPORTE DE CASO: Paciente del sexo femenino de 58 años con enfermedad tiroidea no especificada hace 35 años ameritando tiroidectomía. Inicia dos años previos insidiosamente con inestabilidad postural y caídas frecuentes sin motivo, trastomándose su marcha por pasos cortos, camptocormia y bradicinesia. Posteriormente con inatención, parafrasis fonémicas y pérdida de memoria a hechos recientes, así como incapacidad para la infraversión de la mirada conjugada y apraxia del vestido; tres semanas antes de valorarla con postración. A la exploración se encontró síndrome demencial, catarata bilateral, parálisis supranuclear de la mirada, mioclono palatino de 2 Hz, síndrome parkinsoniano y temblor rubral. Estudios paraclínicos sanguíneos con calcio 4 mg/dL, ionizado 0.72 mmol/L, fósforo 8.9 mg/dL, magnesio 1.4 mg/dL, parathormona 4.37 pg/mL. Electroencefalograma con disfunción leve generalizada. TAC y RMN de cráneo con amplias calcificaciones en centro semioval, masas grises centrales y ambos núcleos dentados. Al corregir los trastornos metabólicos evolucionó hacia la regresión parcial y paulatina del síndrome demencial, parkinsoniano y temblor rubral.

CONCLUSIÓN: Aunque el hipoparatiroidismo es la causa metabólica más frecuente de calcificaciones intraparenquimatosas, son pocos los casos informados. Hasta donde sabemos éste es el segundo caso que muestra parkinsonismo atípico con fenotipo de parálisis supranuclear progresiva y el primer caso de mioclono palatino con temblor rubral como producto de hipoparatiroidismo post-quirúrgico.

PREVALENCIA DE TRASTORNOS DE SUEÑO EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON MEDIANTE POLISOMNOGRAFÍA

RODRÍGUEZ-VIOLANTE MAYELA, ALATRISTE-BOOTH VANESSA, CAMACHO-ORDÓÑEZ AZYADEH, CERVANTES-ARRIAGA AMÍN
INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIRUGÍA.

ANTECEDENTES Y OBJETIVO: Los trastornos del sueño son uno de los síntomas no motores más comunes en la enfermedad de Parkinson (EP), su prevalencia se estima entre 60-90%. Las principales incluyen insomnio, apnea obstructiva del sueño (SAOS), trastorno conductual del sueño REM (RBD), síndrome de piernas inquietas (SPI) y movimiento periódico de extremidades (MPE). La polisomnografía (PSG) es el estudio de elección para evaluarlos. El objetivo de este estudio es describir la prevalencia de los trastornos del sueño mediante PSG en diferentes etapas de la enfermedad.

MÉTODOS: Estudio transversal y analítico realizado entre 2009-2013. Se incluyeron pacientes con diagnóstico de EP en diferentes estadios de la enfermedad en la clínica de Movimientos Anormales del Instituto. Las características sociodemográficas y clínicas fueron evaluadas en todos los pacientes. Todos los pacientes fueron sometidos a una PSG estandarizada nocturna en la Clínica del Sueño del Instituto que más tarde fue analizada por un especialista en medicina del sueño.

RESULTADOS: Se incluyeron un total de 120 pacientes (56% hombres). La edad media fue 59 ± 13 años. La duración media de la enfermedad fue 6.5 ± 6.2 años. La PSG no reportó alteraciones en 21% de los pacientes. El diagnóstico más común fue insomnio (82.4%), la mitad de los pacientes presentaron SAOS; siendo leve en 24%, moderado en 10.4% y severo en 13.6%; MPE se presentó en 31.7%, leve 8%, moderado 4.8% y severo 8%; mientras que RBD en 43.3% de los pacientes. Los parámetros polisomnográficos relevantes fueron eficacia de sueño disminuida en 26.4%, latencia de sueño prolongada y latencia total de sueño REM disminuida.

CONCLUSIONES: Los trastornos del sueño son frecuentes en los pacientes con enfermedad de Parkinson, nuestros resultados son comparables a los estudios internacionales. Este estudio permite conocer las alteraciones del sueño más frecuentes en población mexicana

TRIGEMINAL TROPHIC SYNDROME

GOLOMBIEVSKI ESTEBAN,* NOUH AMRE,* ANDERSON DOUGLAS, BILLER JOSÉ ***
* DEPARTMENT OF NEUROLOGY, LOYOLA UNIVERSITY CHICAGO STRITCH SCHOOL OF MEDICINE, MAYWOOD IL, USA. ** DEPARTMENT OF NEUROLOGICAL SURGERY, LOYOLA UNIVERSITY CHICAGO STRITCH SCHOOL OF MEDICINE, MAYWOOD IL, USA

BACKGROUND: Trigeminal Trophic Syndrome (TTS) is a rare disorder characterized by trophic ulceration of the ala nasi or less commonly the scalp, jaw, ear, or cornea due to central or peripheral damage to components of the trigeminal nerve. More commonly associated with Gasserian ganglion resection or post trigeminal ablation, TTS can occur spontaneously in association with trigeminal neuralgia and may rarely be its presenting symptom.

DESIGN: Case Report.

RESULTS: A 62-year-old woman with history of breast cancer treated with lumpectomy, radiation, and chemotherapy with paclitaxel and doxorubicin evaluated for polyneuropathy, presented with a long standing history of pain and ulceration of the left nare. Her symptoms began several years earlier of what she described as a "swelling filled with fluid" of her left ala nasi that was extremely pruritic and tender. When self-manipulated, a serosanguinous fluid and hair-like structures would be expressed, resulting in some relief of her pain and pruritus. She had no history consistent with trigeminal neuralgia or established a definitive etiology. Continuous manipulation led to chronic ulceration, excoriation, and trophic skin changes of her left nare. Multiple pharmacological and non-pharmacological means for treating her pain including acupuncture were unsuccessful. She was started on increasing doses of amitriptyline which provided relief over the ensuing 6-12 months. Extensive investigations including

MRI of the head, face, orbits, and neck showed no abnormalities along the course of the trigeminal nerve or evidence of vascular impingement or evidence of neurovascular compression. A multidisciplinary extensive evaluation with dermatological, otolaryngological, infectious disease, autoimmune, and rheumatologic investigations was essentially unremarkable except for a high titer of anti SS-A antibody which was followed by multiple lip biopsies that were negative for Sjögren's disease. A diagnosis of TTS was established and oxcarbazepine was added to her pain regimen with good control. Neurosurgical evaluation suggested trigeminal tractotomy if the pain were to become unresponsive to medical therapy.

CONCLUSIONS: Diagnosis of TTS is made on clinical grounds after excluding other causes of protracted painful facial ulceration in a trigeminal distribution. Diagnosis is especially challenging if there is no history of trigeminal neuralgia. Conservative management with local wound care and neuropathic pain control is usually the first line of management. Surgical prostheses, thermoplastic dressings, hyperbaric oxygen, transcutaneous electrical stimulation, and other surgical interventions have yielded variable results.

MENINGOENCEFALITIS AUTOINMUNE NO PARANEOPLÁSICA ASOCIADA A ANTICUERPOS GAD-65

VELA-DUARTE D, ROBINSON CHRISTOPHER, MORALES-VIDAL SARKIS, FLASTER MURRAY, BILLER JOSÉ
DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA. LOYOLA UNIVERSITY MEDICAL CENTER, CHICAGO, USA.

ANTECEDENTES: La encefalitis autoinmune no paraneoplásica, representa un desafío diagnóstico y terapéutico

OBJETIVO: Describir un caso de meningoencefalitis recurrente asociada a presencia de anticuerpos GAD65

MÉTODOS: Reporte de Caso Clínico.

RESULTADOS: Paciente de 46 años de edad, femenino, con antecedentes de apnea del sueño e hipotiroidismo, presentó deterioro gradual y progresivo del estado mental, asociado a cefalea global y cervicalgia. El examen neurológico reveló estado comatoso, hemiparesia izquierda, paresia facial central ipsilateral e hipereflexia. Imágenes de RM cerebral mostraron restricción de la difusión en núcleo caudado, tálamo y corteza insular derecha, lóbulo temporal medial e incremento de señal FLAIR entre sulcos asociado a reforzamiento meníngeo. Angiograma cerebral no evidenció vasculitis. TAC de tórax, abdomen y pelvis no reveló malignidades. La punción lumbar demostró presión de apertura de 51 cm H₂O; manejada con catéter de drenaje ventricular externo. Análisis de LCR mostró 379 leucocitos, 59% neutrófilos, proteínas 57 mg/dL, glucosa 53 mg/dL. PCR universal no reveló microorganismos. Se observó mioclonias del brazo derecho sin correlación en EEG. La biopsia cerebral indicó inflamación microvascular, perivascular y evidencia de microabscesos. El análisis de anticuerpos detectó presencia de GAD-65. Se inició tratamiento con metilprednisolona e inmunoglobulina G. El estado mental del paciente mejoró considerablemente y posteriormente, se inició tratamiento con rituximab y prednisona.

CONCLUSIONES: El caso presentado resalta la importancia de reconocer la presentación insidiosa y a veces atípica de la encefalitis autoinmune. Los anticuerpos contra glutamato decarboxilasa se han asociado a síndrome del hombre rígido, diabetes autoinmune y ataxia cerebelar; sin embargo, el compromiso límbico puede dar origen a una variedad de síntomas. Reconocer estas entidades e iniciar terapias inmunosupresoras de forma temprana es de gran importancia, dado el curso agresivo y recurrente que conlleva potencialmente a lesiones irreversibles.