

Presentación de trabajos en cartel

SABADO 2 DE NOVIEMBRE DE 2002

RESPUESTA A LA TIMECTOMÍA: CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y PATOLÓGICAS EN PACIENTES CON MIASTENIA GRAVIS SEROPOSITIVA Y SERONEGATIVA

MIMENZA ALVARADO A, TÉLLEZ ZENTENO JF, WEDER CISNEROS N,
GARCÍA RAMOS G, ESTAÑOL VIDAL B, REMES TROCHE JM,
SENTÍES MADRID H.

INTRODUCCIÓN: La miastenia gravis (MG) es un desorden adquirido, neuromuscular y autoinmune, caracterizada por debilidad y fatiga del músculo esquelético. Se caracteriza por una disminución en el número de receptores de acetilcolina en la placa neuromuscular, debido a un proceso autoinmune. La respuesta a la timectomía aparece meses e incluso años después y 35 % de los pacientes muestran remisión. Usando antígenos humanos, 67 a 93 % de los pacientes con MG tienen anticuerpos contra receptor de acetilcolina. La falla para detectar anticuerpos en algunos pacientes con MG, corresponde a un 10-15 % de los pacientes con MG generalizada y 30-50 % con MG ocular, correspondiendo el término a MG seronegativa.

OBJETIVO: Identificar la respuesta a la timectomía en 71 pacientes con MG seronegativa y seropositiva. Se analizan las enfermedades asociadas, histología del timo y la severidad de los síntomas entre los dos grupos.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se estudiaron 57 pacientes con MG seronegativa y 17 pacientes con MG seropositiva. Para evaluar la respuesta a timectomía se tomaron en cuenta dos factores: la dosis de piridostigmina y otras drogas (esteroides, azatioprina) y la clasificación de Osserman antes y después de la timectomía. Los pacientes fueron divididos en cuatro grupos: pacientes en remisión, pacientes con mejoría, pacientes sin cambios y pacientes que empeoraron. También se analizó la edad, género, duración total de la enfermedad, tiempo entre el diagnóstico y la realización de timectomía, medicación previa a la cirugía, estado de la enfermedad e histopatología del timo. El análisis estadístico fue realizado con pruebas paramétricas (t de student) y pruebas no paramétricas (Wilcoxon, X²).

RESULTADOS: El promedio de edad del grupo fue 34.1 (± 15.1), 56 mujeres (79 %) y 15 hombres (21 %). La duración desde el inicio de los síntomas hasta la timectomía fue 29.8 meses ($\times 40.5$). 3 pacientes (4%) se encontraron en Osserman I, 29 (41%) en IIA, 34 (48 %) en IIB, 4 (6%) en III y 1 (1 %) en IV. El promedio de dosis de piridostigmina por cada paciente antes de la cirugía fue de 335 mg (± 147.1), 27 pacientes (38 %) tomaban esteroides antes de la cirugía y 9 pacientes (13 %) tuvieron crisis miasténica antes de la cirugía. La timectomía transternal fue practicada a 48 pacientes (68 %) y transcervical a 23 (32%) 14 pacientes (20%) fueron seronegativos y 57 (80%) fueron seropositivos. El grupo de pacientes seronegativos 8 (57%) tuvo una buena respuesta y 6 (47 %) mala respuesta. La respuesta por grupos fue: 3 pacientes con remisión (21 %), 5 (36 %) con mejoría, 5 (36 %) sin cambios y 1 (7 %) empeoró. De los pacientes con MG seropositiva, 29 pacientes (51%) tuvieron buena respuesta y 28 (49 %) tuvieron una pobre respuesta. La respuesta por grupos, 12 pacientes con remisión (21 %), 17 (30 %) mejoraron, 25 (44 %) sin cambios y 3 (5 %) empeoró. Los pacientes seronegativos tuvieron mayor edad y menor frecuencia de timoma.

DISCUSIÓN: El presente estudio reporta que los pacientes con MG seronegativa son algo mayores que los pacientes seropositivos. La frecuencia de buena respuesta fue de 52 % en pacientes con timectomía. La frecuencia de respuesta encontrada en este estudio es similar que los otros estudios. No se encontró diferencia entre MG seronegativa y seropositiva. En cuanto al reporte histopatológico existe baja frecuencia de timoma en los pacientes seronegativos.

DETECCION DE VASCULITIS CEREBRAL POR DOPPLER TRANSCRANEAL EN PACIENTES CON LUPUS ERITEMATOSO GENERALIZADO

CARLOS CANTÚ, JUAN CARLOS MUÑIZ, FRANCISCO TÉLLEZ, NATALIE WEDER,
LUIS DÁVILA, FELIPE VEGA, GUILLERMO GARCÍA RAMOS.

OBJETIVO: Evaluar la utilidad de la tecnología de Doppler transcraneal (DTC) en la detección de vasculitis cerebral en pacientes con lupus eritematoso generalizado (LEG), en un estudio de casos y controles.

PACIENTES Y MÉTODOS: Entre Febrero y Agosto de 2002 se realizó evaluación de la circulación cerebral mediante DTC a los pacientes con LEG que desarrollaron alteraciones neurológicas agudas en el curso de su enfermedad en el INCMNSZ. Los resultados se compararon con pacientes con LEG seleccionadas de la consulta externa que no presentaron alteraciones neurológicas agudas. Se seleccionaron dos controles por cada caso. El estudio de DTC consistió en la evaluación de las velocidades de flujo sanguíneo (VFS) en las arterias cerebrales medias, anteriores y posteriores, arterias carótidas internas intracraneales y arteria basilar. Se consideró que el estudio era anormal cuando las VFS en su pico sistólico eran superiores a 140 cm/seg y las VFS medias eran superiores 100 cm/seg. Se consideró que las alteraciones circulatorias encontradas por DTC eran consecuencia de vasculitis dada la enfermedad de base (LEG)

RESULTADOS: Se estudiaron 13 pacientes con LEG y afección neurológica aguda (mujeres 11, hombres 2) con edad promedio de 28.6 años (18-52) y 26 pacientes controles con LEG sin afección neurológica aguda (mujeres 24, hombres 2), con edad promedio de 35.1 años (16-59). Las manifestaciones neurológicas en los 13 pacientes consistieron en: crisis epilépticas 34 % focalización 70 %, documentándose lesiones cerebrales por IRM, caracterizadas por hiperintensidades en las secuelas T2 y FLAIR. Por DTC se encontraron alteraciones en la circulación cerebral en 6 de los 13 pacientes con LEG y afección neurológica aguda (46.2 %) en comparación con 3 de 26 controles (11.5 %), lo cual da una diferencia estadísticamente significativa ($P = 0.039$, prueba exacta de Fisher)

CONCLUSIONES: Se logró documentar la presencia de alteraciones circulatorias cerebrales por DTC, compatibles con vasculitis, en el 46 % de los pacientes con LEG y manifestaciones neurológicas agudas. Cabe mencionar que el 11.5 % de los pacientes con LEG asintomáticos neurológicamente también presentaron alteraciones de la circulación cerebral y podría ser un indicador de riesgo de neurolupus en estos pacientes.

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

INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y
NUTRICIÓN SALVADOR ZUBIRÁN

TIMECTOMÍA EN MIASTENIA GRAVIS ASOCIADO A TIMOMA

ZAVALA REINA ALEJANDRO, GARCÍA RAMOS GUILLERMO, AGUILAR CASTILLO SERGIO, VEGA BOADA FRILIP, CARRILLO RANGEL PATRICIA, HERRERA MIGUEL ANGEL

INTRODUCCIÓN: La asociación de timoma con Miastenia Gravis (MG-t) se ha estudiado ampliamente en las últimas décadas. Fue en 1901 que Laquer y Weigert describieron un paciente con miastenia y un tumor tímico. La frecuencia global estimada de MG-t varía de un 15 a 30 %. Es más común en edades avanzadas, con una frecuencia estimada 3 % en menores de 20 años, 12 % en edades entre 21 y 45, y 35 % en edades mayores a los 46 años. Se ha observado que los pacientes con timoma tienen una tendencia aumentada de poseer otras enfermedades autoinmunes como la polimiositis, dermatomiositis, aplasia pura de células rojas, lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoide entre otros. Desde el punto de vista inmunológico la relación entre MG y timoma no esta completamente clara. Las células epiteliales tímicas, presentes en las glándulas normales e hiperplásicas, participan en la instrucción de los timocitos inmaduros para convertirse en formas más inmunocompetentes y desencadenar así una respuesta autoinmune contra los receptores para acetilcolina. Dos hallazgos en las células epiteliales tumorales del timo parecen correlacionar con el desarrollo de MG: la expresión de epitopes que simulan a los de los receptores para acetilcolina (ACh), y la preservación de características funcionales del timo como lo demuestra la presencia de linfocitos CD1 inmaduros. No existe controversia alguna en que el tratamiento ideal de la MG-t por medio de la timectomía. La MG-t muestra que aproximadamente el 95 % tienen Ac-antireceptor ACh positivo, y el 65 % tiene Ac- antimusculo estriado con una especificidad de 95 % para detectar inmunológicamente el timoma. La MG-t no suele responder favorablemente a la timectomía como se observa en la MG no asociada a timoma seropositiva o seronegativa

DISEÑO: Retrospectivo, observacional

MATERIAL Y MÉTODOS: Se revisaron los expedientes de 5 pacientes con diagnóstico de MG y timoma tratados en Medica Sur en un periodo comprendido entre Julio de 1995 a octubre de 2001.

RESULTADOS: Se revisaron 5 pacientes de los cuales 4 correspondieron al sexo masculino y 1 al femenino cuyas edades se encontraron entre los 22 y 48 años. En relación al tiempo de duración de las manifestaciones clínicas en cuatro de ellos fue de 1.5 a 10 años y en uno de ellos las manifestaciones iniciales correspondieron a la forma aguda grave denominada como Crisis miasténica de 15 días de evolución. Tres de los cinco pacientes en el momento prequirúrgico se encontraban en Fase clínica II, uno de ellos en I y finalmente 1 en Fase funcional IV. En cuatro pacientes se efectuó Timectomía Transcervical y en 1 fue Transesternal. Los resultados histopatológicos en 2/5 fue de Timoma Benigno, en 1/5 Timoma Mixto, en 1/5 Lipoma tímico (solo tres casos informados), en 1/5 Hiperplasia Folicular de Timo. En 4/4 pacientes a los que se le realizó anticuerpos anti-musculo estriado y antireceptor ACh. Las determinaciones fueron positivas, La reducción de los dosis de fármacos anticolinesterásicos varió entre el 41 % y 96 %, éste último determinado en el paciente con crisis miasténica que requirió dosis altas de anticolinesterásicos. La dosis de sostén, posterior al procedimiento quirúrgico correspondió en tres pacientes a 60 mg/día, en uno a 90 mg/día y finalmente en uno a 280 mg/día y sólo en un paciente continuó con dosis bajas de esteroides. El promedio de tiempo de mejoría en la Clase funcional Osseman en todos los pacientes fue de 1 mes, estableciéndose en Fase clínica I.

DISCUSIÓN: En el tratamiento de la MG-t, el clínico debe ser juicioso con respecto a decidir cuando es el momento oportuno de intervenir a un paciente quirúrgicamente y sobre el tratamiento médico con colinérgicos e inmunosupresores. Hoy en día existe un consenso general que dicta que todos los pacientes debe ser sometidos a timectomía total para prolongar la sobrevida, prevenir las recurrencias e inducir remisión y estados asintomáticos. En el caso de nuestros pacientes todos fueron sometidos a timectomía radical mostrando mejoría clínica, disminuyendo su Clase funcional de Osseman hasta I, sin presentar recaídas y disminuyendo considerablemente las dosis tanto de piridostigmina como de esteroides, logrando llevar sus actividades diarias de forma normal. Por lo anterior observamos que estos resultados son contrarios con lo publicado en la literatura donde se informa que la MG-t puede no mostrar los resultados favorables cuando se compara con la MG sin timoma.

UNIDAD DE NEUROFISIOLOGÍA HOSPITAL MÉDICA SUR, MÉXICO, D.F.

PRESENTACIÓN DE TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL POR DEFICIENCIA DE PROTEÍNAS EN MADRE E HIJA

CARLOS CANTÚ, JUAN CARLOS MUÑOZ, ALBERTO MIMENZA, FRANCISCO TÉLLEZ, GUILLERMO GARCÍA RAMOS.

INTRODUCCIÓN: La proteína es una proteína dependiente de la vitamina K, junto con la proteína C provoca la proteólisis de los factores Va y VIIIa impidiendo la formación de fibrina. El déficit de una de estas dos proteínas suele ser autosómico dominante y fenotípicamente de una penetración incompleta. La forma homocigótica suele presentarse en la etapa neonatal como una coagulación intravascular fulminante. La forma heterocigótica se presenta con datos de trombosis recurrente, suelen tener nivel de proteínas al 50 % de lo normal. No todas las personas con deficiencia heterocigótica sufre de trombosis.

CASO 1 (MADRE): Mujer de 61 años con historia de panhipopituitarismo secundario a síndrome de Sheehan en 1979 para lo que tomaba hormonas tiroideas y suprarrenales de reposición. La paciente acudió por padecimiento de 2 semanas de evolución manifestado por cefalea, holocraneana de gran intensidad, asociada a náusea y vómito. Posteriormente presentó desviación de la comisura bucal a la derecha y paresia de miembro torácico izquierdo y fiebre. A su llegada la exploración fue normal y a su ingreso al servicio de urgencias presentó episodio de CCTCG. Debido al cuadro neurológico se le realizó TAC de cráneo que mostró signo delta vacío por lo que le fue realizada RM y Panangiografía cerebral que mostró una trombosis de seno longitudinal superior. La paciente fue anticoagulada presentando una buena evolución. Le fueron realizados estudios en busca de un síndrome protrombótico y se detectó la presencia de deficiencia de proteínas 24 % (nl 65-140).

CASO 2 (HIJA): Se trata de paciente femenina de 34 años de edad sin antecedentes de relevancia que acudió al servicio de urgencias por cuadro de 7 días de evolución caracterizado por cefalea holocraneana de gran intensidad, náuseas, vómito, fotofobia. A la exploración no se encontraron datos de focalización sin embargo debido a la persistencia de la cefalea le fue realizada TAC de cráneo que mostró signo delta vacío por lo que le fueron realizados RM y Angio RM de cráneo que mostró trombosis de seno longitudinal superior por lo que fue anticoagulada de forma total con mejoría de la sintomatología. Le fueron realizadas pruebas en busca de un síndrome protrombótico encontrando deficiencia de proteínas 35 % (65-140)

DISCUSIÓN: La trombosis venosa cerebral es una entidad neurológica con una gran variedad en sus manifestaciones neurológicas, dificultad diagnóstica y diversidad etiológica. Es una entidad poco común a nivel mundial y mas aún la de origen protrombótica por deficiencia de proteínas. El interés de presentar estos dos casos es lo excepcional de su presentación sin antecedente de trombosis de repetición o tromboembolia pulmonar en ambos casos y debutar con trombosis venosa cerebral. Ambos casos se anticoagularon presentado buena evolución ambas con Rankin de 0 en la actualidad.

CONCLUSIONES: En estos casos se demuestra la herencia genética autosómico dominante en la deficiencia de la proteína. Confirmamos que en caso de trombosis venosa cerebral deberá buscar de manera rutinaria los estados protrombóticos.

INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MEDICAS Y NUTRICIÓN SALVADOR ZUBIRÁN

NEUROCISTICERCOSIS ESPINAL (LA PUNCIÓN LUMBAR MÉTODO DIAGNÓSTICO)

MÉNDEZ CASTILLO JUAN, JARAMILLO DE LA TORRE JORGE,
OTERO SILICEO ENRIQUE, ZERMEÑO POHLS FERNANDO.

INTRODUCCIÓN: La Neurocisticercosis (NCC), es la mas común neuroinfección en México, se asocia a malos hábitos higiénicos, la presentación intramedular es la menos frecuente, el diagnóstico de NCC puede ser difícil, la manifestaciones clínicas son inespecíficas, la neuroimagen puede no ser patonognónica y los test serológicos tienen baja sensibilidad y especificidad, presentamos el caso de dos pacientes con NCC intramedular diagnosticados en el Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía de México por un método poco habitual.

CASOS CLÍNICOS: Presentamos dos casos clínicos de síndrome Hakin Adams, con mejoría posterior a colocación de sistema de derivación ventriculoperitoneal, cursaron con disfunción valvular y durante procedimiento de punción lumbar se obtuvo por aspiración de líquido cefalorraquídeo la presencia de quistes y restos de membrana, los cuales macroscópicamente correspondían a NCC, se enviaron muestras al laboratorio general para citoquímico reportándose severo patrón inflamatorio, el departamento de patología reporto membranas de NCC, confirmándose el diagnóstico como definitivo. Los estudios de neuroimagen con TAC e IRM de 0.5 teslas mostraron en uno de ellos imágenes compatibles con NCC espinal y en los dos casos NCC cerebral. Los pacientes fueron sometidos a manejo de rutina para la NCC. Se establece el diagnóstico definido de NCC cerebral y espinal, al contar con criterios absolutos de Del Brutto .

CONCLUSIÓN: Presentamos los primeros casos reportados, en el que se realiza el diagnóstico macroscópico de NCC, corroborándose esto posteriormente por estudios de neuroimagen e histopatología, constituyendo estos casos fortuitos y con riesgo en el proceso diagnóstico. Se muestran las imágenes de la obtención de los cisticercos y su forma macroscópica y microscópica. En estos casos se realiza el diagnóstico de NCC espinal según los criterios de Del Brutto. La prevalencia de NCC intramedular varía según las series, desde -1 % hasta 5 %, la presencia de una masa ocupativa medular, lleva un riesgo de complicaciones medulares e incluso daño permanente y puede repercutir en el pronóstico funcional de estos pacientes.

CASUÍSTICA DE NEUROCISTICERCOSIS EN PEDIATRÍA

GUERRA-GALICIA CARLOS M, BRAVO-OROS ANTONIO,
ALONSO-RAMÍREZ CARLOS.

OBJETIVO: Se exponen las características clínicas, hallazgos de laboratorio, imagenología, perfil socioeconómico, respuesta a tratamiento y evolución de pacientes pediátricos con neurocisticercosis.

METODO: Estudio retrospectivo, observacional y analítico de casos diagnosticados en padecer neurocisticercosis atendidos en nuestra institución de 1995 a 2002. Se revisaron expedientes clínicos de los pacientes y se analizaron las variables descritas en el objetivo.

RESULTADO: Se analizan los hallazgos de 72 pacientes atendidos en nuestra institución, la enorme mayoría de ellos manifestados como crisis convulsivas y de éstas, la tónico-clónica generalizada mostró mayor prevalencia. Una incidencia mayor en mujeres que en hombres se muestra en esta serie de pacientes y en general buena respuesta al tratamiento antiepiléptico. Hallazgos de calcificaciones parietales, frontales o temporales fueron en su mayoría los encontrados en estos pacientes destacando que ninguno de ellos tenía contacto directo con fauna nociva en sus hogares de nivel socioeconómico bajo,

CONCLUSIÓN: La epilepsia es un problema de salud en México, siendo la neurocisticercosis causa importante de esta patología en nuestro medio. Se ha menospreciado la incidencia de estos casos en población pediátrica concentrando la búsqueda de este diagnóstico para pacientes con epilepsia de inicio tardío, sin embargo, este diagnóstico debe descartarse también en población pediátrica de nivel socioeconómico bajo, con saneamiento básico deficiente aunque no exista el antecedente de convivencia con fauna nociva.

Email: carlosguega@yahoo.com

ESCLEROSIS MÚLTIPLE PSEUDOTUMORAL. REPORTE DE DOS CASOS

HORACIO SENTÍES MADRID, GUILLERMO GARCÍA RAMOS.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVO: La esclerosis múltiple pseudotumoral fue descrita por Kepes en 1993 y hasta el momento son pocos los casos descritos en la literatura sobre esta variante. El objetivo de este trabajo es la presentación de dos casos clínicos con esta entidad nosológica.

CASOS CLÍNICOS: Caso 1: Mujer de 24 años de edad, cuyo padecimiento se inició una semana después a una infección de vías respiratorias superiores, y consistió en vértigo con duración de 3 semanas, debilidad de hemicuerpo derecho y disartria. A la EF: marcha con lateropulsión a la derecha. Sacadas hipométricas a la derecha y rastreo atáxico. Resto de nervios craneales y fondo de ojo sin anormalidades. Fuerza 4/5 en MTD y MPD, 5/5 en MTI y MPI. Respuesta plantar flexora bilateral. REMs, sensibilidad y tono muscular sin alteraciones. Disdiadococinesia y dismetría derecha. Sus exámenes de laboratorio: BH, PFHs, electroforesis proteínas, CH50, tiempos de coagulación, TT, fibrinógeno, antitrombina III, dímero y plasminógeno: normales. VSG 14mm/hr. Coombs directo, células LE, HIV, anti-amiba, PPD y antinucleares: negativos. Estudios de gabinete: IRM de cráneo mostró una lesión de aspecto sólido con áreas necróticas y quísticas localizada en el pedúnculo cerebeloso inferior derecho, hipointensa en T1, hiperintensa en T2 y FLAIR, con reforzamiento de la zona sólida, sin edema perilesional, con aumento en colina y disminución en N-acetilaspártato (misma que inicialmente fue interpretada como astrocitoma v/s meduloblastoma). La AngioIRM sin alteraciones. Fue realizada una biopsia cerebral por esterotaxia cuyo reporte histopatológico posterior a realizar tinciones H-E, Luxol fast blue e inmunohistoquímica fue de placa de desmielinización compatible con esclerosis múltiple. La paciente presentó mejoría espontánea y actualmente se encuentra asintomática y asignológica. Una IRM de control muestra una franca disminución de la lesión. **Caso 2:** Mujer 18 años de edad, con antecedente de uveítis en el ojo izquierdo secundaria a probable toxoplasmosis hace 1 _ años. Acudió por un padecimiento de 5 días de evolución caracterizado por hemiparesia corporal izquierda, de inicio súbito. A la EF: Iridotomía y uveítis granulomatosa izquierda. Fondo de ojo normal. Fuerza MTI y MPI 4/5, REMs +++/++++. MTD y MPD 5/5, REMs ++/++++. Babinski izquierdo. Signos cerebelosos negativos. Los exámenes de laboratorio BH, QS, PFHs, EGO, ES: normales. VSG 29 mm/H. Antifosfolípidos (incluyendo antibeta2glucoproteína 1), HIV, VHB, VHC, toxoplasma, VDRL, ANCAS, PPD y Factor reumatoide: negativos. Epstein Barr IgG +. citomegalovirus totales +. ANAs filamentos intermedios +. Captación de DNA, C3, C4, FR. Dímero D, fibrinógeno, proteína C, resistencia a la proteína C activada y 1.25 dihidroxi vitamina D: normales. La punción lumbar mostró: pH 7.89 Up, gluc 58mg/dl, DHL 11 U/L, prots 0 g/dl, leucos 0mm3, eritros 0mm3. Bandas oligoclonales: negativas. Cultivos del LCR: negativos para bacterias, hongos, Tb. Tinta china negativa. Toxoplasma negativo. Negativo para células malignas. Gabinete: Tele tórax y TAC toracoabdominal: normales. TAC de cráneo: lesión periventricular derecha, hipodensa, sin reforzamiento con medio de contraste, interpretada inicialmente como

astrocitoma de bajo grado v/s toxoplasmosis. IRM de cráneo: lesión periventricular derecha (cerca al cuerno ventral) de aspecto tumoral y otra periventricular izquierda; ambas sin edema perilesional. Una nueva IRM 3 meses después mostraba las lesiones previas y una más en la unión pontomesencefálica izquierda. Se realizó biopsia estereotáxica que mostró la presencia de una placa de desmielinización compatible con Esclerosis Múltiple. Los cultivos de ésta fueron negativos para bacterias, hongos y Tuberculosis. La paciente tuvo mejoría espontánea de la hemiparesia. En 1999 tuvo un nuevo episodio caracterizado por diplopia izquierda. A la EF se encontró paresia del VI nervio craneal izquierdo y en la IRM una placa desmielinizante en la unión pontomesencefálica izquierda. Una Panangiografía cerebral fue normal.

DISCUSIÓN: La esclerosis múltiple es una enfermedad inflamatoria, desmielinizante y esclerótica de múltiples áreas del SNC, cuya frecuencia es mayor en mujeres, jóvenes y en la raza caucásica. Es monosintomática en el 47-79 % y polisintomática en el 21-55 % de los casos. Clínicamente se puede presentar (como en nuestro casos) con debilidad en 65-100%, signo de Babinski e hiperreflexia 62-98 %, ataxia 37-78 %, disartria 29-62 %, alt oculares 18-39 y vértigo 7-27%. La IRM muestra lesiones en la sustancia blanca en el 90 % de los casos que son hiperintensas en T2, de localización periventriculares, en centros semiovoides y cuerpo calloso, con reforzamiento con gadolinio si se encuentra activa. La espectroscopia muestra cambios 1 semana antes que la captación del gadolinio consistentes en aumento de colina, disminución de NAA, creatina y mioinositol. La Esclerosis múltiple Pseudotumoral fue descrita por Kepes en 1993 en 31 pacientes con lesiones desmielinizantes focales cerebrales de gran tamaño e inicio agudo. La edad era entre 10 y 77 años. Mujeres fueron 19 y 12 hombres. De las lesiones 24 eran solitarias y 7 múltiples. En cuanto a su localización 30 eran en sustancia blanca subcortical sin predilección periventricular y una en sustancia blanca cerebelosa. Clínica y radiológicamente semejaban lesiones tumorales o quísticas. El Diagnóstico de Esclerosis múltiple fue realizado mediante biopsia abierta. Tuvieron respuesta a esteroides la mayoría de los casos. En su evolución 3 pacientes tuvieron lesiones adicionales y 28 no. La poca frecuencia así como las características descritas le confiere un comportamiento particular a esta entidad, de ahí la importancia del reporte de nuevos casos.

1. Posterior a inmunización v/s influenza.
2. Malignidad concomitante (Leucemia monomiocítica, seminoma retroperitoneal. 1 sarcoma en hemisferio cerebral contralateral. Asociación con neoplasias. Glioma (1 caso): Castaigne 1974. Linfoma (1 caso): Gherardi 1985. Dx diferencial en IRM T1 con gadolinio. Neoplasia e infecciones: reforzamiento en anillo cerrado. EM Pseudotumoral: reforzamiento en anillo abierto. Sensibilidad 66-81 %. Kurihara 1996, Friedman 2000, Masdeu 2000.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL: Encefalomiелitis postinfecciosa/ inmunización.

ENFERMEDAD DE LA FORA. PRESENTACIÓN DE UN CASO CON HALLAZGOS ELECTROFISIOLÓGICOS Y DE BIOPSIA MUSCULAR

FERNÁNDEZ MARY CARMEN, MENDEZ JUAN, RUANO-CALDERÓN LUIS.

La epilepsia mioclónica progresiva se refiere a la presencia de mioclonías de difícil control asociadas a otras alteraciones neurológicas como demencia, epilepsia parcial compleja, epilepsia generalizada, rigidez, parálisis pseudobulbar, degeneración retiniana y otras. Constituye un síndrome importante de múltiples etiología, incluyendo la enfermedad de Lafora, las mitocondriopatías (síndrome de MERRF), enfermedades por almacenamiento de lípidos, lipofuscinosis y otras. La enfermedad de Lafora se transmite de manera autosómica recesiva y se relaciona con el gen EPM2, ligado al cromosoma 6q23-25, relacionado con la codificación de tirosina fosfatasa, implicada en el control metabólico del glucógeno. Se caracteriza por la presencia de crisis epilépticas de diferente tipo (mioclónicas, tónico-clónicas) y deterioro cognitivo progresivo. Inicia entre los 10 y 18 años de edad y su curso es fatal.

PRESENTACIÓN DEL CASO: Mujer de 17 años, originaria de Aguascalientes, escolaridad secundaria. Sin antecedentes familiares ni personales de importancia. Desarrollo psicomotor normal. Inició en enero del 2001 con mioclonías generalizadas y 8 meses después asociadas a episodios de desconexión del medio y posterior generalización con movimientos tónico clónicos, episodios de intensidad y frecuencia progresivos. A su ingreso el examen físico no mostró alteraciones y neurológicamente con presencia de mioclonías generalizadas intermitentes y frecuentes, con crisis parciales complejas sin generalización secundaria. El examen posterior al control de crisis no evidenció datos de focalización neurológica, salvo deterioro de funciones mentales. El EEG a su ingreso mostró desorganización y lentificación de la actividad basal con complejos punta-onda lenta de 2 a 3 Hz, atípicos e intermitentes y ondas agudas en inversión de fase temporales bilaterales; el EEG 5 días después con desorganización y lentificación del ritmo de fondo y complejos polipunta-onda lenta. Los PESS con disfunción bilateral de la vía propioceptiva de las 4 extremidades a nivel periférico y en proyecciones tálamo-corticales; los PEV anormales y una polineuropatía mixta de las 4 extremidades. Por las características clínicas de presentación y las alteraciones de los estudios electrofisiológicos se sospechó una posible epilepsia mioclónica progresiva. La biopsia muscular mostró inclusiones PAS (+) en prácticamente todas las fibras musculares.

DISCUSIÓN: Este caso muestra un cuadro característico de epilepsia mioclónica progresiva, donde los hallazgos de los estudios electrofisiológicos fueron decisivo para la sospecha diagnóstica, corroborando la patología por la presencia de inclusiones PAS (+) en las fibras musculares y biopsia de piel axilar, compatibles con el diagnóstico de enfermedad de Lafora.

INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIROLOGÍA.

ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA Y DISTONÍA CERVICAL. REPORTE DE UN CASO

FERNÁNDEZ MARY CARMEN, MARTÍNEZ IRIS,
HOYOS LETICIA, OTERO ENRIQUE

Reporte de un caso con diagnóstico de Esclerosis Lateral Amiotrófica y Distonía Cervical, del cual no se encontró asociación entre ambas entidades en la literatura internacional.

INTRODUCCIÓN: La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) también llamada enfermedad de neurona motora, es causada por la degeneración de las neuronas motoras en la corteza motora, el tallo cerebral y la médula espinal. Epidemiológicamente se divide en 3 formas: familiar, esporádica y del Pacífico Oeste. La distonía cervical o torticólis espasmódica, está caracterizada por movimientos involuntarios recurrentes e intermitentes de la cabeza debido a la contracción de los músculos del cuello. Esta patología puede ser heredada en forma autosómica dominante o recesiva o bien ser de causa congénita, idiopática, secundaria, psicógena, asociada a enfermedades neurodegenerativas, a alteraciones metabólicas, a infecciones o ser una pseudodistonia.

PRESENTACIÓN DEL CASO: Hombre de 38 años, originario y residente del Estado de México con antecedentes de tabaquismo intenso y exposición a hidrocarburos durante un año. Inició hace un año al estar laborando en refinería con movimientos distónicos de la cabeza y el cuello hacia la izquierda asociados a disfonía, disminución de fuerza muscular en extremidades superiores, disfagia a sólidos y líquidos, atrofia muscular y fasciculaciones en la cintura escapular de manera progresiva con involucreo de extremidades inferiores previo a su internamiento. El examen físico con lenguaje hipofónico, disfagia a sólidos y líquidos, fasciculaciones en lengua y en las 4 extremidades, atrofia deltoidea, tenar, hipotenar y de interóseos bilateral, fuerza muscular en extremidades superiores 2/5 proximal, 3/5 distal, inferiores 4/5, hiperreflexia generalizada, respuesta plantar indiferente bilateral, distonía cervical manteniendo posición en retrócolis.

DISCUSIÓN: Por los hallazgos al examen físico de afección de neurona motora superior e inferior y las alteraciones de los estudios electrofisiológicos, se concluyó que el cuadro del paciente corresponde a Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) de acuerdo a los criterios de El Escorial, asociada a una distonía cervical. Estas entidades se han descrito en la literatura en forma aislada, pero no en forma concurrente y su asociación puede ser sólo casual.

INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIROLOGÍA.

ESCLEROSIS LUPOIDE

HERVERT RIVERA RODRIGO, LÓPEZ RIVERA SERGIO, CUEVAS ORTA ENRIQUE,
ABUD MENDOZA CARLOS, RODRÍGUEZ LEYVA ILDEFONSO.

INTRODUCCION: La Esclerosis múltiple (EM) es una enfermedad con fondo autoinmune, de curso variable, caracterizada por afectación recurrente de SNC asociada a áreas de gliosis, inflamación y desmielinización de sustancia blanca la que en estudio de IRM se caracterizan por ser múltiples y periventriculares. Los anticuerpos antinucleares a títulos bajos acompañan a la EM hasta en el 81 % de los pacientes. El lupus eritematoso generalizado (LEG), enfermedad también de bases autoinmunes se caracteriza por la producción de autoanticuerpos y cursa con manifestaciones neuropsiquiátricas (NP) en el 20-75 % de los pacientes, con eventos únicos o múltiples durante el curso de la enfermedad; pueden en el 40 % de los pacientes con LEG la manifestación NP ocurren aisladamente, preceder al diagnóstico o ser parte de las manifestaciones al momento del mismo. Estas consideraciones abren la posibilidad de que pacientes que comiencen con déficit neurológico y con lesiones periventriculares por IRM que sugieran EM, pero cursen con la presencia de AAN, a título variable, obligan al clínico a preguntarse si el paciente cursa con LEG NP o si estos hallazgos son sólo un epifenómeno de la EM, controversia que ha llevado a algunos investigadores a acuñar el término de esclerosis lupoides. Presentamos 3 casos clínicos que ejemplifican esta disyuntiva diagnóstica. **CASO 1.** Femenino de 40 años de edad, con antecedentes familiares de Ca mamario y pulmonar, DM e HTA. 2 abortos. Padecimiento de 2 años de evolución caracterizado por parestias, disartria, hiperreflexia entre otros. Laboratorio con AAN a títulos de 1:640. IRM muestra múltiples lesiones hiperintensas en sustancia blanca de predominio periventricular. **CASO 2.** Femenino de 22 años de edad, antecedente familiar de Miastenia gravis. Padecimiento de 2 años de evolución caracterizado por hemiparesia, vértigo, CCTCG única. AAN título 1:10. LCR normal. IRM muestra múltiples lesiones hiperintensas de predominio periventricular. **CASO 3.** Femenino de 42 años, antecedente familiar de Artritis reumatoide y Esclerosis Múltiple. Presenta lenguaje escandido, bradilalia, pérdida de la memoria a corto plazo, dificultad para la concentración, hiperreflexia, crisis parcial simple secundariamente generalizada entre otras. Laboratorio: AAN a títulos de 1:1000, ACL 3.5 UI, FR negativo. IRM con múltiples lesiones desmielinizantes supra e infratentoriales así como periventriculares. El resto del cuadro clínico se presenta en la exposición. Los tres pacientes tienen en común manifestaciones neurológicas difusas y lesiones hiperintensas en IRM ponderada en T2, de predominio periventriculares, cuadros clínicos consistentes con el diagnóstico de Esclerosis Múltiple que, sin embargo, dos de ellos cursan con AAN positivos a título alto pero sin otras manifestaciones de Lupus Eritematoso Sistémico; ante esto consideramos que se les puede etiquetar bajo el término de esclerosis lupoides. Este diagnóstico pudiera modificar la terapéutica empleada y en particular es probable que el metotrexato sea el tratamiento de elección.

E-mail: rodrigo_hr@hotmail.com, cliplsp@prodigy.nat.mx

UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DE SAN LUIS POTOSÍ, CLÍNICA DE EPILEPSIA DEL HOSPITAL CENTRAL "IGNACIO MORONES PRIETO", FACULTAD DE MEDICINA DE SAN LUIS POTOSÍ, S.L.P.

RESPUESTA A LA TIMECTOMIA EN PACIENTES CON TIMOMA Y MIASTENIA GRAVIS

OROZCO N.A, WEDER CISNEROS N, TÉLLEZ-CENTENO JF, VELÁZQUEZ PAZ A, CANTÚ BRITO C, GARCÍA RAMOS G.

INTRODUCCION: La miastenia gravis (enfermedad autoinmune de la placa neuromuscular), debido a su asociación con timoma (10 %) y al papel central del timo en su fisiopatogenia, actualmente se trata en muchos centros con timectomía. El 70 % de los timos de adultos con miastenia no han involucionado completamente, pesan más de lo normal o tienen hiperplasia linfóide y el 10 % continene timomas de tipo linfóepitelial, aunque algunos han informado prevalencias mayores (Ouchi 28 % y Perrot 34 %). Se han asociado factores raciales o la edad con la prevalencia de timoma en diferentes poblaciones de miasténicos. La asociación de carcinoma tímico con MG es rara (4.1 %). Existen pocos informes de timoma y MG en la literatura, pero la mayoría sugieren mal pronóstico de MG con timoma.

OBJETIVO: Describir las características basales y evolución de 10 casos de miastenia gravis asociada a timoma, con especial interés en variables clínicas como complicaciones quirúrgicas, medicamentos requeridos, porcentaje de remisiones y de recaídas tumorales, además de las histológicas.

MÉTODOS: Se realizó seguimiento de una cohorte de 132 pacientes con diagnóstico definitivo de Miastenia Gravis y timectomizados entre 1987 y 1997. Los pacientes con diagnóstico histopatológico de timoma fueron incluidos en el estudio y seguidos por 3 años, registrando género, edad, morbilidad asociada, evolución, Osserman, crisis miasténica, uso de esteroides, tipo de timectomía, hallazgos de patología y evolución. Definimos la respuesta a la timectomía como remisión cuando desaparecía la sintomatología (Osserman 0) y, como mejoría, cuando había :reducción mayor del 30 % en dosis de medicamentos posterior a la cirugía ó cambio positivo en el estadio de Osserman. Empeoramiento fue definido por lo contrario.

RESULTADOS: Se encontró timoma en 10 pacientes, con edad promedio 38 años (D.S. 13.4), 6 hombres (60 %) y 4 mujeres (40 %). Se buscaron anticuerpos antireceptor de ACH en 5 de ellos, resultando positivos en los 5. Tuvieron complicaciones 4 pacientes (40 %): 2 (20 %) crisis miasténica, 1 (10 %) neumonía y 1 hemorragia en el sitio de la herida. Se encontró timoma maligno en 4 casos (40 %), benigno en 4 (40 %) y carcinoma tímico en 2 (20 %). Respuesta al tratamiento : remisión en 3 pacientes (30 %), mejoría en 1 (10 %) y 6 pacientes (60 %) no tuvieron cambios. 2 Pacientes tuvieron enfermedad asociada, uno hipotiroidismo y el otro Sx Sjögren. Previo a la cirugía el 40 % estaba en estadio IIA (Osserman) y el 60 % en IIB, con dosis promedio de piridostigmina de 300 mg/día (180-240). Después del seguimiento 3 (30 %) de los pacientes se encontraban en remisión, 1 (10 %) en Osserman IIA y 5 (50 %) en Osserman IIB. En la TAC de tórax se informó crecimiento tímico en 6 (60 %) pacientes, normal en 3 (30 %) y atrófico en 1 (10 %). En los 3 años de seguimiento no hubo datos de recaída tumoral.

CONCLUSIONES: La prevalencia de timoma en miasténicos fue del 8 % en esta serie, que es baja para lo ya informado (10 a 34 %). Hubo 2 miasténicos con carcinoma tímico, hecho excepcional; dada la escasez de casos informados con esta asociación. Los timomas malignos fueron encontrados con mayor frecuencia (60 %) de la reportada en otras series. Finalmente la remisión en este grupo de miasténicos con timoma (30 %) fue menor a la de miasténicos sin timoma (59 a 87 %) que ya conocemos por diversos informes, lo cual corrobora el peor pronóstico en este subgrupo de pacientes. Es conocida la asociación de timoma con otros procesos autoinmunes (glomerulonefritis, LEG, anemia aplásica, Sx de hombro rígido), pero en esta serie es difícil relacionar directamente con el timoma los casos encontrados de hipotiroidismo y Sjögren.

I.N.C.M.N.S.Z.

UTILIDAD DEL POTENCIAL P300 EN LA EVALUACION DE LA DISFUNCION COGNITIVA EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE

AGUILAR CASTILLO SERGIO, RAMOS PEEK JAIME,
GARCÍA RAMOS GUILLERMO, BURGOS CENTENO JORGE.

INTRODUCCIÓN: Las primeras aplicaciones clínicas del componente P300 se realizaron en pacientes con demencia, cuando Goodin demostró que la latencia del componente P300 se encontró prolongada en 80 % de sus pacientes con demencia de diferente etiología y sugirió que esta prolongación representa una lentificación en el procesamiento de la información. El componente P300 se ha considerado como un índice neurofisiológico de función cognitiva para cuantificar el nivel de disfunción mental en enfermedades demenciales. La latencia del componente P300 está estrechamente relacionada con la velocidad del proceso de información, es proporcional al tiempo requerido para la categorización del estímulo y es modificado por la facilidad con que tales eventos son identificados y clasificados por el sujeto. Las primeras descripciones de alteraciones cognitivas en Esclerosis Múltiple fueron realizadas desde hace más de 100 años por Charcot y Gowers quienes las refirieron como una importante debilidad de la memoria con funciones conceptuales lentas.

MÉTODOS: Se incluyen a pacientes con Diagnóstico de Esclerosis Múltiple, en el Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía. Se aplica una entrevista estructurada con aspectos demográficos y categorizando a los pacientes en Escala Clínica de Discapacidad de Kurtze a los que se les practicó el paradigma oddball para la obtención del Componente P300. En la Segunda parte se realiza evaluación neuropsicológica en la que se utilizó una batería conformada por pruebas que evaluaron memoria, atención y aspectos visoespaciales (Escala de Memoria de Weschsler, Figura del Rey Osterrieth, Trail Masking Test, Símbolos dígitos, Stroop, Wisconsin Card Sorting Test). Se empleó estadística descriptiva aplicando la prueba paramétrica de t de student para grupos acoplados.

RESULTADOS: Se incluyeron 13 pacientes, 7 hombres y 6 mujeres con edades entre 25 y 60 años, escolaridad promedio de 14.07 ± 3.6 años, tiempo de evolución de la enfermedad de 9.35 ± 5.06 y Grado de discapacidad de 3.76 ± 2.1 de acuerdo a la Escala de Kurtze. En las pruebas de atención y concentración se observan diferencias estadísticamente significativas para la latencia en Trail Masking Test y dígitos símbolos ($p=0.0361$ y $p=0.05$) y para la amplitud en Trail Masking Test, Símbolos dígitos y Stroop A ($p=0.004$, 0.0012 , 0.0343). En las pruebas de Memoria se encontraron diferencias significativas en la Escala de Memoria de Weschsler para la latencia y la amplitud ($p=0.0483$ y 0.0330 respectivamente).

DISCUSIÓN: La atención y concentración son esenciales para los diferentes procesos cognitivos principalmente en memoria, rastreo y aprendizaje. En nuestro grupo de pacientes se encontraron alteraciones que se reflejaron por una ejecución inestable en tareas continuas o repetidas. En nuestro estudio hemos dado la evidencia que el componente P300 de los potenciales cognitivos usando el paradigma oddball puede ser un método útil para cuantificar los aspectos de función cognitiva de estos pacientes que no necesariamente son detectados por pruebas estándar de deterioro intelectual y memoria, por lo que puede ser una técnica potencial para demostrar las alteraciones electrofisiológicas en la ausencia de déficit clínicos demostrables y tener un papel complementario en la evaluación de la disfunción cognitiva en pacientes con Esclerosis Múltiple.

ABSCESOS MÚLTIPLES EN SISTEMA NERVIOSO CENTRAL ASOCIADOS A ABSCESOS HEPÁTICOS PIÓGENOS: REPORTE DE UN CASO

JIMÉNEZ-GIL FJ¹, MACÍAS-ISLAS MA¹, ESCALANTE-GONZÁLEZ M¹,
BRICEÑO-GARCÍA H², VALENCIA-ZEPEDA E³, VEGA-ROJAS, H³.

Paciente femenino de 25 años de edad que se ingresó por presentar disfagia, disfonía, diplopía y hemiplejía derecha de 4 días de evolución. Originaria y residente de Coquimatlán, Colima, empleada de una tienda de telas, casada, sin hijos, sin exposición doméstica o laboral a sustancias tóxicas. Padre, madre y dos hermanos con diabetes mellitus (DM). Padece DM tipo 2 de 5 años de evolución manejada con glibenclámda 5 mg c 12 horas, con control inadecuado. Inició 15 días previos a su ingreso, con un cuadro de cefalea, fiebre intermitente no cuantificada, escalofríos, dolor en hipocondrio derecho, ictericia transitoria, mialgias, artralgias generalizadas y ataque al estado general. Fue manejada en primer nivel de atención como dengue común. Además presentó descontrol de su DM con hiperglucemia de 259 mg/dl y requirió manejo en segundo nivel de atención. Al noveno día se agregaron debilidad gradual del hemicuerpo derecho, desviación de la comisura labial hacia la izquierda, diplopía, voz nasal y dificultad para deglutir líquidos y sólidos. A su ingreso se le encontró con funciones mentales íntegras, compromiso de nervios craneales (NC) VI izquierdo y IX y X bilateral, hemiplejía faciocrorporal derecha, hiperreflexia miotática ipsilateral, signo de Babinski bilateral, hipoestesia e hipoalgesia faciocrorporal derecha, dismetría hiperométrica y disidiadococinesia de extremidades izquierdas de predominio braquial, leve temblor postural y de acción braquial izquierdo, y sin signos de irritación meníngea.

A LA EXPLORACIÓN GENERAL: Hepatomegalia dolorosa de 4 cm debajo del borde costal. No alteraciones cardíacas ni respiratorias. Los signos vitales TA 160/100, FC 90 por minuto, FR 18 por minuto, temperatura 38.5°C.

ESTUDIOS PARACLÍNICOS: Citometría hemática con 10,400 leucocitos, sin diferencial, Hb 8.5 g/dl, Hto 26.2 % y 353,000 plaquetas. Glucemia 353 mg/dl, azoados normales. ES con Na de 128.4 mEq, K de 4.96 y Cl de 96. EGO normal. PFH con: GGT 337, DHL 616, FA 327, TGO 61, TGP 39, BT 0.7, BD 0.4, BI 0.3. Radiografía de tórax normal. La IRM de cráneo mostró una lesión en sustancia blanca profunda periventricular derecha hipointensa en T1, e hiperintensa en T2 con captación de gadolinio en forma de anillo, sin datos de edema perilesional. Además dos lesiones ventrales en la unión pontobulbar del lado izquierdo, isointensas en T1, e hiperintensas en T2, con reforzamiento en anillo con la administración de gadolinio, con edema perilesional que cruza la línea media. Con ultrasonografía se demostró en hígado tres áreas anecoicas de bordes irregulares, heterogéneas en su interior. Bajo guía con US se evacuó material purulento de una de las lesiones. Cultivos sin crecimiento, tinción de Gram con leucocitos PMN +++ y formas bacilares. Amiba en fresco negativo. Se inició tratamiento con ceftriaxona 2 g IV cada 12 hrs y metronidazol 500 mg IV cada 8 hrs. La evolución de la paciente hacia la mejoría con desaparición de fiebre, malestar general y hepatalgia, y desde el punto de vista neurológico la hemiplejía evolucionó a hemiparesia, y mejoró la disfonía, disfagia y afección cerebelosa. El sexto NC izquierdo sin cambios. Los abscesos a SNC con topografía pontobulbar son raros, constituyendo sólo el 1 %; con topografía múltiple 19.5 %; la asociación con abscesos hepáticos es aún más infrecuente, constituyendo un verdadero reto diagnóstico, y su importancia deriva de la necesidad de un diagnóstico temprano y tratamiento expedito, con el fin de abatir la alta morbimortalidad de los pacientes con esta entidad, motivo por el cual se presenta el caso. Se incluirán imágenes antes y después del tratamiento.

UTILIDAD DE LA IRM CON DIFUSIÓN EN EL SÍNDROME DE CLAUDE

CUEVAS CARLOS

El síndrome de Claude es una entidad caracterizada por la presencia de paresia incompleta del III nervio y hemiataxia contralateral. Su presentación clínica es rara y en total se han reportado 18 casos de la literatura. En general se ha asociado con una lesión mesencefálica medial, habitualmente secundaria a la oclusión de ramos paramedianos de la arteria cerebral posterior. Actualmente se discute el sitio anatómico específico de lesión, ya que algunos autores han apoyado la idea de una lesión del núcleo rojo que explique el cuadro clínico mientras que otros sugieren que existe realmente una lesión del pedunculo cerebeloso superior inmediatamente por debajo del núcleo rojo. Nosotros reportamos la utilidad de la Difusión con IRM para detectar la lesión y la correlación anatomo clínica de un paciente que padeció de dicho síndrome.

CASO CLÍNICO: Masculino de 72 años, antecedentes de diabetes mellitus de larga evolución, tabaquismo intenso a razón de 20 cigarros por día, HAS diagnosticada seis años previos en tratamiento con antihipertensivos e hipercolesterolemia desde tres años previos en tratamiento específico. Padecimiento iniciado en forma aguda con visión borrosa, diplopía, ptosis palpebral derecha, vértigo subjetivo y al tratar de caminar nota lateropulsión hacia la izquierda. El examen clínico demostró ptosis palpebral derecha, paresia de músculos inervados por el III nervio derecho, así como hemiataxia izquierda, dismetría, disdiadococinesia y lateropulsión izquierdas. El estudio de TAC fue normal, la IRM de cráneo con Gadolinio, Angio-IRM y Difusión-IRM demostró lesión medial mesencefálica isquémica aguda con involucro del pedunculo cerebeloso superior derecho principalmente en la imagen con difusión.

CONCLUSIÓN: Se pondera la utilidad de la difusión con IRM para lesiones isquémicas agudas, particularmente lesiones pequeñas y localizadas en sitios tradicionalmente poco accesibles a los estudios tradicionales así como se nota la importancia de dicho estudio en la correlación anatomo clínica en casos selectos como es el síndrome de Claude.

HALLAZGOS ELECTROENCEFALOGRÁFICOS EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON IDIOPÁTICO EN ESTUDIO DE RUTINA, CASOS Y CONTROLES

MÉNDEZ CASTILLO JUAN, FERNÁNDEZ ARAGÓN MARY-CARMEN, CASTREJÓN CHAVEZ JUAN, RAMOS PEEK JAIME, ENRIQUE OTERO SILICEO.

INTRODUCCION: En la Enfermedad de Parkinson Idiopática (EPI) parte del protocolo de estudios incluye la evaluación electroencefalográfica (EEG) ya que se han reportado múltiples anomalías en el electroencefalograma en relación al deterioro cognoscitivo que frecuentemente acompaña a esta enfermedad y que puede ser atribuida tanto a depresión (seudodemencia) como a la demencia propia de la enfermedad de Parkinson. Aunque no es habitual este estudio en pacientes con EPI se han reportado anomalías en relación a daño cortical y a la naturaleza degenerativa de la enfermedad de Parkinson. La anomalía más frecuente ha sido la lentificación Delta-Theta, dato que incluso se ha utilizado para evaluar la respuesta al tratamiento con L-Dopa. Este enlentecimiento de los ritmos de base y el posterior incremento en la actividad Delta. Theta, especialmente en estados avanzados, correlacionan perfectamente con la acinesia severa. Los análisis de EEG reportan hallazgos consistentes como la tendencia a incremento del rango Delta-Theta en los pacientes demenciados con Parkinson cuando se compara con los no demenciados con la misma enfermedad y con controles normales. Nosotros comparamos sujetos con EPI y casos control.

MATERIAL Y METODOS: Se realizó un estudio, prospectivo, descriptivo y transversal, con estudio de EEG convencional en sujetos del INNN con diagnóstico de EPI. Los estudios fueron realizados en el servicio Neurofisiología Clínica del INNN en el periodo comprendido de marzo a agosto de 2002, con los criterios de enfermedad de Parkinson corroborado por lo menos por dos clínicos diferentes. Los EEG fueron analizados en la forma y mediciones convencionales y se identificaron y clasificaron las alteraciones. Se compararon estadísticamente con sujetos con cefalea no complicada y depresión.

RESULTADOS: Encontramos 25 sujetos con EPI con EEG, con rangos de edad de 45 a 84 años, 3 con demencia asociada (con EEG anormales e hipofunción cortical, uno de ellos con actividad focal frontotemporal derecha), 15 EEG normales y 10 anormales (40 %). Ninguno de los pacientes tenía antecedente de crisis convulsivas, antes de inicio de EPI. La actividad predominante fue la actividad Delta difusa y la disminución del voltaje tradicionalmente descrita para esta actividad. Seis pacientes con lentificación difusa, cuatro con actividad irritativa focal y esto constituyó un hallazgo ya que no había evidencia clínica de epilepsia en tres de ellos, se compararon con 26 controles, con 2 anormales (11 %).

CONCLUSIONES: Nuestros resultados reportan un O.R de 2.6. La presencia de anomalía en EEG en sujetos con EPI sin alteraciones cognoscitivas ni demencia y la presencia de actividad lenta difusa de actividad focal paroxística sin clínica de epilepsia, probablemente se debe a microalteraciones estructurales que conlleva esta enfermedad por lo que se recomienda que entre el protocolo de estudio se integre el EEG como punto de futuras referencias y seguimiento de los pacientes.

MANIFESTACIONES NEUROLÓGICAS DEL ADULTO CON DESEQUILIBRIO ÁCIDO-BASE

RODOLFO FARIÁS GARCÍA, SANDRA PERALTA YBARRA.

INTRODUCCIÓN: El desequilibrio ácido-base no tratado frecuentemente tiene un pronóstico desfavorable. La etiología es diversa y las manifestaciones neurológicas que produce pueden pasar inadvertidas por predominar aquellas de la enfermedad subyacente. Material y métodos. Se realizó evaluación neurológica a pacientes adultos hospitalizados con desequilibrio ácido-base. Se excluyeron los pacientes con gasometría venosa y los que tenían ventilación asistida.

RESULTADOS: Se identificaron 57 pacientes con una edad promedio de 61.91 años 38.5 % fueron mujeres y 61.5 % varones. De los pacientes con acidosis metabólica el 31% se identificó estado confusional, 27.5 % cursó con somnolencia excesiva o temblor, 17.2 % tuvo hipotonía y el 3.9 % se encontró en coma. En presencia de alcalosis metabólica el 60 % presentó temblor, 40 % confusión mental y 20 % presentaba parestesias. Entre los pacientes con alcalosis respiratoria el 70 % se mostró confundido, 20 % cursaron con somnolencia o temblor y el 10 % mostró asterixis. En los pacientes con acidosis respiratoria se identificó confusión mental, somnolencia o temblor en 37.5 %, parestesias en 25 % y el 12.5 % mostró papiledema, hipotonía, ataxia o disartria.

DISCUSIÓN: En nuestra serie todos los pacientes presentaron síntomas o signos neurológicos independientemente de la enfermedad subyacente, manipulación farmacológica o tipo de desequilibrio detectado. La fisiopatología incluye: hipo o hipercapnia, hipoxia, acidosis paradójica de LCR, alteraciones metabólicas, ionización de medicamentos y metabolitos, alteración en la tasa de difusión transmembrana, modificación de la cinética enzimática y alteración del transporte axonal.

CONCLUSIONES:

- 1.- Todas las alteraciones del equilibrio ácido-base cursan con manifestaciones neurológicas.
- 2.- Las manifestaciones neurológicas en estos pacientes pueden involucrar al sistema nervioso central y/o periférico.
- 3.- Las manifestaciones neurológicas preexistentes pueden atenuarse, exacerbarse o permanecer sin cambios en presencia de desequilibrio ácido-base.

HGZ 33 IMSS MONTERREY, N.L.

SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ. HALLAZGOS CLÍNICOS Y ELECTROFISIOLÓGICOS

RÁBAGO-CERVANTES R, GONZÁLEZ-JAIME JJ, BECERRA-LEYVA G, QUINTERO-REYES MA, RUIZ-SANDOVAL JL.

OBJETIVOS: Describir el espectro clínico y electrofisiológico del Síndrome de Guillain-Barré (SGB) entre la población adulta que acude al Antiguo Hospital Civil de Guadalajara.

ANTECEDENTES: El SGB es una poliradiculoneuropatía inflamatoria aguda infrecuente de causa autoinmune con elevada morbimortalidad a pesar de los avances terapéuticos y de sostén alcanzados. Básicamente es desmielinizante sensorimotor entre los anglosajones y axonal motor entre los chinos. En México hay escasos o nulos reportes al respecto.

PACIENTES Y METODOS: Mediante un estudio observacional, descriptivo y transversal fueron incluidos 35 pacientes consecutivos de diciembre del 2000 a diciembre del 2001 con diagnóstico de SGB de acuerdo a criterios pre-establecidos. La escala de función motora al ingreso empleó la del "Study Group Plasmapheresis" (1985) y para los hallazgos de electrofisiología se utilizó la clasificación de James W Albers.

RESULTADOS: 24 pacientes fueron mujeres (69 %) y 11 hombres (31 %) con edad promedio de 43 años (rango:15-87). En 14 pacientes (40 %) existió antecedente de infección al tracto respiratorio y en 6 (17 %) al gastrointestinal. La variante clínica clásica de SGB (ascendente) ocurrió en 71 %, fue craneocervical (descendente) en 11 %, motor pura en 6 %, craneal en 1 (3 %) y como Miller Fisher en 1 (3 %). 12 pacientes (34 %) ingresaron a UTI. 10 (30%) fueron tratados con plasmaféresis y 1 con Inmunoglobulina (3%). El promedio de estancia hospitalaria fue de 16 días (rango: 6-49). La mortalidad global fue de 17 % (6/10 pacientes tratados con plasmaféresis). Respecto al patrón electrofisiológico 28 (80 %) correspondieron a la forma neuropática axonal mixta de predominio motor y 7 (20 %) a neuropatía desmielinizante mixta de predominio motor. No existe seguimiento completo de los casos.

CONCLUSIONES: El SGB es heterogéneo en sus manifestaciones clínicas y paraclínicas. En nuestro medio el SGB afecta más a mujeres que a hombres. Su mortalidad es alta comparada al 5% reportada por otras series. Los hallazgos electrofisiológicos son más parecidos a la población asiática que a la anglosajona. Es probable que genes del complejo mayor de histocompatibilidad (HLA) determinen estos resultados al igual que en otras patologías como la Esclerosis Múltiple, Neuritis óptica, Hemorragia intracerebral y vasculopatías tipo Takayasu y Moyamoya. La alta mortalidad y pobre respuesta a plasmaféresis se asoció en todos los casos al patrón electrofisiológico axonal motor-sensorial severo. Nuestros resultados deberán confirmarse con estudios moleculares, caracterización del tipo y epitopes de *Campylobacter jejuni* (el agente más frecuentemente involucrado), determinación del HLA y biopsia de nervio periférico.

SERVICIOS DE REHABILITACIÓN, MEDICINA INTERNA, TERAPIA INTENSIVA, BANCO DE SANGRE, NEUROLOGÍA Y NEUROCIRUGÍA.

DEMENCIA POR PLASMOCITOMA, INFORME DE CASO CLÍNICO.

GUERRA-GALICIA, CARLOS M, RODRÍGUEZ-LEYVA ILDEFONSO.

OBJETIVO: Mostrar el caso clínico de un paciente con deterioro cognoscitivo tratado en nuestra institución con diagnóstico de plasmocitoma en SNC.

MÉTODO: Exposición en plataforma de los videos clínicos y de angiografía, imágenes en resonancia magnética y hallazgos histopatológicos del caso clínico del paciente con una lesión voluminosa frontoparietal derecha, con áreas de calcificación y vascularidad sugerente de etiología vascular y que se comprueba mediante biopsia el diagnóstico de plasmocitoma.

RESULTADO: Paciente masculino de 67 años de edad, velador, con antecedente familiar de carcinoma cerebral, cáncer cervicouterino y melanoma. Antecedente personal de tétanos, brucelosis y resección de quiste óseo hacia más de 30 años. En 1985 le fue resecado plasmocitoma oseo parietal izquierdo, recibiendo radioterapia por dos años y tratamiento esteroideosuspendido por el propio paciente. Acudió por alteraciones en la memoria reciente, hipersomnia, hiporexia, afasia, fofobia, irritabilidad, cefalea, alucinaciones visuales y auditivas, ideas delirantes y amnesia. Sufrió caída de su propia altura, por lo que fue internado en nuestra institución, encontrando hallazgo sugerente de plasmocitoma en imágenes radiográficas, una masa de volumen considerable temporoparietal derecho y angiografía cerebral sugerente de malformación arteriovenosa. Se reportó globulina de 10 gr/d y relación albúminoglobulina de 0.6 gr/dL y reporte de inmunoglobulinas IgA de 387 mg/dL, IgG de 3110 mg/dL e IgM de 240/dL. Análisis de médula ósea normal. Los hallazgos confirmaron el diagnóstico de plasmocitoma cerebral etapa 1, subtipo A.

CONCLUSIÓN: En este caso clínico se demuestra el enorme tumor por resonancia magnética y la vascularidad del tumor en la angiografía cerebral, presentada en video, dando pauta a un interesante diagnóstico diferencial con malformación arteriovenosa cerebral, descartado ante la evidencia clínica y laboratorio. Se enfatiza la potencialidad de curación cuando el plasmocitoma se presenta aislado o en forma extramedular. Lo impresionante de las imágenes hacen especialmente interesante esta presentación.

E mail: cliexplp@prodigy.net.mx

SERVICIO DE NEUROLOGÍA, HOSPITAL CENTRAL
"DR. IGNACIO MORONES PRIETO". SAN LUIS POTOSÍ, S.L.P.

NEUROPATIA SENSITIVA DOMINANTE MUTILANTE. REPORTE DE UN CASO

VÁZQUEZ J, NÚÑEZ L.

INTRODUCCIÓN: Entre las neuropatías hereditarias de predominio sensitivo se encuentra la polineuropatía sensitiva mutilante dominante, que se hereda de forma autosómica dominante, los síntomas inician en el segundo decenio de vida, con afección principal de los pies con callosidades y tardíamente aparición de ampollas, ulceración y linfangitis a los que siguen osteomielitis y osteolitis, con pérdida sensitiva distal y disminución de los reflejos de estiramiento muscular; por la afección importante en orfejos se llega a la amputación, en este padecimiento se ha demostrado tanto degeneración axoniana como desmielinización segmentaria. De este tipo de padecimiento existen pocos reportes a nivel mundial, por lo que consideramos de interés reportar este caso.

REPORTE DEL CASO: Paciente del sexo masculino de 17 años de edad, inició su padecimiento en 1999, con incremento de volumen del tobillo izquierdo y disminución de la fuerza del mismo, lo cual se le atribuyó a un traumatismo, se le realizaron múltiples estudios y diversos procedimientos no quirúrgicos por parte de ortopedia, sin obtenerse mejoría, se consideró el diagnóstico de neoplasia y en diciembre 2000 presentó una callosidad en el segundo orfejo del pie izquierdo hasta formarse una úlcera, que lo ha incapacitado para realizar sus labores habituales. A la exploración neurológica se encuentra con funciones mentales y nervios craneales sin alteraciones, fuerza 5/5 global, tono normal, trofismo disminuido de predominio en extremidades izquierdas, REMS + global, disestesia en guante y calcetín largo. Realiza marcha con pie en garra. Como antecedente heredo-familiar tuvo un hermano a quien se le dio el diagnóstico de Osteomielitis de tobillo izquierdo.

DISCUSIÓN: La polineuropatía sensitiva dominante mutilante es poco frecuente y se considera y subdiagnosticada, por los antecedentes, datos clínicos y la evolución del paciente, a pesar de que se habían considerado los diagnósticos desde esguince hasta sarcoma, osteomielitis y artropatía de Charcot, los cuales fueron descartados en su momento, corresponde a este tipo de neuropatía y el aumento de volumen del tobillo es por osteolisis que puede llegar a una osteomielitis asociada.

SERVICIO DE NEUROLOGÍA – CENTRO MÉDICO NACIONAL
"20 DE NOVIEMBRE" I.S.S.T.E.

HEMORRAGIA INTRACEREBRAL Y PARAGANGLIOMA DE LA VENA CAVA INFERIOR DERECHA Y FEOCROMACITOMA IPSILATERAL. PRESENTACIÓN DE UN CASO CLÍNICO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

MOLINA CARRIÓN LUIS ENRIQUE, GARCÍA TALAVERA VERÓNICA.

INTRODUCCIÓN: Los paragangliomas y feocromocitomas son neoplasias de células cromafines que afectan frecuentemente al sexo masculino, manifestándose principalmente por Hipertensión Arterial Sistémica, cefalea, sudoración y palpitaciones, en un 60 % se debe a liberación episódica de catecolaminas. En un 50 % de los casos pueden ser asintomático, para su diagnóstico se debe medir catecolaminas y sus metabolitos tanto plasmáticos como urinarios, utilizándose estudios de imagen para localizar el tumor de especial utilidad la Resonancia Magnética. Su tratamiento es quirúrgico cuando el feocromocitoma es benigno, utilizándose apoyo con quimioterapia cuando solo se realiza reducción de masa tumoral en los casos malignos que es baja su frecuencia del 5 a 8 %.

OBJETIVO: Presentación de un caso clínico de Hemorragia cerebral occipital y paraganglioma de la vena cava inferior derecha y Feocromocitoma ipsilateral patología poco frecuente.

CASO CLÍNICO: Masculino de 30 años, con antecedentes de tabaquismo de 7 años de evolución, 3 cigarrillos por día y alcoholismo social tiene carga genética para DM2 e HAS por ambas líneas. Inicia su padecimiento el día 28 de Diciembre del 2001 en forma súbita con cefalea en región occipital, en intensidad 10/10, tipo pulsátil, acompañada de náuseas llegando al vómito y pérdida de la agudeza visual así como de la conciencia por 20 minutos aproximadamente, 24 hrs. después la cefalea se irradia a región frontal, acompañándose de fosfenos. A la EFN se encontró a paciente con FMS integras, NC solo con hemianopsia homónima izquierda, moto-sensitivo íntegro, no signos meníngeos ni cerebelosos, la marcha fue diferida. Durante su EIH, el paciente presentó cuadro cefalálgico con respuesta parcial a analgésicos, así como náuseas y vómito en varias ocasiones, agregándose elevación de cifras tensionales en forma importante sin respuesta a antihipertensivos a dosis máximas, por lo que se manejó en forma conjunta con la unidad metabólica donde se Dx feocromocitoma derecho, realizándole suprarrenalectomía con hallazgo de paraganglioma derecho en polo superior de glándula suprarrenal y relacionado a la cara lateral derecha y posterior de vena cava inferior siendo de 3 x 3.5 cms con pedículo arterial con vaso proveniente directamente de arteria aortica.

PARACLÍNICOS: ECG (29/12/2001) normal BH, QS Y ES con leucocitosis de 22,000, Gl 150 mg/dl, Cr 1.3 mg/dl, Ca 11.1 mg/dl, Na 145 mmol/L, K 4.2 mmol/L, colesterol total 246 mg/dl, triglicéridos 211 mg/dl, Ur 61.2 mg/dl, BUN 28.6 mg/dl.

CITOQUÍMICO DE LCR: (01/01/02) aspecto de agua de roca con Gl 106, proteínas 15 mg/dl. TAC DE CRÁNEO EN FASE SIMPLE Y CONTRASTADA (04/01/02) con lesión hiperdensa occipital derecha e hipodensa perilesional sin cambios con el medio de contraste.

PAG CEREBRAL: (06/02/02) normal.

IRM DE CRÁNEO: (20 05 02) con zona de porencefalia secundaria a hematoma occipital derecho.

FUNCION TIROIDEA: T3, T4 Y TSH normal. US HEPATICO (21/01/02) vesícula con lodo biliar. US RENAL (18 02 02) normal. TAC DE ABDOMEN (4/06/02) con datos de feocromocitoma derecho con degeneración quística.

GAMMAGRAMA RENAL: (01/03/02) Función de filtración glomerular bilateral conservada con pieloclectasia derecha. ACIDO VANILMANDELICO (11 03 02) 28.7 (REF. 0-12) de 24 hrs. urinario. RASTREO CORPORAL CON 131-I-META-IOIDO-BENCILGUANIDINA (16/05/02) siendo positivo para la presencia de patología adrenal derecha).

ARTERIOGRAFÍA SELECTIVA DE ARTERIA SUPRARRENAL: Presencia de tumoración vascularizada por arteria capsular superior (tercio proximal de arteria renal derecha).

CONCLUSIONES: Los paragangliomas y feocromocitomas se asocian en un 10 % a neoplasias endocrinas múltiples y al no diagnosticarse y dar tratamiento a tiempo pueden llegar a causar la muerte, la mayoría de los casos cursan con cifras tensionales muy elevadas llegando a ocasionar afección a órgano blanco. En el caso de nuestro paciente después de haber presentado afección clínica a región occipital la cual se corrobora con estudios de imagen siendo a expensas de hemorragia y cursar con manifestaciones clínicas de liberación de catecolaminas principalmente elevación de cifras tensionales importantes con pobre respuesta a manejo, la sospecha para esta patología fue alta, actualmente el paciente después del tratamiento quirúrgico se encuentra sin tratamiento antihipertensivo.

PARÁLISIS PERIÓDICA FAMILIAR HIPOKALÉMICA VS PARÁLISIS HIPOKALÉMICA SECUNDARIAS

RIVERA LARA LUCÍA ANGÉLICA, MEJÍA VILET JUAN MANUEL,
RODRÍGUEZ LEYVA ILDEFONSO.

INTRODUCCIÓN: La parálisis familiar periódica hipokalémica pertenece al grupo de canalopatías y se caracterizan por episodios repetidos de debilidad muscular debidos a la inexcitabilidad del sarcolema a la estimulación eléctrica o neuroquímica, son una causa de ataques recurrentes de parálisis con valores de potasio tan bajos como 1.5 mmol/L; las bases biológicas moleculares y de electrofisiología de esta enfermedad han sido profundamente estudiadas en los últimos años.

OBJETIVO: Presentamos el cuadro clínico y exámenes de laboratorio de cuatro pacientes con parálisis hipokalémica y el de un paciente con parálisis tirotóxica hipokalémica. Se destaca la importancia de realizar todos los estudios necesarios en el momento del ataque de parálisis para poder llegar hacer un diagnóstico de parálisis periódica hipokalémica.

MÉTODOS: Se trata de un estudio de serie de casos de 5 pacientes de nuestra institución. Se analizan las características clínicas y los resultados de laboratorio obtenidos de estos pacientes. Finalmente se hace un intento de explicar la fisiopatogenia en su padecimiento.

RESULTADOS: Presentamos cuatro pacientes masculinos y uno femenino, con una media de edad de 30.4 años, todos los pacientes refieren haber tenido parestesias días u horas antes de un ataque, el promedio del número de ataques fue 2.6, tres de los pacientes llegaron a presentar parálisis flácida completa, mientras que los otros dos solo presentaron debilidad en MIs, cuatro de los pacientes requirieron acudir al hospital al momento del ataque, un paciente llegó a presentar depresión respiratoria, el promedio de los valores de potasio en el momento del ataque de dos pacientes fue 1.84, de otro no pudo ser cuantificable por laboratorio, y en dos pacientes no se obtuvo en el momento del ataque. Todos lo pacientes recuperaron la fuerza muscular con administración de KCl.

CONCLUSIÓN: La incidencia de parálisis periódica familiar hipokalémica es baja pero es un diagnóstico que siempre debemos tener presente. Aunque por falta de recursos en nuestro medio es difícil comprobar a nivel molecular que un paciente padezca la mutación en el canal de calcio o sodio del músculo esquelético y puesto que algunos pacientes no acuden al hospital en el momento del ataque sino días posteriores es difícil obtener exámenes de laboratorio suficientes para llegar al diagnóstico certero de parálisis periódica familiar. Se hace una revisión actual de cómo se hace el abordaje diagnóstico de este problema.

Email:cliepslp@prodigy.net.mx

UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DE SAN LUIS POTOSÍ, CLÍNICA DE EPILEPSIA DEL HOSPITAL CENTRAL "IGNACIO MORONES PRIETO", FACULTAD DE MEDICINA DE SAN LUIS POTOSÍ, S.L.P.

CISTICERCOSIS DISEMINADA. REPORTE DE 1 CASO

ALCÁNTAR RAMÍREZ J, MALDONADO SEPÚLVEDA I.

INTRODUCCIÓN: La cisticercosis diseminada se describió desde 1926 aunque han sido muy pocos los casos reportados, los datos clínicos mas frecuentemente encontrados han sido crisis convulsivas de difícil control, demencia, atrofia muscular, y presencia de nódulos subcutáneos palpables scular, y presencia de nódulos subcutáneos palpables.

RESUMEN CLÍNICO: Varón de 64 años de edad, vivienda rural carente de agua potable y drenaje, convivencia con ganado vacuno, porcino, aves de corral, perros. 11 años antes de su internamiento con detección de hipertensión endocraneal secundaria a neurocisticercosis con colocación de válvula de derivación ventriculoperitoneal. Ingres a nuestra unidad hospitalaria por padecimiento de 2 años de evolución, iniciando con debilidad de miembros inferiores, disminución de fuerza muscular progresiva, ascendente hasta extremidades superiores, posteriormente con presencia de crisis convulsivas tónico clónicas generalizadas. A su ingreso con disartria, resto de funciones mentales superiores conservadas, pares craneales sin alteraciones, no papiledema. Sistema motor con hipotrofia de extremidades inferiores, tono disminuido, fuerza muscular en 3/5 a nivel torácico y en 4 /5 a nivel pélvico. Reflejos de estiramiento muscular en 2/4. Durante la evolución con estado con fusional, deterioro cognitivo progresivo, y finalmente la muerte. TAC y RMN de cráneo con imagen de infarto antiguo, válvula Puddens funcional, presencia de neurocisticercosis, no datos de hipertensión endocraneal. USG abdominal normal. TAC toracoabdominal con presencia de lesiones calcificadas nodulares múltiples en tejidos blandos. Radiología de tórax, abdomen, muslos con presencia de lesiones múltiples diseminadas nodulares de unos 3 mm calcificadas. Biopsia de músculo con presencia de cisticercosis calcificada. Necropsia con reporte de cisticercosis diseminada, encontrando lesiones parasitarias a nivel cerebral, subaracnoideo, pulmonar, en corazón, diafragma, y tejido muscular de extremidades superiores, abdomen y extremidades inferiores.

CONCLUSIONES: Son muy pocos los casos que se han publicado de cisticercosis diseminada, y la mayoría coinciden en la presencia de nódulos subcutáneos palpables, pseudohipertrofia muscular o bien crisis convulsivas. En el caso de nuestro paciente inicia con debilidad de miembros inferiores progresiva hasta mostrar paraparesia ascendente con hipotrofia muscular, y finalmente la muerte por encefalitis parasitaria.

HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CMN LA RAZA IMSS MÉXICO, D.F.

PARALISIS SUPRANUCLEAR PROGRESIVA. REPORTE DE CASO.

**BRENDA BERTADO CORTES, MARINA MARTÍNEZ DE CHICA,
ANA LILIA OSNAYA RUBIO, LUIS ARENAS AGUAYO,
JUAN DE DIOS GARCIA R.**

INTRODUCCIÓN: La parálisis supranuclear progresiva fue descrita desde 1963, del cual se han descrito acúmulos familiares en los cuales el patrón de herencia es compatible con la transmisión autosómica dominante. Se inicia en el sexto decenio de la vida con alguna combinación de dificultades del equilibrio, trastornos visuales y oculares, habla arrastrada, disfagia entre otros datos. Uno de los datos que no debe presentarse es el de temblor. El deterioro es progresivo hasta la muerte, generalmente por broncoaspiración. La prevalencia de parálisis supranuclear progresiva se ha estimado en un 1.39 por 100 000.

OBJETIVO: Describir las manifestaciones clínicas y por estudios de imagenología de la parálisis supranuclear progresiva.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se describe el caso de femenino de 67 años de edad, cuenta con el antecedente familiar de parálisis supranuclear progresiva. Niega antecedentes de relevancia para su padecimiento. Con un padecimiento de cinco años refiriendo caídas frecuentes de su propia altura, por inestabilidad aparentemente. Limitación para la marcha, requiriendo desde hace dos años silla de ruedas. Alteraciones para el lenguaje, referido como lenguaje lento. Seis meses previos con dificultad para la deglución con episodios de broncoaspiración. Exploración: Mirada con los ojos ampliamente abiertos, párpados retraídos, impresión de disminución del parpadeo. Fascies de Sorpresa. Lenguaje disartrico, con alteración para el cálculo, abstracción y juicio. Mirada primaria central, con imposibilidad para la superversión e infraversión. Con pérdida del fenómeno de Bell. Resto de nervios craneales sin alteración. Con distonía axil. Fuerza 4/5 generalizada, tono aumentado por rigidez. IRM con disminución de la lámina cuadrigémina en tamaño y volumen. Atrofia corticocortical, cambios gliales leves por isquemia cerebral. Cuenta también con SPECT, EEG y estudios complementarios.

CONCLUSIONES: Desde el punto de vista clínico estos casos suelen considerarse inicialmente como enfermedad de Parkinson, sin embargo la ausencia de temblor, la distonía axil y la pérdida de los movimientos oculares suelen orientar al diagnóstico. En casos avanzados en el estudio de IRM se visualiza atrofia del mesencéfalo (tubérculos cuadrigéminos posteriores, núcleo rojo).