

# Presentación de trabajos en Cartel

## ESTUDIO POR TÉCNICAS DE RESONANCIA MAGNÉTICA FUNCIONAL DE LOS PATRONES DE ACTIVACIÓN CORTICAL EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

ÁLVAREZ M, PALMERO R, ÁLVAREZ L, ÁLVAREZ E, RODRÍGUEZ R.  
CIREN.

Con el objetivo de conocer los efectos corticales de la pérdida de dopamina en el estriado se han realizado estudios de activación por técnicas de SPECT y PET, explorando el área motora suplementaria, la corteza dorsolateral y en las cortezas orbitofrontal inferior y cingulada anterior, dado que la pérdida estriatal de dopamina desafrentaría específicamente esas áreas. Los primeros ensayos con fMRI en EP (Sabatini, et al., Haslinger, et al., 1998) demostraron que los pacientes con EP presentan una disminución de la intensidad de señal en las porción rostral de AMS y en corteza dorsolateral prefrontal, así como un aumento de activación de la porción caudal de SMA, del cíngulo anterior y de la corteza sensitivomotora primaria, además de hiperactividad parietal y dorsolateral compensatoria. El aumento de señal en corteza sensitivomotora primaria asociado al movimiento bilateral, demostrado en estos dos estudios podría reflejar una desinhibición propagada de la corteza motora primaria, representando posiblemente el sustrato neurológico de la rigidez (Ceballos, Bauman, 2000).

En nuestro caso hemos diseñado y ejecutado parcialmente un estudio en 10 sujetos hemiparkinsonianos y seis controles, utilizando fMRI y un paradigma de secuencia digital, observando el mismo patrón reportado y demostrándose que el déficit de activación es proporcional al grado de hipocinesia y no a la rigidez y que la reversión del defecto de activación por la levodopa tiene un límite, pues no existen diferencias entre los pacientes en que la L-Dopa induce discinesias contra los que no la presentan.

## ASOCIACIÓN DEL GEN CYP2D6 EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON Y PERSONAS SANAS DE LA REGIÓN OCCIDENTE DE MÉXICO

RAMÍREZ-JIRANO LJ, RUIZ-SANDOVAL JL, GALLEGOS-ARREOLA MP.  
CENTRO DE INVESTIGACIÓN BIOMÉDICA DE OCCIDENTE.

**INTRODUCCIÓN:** Las enfermedades neurodegenerativas que cursan con movimientos involuntarios y demencia son un problema creciente de salud pública en nuestro país. La enfermedad de Parkinson (EP) es la segunda enfermedad neurodegenerativa más común. Estudios sugieren que una reducción en el metabolismo de la enzima CYP450 (CYP2D6) resulta en un fenotipo metabolizador pobre, el cual ha sido relacionado con incremento al riesgo de EP y otras enfermedades de origen multifactorial. Sin embargo, los estu-

dios epidemiológicos han sido inconsistentes en encontrar una asociación entre CYP2D6 y EP en otras partes del mundo.

**OBJETIVO:** Determinar la asociación de los polimorfismos en el gen CYP2D6 en pacientes con EP y personas sanas.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** Se estudiaron 26 pacientes con EP del Hospital Civil Fray Antonio Alcalde, y 35 personas sanas. El análisis fue realizado por PCR, el fragmento amplificado tiene dos sitios de reconocimiento para la enzima de restricción BstN I (DelT1795 y G1934A), y un sitio para la enzima MspI (G1846T/A), los productos fueron analizados por electroforesis, seguidos por tinción con nitrato de plata.

**RESULTADOS:** Se identificaron los polimorfismos DelT1795, G1934A y G1846T/A del gen CYP2D6 en ambos grupos. La frecuencia de los genotipos mutados para DelT1795 fue 4% en pacientes y 0% en controles. Para G1934A fue de 0% pacientes y 5.7% en controles, para G1846T/A fue de 46% en pacientes y 0% en controles. Al comparar los grupos, hubo diferencia estadísticamente significativa ( $p < 0.0001$ ) para el polimorfismo G1846T/A.

**CONCLUSIÓN:** El polimorfismo G1846T/A puede contribuir a la patogénesis de la EP.

## PARÁLISIS SUPRANUCLEAR PROGRESIVA. DESCRIPCIÓN DE UNA SERIE

ÁLVAREZ E, ÁLVAREZ L, MARAGOTO C.  
CIREN.

En 1964 Steele, Richardson y Olszewski reportan la descripción clínico-patológica detallada de seis casos con parkinsonismo, demencia, parálisis oculomotora y caídas y definen la entidad con el nombre de parálisis supranuclear progresiva (PSP), concluyendo que se trata de una degeneración heterogénea que afecta a estructuras del tallo cerebral, los ganglios basales y el cerebelo. La PSP constituye la segunda causa de parkinsonismo neurodegenerativo esporádico y el síndrome parkinsoniano más invalidante, dada la asociación de alteraciones de los reflejos posturales, demencia y disfagia, que implican una alta incidencia de accidentes y complicaciones. En las últimas dos décadas varios autores han realizado reportes sobre los aspectos epidemiológicos, clínicos, anatomopatológicos, bioquímicos, imagenológicos y electrofisiológicos de la enfermedad, que han contribuido a la comprensión de esta particular entidad degenerativa del sistema nervioso. En este trabajo presentamos los datos clínicos, neurofisiológicos e imagenológicos acumulados en 43 pacientes diagnosticados en nuestra clínica, concluyéndose que el debut es posterior a los 50 años y que el diagnóstico no se establece usualmente hasta después de más de tres años de evolución, aun cuando el compromiso típico de los reflejos vestíbulo oculares y de la fijación visual se encontró en el 100% de los casos diagnosticados en el primer año de evolución, y la ausencia de reflejos

posturales estuvo presente tempranamente en todos los pacientes.

## **EVALUACIÓN DE LAS FUNCIONES FRONTALES EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON**

**CASABONA E, SALAZAR S, ÁLVAREZ L.**  
CIREN.

La enfermedad de Parkinson es un trastorno degenerativo frecuente del SNC, caracterizado por alteraciones motoras y no motoras donde predominan las afectaciones de la cognición. Estudios recientes han demostrado que como parte de las alteraciones neuropsicológicas específicas, los déficit frontales constituyen manifestaciones comunes en estos pacientes, aun en estadios iniciales. El principal objetivo de este trabajo fue establecer la presencia de disfunción frontal en un grupo de pacientes diagnosticados de enfermedad de Parkinson idiopática, así como determinar la relación entre los estadios clínicos y las funciones cognitivas evaluadas. Para ello se aplicó un protocolo neuropsicológico (batería de evaluación frontal; figura compleja de Rey; subtest de dígitos del Wais y escala de Hamilton de depresión) a 100 pacientes con EP que fueron atendidos en la Clínica de Trastornos del Movimiento y Neurodegeneraciones del CIREN. Los resultados demuestran la presencia de disfunción frontal en 60% de los pacientes caracterizándose el deterioro cognitivo fundamentalmente por déficit específicos en flexibilidad mental, control inhibitorio y planificación. Estos déficits correlacionan con la intensidad de las manifestaciones y con la severidad de la hipocinesia (CR = 64). Se concluye que la EP modifica el estado de las funciones frontales y que el deterioro cognitivo se correlaciona con los estadios clínicos de la enfermedad y su signo cardinal más invalidante.

## **ESTUDIO COMPARATIVO DE LAS DISCINESIAS INDUCIDAS POR L-DOPA Y POR LESIÓN BILATERAL DEL NÚCLEO SUBTALÁMICO EN CONDICIÓN PARKINSONIANA**

**ÁLVAREZ L, ÁLVAREZ E, RODRÍGUEZ MC.**  
CIREN.

La estimulación eléctrica profunda (DBS) en pacientes con enfermedad de Parkinson (EP) sugiere que la intensidad de las discinesias dependía directamente del nivel de estimulación, que no se modificaban las discinesias secundarias al consumo de levodopa y que existía una mejoría de la distonía de Off, lo que suponía mecanismos de producción diferentes. En consecuencia nos propusimos evaluar las características de las discinesias contralaterales inducidas por la lesión unilateral del NST y definir las modificaciones sobre las discinesias previas inducidas por levodopa, comparándolas con el comportamiento de las discinesias ipsilaterales (no relacionadas a la lesión) en 50 sujetos parkinsonianos a los que se lesionó el NST; utilizando test farmacológicos agudos, la escala de discinesias de obeso y descripción de las características semiológicas, temporales y topográficas de las discinesias en cada paciente. Se observó que las discinesias inducidas por la lesión del NST

presentaban un patrón coreico con predominio focal, con localización topográfica fundamentalmente en extremidades inferiores. Las discinesias bifásicas previamente inducidas por L-DOPA disminuyeron de intensidad y desaparecieron en 50% de los pacientes, la distonía de Off disminuyó en intensidad y desapareció en 25% de los pacientes, mientras que las discinesias de pico de dosis aumentaron en intensidad a los 30 días de operados, regresando a su valor previo a los 6 meses del postquirúrgico. La comparación con las Discinesias inducidas por L-Dopa (ipsilaterales a la lesión) sugieren distinta fenomenología sugiriendo mecanismos de génesis diferentes.

## **SUBTALAMOTOMÍA BILATERAL EN ENFERMEDAD DE PARKINSON. TRES AÑOS DE SEGUIMIENTO**

**ÁLVAREZ L, MACIAS R, LÓPEZ G.**  
CIREN.

Se trata de un estudio piloto, abierto, de los efectos de la subtalamotomía esterotáctica bilateral en 18 pacientes con enfermedad de Parkinson avanzada, incontrolable con los medios farmacológicos disponibles. La topografía y el volumen de la lesión termolítica fue definida por neuroimagen y evaluación neurofisiológica intraoperatoria. Los pacientes fueron evaluados mediante la versión modificada del programa CAPIT y una batería de pruebas neuropsicológicas. Las evaluaciones fueron realizadas en estados off y on previos a la cirugía y a los tres, seis, 12, 18 y 24 meses después de la cirugía. Comparando con el estado basal, la subtalamotomía bilateral indujo una reducción global significativa ( $p < 0.001$ ) de 58% de la puntuación del UPDRS motor en el periodo off y de 63% en el "on" en la última evaluación (24 meses). Todos los datos cardinales de la enfermedad aminoraron significativamente y las actividades de la vida diaria mejoraron significativamente también ( $p < 0.01$ ). La dosis media de L-dopa se redujo en 72% ( $p < 0.0001$ ) después de la cirugía. Pero fue su efecto fue leve y de corta duración en todos menos tres de los pacientes. Las diskinesias inducidas por levodopa redujeron 50% ( $p < 0.01$ ). NO se detectaron déficits cognoscitivos o del habla de forma permanente. La subtalamotomía bilateral puede inducir una mejoría significativa y prolongada en pacientes con enfermedad de Parkinson severa, pero los resultados en la evolución no son homogéneos.

## **ASOCIACIÓN DEL POLIMORFISMO E2, E3 Y E4 DEL GEN APOE EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON EN LA REGIÓN OCCIDENTE DE MÉXICO**

**RUIZ-SANDOVAL JL, RAMÍREZ-JIRANO LJ, GAXIOLA-ROBLES R.**  
ANTIGUO HOSPITAL CIVIL DE GUADALAJARA.

**INTRODUCCIÓN:** La enfermedad de Parkinson (EP) en México representa la segunda forma de enfermedad neurodegenerativa. La EP es un rasgo complejo, progresivo, no mendeliano de causa multifactorial. Diferentes estudios en la literatura la relacionan al alelo E4 del gen ApoE, sin embargo, en nuestra población se desconoce esta asociación.

**OBJETIVO:** Determinar la frecuencia absoluta y la asociación del polimorfismo génico ApoE en pacientes con EP y controles sanos.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** Se estudiaron 26 pacientes del AHCG con EP esporádica y 107 controles. El análisis fue realizado por PCR. El fragmento amplificado y los tres sitios de reconocimiento para la enzima de restricción Hha I identificó los alelos E2, E3 y E4 cuyos productos fueron analizados por electroforesis en gel de poliacrilamida a 12% (19:1), seguidos de tinción con nitrato de plata.

**RESULTADOS:** Se identificó la presencia del genotipo E2/E2 (0% pacientes vs. 0.9% controles), E2/E3 (3.85% pacientes vs. 0% controles), E2/E4 (0% pacientes vs. 2.8% controles), E3/E3 (38.46% pacientes vs. 80.4% controles), E3/E4 (57.7% pacientes vs. 15.9% controles) y E4/E4 (0% pacientes vs. controles). La frecuencia alélica fue para E2 (1.9% pacientes vs. 2.3% controles), E3 (69.2% pacientes vs. 88.3% controles) y E4 (28.85% pacientes vs. 9.35% controles). Hubo asociación estadísticamente significativa entre el alelo E4 y la EP, con  $p < 0.05$ .

**CONCLUSIÓN:** Nuestros resultados concuerdan con lo reportado en otras series: el alelo E3 predominó en el grupo control, mientras que el E4 en pacientes con EP reforzando el papel del gen ApoE en su génesis.

## FARMACOCINÉTICA DE CARBAMAZEPINA EN PACIENTES EPILÉPTICOS ADULTOS: ANÁLISIS POBLACIONAL

ROMANO MORENO S, MEDINA ROJAS EL, RODRÍGUEZ LEYVA I.  
UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DE SAN LUIS POTOSÍ.

**INTRODUCCIÓN:** La carbamazepina (CBZ) se dosifica actualmente en México tomando como referencia los parámetros farmacocinéticos establecidos en estudios realizados en el extranjero, lo cual puede limitar la optimización de la terapia antiepiléptica en pacientes mexicanos por la amplia variabilidad interindividual en el comportamiento cinético de este fármaco.

**OBJETIVO:** Determinar el modelo farmacocinético de CBZ en pacientes epilépticos adultos monitorizados en el Hospital Central "Ignacio Morones Prieto" de San Luis Potosí, que permita caracterizar los factores demográficos y de comedicación que influyen en el aclaramiento de este anticonvulsivante.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** El estudio se realizó con información retrospectiva procedente de 104 pacientes epilépticos de dicho hospital en tratamiento crónico con CBZ (Tegretol®) (Número de concentraciones plasmáticas de CBZ = 161). En la construcción del modelo poblacional se empleó el programa NONMEM aplicando un modelo farmacocinético monocompartmental abierto con absorción y eliminación de primer orden. Se analizó el efecto de las siguientes variables sobre el aclaramiento de CBZ: edad, peso, superficie corporal, dosis administrada, altura, sexo y administración concomitante de difenilhidantoína, ácido valproico o primidona.

**RESULTADOS:** El modelo final muestra que la superficie corporal, la dosis administrada y el uso concomitante de difenilhidantoína o primidona son variables, que influyen significativamente en el aclaramiento de CBZ en la población analizada.

**CONCLUSIONES:** El modelo obtenido incorpora factores que explican la variabilidad del aclaramiento de CBZ en esta población de pacientes, por lo que previsiblemente presentará una mejor capacidad predictiva de los niveles plasmáticos de este anticonvulsivante en la población mexicana que los parámetros bibliográficos.

## REGISTRO DE EEG CONVENCIONAL CONTRA REGISTRO DE LARGA DURACIÓN EN EL DIAGNÓSTICO DE PACIENTES CON EPILEPSIA CONTROLADA Y DESCONTROLADA

BUSH ROSALES R, ESTAÑOL B,  
CORONA MV, PADILLA J, MONTES J, PLASCENCIA N.  
INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y NUTRICIÓN "SALVADOR ZUBIRÁN".

**INTRODUCCIÓN:** El registro electroencefalográfico convencional habitual ha demostrado ser una herramienta útil para el diagnóstico y evaluación de los pacientes con epilepsia. Este electroencefalograma (EEG) tiene una duración mínima de 20 minutos. Registros de mayor duración pueden dar mayor información en pacientes con epilepsia, ya que se ha demostrado que cinco registros de 20 minutos aumentan la sensibilidad diagnóstica en pacientes con sospecha de epilepsia.

**OBJETIVO:** Comparar los datos obtenidos en un EEG convencional (20 minutos) con un EEG de larga duración (120 minutos) en pacientes con epilepsia controlada y descontrolada, para identificar la cantidad de grafoelementos epileptiformes en cada uno de ellos.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** Se incluyeron 20 pacientes, todos con diagnóstico de epilepsia (10 con epilepsia descontrolada y 10 con epilepsia controlada) y con tratamiento antiepiléptico, de los cuales nueve son mujeres y siete varones, con una media de  $35.375 \pm 13.29$  años de edad. No presentaron otra patología agregada. A todos se les realizó un EEG con 23 electrodos (19 canales) siguiendo el sistema internacional 10-20, además de la colocación de una banda respiratoria y dos electrodos para el registro electrocardiográfico. Estos estudios tuvieron una duración total de 120 minutos. Para fines estadísticos se dividieron en dos tiempos: los primeros 20 minutos y los siguientes 100 minutos. Se realizó un análisis descriptivo y la prueba de Ji cuadrada.

**RESULTADOS:** Se observó actividad epileptiforme en los 10 pacientes con epilepsia descontrolada tanto en el tiempo 1 como en el tiempo 2. Los diez pacientes con epilepsia controlada no tuvieron eventos epileptiformes ni durante el primero ni en el segundo tiempo. Al utilizar la Ji cuadrada en donde se compararon ambos tiempos incluyendo todos los pacientes, se obtuvo  $p < 0.001$  y al realizarla sólo con los sujetos que tuvieron eventos epileptiformes se obtuvo un  $p = 0.116$ .

**DISCUSIÓN:** Un EEG de larga duración con las características de este estudio puede servir para confirmar un adecuado control en el tratamiento antiepiléptico. En el caso de pacientes con epilepsia mal controlada se detectó una mayor cantidad de eventos epileptiformes que uno convencional de 20 minutos, por lo que puede ser también una herramienta útil. Sin embargo, se necesita un estudio con más pacientes para determinar esto con confiabilidad.

---

## DISKINESIA KINESIOGÉNICA PAROXÍSTICA Y EPILEPSIA: REPORTE DE UN CASO

MARTÍNEZ-LLERENA E, CARRANZA-DEL RÍO J, GUTIÉRREZ-MOCTEZUMA J.  
CMN 20 DE NOVIEMBRE. ISSSTE.

**INTRODUCCIÓN:** Las diskinesias paroxísticas son episódicas y relativamente raras, algunas de las cuales son precipitadas por el movimiento, pueden incluir coreoatetosis, balismo y distonias, por compartir algunas características con la epilepsia el cuadro se confunde con ésta, por lo que es necesario un interrogatorio detallado, así como la realización de estudios para la exclusión de los diagnósticos diferenciales.

**OBJETIVO:** Describir el comportamiento clínico de los movimientos anormales, así como su abordaje para la diferenciación con entidades con las que puede ser confundida la diskinesia kinesiogénica paroxística.

**REPORTE DE UN CASO:** Femenino de 13 años sin antecedentes de importancia, inicia a los 10 años con movimientos involuntarios súbitos en cara "muecas" y "torsión" de miembros superiores, no estereotipados con duración de cinco segundos sin pérdida del estado de alerta en frecuencia de 25 eventos diarios, siempre en vigilia y al tratar de realizar algún movimiento. Recibió carbamazepina 4.3 mg/kg/día y fenitoína 1.1 mg/kg/día los eventos disminuyeron a 17 diarios. Seis meses después se exacerba el cuadro y en ocasiones le producían caídas de su propia altura y la duración aumentó a 20 segundos, sin modificarse durante tres años. Se realiza TAC de cráneo y EEG siendo normales se inicia haloperidol 0.07 mg/kg/día y biperideno 0.08 mg/kg/día, pero se disminuye haloperidol al 50% por efectos adversos. Al momento de nuestra valoración se presenciaron dichos eventos y a la exploración sólo afección del cálculo y leve hiperreflexia rotuliana. Estudios generales, metabólicos, inmunológicos y endocrinológicos normales, video-EEG en el cual se precipitó un evento por movimiento sólo se registro artefacto muscular. Se suspende manejo previo y los eventos se incrementan a 37 diarios por lo que se inicia carbamazepina a 15 mg/kg/día con respuesta clínica favorable por disminución de eventos a ocho diarios a los seis días de manejo.

**CONCLUSIONES:** Se concluye diskinesia kinesiogénica paroxística, por no haber antecedentes familiares se considera de tipo idiopático, hubo buena respuesta al tratamiento con carbamazepina, pero no a fenitoína previamente empleada, de no presentar patología en el futuro el pronóstico será bueno con posible desaparición en la adultez aunque es prematuro afirmar el curso definitivo.

---

## EFFECTIVIDAD DE TOPIRAMATO EN PACIENTES CON EPILEPSIA DE DIFÍCIL CONTROL

CARBAJAL RAMÍREZ A, TALAVERA PIÑA JO.  
CENTRO MÉDICO SIGLO XXI. IMSS.

**INTRODUCCIÓN:** Mecanismos de acción, interferencia en los canales de sodio dependiente de voltaje, bloqueo de los receptores glutamato

por kainato/tipo AMPA, efecto sobre el receptor GABA por interacción con un sitio de receptor no benzodiacepínico, inhibición en los canales del Ca e inhibición de isoenzimas de anhidrasa carbónica.

**OBJETIVOS:** Evaluamos la efectividad en pacientes con epilepsia difícil control.

**MATERIAL Y MÉTODO Y RESULTADOS:** 21 pacientes, con tres o más crisis por mes fueron ingresados, el patrón fue tónico clónico generalizadas, parciales motoras, parciales de semiología compleja, fueron ingresados, con BHC, pruebas de función hepática y química sanguínea cada dos meses fueron realizados, 10 hombres y 11 mujeres fueron seguidos mensualmente por cuatro meses, evaluándose la frecuencia y severidad de las crisis.

**RESULTADOS:** Edad promedio de 30 años con rango 16-56 años, al revisar el promedio basal de crisis 15 por mes. El 91.5% mejoró en relación con su basal y a los cuatro meses, 40% en un análisis del promedio de crisis en forma global mejoraron, un caso presentó paradójicamente incremento en las crisis, un paciente no toleró por síntomas gastrointestinales 14% libres de crisis. En el seguimiento la estabilidad fue sostenida hasta el término de estudio. Las alteraciones bioquímicas encontradas fueron leucopenia relativa y no requirió retiro del tratamiento en ningún caso.

**CONCLUSIÓN:** Topiramato, mejoró en 91.5% de los pacientes, 14% libre de crisis, un caso con cuadro paradójico con incremento en la frecuencia de crisis, un caso intolerancia gastrointestinal. Bien tolerado clínica y bioquímicamente.

---

## CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE LOS PACIENTES CON EPILEPSIA MÉDICAMENTE INTRATABLE DEL CMN 20 DE NOVIEMBRE

PLÁCIDO COYAC C, NUÑEZ-OROZCO L, PLASCENCIA-ALVAREZ N, QUIÑONES AGUILAR S, AÑORVE CLAVEL D.  
CENTRO MÉDICO NACIONAL 20 DE NOVIEMBRE. ISSSTE.

**INTRODUCCIÓN:** La epilepsia médicamente intratable (EMI) se define de al menos una crisis epiléptica por mes en los últimos tres meses, con tratamiento farmacológico durante dos años, sin respuesta, a pesar de usarse el fármaco y la dosis recomendada.

**MATERIAL Y MÉTODO:** Estudio prospectivo, transversal observacional. Se estudiaron 150 pacientes con EMI; se incluyeron a mayores de 16 años de edad. Se excluyeron pacientes con crisis pseudoepilépticas, y los de seguimiento incompleto. Se analizaron los siguientes datos: sexo, edad, edad de inicio de la epilepsia, tipo de crisis, tiempo de evolución, número de crisis por mes, hallazgos neurofisiológicos, de neuroimagen, además de las modalidades de tratamiento.

**RESULTADOS:** Se incluyeron 135 pacientes, 71 mujeres y 64 hombres, la edad promedio fue de 36 años, la edad de inicio de la epilepsia fue a los 13 años, 25 pacientes presentaron crisis parciales simples, 21 pacientes con crisis parciales complejas, 60 crisis parciales complejas secundariamente generalizadas, y 29 pacientes con CCTCG; una evolución promedio de la epilepsia de 17 años, en promedio tres crisis al mes; el EEG fue anormal en 30.4%, los estudios de neuroimagen fue anormal en 29.6%. Reciben dos fármacos 71.1%; tres fármacos 21.5% y cuatro fármacos 7.4%.

**CONCLUSIONES:** El tiempo de evolución y el número de medicamentos utilizados es directamente proporcional al número de crisis, en

un intento por reducir su número. El grupo de politerapia constituye más de la mitad de nuestros pacientes, y se requiere plantear la cirugía como opción de tratamiento.

## ESTADO EPILÉPTICO NO CONVULSIVO ASOCIADO A ENFERMEDAD DE LAFORA: PRESENTACIÓN DE DOS CASOS

LÓPEZ MEZA E, RUANO CALDERON L, VARGAS CAÑAS S.  
INNN.

La enfermedad de Lafora es una forma de epilepsia mioclónica progresiva con un pronóstico fatal, se asocia a la presencia de crisis mioclónicas, tónico-clónicas, de ausencia o parciales complejas asociadas a otras manifestaciones neurológicas con un curso progresivo y una respuesta al tratamiento mala. No es considerada una causa de estado epiléptico.

**CASOS CLÍNICOS:** Dos mujeres sin antecedentes perinatales ni personales de importancia, con un desarrollo psicomotor normal hasta antes de su padecimiento, con manifestaciones de dos años de evolución la primera y ocho años la segunda caracterizados por mioclonias generalizadas, crisis parciales complejas y deterioro progresivo de las funciones mentales que ingresaron a nuestra institución en estado epiléptico no convulsivo y que presentaron diferente evolución. La primera paciente con adecuado control del evento con un solo fármaco y funcionalidad completa posterior, la segunda con evolución tórpida complicada con estado convulsivo generalizado y permanencia prolongada en la Unidad de Terapia Intensiva. En las dos pacientes se estableció el diagnóstico de enfermedad de Lafora con base en los hallazgos en la biopsia de músculo esquelético y de piel axilar.

**DISCUSIÓN Y CONCLUSIÓN:** Consideramos que la enfermedad de Lafora debe sospecharse como probable causa de estado epiléptico no convulsivo en pacientes con epilepsia mioclónica asociada a otras manifestaciones neurológicas y mala respuesta al tratamiento médico. La evolución y respuesta clínica dependerán de la etapa evolutiva de la enfermedad.

## ESTUDIO ABIERTO ALEATORIO Y COMPARATIVO DE MONOTERAPIA CON TOPIRAMATO VS. CARBAMAZEPINA EN EL TRATAMIENTO DE PACIENTES PEDIÁTRICOS CON EPILEPSIA DE RECIENTE DIAGNÓSTICO

RESENDIZ JC, RODRÍGUEZ E, CONTRERAS J, CEJA H, BARRAGÁN E, GARZA S, MALAGON J, ORTEGA F, MENDOZA J.  
HOSPITAL PSIQUIÁTRICO INFANTIL.

**INTRODUCCIÓN:** La epilepsia afecta de 1 a 2% de la población general. Las de inicio parcial son el tipo más frecuente de presentación. Topiramato (TPM) ha demostrado una experiencia favorable como terapia antiepiléptica en adultos y niños, con un adecuado control de la epilepsia parcial.

**OBJETIVO:** Comparar la eficacia y seguridad de topiramato vs. carbamacepina como fármaco antiepiléptico en monoterapia en el control de la epilepsia parcial de reciente diagnóstico en pacientes pediátricos.

**MATERIALES Y MÉTODOS:** Ensayo clínico fase IIIb, longitudinal, aleatorizado, abierto, comparativo y multicéntrico. Se incluyeron pacientes 2-18 años, con diagnóstico epilepsia parcial sin tratamiento, fueron asignados de forma aleatoria en dos grupos, uno con topiramato y otro con carbamazepina. Se tomaron muestras de laboratorio para seguridad (biometría hemática, química sanguínea, EGO) y EEG. Las visitas fueron mensuales durante los primeros seis meses y después trimestrales hasta cumplir un año de seguimiento. Se anotaron todos los eventos adversos reportados y se entregaron diarios para registro del número de crisis. En las evaluaciones mensuales se detectó a los pacientes que no respondan al tratamiento (disminución < 35% de crisis con respecto al promedio inicial), para eliminarlos del tratamiento y fueron considerados en el análisis final como falla terapéutica, y se permitió cambio de grupo de tratamiento.

**RESULTADOS:** Se incluyeron 88 pacientes, grupo 1 (TPM) 33 pacientes y grupo 2 (CBZ) 32, el resto, 23, fueron abandonos por eventos adversos o pérdidas durante el seguimiento. El número de crisis inicial (antes de iniciar Tx), en el grupo 1 (TPM) fue en promedio  $30 \pm 7.5$  y en el grupo 2 (CBZ)  $9.5 \pm 3.4$  con diferencia estadísticamente significativa ( $p = 0.01$ , t de Student). En el grupo 2 se observó que algunos pacientes tuvieron descontrol de crisis y aumentó el promedio general en los meses 6 y 9, por lo que hubo diferencia estadísticamente significativa en esos meses ( $p = 0.01$ ) y en el resto de meses del estudio no se presentó. Para el porcentaje de disminución de crisis, en ambos grupos la mayoría de pacientes están libres de crisis, aunque existe una diferencia estadísticamente significativa ( $p = 0.02$ , Ji cuadrada) a favor del grupo 1 (TPM) 30 pacientes libre de crisis vs. 26 de CBZ. En la seguridad, no se observaron diferencias entre los grupos. Los eventos adversos más frecuentes fueron somnolencia y mareo en ambos grupos (grupo 1 el 9%, grupo 2 el 19%), otros fueron disminución de peso y anorexia para topiramato, rash y cefalea para carbamacepina, todos en baja proporción.

**CONCLUSIÓN:** Topiramato es buena alternativa como tratamiento de la epilepsia de reciente diagnóstico en niños, debido a eficacia y tolerancia, comparado con el estándar de oro, la carbamazepina

## FRECUENCIA DE MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL Y EPILEPSIA EN UNA UNIDAD DE TERCER NIVEL

ALVA MONCAYO E, CASTRO TARÍN M, HORTA M. AJ.  
CENTRO MÉDICO LA RAZA. IMSS.

**INTRODUCCIÓN:** Las malformaciones congénitas del sistema nervioso central (MCSNC) son consecuencia de múltiples factores extrínsecos o intrínsecos condicionantes de 70% de mortalidad en el periodo neonatal. Las manifestaciones clínicas que se acompañan con MCDSN se han reportado tres en particular; a) retraso en su desarrollo psicomotor, b) signos sistémicos desde los cutáneos, cardiovasculares, pulmonares, gastrointestinales y urinarios y c) epilepsia aunque la etiología de ésta es diversa, en los casos de MCDSNC es constante este síntoma.

**OBJETIVO:** El propósito del presente trabajo es conocer la frecuencia de epilepsia y los tipos de malformaciones congénitas encontradas en la población de estudio.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** Se incluyeron 116 casos de pacientes portadores de epilepsia y en quienes se confirmó por medio de tomografía o resonancia magnética malformaciones congénitas durante un periodo de los últimos seis meses, en quienes se analizaron grupo de edad, sexo, tipo de crisis o síndrome epiléptico, variante de malformación congénita y hallazgos del electroencefalograma para determinar pronóstico.

**RESULTADOS:** Los tipos de crisis asociadas a malformaciones congénitas fueron las parciales en 43% de los casos y el síndrome epiléptico comúnmente detectado fue para el síndrome de Lennox Gastaut. A diferencia de los tipos de malformaciones congénitas detectadas en orden de frecuencia la lisencefalia, síndromes neurocutáneos, heterotopías y quistes aracnoideos.

**CONCLUSIONES:** Las malformaciones congénitas más frecuentes detectadas asociadas a epilepsia fueron los trastornos de migración y el patrón clínico de crisis epilépticas el parcial y en menor porcentaje los síndrome epilépticos.

---

## LAS DIFICULTADES DEL DIAGNÓSTICO ETIOLÓGICO DE LA DEMENCIA

**MONTEJANO-ELÍAS L, ROMO-LÓPEZ MA, RODRÍGUEZ-LEYVA I.**  
HOSPITAL CENTRAL "DR. IGNACIO MORONES PRIETO".

La demencia frontotemporal representa de 12.5 a 16.6% de las demencias degenerativas preseniles primarias. Masculino de 39 años de edad, con cuadro de tres años de evolución, inició con disminución de la memoria anterógrada y periodos breves con actividad interrumpida. Posteriormente mioclonías, pérdida del control de esfínteres, hipersexualidad, autoagresión y aislamiento. Dos TC de cráneo con cambios de atrofia frontotemporal. **IRM:** Atrofia frontotemporal e hiperintensidad discreta en caudado y putamen. EEG no característico. **LCR:** CDC reportó proteína 14-3-3 negativa (llegó la muestra sin congelar). **Minimental:** Decremento progresivo; alexia, agrafia, acalculia, desconocimiento izquierda derecha. **Biopsia cerebral y aracnoides:** Cambios espongiiformes, pérdida neuronal, astrocitosis y formación de placas amiloides. Actualmente: mutismo, disfagia, respuesta plantar indiferente, sin respuesta a la nocicepción. El diagnóstico diferencial incluye, ente otros, enfermedad de Pick (EP) y enfermedad de Creutzfeldt Jacob (CJD). La EP presenta intensa atrofia frontotemporal con o sin atrofia de núcleos basales; cuerpos de Pick, pérdida neuronal, astrogliosis y espongiosis; la sobrevida suele ser de  $2 \pm 5$  años. La CJD se presenta como demencia rápidamente progresiva, mioclonías y generalmente ataxia. EEG característico, suelen elevarse en LCR diversas proteínas; existen cambios espongiiformes, pérdida neuronal y proliferación astrogliosa intensa, sobrevida menor a 1 año. La variante de la CJD, se presenta en adultos jóvenes, presenta sobrevida mayor que la CJD, EEG no característico, estudio anatomopatológico similar a CJD; no existen casos descritos en América. Existe controversia sobre la clasificación de las patologías que presentan atrofia frontotemporal, ya que muchas veces se superponen dificultando el diagnóstico etiológico.

---

## AFASIA PROGRESIVA PRIMARIA. REPORTE DE CASO

**GARCÍA NAVARRO V, GONZÁLEZ-GARRIDO A, RUIZ-SANDOVAL JL.**  
ANTIGUO HOSPITAL CIVIL DE GUADALAJARA.

**INTRODUCCIÓN:** La afasia progresiva primaria (APP) es un trastorno del lenguaje adquirido de curso lento y evolución final a cuadros neurodegenerativos complejos.

**OBJETIVOS:** Reporte de caso con APP.

**REPORTE DE CASO:** Masculino diestro de 43 años con antecedentes de alcoholismo intenso hasta los 39 y crisis convulsivas secundarias a privación, además de herida en cara por proyectil de arma de fuego cinco años previos. Se niega alteración de memoria o conductual previa. Fue ingresado a hospital por dos años de evolución de dificultad para la comunicación con familiares. A su ingreso fue evidente alteración del lenguaje tipificado como afasia motora no fluente. El resto de la exploración neurológica fue negativa para déficit motor, campimétrico, de reflejos o sensibilidad. La TAC de cráneo fue normal. La IRM de cráneo no fue valorable por artefacto metálico en cigoma derecho (posta). Los estudios de laboratorio y de LCR fueron negativos. El EEG fue de bajo voltaje sin elementos paroxísticos ni asimetrías. La panangiografía cerebral fue normal. Se practicó SPECT cerebral siendo anormal por hipoperfusión fronto-temporal izquierda. Paciente fue egresado siendo tratado con piracetam permaneciendo estable al primer año de seguimiento.

**CONCLUSIONES:** La APP es considerada un tipo de demencia focal con sustratos clínico e histopatológico bien definidos; sin embargo, la mayoría la propone como la presentación inicial "focal" y "autolimitada" de la enfermedad de Alzheimer, demencia fronto-temporal, enfermedad de Pick y degeneración gangliónica córtico-basal. En nuestro caso no existe evidencia aún de afección a otra área cognoscitiva cortical. La biopsia no es primordial.

---

## VALORACIÓN DEL VASOESPASMO EN HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA A TRAVÉS DEL DOPPLER TRANSCRANEAL

**GARCÍA TALAVERA V, MOLINA CARRIÓN LE.**  
SERVICIO DE NEUROLOGÍA. HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CENTRO MÉDICO LA RAZA. IMSS. MÉXICO D.F.

**OBJETIVO:** Valoración del vasoespasmo en hemorragia subaracnoidea a través del Doppler transcraneal.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** Estudio observacional, prospectivo, transversal y descriptivo que se realizó en el Servicio de Neurología del HECMN La Raza, se incluyeron a todos los pacientes que ingresaron con diagnóstico clínico de hemorragia subaracnoidea espontánea del 1 de agosto del 2002 al 31 de enero del 2003 de ambos sexos, mayores de 16 años que se encontraban entre el día 1 y 14 del evento, con clasificación de Hunt y Hess del I al IV, contando con TAC de cráneo inicial para calificación de Fisher o punción lumbar.

Se excluyeron a los pacientes con HSA postraumática y Hunt y Hess V. Se realizó DTC 24 horas previas a la angiografía, utilizando en este último la clasificación de Watanabe para valorar el vasoespasmio. Se correlacionaron los hallazgos encontrados en el DTC con la angiografía cerebral.

**RESULTADOS:** Se incluyeron 42 pacientes: excluyéndose a dos que no se les pudo realizar la panangiografía cerebral por presentar resangrado y muerte. De los 40 pacientes estudiados (13 M/27 F) tuvieron un promedio de edad de  $44.9 \pm 11.9$  años (rango de 22 a 72 años). Los factores predisponentes para HSA fueron: HAS (47.5%), tabaquismo (42.5%) e hipercolesterolemia (30%) sin tener una significancia estadística. Veintiséis pacientes (65%) presentaron vasoespasmio por DTC, lo que se correlacionó con 65% de los pacientes que presentaron vasoespasmio por angiografía cerebral ( $p < 0.006$ ). El vasoespasmio por DTC también fue asociado con la abundante cantidad de sangre en la TAC (Fisher III y IV) ( $p < 0.05$ ). La mortalidad se presentó en 20% por causas múltiples: resangrado, hidrocefalia, vasoespasmio y neumonía.) La mayoría de los pacientes (> 50%) se encontraron sin incapacidad al finalizar el estudio.

**CONCLUSIONES:** La monitorización por DTC identifica tempranamente pacientes en riesgo de vasoespasmio por HSA, lo que se correlacionó con los hallazgos de vasoespasmio encontrados en la angiografía cerebral.

## ESCALA PRONÓSTICA DE HEMORRAGIA INTRACEREBRAL EN MEXICANOS

**RUIZ-SANDOVAL JL, GARCIA-NAVARRO V, GONZALEZ-GARRIDO AA.**  
ANTIGUO HOSPITAL CIVIL DE GUADALAJARA.

**ANTECEDENTES:** El tratamiento de la hemorragia intracerebral (HIC) es incierto. Escalas pronósticas complejas y sencillas han sido diseñadas con el objetivo de optimizar su manejo.

**OBJETIVOS:** Propuesta de escala pronóstica para HIC en pacientes tratados en el Antiguo Hospital Civil de Guadalajara.

**MÉTODOS:** 400 pacientes consecutivos mayores de 15 años con HIC de causa no traumática ni aneurismática. Se valoraron cuatro aspectos: determinantes de Glasgow y del tratamiento médico o quirúrgico al ingreso, además de factores de mala evolución y mortalidad al mes.

**RESULTADOS:** 198 pacientes fueron hombres y 202 mujeres con edad promedio de 63 años y rango: 15-99. El peor Glasgow al ingreso (< 8) ocurrió en pacientes con HIC previa, HIC de tallo, volumen > a  $61 \text{ cm}^3$  y apertura ventricular. El Glasgow intermedio (9-12) ocurrió en HIC de 31-60  $\text{cm}^3$ . El tratamiento médico se decidió en pacientes con Glasgow de 13-15, HIC de tallo y volumen menor a 20  $\text{cm}^3$ . El quirúrgico en los del peor Glasgow (< 8), localización cerebelosa y volumen >  $61 \text{ cm}^3$ . Los factores de mala evolución fueron: Edad mayor a 76 años, HIC previa, Glasgow al ingreso < 9, HIC de tallo, volumen > 31  $\text{cm}^3$  y apertura ventricular. Para mortalidad fueron determinantes la historia de HIC, Glasgow al ingreso < 8, volumen > 61  $\text{cm}^3$ , apertura al 3er. y 4to. ventrículos.

**CONCLUSIONES:** La aplicación de escalas pronósticas en HIC en nuestro medio promoverá el uso "racional" tanto de recursos humanos como económicos familiares e institucionales, sobre todo en casos con el peor pronóstico desde el ingreso.

## PRESENTACIÓN DE UN CASO CLÍNICO DE INFARTOS TALÁMICOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

**ENRIQUEZ CORONEL G.**  
IMSS, HOSPITAL ESPECIALIDADES, PUEBLA.

**INTRODUCCIÓN:** El infarto talámico bilateral es un síndrome raro, caracterizado por presentación súbita de coma, seguido por defectos permanentes en el despertar y los contenidos mentales. La lesión casi siempre se extiende hacia el mesencéfalo. El objetivo es la presentación de un caso clínico como tal y revisión de la literatura.

**MATERIAL:** Se presentó el caso de un paciente masculino de 72 años de edad, hipertenso y diabético de larga evolución el cual de manera súbita presenta estado de coma. La exploración física mostró: estado de coma, y lesión del tercer par bilateral. Resto negativo. A los dos días inicia a emitir palabras incoherentes y se sigue observando dilatación pupilar, ptosis palpebral y exotropía. Respuesta plantar flexora. Se egresa de hospital con periodos de hipersomnía, y dismetría izquierda, además de la lesión bilateral del tercer par craneal. La TAC mostró dos zonas hipodensas a nivel tálamo bilateral. Se muestra la imagen clínica de la lesión de ambos terceros pares craneales y la imagen por TAC de cráneo.

**CONCLUSIONES:** Son raros los casos clínicos reportados con infarto talámico bilateral, coma, y afectación del tercer par craneal bilateral. Lo esencial de entender lo anterior es por la proximidad de la isquemia de las arterias tálamo perforantes que se originan del segmento corto de la cerebral posterior entre la arteria basilar y la comunicante posterior. A este segmento se llama arteria mesencefálica o arteria comunicante basilar de Percheron.

## TROMBOSIS DE LA ARTERIA BASILAR POR DEFICIENCIA TRANSITORIA DE PROTEÍNA C

**VILLASEÑOR ANGUIANO BE, SÁNCHEZ VACA G, GARCÍA RAMÍREZ R.**  
CMN SIGLO XXI. IMSS.

Paciente del sexo femenino, cinco años cuatro meses de edad, sin antecedentes perinatales de importancia. Inmunizaciones completas. Varicela a los cinco años de edad. DPM normal. PA siete días antes de su ingreso, con cefalea universal, vómito, marcha atáxica y nistagmus, con CC TCG, somnolencia e irritabilidad alternante. Requiere asistencia a la VM por deterioro neurológico y presencia de neumonía por aspiración. TAC de cráneo normal. En ese momento la valoración neurológica, Glasgow 10, sin automatismo respiratorio, reflejo corneal derecho disminuido, sin movimientos oculares conjugados horizontales, nistagmus vertical, ausencia de reflejo oculocefálico, disminución al dolor en hemicara izquierda, sin reflejo de deglución. Hemiparesia derecha y clonus aquileo, hiperreflexia izquierda, Babinski con hipotonía ipsilateral. Posteriormente mejora automatismo respiratorio, pero con apneas, Glasgow 3. A ocho días de estancia logra extubación, sialorrea intensa y disfagia, hemiparesia derecha. Obedece órdenes, cuadriparesia de predominio derecho. Sólo con movimientos oculares verticales nistagmo vertical. Parálisis del velo del paladar. Logra deglución de mala calidad, reflejos tusígeno presente, sin alteraciones en la sensibilidad, obedece ór-

denes, logra emitir palabras aisladas. Egresada a los 84 días de estancia, oftalmoplejía internuclear izquierda y limitación de la mirada conjugada horizontal izquierda. Paresia facial bilateral y del trigémino en rama motora, cuadriparesia espástica. **Gabinete:** RMN infarto pontino de predominio izquierdo parte alta del bulbo, hemisferio cerebeloso izquierdo, angiografía ausencia de flujo de arteria basilar. **Laboratorio:** Prot. C. 5% S 69%, hermana 58%, padre 132%, madre 105%. **Diagnóstico:** Infarto de la arteria basilar secundario a deficiencia transitoria de proteína C.

## PLASMAFÉRESIS EN GUILLAIN BARRÉ

LEAL CANTÚ R, IBARRA BRAVO OM, QUIROZ PÉREZ JA.  
HOSPITAL GENERAL "DR. MIGUEL SILVA".

**OBJETIVO:** Mostrar la utilidad de apoyo con plasmaféresis en pacientes con GB en un hospital general.

**MÉTODOS:** El diagnóstico con apego a criterios de Asbury para GB. Menos de un mes de evolución. Se colocó catéter subclavio y se realizaron recambios plasmáticos entre 20 y 30 mL/kg cada 48 horas, se administró albúmina 15 g por cada sesión, heparina fraccionada como medicamentos de soporte. Se monitoreó citología hemática, iones, proteínas séricas, recuperación de la fuerza muscular después de cada aféresis. Determinar las complicaciones inherentes al procedimiento de aféresis y las condicionadas por evolución de GB.

**RESULTADOS:** Se incluyeron a todos los pacientes diagnosticados entre marzo del 2000 a agosto del 2003. 23 pacientes, 11 mujeres (19 a 79 años) y 13 hombres (22 a 76 años), el tiempo de evolución fue de uno a 18 días, media de 4.6 días. Realizamos tres a cinco recambios un volumen promedio de 1,300 m, sin complicaciones permanentes. Mejoró la fuerza evidente entre los primeros tres recambios, mostrando estabilidad inmediata, en la valoración al mes, 17 con una capacidad funcional de 80%, tres pacientes aún en silla de ruedas, uno permanecía en cama, fuerza de 2 generalizada. Un paciente falleció en UTI, una mujer falleció en su comunidad, se informo IAM por disautonomía.

**CONCLUSIONES:** La aféresis es de bajo riesgo que mejora la evolución, limita las secuelas y disminuye la estancia hospitalaria, asistencia UTI y mortalidad a un costo accesible.

## POLINEUROPATÍAS DESMIELINIZANTES INFLAMATORIAS CRÓNICAS. A PROPÓSITO DE UN CASO DE SÍNDROME DE LEWIS-SUMNER

VÁZQUEZ ALFARO R, RAMOS RAMÍREZ R.  
HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO.

Las polineuropatías desmielinizantes inflamatorias crónicas (CIDP por sus siglas en inglés) constituyen un grupo de polineuropatías cuya característica común es que responden a la inmunoterapia, pero sus características clínicas y de laboratorio, así como electrofisiológicas varían ampliamente. Nosotros presentamos el caso de una mujer con síndrome de Lewis-Sumner.

**CASO CLÍNICO:** Se trató de una mujer de 23 años de edad, sin antecedentes de importancia, quien presentó un cuadro neurológico

de inicio insidioso y evolución crónica, caracterizado por la presencia de disminución de la fuerza en las extremidades inferiores de predominio derecho y posteriormente de las extremidades superiores de predominio distal, y de instalación asimétrica, acompañada de parestesias de predominio en manos y pie derecho, así como al cabo de un mes y medio con la sintomatología, dificultad respiratoria que revirtió con la aplicación de esteroides. Dos meses después del inicio presenta importante atrofia tenar e hipotenar, así como en forma distal en las extremidades inferiores. Dentro de los estudios de laboratorio presentó bloqueo en la conducción motora y sensitiva de las cuatro extremidades, latencias prolongadas y disminución de las velocidades de conducción en más de 60% en las cuatro extremidades, en LCR se encontró porteinorraquia de 465 mg/dL, cinco leucocitos por campo. En la biopsia de nervio se encontró sólo escaso infiltrado linfocitario perineural. Se descartaron neuropatías asociadas a gammapatía, y enfermedades de la colágena, así como las asociadas a vasculitis.

**CONCLUSIÓN:** Dentro de las CIDP se encuentran: 1. Neuropatía con componente motor más que sensorial, proximal y distal. 2. Neuropatía motora multifocal. 3. Neuropatía sensorial multifocal. 4. Neuropatía distal desmielinizante adquirida sensitiva y motora. 5. Neuropatía adquirida desmielinizante multifocal sensitivo motora o síndrome de Lewis-Sumner. En especial las dos últimas tienen características clínicas y de laboratorio muy distintas por lo que se ha pensando recientemente que constituyen entidades distintas, pero que comparte un trasfondo autoinmune. La prevalencia reportadas de la misma es escasa debido a los criterios diagnósticos y se cree que constituyen 21% de las neuropatías catalogadas como criptogénicas en la Clínica Mayo, es decir, que la mayoría no se diagnostican ni clasifican.

## ESTUDIO DESCRIPTIVO INTERINSTITUCIONAL DE MIASTENIA GRAVIS Y EMBARAZO EN LA COHORTE DEL INCMNSZ

TELLEZ-CENTENO JF, OROZCO NA, GARCIA-RAMOS G.  
INCMNSZ.

La miastenia gravis no tiene evolución definida durante el embarazo. Se ha descrito influencia en la evolución de la MG, teratogenicidad por anticolinesterásicos (anecdótico) y MG neonatal transitoria (10 a 20%).

**OBJETIVO Y MÉTODOS:** Conocer y describir nuestra experiencia sobre la dualidad MG y embarazo en la cohorte de 171 casos de MG del INCMNSZ. 18 pacientes se embarazaron, estudiándose estadio clínico basal de MG, evolución, características del parto, presencia de MG neonatal, y teratogenicidad.

**RESULTADOS:** El promedio de edad fue de 27 años, cinco casos tenían enfermedades asociadas, tres intolerancia a carbohidratos y dos tiroiditis autoinmune. El estado basal de MG: 14 (77%) pacientes recibían tratamiento, todas con piridostigmina, una esteroides y una esteroides y azatioprina, con lo cual tres (17%) estaban en remisión y las otras 15 (83%) en Osseman IIA. El 94% tenían timectomía.

**EVOLUCIÓN:** Siete casos tuvieron empeoramiento clínico (uno crisis misténica), dos entraron en remisión y nueve permanecieron esta-



bles. Hubo ocho cesáreas (44%), un aborto y una distocia por fórceps. Promedios de APGAR al minuto, peso y edad gestacional de 9, 2,817 g y 37.5 semanas, respectivamente. Existió un caso de MG neonatal transitoria y ninguno de malformaciones congénitas.

**CONCLUSIONES:** El estudio confirma la evolución clínica variable de MG durante la gestación. En comparación con los informes de Osseman (1955) y Plauché (1979) que encontraron en tercios iguales mejoría, deterioro y sin cambios; en este estudio hubo deterioro en 39% de los casos, sin cambios en 50%, remisión en 11%, MG neonatal en 5% y sin teratogenicidad.

---

## **SÍNDROME DE CHURG STRAUSS: REPORTE DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA**

**GONZÁLEZ DUARTE A, OROZCO A, VALDÉS I, GARCÍA RAMOS G.**  
INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y NUTRICIÓN SALVADOR ZUBIRÁN.

**INTRODUCCIÓN:** El síndrome de Churg Strauss se caracteriza por asma, eosinofilia, infiltrados pulmonares, poliposis y polineuropatía. La frecuencia de involucro del sistema nervioso periférico varía entre 10 y 20% de los casos.

**PRESENTACIÓN DEL CASO:** Se trata de una mujer de 32 años de edad con el antecedente de otitis de repetición en la infancia y poliposis nasal. A los 22 años se diagnosticó asma de difícil control y a los 28 años sinusitis. El motivo de la consulta a nuestro Instituto fue la aparición súbita de un exantema en las palmas de las manos que progresó hasta formar úlceras. El exantema desapareció a la semana, dejando como secuela cicatrices en puntas de los dedos. Diez días después presentó cambios de coloración en talones, dolor punzante y calambres, a lo que se agregó intenso dolor ardoroso, prurito y descamación de plantas de los pies. A su ingreso se encontró leucocitosis (23.6) con eosinofilia (14,254). La velocidad de conducción nerviosa reportó una polineuropatía sensitiva bilateral de predominio en extremidades inferiores. Se realizó una biopsia de nervio sural que demostró vasculitis y eosinofilia.

**DISCUSIÓN:** Este caso es interesante debido a que cumple los criterios de Hammersmith, del Colegio Americano de Reumatología y de Churg y Strauss, lo que es raro, ya que comparado con la única serie reportada que utilizó todos estos métodos de evaluación sólo cuatro de 23 casos cumplieron todos los criterios.

---

## **PREVALENCIA DE FIBROMIALGIA Y FACTORES ASOCIADOS EN PACIENTES CON LUPUS ERITEMATOSO GENERALIZADO**

**CASTAÑO A, CARDIEL MH, SANTIAGO V, RESENDIZ M,  
NEGRETE O, ROSENBERG C, GARCÍA-RAMOS G, VALENCIA-FLORES M.**  
INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y NUTRICIÓN SALVADOR ZUBIRÁN.  
UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO.

**INTRODUCCIÓN:** Diferentes prevalencias de fibromialgia (FM) han sido reportadas en lupus eritematoso generalizado (LEG). En Norteamérica, la coexistencia de ambas enfermedades ha sido reportada en 22% de los pacientes, un porcentaje similar ha sido reportado para Australia (25%), mientras que en la India y España

se han reportado porcentajes más bajos (8.2 y 10%, respectivamente). En México no existen datos acerca de la prevalencia de FM en LEG. El propósito del presente estudio fue determinar la prevalencia de FM y factores asociados en pacientes con LEG.

**MÉTODO:** Se evaluaron a 189 mujeres pacientes diagnosticadas con LEG mediante los criterios de la ACR. Las pacientes fueron clasificadas en tres subgrupos. El grupo de fibromialgia (FM), en el que se incluyeron a las pacientes que cubrieron los criterios de la ACR, esto es que experimentaron dolor a la palpación en al menos 11 de los 18 puntos examinados, además de tener una historia de dolor difuso durante al menos tres meses. La pacientes que presentaron dolor en menos de 11 puntos examinados y en menos de cuatro cuadrantes fueron clasificadas en el grupo de Dolor Regional (DR). Todas aquellas pacientes que no cumplían los criterios para ser incluidas en los grupos de FM o DR fueron incluidas en el grupo sin dolor (SD). Se realizaron mediciones de actividad de la enfermedad, trastornos del dormir, depresión, fatiga y estado de salud-discapacidad funcional.

**RESULTADOS:** Sólo 9.5% de las pacientes con LEG (N = 18) cubrieron los criterios de la ACR para la clasificación de fibromialgia. El 56.1% (N = 106) cubrió los criterios para el subgrupo DR con un promedio de  $5.4 \pm 3.4$  puntos dolorosos. El resto de las pacientes (34.4%) no presentó dolor en los puntos explorados. La edad, índice de masa corporal, nivel educativo y duración de la enfermedad fueron similares en los tres grupos. Las pacientes diagnosticadas con FM tuvieron un patrón diferente de síntomas, siendo la dismenorrea más característica del grupo con FM. Las alteraciones del sueño fueron más severas en las pacientes con FM que en las del grupo DR. Las quejas diurnas de somnolencia, fatiga y depresión fueron similares para las pacientes con FM y DR, pero las pacientes con FM presentaron mayor discapacidad funcional.

**CONCLUSIONES:** En la población mexicana la fibromialgia no es común en pacientes con LEG y presenta un patrón de síntomas diferente de las pacientes con DR y SD. Estos datos aportan evidencia de que el grupo étnico puede jugar un papel importante en las manifestaciones de la fibromialgia.

---

## **DISPLASIA FIBROMUSCULAR CAROTÍDEA TIPO 2 Y SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDOS PRIMARIO TIPO IGM COMO CAUSA DE INFARTO CEREBRAL EN PACIENTE JOVEN**

**FERNÁNDEZ-VERA JA, MARTÍNEZ-MATA J.**  
HOSPITAL JUÁREZ DE MÉXICO. HGZ 8 SAN ÁNGEL IMSS.

**RESUMEN:** Displasia fibromuscular carotídea tipo 2 y Síndrome antifosfolípidos primario tipo IgM, como causa de infarto cerebral en paciente joven. Reporte de un caso.

**INTRODUCCIÓN:** La displasia fibromuscular (DFM) es una enfermedad arterial de etiología desconocida que afecta las arterias de mediano y pequeño calibre en mujeres jóvenes y en edad media. La arteria carótida interna es la segunda más afectada. Existen tres clasificaciones angiográficas: tipo 1 en 80 a 85% con vasos de tipo arrosariado, tipo 2 se presenta en 6 a 12% con fibroplasia y estenosis tubulares largas, siendo el diagnóstico diferencial estrechamiento por vasoespasmo, compresión extrínseca, tipo 3 presente en 4 a

6% en donde se acepta un lado de la arteria llevando a formaciones diverticulares. El síndrome antifosfolípidos (SAF) es causa de trombosis tanto arterial como venosa en donde los pacientes pueden tener reactividad tanto a IgG como a IgM. No existe asociación entre ambas entidades en la literatura.

**OBJETIVO:** Reportar la asociación de DFM tipo 2 en un hombre con SAF primario.

**RESUMEN CLÍNICO:** Hombre de 19 años con adicción al cigarro desde los 17 años, inició su padecimiento en forma súbita con cefalea intensa pancraneal y pulsátil de localización predominante derecha, acúfenos, náuseas, vómitos y hemiplejía izquierda. Al neuroexamen indiferencia afectiva, disartria, nervios craneales nistagmus horizontal a la izquierda, V hipoestesia facial izquierda, VII parálisis central izquierda. Motor hemiplejía densa izquierda con fuerza 0/5, hiperreflexia  $\frac{3}{4}$ , anestesia hemicorporal izquierda, Babinski y sucedáneos. **Laboratorio:** Perfil de lípidos, pruebas de función hepáticas normales, perfil trombofílico sólo con anticuerpos antifosfolípidos IgM positivos 70.6 U.MPL (valor normal 0 a 10), IgG 0. anticuerpos antinucleares negativos, antiDNA 6.8 U/mL, proteínas C, S, Antitrombina III, mutación A1691, Q506 del factor V de Leiden no detectado, resistencia a la proteína C activada negativa, VDRL negativo, TP 13" (81%), TPT 24", USG carotídeo en carótida interna derecha por arriba de la bifurcación disminución en la luz con velocidad de 22 mm/seg, angiografía cerebral estenosis de la arteria carótida interna derecha y trombosis de la arteria cerebral media derecha, a la altura de arteria carótida interna. TAC de cráneo e IRM con infartos en los territorios de la arteria cerebral media derecha y arteria cerebral anterior.

**CONCLUSIONES:** DFM tipo 2 debe ser buscada en todo aquel paciente joven con estenosis tubular de arterias carótidas internas y con infartos hemisféricos, no se conoce la asociación con el síndrome antifosfolípido primario, pero proponemos una etiología común.

## ENCEFALOPATÍA DE HASHIMOTO: REPORTE DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

OROZCO NA, VEGA-BOADA F, GARCÍA RAMOS G.  
INCMNSZ.

Se presenta el caso de una mujer de 53 años con DM y secuelas de poliomielitis (hipotrofia MP izq.) que en 1997 desarrolló cuadro de hipertiroidismo tratado con propanolol y tapazol. En el año 2001 desarrolló gradualmente disartria, ataxia, deterioro intelectual y trastornos conductuales (autodestrucción, ánimo lábil, agresividad y descuido personal). En el 2003 la EF mostró discalculia, amnesia anterógrada, apraxia y lenguaje escándido. Tenía reflejos atáxicos presentes, nistagmus horizontal dependiente de persecución fina y reflejo mandibular incrementado. Su fuerza 2/5 en MPI y 4/5 en el resto de extremidades. Cerebelo con Holmes +, disimetría, hipotonía y disidiadocinesia. Temblor de acción

postural y de intención. Se integró síndrome demencial progresivo y cerebeloso en mujer de 53 años. IRM (atrofia de pedúnculos cerebrales y cerebelosa) y EEG (actividad paroxística en regiones frontotemporal y parietales izquierdas). Los estudios de gabinete y la evolución permitieron descartar ECJ, Alzheimer, Parkinson-Plus y demencia frontotemporal, lo cual aunado al hallazgo de anticuerpos antitiroideos a títulos altos: tiroglobulina 1/800 y peroxidasa tiroidea: 1/102,400 permitió el diagnóstico de encefalopatía de Hashimoto. Ésta es una entidad rara (alrededor de 100 casos informados) que conjuga demencia subaguda o crónica, crisis, mioclonías o temblor y síndrome cerebeloso más títulos altos de anticuerpos antitiroideos en el contexto de una tiroiditis autoinmune. La etiología no está bien definida (exceso de TRH, autoinmunidad cruzada) y la histopatología es inespecífica (gliosis astrocitaria reactiva e infiltrados inflamatorios de intensidad variable). Le caracteriza una alta tasa de respuesta a esteroides (90% de los casos).

## PREVALENCIA DE MICROÉMBOLS CEREBRALES EN PACIENTES CON SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDO

VILLA GUTIÉRREZ L, CANTÚ BRITO C, GARCÍA RAMOS G.  
INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y NUTRICIÓN SALVADOR ZUBIRÁN

**INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS:** En la actualidad es posible detectar la presencia de señales microembólicas (MES) cerebrales a través de la tecnología de Doppler transcerebral y ofrece una oportunidad única para la identificación de pacientes con alto riesgo de isquemia cerebral por mecanismo embólico. El síndrome antifosfolípido (SAF) es una patología autoinmune que compromete al sistema de coagulación y por tanto su actividad genera un estado hipercoagulable formador de trombos y eventos embólicos a cualquier nivel vascular, en particular el cerebrovascular. El SAF puede ser primario o secundario a otra enfermedad autoinmune como el lupus eritematoso generalizado (LEG). El objetivo principal del presente estudio es determinar la prevalencia de microémbolos en pacientes con SAF primario o secundario.

**PACIENTES Y MÉTODOS:** Se realizó estudio de DTC con monitoreo de la circulación cerebral durante una hora para detección de MES cerebrales en pacientes con SAF primario o secundario. Se realizó monitoreo de ambas arteria cerebrales medias (media hora cada una). Se compararon las características de los pacientes que fueron positivos y negativos para MES cerebrales.

**RESULTADOS:** Se realizó monitoreo completo por DTC en 23 pacientes. En otros tres pacientes no fue posible llevar a cabo el estudio por ausencia de "ventanas ultrasónicas". De los 23 pacientes 14 son SAF primarios y nueve son secundarios a LEG. Se detectaron microémbolos cerebrales en 10 de los 23 pacientes (43.4%); estos MES se observaron sobre todo en los pacientes con SAF secundario a LEG 6 (55.5%) en comparación con cuatro de 14 pacientes con SAF primario (28.6%).

## CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE LOS PACIENTES CON POLINEUROPATÍA INFLAMATORIA DESMIELINIZANTE CRÓNICA DEL CMN 20 DE NOVIEMBRE

TEJETA A, PLASCENCIA-ALVAREZ N, NUÑEZ-OROZCO L.  
CENTRO MÉDICO NACIONAL 20 DE NOVIEMBRE. ISSSTE.

**INTRODUCCIÓN:** La polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica (PDIC) es una alteración adquirida de curso progresivo o remitente-recurrente que a largo plazo puede ser incapacitante.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** Se realizó un estudio observacional, transversal, retrospectivo y descriptivo para conocer las características clínicas y paraclínicas de los pacientes con PDIC del Centro Médico Nacional "20 de Noviembre"; de enero de 1996 a julio de 2002.

**RESULTADOS:** Se incluyeron 19 pacientes, 12 (63.2%) fueron hombres y siete (36.8%) mujeres, con un rango de edad de 27 a 72 años y un promedio de 50.6. Hubo infecciones relacionadas en cuatro pacientes. La afectación más frecuente fue de tipo motor y la localización en extremidades inferiores. Todos los pacientes tuvieron disociación albúmino-citológica en el LCR y velocidades de neuroconducción principalmente de tipo desmielinizante. Las curvas de evolución fueron progresiva y recurrente-remitente; 68.42% de los pacientes tuvieron un cuadro clásico de PDIC.

**DISCUSIÓN:** La PDIC es un padecimiento más frecuente en hombres adultos mayores, el grado de afección clínica se relacionó con la funcionalidad, el grado de disociación albúmino-citológica no se relacionó con la evolución, pero sí el hecho de que hubiera afectación axonal además de la desmielinizante en la neuroconducción.

**CONCLUSIONES:** Se encontraron factores relacionados al inicio del padecimiento en 20% de los pacientes, esto es distinto a lo reportado en la literatura ya que se consideran raros. La mala evolución de la PDIC se relaciona con su forma clínica y no con el tiempo de evolución.

## MIASTENIA GRAVIS FAMILIAR

PLAYAS PEREZ G, GARCÍA CAZAREZ R, RAMOS RAMIREZ R.  
HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO.

**INTRODUCCIÓN:** La miastenia gravis es la enfermedad más común en la que se observa un defecto primario de la transmisión neuromuscular, existe debilidad muscular progresiva durante el ejercicio, con recuperación de la fuerza después de un periodo de reposo o de la administración de un fármaco anticolinesterásico. Es el prototipo de una enfermedad neurológica autoinmune. Se estima su incidencia anual entre tres a seis casos por millón, no se observa predominio racial, la enfermedad casi siempre es esporádica y los casos familiares son muy infrecuentes. La miastenia gravis familiar es generalmente esporádica, su frecuencia no es bien definida y ha sido reportada entre 3 y 5%, es frecuentemente asociada a otras enfermedades autoinmunes, 30% de pacientes tienen una historia familiar positiva de autoinmunidad. Estos hallazgos sugieren factores hereditarios predisponentes a autoinmunidad, su recurrencia puede estar relacionada a la transmisión de alelos de HLA.

**REPORTE DE CASOS:** Se revisaron dos miembros de una misma familia (padre e hija), que cuentan con el antecedente de importancia de otro miembro de la familia con hipotiroidismo congénito, de los cuales el primero de ellos, masculino de 48 años, presenta un cuadro clínico de seis meses de evolución caracterizado por debilidad de las extremidades de predominio proximal de tipo fluctuante con exacerbación vespertina, ptosis palpebral y disfagia progresiva. A la exploración física debilidad generalizada 4/5 con pruebas de fatigabilidad positivas y respuesta clínica a la administración de piridostigmina. Con estudio de estimulación repetitiva con decremento de más de 10%, así como determinación de anticuerpos para receptores de acetilcolina siendo positivos (35 nmol/L), con pruebas de función tiroidea y tomografía de tórax normales, y respuesta adecuada a la administración de anticolinesterásicos. El segundo integrante, mujer de 16 años, con cuadro clínico de un mes de evolución caracterizado por diplopía, ptosis palpebral de predominio vespertino, disminución del volumen de la voz, disfagia y sialorrea progresiva. A la exploración física pruebas de fatigabilidad positivas y respuesta a la administración de agentes anticolinesterásicos. Estudio de estimulación repetitiva con decremento de más de 18%, con anticuerpos contra receptores de acetilcolina positivos (37 nmol/L), tomografía de tórax y pruebas de función tiroidea normales.

**CONCLUSIONES:** La miastenia gravis familiar es una forma rara de presentación clínica que aunque no ha sido considerada una enfermedad hereditaria se han comunicado casos familiares en 1 a 4% de varias series. También existe una asociación entre la miastenia gravis y los antígenos de histocompatibilidad HLA-A1, B8 y DRw3 en mujeres menores de 40 años, HLA-A3, B7 y DRw2 en hombres mayores de esa edad, esto sugiere cierta predisposición genética. En lo que respecta al cuadro clínico, evolución, hallazgos de laboratorio y tratamiento no difieren de la forma clásica de miastenia gravis. Reportamos estos casos poco comunes que reúnen las características clínicas y paraclínicas de miastenia familiar.

## NEUROPATÍA ASOCIADA A SJÖGREN PRIMARIO. REPORTE DE DOS CASOS

SIERRA DEL RÍO M,\* RUANO CALDERÓN LA.\*\*

\*SUBDIRECCIÓN DE NEUROLOGÍA.

\*\*SERVICIO DE ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES.

INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIROLOGÍA

"MANUEL VELASCO SUAREZ".

**INTRODUCCIÓN:** El Sjögren es una enfermedad de etiología desconocida, y patogenia autoinmune. El SNC se afecta en 25% de los casos presentándose con más frecuencia a como una polineuropatía sensitiva.

**OBJETIVO:** Reportar dos casos de neuropatía asociada a Sjögren.

**REPORTE DE CASOS:** Caso 1: Mujer 60 años. Dos años con distonía, paresia de brazo derecho, posteriormente xerostomía y adormecimiento en plantas. Exploración: Mucosas secas, paresia derecha, REM + MsSs, 0 MsIs, hipoestesia en guante y calcetín bilateral, apalestesia generalizada, movimientos distónicos en cuatro extremidades. PESS: Disfunción periférica bilateral, simétrica. VCN: neuropatía sensitiva pura. Se Diagnosticó síndrome de Sjögren. La biopsia de nervio periférico con vasculitis inactiva. Caso 2:

Mujer 60 años, ocho años con síndrome sicca. Hace cuatro años debilidad distal de Msls progresiva ascendente con hipoestesia distal. Exploración: mucosas secas, cuadriparesia, arreflexia generalizadas, hiperestesia en plantas, apalestesia en Msls. VCN: Polineuropatía mixta en cuatro extremidades. Biopsia de nervio periférico: vasculitis inactiva.

**RESULTADOS:** Se diagnosticó en ambas pacientes síndrome de Sjögren primario por perfil reumatológico, sialografía y biopsia de labio. El primer caso con neuropatía sensitiva pura seguida del síndrome sicca, además de distonía. En el segundo caso polineuropatía sensitiva y motora mixta, prendido por el síndrome sicca, lo que se describe en 40% de los casos. En ambos casos se descartó etiología metabólica, infecciosa y paraneoplásico.

**CONCLUSIÓN:** Se ilustran la asociación de neuropatía y síndrome de Sjögren que se considera poco frecuente (11%), siendo un diagnóstico diferencial etiológico en casos de neuropatía en pacientes adultos mayores.

### **CAMBIOS SECUENCIALES EN LA FRECUENCIA CARDIACA Y EN EL FLUJO SANGUÍNEO DE LA PIEL AL PONERSE DE PIE, PONERSE DE PUNTAS Y SENTARSE EN PACIENTES CON NEUROPATÍA DIABÉTICA**

**GARCÍA VILLA M,\* ESTAÑOL B,\* ORTIZ NIEVA G,\* PLASCENCIA ALVAREZ N,\* CORONA MV,\* OLIVARES JIMÉNEZ R,\* GARCÍA RAMOS G.\*\***

\*LABORATORIO DE NEUROFISIOLOGÍA CLÍNICA.

\*\*DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA Y PSIQUIATRÍA, INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y NUTRICIÓN "SALVADOR ZUBIRÁN", MÉXICO, D.F.

**INTRODUCCIÓN:** El ponerse de pie induce una taquicardia transitoria en los primeros 30 segundos en respuesta a una disminución de la presión arterial. La integridad del sistema nervioso autónomo y del reflejo barorreceptor es esencial durante los cambios ortostáticos para mantener el control reflejo del ritmo cardiaco y la presión arterial. La neuropatía por diabetes mellitus (DM) afecta los nervios autónomos tanto cardíacos como de los vasos sanguíneos.

**OBJETIVO:** Demostrar cómo varían secuencialmente la frecuencia cardiaca (FC) y el flujo sanguíneo de la piel (FSP) en los primeros 30 latidos con cuatro maniobras: ponerse de pie, pararse de puntas, cruzar una pierna y sentarse.

**PACIENTES, SUJETOS Y MÉTODOS:** Se estudiaron 14 sujetos con DM y neuropatía somática, y 15 sujetos sanos que sirvieron como controles. Se registraron las siguientes variables: 1) FC, 2) FSP, 3) movimientos respiratorios y 4) actividad muscular. Se midieron los cambios en el intervalo RR y en la amplitud del FSP secuencialmente con series de tiempo durante las maniobras.

**RESULTADOS:** La taquicardia máxima se presentó en los sujetos controles en el latido 15 y en los pacientes con neuropatía diabética en el latido 21. La bradicardia máxima se presentó en el latido 28 en los controles y en el latido 33 en los diabéticos. La primera fase de la taquicardia inicial con el ortostatismo estuvo presente en los pacientes con neuropatía diabética aunque disminuida de intensidad. La segunda fase de la taquicardia inicial estuvo ausente en los pacientes con neuropatía diabética. La intensidad de la taquicardia inicial estuvo también disminuida en los pacientes diabéticos al ponerse de puntas, cruzar las piernas o sentarse.

### **COREOATETOSIS COMO MANIFESTACIÓN DE HIPOPARATIROIDISMO PRIMARIO Y CALCIFICACIONES DE GANGLIOS BASALES. REPORTE DE UN CASO**

**SÁNCHEZ ROJO F, SOLORZANO GÓMEZ E, GUTIERREZ MOCTEZUMA J.**  
CENTRO MÉDICO NACIONAL 20 NOVIEMBRE. ISSSTE.

**INTRODUCCIÓN:** El hipoparatiroidismo primario es poco frecuente en la infancia, la enfermedad puede ser asintomática, y en otros asociada a anomalías neurológicas y psiquiátricas. El cortejo sintomático comprende: tetania, espasmos musculares, parestesias, debilidad progresiva, crisis, movimientos coreoatetósicos, parkinsonismo, disartría, disfagia, cefalea, hipertensión intracraneal, cambios de personalidad y retardo mental, además pueden presentarse calcificaciones intracraneales, especialmente en ganglios basales, siendo un significativo número en hipoparatiroidismo.

**OBJETIVO:** Describir el abordaje diagnóstico de coreoatetosis y calcificaciones de ganglios basales y su diagnóstico diferencial en niños.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** Reporte de un caso, femenina de 10 años, inició a los nueve años de manera súbita con un evento caracterizado por parestesias seguida de movimientos clónicos de miembros inferiores y superiores, en ocasiones a hemicara derecha por 45 min. sin pérdida del estado de alerta, repitiéndose por tres meses siguientes con 20 eventos de igual fenomenología clínica, pero ahora con alteraciones del estado de alerta, cada evento duraba 40 min. dos veces al día; dos meses después de iniciado el cuadro se manejó con DFH y CBZ sin mejoría. Cinco meses después se agregan alucinaciones auditivas y visuales, acompañadas de movimientos balísticos y distonía de trusión focal y en ocasiones generalizada. Encontrándose signo de Chevostek positivo, hiperplasia gingival e hirsutismo, disdiadococinesia leve y temblor de intención de extremidades superiores. Sin antecedentes de importancia. Resultado de calcio sérico de 4.9 (nl 8.4-10.2), Fósforo 10 mg/dL (nl 3.2-6.3 mg/dL), parathormona: menos 0.10 pmol/L (nl 1.6-7 pmol/L). EEG: Lentificación generalizada, sin paroxismos. Video EEG no mostró traducción cortical de los movimientos. TAC simple de cráneo con calcificaciones bilaterales simétricas de ganglios basales. Iniciándose manejo con calcio, calcitriol y suspensión gradual de DFH y CBZ.

**DISCUSIÓN:** La importancia de este caso radica en la dificultad para el clínico en la diferenciación de los movimientos anormales, siendo necesario en ocasiones la videomonitoreización, para poder evidenciar la representación cortical; el abordaje diagnóstico de movimientos anormales se requiere tipificar la fenomenología clínica de manera adecuada. En el presente caso, una vez identificado los movimientos como coreoatetosis se inició abordaje diagnóstico, encontrando asociación poco frecuente a hipoparatiroidismo primario.

**CONCLUSIONES:** Este caso en base a sus datos clínicos, radiológicos, neurofisiológicos y laboratoriales corresponde a un hipoparatiroidismo primario con calcificación de ganglios basales, cuya manifestación neurológica respondió a tratamiento suplementario. Los movimientos anormales ameritan diagnóstico diferencial acerca de su origen epiléptico o no epiléptico.

## HEMIDISTONÍA COMO ÚNICA MANIFESTACIÓN DE MALFORMACIÓN DE ARNOLD-QUIARI

SENTÍES-MADRID H, OROZCO NA, GARCÍA-RAMOS G.  
INCMNSZ.

**RESUMEN:** La malformación de Arnold-Quiari (MAQ) basa sus manifestaciones (afección de NCs bajos, Sx. medular central, Sx. bulbares, nistagmus down-beating, etc.), en la compresión de estructuras de unión craneocervical por las amígdalas cerebelosas o en el desarrollo de siringomielia; pero no suele contemplar hemidistonia, cuya semiología (lesiones contralaterales de ganglios basales o tálamo por EVC (49%), trauma (17%), insulto perinatal (8.8%), tumor, infección o MAV) deja 13% idiopático y tampoco considera MAQ. Presentamos un caso excepcional de una mujer con hemidistonia derecha y MAQ.

**CASO CLÍNICO:** Femenino de 52 años con un año de evolución: acatisia, espasticidad progresiva de esternocleidomastoideo derecho y músculos abdominales, posteriormente mioclonías y distonía de hemicuerpo derecho, de predominio braquial, finalmente disartria. A la EF destacan reflejos atáxicos, discinesia orolingual, disartria espástica y distonía en hemicuerpo derecho (incluyendo músculos cervicales y faciales). La IRM mostró ganglios basales normales y malformación de Arnold-Quiari tipo I como única anomalía. Se realizó electronistagmografía, que demostró presencia de nistagmus down-beating. Sugerimos incluir la MAQ en el diagnóstico diferencial de hemidistonia aparentemente idiopática en base a dos argumentos: 1. Algunos autores han explicado la hemidistonia como secundaria a regeneración aberrante del sistema motor después de una lesión estática con preservación de la vía corticoespinal. Consideramos este mecanismo plausible en malformaciones de la base del cráneo como MAQ. 2. Ya existen informes previos sobre dismorfismos de fosa posterior (Dandy-Walker, Arnold Chiari, siringomielia, escafocefalia, etc.) que tienen manifestaciones excepcionales como discinesia paroxística, tortícolis o microsomía hemifacial atípica.

## SIRINGOMESENFALIA: REPORTE DE UN CASO

RODRÍGUEZ PIÑA JH, RAMOS RAMÍREZ R, LÓPEZ RUIZ M.  
HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO, O.D.

En 1827, Ollivier D'Angers aplicó el término siringomielia para describir aquella afección crónica y progresiva que involucra la mayoría de las veces a la médula espinal, con una lesión patológica en forma de cavitación. Rara vez dicha entidad afecta al tallo cerebral; cuando es así, involucra al bulbo raquídeo. Su presencia es infrecuente en porciones rostrales como mesencéfalo (siringomesencefalia) y centro semioval (siringocefalía). Se desconoce su incidencia exacta, sin embargo, ésta se presenta con mayor frecuencia en hombres entre la tercera y cuarta décadas de la vida. Usualmente se asocia a anomalías congénitas (malformación de Arnold Chiari, anomalías óseas vertebrales, etc.), así como adquiridas o secundarias (traumatismos, neurocirugías, etc.). Presentamos el caso de masculino de 22 años de edad, sin

antecedentes de importancia, con padecimiento neurológico crónico y evolución lentamente progresiva. Se caracteriza por afección predominantemente motora y sensitiva, ascendente del miembro torácico derecho. Posteriormente afecta en forma alternante al resto de las extremidades. Desde hace dos años se agregan fasciculaciones, disfagia a sólidos y disminución del tono de la voz. Se integra un síndrome dismorfológico; una mononeuropatía craneal múltiple (exclusivamente motora), un síndrome de neurona motora superior e inferior, un síndrome pancerebeloso, un síndrome sensitivo superficial izquierdo (C2 - C4) y profundo en miembro pélvico ipsolateral. Se realiza resonancia magnética de cráneo, de la unión craneovertebral, columna cervical y torácica alta, en donde se observa dilatación siringomiélica a nivel de C1, extendiéndose rostralmente hasta mesencéfalo y caudalmente hasta T2.

**CONCLUSIÓN:** Dada la esporádica presentación de siringomesencefalia, se presenta un caso que, además de ilustrar la heterogeneidad de sus manifestaciones clínicas, obliga a la revisión bibliográfica sistematizada, reafirmando el aprendizaje para la práctica clínica.

## PAQUIMENINGITIS CRÓNICA HIPERTRÓFICA SENSIBLE A METROTEXATO

RAMOS-GÓMEZ EJ, BERNARD-MEDINA G, RUIZ-SANDOVAL JL.  
ANTIGUO HOSPITAL CIVIL DE GUADALAJARA

**INTRODUCCIÓN:** La paquimeningitis crónica hipertrófica (PCH) es una entidad clínico-radiológica infrecuente generalmente idiopática.

**OBJETIVOS:** Reporte de caso con PCH sensible a metotrexato (MTX).

**REPORTE DE CASO:** Mujer de 63 años sin antecedentes relevantes. Inició cuatro años previos con cefalea episódica autolimitada. Un año después cefalea es constante e intensa agregándose acúfenos, hipoacusia bilateral y dos crisis convulsivas. Dos años previos aparece diplopía y vértigo siendo tratada con esteroides obteniendo mejoría inmediata. Recientemente por exacerbación de síntomas y hallazgos de imagen se ingresó a nuestro Hospital mostrando alteración de funciones mentales, papiledema, afección a nervios craneales (II, IV, V, VI, VII, VIII) y marcha atáxica. El laboratorio fue normal incluyendo VSG, VDRL, PCR, p y c-Ancas, AAN, complemento, marcadores tumorales, perfil tiroideo, serología para HIV y hepatitis. El LCR mostró pleocitosis linfocítica, hiperproteinorraquia leve con glucosa normal; el PCR a *Mycobacterium tuberculosis*, FTA y citología fueron negativos. El ELISA a cisticercos fue positivo. La TAC de cráneo reportó engrosamiento meníngeo en pisos medio-posterior y cisternas pontocerebelosas de hasta 8 mm. La IRM con gadolinio evidenció mismos hallazgos con extensión a giros ténporo-occipitales. Se decidió tratamiento con metotrexato subcutáneo 12.5 mg semanalmente luego de bolos de metilprednisolona. La IRM de control seis meses después fue interpretada normal. Paciente continúa asintomática.

**CONCLUSIONES:** La PCH se asocia eventualmente a cuadros infecciosos, inmunológicos o neoplásicos. El hallazgo de ELISA en nuestro caso lo consideramos falso positivo. Éste es el primer caso de PCH craneal con respuesta favorable a MTX (existe reporte previo a nivel cervical).

## APRAXIA PRIMARIA PROGRESIVA

LEYVA-RENDÓN A, FERNÁNDEZ-VARGAS L, OTERO-SILICEO E.  
INST. NAL. DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIROLOGÍA.

**INTRODUCCIÓN:** Desde hace dos décadas se han reportado casos de déficit neurológicos selectivos asociados a degeneración focal cortical; se ha planteado que representen una etapa en la evolución de síndromes demenciales, pero en algunos no se ha demostrado asociación y se mantienen como síndromes aislados, denominados apraxia primaria progresiva, afasia progresiva y agnosia visual entre otros, y relacionados con diversas alteraciones focales lobares. Se presenta un caso compatible con apraxia primaria progresiva.

**CASO:** Mujer de 48 años, diestra, cuadro de tres años de evolución con alteraciones de la marcha (arrastrando ambos pies, primero el izquierdo), caídas frecuentes, apraxia del vestir, confusión derecha-izquierda, apraxia ideomotora, caída frecuente de objetos de las manos, y apraxia del lenguaje; minimental test 26/30, discalculia, afección de memoria reciente, sin alteraciones del lenguaje, orientación o gnosias. Resonancia magnética con atrofia córtico-subcortical difusa, electroencefalograma con disfunción cortical frontal y ténporo-occipital izquierda y SPECT con múltiples áreas de moderada a severa hipoperfusión, estudio P-300 normal.

**DISCUSIÓN:** Los trabajos más relevantes han sido publicados por Mesulan y Kartsounis con casos de afasia progresiva sin demencia generalizada inicial, y los trabajos de De Renzi, Léger, Azouvi, Fukui y Habib reportaron casos de apraxia primaria progresiva; el artículo de Caselli denominó a estas patologías como síndromes degenerativos corticales asimétricos dado el desarrollo de síntomas de ambos hemisferios, pero con predominio unilateral. Esta entidad no necesariamente es el inicio de un típico cuadro demencial, sí considerarse como un cuadro independiente y meritorio de estudio, además de seguimiento a largo plazo.

## LA SIRINGOMIELIA: ETIOLOGÍA Y MANIFESTACIONES CLÍNICAS

QUIÑONES AGUILAR S, RAMIRO GUERRERO E, PORRAS M, PLASCENCIA  
ÁLVAREZ NI, MUÑOZ, LILIA NÚÑEZ OROZCO C.  
CMN 20 DE NOVIEMBRE. ISSSTE.

La siringomielia (SM) es una cavidad quística longitudinal que surge en la médula espinal. Abarca de unos hasta muchos segmentos medulares.

**OBJETIVO:** Determinar la etiología y características clínicas de los pacientes con SM.

**MÉTODO Y PACIENTE:** Realizamos un estudio descriptivo, observacional retrospectivo, longitudinal. Se realizó la búsqueda de los egresos de con diagnóstico de SM del CMN "20 de Noviembre" desde enero de 1995 a julio del 2003. Los criterios de inclusión: pacientes mayores de 18 años, con expediente clínico completo, análisis de LCR, IRM de columna. Criterios de exclusión expedientes incompletos. De eliminación aquellos pacientes que no se corroborara diagnóstico de SM.

**RESULTADOS:** De 29 egresaron con SM, sólo 20 reunían los criterios de inclusión, se eliminaron cuatro expedientes por no tener expediente clínico. De los 16 pacientes, fueron ocho mujeres y ocho hombres, con edad de 18 a 69 años (promedio 43.6), clínicamente había debilidad muscular en 11 pacientes (68%), alteración de sensibilidad en 14 (87%), alteración esfinteriana seis (37.5%), alteración en la marcha (37.5%), y otros síntomas. Encontramos disociación sensorial (68%), Sx. de neurona motora superior (25%), inferior (18.6%). La localización por segmentos fue cervical (C3-C7), torácica (T4-T8), sólo una lumbar. La etiología fue: infecciosa 3, Arnold-Chiari 3, posquirúrgicas dos, tumor medular, infarto, quiste aracnoideo uno, y en cinco se desconoce (31.22%). El tratamiento: derivación siringosubaracnoidea (6), colocaciones de catéter (2), descompresión craneocervical (1).

**CONCLUSIONES:** Hay predominio de los síntomas motores, déficit sensorial disociado, alteración de esfínteres. La etiología de SM primaria fue malformación y la SM secundaria fue tipo infeccioso (tuberculosis).

## MITOXANTRONA EN EL TRATAMIENTO DE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE VARIEDAD SECUNDARIAMENTE PROGRESIVA. RESULTADOS PRELIMINARES

ORDOÑEZ BOSCHETTI L, PLASCENCIA-ALVAREZ N,  
QUIÑONES AS, NÚÑEZ-OROZCO L.  
CENTRO MÉDICO NACIONAL 20 DE NOVIEMBRE. ISSSTE

**INTRODUCCIÓN:** La mitoxantrona es un inmunosupresor, aprobado para el tratamiento de variedades progresivas de esclerosis múltiple (EM), que retrasa la progresión de la discapacidad y disminuye el número de lesiones por IRM. Se realiza un estudio experimental, abierto, longitudinal, prospectivo, comparativo.

**MÉTODOS:** Se incluyeron pacientes entre 18 y 65 años de edad, con formas progresivas de EM, escalas EDSS entre 4 y 8, función cardíaca, hepática y hematológica sin alteraciones. De manera aleatorizada se aplica la mitoxantrona a dosis de 6 y 12 mg m<sup>2</sup> SC cada 12 semanas. A los 10 días postaplicación se hacen biometría hemática, tiempos de coagulación, pruebas de función hepática y EKG. A los seis meses nuevo ecocardiograma y al año del inicio de tratamiento se realizará IRM de cráneo con gadolinio.

**RESULTADOS:** Se han incluido tres hombres y una mujer, edad promedio de 35 años, con duración de la enfermedad entre cinco y 10 años. El promedio de seguimiento es de 8.7 meses. El efecto adverso común son las náuseas. No se ha presentado leucopenia menor de 2.000 ni alteraciones cardiovasculares. Un paciente se eliminó por no querer continuar con el tratamiento, después de presentar mejoría y creer que es secundaria a tratamiento naturista. El promedio de mejoría es de 1.5 a 2 puntos en la escala EDSS.

**CONCLUSIONES:** Las alternativas terapéuticas en esta variedad de EM son pocas. Los resultados hasta el momento han sido favorables por lo que se presentan los mismos.

## ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN PEDIATRÍA: SERIE DE SIETE PACIENTES

GUTIÉRREZ-MOCTEZUMA J, CARRANZA-DEL RÍO J, TORRES-MERINO S.  
CMN 20 DE NOVIEMBRE. ISSSTE.

Las manifestaciones y evolución de la esclerosis múltiple en niños difiere de las presentadas por adultos. Se presentan los datos clínicos y de gabinete, así como secuelas de la entidad y complicaciones relacionadas a su tratamiento.

**RESULTADOS:** Son siete pacientes, cuatro hombres y tres mujeres, con edad promedio de inicio  $10.8 \pm 2.8$  años, dos < 10 años. La media del tiempo para diagnóstico fue  $0.5 \pm 0.3$  años. La presentación más frecuente fue síndrome cerebeloso, crisis convulsivas, síndrome sensitivo (tres pacientes cada uno), seguidos de oftalmoplejía, diplopía, hemiparesia, vértigo, papilitis (dos cada uno) y un paciente con coreoatetosis. A la exploración se corroboró la afección de dichos sistemas encontrando, además, un paciente con hemiparesia y paresia facial que no refirió como sintomatología. Las 14 resonancias magnéticas realizadas mostraron lesiones hiperintensas (T2, FLAIR) de localización periventricular (11), córtico-subcorticales (7), tallo (4), médula espinal cervical (2), cuerpo caloso (2) y nervios ópticos (2). En algunos estudios observamos imágenes hipointensas periventriculares y córtico-subcorticales (5), cuerpo caloso, cerebelo y tallo (2 cada uno). Tres estudios mostraron reforzamiento. Uno de ocho estudios de LCR reportó bandas oligoclonales positivas. Tres potenciales evocados visuales y cuatro auditivos mostraron retardo en conducción o bloqueo. Cinco pacientes tienen una forma remitente-recurrente y uno progresión primaria. Seis requirieron esteroide intravenoso a altas dosis en los brotes; todos han recibido tratamiento con interferón beta, desarrollando hipertransaminasemia un paciente tras dos años de manejo, cambiándose a ciclos mensuales de inmunoglobulina I.V., con normalización de pruebas hepáticas y sin recaídas, pero con sospecha de cirrosis hepática. Cuatro desarrollaron trastornos afectivo-conductuales y bajo rendimiento escolar transitorios. Cinco pacientes presentan secuelas no incapacitantes.

**DISCUSIÓN:** Dos pacientes tuvieron una presentación infantil, acorde con 20% reportado por la literatura, sin embargo, no se hizo patente el predominio del sexo femenino. No hay reportes acerca del tiempo habitual para realizar el diagnóstico, en este trabajo se encontró un tiempo de 11 meses o menor. La afección de tallo, cerebelo y vía piramidal estuvieron presentes en más de la mitad de la serie, a diferencia de 13% o menos reportado. La neuritis óptica y alteraciones sensitivas muestran una frecuencia similar a la referida en otras series. La aparición de crisis convulsivas es sensiblemente mayor a lo descrito. La baja frecuencia de bandas oligoclonales positivas la atribuimos a que habitualmente se toma la muestra tras haber tratado a los pacientes con esteroides fuera de la institución. La frecuencia de alteración en los potenciales multimodales concuerda con el esperado en pacientes con EM en la edad adulta. Los hallazgos de neuroimagen son concordantes con las lesiones descritas para población pediátrica con EM. La forma más frecuente fue remitente-recurrente similar a lo descrito. No se documentaron alteraciones cognitivas persistentes.

**CONCLUSIÓN:** A pesar de ser una serie pequeña de pacientes pediátricos con esclerosis múltiple, se observan tendencias en las

características y de imagen semejantes a las reportadas en series más numerosas que deberán ser confirmadas al incrementar la casuística y el tiempo de seguimiento.

## CIRUGÍA DE EPILEPSIA EN ESCLEROSIS TUBEROSA

GUZMÁN F, VILLALOBOS R, TORRES CORZO J.  
FUNDACIÓN PARA EL ESTUDIO Y TRATAMIENTO DE LAS ENFERMEDADES  
NEUROLÓGICAS FETEN. HOSPITAL DE NUESTRA SEÑORA DE LA SALUD.

**INTRODUCCIÓN:** El manejo de la esclerosis tuberosa (ET) ha cambiado radicalmente en la última década. En la ET la gran mayoría de las crisis provienen de un tuber de localización frontal y la zona epileptogénica es casi exclusiva de un solo tuber, es por eso que la experiencia a nivel internacional está cada vez más a favor de la realización de este procedimiento en la enfermedad.

**OBJETIVO:** Demostrar la utilidad de la cirugía de epilepsia en crisis farmacoresistentes en esclerosis tuberosa.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** La muestra incluyó aquellos pacientes con diagnóstico definitivo de ET, en donde se demostró farmacoresistencia. Todos los pacientes contaron con: 1) Crisis parciales diarias, 2) Más de siete fármacos antiepilépticos en su historia de tratamiento.

**RESULTADOS:** Se revisaron las variables neurofisiológicas más relevantes para la localización ictal. Todos los pacientes mostraron crisis parciales y todos contaron con EEG, video telemetría preoperatoria y RNM. En todos los casos el procedimiento se realizó con implantación de electrodos subdurales, captura ictal y monitoreo subdural extraoperatorio, estimulación cortical extraoperatoria e intervención en dos tiempos quirúrgicos. Todos los procedimientos fueron resectivos. El seguimiento de los casos fue de tres meses o más, en todos los pacientes se encontró una disminución en el número de eventos mayor de 90%.

**CONCLUSIÓN:** La cirugía de epilepsia es una alternativa real que provee un índice de remisión de crisis mucho más elevado en las crisis refractarias a tratamiento médico en esclerosis tuberosa.

## NEURITIS ÓPTICA EN PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE Y SU EVOLUCIÓN BAJO TRATAMIENTO CON INTERFERÓN BETA 1-B. EXPERIENCIA CLÍNICA CON 10 PACIENTES

RANGEL GUERRA RA, MUÑOZ LANDEROS CE, GARCÍA RUIZ MA.  
HOSPITAL UNIVERSITARIO UANL.

**INTRODUCCIÓN:** La neuritis óptica retrobulbar es considerada una de las principales manifestaciones en los pacientes con esclerosis múltiple, siendo la base patológica el proceso desmielinizante, reportándose en cerca de 15 a 30% como síntoma inicial de este padecimiento y en cerca de 60% de los pacientes con el curso de la enfermedad ya diagnosticada. Se reporta en la literatura que cerca de uno de cada ocho pacientes sufre de ataques repetidos de neuritis óptica, y en cerca de 50% de éstos se observa la manifestación clínica de papilitis. Sin embargo, el uso de terapéutica

inmunomoduladora con esteroides para los eventos agudos y de interferones para la remisión demuestra una respuesta favorable en los pacientes sometidos a este tipo de medidas de atención.

**RESULTADOS:** Se evaluaron 40 expedientes clínicos en forma retrospectiva de nuestros pacientes diagnosticados con esclerosis múltiple de tipo remitente recidivante desde 1981 a 2001, en quienes la manifestación primordial de su sintomatología es la neuritis óptica retrobulbar y que fueron tratados con interferón beta 1-B a la dosis de ocho millones de unidades internacionales (0.25 mg) en forma subcutánea tres veces por semana por al menos el lapso de un año. Se realizó una evaluación de las características epidemiológicas, su evaluación en la escala de discapacidad de EDSS (Expanded Disability Status Scale) de Kurtzke, la revisión en sus estudios diagnósticos de potenciales evocados visuales y su evolución a tratamiento médico preventivo. Se reporta una casuística de 70% femeninos y 30% masculinos, con edades promedio de 33.7 con un rango de 18 a 52 años. Con una evolución promedio de la edad desde su fecha de diagnóstico de 5.4 años con un rango de 2 a 11 años. Con antecedentes patológicos de enfermedad alérgica (rinitis) en 3%. La evaluación de escala de discapacidad de Kurtzke se reportó con un paciente en nivel 1.5, seis pacientes en el nivel 2, un paciente en nivel 3, un paciente en nivel 6, un paciente en nivel 7, características que permanecieron sin cambios en la fase postratamiento con excepción en el pacientes número 2 en donde disminuyó el grado de disfunción asociada. La sintomatología asociada fue principalmente sensitiva en 60% y motora en 70%.

**CONCLUSIONES:** La experiencia clínica reportada en la literatura de los pacientes con diagnóstico de esclerosis múltiple manifestada principalmente por un ataque de neuritis óptica y su manejo con bolos de metilprednisolona IV, así como terapia inmunomoduladora nos ha demostrado un resultado favorable clínicamente en la evolución de los pacientes, aun cuando no existan cambios significativos en la medición con estudios paraclínicos de potenciales evocados visuales tal y como se presenta en esta revisión.

## ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN LA LÍNEA ECUATORIAL: REPORTE DE DOS CASOS

BONILLA G,\* CARRIÓN P,\* SIGUENZA C.\*\*

\*HOSPITAL SANTA INÉS. SERVICIOS DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIROLOGÍA.

\*\*HOSPITAL MONTE SINAÍ. SERVICIO DE NEUROCIROLOGÍA. CUENCA, ECUADOR.

**INTRODUCCIÓN:** Epidemiológicamente parece existir una correlación estadística entre la incidencia de esclerosis múltiple (EM) y la latitud geográfica. Existen zonas con un notable gradiente de mayor prevalencia en latitudes altas, especialmente entre los 40- 60° de latitud. Los casos reportados en zonas ecuatoriales al parecer presentan características clínicas peculiares.

**REPORTE DE CASOS:** Caso 1: mujer de 60 años con antecedente familiar para EM, debuta un año previo con alteraciones conductuales, alteraciones de la marcha y dificultad para la deglución, examen neurológico hemiparesia izquierda y síndrome cerebeloso hemisférico izquierdo. LCR bandas oligoclonales positivas, RM lesiones hiperintensas supra e infratentoriales, biopsia estereotáxica compatible con enfermedad desmielinizante. Se inicia terapia con beta interferón 1A con mejoría inicial, posterior deterioro neurológico hasta la muerte. Caso 2: mujer de 23 años debuta con hemiparesia derecha y poste-

rior remisión completa, cinco años más tarde recurre igual sintomatología en hemicuero contralateral progresando hasta cuadriparesia con incontinencia esfinteriana, examen neurológico cuadriparesia espástica, hiperreflexia generalizada. RM lesiones hiperintensas en fosa posterior y sustancia blanca periventricular, PESS VCN prolongada. La paciente fue manejada con pulsos esteroideos y respuesta clínica favorable frente a inmunosupresores hasta la actualidad.

**CONCLUSIONES:** En la literatura son escasos los reportes documentados en la línea ecuatorial, lo cual sugiere una posible resistencia inmune en estas latitudes a las enfermedades desmielinizantes. Nuestra intención es documentar los casos de reciente diagnóstico con predominio de síntomas motores, característica clínica destacada en casos de EM en zonas tropicales.

## DIAGNÓSTICO Y SEGUIMIENTO DE LAS DISECCIONES CAROTÍDEAS ESPONTÁNEAS MEDIANTE ULTRASONIDO DOPPLER

LÓPEZ-MARTÍNEZ M, CASARES K.

INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIROLOGÍA

**ANTECEDENTES:** La enfermedad vascular cerebral es quinta causa de muerte en México. De ellas, en series internacionales la disección carotídea espontánea representa de 2% a 6%. Su diagnóstico es angiográfico. Pensamos que puede diagnosticarse no invasivamente de forma confiable con los nuevos equipos de ultrasonido.

**OBJETIVO:** Demostrar que las disecciones carotídeas espontáneas pueden diagnosticarse no invasivamente mediante ultrasonido Doppler.

**PACIENTE Y MÉTODOS:** Estudio ambispectivo, de pacientes consecutivos durante el periodo de 1998 a 2003, con diagnóstico de EVC o isquemia cerebral transitoria en territorio carotídeo en los que se efectuó diagnóstico de disección carotídea mediante US Doppler y pudiera confirmarse por angiografía y/o más angioTC y/o angiorresonancia la evaluación clínica y por ultrasonido fue efectuada de forma independiente. El análisis estadístico se efectuó mediante pruebas  $\chi^2$  o exactas de Fisher, según el caso y pruebas de correlación de Pearson.

**RESULTADOS:** Se estudiaron 20 pacientes de 54 años  $\pm$  14 años (25 a 77 años), cinco mujeres y 15 hombres. En todos ellos pudo establecerse confiablemente el diagnóstico de disección carotídea antes del estudio angiográfico, además pudo aportar a la información valiosa como la presencia de trombo fresco y tipo de permeabilidad vascular.

**CONCLUSIÓN:** 1. Las disecciones carotídeas pueden diagnosticarse de forma no invasiva por medio de ultrasonido Doppler, previo al estudio angiográfico de forma confiable. 2. Los resultados son útiles para iniciar el manejo de los pacientes.

## ENFERMEDAD CEREBROVASCULAR ISQUÉMICA EN EDAD PEDIÁTRICA

LOREDO RC, RIVAS AR, GARCÍA MJ, RUÍZ GM.

INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA.

**INTRODUCCIÓN:** La enfermedad cerebrovascular en la edad pediátrica constituye sólo una pequeña proporción de la Patología Neurológica Pediátrica, a diferencia del adulto en donde esta altera-



ción es uno de los problemas más comunes vistos por el neurólogo.

**OBJETIVO:** Describir las características clínicas, hallazgos de neuroimagen y los diagnósticos etiológicos de pacientes con EVC isquémicos, evaluados en el Servicio de Neurología Pediátrica del Instituto Nacional de Pediatría.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** Se revisaron 45 casos consecutivos de EVC isquémico en el periodo comprendido entre 01/junio/1999 al 30/julio/2003. Se revisaron las características clínicas, neuroimagen y diagnósticos etiológicos.

**RESULTADOS:** La edad más frecuente de presentación fue entre cinco y 10 años de edad con 37.7%. La manifestación clínica inicial más frecuente fue hemiparesia fasciocorporal (46.6%), seguida de crisis convulsivas (28.8%). Al 100% se les realizó TAC, de las cuales 66.6% presentaron hallazgos compatibles con EVC isquémico. En cuanto a la etiología, 57.7 tuvo etiología desconocida, dentro de las cuales se encuentran: Inmunológicas (37.3%), cardíacas (13.3%), hematológicas (6.6%), malformación arteriovenosa (2.2%) e infecciosas (2.2%). Las secuelas más comunes fueron: hemiparesia (71%) y epilepsia (44.4%). La mortalidad de los pacientes hasta el momento actual es del 0%.

**CONCLUSIONES:** La enfermedad cerebrovascular es un padecimiento común dentro de la práctica de la Neurología Pediátrica, cuya etiología es variada y poco identificada. Merece un abordaje multidisciplinario.

---

## ADRENOMIELONEUROPATÍA COMO FENOTIPO DE ADROLEUCODISTROFIA LIGADA AL X. PRESENTACIÓN DE UN CASO

CARRILLO MORA P, GARCÍA MARQUEZ J, RAMOS RAMÍREZ R.  
HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO.

**INTRODUCCIÓN:** La adroleucodistrofia (ALD) es la alteración hereditaria más frecuente del metabolismo de los peroxisomas, y se caracteriza bioquímicamente por acumulación de ácidos grasos saturados de cadena muy larga en distintos tejidos. Esta acumulación produce desmielinización de la sustancia blanca a nivel cerebral, neuropatía periférica e insuficiencia adrenocortical y testicular. La incidencia es de 1:100,000 habitantes, y existen por lo menos seis fenotipos clínicos descritos, siendo el más frecuente la forma cerebral infantil. La adrolemieloneuropatía (AMN) fue descrita como fenotipo en 1977 por Griffin y cols., y su incidencia precisa no se conoce, pero algunos estudios la señalan como la segunda forma más frecuente de ALD. El gen defectuoso de la ALD se ha localizado en el cromosoma Xq28 y se han descrito más de 100 mutaciones distintas del mismo gene.

**REPORTE DE CASO:** Se presenta el caso de un paciente masculino de 61 años con antecedente familiar de un sobrino con paraparesia e insuficiencia adrenal, un tío con insuficiencia adrenal aislada y una hermana con debilidad aislada de miembros inferiores. Inició a los 11 años de edad con astenia y adinamia progresivas, pigmentación cutánea y pérdida de peso, con esta sintomatología se diagnosticó insuficiencia adrenal, y fue tratado con prednisona oral, a los 38 años inició con debilidad progresiva de miembros inferiores, de inicio distal a proximal, siendo simétrica y que a los 10 años le

imposibilita por completo la marcha, posteriormente desarrolla incontinencia vesical. A la exploración con hiperpigmentación cutánea generalizada, presenta espasticidad en miembros inferiores, con hiperreflexia patelar y clonus aquileo inagotable, Babinski bilateral. Presenta hipoestesia superficial mal definida en los dermatomas de L3-L4 bilateral, para tacto dolor y temperatura, la sensibilidad profunda está conservada. Cuenta con EMG y VCN que evidencia polineuropatía mixta simétrica distal de tipo desmielinizante. Los PESS demostraron desorganización de los potenciales a nivel medular. La RMN craneal fue normal y la RMN medular reportó disminución global de volumen del cordón medular a nivel torácico y lumbar. La determinación de ácidos grasos de cadena muy larga confirmó aumento sérico de los ácidos grasos de 24 y 26 carbonos (95.8 y 3.59 mmol/L, respectivamente).

**CONCLUSIONES:** La AMN representa posiblemente el segundo fenotipo más frecuente de la ALD representando entre 27 a 46% de los casos de ALD según la serie que se consulte, sin embargo, su ocurrencia sigue siendo rara, y la incidencia en México es desconocida. Se presenta un caso representativo de esta entidad y que significa una oportunidad para su estudio genético, así como su manejo con las terapias novedosas que actualmente se desarrollan.

---

## COREOACANTOCITOSIS EN DOS CASOS FAMILIARES CON ESTUDIO MOLECULAR

GARCÍA-NAVARRO V, BARROSO E, RUIZ-SANDOVAL JL.  
ANTIGUO HOSPITAL CIVIL DE GUADALAJARA.

**INTRODUCCIÓN:** La coreoacantocitosis (CA) es un trastorno del movimiento heterogéneo asociado a amiotrofia y acantocitosis.

**OBJETIVOS:** Reporte de dos casos familiares con CA y determinación del gen CHAC (coreoacantocitosis).

**REPORTE DE CASOS:** Dos hermanas con antecedente de consanguinidad paterna. La menor inició a los 30 años de forma progresiva hasta edad actual de 43 con movimientos coreiformes, discinesia orolingual, alteraciones a la marcha y síntomas depresivo-ansiosos. A los 38 años se agregó automutilación orolingual, disartria, disfagia y pérdida ponderal de 25 kilos. A los 42 requirió de gastrostomía. Fue tratada con benzodiazepinas, anticolinérgicos, antidepresivos, antiepilépticos y haloperidol. Durante dos años respondió a levodopa defiriendo gastrostomía. Actualmente está en cama caquéctica y demenciada. Hermana mayor de 53 años inició a los 35 con movimientos coreiformes progresivos, agregándose en últimos tres años alteraciones del estado de ánimo siendo tratada con haloperidol, anticolinérgicos y antidepresivos. Ambas presentan acantocitos en sangre periférica en 40% del recuento total. El resto del laboratorio ha sido normal incluyendo vitamina E, inmunoelectroforesis de lipoproteínas, cobre, ceruloplasmina y cuantificación del CAG. Los niveles de CPK son altos en ambos casos. La TAC e IRM de cráneo evidencian atrofia del caudado. La EMG y VCN son compatibles con neuropatía y miopatía. El gen CHAC es positivo en ambos casos. La búsqueda de acantocitos ha sido negativa en seis familiares asintomáticos.

**CONCLUSIONES:** La CA ya ha sido reportada en otra familia mexicana. Nosotros presentamos dos casos familiares con estudio molecular. Recomendamos la búsqueda de acantocitos en trastornos del movimiento familiares y esporádicos.

---

## ATAXIAS HEREDITARIAS; EXPERIENCIA DE 10 AÑOS EN EL HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO

RAMOS RAMÍREZ R, ZENTENO VACHERÓN JS, GARCÍA TORRES GA.  
HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO.

Las ataxias hereditarias son un complejo grupo de enfermedades genéticamente determinadas, asociadas con retraso en el desarrollo cerebeloso y sus interrelaciones, de evolución lentamente progresiva, y se dividen en dos grupos, dependiendo de la edad de inicio de los síntomas. El objetivo de este trabajo es determinar la incidencia y prevalencia de las ataxias hereditarias en el Hospital General de México en los últimos 10 años. Se revisaron 37 casos, 21 mujeres y 16 hombres, con edades entre la 2a. y 3a. décadas de la vida, con edad promedio de 22 años, e inicio de los síntomas en la mayoría de los casos, en la 2a. década y cuyo cuadro clínico se integre por síndrome cerebeloso caracterizado por ataxia, disartria, dismetría y disdiadococinesia, asociados a síndrome piramidal, y en algunos de ellos hay datos de afección de neurona motora inferior, además de alteraciones de las funciones mentales y crisis convulsivas. Se realizaron estudios paraclínicos como la resonancia magnética, en donde se observó en la totalidad de los casos atrofia global del cerebelo, así como disminución en el tamaño de la médula espinal cervical, con los potenciales provocados alterados por desmielinización. La casuística reportada es de 1.3:1 mujer:hombre, siendo la que mayor se reporta la SCA-10 acorde con los reportes en nuestro país, así como la ataxia de Friedrich, mientras que se describe con el diagnóstico molecular confirmado en un caso.

---

## ESTUDIO DEL METABOLISMO CEREBRAL POR TÉCNICAS DE RESONANCIA MAGNETICESPECTROSCÓPICA EN HEREDOATAXIAS

PALMERO R, RODRÍGUEZ R, ÁLVAREZ L.  
CIREN.

La obtención de información sobre concentración de sustancias químicas de diferente naturaleza en el tejido nervioso vivo, estudiando el espectro de dichas sustancias por técnicas de resonancia magnética (MRS), se han podido definir 12 "marcadores" metabólicos del tejido nervioso. El estudio de la concentración de estas sustancias y de índices sintéticos de relación entre ellas ha demostrado una fuerte correlación con el sustrato anatómico de trastornos abiotróficos, desmielinizantes, tumorales o con estados de hiperexcitabilidad (epilepsias) de donde se sugiere que podría ser un método confiable para el estudio, el diagnóstico y la evaluación de métodos terapéuticos en enfermedades neurológicas. Los reportes sobre estudios con MRS en ataxias heredodegenerativas son muy escasos, pero han demostrado sensibilidad en estadios iniciales de la ataxia de Friederich y cambios "específicos" que diferencian la SCA1, 2 y 6. El presente trabajo reporta los cambios observados en el patrón espectroscópico de 12 pacientes con ataxia y seis controles sanos y estima la sensibilidad (> 80%) y especificidad (> 65%) diagnóstica del método proponiendo su utilidad como marcador en el seguimiento de la progresión

de la enfermedad y como herramienta para evaluar los efectos de futuros tratamientos de neuroprotección.

---

## ATAXIA ESPINOCEREBELOSA TIPO 7

MIRANDA NAVA G, CARRASCO VARGAS H, SANCHEZ ESCANDÓN O.  
HOSPITAL CENTRAL MILITAR.

**INTRODUCCIÓN:** Las ataxias cerebelosas autosómicas dominantes (ACAD) son un grupo genéticamente heterogéneo de padecimientos neurodegenerativos que afectan el cerebelo y otros componentes del sistema nervioso. Existe una variedad de presentaciones clínicas que incluyen: ataxia, disartria, dismetría, disdiadococinesia y temblor de intención. Una variedad de manifestaciones oculares se han descrito en asociación con ataxias espinocerebelares, que incluye blefaroptosis, oftalmoplejía externa progresiva, nistagmus, atrofia óptica y degeneración de retina.

**REPORTE DEL CASO:** Paciente femenina de 30 años de edad con padecimiento de cinco años de evolución, caracterizado por disminución de la agudeza visual, bilateral y progresiva. Posteriormente cursó con dificultad para la marcha y desequilibrio con caídas frecuentes. Llama la atención la presencia de lenguaje de tipo cerebeloso, con disminución de la velocidad de movimientos oculares de seguimiento, la mirada vertical está disminuida en 20% hacia arriba y 20% hacia abajo, que mejora con los reflejos oculocefálicos, sugestivo de tipo supranuclear. Los movimientos sacádicos están lentos en las cuatro direcciones. El examen motor encuentra el tono aumentado de las extremidades superiores a expensas de espasticidad grado II de la escala de Asworth. Los reflejos de estiramiento muscular se encontraron hiperactivos, quedando en grado 3 en extremidades superiores y 4 en extremidades inferiores, con clonus abortivo de cinco latidos. Exploración de cerebelo con disdiadococinesia, dismetría y ataxia de las cuatro extremidades, con un discreto predominio del lado izquierdo. Así como marcha con amplia base de sustentación y gira en bloque. La resonancia demuestra atrofia cerebelosa, el tallo evidencia disminución de su diámetro anteroposterior en mesencéfalo, puente y bulbo. 4to ventrículo agrandado, diagnosticándose ataxia autosómica dominante tipo 7, confirmada con estudio genético.

**CONCLUSIONES:** Es importante tratar de reconocer este tipo de enfermedades de una manera temprana y realizar un adecuado asesoramiento genético para asesorar a los pacientes con respecto al patrón hereditario que pudiese afectar a su descendencia.

---

## NEUROFIBROMATOSIS II: PENETRANCIA Y DISYUNTIVA TERAPÉUTICA

RODRÍGUEZ PIÑA JH, RAMOA RAMÍREZ R, LÓPEZ RUÍZ M.  
HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO, O.D.

La neurofibromatosis tipo 2 (NF-2) es considerada dentro de las facomatosis como una enfermedad autosómica dominante, con alta penetrancia que obedece a una mutación en el cromosoma 22q12. Su incidencia es de 1 por cada 40,000 nacidos vivos. Las manifestaciones clínicas dependen del crecimiento y desarrollo de tumores del sistema nervioso central (schwannomas vestibulares,

meningiomas intracraneales) y tumores del sistema nervioso periférico. Se presenta entre la segunda y tercera décadas de la vida, y puede acompañarse de anomalías oculares. El tratamiento quirúrgico dependerá del grado de disfuncionalidad del acústico, edad, condición neurológica, grado de crecimiento tumoral y circunstancias psicosociales de cada paciente. Presentamos el caso de masculino de 43 años de edad, con antecedentes familiares de anacusia bilateral secundaria a NF-2. Desde 1971 con amaurosis izquierda secundaria a traumatismo craneoencefálico. Portador de hipertensión arterial sistémica controlada desde hace un año. Inicia padecimiento crónico lentamente progresivo caracterizado por disminución de la agudeza visual hasta condicionar amaurosis izquierda en un periodo de cuatro meses (1977). Un año más tarde se instala hipoacusia derecha progresiva hasta condicionar anacusia en un lapso de 12 meses. En 1988 se agrega anacusia contralateral en los siguientes tres años. Desde 1998 presenta protrusión paulatina del ojo derecho y desde hace seis meses se acompaña de acúfenos continuos en oído izquierdo. A la exploración se corrobora proptosis izquierda, así como afección del II y VIII nervios craneales de manera bilateral. Se realiza IRM cráneo encontrando múltiples meningiomas en la hoz, en lóbulos frontales y en la unión pontobulbar. Presenta neurofibroma del nervio óptico izquierdo y schwannoma del acústico bilateral. En forma conjunta se valora por el Servicio de Genética quien proporciona el árbol genealógico para documentar la penetrancia de esta patología en la familia.

**CONCLUSIÓN:** Pese a que se ha descrito que el pronóstico para esta entidad es "benigno", debemos considerar que en este caso la evolución es crónica y actualmente con secuelas irreversibles (II y VIII nervios). Lo anterior, aunado a la presencia de múltiples lesiones documentadas por imagen (actualmente no progresivas), condiciona el mantener una conducta expectante en relación a la evolución. El caso también ilustra la gran penetrancia familiar, que obliga a proporcionar consejo genético.

---

### ENFERMEDAD DE FABRY: PRESENTACIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

**MOLINA CARRIÓN LE, GARCÍA TALAVERA V.**  
SERVICIO DE NEUROLOGÍA, HOSPITAL DE ESPECIALIDADES  
CENTRO MÉDICO NACIONAL "LA RAZA", IMSS, MÉXICO, D. F.

**INTRODUCCIÓN:** La enfermedad de Fabry está ligada al cromosoma X (Xq22), afectando aproximadamente 1/117,000 nacidos vivos. Existe un acúmulo de glicosfingolípidos en el interior de los lisosomas como consecuencia de una actividad deficiente de la hidroxilasa lisosomal  $\alpha$ -galactosidasa A (gal A) en los varones hemigotos afectados y la mayoría de las mujeres portadoras tienen un nivel intermedio de la actividad enzimática trayendo como consecuencia depósito sistémico de glicosfingolípidos con mitades terminales de  $\alpha$ -galactosil, predominantemente globotriaosilceramida y galabiosilceramida en las células del endotelio vascular de riñones, corazón, piel y sistema nervioso central ocasionando falla renal, cardíaca, EVC y la tríada característica es neuropatía distal dolorosa, angioqueratomas e hipohidrosis, su diagnóstico confirmatorio es la determinación de la actividad de la enzima gal A en plasma, lágri-

mas, leucocitos o fibroblastos cutáneos en cultivo ó niveles altos de globotriaosilceramida en plasma o sedimento urinario, otra posibilidad es detección de la lesión molecular en el gen de la  $\alpha$ -galactosidasa A o por análisis de ligazón en familias con varón afecto. Actualmente hay dos tratamientos de reemplazo enzimático  $\alpha$ -galactosidasa A humana recombinante: Agalsidase beta y agalsidase alfa.

**OBJETIVO:** Presentación de un caso y revisión de la literatura.

**CASO CLÍNICO:** Femenino de 55 años con tres tíos paternos finados por nefropatía y padre portador de la misma, primo paterno con enfermedad de Fabry, inició en la adolescencia con fatiga fácil, dolor intenso y parestesias intermitentes en extremidades inferiores, hace seis años se agrega disestesias y lipotimias, intensificándose hace dos años ocasionando dificultad para realizar algunas actividades. Presenta trastornos de la repolarización, cardiomiopatía infiltrativa con hipertrofia ventricular izquierda e insuficiencia mitro-tricuspidéa de leve a moderada, hipotiroidismo, enfermedad por reflujo gastroesofágico secundario a hernia hiatal y divertículo duodenal, enfermedad hemorroidal G-III, incipiente proceso inflamatorio renal crónico por ultrasonido. Neurológicamente sólo hiperreflexia generalizada. La RM mostró leucoaraiosis periventricular con múltiples infartos lacunares. Potenciales evocados con disfunción de fibras somestésicas por arriba de cauda equina hasta su integración cortical en forma bilateral, potenciales evocados de la vía auditiva con disfunción de tallo alto en forma bilateral y potenciales evocados de vía visual normal. EMG con polineuropatía incipiente sensorimotora principalmente en miembros pélvicos, predominio sensorial del tipo de la desmielinización segmentaria. Medición cuantitativa de la actividad enzimática en suero de  $\alpha$ -galactosidasa A de 3.742 (6.73  $\pm$  2.5) Inmunológicos séricos con ANA + (160 nucleolar).

**CONCLUSIÓN:** La enfermedad de Fabry es muy rara, en nuestro caso las complicaciones neurológicas son neuropatía distal dolorosa e infartos lacunares con leucoaraiosis periventricular. El tratamiento de reemplazo enzimático es beneficioso a corto plazo, debemos esperar resultados sobre otras terapias que se encuentran planteadas como la génica y otras alternativas en investigación.

---

### UN CASO DE SÍNDROME MENKES VARIEDAD EHLERS DANLOS TIPO IX

**LÓPEZ Z, PADILLA GÓMEZ LA.**  
CMN 20 DE NOVIEMBRE.

**INTRODUCCIÓN:** La enfermedad de Menkes también conocida como la enfermedad del pelo rizado (torcido) tiene una incidencia de 1 en 50,000 a 1 en 250,000 y un tercio de los casos resulta de nuevas mutaciones. Es una alteración en el metabolismo del cobre y su acumulación en células duodenales, riñón, hígado y páncreas, músculo esquelético y placenta. El fenotipo clínico está marcado por la presencia de pelo fino, plateado, con la apariencia de alambre, piel pastosa, alteraciones del tejido conectivo y deterioro neurológico progresivo. Los pacientes masculinos que están afectados típicamente mueren a la edad de 2-3 años. Una probable variante del Sx. Menkes es el síndrome de Ehlers Danlos tipo IX, conocido de otra manera como cutis laxa ligada al X, en los cuales se aprecia hiperlaxitud de piel y de las articulaciones. Se presenta un paciente de un año un mes de edad

con fenotipo característico de Sx. de Menkes clásico, con la presencia de hiperlaxitud de piel y articulaciones.

**REPORTE CLÍNICO:** Es producto de la 3ra. gestación de madre de 32 años. Embarazo referido como normoevolutivo, obtenido por cesárea por ausencia de trabajo de parto, no refiere hipomotilidad fetal. Apgar 8-9 al 1 y 5 minutos, peso de 3,100 g, 39 semanas de edad gestacional. La madre refiere que en ocasiones no acepta el alimento, retraso moderado en el desarrollo psicomotor en la escala de Denver, no se refieren crisis. Normocéfalo, PC: 46.5 cm (p25-50, cabello de consistencia granular, paladar alto, mejillas prominentes y colgantes, piel y articulaciones laxas, presencia de nevo color vino oporto en la frente y en la nuca. No se sienta solo ni mantiene la sedestación, pobre control cefálico e hipotonía del tronco, en la extremidades presenta tono pasivo disminuido, lo que traduce en leve espasticidad, hiporreflexia de hemicuerpo derecho. Pectus excavatum, no se auscultan soplos sobre el área precordial, hernia umbilical, escoliosis hacia la derecha de columna torácica. TAC de cráneo con atrofia córtico-subcortical bilateral de región frontotemporal, cariotipo masculino normal 46XY, cobre sérico de 76 µg/dL (90-145 µg/dL), serología para TORCH negativa, EEG sin grafoelementos anormales, potenciales auditivos y visuales normales, microscopia de pelo: pili bifidus (también en la madre y un hermano de 10 años).

**DISCUSIÓN:** DENTRO de las probables variables de Sx. de Menkes referidas en la bibliografía, se encuentra el Sx. Ehlers Danlos tipo IX o cutis laxa ligada a X, dentro de esta variante los datos clínicos sugestivos son la presencia de hiperlaxitud de piel y articulaciones. También llama la atención la presencia de alteraciones en el pelo del hermano mayor, quien por lo demás no está afectado, lo cual es obvio por su edad. En algunos casos la madre portadora del gen puede presentar la misma alteración en el pelo.

## **DISTROFIA MUSCULAR OCULOFARÍNGEA. REPORTE DE UNA FAMILIA Y REVISIÓN EN LA LITERATURA**

**MIRANDA NAVA G, CARRASCO VARGAS H, SOSA BAEZA JA.**  
HOSPITAL CENTRAL MILITAR.

**INTRODUCCIÓN:** La distrofia muscular oculofaríngea (DMOF) es una enfermedad de herencia autosómica dominante, y siendo poco común se distingue entre la familia de las distrofias musculares. Se consideran entre las distrofias específicas de los adultos, ya que sus primeras manifestaciones aparecen en la cuarta o quinta década de la vida. Sus manifestaciones clínicas son caracterizadas por ptosis progresiva, que se puede acompañar de disfagia y debilidad de los músculos masticatorios, por lo que evoluciona a pérdida de peso por la dificultad alimenticia, así como debilidad de lenta progresión, particularmente en cuello y musculatura proximal de brazos.

**CASO CLÍNICO:** Paciente femenina de 68 años de edad, quien ingresa a la Sala de Neurología del Hospital Central Militar con el antecedente de diagnóstico y tratamiento desde hace 15 años con medicamentos para miastenia gravis (piridostigmina). El motivo de ingreso

fue un descontrol hipertensivo no grave en ese momento. Se revalora su padecimiento muscular y se observó que la ptosis la presentan varios miembros de su familia, algunos de los cuales como ella misma fueron intervenidos quirúrgicamente para corrección de dicho problema. Además manifiesta discreta dificultad para deglutir, psialorrea peribucal y flemas frecuentes, como también debilidad de los músculos proximales del brazo con dificultad para mantener los brazos elevados manifestando fatiga. En base a los hallazgos descritos decidimos tomar biopsia y se envió estudio genético, ambos con datos positivos para dicha enfermedad.

**CONCLUSIONES:** La distrofia muscular oculofaríngea es una enfermedad rara entre las distrofias, y es importante considerarla en casos con historia familiar de afección muscular sugestiva de este padecimiento y el clínico puede caer en diagnósticos erróneos como en este paciente que fue catalogada en su momento como *Miastenia gravis*, administrándosele los medicamentos respectivos y sin encontrar ninguna mejoría.

## **PERFIL CLÍNICO EPIDEMIOLÓGICO DE PACIENTES CON PANENCEFALITIS SUBAGUDA INP. - 1970-2003**

**HERNÁNDEZ AG, SÁNCHEZ VW, CAPARÓ OR, MUNIVE BL, RUÍZ GM.**  
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA.

**INTRODUCCIÓN:** La panencefalitis esclerosante subaguda es una enfermedad degenerativa del SN debida a la infección persistente del V. del sarampión.

**OBJETIVOS DEL ESTUDIO:** Conocer el perfil clínico-epidemiológico de los pacientes con PEES desde 1970-2003, evaluados en el Servicio de Neurología del Instituto Nacional de Pediatría.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** Se trata de un estudio descriptivo, observacional y retrospectivo de revisión de expedientes clínicos de pacientes con el diagnóstico de PEES.

**RESULTADOS:** Se estudiaron 10 pacientes distribuidos proporcionalmente de acuerdo a género (1:1). El 50% de los cuales procedían del Estado de Michoacán, México. La edad promedio al diagnóstico de 7.8 años (1.8 m-14 a). El total de los casos tuvieron antecedentes de inmunización antisarampión. La edad de inicio de los síntomas (5a 2m-13a), fue de 7.2%. En 70% el síntoma inicial fueron las mioclonías. En cuanto al estadio clínico se tuvo la siguiente distribución al diagnóstico: I: 1/10 II: 3/10 III: 2/10 y IV: 4/10. Los anticuerpos para sarampión en el LCR fue positiva en 60% (IgG). En los EEG se encontró en 80% patrón pseudoperiódico característico. El estudio de neuroimágenes: reveló atrofia (30%), atrofia y alteración de s. blanca (60%), y 10% de normalidad. El tratamiento recibido fue interferón, isoprinosina, gammaglobulinas, en monoterapia o en combinación en el 40% de los casos.

**CONCLUSIÓN:** La PESS es una enfermedad relativamente infrecuente, devastadora para el individuo que la padece, con casi ningún beneficio terapéutico con los actuales esquemas de tratamiento. Los actuales brotes epidémicos de sarampión probablemente producirán una reemergencia de dicho padecimiento en los próximos años.

## PANENCEFALITIS ESCLEROSANTE SUBAGUDA: PRESENTACIÓN DE UN CASO Y PROBABLE MODIFICACIÓN DE LA HISTORIA NATURAL CON EMBARAZO

MENA BARRANCO FJ, VÁZQUEZ ALFARO R, RAMOS RAMÍREZ R.  
HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO.

**INTRODUCCIÓN:** La panencefalitis esclerosante subaguda (PES) es una enfermedad causada por un virus del sarampión deficiente. El cuadro es caracterizado por demencia progresiva, incoordinación, ataxia, sacudidas mioclónicas y signos neurológicos focales. En la patología se observa el encéfalo duro, microscópicamente se observan cuerpos de inclusión eosinofílicos intranucleares e intracitoplásmicos en neuronas y células gliales.

**PRESENTACIÓN DEL CASO:** Femenino de 14 años, que presenta infección por sarampión a los dos años de edad, inicia aproximadamente un año antes de su ingreso (10 años posteriores a la infección) con cambios en la conducta, presentando en este tiempo embarazo, el cual fue normo evolutivo hasta el segundo mes, tiempo en que inicia con movimientos al parecer clónicos del miembro torácico derecho, aproximadamente dos meses después inicia con los mismos movimientos en el miembro pélvico ipsolateral. Durante el curso de su embarazo la paciente continúa con conductas de aislamiento social y poca ingesta de alimentos, y cinco días previos a la culminación de su embarazo, presenta cefalalgia holocraneana de moderada intensidad, no incapacitante. Se realiza cesárea, siendo que la paciente no recuperó el estado de despierto en las siguientes 48 horas, una vez que salió del evento quirúrgico, reactivándose al medio con cefalalgia holocraneana, presentando deterioro progresivo del estado de despierto y perdiendo la capacidad de comunicarse.

**EXPLORACIÓN NEUROLÓGICA:** Funciones mentales superiores con abertura palpebral espontánea, sin relación con el medio, sin emitir algún tipo de lenguaje. Nervios craneales sin alteraciones aparentes. Sistema motor con tono aumentado en las cuatro extremidades, trofismo disminuido ligeramente, fuerza muscular no valorable, con la sensación de masas musculares leñosas a la palpación. Sistema extrapiramidal con rigidez generalizada importante, que fuerza la actitud, temblor fino en extremidades derechas, que en ocasiones pareciera presentar movimientos de tipo atetósicos en la mano derecha y el pie derecho, de breve duración. Hay rueda dentada en la extremidad superior derecha. Evoluciona de manera desfavorable, con infección de vías respiratorias inferiores y fallece a los 70 días de internamiento. Estudio de líquido cerebro espinal y séricos con anticuerpos IgG antisarampión positivos. EEG con ritmo de base de actividad rápida de forma generalizada y en regiones posteriores con actividad de hasta 10 Hz y 21 mV de amplitud, con paroxismos de ondas lentas de predominio en regiones frontotemporales izquierdas que se generalizan, intermitentes. La actividad de fondo es de menor voltaje en el hemisferio derecho comparado con el izquierdo. Resonancia magnética con imágenes hipodensas en T1 e hiperintensas en T2 en regiones ténporo-occipitales derechas.

Estudio histopatológico que reporta cuerpos de inclusión intracitoplásmicos e intranucleares en neuronas y células gliales de distribución difusa en sustancia blanca y gris.

**DISCUSIÓN:** La panencefalitis esclerosante subaguda presenta una evolución sin cambios por periodos que pueden durar años, pero cuando la enfermedad toma un curso rápidamente progresivo se puede presentar la muerte en algunos meses, como lo fue el caso de la paciente, al parecer el cuadro progresó a partir de que se presentó embarazo, al cual pudo traer cambios en la inmunomodulación, sin que se tenga reporte como tal en la literatura de casos similares.

**CONCLUSIÓN:** La panencefalitis esclerosante subaguda es una complicación tardía de la infección por el virus del sarampión, que puede manifestarse varios años después del contacto con el virus, y que puede tener cuadro clínico diverso, probablemente en el caso de la paciente se modificó la historia natural de la enfermedad con el embarazo, siendo esto probable por la alteración en la inmunomodulación.

## MANIFESTACIÓN DE LA TUBERCULOSIS A NIVEL ESPINAL

QUIÑONES AGUILAR S, RAMIRO GUERRERO E, PLASCENCIA ÁLVAREZ NI,  
MUÑOZ C, TORRES BETANCURT M, NÚÑEZ OROZCO L.  
CMN 20 DE NOVIEMBRE. ISSSTE.

La médula espinal, las raíces nerviosas y la columna vertebral pueden afectarse por la TB.

**OBJETIVO:** Determinar las manifestaciones medulares con pacientes de TB de SNC (tuberculosis en sistema nervioso central).

**MÉTODO Y PACIENTE:** Realizamos un estudio descriptivo, observacional retrospectivo, longitudinal. Se analizó los expedientes de los pacientes con diagnóstico de TBC de SNC, con análisis de LRC, Rx, TAC e IRM de columna, en del periodo entre enero de 1995 a agosto del 2003.

**RESULTADOS:** Fueron 20 caso con TB en SNC, de los cuales nueve presentaron manifestaciones en nivel medular, siendo cinco hombres y cuatro mujeres, edad de 17 a 75 años (promedio 39.1), los síntomas fiebre (55%), fatiga (33%), anorexia (22%), síndrome confusional (11%), dolor local en columna (22%). Afección de aracnoiditis optoquiasmática que simula enfermedad de Devic fue en dos pacientes, ambas mujeres, cinco casos tuvieron síndrome medular puro y en dos casos se encontró absceso y afección de los cuerpos vertebrales a nivel toracolumbar. Un paciente tenía antecedente de TB en SNC cuatro años previos a los hallazgos de siringomiella.

**CONCLUSIÓN:** El compromiso medular es frecuente como parte del cuadro general de la meningitis tuberculosa en los adultos, puede pasar desapercibido y es secundario a la arteritis y al exudado, lagando a producir bloqueo espinal. Otras ocasiones, la infección puede tener origen en una espondilitis (mal de Pott), el cual está generalmente asociada con focos tuberculosis paravertebrales y vertebrales. La siringomiella como complicación de la meningitis tuberculosa hasta 17 años de la infección inicial.

## INCIDENCIA DE TUBERCULOSIS DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL EN EL SERVICIO DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIRUGÍA DEL HOSPITAL GENERAL DE MEXICO

MONTANTE MONTES DE OCA A, LÓPEZ RUIZ M, RAMOS RAMÍREZ R.  
HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO.

**INTRODUCCIÓN:** La tuberculosis es una enfermedad sistémica que afecta el sistema nervioso central por diseminación linfática o hematogena, causa frecuente de discapacidad y muerte, su pronóstico es variable de acuerdo con la prontitud diagnóstica e inicio de tratamiento. Debido que el HGM recibe población de todo el país, el objetivo es valorar la incidencia, modo de presentación y comportamiento clínico de la tuberculosis en el sistema nervioso central atendido en el Servicio de Neurología y Neurocirugía del HGM.

**METODOLOGÍA:** Se revisaron los expedientes con diagnóstico de tuberculosis con afección al sistema nervioso central de julio de 1988 hasta julio del 2003. Se incluyeron 82 expedientes que reunían los criterios clínicos y elementos auxiliares de diagnóstico para infección por tuberculosis en el sistema nervioso central.

**RESULTADOS:** De los 82 expedientes que se incluyeron se encontró una mayor afección en el sexo masculino 62.19 % (51 hombres) y 37.8 % en el femenino (37.8%), la edad promedio fue de 43 años, rango de 15 a 80 años, el 76.54 % de los pacientes eran originarios del interior de la República. A excepción de tres pacientes, la mayoría pertenecía al medio socioeconómico bajo con factores asociados como hacinamiento y alimentación deficiente. Otros antecedentes de importancia están el analfabetismo 38.27%, alcoholismo intenso 39.5%, COMBE positivo comprobado en 22.22%, vacunación con BCG 51.85% y 7.4% tenía alguna enfermedad que condicionaba inmunodeficiencia como aplasia medular (1), SIDA (1), DM II (2), polimiositis en tratamiento con esteroide (1) y uso crónico de esteroides por enfermedad articular (1). Solo en ocho pacientes (9.87%) se identificó el foco primario, cinco en pulmón, uno ganglionar, dos renal. La presentación clínica más común fue meningovasculitis fímica (51.22 %) seguido por Mal de Pott con afección espinal (40.24%), tuberculoma (7.31%) y absceso fímico (1.23 %). En la afección intracraneal el síntoma inicial fue cefalea en 53%, en la afección espinal el dolor radicular fue en 63.6%. Todos recibieron tratamiento con rifampicina, isoniacida, pirazinamida y estreptomycin. El 51.2 % requirió tratamiento quirúrgico como derivación ventrículo peritoneal por hidrocefalia, a los pacientes con Mal de Pott se les realizó fusión con colocación de injerto óseo con fijación, drenaje de abscesos paravertebrales cuando éstos estaban presentes. En la evolución fallecieron 39.5% y mejoraron 60.5%, de ellos 67% con secuelas. De acuerdo a la Norma Oficial Mexicana de marzo del 2000 para tuberculosis clasificaron como casos confirmados de tuberculosis 11 pacientes y el resto como casos no confirmados.

**CONCLUSIONES:** La tuberculosis en el sistema nerviosos central continúa relacionada a condiciones de pobreza y enfermos inmunodeprimidos, prevalece en grupos de edad económicamente activa. La forma de presentación clínica más frecuente y grave fue la meningovasculitis fímica y el síntoma inicial fue la cefalea, síndrome

de hipertensión endocraneana y síndrome meníngeo. Los pacientes con afección raquimedular el dolor radicular fue el síntoma inicial. La elevada mortalidad y las secuelas exige su sospecha diagnóstica en aquellos pacientes con cefalea, hipertensión endocraneana o síndrome meníngeo, así como la realización de protocolo completo de estudio, y sobre todo ante la sospecha iniciar tratamiento.

## INFARTO CAPSULAR, UNA PRESENTACIÓN ATÍPICA DE LA CRIPTOCOCOSIS CEREBRAL EN UN PACIENTE NO INMUNOCOMPROMETIDO

FLORES RÍO DE LA LOZA LJ, LEYVA RENDÓN A, ABURTO MURRIETA Y.  
INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIRUGÍA MVS.

**INTRODUCCIÓN:** La criptococosis cerebral constituye un padecimiento neurológico de suma gravedad, que de no ser tratado conlleva una mortalidad del 100%. La presentación clínica suele ser la de una neuroinfección aguda, subaguda o crónica, con signos meníngeos y afectación de nervios craneanos. No obstante, la variabilidad de la presentación clínica puede incluir formas atípicas como la enfermedad vascular cerebral.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** Presentamos el caso de una paciente de 24 años de edad, previamente sana, sin factores de riesgo para enfermedades de transmisión sexual y residente de una comunidad urbana. Esta paciente fue llevada a una sala de urgencias por presentar de forma súbita disminución de la fuerza muscular en el hemicuerpo derecho y deterioro progresivo del estado de alerta. La exploración neurológica inicial reveló somnolencia marcada que progresó a estupor y coma, hemiparesia facio-corporal derecha, con disminución del tono muscular, hiperreflexia y Babinski derechos.

**RESULTADOS:** VIH negativo y función linfocitaria normal. La TAC simple y contrastada de cráneo no revelaron anomalías. El examen del LCR mostró glucosa 108 mg/dL, proteínas totales de 45.0 y leucocitos de 30. La prueba de tinta china fue positiva, con abundantes levaduras en gemación y una gran cápsula de *Cryptococcus neoformans*. El antígeno para criptococo en LCR fue positivo en 19 UE/mL. La resonancia magnética de cráneo mostró una lesión hiperintensa en la secuencia T2 y densidad de protones en el brazo posterior de la cápsula interna izquierda, compatible con un infarto cerebral secundario a vasculitis. Además, se observó también un infarto cortical en la región parietal izquierda. En el electroencefalograma se observa actividad lenta focal e intermitente en la banda delta/theta de 3 a 4 Hz de gran amplitud en las regiones temporal posterior y frontal izquierda, que indican disfunción córtico-subcortical a este nivel. El tratamiento consistió en anfotericina B liposomal con una dosis total acumulada de 3.5 g, así como fluconazol 400 mg al día por tres meses. La evolución de la paciente fue satisfactoria con dicho tratamiento, quedando como secuelas neurológicas una ligera disartria, hemiparesia densa desproporcionada del hemicuerpo derecho ( $1/5$  en el brazo y  $4/5$  en la pierna).

**CONCLUSIONES:** Existen reportes en la literatura neurológica que muestran una gran variabilidad en la presentación clínica de la enfermedad vascular cerebral en la criptococosis cerebral, como ejemplos tenemos la isquemia cerebral transitoria, los síndromes

alternos principalmente por infartos mesencefálicos, así como infartos en diversas localizaciones: ganglios basales, cápsula interna, tálamo, cerebelo y corteza cerebral (6). Este caso nos lleva a la consideración de la utilidad del análisis del LCR en pacientes con enfermedad vascular cerebral de causa no determinada, en los que se sospecha vasculitis y que cursan o no con inmunocompromiso.

## ENFERMEDAD DE OLLIER ASOCIADA A TUMOR NEUROEPITELIAL DISEMBRIOPLÁSTICO

**TAPIA PÉREZ JH, RODRÍGUEZ LEYVA I, FALCON ESCOBEDO R.**  
HOSPITAL CENTRAL DR. IGNACIO MORONES PRIETO.

La enfermedad de Ollier es una rara condición displásica deformante del cartílago. En adultos las lesiones pueden malignizar y(o) asociarse a tumores en otras localizaciones, incluyendo sistema nervioso. El tumor neuroepitelial disembrionario es una neoplasia benigna, intracortical, supratentorial de tipo glial-neuronal mixta. Más frecuente en lóbulo temporal asociado con crisis parciales complejas de difícil manejo en niños y adultos jóvenes.

**CASO CLÍNICO:** Masculino de 43 años, en 1986 le extirparon una lesión ósea en el primer metacarpo y húmero derecho. Siete años antes de su internamiento cefalea temporoparietal, moderada, no continua, cedía sin tratamiento. En cada episodio disminución de la agudeza visual, fosfenos, náusea y mareo. Tres años después la cefalea se tornó universal, intensa y presentó CCTCG en cinco ocasiones. Un año previo a su ingreso la cefalea se hizo continua con mareo, náusea, visión borrosa e hipoacusia. El último mes la cefalea fue incapacitante. Tres semanas después acudió por pérdida de la conciencia. En su exploración física destacó en sus manos la deformidad por lesiones nodulares múltiples, duras, irregulares. Además, una masa de semejantes características en metáfisis humeral izquierda. Neurológicamente ligero deterioro cognoscitivo, ligero papiledema bilateral de predominio derecho, hiperreflexia en miembros superiores e inferior izquierdo, fuerza disminuida, disartría, Romberg, marcha titubeante. Laboratorios normales. TAC craneal mostró lesiones parietooccipital, frontal y occipital derecha hipodensas con obstrucción del sistema ventricular derecho y edema, sin cambios con contraste. RM demostró lesiones en las mismas zonas hiperintensas T1 e hipointensas T2. El diagnóstico histopatológico concluyó en tumor neuroepitelial disembrionario.

## LINFOMA PRIMARIO DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL EN PACIENTES INMUNOCOMPETENTES

**ARÉCHIGA RAMOS NC, RIVERA NAVA C, GUINTO BALANZAR G.**  
CMN SIGLO XXI. IMSS.

El linfoma primario del sistema nervioso central (LPSNC) es característico de pacientes inmunocomprometidos, aunque actualmente se diagnostica más frecuentemente en sujetos inmunocompetentes.

**PACIENTES Y MÉTODOS:** Se estudiaron 22 pacientes inmunocompetentes con diagnóstico histopatológico de LPSNC. Once pacientes eran hombres y 11 mujeres, con edad promedio de 65 años. A todos se les realizó

análisis clínico completo, además de TAC, RMN, biopsia por estereotaxia, estudio histológico habitual, técnica de inmuno-histoquímica y marcadores antigénicos específicos para linfocitos B y T.

**RESULTADOS:** La duración de la sintomatología fue de 80.4 días predominando: cefalea y déficit neurológico focal según la localización tumoral. Cuatro pacientes mostraron lesiones múltiples, 18 lesiones únicas, ambas ubicadas en hemisferios cerebrales: ocho parietales, seis frontales, cuatro temporales, tres occipitales, seis en núcleos basales, cuatro en cuerpo calloso, uno en tallo cerebral (todas cerca de la circulación del líquido cefalorraquídeo). Histológicamente, 21 pacientes fueron linfoma de células grandes difusas, y uno con variedad anaplásica; todos positivos a antígenos de células B (CD20 Y CD79a). Los pacientes fueron tratados con esteroides y anticonvulsivantes. La sobrevida fue de 11 meses con radioterapia y agregando metotrexato 36 meses.

**CONCLUSIONES:** Los LPSNC en pacientes inmunocompetentes son más frecuentes en la séptima década de la vida, teniendo sintomatología persistente, caracterizada por cefalalgia y déficit focal. Los tumores fueron de células B grandes difusas, y el tratamiento recomendado es una combinación de quimioterapia con radioterapia. Son factores que empobrecen el pronóstico: menor edad al diagnóstico, menor tiempo de duración de los síntomas y malas condiciones clínicas al ingreso.

## LINFOMA NO HODGKIN PRIMARIO EN SISTEMA NERVIOSO CENTRAL (ESTUDIO DE 1992 A 2002)

**SALINAS LARA C,\*\* GUÍZAR HERNÁNDEZ R,\*\*  
REMBAO BOJORQUEZ D,\*\* CELIS LMA,\*\*  
FERNÁNDEZ VALVERDE F,\*\* ARCE ARELLANO RI,\*\*  
GUTIÉRREZ SAUZA A,\*\* JIMÉNEZ ZAMUDIO L,\* GÓNGORA RIVERA F.\*\*\***

\*ENCB DEL IPN, DEPARTAMENTO DE INMUNOLOGÍA.

\*\*DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA INNN, ENCB DEL IPN.

\*\*\*DEPARTAMENTO DE RADIONEUROCIURÍA INNN.

\*\*\*\*DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA INNN.

\*\*\*\*\*TERAPIA ENDOVASCULAR INNN.

**INTRODUCCIÓN:** El linfoma primario no Hodgkin del sistema nervioso central (LPNHSNC) es una neoplasia muy agresiva que representa de 4% de todos los tumores cerebrales primarios y 1% de todos los linfomas no Hodgkin extraganglionares.

**OBJETIVO:** Conocer la naturaleza y prevalencia de los casos con diagnóstico de LPNHSNC del INNNMVS en 10 años.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** Recolección de casos con LNHSNC. Análisis histoquímico e inmunohistoquímico con marcadores para CD45, CD43, CD20 y VEB.

**RESULTADOS:** Obtuvimos 49 (0.55%) casos con LNHSNC del total de tumores del SNC. El promedio de edad fue 46.16 años. El síndrome común fue el piramidal. Sólo 12.2% tenían SIDA con diagnóstico confirmado. Determinamos el origen en 39 casos: 35 primarios y cuatro secundarios. Los casos en que se documentó VIH fueron de sexo masculino con LPSNC. El patrón histológico fue difuso, de células pequeñas con patrón angiocéntrico, edema y vasculitis linfomatosa. El inmunofenotipo predominante fue de células B. Sólo un caso de LPSNC y VIH se asoció a LMP-1 que contrasta con la bibliografía y a diferencia de ésta se encontró para los LPSNC y VIH negativo 13 casos positivos para LMP-1. El promedio de vida disminuye al asociar VIH y LPSNC.

**CONCLUSIÓN:** 1. Coincidimos con la bibliografía de acuerdo con la prevalencia, localización, comportamiento clínico e inmunofenotipo del LNHSNC. 2. A diferencia de lo descrito en la bibliografía, el patrón celular más frecuente fue de célula pequeña. 3. Además, 38.4% de los casos con LPSNC y VIH negativo con LMP-1 de el VEB contrasta con la bibliografía en donde está documentado la proteína LMP-1 sólo en los casos con VIH.

---

## PRESENTACIÓN ATÍPICA DE UN TUMOR CEREBRAL EN UN PACIENTE PEDIÁTRICO

**RANGEL GUERRA R, LEÓN FLORES L, GUADALUPE DURÁN RODRÍGUEZ A.**  
HOSPITAL UNIVERSITARIO DR. JOSÉ E. GONZÁLEZ.

**INTRODUCCIÓN:** El sistema nervioso central es el segundo sitio más común de neoplasias en niños. Se estima una incidencia en niños menores de 15 años de 2.4 por 100,000. El grupo histopatológico más frecuente es el astrocitoma, seguido por el meduloblastoma y ependimoma.

**OBJETIVO:** Presentar un caso atípico de tumor cerebral maligno en un paciente pediátrico.

**CASO CLÍNICO:** Paciente femenina de seis años de edad, que inicia su padecimiento hace un mes al presentar cefalea progresiva, vómito, fiebre no cuantificada, intermitente y pérdida de peso con diagnóstico de hipertensión intracraneal, secundario a hidrocefalia obstructiva; colocando válvula de derivación ventrículo peritoneal. LCR: Negativo para células neoplásicas, con proteinorraquia, glucosa normal. Cultivo negativo. RMN cerebro contrastado: Se identifica captación de las meninges tanto a nivel infratentorial como supratentorial; la médula cervical se observa distorsión del cordón medular debido a la presencia de múltiples imágenes de aspecto multinodular que involucra al saco dural. Espectroscopia: se observa elevación de colina que sugiere involucro tumoral o un proceso metastásico. Hallazgos anatomopatológicos: Astrocitoma desmoplásico infantil con diferenciación neuronal (ganglioglioma) del tallo con involucro del cuarto ventrículo y con infiltración subaracnoidea de focos múltiples e intraparenquimatoso.

**DISCUSIÓN:** En este caso clínico se observó que la edad, localización de la lesión y el rápido deterioro neurológico no fue la presentación común del astrocitoma desmoplásico infantil según lo reportado en la literatura.

**CONCLUSIÓN:** El astrocitoma desmoplásico cerebral infantil es un tumor que puede manifestarse en diversas etapas de la vida y localizarse en diferentes sitios neuroanatómico.

---

## XANTOASTROCITOMA PLEOMÓRFICO, NEUROCISTICERCOSIS RACEMOSA EN FOSA POSTERIOR Y MALFORMACIÓN DE CHIARI I: REPORTE DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

**REYES-ALVAREZ MT, SUAREZ-RIVERA O, GARCÍA-RAMOS G.**  
INCMNSZ.

**INTRODUCCIÓN:** El xantoastrocitoma pleomórfico (XAP) es un tumor raro, tipo II de la OMS, con pronóstico favorable, del que existen cerca de 200 casos reportados desde su descripción en 1973. Su localización habitual (90%) es en el lóbulo temporal en niños o adultos jóvenes con epilepsia de difícil control, teniendo en ocasiones componente quístico. Otras localizaciones son raras, siendo que en cerebelo existen cerca de 10 casos reportados.

**CASO CLÍNICO:** Hombre de 28 años con antecedente de colocación de VDVP cuatro años antes por hidrocefalia secundaria a neurocisticercosis. Tres años después presenta disminución de la agudeza visual, dificultad para la deambulación, disartria y cefalea ante maniobras de Valsalva. A la exploración física se encontró palidez de papila y defecto pupilar aferente en ojo izquierdo, nistagmo con dirección cambiante, predominando dirección vertical hacia abajo, incapacidad para la persecución ocular, hipoparestesia a partir de T5, dismetría y disdiadococinesia bilateral, marcha atáxica incapacitante y Romberg positivo. La TAC demostró lesión quística gigante multilobulada en fosa posterior, y una lesión calcificada, que se corroboró por IRM, además de descenso amigdalino y la presencia de cavidad siringomiélica en segmento cérvico-torácico. En el análisis postoperatorio se hallaron quistes de neurocisticercos, además de tumoración con astrocitos pleomórficos, xantomatosos, con abundante reticulina y linfocitos perivasculares, sin mitosis ni necrosis, positivo para proteína ácida fibrilar glial; compatible con XAP.

**CONCLUSIÓN:** Este caso trata de un XAP asociado a neurocisticercosis racemosa y malformación de Chiari I, con localización poco frecuente, donde habitualmente son del tipo XAP-ganglioglioma.

---

## SÍNDROME DE POEMS. REPORTE DE UN CASO

**BERTADO B, BLUMENKRON D.**  
IMSS.

Dentro de las causas de polineuropatía existen algunas variedades asociadas a malignidad. El síndrome de POEMS



(polineuropatía, organomegalia, endocrinopatía, proteína monoclonal M, pigmentación cutánea) o síndrome de Crow-Fukase es una condición en la cual una polineuropatía sensitivo motora se vincula con organomegalia, endocrinopatía, elevación de la proteína M y cambios cutáneos. Presentamos el caso de un paciente masculino de 48 años de edad, con antecedentes de hipertensión arterial sistémica, dislipidemia y cardiopatía isquémica. Inicia en junio del 2002 con malestar general, parestesias distales en miembros inferiores, ascendentes, asociadas a debilidad progresiva limitando la marcha. Se agregó debilidad en los miembros torácicos y parestesias en las cuatro extremidades. Inicialmente con hiperpigmentación, hiperhidrosis y angiomas adquiridos en el tronco, palmas y plantas. Desarrolló cuadriparesia flácida, con reflejos de estiramiento muscular abolidos, hipotrofia, hipotonía e hipoestesia para todas las modalidades generalizada. Los estudios se reportan un proceso polineuropático sensitivo y motor de carácter desmielinizante con datos moderados de degeneración axonal secundaria afectando las cuatro extremidades predominantemente inferiores. El líquido cefalorraquídeo con proteinorraquia; el ultrasonido abdominal reportó hepatoesplenomegalia; pruebas de función tiroidea compatibles con hipotiroidismo. Progresó con mayor debilidad, se realizó gammagrama óseo y tomografía axial con lesión sacra con reporte histopatológico de tumor de células plasmáticas y estudio de inmunofijación sérica con gammapatía monoclonal en IgA lambda y segundo pico monoclonal en cadenas ligeras lambda. Fue manejado con base en esteroides y posteriormente recibió sesiones de radioterapia en Oncología con mejoría importante del cuadro clínico. Hasta el momento se mantiene en rehabilitación.

## COMPARACIÓN DE LOS PATRONES DE MANEJO DE MIGRAÑA DE TRES CENTROS MÉDICOS

MARFIL RIVERA A, GIL ASCENCIO M, ACEVEDO V.  
HOSPITAL UNIVERSITARIO UANL.

La epidemiología de la migraña en nuestro país no se conoce, incluyendo los patrones de manejo.

**OBJETIVO:** Describir y comparar los patrones de manejo agudo y crónico de la migraña (MIG) en tres centros médicos con neurólogo disponible.

**MATERIALES Y MÉTODOS:** Estudio retrospectivo de pacientes cuyo motivo de consulta fue cefalea durante el periodo enero/2002-julio/2002. Se extrajeron de tres centros médicos con neurólogo disponible: Hospital Universitario (HU), Clínica Vidriera de Monterrey (CV) y una clínica de cefalea privada (CP). Se incluyeron los que tenían un diagnóstico acorde a la clasificación internacional de cefaleas y con un seguimiento de por lo menos seis meses. Se compararon los patrones de manejo agudo y crónico. Los resultados se describen con estadística descriptiva. Las comparaciones de las medias se hicieron con prueba de t de Student para variables numéricas y con Ji cuadrada para variables nominales estableciéndose como significativa una  $p < 0.05$ .

**RESULTADOS:** De 185 expedientes con diagnóstico de cefalea [87 (47%) del HU, 53 (28.6%) de clínica privada (CP) y 45 (24.4%) de

CV], 133 tenían el diagnóstico de alguna variedad de migraña que se distribuyeron [diagnóstico (HU, CP, CV)]: migraña sin especificación 28/2/18, con aura 22/1/8, sin aura 12/28/4, cefalea de Horton 0/1/2, cefalea crónica diaria 0/2/5. Fueron 112 mujeres (84%) y 21 hombres (16%) con edades promedio de  $35.1 \pm 11.9$  y  $32 \pm 13.7$ , respectivamente. La relación por género fue 5:1. No se indicó tratamiento preventivo farmacológico en 19 (15% del grupo, 10/6/3). Los medicamentos más usados fueron: AINEs 26 (21%, 8/14/4), antidepresivos tricíclicos (ADT) 16 (13%, 11/1/4) e inhibidores de los canales del calcio (ICC) 35 (28.4%, 23/2/10) y los menos usados, antidepresivos IRS 8 (6.4%, 3/5/0) y bloqueadores beta 9 (7.2%, 8/1/0). No se consignaron claramente los resultados del tratamiento en 53 (40%, 29/11/13). De los consignados, hubo desaparición del dolor en 18 (14%, 9/7/2) y buena respuesta (disminución  $> 50 < 100$ ) en 38 (30.4%, 16/12/10). Por subgrupos, los resultados buenos/excelentes fueron: AINEs 17 (13.6%, 3/10/4), ADT 11 (9%, 8/1/2), ICC 16 (12.8%, 13/0/3). Los tratamientos de fase aguda más usados fueron: medidas no farmacológicas 33 (17.8%, 21/9/3), AINEs 24 (13%, 4/2/4), rizatriptán (RZT) 23 (12.4%, 2/0/13), ergotamínicos 14 (7.5%, 10/2/2) y zolmitriptán (ZMT) 13 (7%, 0/13/0). Los resultados del tratamiento agudo no fueron adecuadamente consignados en 76 (57%, 37/7/32). De los consignados, resultados buenos-excelentes fueron 27 (20%, ZMT 7, eletriptán 6, RZT 7, naratriptán, AINEs y ergotamínicos 2 c/u). Por sedes, el uso de abortivos fue: ergotamínicos 12 (9/1/2), paracetamol 5 (4/0/2), AINEs 15 (10/4/1), analgésicos diversos 7 (3/2/2), RZT 22 (4/3/15), eletriptán 7 (1/6/0), ZMT 13 (0/13/0), naratriptán 2 (0/2/0).

**DISCUSIÓN:** En el ámbito de la medicina privada predomina el uso de triptanos como abortivos es más limitado en el servicio semiprivado. Los ergotamínicos se prefieren en HU a pesar de que sus resultados no son los mejores. Hay una preferencia por ICC y ADT en el hospital público para tratamiento preventivo.

## TRATAMIENTO CON TOXINA BOTULÍNICA EN MUJERES CON CEFALEA TENSIONAL CRÓNICA ASOCIADA A CONTRACTURA MUSCULAR

QUIÑONES AS, PLASCENCIA ANI, NUÑEZ OL.  
CMN 20 DE NOVIEMBRE. ISSSTE.

**INTRODUCCIÓN:** La cefalea tensional crónica asociada a contractura muscular es un padecimiento que afecta en forma importante la calidad de vida. El tratamiento con toxina botulínica (TB) constituye una alternativa terapéutica.

**OBJETIVO:** Evaluar la respuesta al tratamiento con TB en pacientes con cefalea tensional crónica refractaria a tratamiento con fármacos para dolor crónico.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** Se seleccionaron pacientes de la Consulta Externa de Neurología, que cumplían criterios para este padecimiento, sin mejoría con el uso de medicamentos profilácticos. Se excluyeron a los pacientes con cefaleas secundarias mediante TAC, IRM de cráneo y punción lumbar. Se aplicó TB en los músculos frontales, temporales, corrugadores, esplenios y trapecios. Se aplicó TB cada 12 semanas. Se evaluó la intensidad, frecuencia, duración del dolor y el uso de analgésicos. La intensidad del dolor se

calificó como 10 al inicio de tratamiento, al mes de aplicación se calificó con una escala que va de 0 al 10, donde 0 es ausencia de dolor y 10 es dolor sin cambios. Se eligió la prueba de t pareada, para evaluar los efectos del tratamiento en las pacientes.

**RESULTADOS:** Se incluyeron 15 mujeres de 30 a 65 años de edad, el promedio de aplicaciones fueron de 3, en la intensidad el promedio de mejoría fue de 5. Se disminuyó en forma estadísticamente significativa la intensidad del dolor, el consumo de analgésicos y la frecuencia del dolor.

**CONCLUSIONES:** La TB es útil en el tratamiento de la cefalea tensional crónica asociada a contractura muscular. Existe una relación directamente proporcional entre el número de aplicaciones y la disminución del dolor.

---

## ANÁLISIS CLÍNICO DE 185 CASOS DE CEFALEA DE TRES CENTROS MÉDICOS

MARFIL RIVERA A, ASCENCIO MG, ACEVEDO V.  
HOSPITAL UNIVERSITARIO UANL.

**INTRODUCCIÓN:** El perfil clínico de los pacientes con cefalea de nuestra población no se conoce.

**OBJETIVO:** Describir el perfil clínico de una población de pacientes con cefalea de tres centros médicos.

**MATERIALES Y MÉTODOS:** Estudio retrospectivo de pacientes cuyo motivo de consulta fue cefalea durante el periodo enero/2002-julio/2002. Se extrajeron de tres centros médicos con neurólogo disponible: Hospital Universitario (HU), Clínica Vidriera de Monterrey (CV) y una clínica de cefalea privada (CP). Se incluyeron los que tenían un diagnóstico acorde a la clasificación internacional de cefaleas y con un seguimiento de por lo menos seis meses. Se compararon variables demográficas, prevalencia de los diferentes diagnósticos, así como la consignación de variables clínicas que se consideraron importantes para el diagnóstico o decisión terapéutica. Los resultados se describen con estadística descriptiva.

**RESULTADOS:** Se incluyeron 185 expedientes: 87 (47%) de HU, 53 (28.6%) de CP y 45 (24.4%) de CV. Fueron 152 mujeres (82.1%) y 33 hombres (17.8%) con edades promedio de  $35.2 \pm 14$  y  $36.4 \pm 13.5$ , respectivamente. La relación por género general fue de 4.6:1, sin embargo, varió de 2:1 en las cefaleas tipo tensional (CT) a 7:1 en los casos de migraña (MIG), siempre mayor en las mujeres. Se consignaron antecedentes familiares presentes en 23 (12.4%) casos. Los diagnósticos más comunes fueron: migraña en general 133 (72%) y migraña sin aura y cefalea tensional con 42 (22.5%) c/u. Por sede, los diagnósticos más frecuentes fueron (HU, CP, CV): MIG 62/34/37, CT 23/11/8, migraña sin especificar 28/2/18, migraña s/aura 12/28/4, CT 69/30/28. La edad de inicio fue, para MIG, entre los 11-40 años en 60%, y de 26 en adelante para 59.5% de las CT. El tiempo promedio de evolución (en meses) fue de 45 ( $\pm 94$  d.) para las CT y de 77.2 ( $\pm 90$  d.) para MIG. La frecuencia actual de las crisis no se consignó en 97 casos (52.4%): 51/13/33. Se consigna si hay o no desencadenantes en 63 casos (34%), en 29 (15.6%) se especifica que no hay; en 20 con MIG fueron el estrés (10), desvelo (5); los alimentos se consignaron sólo en tres casos. La intensidad del dolor está descrita en 63 casos (34.4%), la duración de la crisis no se consignó en 143 (77.2%), lo

mismo que el cenit del dolor en 164 (88.6%), limitaciones laborales en 174 (94%), limitaciones sociales en 173 (93.5%) e impacto de la enfermedad en 176 (95%). Náuseas en seis (14.2%) de CT y 74 (59.2%) de MIG; vómito en cinco (12%) y 58 (46.4%), fotofobia en tres (7%) y 48 (38.4%), fonofobia en cinco (12%) y 65 (52%), respectivamente. En MIG ocurrió la combinación de náusea/vómito en 32 (25.6%) y de foto/fonofobia en 44 (35.2%, especificidad 0.9, VPP 0.88). Los resultados del tratamiento no se consignaron en 85 (49%); describen un resultado excelente en tres de las CT y 16 de las migrañas; aceptable (disminución de > 50%) en 13 (30% del grupo) y 33 (26.4%).

**DISCUSIÓN:** La predominancia en mujeres es un poco mayor a lo reportado en MIG, y menor en CT; la presencia de desencadenantes es baja y se atribuye principalmente al "estrés". La combinación de foto/fotofobia es más específica y de mayor valor predictivo positivo en MIG. Los resultados del tratamiento son insatisfactorios, aún con las limitaciones de la deficiencia en la consignación de los datos clínicos y la retrospección.

---

## ESTUDIO OBSERVACIONAL DE MIGRAÑA RESISTENTE A FÁRMACOS ERGOTAMÍNICOS Y TRIPTANOS

TELLEZ-CENTENO JF, OROZCO NA, CANTÚ-BRITO C, GARCÍA-RAMOS G.  
INCMNSZ.

**RESUMEN:** En tratamiento agudo de migraña, aun las mejores tasas de respuesta (con triptanos: 60% mejoría absoluta y 29% sustrayendo efecto placebo) dejan un grupo de pacientes no respondedores a tratamiento, poco estudiado en la literatura.

**OBJETIVO:** Caracterizar la migraña resistente a fármacos.

**PACIENTES Y MÉTODOS:** Realizamos un estudio observacional de 1,181 pacientes diagnosticados en el INCMNSZ de febrero a agosto del 2003, seleccionando aquellos SIN respuesta a ergotamínicos y/o triptanos (respuesta = mejoría de dolor en dos horas y consistencia intrapaciente en dos de tres tomas). En tratamiento agudo de migraña, aun las mejores tasas de respuesta (con triptanos: 60% mejoría absoluta y 29% sustrayendo efecto placebo) dejan un grupo de pacientes no respondedores a tratamiento, poco estudiado en la literatura. Buscando caracterizar la migraña resistente a fármacos, realizamos un estudio observacional de 1,181 pacientes diagnosticados en el INCMNSZ de febrero a agosto del 2003, seleccionando aquellos SIN respuesta a ergotamínicos y/o triptanos (respuesta = mejoría de dolor en dos horas y consistencia intrapaciente en dos de tres tomas). Resultaron 282 pacientes NO respondedores a fármacos, 110 a triptanos y 236 a ergotamínicos. No respondedores a triptanos: 76% tenían más de 35 años, 65% comenzaron su migraña antes de los 20 años y comparando con respondedores hubo más frecuentemente migraña transformada (35 vs. 14%, OR 31), cefalea incapacitante (70 vs. 54%,  $p = 0.002$ ), tabaquismo (29 vs. 20%,  $p = 0.35$ ), alcohol como desencadenante (17 vs. 9.6%,  $p = 0.18$ ), y adicción a fármacos (33 vs. 21%,  $p = 0.006$ ). Resistencia a ergotamínicos: Mostró mayor frecuencia de: mujeres (86.3%, OR 0.6 para ser hombre), edad mayor de 35 años (70%), Índice Tabáquico > 10

(5.8 vs. 2.7%,  $p = 0.17$ ), migraña transformada (28 vs. 10%,  $p < 0.005$ ), cefalea incapacitante (52 vs. 35%,  $p < 0.005$ ), vómito (70 vs. 60%,  $p = 0.005$ ), alcohol como desencadenante (13 vs. 7%,  $p = 0.007$ ), adicción a fármacos (32 vs. 15%,  $p < 0.005$ ) y trastornos gastrointestinales y psiquiátricos. La resistencia a fármacos tiende a manifestarse después de los 35 años, tener cefalea incapacitante, desarrollar migraña transformada y adicción a fármacos, iniciar antes de los 20 años (triptanos) y predominar en mujeres (ergotamínicos).

**RESULTADOS:** 282 pacientes NO respondedores a fármacos, 110 a triptanos y 236 a ergotamínicos. No respondedores a triptanos: 76% tenían más de 35 años, 65% comenzaron su migraña antes de los 20 años y comparando con respondedores hubo más frecuentemente migraña transformada (35 vs. 14%, OR 31), cefalea incapacitante (70 vs. 54%,  $p = 0.002$ ), tabaquismo (29 vs. 20%,  $p = 0.35$ ), alcohol como desencadenante (17 vs. 9.6%,  $p = 0.18$ ), y adicción a fármacos (33 vs. 21%,  $p = 0.006$ ). Resistencia a ergotamínicos: Mostró mayor frecuencia de: mujeres (86.3%, OR 0.6 para ser hombre), edad mayor de 35 años (70%), Índice Tabáquico  $> 10$  (5.8 vs. 2.7%,  $p = 0.17$ ), migraña transformada (28 vs. 10%,  $p < 0.005$ ), cefalea incapacitante (52 vs. 35%,  $p < 0.005$ ), vómito (70 vs. 60%,  $p = 0.005$ ), alcohol como desencadenante (13 vs. 7%,  $p = 0.007$ ), adicción a fármacos (32 vs. 15%,  $p < 0.005$ ) y trastornos gastrointestinales y psiquiátricos.

**CONCLUSIONES:** La resistencia a fármacos tiende a manifestarse después de los 35 años, tener cefalea incapacitante, desarrollar migraña transformada y adicción a fármacos, iniciar antes de los 20 años (triptanos) y predominar en mujeres (ergotamínicos).

## SÍNDROME DE SOBREPOSICIÓN MELAS-MERRF

**TAPIA PÉREZ JH, RODRÍGUEZ LEYVA I, OROS OVALLE C.**  
HOSPITAL CENTRAL DR. IGNACIO MORONES PRIETO.

Las encefalopatías mitocondriales son múltiples padecimientos con base en alteración del ADNmt. MELAS y MERRF son dos de estos padecimientos en los cuales existe daño encefálico, muscular y de otros sistemas. MELAS (Mitochondrial encephalomyopathy with lactic acidosis and Stroke-like episodes) ha sido relacionada con una mutación en A3243G Leu (UUR) y MERRF (Myoclonic epilepsy with ragged-red fibres) con A8344G del ARNt Lys. Se presenta un paciente con datos clínicos y paraclínicos sugerentes de MELAS y MERRF sin patrón familiar.

**CASO CLÍNICO:** Masculino de 17 años, tío paterno con epilepsia; desarrollo psicossomático temprano fue normal; a los siete años sufrió una caída de tres metros sin lesiones aparentes. Inició a los 10 años de edad con cefalea universal intensa sin predominio de horario, que cedía con el vómito; persistió, exacerbando una vez por mes. Notó hipoacusia y disminución gradual de la visión. Desde los ocho años ha desarrollado disartria y dificultad para la marcha con debilidad muscular de miembros inferiores. Ha presentado crisis mioclónicas asociadas a procesos febriles; así como deterioro de las funciones corticales superiores. Su exploración muestra baja estatura (1.55 m) y peso (40 kg), neurológicamente pobre respuesta fotomotora izquierda, paraparesia, cambios tróficos

e hiperreflexia de miembros inferiores y respuesta extensora plantar bilateral. Los exámenes de laboratorio sin anomalías, excepto lactato después de 30 minutos de ejercicio (15.5 mg/dL), con elevación moderada (6 a 12 mg/dL, normal). TAC craneal que demuestra hiperdensidad en ganglios de la base y cerebelo, con múltiples zonas hipodensas corticales. Biopsia muscular compatible con fibras rojas rotas.

## SÍNDROME DE KEARNS-SAYRE

**CASTRO HR, GUTIERREZ A, RUANO CALDERÓN L.**  
INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIRUGÍA MANUEL VELASCO SUÁREZ

La enfermedad de Kearns-Sayre es parte de un grupo de enfermedades llamadas encefalopatías mitocondriales, las cuales es a partir de 1966 que se inicia la descripción de dichas enfermedades, por lo que los cuadros clínicos así como sus diferentes variantes se están conociendo al momento, otro factor que contribuye al poco conocimiento de estas patologías es la rareza de dichas enfermedades no teniéndose al momento incluso valores de incidencias y prevalencias. El objetivo de esta presentación es el dar a conocer dos casos del síndrome Kearns-Sayre en cuanto a presentación clínica, métodos diagnósticos, tratamiento y evolución de dichos pacientes. De esta manera, contribuir a los médicos mexicanos y extranjeros en cuanto al reconocimiento y tratamiento de dicha patología.

## TRASTORNO DE HIPERACTIVIDAD Y DÉFICIT DE ATENCIÓN, REVISIÓN DE DOS AÑOS

**RODRÍGUEZ SALAZAR E, HERNÁNDEZ DWORAK A, ENRIQUEZ MONTOYA P.**  
UNIDAD DE NEUROPSIQUIATRÍA. ISSSTE.

La prevalencia del trastorno de hiperactividad y déficit de atención es variable. Se ha informado de 3 a 11% en edad escolar y de 4%, en todos los niños, de 7 a 10.1%, en varios países. En la Ciudad de Hermosillo, Sonora, de 217 expedientes revisados sólo 79 reunieron criterios para este trastorno.

**OBJETIVOS:** Revisar cuántos de los pacientes enviados a la Clínica de Neuropsiquiatría reunieron criterios para el Trastorno de hiperactividad y déficit de la atención, así como su asociación a otros problemas, en el periodo comprendido del 1 de enero del 2001 a 31 de diciembre de 2002. Esta población es principalmente de la zona norte y oriente del DF y del Estado de México.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** Se revisaron los expedientes con diagnóstico presuntivo de hiperactividad y déficit de la atención en el periodo señalado, en forma retrospectiva, transversal, abierta. Se aplicaron los criterios del DSM IV y su análisis se efectuó con estadística paramétrica. Se excluyeron los pacientes con expediente incompleto. Se excluyeron los pacientes con expediente incompleto, o que no reunieron criterios del DSM IV.

**RESULTADOS:** El trastorno de hiperactividad y déficit de atención es la 3a. causa de consulta en esta unidad. Se analizaron 125 expedientes, 15 estaban incompletos, 20 no tenían relación con el diagnóstico de envío y 80 fueron sujetos a estudio, de éstos sólo 36 reunieron

criterios para trastorno de hiperactividad y déficit de atención. 35 fueron hombres y sólo se encontró una mujer. 27 tuvieron algún antecedente positivo predisponente y nueve no. 17 cursaron con patología concomitante y 19 no. Cinco con epilepsia, cinco con ansiedad, tres con capacidad intelectual subnormal, dos con autismo, uno con familia disfuncional y uno con apnea central. La edad fue de tres a 11 años, con un promedio de seis años. El promedio de consultas recibidas fue de 4. El metilfenidato fue el tratamiento base en 26 pacientes.

**CONCLUSIONES:** El trastorno de hiperactividad y déficit de la atención es la tercera causa de consulta en la unidad. Se deberá tener presente el contexto familiar, escolar y social en su evaluación, pues menos de 50% corresponden con los criterios propuestos para hiperactividad y déficit de la atención, en nuestra serie fue de 45%, en una revisión previa en 1996, en un periodo de ocho meses fue de 50% y en la serie reportada en Hermosillo es de 35%. Predominantemente se presentó en el sexo masculino. Se deberán abordar los problemas concomitantes que pueden ser independientes o no del problema de base.

## ALTERACIONES EN EL DESARROLLO DEL LENGUAJE: NO ES SÓLO UN PROBLEMA MADURACIONAL

VÁZQUEZ BRICEÑO JJ, BRAVO ORO A, CALDERÓN SEPÚLVEDA RF.  
CENTRO NEUROLÓGICO PARA NIÑOS Y ADOLESCENTES (CENNA).

**RESUMEN:** El Desarrollo del Lenguaje(DL) presenta alteraciones en 2 a 19% de los niños. Algunos trastornos relacionados con el DL son: disfasia del desarrollo(DD), trastorno inespecífico del desarrollo y adquisición del lenguaje (TIDAL) o los trastornos generalizados del desarrollo (TGD) como: autismo, S. Asperger, inespecífico, etc., por eso la importancia de detectar estos problemas en etapas tempranas.

**OBJETIVO:** Identificar las causas más frecuentemente asociadas a trastornos del desarrollo del lenguaje(TDL).

**MATERIAL Y MÉTODOS:** Se realizó un estudio retrospectivo, observacional y descriptivo mediante revisión de expedientes clínicos de niños de 2.5 a 16 años del Centro Neurológico para Niños y Adolescentes (CENNA), cuyo motivo de consulta fuera alguna alteración del lenguaje (ausencia, retraso o dificultades en adquisición o expresión) y que fueron evaluados con batería de pruebas neuropsicológicas entre 1995-2003.

**RESULTADOS:** Se revisaron un total de 380 expedientes, de los cuales sólo 258 reunieron los criterios de inclusión. El 56.5% (146) tuvieron diagnóstico final de TGD; 23.5% (61) con DD y 20% (51) tuvo TIDAL. De los TGD, 92% (134) tuvieron diagnóstico de autismo y en 7.5% (11) fue un TGD inespecífico. En los TGD, el motivo de consulta más frecuente fue que "hablaban pocas palabras" en 33.5% (49), seguido de los que "no hablaban nada" en 33% (48). De los pacientes con DD 70.5% (43) acudió porque "hablaban pocas palabras" y de los que tuvieron TIDAL 57% (29) acudieron porque "hablaban pocas palabras".

**CONCLUSIÓN:** Los TDL están asociados a diagnósticos severos como los TGD en más de 50% de los casos.

## EFFECTOS DEL TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DE LA OBESIDAD SOBRE LA APNEA OBSTRUCTIVA DE SUEÑO EN PACIENTES CON OBESIDAD MÓRBIDA

VALENCIA-FLORES M, \*\* CASTAÑO A, HERRERA MF,  
RESÉNDIZ M, SANTIAGO V, SUMANO J, \*\* MONTES J,  
SALÍN PASCUAL R, REBOLLAR V, GARCÍA-RAMOS G.

\*INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIA MÉDICAS Y NUTRICIÓN "SALVADOR ZUBIRÁN".  
\*\*UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO. MÉXICO, D.F.

**INTRODUCCIÓN:** El síndrome de apnea hipopnea obstructiva de sueño (SAHOS) caracterizado por la presencia de episodios repetidos de obstrucción total (apneas) o parcial (hipopneas) de la vía aérea durante el sueño, además de la presencia de somnolencia diurna y alteraciones en la función cardiopulmonar, es un síndrome que se presenta frecuentemente en los pacientes con obesidad mórbida. Se sabe que la pérdida de peso puede aumentar los niveles de saturación de oxígeno durante la vigilia y el sueño y aumentar los volúmenes pulmonares, y disminuir la presión arterial parcial de CO<sub>2</sub> y el índice de apneas/hipopneas (IAH).

**OBJETIVO:** El propósito del presente estudio fue evaluar el impacto de la pérdida de peso corporal inducida por el tratamiento quirúrgico sobre el SAHOS en pacientes con obesidad mórbida.

**MÉTODO:** Se incluyeron en el estudio 26 pacientes con obesidad mórbida Índice de Masa Corporal (IMC > 40) y diagnosticados con SAHOS (IAH > 5), quienes fueron sometidos a cirugía bariátrica y que aceptaron participar en el estudio. Se les realizó un estudio polisomnográfico (PSGN) y prueba de latencias múltiples a sueño (PLMS) previa y un año posterior a la cirugía. Además contestaron el cuestionario de trastornos del dormir (CTD) y la escala de somnolencia de Epworth (ESE). Se evaluó la presión arterial pulmonar sistólica (PAPS) mediante ecocardiografía. Los procedimientos quirúrgicos realizados fueron: gastroplastia vertical en banda (GVB) en seis pacientes; bypass gástrico en Y de Roux (BGYR) en 11 pacientes y bypass gástrico distal en Y de Roux (BGDYR) en nueve pacientes.

**RESULTADOS:** Un año posterior al procedimiento quirúrgico se observó una disminución de 30% en el peso corporal. En 11 pacientes (44%) se eliminó la presencia de SAHOS y en el resto (15) el IAH disminuyó significativamente (IAH-PreQx = 50.4 ± 44.6; IAH-PostQx = 23.1 ± 23.8, p = 0.0003), asimismo, los niveles promedio de saturación de oxígeno durante el sueño mejoraron SaO<sub>2</sub> PreQx = 70.5 ± 15.9; SaO<sub>2</sub> PostQx = 85.3 ± 4.4 p = 0.0001), la PAPS disminuyó significativamente para el grupo sin SAHOS posterior a cirugía (PAPS-PreQx = 57.1 ± 14.2; PAPS-PostQx = 43.5 ± 10.3, p = 0.004). Se observó una mejoría significativa en el reporte subjetivo de somnolencia diurna (ESE-PreQx = 11.8 ± 7.3; ESE-PostQx = 4.9 ± 4.8, p = 0.006). No obstante, en la PLMS no hubo diferencias significativas en los valores previos y posteriores a la cirugía (PLMS-PreQx = 5.0 ± 4.5; PLMS-PostQx = 5.5 ± 4.7, p = 0.94).

**CONCLUSIONES:** La pérdida de peso inducida por cirugía elimina la presencia de SAHOS en 44% de los pacientes, con una importante mejora en los niveles de saturación de oxígeno en sangre. La PAPS mejora sólo en aquellos pacientes en quienes se eliminó la presencia de SAHOS posterior a la cirugía. El nivel de somnolencia diurna

PLMS no cambia posterior a cirugía. Estos datos sugieren que la somnolencia diurna en los pacientes obesos se asocia a otros factores no relacionados a las alteraciones en la respiración durante el sueño.

## **SÍNDROME DE MOVIMIENTOS PERIÓDICOS DE LAS EXTREMIDADES. ANÁLISIS POLISOMNOGRÁFICO EN 19 PACIENTES**

**AGUILAR CASTILLO SJ,\*\* HARO VALENCIA R,\*\* ZAVALA REINA A.\***

\*CLÍNICA DE TRASTORNOS DE SUEÑO.

\*\*UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO (UNAM).

**ANTECEDENTES:** Las primeras descripciones del trastorno aparecieron a principios del Siglo XIX. Fue hasta 1968 cuando Lugaresi categorizó los elementos clínicos del síndrome y en 1982 se creó la definición operativa. La prevalencia del trastorno en otros países es variable, desde 2.5% hasta 10%. En nuestro país es desconocida.

**OBJETIVOS:** Conocer las características clínicas y polisomnográficas en una población de pacientes con SMPE en un centro de referencia de trastornos de sueño.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** Se analizan los expedientes clínicos de pacientes atendidos en la Clínica de Trastornos de Sueño de la UNAM en un periodo de tiempo que comprende del 1 de enero del año 2001 hasta el 31 de julio del 2002.

**RESULTADOS:** Se realizaron 898 estudios de polisomnografía (PSG) en el periodo señalado, de los cuales 19 pacientes tienen el diagnóstico de SMPE. La relación sexo F:M fue de 1.3:1. El trastorno clínico principal previo al registro de PSG correspondió a insomnio y somnolencia excesiva diurna (SED) en 17/19 sujetos. La medicación más frecuentemente utilizada en 12/19 sujetos fueron benzodiazepinas (50%). El promedio de evolución de los síntomas fue de 10.2 años. El índice promedio de MPE fue de 11.9/hora en 42%, 24.17/hora en 47.3% y 61.67/hora en 10%. La vigilia se encuentra incrementada en 16/19 de los sujetos con un promedio de 27% de tiempo total de sueño (TTS); en 19/19 de los sujetos, el sueño ligero (fases I y II) se encontró incrementado con un promedio de 79.32% del TTS, en 18/19 de los sujetos, el sueño de ondas lentas (fases III y IV) se encuentra disminuido y en 16/19 de los sujetos, el sueño de movimientos oculares rápidos (SMOR) presenta disminución en el TTS con un promedio de 13.5%. El índice de eficiencia de sueño (IES) se encuentra severamente disminuido en 15/19 de los sujetos con un promedio de 0.74.

**CONCLUSIONES:** El SMPE es poco reconocido clínicamente y permanece subdiagnosticado como causa de insomnio y somnolencia excesiva diurna. Este padecimiento condiciona una fragmentación en la continuidad del sueño y muy bajos IES.

## **SÍNDROME DE RAYNAUD SECUNDARIO: DISMINUCIÓN DEL FLUJO SANGUÍNEO DE LA PIEL ENTRE LOS EPISODIOS ISQUÉMICOS Y PROLONGACIÓN DE LA VASOCONSTRICCIÓN CON LAS MANIOBRAS RESPIRATORIAS**

**ORTIZ-NIEVA G, ESTAÑOL B, TELLEZ-ZENTENO JF, GARCÍA-VILLA M, CORONA MV, PADILLA-RUBIO J, CARDIEL-RÍOS MH, GARCÍA-RAMOS G.**  
INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y NUTRICIÓN SALVADOR ZUBIRÁN.

**INTRODUCCIÓN:** El síndrome de Raynaud se caracteriza por isquemia cutánea digital episódica, manifestada por palidez, cianosis y rubor de los dedos de manos y pies expuestos al frío o cuando el paciente está sujeto a un estrés emocional. No se conoce el mecanismo fisiopatológico exacto; la hipótesis más invocada es una alteración autonómica en la inervación simpática de los vasos sanguíneos de la piel.

**OBJETIVO:** Estudiar los cambios de la frecuencia cardíaca y el flujo sanguíneo de la piel (FSP) en sujetos sanos y en pacientes con síndrome de Raynaud durante las siguientes condiciones: 1. Respiración espontánea (RE), 2. Respiración rítmica (RR), 3. Inspiración profunda repentina (IPR), 4. Maniobra de Valsalva (MV).

**MÉTODO:** Se estudiaron 22 sujetos sanos y 22 pacientes con síndrome de Raynaud secundario. Las variables medidas fueron: 1. Intervalo R-R, 2. Amplitud de FSP, 3. Porcentaje de disminución de FSP, 4. Latencia de la máxima disminución del FSP.

**RESULTADOS:** Los pacientes con síndrome de Raynaud presentaron mayor taquicardia basal. La amplitud del FSP se encontró disminuido durante la respiración y durante las maniobras respiratorias ( $p < 0.001$ ). La vasoconstricción estuvo prolongada, ya que la latencia promedio de recuperación del FSP estuvo prolongada en IPR y MV en comparación de los sujetos controles.

**CONCLUSIÓN:** La amplitud del FSP basal está disminuida en los pacientes con síndrome de Raynaud, durante periodos asintomáticos; esto sugiere daño endotelial. También se encontró disminuido con las diversas maniobras respiratorias (RR, IPR y MV). Este cambio dinámico sugiere hiperactividad simpática hacia los vasos sanguíneos de la piel.

## ASOCIACIÓN DE HOMOCISTEÍNA EN PACIENTES CON TRASTORNO DE DÉFICIT DE ATENCIÓN CON HIPERACTIVIDAD

ALLENDE CARRERA R, RODRÍGUEZ LEYVA I, VILLALOBOS NIETO R.  
IMSS.

El trastorno déficit de atención con hiperactividad (TDA) es una de las más comunes entidades en la infancia con una prevalencia de 4 a 12% en la población escolar en general y de 40 a 70% en pacientes psiquiátricos infantiles. Alrededor de 60 a 80% de los pacientes que presentan este cuadro en la infancia, continúan con él en la adolescencia. Entre las posibles causas de este trastorno encontramos desde genéticas a resistencia de hormonas tiroideas. Se han relacionado además la exposición a sustancias tóxicas in útero como alcohol, plomo, humo de cigarrillos y probablemente cocaína. Recientemente se ha relacionado a la homocisteína como sustancia predominante en ciertas entidades neurológicas, principalmente con la aparición de síndrome demencial al detectar un incremento de 1 desviación estándar en los valores de homocisteína causa un riesgo relativo de 1.4, así como con alteraciones neuroconductuales y neuropsiquiátricas. Estudiamos un total de 54 pacientes de los cuales 26 contaban con el diagnóstico de TDA y 28 fueron controles. Con un rango de edad similar con una media de 7.6 años sin diferencia significativa en ambos grupos, con un rango mínimo de tres a 15 años. Se les analizaron los niveles de homocisteína plasmática obteniendo resultados con variación significativa con  $p = 0.02$  entre casos y controles por lo que puede concluirse que los valores de homocisteína ejercen algún efecto en el comportamiento en los pacientes con TDA.

## CAMBIOS EEG Y EKG DURANTE EL SÍNCOPE NEUROCARDIOGÉNICO: PRESENTACIÓN DE UN CASO

AÑORVE CD, ESTAÑOL VB, DELGADO GJ, PLASCENCIA AN, SENTÍES MH,  
PLACIDO COYAC C, AGUILAR SR, GARCÍA RG, HERNANDEZ CG.  
INCMNSZ.

**INTRODUCCIÓN Y OBJETIVO:** En el síncope disminuye el flujo sanguíneo cerebral. El neurocardiogénico es el más frecuente. La prueba de inclinación es útil para establecer diagnóstico de síncope reflejo observándose hipotensión, bradicardia o ambas. Los cambios EEG y EKG durante el síncope se reconocen desde 1957, que se han registrado en síncope inducido por maniobras. El objetivo de este trabajo es la presentación de un caso clínico del comportamiento EEG y EKG del síncope neurocardiogénico espontáneo. Hombre de 62 años, empleado. Tabaquismo y etilismo positivos hasta los 45 años de edad. En marzo del 2002 diagnóstico de poliangeítis microscópica con afección renal y HAS. El 12-marzo-2003 en bipedestación presenta un episodio caracterizado por diaforesis, visión borrosa, caída de su propia altura, pérdida del estado de alerta y micción. Desconoce duración, recuperación espontánea y *ad integrum*. Un segundo evento al estar sentado y con las mismas características el día 29-04-2003 durante la realización del EEG.

**ESTUDIOS:** VNC con polineuropatía. EEG durante el episodio clínico con paroxismo generalizado de ondas delta de predominio frontal bilateral que focaliza del lado derecho mezclado con theta. En el periodo postictal con ritmo alfa generalizado entremezclado con theta y paroxismos de ondas delta en región temporo-occipital. Posterior al evento muestra una actividad basal alfa. El registro EKG con bradicardia hasta de 43.47 X' Holter normal. Prueba de inclinación: síncope neurocardiogénico.

**DISCUSIÓN:** Se ha reportado en estudios que existen pausas cortas (tres a seis segundos) sin consecuencia observables. Las pausas más largas (siete a 13 segundos) mostraban lentificación generalizada, seguido por actividad frontal delta de alto voltaje que se relacionaba con alteración de la conciencia. Si persistía la hipoperfusión (> 14 segundos), el EEG se aplanaba y presentaban postura tónica que simulaban movimientos convulsivos. El EEG vuelve a ser normal en la sucesión inversa. A pesar de la causa del síncope, los hallazgos de EEG son semejantes. En nuestro paciente encontramos que durante el evento presentó bradicardia de 58.99 a 45.21 por minuto (intervalo RR de 1017 y 1327 ms) y una bradicardia máxima al minuto 1.69.7 de 43.47 por minuto (intervalo RR 1380 ms) que duró tres latidos relacionándose con atonía. La recuperación de la conciencia se relacionó con un periodo previo de 0.833 segundos con una FC entre 58.70 y 72.63 por minuto (intervalo RR 826 a 1022 ms) e integrándose el ritmo alfa hasta minutos después.

## CARACTERÍSTICAS POLISOMNOGRÁFICAS Y SÍNTOMAS DE DEPRESIÓN EN PACIENTES OBESOS ADULTOS CON APNEA DE SUEÑO

SANTIAGO-AYALA V,\*\* VALENCIA-FLORES M,\*\* RESÉNDIZ M,\*\* SUMANO J,\*  
GÓMEZ E,\* MONTES J,\* LÓPEZ L,\*\* CASTAÑO A,\*\* GARCÍA-RAMOS G.\*\*  
\*PUIS-FACULTAD DE PSICOLOGÍA, UNAM. \*\*INCMNSZ, MÉXICO, D.F.

Estudios previos han descrito una relación entre apnea de sueño (AS) y depresión. Los datos sugieren que la causa podría estar relacionada con la fragmentación de sueño, hipoxia, hipercapnia y severidad en el Índice de Apnea/Hipopnea (IAH).

**OBJETIVO:** Determinar las características polisomnográficas (PSNG) de pacientes obesos con AS y con síntomas de depresión vs. sin síntomas depresivos, a través del inventario de depresión de Beck (IDB).

**MÉTODO:** Se estudiaron 136 pacientes obesos (mujeres 81 y hombres 55), con edad promedio de  $40.9 \pm 11.9$  años, con índice de masa corporal ( $IMC = 48.8 \pm 10.7 \text{ kg/m}^2$ ) y un  $IAH = 46 \pm 36.6$ . Los pacientes fueron evaluados durante una noche de PSNG bajo técnicas estándares. El diagnóstico de AS fue definido por  $IAH \geq 5$ . Los pacientes contestaron el IDB dos horas previas a la primera noche de PSNG. Se clasificó a los pacientes de acuerdo con el puntaje del IDB como: no deprimidos ( $GnD: IDB \leq 16$ ) y deprimidos ( $GD: IDB \geq 17$ ).

**RESULTADOS:** Los datos mostraron que 45.6% (62/136) de los pacientes obesos con apnea de sueño presentaron síntomas de depresión de moderada-severa ( $GD = 25.7 \pm 7.6$ ,  $GnD = 9.4 \pm 4.5$ ). Los pacientes obesos deprimidos difieren de los no deprimidos en que pasan mayor tiempo desaturando por abajo de 65% ( $GnD = 24.1 \pm 57.9$  minutos vs.  $GD = 42 \pm 84.4$  minutos,  $t = -1.42$ ,  $p < 0.004$ ),

y tienen mayor número de desaturaciones por abajo de 65% (GnD =  $6.1 \pm 15$  vs. GD =  $10.7 \pm 21.5$ ,  $t = -1.407$ ,  $p < 0.012$ ). No se encontraron diferencias en el IAH, número de transiciones, número de despertares y número de activaciones.

**CONCLUSIONES:** Existe una alta prevalencia (45.6%) de síntomas de depresión (moderada-severa) en pacientes obesos con apnea de sueño. El mayor tiempo y número de desaturaciones por abajo de 65% en el grupo deprimido, sugieren que en el paciente obeso con AS la severidad de la hipoxia durante el sueño más que el número de eventos de apnea/hipopnea, pudiera estar contribuyendo a la presencia de síntomas de depresión.

Trabajo Apoyado por DGAPA-UNAM IN209500

## CORRELACIONES CLÍNICAS EN PACIENTES ESTUDIADOS CON PRUEBAS DE INCLINACIÓN POR SÍNCOPE

ASENSIO-LAFUENTE E, OSEGUERA-MOGUEL J, LORIA-ACERETO A, NARVÁEZ-DAVID R, DORANTES-GARCÍA J, OREA-TEJEDA A, CASTILLO-MARTÍNEZ L, HERNÁNDEZ-REYES P, REBOLLAR GONZÁLEZ V.  
INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y NUTRICIÓN SALVADOR ZUBIRÁN

**OBJETIVOS:** El síncope neurocardiogénico es una patología frecuente cuyo tipo puede ser diagnosticado por una prueba de inclinación (PI). Esta prueba tiene limitaciones en cuanto sensibilidad y especificidad, por lo que la correlación clínica de los síntomas con los hallazgos de la PI es importante.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** Se realizó un estudio protectivo, observacional y descriptivo. Se colectaron signos y síntomas asociados al síncope en una serie de pacientes seleccionados por dos cardiólogos para PI por síncope en estudio. Los datos clínicos recolectados se analizaron de acuerdo con el resultado de la prueba por medio de un análisis de regresión logística para establecer su valor predictivo.

**RESULTADOS:** Se realizaron 137 pruebas en un lapso de tres años. Noventa y ocho (71.5%) de ellas se hicieron en mujeres. Solamente en 117 se completó la información requerida. De éstas, 87 fueron PI positivas para síncope neurocardiogénico, se encontró un caso de falla autonómica pura y un caso de taquicardia ortostática postural. Los neurocardiogénicos se distribuyeron como sigue: vasodepresor 43 (46.8%), cardioinhibitorio 10 (12.8%), mixto 34 (40.4%) casos. Los síntomas más frecuentes fueron el mareo (68 pacientes, 72.3%), diaforesis (50 casos, 53.2%) y palpaciones (48 casos, 51%). Cuando se realizó el análisis de regresión logística, se calcularon coeficientes y se probaron combinaciones de síntomas. Aquí se encontró que la combinación de mareo, náusea y diaforesis en la historia clínica se asocia con riesgo 24.78 veces mayor para tener una PI positiva para síncope neurocardiogénico, independientemente de los otros parámetros. La historia clínica no permitió discriminar entre los diferentes tipos de síncope neurocardiogénico, sin embargo, se encontró una tendencia que no alcanzó significancia estadística relativa a la mayor frecuencia de síncope cardioinhibitorio entre hombres jóvenes.

**CONCLUSIONES:** Aunque el estudio tiene la limitación del tamaño de la muestra, queda patente que la historia clínica sigue teniendo un papel preponderante en el estudio de los enfermos con síncope,

como lo muestra el hecho de que hay un incremento de casi 25 veces del riesgo de tener una PI positiva en presencia de mareo, náusea y diaforesis. La combinación de historia clínica y hallazgos durante la PI permite mejorar la capacidad diagnóstica de la misma. Ciertas asociaciones requieren de mayor estudio.

## VASCULITIS POR COCAÍNA

LESTER J, HOYOS L, LEYVA A, VEGA R, FÉLIX I, MORENO T, MÁRQUEZ C, REMBAO D.  
INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIQUIRUGÍA.

**OBJETIVO:** Presentación de un caso poco habitual de vasculitis cerebral y revisión de la literatura.

**CASO CLÍNICO:** Masculino de 36 años, médico, diestro; tabaquismo y alcoholismo intensos desde su juventud, suspendidos hace tres años; desde los 23 años consumo de cocaína y opiáceos. Desde 1991 con cambios conductuales, irritabilidad, agresividad, desorganización, desaliño, enfrentamientos con familiares y amigos, imposibilidad para recordar sucesos inmediatos y mediatos, sin obedecer órdenes, apatía, fatiga, somnolencia, ideas de grandeza, marcha con base amplia de sustentación y lateropulsión indistinta de predominio izquierdo, disminución del tono de voz e incoordinación en sus movimientos por lo que fue valorado por primera vez en el Instituto en el año 2001 con minimal 27/30 al fallar en evocación, sin afección de nervios craneales, síndrome piramidal bilateral, presentes los reflejos de chupeteo, búsqueda, Hoffmann y Trömner izquierdos; con deterioro progresivo hasta su última valoración en enero de 2003 con funciones mentales no valorables por tendencia al mutismo. Fondo de ojo con papilas color naranja bien delimitadas y pulso venoso presente. Pupilas de 3 mm normorreflécticas, movimientos oculares con limitación a la supravversión y abducción ocular bilateral, V. motor y sensitivo no valorables por falta de cooperación, parálisis facial central izquierda VIII. No valorable. Síndrome piramidal bilateral y signos atáxicos presentes.

**COMENTARIO:** 30 millones de estadounidenses han utilizado cocaína al menos en una ocasión y cinco millones son consumidores regulares y es la droga ilícita más implicada con enfermedad cerebrovascular en adultos jóvenes, con una incidencia de 0.35% y cuyo primer caso se reportó en 1977 por Brust y Richter. Pero también están implicadas drogas como anfetaminas y opiáceos; además de reportes en relación con el aumento de casos relacionados con alcohol, cuyos factores tenía nuestro paciente. En el caso de la cocaína no se conoce el mecanismo de lesión, se sabe que no se relaciona con neurotoxina, pero sí se conoce que esta droga disminuye el flujo y metabolismo cerebral, también bloquea la recaptura de serotonina, con lo cual aumenta su disposición, y considerando que es la amina vasoconstrictora más potente resulta en vasoespasmo, que se postula como un primer mecanismo, además de aumentar la agregación plaquetaria y de tromboxano B2 e inhibe prostaciclina como otro mecanismo. Pero también está reportado el desarrollo de vasculitis secundaria a su uso con resultado similar a poliarteritis nodosa, con patología necrotizante, no leucoclastica y con relación mayor a vasculitis de pequeño vaso, cuyos casos son muy poco frecuentes y que en este reporte se confirmó mediante estudio patológico.

## LEUCOENCEFALOPATÍA TÓXICA REVERSIBLE POR CONSUMO DE HEROÍNA INHALADA: REPORTE DE UN CASO

REYES-ALVAREZ MT, JUAREZ-ARELLANO S, SENTIES-MADRID H, CANTÚ BRITO C, DÁVILA -MALDONADO L, HIGUERA J, GARCÍA-RAMOS G. INCMNSZ.

**INTRODUCCIÓN:** La leucoencefalopatía tóxica por heroína es ocasionada por inhalar adulterantes que contienen los preparados sólidos de la heroína. Usualmente su diagnóstico es por exclusión. Histopatológicamente presentan degeneración espongiiforme en sustancia blanca. El pronóstico según el grado de afección va desde recuperación completa hasta muerte.

**CASO CLÍNICO:** Hombre de 48 años, con antecedente de consumo habitual de heroína inhalada. Presenta cuadro súbito de conducta agresiva, desorientación, alucinaciones y signos atáxicos. Tuvo estudio de laboratorio normales, LCR con glucosa 59, proteínas 23, leucocitos 4, eritrocitos 10, tinta china y cultivos negativos. El EEG demostró actividad de base lentificada con ondas theta y delta polimorfas de predominio frontal central bilateral. La IRM demostró lesiones hiperintensas difusas en T2 y FLAIR en sustancia blanca profunda y subcortical bilateral, de predominio frontal, brazo posterior de cápsula interna, sin involucro de fibras arcuadas o nucleosa grises centrales. La biopsia cerebral mostró vacuolización extensa de la sustancia blanca con astrocitosis, pérdida de mielina, disrupción axonal y proliferación de microglia, sin evidencia de inclusiones virales en las células gliales. Las tinciones para citomegalovirus, HIV y virus JC fueron negativas, así como la proteína 14-3-3. Los hallazgos imagenológicos e histopatológicos fueron compatibles con leucoencefalopatía tóxica espongiiforme. A los tres meses de evolución mejoraron los síntomas, las lesiones en IRM, y se normalizó el EEG, con secuelas mínimas en concentración, evocación y memoria a corto plazo.

**CONCLUSIÓN:** Este caso ilustra la gravedad del cuadro agudo, la dificultad diagnóstica y su posibilidad de recuperación a mediano plazo.

## EXPERIENCIA EN APLICACIÓN DE TOXINA BOTULÍNICA A, EN 25 PACIENTES EN EL H.E. IMSS, PUEBLA, MÉXICO

ENRIQUEZ CORONEL G, SIBAJA L. HOSPITAL DE ESPECIALIDADES. IMSS.

**INTRODUCCIÓN:** Los trastornos del movimiento en su forma de distonía, si bien, no es la patología más común en la práctica clínica, es una área en donde la ayuda hacia los pacientes se da ahora de manera más efectiva, no con cirugía, sino con el uso de la toxina botulínica. El empleo de medicación a base de anticolinérgicos y benzodiacepínicos es muy limitada. La terapéutica más utilizada y con la cual tenemos experiencia es con el nombre de toxina botulínica tipo A, Botox.

**OBJETIVO:** Valorar la efectividad de la toxina botulínica tipo A, (TBA) en 25 pacientes, con patología muy concreta, distonía cervical en su forma de torticolis, retrócolis, laterocolis. Blefaroespasmos, espasmo hemifacial y síndrome de Meige. Sólo a un solo paciente se aplicó para espasticidad por PCI.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** Se contó con el uso del vial de frasco de 100 unidades, en diverso número, ya que cuando se aplicaba en cara, básicamente sólo era un vial y cuando se aplicaba en cuello se utilizaron hasta cuatro viales por sesión. La aplicación en espasticidad fue de dos viales. Se contó con pacientes del Hospital de Especialidades del IMSS Puebla, en total de 25 pacientes y desde luego las instalaciones del IMSS HE en donde se utilizaron jeringas de insulina, guantes, solución fisiológica, y torundas de alcohol.

**RESULTADOS:** Por sexo el mayor número de pacientes correspondió al sexo masculino, sobre todo en el área de distonía cervical, no así en el área de espasmo hemifacial en donde predominó en el sexo femenino. La edad observada mayor fue de los 20 a los 80 años, habiendo sólo un paciente por debajo de los 20 años. Se aplicó según la necesidad muy particular para cada paciente, todo esto en relación a la duración de la acción de la TBA. En algunos pacientes se ha aplicado en un año y medio hasta por cinco ocasiones. La efectividad observada fue buena, en cuanto a la desaparición de los movimientos distónicos, la presencia del cierre ocular para el blefaroespasmos y lo más efectivo a 100% fue lo observado en la desaparición del espasmo hemifacial. La mejoría observada en el adolescente con PCI, sólo fue de 50%. En cuanto a los efectos colaterales, en la mitad de los pacientes a los que se aplicó en espasmo hemifacial, presentaron paresia facial y sólo un paciente presentó ptosis palpebral.

**CONCLUSIÓN:** Actualmente el uso de TBA es un procedimiento efectivo contra los tipos más frecuentes de distonías en cara y cuello, habiendo en nuestra experiencia pocos casos con complicaciones por la aplicación. Quizás la limitante más importante para su aplicación sea el costo del producto, pero, afortunadamente existen aún hay instituciones que pueden solventar su aplicación.

