

# XXXVIII Reunión Anual de la Academia Mexicana de Neurología, A.C. Cancún, Q.R.

Del 1 al 8 de noviembre, 2014

## Resúmenes de Trabajos Libres en Póster

### REFLUJO GASTROESOFÁGICO EN LACTANTES DE BAJO RIESGO, EVALUACIÓN NEUROFISIOLÓGICA

ROMERO-ESQUILIANO GABRIELA, CORREA-RAMÍREZ ALICIA, SÁNCHEZ CARMEN  
LABORATORIO DE SEGUIMIENTO DEL NEURODESARROLLO, INP-UAMX. UNIVERSIDAD AUTÓNOMA METROPOLITANA XOCHIMILCO

**ANTECEDENTES:** El reflujo gastroesofágico (RGE) es usual en lactantes de término, corresponde en condiciones fisiológicas al paso involuntario, retrogrado del contenido gástrico hacia el esófago. Algunos casos evolucionan con episodios frecuentes de RGE y presencia de complicaciones. Se ha relacionado con alteraciones del sueño y apnea, sugiriendo un origen neurológico.

**OBJETIVO:** Identificar alteraciones en el sustrato neurológico a partir de evaluación neurofisiológica en lactantes menores de 6 meses de edad con datos clínicos de RGE.

**MÉTODOS:** Se incluyeron 28 niños de término eutróficos, 15 mujeres y 13 hombres, entre 1.8 y 6 meses, con datos clínicos de RGE clasificados sin riesgo por peso, talla, Apgar y sin riesgos perinatales. Se realizaron electroencefalograma (EEG), potenciales auditivos de tallo cerebral (PEATC) y evocados visuales corticales (PEVC).

**RESULTADOS:** EEG: 14 (.50) con actividad asincrónica, discretamente asimétrica, con mayor proporción de ritmos lentos. PEATC: 22 (.78) con prolongación de la onda V, prolongación de los tiempos de conducción periférica y central, baja amplitud de la onda I. PEVC: 13 (.46) prolongación de latencia y baja amplitud de la respuesta cortical.

**CONCLUSIONES:** Se evidenció retraso en mielinización y sincronización SNC en niños de bajo riesgo. Es necesario evaluar la presencia de riesgo neurológico en niños con RGE que complique su desarrollo posterior.

### HIPOFISITARISMO COMO MANIFESTACIÓN DE ANEURISMA CEREBRAL. PRESENTACION DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

GARNICA C,\* GUTIÉRREZ-MANJARREZ F\*\*  
\* RESIDENTE DE MEDICINA INTERNA, HOSPITAL GENERAL DE TIJUANA, ISESALUD. \*\*  
MEDICINA INTERNA, NEUROLOGÍA Y NEUROFISIOLÓGICA, HOSPITAL GENERAL TIJUANA, ISESALUD

**INTRODUCCIÓN:** El hipofisitarismo, fue descrito clínicamente por primera vez por Simmonds en 1914, como la incapacidad de la glándula pituitaria para liberar las hormonas necesarias para la homeostasis. Es causado en dos terceras partes de los casos por un tumor pituitario o incluso por algún tratamiento dirigido a este (p.ej. cirugías transefenoidales) u otros tumores (p.ej. radioterapia en tumor de cabeza y cuello). El resto de las causas se distribuye en tumores extrapituitarios, enfermedades infiltrativas, infecciosas, genéticas, traumáticas y vasculares. Hay una asociación bien conocida entre hipofisitarismo y causas vasculares, entre ellas la hemorragia subaracnoidea, enfermedad de Sheehan y menos frecuente aneurismas cerebrales. Los aneurismas intracraneales tienen una prevalencia del 0.4 al 7%, según el estudio (autopsia o angiografía, respectivamente). La mayoría se ubica en la circulación anterior. Estos pueden simular tumores pituitarios al producir alteraciones endocrinas por compresión, manifestándose como hipofisitarismo y afectación de nervios craneales adyacentes (p.ej. alteración en campos visuales). Por lo anterior es importante identificar esta asociación tomando en cuenta su frecuencia de presentación baja, que oscila en 0,17%. Se describe el caso de una mujer clínicamente con hipofisitarismo asociado a aneurisma cerebral como etiología.

**CASO CLÍNICO:** Mujer de 40 años de edad, previo a su enfermedad actual sana, sin antecedentes familiares, gineco-obstétricos de importancia, sin enfermedades reumáticas, hematológicas, traumatismos, infecciones, cirugías, neoplasias o ingesta de algún medicamento. Desde hace 7 años presenta amenorrea clasificada como secundaria, así como aumento de peso de 15 kg, caída fácil de cabello, piel seca, polidipsia de 7 L y poliuria de 12 L diarios. Se agrega cefalea hemisférica derecha, pulsátil. Acude con médico familiar quien encontró conciente, orientada y mala hidratación tegumentaria,

cuello sin bocio, campos pulmonares sin alteraciones, ruidos cardiacos rítmicos sin soplos, abdomen blando no doloroso, y extremidades con edema ++/++++ por debajo de las rodillas. Tuvo un filtrado glomerular de 49.92 ml/min, hipernatremia de 159 meq/l, examen general de orina con isostenuria, y una densidad urinaria de 1.005. Es enviado a nefrología, donde inicia hidroclorotiazida 25 mg cada 12 horas, sospechando de diabetes insípida. Valorada por endocrinología, quien describe galactorrea, por lo que se solicitó hormonas tiroideas con TSH 0.08, T4L 1.04, prolactina 1.0, LH 1.0, FSH 2.5. Inicia levotiroxina 100 mcg cada 24 horas, desmopresina 178 mg cada 12 horas y bromocriptina 2.5 mg cada 24 horas. Se realiza tomografía de cráneo sin contraste reportándola normal, por lo que se suspende agonista sintético de la dopamina. En los últimos tres años acude en diversas ocasiones al hospital con clínica de deshidratación y desorientación, asociado a mal apego terapéutico. Glucosa 387 mg/dL, sodio 137 meq/l, examen general de orina con glucosuria y densidad urinaria menor de 1.005, TSH 3.13, T4L 0.70. Ajustan manejo con desmopresina 178 mg cada 8 horas, levotiroxina 150 mcg cada 24 horas, glibenclamida 5 mg cada 12 horas y metformina 850 mg cada 8 horas. En la actualidad, debido a la dificultad para solventar su tratamiento, acude Urgencias por presentar desde hace 4 semanas astenia y adinamia, cefalea holocraneana intensa y pulsátil, sed, poliuria, y mucosas secas. Encontramos hipernatremia de 166 meq/l, hipokalemia de 2.5 meq/l. Por alteración del estado de alerta se realiza tomografía simple y contrastada de cerebro donde se observa imagen hiperdensa en espacio interpeduncular y por debajo del hipotálamo y silla turca de características normales. Laboratorio con sodio de 173 meq/l, el resto normal. Se inicia solución glucosada 5% 1000 cc para 12 horas, sin mostrar respuesta favorable, así como desmopresina cada 8 horas con mejoría clínica gradual. Se complementa estudio con angiografía cerebral reportando un aneurisma de 145mmX136mm en el espacio interpeduncular en mesencéfalo, dependiente de la bifurcación de la arteria basilar con las cerebrales posteriores.

**DISCUSIÓN:** El hipofisitarismo, fue descrito por Simmonds en 1914, como la incapacidad de la glándula pituitaria para liberar hormonas necesarias para una función normal. Se estiman nuevos casos al año por cada 100,000 personas. Esta patología impacta significativamente el contexto social del paciente al empeorar su calidad de vida, incluso a pesar, de encontrarse bajo tratamiento. Existe una amplia gama de manifestaciones clínicas, dependiendo de la hormona alterada, la cual puede ser parcial o completa (panhipofisitarismo) y más raro, deficiencia de una sola hormona (hipofisitarismo monotrópico). Existe tres mecanismos fisiopatológicos en el hipofisitarismo, por disminución de la secreción y síntesis hormonal, Interrupción de la liberación de factores liberadores hipotálamicos y pérdida o destrucción de las células productoras de hormonas hipofisarias (Tabla 1).

Tabla 1.

Mecanismos	Causas
Disminución de la secreción/síntesis hormonal de hormonas hipotálamicas	Congénito, neoplasias primarias, metástasis, inflamación/infección, isquemia o efecto de masa
Interrupción de la liberación de hormonas hipotálamicas a la hipófisis anterior	Masas periselares (craneofaringioma, meningioma, tumor hipofisario o aneurismas)
Pérdida o destrucción de las células hipofisarias	Isquemia (síndrome de Sheehan), inflamación (hipofisitis), enfermedad infiltrativa, y en respuesta a expansión hipofisaria (adenoma)

La causa de hipofisitarismo en dos terceras partes de los casos es secundaria a tumor pituitario o su tratamiento (cirugías transefenoidales) y otros tumores (p.ej. radioterapia en tumor de cabeza y cuello). El resto de las causas se distribuye en tumores extrapituitarios, enfermedades infiltrativas, infecciosas, genéticas y vasculares. Dentro de las causas vasculares, la hemorragia subaracnoidea (HSA) es una de las más frecuentes. Con mayor sobrevivencia de estos pacientes es de esperar encontrar complicaciones a largo plazo, siendo las anomalías endocrinológicas una de ellas, que se presentan hasta en 50% de los pacientes dentro del primer año. La principal alteración endocrina es la deficiencia de GH, seguido por deficiencia de gonadotrofinas. Otras causas vasculares con una frecuencia menor son los aneurismas cerebrales por efecto compresivo que provocan a tejidos adyacentes. Tienen una prevalencia del 0.4 al 3.6% en autopsias y del 3.7 al 7% en angiografías cerebrales electivas. Se localizan principalmente en la circulación anterior, usualmente en la unión

de la arteria carótida interna y la arteria comunicante posterior. 3-5 Una vasta parte de los aneurismas son incidentales. Dentro de la presentación clínica de una aneurisma depende de muchos factores, entre ellos la integridad del saco. El cuadro clínico también variaría según su topografía y su tamaño, evidenciándose afectación visual o síndromes neurológicos. Se dice que un aneurisma tendría que medir más de 2.5 cm y ser mayor de 3.5 cm (aneurismas gigantes) para causar tales manifestaciones, respectivamente. Los aneurismas pueden simular tumores pituitarios al producir alteraciones endocrinas como hipopituitarismo, hiperprolactinemia, diabetes insípida, y por compresión adyacente de nervios craneales (p. ej. Alteraciones campimétricas).<sup>13</sup> Los aneurismas son causas insólitas de deficiencia hipofisiaria, presentándose en 0.17%. El hipopituitarismo puede resultar de la compresión del hipotálamo o el tronco de la hipófisis, como sospechamos es el caso de nuestro paciente. A menos que esté contraindicado, la cirugía es el tratamiento primario para tumores hipofisarios sintomáticos. El objetivo de corregirlo quirúrgicamente es minimizar el riesgo de ruptura aneurismática. La función hipofisiaria puede o no ser restaurada después del manejo quirúrgico o médico. Muchas de las veces suele ser irreversible, debido a que cuando se descubre ha pasado el tiempo suficiente como para haberse producido lesión isquémica.

**CONCLUSIONES:** Nuestra paciente presenta un cuadro clínico sugestivo de déficit hormonal tanto de hipófisis anterior (gonadotropinas, TSH), como posterior (prolactina, HAD), caracterizado por amenorrea secundaria, bradipsiquia, piel seca, caída fácil de cabello, y galactorrea, todo antecedido por poliuria como manifestación inicial. Los aneurismas son causas extremadamente raras de hipopituitarismo pero debe incluirse dentro del diagnóstico diferencial.

### HALLAZGOS NEUROFISIOLÓGICOS EN LACTANTES CON RIESGO NEUROLÓGICO POR ENCEFALOPATÍA HIPÓXICO ISQUÉMICA PERINATAL, REPORTE PRELIMINAR

ROMERO-ESQUILIANO GABRIELA, \* GRANADOS-RAMOS DORA, \*\* MÉNDEZ IGNACIO\*\*\*

\* UNIVERSIDAD AUTÓNOMA METROPOLITANA XOCHIMILCO. \*\* LABORATORIO DE PSICOBIOLOGÍA, FACULTAD DE PSICOLOGÍA-XALAPA, UNIVERSIDAD VERACRUZANA. \*\*\* INSTITUTO DE INVESTIGACIONES DE MATEMÁTICAS APLICADAS Y SISTEMAS, UNAM

**ANTECEDENTES:** La evaluación neurofisiológica ha permitido explorar diversas condiciones funcionales del sistema nervioso central (SNC) tanto en la normalidad como en la alteración, en diferentes etapas de desarrollo de los niños. La presencia del riesgo biológico en la etapa perinatal (encefalopatía hipóxico-isquémica) altera el funcionamiento del SNC y como consecuencia condicionan en ciertos casos la presencia de secuelas neurológicas y/o discapacidades en etapas posteriores.

**Objetivo.** Buscar indicadores neurofisiológicos tempranos que permitan identificar a los niños con mayor compromiso funcional, que conjuntamente con las pruebas de desarrollo evalúen el riesgo de secuelas o discapacidades posteriores.

**MÉTODOS:** Se incluyen lactantes menores de 12 meses con diagnóstico de encefalopatía hipóxico isquémica. Se valoran los diferentes niveles de organización funcional en el sistema nervioso central a través de electroencefalograma (EEG), potenciales evocados auditivos (PEATC) y potenciales evocados visuales corticales (PEVC), perfilando la respuesta funcional.

**RESULTADOS:** Se analizó la actividad eléctrica cerebral en 13 niños y 4 niñas presentando mayor proporción de actividad lenta simétrica, asincrónica y de bajo voltaje. PEVC en 19 niños y 27 niñas con respuesta visual cortical prolongada y bajo voltaje. PEATC en 17 niñas y 19 niños con prolongación de latencia de todas las ondas y tiempo de conducción III-V y I-V, bajo voltaje de la onda V.

**CONCLUSIONES:** Establecer el estado funcional de los lactantes da información valiosa para la predicción del desarrollo posterior. Identificando a los niños con mayor riesgo neurológico posibilitando la atención oportuna y en muchos casos la limitación de la secuela neurológica.

### SÍNDROME MIASTENIFORME ASOCIADO A NEUROCICTERCOSIS

PEIRO-OSUNA ROSA PAMELA, \* RAMOS-OCUEGUEDA LUIS GREGORIO, \*\* LÓPEZ-MEZA ELMER GUILLERMO\*\*\*

\* FACULTAD DE MEDICINA, UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DE SINALOA. \*\*SERVICIO DE MEDICINA INTERNA, HOSPITAL GENERAL DE CULIACÁN. \*\*\*DEPARTAMENTO DE NEUROFISIOLOGÍA, HOSPITAL GENERAL DE CULIACÁN.

**REPORTE DE OBJETIVOS:** Paciente masculino de 55 años de edad, acude al departamento de neurología con ptosis fluctuante y diplopía bilateral de un mes de evolución, los cuales mejoran con el reposo. Dentro de sus antecedentes se encuentra el consumo de cocaína y múltiples traumas cerebrales con pérdida de la conciencia durante 3 días. Clínicamente se sospechó miastenia grave, por lo que solicitó anticuerpos anti-receptor de acetilcolina, test de Jolly y prueba de neostigmina. Sólo la prueba Jolly fue positiva. El examen físico reveló signos de neurona motora superior. PorIRM se demostró lesiones quísticas con edema circundante compatibles con cisticercosis en el lóbulo parietal y occipital. El paciente fue hospitalizado y se administró tratamiento con albendazol, esteroides y Mestinon debido al riesgo de manifestaciones clínicas después del inicio de cisticida. En los primeros días del inicio del tratamiento tuvo una respuesta espectacular y se observó remisión de los signos y síntomas.

**DISCUSIÓN:** El Síndrome miasteniforme es una enfermedad, que es clínicamente similar a la miastenia grave, pero no tiene un proceso autoinmune. Las principales características clínicas es la ptosis, debilidad muscular y visión doble. Los signos clínicos en nuestro caso nos podrían confundir, ya que asemeja a los hallazgos clínicos de la miastenia grave, que era la sospecha inicial. Este caso demuestra que un proceso autoinmune neuromuscular no es la única etiología que puede caracterizar estos

signos y síntomas. Como se describe en la literatura la confirmación requiere pruebas farmacológicas, neurofisiológicas, y serológicas debido al largo periodo de tratamiento, así como las consecuencias médicas asociadas con esta enfermedad. Los resultados de las pruebas neurofisiológicas fueron positivas pero los anticuerpos fueron negativos, y la IRM del cerebro reveló lesiones quísticas con edema circundante compatibles con neurocisticercosis. Estos hallazgos de neuroimagen marcaron la pauta para el diagnóstico en nuestro caso.

### EDEMA CITOTÓXICO DEL CENTRUM SEMIOVALE EN ENCEFALOPATÍA URÉMICA

CARLOS R. CÁMARA-LEMARROY, HAZAEL FLORES-CANTÚ, CAMILO D. GONZALEZ-VELAZQUEZ, HÉCTOR J. CALDERÓN HERNÁNDEZ, ALEJANDRA G. MENDOZA-GARCÍA, HÉCTOR J. VILLAREAL-VELÁZQUEZ  
SERVICIO DE NEUROLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO "DR. JOSÉ E. GONZÁLEZ".  
UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DE NUEVO LEÓN. MONTERREY, N.L. MÉXICO.

**ANTECEDENTES Y OBJETIVOS:** La encefalopatía urémica (EU) es una entidad rara, asociada a insuficiencia renal, caracterizada por el inicio súbito o subagudo de crisis convulsivas, ataxia, temblor o disfunción motora. Se han descrito 2 tipos: un tipo cortical, con edema vasogenico reversible cortical (similar al PRES) y un tipo subcortical, asociado con diabetes y con edema vasogenico reversible en ganglios basales. Aquí presentamos el caso de una paciente con EU y edema citotóxico del centrumsemiovale.

**MÉTODOS:** Reporte de un caso.

**RESULTADOS:** Una paciente femenina de 30 años de edad ingresa por historia de crisis convulsivas tonico-clónicas generalizadas. A su llegada se encontró somnolienta. Tenía un antecedente de insuficiencia renal crónica (de origen no determinado) y hemodiálisis, pero había suspendido el tratamiento 3 meses atrás. La paciente no tenía antecedentes de diabetes, enfermedad inmunológica o epilepsia. A la exploración física, se encontró afebril, sin signos focalizantes o meníngeos, y la función motora y sensitiva estaba preservada. No tenía alteraciones visuales. Se encontró un BUN de 135 mg/dL y creatinina de 20.8 mg/Dl. Se encontraba con acidosis metabólica (pH 7.12 y bicarbonato de 12 mmol/L. Electrolytos séricos y glucosa sérica normales. Punción lumbar normal, EEG normal y por IRM de cerebro se encontró edema citotóxico bilateral simétrico en el centrumsemiovale. Los síntomas desaparecieron después de 2 sesiones de hemodiálisis (al corregir la uremia), 2 semanas después, desaparecieron las alteraciones en IRM.

**CONCLUSIONES:** La EU con involucro simétrico del centrumsemiovale, y con edema citotóxico reversible, es una presentación inusual. Sólo se han reportado 2 casos con estas características con anterioridad. La fisiopatología de la EU aún no se comprende, y se cree que interactúan factores metabólicos, inflamatorios y vasculares. Hallazgos similares se han descrito en pacientes con síndrome hemolítico urémico.

### VARIABILIDAD DE LA FRECUENCIA CARDIACA Y LA PRESIÓN ARTERIAL EN PACIENTES DIABÉTICOS CON MENOS DE DOS AÑOS DE DIAGNÓSTICO

ANA CLARA MICHEL CHÁVEZ, JOSÉ ANTONIO GIEN LÓPEZ, BRUNO ESTAÑOL VIDAL, ADRIANA ROBLES CABRERA, RODOLFO CÉSAR CALLEJAS ROJAS, MARÍA ELENA HUITRADO DUARTE, GUILLERMO DELGADO GARCÍA

**ANTECEDENTES:** La diabetes afecta aproximadamente a 250 millones de personas en el mundo. La neuropatía autonómica cardíaca es una complicación común en la diabetes. Utilizando pruebas predefinidas de la variabilidad de la frecuencia cardíaca, el 34.3% de pacientes con diabetes tipo 2 tuvieron alteraciones. La neuropatía autonómica cardiovascular es una complicación seria de la diabetes que puede llevar a hipotensión postural severa, intolerancia al ejercicio, inestabilidad transoperatoria e isquemia miocárdica silente.

**OBJETIVOS:** Medir la variabilidad de la frecuencia cardíaca (FC) y la presión arterial (PA) en pacientes diabéticos de diagnóstico menor a 2 años en tres posiciones: acostada, de pie y con respiración rítmica de 6 ciclos.

**MÉTODOS:** Se estudiaron 30 pacientes con menos de dos años de diagnóstico de diabetes tipo 2 utilizando un equipo Finapres latido a latido, midiendo en dominios de tiempo y frecuencia, así como la medición de la PA. Se incluyeron a pacientes de entre 30 y 60 años, ambos sexos y se excluyeron condiciones o consumo de sustancias que puedan alterar la FC y/o TA.

**RESULTADOS:** En el dominio de la frecuencia cardíaca obtuvimos diferencias estadísticamente significativas en los valores de análisis del tiempo para la desviación estándar de la FC y los valores de corto plazo (SNNN, RMSSD y pNN50). En el análisis de la PA no hubo diferencias significativas pero si predominio simpático sobre parasimpático en las tres posiciones. La sensibilidad del barorreceptor (SBR) esta disminuida en pacientes con diabetes temprana comparada con sanos al realizar la maniobra de ponerse de pie.

**CONCLUSIONES:** En los pacientes con diagnóstico menor a 2 años de diabetes tipo 2 existe una menor variabilidad de la FC comparado con sujetos sanos. No hay cambios en el análisis de la PA pero sí en la SBR al realizar maniobra de bipedestación, probablemente por disminución de función parasimpática.

### OBTENCIÓN SIMULTÁNEA DE LOS REFLEJOS H DEL FLEXOR CARPI RADIALIS Y DEL BÍCEPS BRAQUIAL

**PADILLA-LEYVA MA,\* ESTAÑOL-VIDAL B,\* RODRÍGUEZ-BALAGUER R,\* LÓPEZ L,\* ÁLVAREZ-SOLÍS G,\* MICHEL-CHÁVEZ A,\* ROBLES-CABRERA A,\* MARTÍNEZ-MEMJE R\*\***  
\* DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA Y PSIQUIATRÍA, LABORATORIO DE NEUROFISIOLÓGICA CLÍNICA, INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y NUTRICIÓN, SALVADOR ZUBIRÁN. \*\* DEPARTAMENTO DE INSTRUMENTACIÓN ELECTROMECÁNICA, INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA, IGNACIO CHÁVEZ

**ANTECEDENTES Y OBJETIVOS:** El reflejo H homónimo del flexor carpiradialis (FCR) puede ser obtenido con facilidad con estimulación del nervio mediano a nivel del codo. El reflejo H heterónimo del bíceps brachii (BB) puede ser obtenido con el mismo estímulo ante una moderada contracción muscular del bíceps. El objetivo del presente trabajo fue obtener el reflejo H (RH) del músculo FCR homónimo y simultáneamente obtener el reflejo H heterónimo del BB estimulando el nervio mediano.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** Se estudiaron 32 sujetos sanos, tres pacientes con espasticidad y un paciente con enfermedad de Parkinson. Los reflejos se obtuvieron promediando 50 respuestas y durante contracción isométrica moderada (50%).

**RESULTADOS:** En todos los sujetos sanos se obtuvieron fácilmente los RH homónimo del FCR y el heterónimo del BB. La amplitud del RH heterónimo del BB fue considerablemente menor que el RH homónimo del FCR (7%). El RH del BB tuvo una latencia de 2 a 3 ms menor que el RH del FCR. En los espásticos tanto el RH homónimo como el heterónimo fueron de mayor amplitud que en los controles. En el paciente parkinsoniano las latencias del RH están normales en el FCR y la amplitud está aumentada con respecto a los controles. En el BB los potenciales de larga latencia están ligeramente aumentados en amplitud, su latencia es más corta y se observa un potencial adicional de larga latencia.

**CONCLUSIONES:** Ambas respuestas parecen ser monosinápticas dada su latencia fija y corta. En los sujetos espásticos los RH homónimos y heterónimos están facilitados, lo que refleja una mayor excitabilidad de motoneuronas alfa. En el paciente parkinsoniano los RH del FCR están aumentados en amplitud y son seguidos de potenciales de larga latencia, replicables, y de mayor amplitud que en los controles.

## ALTERACIONES EN EL REFLEJO DE LARGA LATENCIA Y PERIODO CUTÁNEO SILENTE EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON

**RODRÍGUEZ-BALAGUER R,\* ESTAÑOL-VIDAL B,\* PADILLA-LEYVA MA,\* LÓPEZ L,\* ÁLVAREZ-SOLÍS G,\* MICHEL-CHÁVEZ A,\* ROBLES-CABRERA A,\* REYES MELO,\*\*\* MARTÍNEZ-MEMJE R\*\*\***  
\* DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA Y PSIQUIATRÍA, LABORATORIO DE NEUROFISIOLÓGICA CLÍNICA, INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y NUTRICIÓN, SALVADOR ZUBIRÁN. \*\* CLÍNICA DE MOVIMIENTOS ANORMALES, INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y NUTRICIÓN, SALVADOR ZUBIRÁN. \*\*\* DEPARTAMENTO DE INSTRUMENTACIÓN ELECTROMECÁNICA, INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA, IGNACIO CHÁVEZ

**ANTECEDENTES Y OBJETIVO:** La enfermedad de Parkinson es una de las enfermedades degenerativas más comunes. Su diagnóstico es clínico y se llega al mismo en la mayoría de los casos. Los estudios neurofisiológicos han caído en desuso en esta enfermedad y pudieran ser de mucha utilidad en los pacientes cuyo diagnóstico no sea posible solo con la clínica. Dos de los fenómenos fisiológicos que pudieran ayudar son el período cutáneo silente (PCS) y los reflejos de larga latencia (RL). El objetivo fue establecer alteraciones en el PCS y RLL entre los pacientes con EP y controles sanos.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** Se reclutaron 10 pacientes con diagnóstico de EP y se compararon con 20 sujetos sanos pareados por edad y sexo. Se obtuvo la medición del PCS y el RLL en el músculo abductor pollicis brevis en "off" y luego en "on".

**RESULTADOS:** La mediana de edad de los pacientes fue de 71 (64-70.5) años, los controles 75 (70-80) (p = 0.5). La duración y la latencia del PCS fueron de 257 (178-357) ms y 310.62 (260-430) ms respectivamente en los pacientes, en los controles 180.5 (117.7-313.9) ms y 107.5 (74-160.7) (p = 0.01 y p = 0.003, respectivamente). El RLL en los pacientes fue de 60 ms y en los controles 49.1 ms (p = 0.001). No se encontró diferencias entre el período "off" y "on", tampoco correlación entre el PCS, el RLL y los años de enfermedad y dosis de levodopa.

**CONCLUSIONES:** La latencia y duración del PCS así como los potenciales de larga latencia están prolongados en los pacientes con EP comparados con controles. Esto establece la posibilidad de ser utilizados como herramienta diagnóstica en este grupo de pacientes.

## SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ (SGB) VARIEDAD POLINEURITIS CRANEAL EN PEDIATRÍA: RECUPERACIÓN COMPLETA POSTERIOR AL USO DE GAMAGLOBULINA

**LUNA MACÍAS VÍCTOR BASILIO, BARRERA TELLO CARLOS AUGUSTO, MUÑOZ MONTUFAR JUAN PABLO, REYES CUAYAHUITL ARACELI**

**ANTECEDENTES Y OBJETIVOS:** La variante polineuritis craneal del SGB constituye del 3-5% del total de casos con afectación de los nervios craneales VII, IX y X en orden de frecuencia, siendo muy raro este tipo de presentación en pacientes pediátricos donde solamente existen pocos casos reportados, de los cuales pocos reportan evolución y pronóstico de éstos pacientes.

**MÉTODOS:** Presentación de caso clínico

**RESULTADOS:** Paciente femenino de 14 años de edad sin antecedentes de importancia. Inicia su padecimiento una semana previa a su ingreso con hiporexia, debilidad generalizada y cefalea, evolucionando a las 72hrs con disartria, sialorrea y dificultad para deglutir alimentos, a las 96 hrs presenta parálisis de los NC V en su rama motora, VI, VII, IX, X, XI y XII de manera bilateral así como dificultad respiratoria motivo por el cual se mantiene bajo ventilación mecánica y posterior traqueostomía y gastrostomía. Se toma IRM encontrándose normal y una primera punción lumbar a los 5 días de iniciado el cuadro reportándose normal. Se realiza VCN reportándose una poliradiculoneuropatía sensitivo motora con afectación del NC VII así como alteración del reflejo de parpadeo por lo que se inicia manejo con gamaglobulina los 5 días a 2g/kg/dosis total dividida en 5 días. A los 15 días de inicio del cuadro se realiza nueva PL encontrándose disociación albumino-citológica. Tuvo mejoría progresiva presentando a los 2 meses remisión completa de la sintomatología

**CONCLUSIONES:** La variedad polineuritis craneal es una presentación rara del SGB en pediatría con múltiples diagnósticos diferenciales, para los cuales se utiliza el análisis clínico así como estudios de neuroimagen y neurofisiológicos que confirman este diagnóstico. Se presenta además la adecuada respuesta al uso de gamaglobulina lo que confirma la naturaleza inmune de esta entidad y una buena evolución posterior al uso temprano de la misma.

## SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ SECUNDARIO A MENINGOENCEFALITIS. REPORTE DE CASO

**CANELA CALDERÓN OBET JAIR, DANIEL SAN JUAN ORTA, AXEL HERNÁNDEZ RUIZ, RAFAEL VÁZQUEZ GREGORIO**

**INTRODUCCIÓN:** La meningoencefalitis infecciosa es una enfermedad inflamatoria de las meninges y el cerebro. El espectro de complicaciones en la meningoencefalitis infecciosa es amplio, sin embargo, la aparición del síndrome de Guillain-Barré ha sido pobremente documentada.

**CASO CLÍNICO:** Se presenta el caso de una mujer de 37 años de edad, que inicia con un cuadro clínico de meningoencefalitis infecciosa, que a los 9 días se observó un empeoramiento de la fuerza y las alteraciones sensitivas de las cuatro extremidades. Pese a la nueva presentación clínica, se reinicia un abordaje diagnóstico, etiológico y microbiológico sin identificarse un agente infeccioso. Debido a la sospecha clínica con el apoyo de la electromiografía, se pudo diagnosticar una severa polineuropatía desmielinizante secundariamente axonal sensitiva motora de las cuatro extremidades. El manejo integral de la paciente estuvo basado en los principios internacionalmente establecidos para las dos situaciones neurológicas, mismos que recomiendan administrar un tratamiento empírico y de amplio espectro, debido a que la determinación del agente infeccioso es difícil, costosa y prolongada.

**CONCLUSIONES:** El síndrome de Guillain-Barré secundario a meningoencefalitis es una complicación rara. Por lo tanto, la sospecha clínica puede llevar a la determinación de un seguimiento terapéutico que mejore oportunamente el pronóstico del paciente.

## SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ Y EMBARAZO. REPORTE DE CASO

**BORBOLLA G, GARCÍA SM**

**ANTECEDENTES:** El síndrome de Guillain Barre es unapoliradiculoneuropatía aguda, asociada en dos tercios de los casos a una infección causada por *Campylobacter jejuni*. Principal causa de parálisis flácida aguda: con una incidencia de 0.4 a 1.7 casos por cada 100 000 habitantes/año y alcanza 5% de mortalidad. Orientan al diagnóstico la disociación albumino-citológica, el patrón de degeneración axonal y desmielinización por electromiografía, así como el hallazgo de anticuerpos anti-GM1. Se reportan pocos casos de síndrome de Guillain-Barre durante la gestación. Un 13% se presenta durante el primer trimestre; 47 % en el segundo trimestre y 40% en el tercero. No se reporta que la gestación sea una condición que aumente el riesgo de dicha patología. El manejo terapéutico se realiza a base de inmunoglobulina y plasmáferesis.

**REPORTE DE OBJETIVOS:** Se presenta caso de paciente de 23 años de edad, que ingresa a hospitalización por cuadro de parálisis flácida aguda, simétrica, ascendente, la cual cursaba con embarazo de 33.2 SDG; teniendo como antecedente haber presentado cuadro diarreico, auto limitado 4 días previos al inicio de la sintomatología referida. El reporte de LCR con proteínas de 12mg/dl, y celularidad 10 leucocitos/UL; electromiografía con afectación axonal y desmielinizante, compatible conpoliradiculoneuropatía. Se trató con IgG a dosis de 0.4g/kg durante 5 días, presentado mejoría clínica dos días después del inicio de la terapia. Sin deterioro neuromuscular, ni complicaciones para la gestación, la cual se resuelve por vía abdominal a las 39 SDG.

## FACTORES RELACIONADOS AL GRADO DE RECUPERACIÓN CLÍNICA EN PACIENTES CON SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ

**FIGUEROA CUCURACHI MELISSA, OCHOA MENA JOSÉ DARIO, GONZÁLEZ SÁMANO ARTURO ABRAHAM, MELLADO ORTIZ YOKARY AMOR, PLASCENCIA ÁLVAREZ NOEL ISAÍAS, NÚÑEZ OROZCO LILIA**  
SERVICIO DE NEUROLOGÍA C.M.N. "20 DE NOVIEMBRE" ISSSTE, MÉXICO, D.F.

**ANTECEDENTES:** El síndrome de Guillain-Barré es una poliradiculoneuropatía inflamatoria aguda de origen autoinmune, de carácter progresivo y curso monofásico, asociada frecuentemente a un pro-

ceso infeccioso previo. Generalmente inicia con parestesias y debilidad ascendente de miembros inferiores. La mayoría de los pacientes tienen recuperación espontánea, pero cerca del 40% persiste con algún grado de discapacidad.

**OBJETIVO:** Evaluar factores que influyen en la recuperación clínica de pacientes con diagnóstico de Síndrome de Guillain-Barre en el CMN "20 de Noviembre".

**MÉTODOS:** Estudio retrospectivo descriptivo e inferencial de 10 años, en 45 pacientes con Síndrome de Guillain-Barré CMN "20 de Noviembre", para determinar variables relacionadas a la recuperación clínica de la enfermedad. El grado de recuperación se determinó con base en la escala de Hughes.

**RESULTADOS:** 31 hombres y 14 mujeres; edad promedio de  $49.6 \pm 15.1$  años. Infección previa: respiratoria 11, gastrointestinal 7. Síntomas: motor puro 16, sensitivo-motor 29, disautonomías 10; disociación albumino/citológica en LCR: 37 pacientes; patrón electrofisiológico: desmielinizante 24, axonal 12, mixto 9. Tratamiento empleado: inmunoglobulina 32, plasmaféresis 4, ninguno 9; variedad clínica: poliradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria aguda (AIDP) 20, neuropatía axonal sensitivo-motora aguda (AMSAN) 11, neuropatía axonal motora aguda (AMAN) 6, Miller-Fisher 8; severidad por escala de Hughes: leve 17, moderado 22, severo 6. 21 tuvieron recuperación total, 17 recuperación parcial y 7 sin recuperación. El grado severo de la escala de Hughes se relacionó con menor recuperación clínica,  $p = 0.00$ , IC 95% (1.1-1.7), así como el patrón axonal,  $p = 0.05$ , IC 95% (1.3-2.2).

**CONCLUSIONES:** Se identificaron como factores de peor desenlace clínico variedad axonal en el patrón electrofisiológico y el grado severo en la escala de Hughes.

### IMPACTO DE TERAPIA DE REEMPLAZO ENZIMÁTICO (TRE) DURANTE SEIS MESES EN UN PACIENTE CON ENFERMEDAD DE POMPE DE INICIO TEMPRANO

SANDOVAL PACHECO R,\* PÉREZ MARTÍNEZ RAMÓN A,\*\* CANO LARIOS MJ,\*\*\* GARIBAY GONZÁLEZ F\*\*\*\*

\*NEURÓLOGO PEDIATRA HOSPITAL MILITAR DE ESPECIALIDADES DE LA MUJER Y NEONATOLOGÍA (HMEMN) \*\*GENETISTA UNIDAD DE ESPECIALIDADES MÉDICAS. \*\*\*RESIDENTE PEDIATRÍA ESCUELA MILITAR DE GRADUADOS DE SANIDAD. \*\*\*\*JEFE SERVICIO DE PEDIATRÍA (HMEMN)

**INTRODUCCIÓN:** La enfermedad de POMPE de inicio temprano o clásica es un trastorno neuromuscular progresivo raro con carácter autosómico recesivo y caracterizado por deficiencia de la enzima lisosomal  $\alpha$ -glucosidasa ácida (GAA) esta deficiencia produce depósitos de glucógeno en varios tejidos originando cardiomiopatía, debilidad muscular y muerte a temprana edad. Dentro de los hallazgos cardinales se encuentra la hipotonía, la hepatomegalia y la cardiomegalia (triada clínica) El reconocimiento de la urgencia médica que puede representar la insuficiencia cardíaca y respiratoria en pacientes afectados es primordial por lo que deberá realizarse la determinación enzimática ante la sospecha de enfermedad de POMPE de inicio temprano.

**OBJETIVO:** Presentación multisistémica de 2do caso en México de enfermedad de POMPE de inicio temprano evaluación inicial y posterior a la terapia de reemplazo enzimático (TRE).

**MATERIAL Y MÉTODOS:** Masculino 8 meses de edad, inicia con síntomas a los 3 meses con falla de medro, debilidad muscular progresiva e infección de vías aéreas de repetición, es referido por Cardiopatía congénita y neumonía, la exploración neurológica a su ingreso muestra un síndrome hipotónico periférico y una cardiomiopatía hipertrofica no obstructiva ventricular izquierda con disfunción sistólica, hipocausia neurosensorial, hipertransaminasemia, CPK de 643 y linfocitos vacuolados en frotis de sangre periférica. Se confirma diagnóstico molecular de enfermedad de POMPE por mutación en el gen GAA (p.Gly219Arg). y se inicia terapia de reemplazo enzimático con GAA 20mg/kg bisemanal, durante su evolución requiere apoyo ventilatorio durante 3 semanas y se le realiza gastrostomía para nutrición enteral por succión débil y alteración en el mecanismo de la deglución.

**CONCLUSIÓN:** El inicio oportuno de terapia de reemplazo enzimático en pacientes con enfermedad de POMPE de inicio temprano mejora las condiciones generales, particularmente la respiratoria la cual junto con la cardiomiopatía son las causas principales de morbimortalidad en estos pacientes.

### CORRELACIÓN CLÍNICO MOLECULAR EN TRES FAMILIAS CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN MÉXICO

AGUILAR-TEPEPA C,\* BRAVO- ESPINOSA DE LOS MONTEROS F,\* VARGAS-CAÑAS S,\*\* CORDERO-SANDOVAL E,\* YESCAS-GÓMEZ P\*

\*DEPARTAMENTO DE NEUROGENÉTICA Y BIOLOGÍA MOLECULAR, INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIROLOGÍA (INNN), CIUDAD DE MÉXICO. \*\*CLÍNICA DE NERVIOS Y MÚSCULO, INNN, CIUDAD DE MÉXICO

**ANTECEDENTES Y OBJETIVOS:** La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa, cuya incidencia es 1-3:100,000 personas. Se puede presentar como ELA esporádica (90%) o ELA familiar (5-10%, en México 3.3%); las principales mutaciones se reportan en SOD1 y C9orf72. El objetivo fue buscar una correlación genotipo-fenotipo en pacientes con ELA familiar.

**MÉTODOS:** Previo consentimiento informado se estudiaron 5 pacientes de la Clínica de Nervio y Músculo del INNN con diagnóstico de ELA definida (criterios de El Escorial) los cuales integran 3 casos familiares, se analizó el comportamiento clínico de los afectados, se aplicó la escala funcional para ELA y se realizó el diagnóstico molecular por secuenciación para SOD1 y C9orf72.

**RESULTADOS:** En la familia 1 (3 afectados/2 estudiados) se encontró una mutación reportada en el exón 4 de SOD1, iniciaron con parestesias y disestesias, evolucionando con datos de neurona motora superior (NMS) y neurona motora inferior (NMI) de progresión muy lenta. La familia 2 (4 afectados) resultó negativa a mutaciones, con espectro clínico descrito para ELA típica. En la familia 3 (12 afectados/2 estudiados) presentaron una mutación reportada en el exón 2 de SOD1, muestran progreso muy lento de la enfermedad, datos de NMS y NMI similar a lo reportado, sin embargo existe fenómeno de anticipación, no descrito para esta mutación. Se observó un patrón de herencia autosómico dominante. No se encontraron mutaciones en C9orf72.

**CONCLUSIONES:** Existe una correlación clínico-molecular en pacientes con ELA familiar, modificando drásticamente la supervivencia y la clínica de la enfermedad.

### COMPARACIÓN DE LOS NIVELES DE ADIPSINA E INTERLEUCINA 6 EN LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO DE PACIENTES CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA ESPORÁDICA

**INTRODUCCIÓN:** La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa caracterizada por la manifestación clínica secundaria a la muerte de la neurona motora superior e inferior. La Adipsina y la interleucina 6 (IL-6) son dos citosinas que se encuentran elevadas en la obesidad y se ha observado una correlación directa con la resistencia a la insulina. Los pacientes con ELA han mostrado un aumento en los niveles de estas citosinas en sangre correlacionando este hallazgo con intolerancia a la glucosa y niveles altos de ácidos grasos libres los cuales condicionan a la resistencia a la insulina no observados en este grupo de pacientes. Esta comparación no se ha realizado en el Líquido Cefalorraquídeo, lugar donde ocurre el daño neurodegenerativo dentro del Sistema Nervioso Central.

**OBJETIVOS:** Comparar los niveles de Interleucina 6 y Adipsina en el Líquido Cefalorraquídeo en pacientes con ELA contra grupo control de personas sanas.

**MATERIALES Y MÉTODOS:** Se compararon los niveles de IL-6 y Adipsina entre pacientes con diagnóstico de ELA esporádica  $n = 77$  y controles sanos  $n = 14$  midiendo los niveles utilizando un sistema multiplex (Bioplex® Multiplex System, Bio-Rad, USA).

**RESULTADOS:** Se utilizó una prueba no paramétrica de Mann-Whitney encontrando niveles de Adipsina (Grupo ELA  $14106 \pm 9432$  pg/ml vs. Grupo control  $3942 \pm 1843$ ) e IL-6 (Grupo ELA  $4.9 \pm 12.92$  vs. Grupo control  $1.81 \pm 1.32$ ) con diferencia estadísticamente significativa con un valor de  $p = 0.00010$  para Adipsina y de  $p = 0.020$  para IL-6.

**CONCLUSIONES:** Estos hallazgos muestran la misma tendencia mostrando una diferencia estadísticamente significativa entre los niveles de Adipsina e IL-6 en el LCR que la mostrada a nivel de sangre periférica, los cuales intervienen indirectamente en el metabolismo de la glucosa aumentando el riesgo de resistencia a la insulina observado en paciente con esta patología neurodegenerativa.

### APLICACIÓN INTRATECAL E INTRAVENOSA DE CÉLULAS MADRE EN LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA. CORRELACIÓN CLÍNICA DE CITOCINAS EN LCR

RAFAEL NAIM G. SARQUIS, HÉCTOR R. MARTÍNEZ, LETICIA A. OLGUIEN, DAVID GÓMEZ-ALMAGUER, JOSÉ CARLOS PÉREZ-JAIME  
SERVICIO DE NEUROLOGÍA, HOSPITAL UNIVERSITARIO DR. JOSÉ ELEUTERIO GONZÁLEZ, U.A.N.L.

**INTRODUCCIÓN:** Actualmente no existe terapia para la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA). La aplicación de células madre es considerada como una potencial terapia para los pacientes. Algunas citocinas en el líquido cefalorraquídeo (LCR) de pacientes con ELA se han asociado a severidad de la enfermedad.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** 15 pacientes con ELA definitiva fueron incluidos. Después de la firma del consentimiento informado se aplicó la escala ALSFRS-R. Cada uno recibió 600  $\mu$ g de G-CSF por 3 días consecutivos. Posteriormente se extrajo 150cc de medula ósea y mediante centrifugación y lavado se obtuvieron células madre con un rango de 5-40 X 106 esto en 10cc de sol. salina que fue inyectado intratecal y 50ml IV. Se determinó a la inclusión la concentración media de 19 citocinas en LCR y se correlacionaron a 1 año de seguimiento y se compararon con 14 controles.

**RESULTADOS:** 8 mujeres y 7 hombres fueron incluidos (media 47.6 años). El intervalo desde el inicio de la enfermedad a la aplicación fue de 23.8 meses. La media ALSFRS-R basal y a los 6 meses fue de 33 y 32 puntos. 4 pacientes murieron. La mortalidad estuvo asociada a un puntaje menor de 30 puntos y una concentración media IL-6 and MCP-1 ( $p < 0.05$ ) a la inclusión. IL-7, IL-17, G-CSF, MCP-1, MCP1b, adipsina, tuvieron mayores concentraciones comparadas con controles ( $p < 0.05$ ), IL-8 mostro una concentración menor en pacientes con ELA comparada con controles. ( $p < 0.05$ )

**CONCLUSIÓN:** La aplicación intratecal e intravenosa de células madre hematopoyéticas es segura y bien tolerada. La mortalidad estuvo relacionada con un menor puntaje en ALSFRS-R y menor concentración de IL-6, MCP-1 en LCR.

### CEFALEA TROCLEAR. REPORTE DE TRES CASOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

**ANA TERESA GARZA MARTÍNEZ, JESÚS ANASTACIO CANTÚ, MARÍA FERNANDA SILLER REYES, JUAN GILBERTO GONZÁLEZ DE LA CRUZ, ALEJANDRO MARFIL RIVERA**

CLÍNICA DE CEFALÉAS Y DOLOR CRÓNICO NO ONCOLÓGICO, SERVICIO DE NEUROLOGÍA, HOSPITAL UNIVERSITARIO, DR. J.E. GONZÁLEZ, U.A.N.L.

**OBJETIVO:** Reportar tres casos de cefalea troclear.

**Caso 1:** Mujer 69 años, con historia de HTA, DM, dislipidemia en control. Tres meses con dolor retroocular unilateral, sin problemas visuales asociados, cotidiano, moderada intensidad, matutino. Dolor a la presión de la pared orbitaria interna y aumento a la infra-endoversión del ojo afectado. IRM de cerebro y órbitas normal. Respondió 100% a la indometacina.

**Caso 2:** Mujer de 54 años, evaluada por dolor generalizado, cefalea y dolor ocular unilateral continuo. Diez años con todos los síntomas y multitratada sin éxito. Se le identificó fibromialgia severa, neuralgias de los occipitales mayores y dolor a la presión de la pared interna de la órbita involucrada, que aumentaba a la infra-endoversión. Con infiltración a la tróclea de lidocaína-betametasona, el dolor ocular desapareció. Tres años después, se le detectó Enfermedad de Crohn. En la actualidad con tapentadol para el dolor generalizado. Las neuralgias occipitales fueron curadas con infiltración local de lidocaína-betametasona.

**Caso 3:** Masculino de 30 años sin antecedentes de importancia evaluado por cefalea frontal de un año de evolución. Periocular unilateral, fija, continua con exacerbaciones, penetrante y que no cedía con analgésicos de mostrador. Examen neurológico con dolor a la presión de la pared interna de la órbita y aumento del dolor a la presión durante la infra-endoversión. Con indometacina el dolor cedió, recurrió a los 10 meses. Con infiltración de la tróclea el dolor desapareció. Se presentará material fotográfico de la infiltración a la tróclea.

**DISCUSIÓN:** La cefalea troclear primaria fue descrita en 2004. No se conoce su etiología, pero se atribuye a inflamación de la tróclea del oblicuo mayor. Puede asociarse a enfermedades generalizadas y a migraña, lo que puede retrasar el diagnóstico. Esta es la primera serie mexicana de estos casos.

### PRURITO NEUROGÉNICO: RESPUESTA AL TRATAMIENTO CON LEVETIRACETAM. REPORTE DE CUATRO CASOS

**MARÍA FERNANDA SILLER REYES, JESÚS ANASTACIO CANTÚ, ANA TERESA GARZA MARTÍNEZ, JUAN GILBERTO GONZÁLEZ DE LA CRUZ, ALEJANDRO MARFIL RIVERA**

CLÍNICA DE CEFALÉAS Y DOLOR CRÓNICO NO ONCOLÓGICO, SERVICIO DE NEUROLOGÍA, HOSPITAL UNIVERSITARIO, DR. J.E. GONZÁLEZ, U.A.N.L.

**ANTECEDENTES Y OBJETIVOS:** El prurito neurogénico es poco conocido y no tiene un tratamiento universalmente aceptado. Presentamos tres casos tratados con dosis bajas de levetiracetam con excelente respuesta clínica.

**Caso 1:** Mujer de 70 evaluada por un herpes zóster en T5. El tratamiento fue exitoso, pero la paciente desarrolló neuralgia post-herpética con prurito intenso en el borde superior del área dolorosa. El tratamiento con pregabalina mejoró sólo el dolor. Tratamientos tópicos dieron alivio temporal. El uso de levetiracetam, 250 mg por las noches abolió el prurito en dos días. La paciente está en tratamiento crónico con ambos medicamentos.

**Caso 2:** Mujer de 75 años con diagnóstico de ansiedad generalizada que desarrolla lesiones cutáneas pruriginosas. Sin diagnóstico dermatológico preciso. Posterior a la remisión de las lesiones la paciente quedó con prurito continuo con distribución en calcetín. Los tratamientos locales y la hidroxizina (Atarax) fueron inefectivos. El tratamiento con levetiracetam 250 mg por las noches disminuyó el prurito en 70%.

**Caso 3:** Mujer de 25 años con neuralgia intercostal tratada con rizotomía de T10 y dolor residual radicular intenso manejado con polifarmacia que incluyó opiáceos. Desarrolló prurito intenso y continuo en el borde de la zona dolorosa. El levetiracetam, 250 mg diarios por la noche desapareció el prurito pero no tuvo efecto sobre el dolor.

**Caso 4:** Hombre de 80 años con enfermedad de Alzheimer moderada que desarrolló herpes zóster en V1. Después del tratamiento con aciclovir se quejó de dolor post-herpético y prurito en el borde del área dolorosa. Con levetiracetam 250 mg diarios por la noche el prurito desapareció.

**DISCUSIÓN:** Nuestra serie da pie a pensar que la respuesta al tratamiento con levetiracetam puede involucrar a los receptores gaba-érgicos. El prurito neurogénico es poco identificado pero puede ser un problema clínico serio.

### SÍNDROME DE ENCEFALITIS POSTERIOR REVERSIBLE EN HIPOTENSIÓN-SEPSIS

**DAHYR OLIVAS-MEDINA, MANUEL PORRAS-BETANCOURT, ISAI MEDINA-PIÑÓN, HECTOR BAZALDUA-AVILA, MANUEL OJEDA-CHAVARRÍA**

**ANTECEDENTES:** El PRES es una entidad clínico-radiológica descrita por Hinchey (1996), donde existen alteraciones neurológicas potencialmente reversibles, con estudios de neuroimagen características por TAC/RMI en donde se observa edema citotóxico predominantemente en región posterior del encéfalo. Condiciones y patologías relacionadas con este síndrome: trasplante/

inmunosupresores, estados hipertensivos, infecciones virales, sepsis, alteraciones electrolíticas, enfermedades autoinmunes, estados de shock, nefropatías y quimioterapia.

**OBJETIVO:** Informar acerca de un caso de PRES en relación a sepsis-hipotensión transitoria

**REPORTE-OBJETIVOS:** Mujer de 31 años, que tuvo cuadro de colecistitis con complicación transoperatoria de lesión del colédoco, con síndrome icterico por estenosis de colédoco. Ingresó para colocación de endoprótesis-biliar por CPRE con vía biliar infectada. Durante el procedimiento se presenta hipotensión severa de 2 minutos de duración con recuperación de TA sin otras complicaciones. En recuperación no recupera estado de alerta, tiene desviación de la mirada a la izquierda y espasticidad de los 4 miembros. Se realiza TAC de cráneo simple la cual se reporta normal. Se encontró leucocitosis de 33,000 con neutrofilia, BT elevada por BD, transaminasas elevadas, amoníaco 97, VSG 42, PCR 6.2. EEG anormal, LCR, ANA, Péptido citrulinado cíclico, perfil trombotico negativo. RM de cráneo con lesiones hiperintensas de T2 en región occipital de predominio derecho. Manejada con Ertapenem y tratamiento de soporte. Paciente recobra el estado de alerta a los 2 días con ceguera cortical que resuelve, franca mejoría progresiva, egresándose a las 3 semanas solo con hemiparesia izquierda, 2 meses posteriores acude a consulta de revisión solo con apoyo de bastón.

**DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES:** El PRES es un diagnóstico de exclusión, del cual no hay casos relacionados a hipotensión en nuestra revisión. Es erróneo pensar que el PRES es totalmente reversible. Su pronóstico es difícil de establecer debido a los múltiples factores-gatillo y comorbilidades con los que se relaciona.

### RELACIÓN DEL SÍNDROME APNEA HIPOAPNEA OBSTRUCTIVA DEL SUEÑO CON OBESIDAD E IMPACTO DE LA TITULACIÓN CON CPAP/BPAP EVALUADOS CON VIDEO POLISOMNOGRAFÍA

**PELLA CRUZADO VÍCTOR, \* ALANÍS GUEVARA INGRID, \*\* VÁZQUEZ REYES FERNANDO\*\*\***

\* HOSPITAL ÁNGELES DEL PEDREGAL. \*\* CENTRO MÉDICO NACIONAL DE OCCIDENTE (CMNO), GUADALAJARA-JALISCO, MÉXICO

**INTRODUCCIÓN:** El Síndrome de Apnea Hipoapnea Obstructiva del Sueño (SAHOS) es un trastorno crónico, progresivo, frecuentemente asociado a enfermedades metabólicas, cardiovasculares y cerebrovasculares, con elevado riesgo laboral y accidentes de tránsito, mala calidad de vida, sueño y una mortalidad elevada. Afecta al 5% de la población adulta y al 2% de niños. Ocasionalmente por una disminución del calibre de la vía aérea respiratoria superior. El diagnóstico se basa en la sospecha clínica y en la realización de polisomnografía completa. El tratamiento consiste en el uso de Presión continua Positiva del Aire (CPAP).

**MATERIAL Y MÉTODOS:** Estudio descriptivo, retrospectivo, transversal de 100 pacientes, enviados por sospecha de apnea del sueño, roncopatía e hipersomnolencia, a la clínica del Sueño del Hospital Ángeles del Pedregal (HAP) Cd. De México, para efectuarles estudio de Video-polisomnográfico (VPSG) nocturno, entre Junio 2010-Junio 2013, población adulta, enviados por médicos otorrinolaringólogos, neumólogos, cardiólogos, internistas y neurólogos.

**RESULTADOS:** El 82% de pacientes eran masculino, edad promedio 53 años con un rango de 21 a 86 años, mayor de 65 años 21%. El motivo de envío fue por ronquido en 37%, apnea en 39%. El tiempo promedio del padecimiento fue de 9.5 años con un predominio mayor a 30 años en 83% de casos. La comorbilidad se encontraba asociada a hipertensión arterial en 57%, Síndrome Metabólico 64%, Enfermedad Cardíaca 16% y diabetes en 13%, sobrepeso y obesidad 90%, con un índice de masa corporal (IMC), escala de Mallampati grado III y IV en el 75%. La VPSG demostró apnea obstructiva en el 70%, central 31% y mixta en el 26%, grado severo de apnea en 82% y moderado en 15%. El promedio de la fase 3-4 de sueño fue del 12% y para el REM fue del 10%, valores que se duplicaron de inmediato con la aplicación del CPAP nasal a una presión media de 8 cmH<sub>2</sub>O con una disminución significativa de la apnea severa al 20%.

**CONCLUSIONES:** Existe un retraso en el diagnóstico y tratamiento de los pacientes con SAHOS con una media de 10 años. La obesidad estuvo presente en el 90%. El tratamiento con CPAP mejora las fases de sueño, sueño profundo y sueño REM con un claro beneficio hemodinámico y cardiovascular por registros comparativos pre y post-tratamiento.

### APNEA CENTRAL DEL SUEÑO EMERGENTE AL TRATAMIENTO: UTILIDAD DE LA TITULACIÓN CPAP/BPAP EVALUADOS CON VIDEO POLISOMNOGRÁFICOS.

**PELLA CRUZADO VÍCTOR, ALANÍS GUEVARA INGRID, VÁZQUEZ REYES FERNANDO**

**INTRODUCCIÓN:** El Síndrome de Apnea Central del Sueño Emergente al Tratamiento (SACET) se caracteriza por la aparición de apneas centrales y/o respiración de Cheyne Stokes, posterior a la titulación con Presión Continua de Aire (CPAP). Actualmente se propone la utilización de la Servo ventilación. (ASV). El presente trabajo pretende demostrar la diferencia de respuesta demostrada con VPSG, la utilidad del CPAP vs. BPAP como la mejor alternativa de tratamiento.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** Estudio descriptivo, retrospectivo, transversal de 195 pacientes con SAHOS, del 2012 al 2014, 14 pts. Titulados con CPAP y 14 con BPAP, de la Clínica del Sueño, Hospital Ángeles del Pedregal, Ciudad de México.

**RESULTADOS:** El 89% (n25) fueron hombres, la edad media fue 58 años, 32% (n9) mayores de 65 años. Se utilizó protocolo AAMS (JCSM 2008), noche dividida, la presión promedio del CPAP 8 cms

H20, BPAP media IPAP 9 EPAP 6 cms. H20. La prevalencia SACET fue de 14.3%. Comorbilidad: hipertensión arterial en 73%(n19), enfermedad cardiaca 30%, DM2 en 11%, IMC sobrepeso u obesidad 82% (n23); escala Mallampati con grado III-IV en 75% (n21). Sin tratamiento (ST): Eficacia del sueño 70%, índice de Apnea Hipopnea (IAH) 69/Hr, grado severo 86% (n24). Síndrome de Apnea Hipopnea Obstructiva del Sueño(SAHOS) 50%, Síndrome de Apnea Central 45%, Apnea Mixta 53.5% (15), arousals 94%, PLMS 100%(28). Con VPSG titulación: CPAP eficacia del sueño 88%, IAH 26hxhs. Severa y moderada 36%, Apnea central(SAC) 100%(14), obstructiva(SAOS) 64%(9), Cheyne Stokes (RCS) 57%(8). BPAP: Eficacia del sueño 75%, IAH 17hxhs, severa 14%, moderada 29%, SAHOS 28%(8), SAC 28%(8), RCS 21%(6).

**CONCLUSIÓN:** Las apnea obstructiva severa desaparece con ambos tratamientos, persistiendo en grado moderado en un quinto de nuestra población con un mejor resultado a expensas de CPAP 14% vs. BPAP 21%. La apnea severa en general presenta una mejoría notable con CPAP (36%) comparado con BPAP (50%).

## ENSAYO CLÍNICO CONTROLADO DE COMPARACIÓN ENTRE ATORVASTATINA Y PROPRANOLOL COMO PROFILÁCTICOS EN MIGRAÑA. DESCRIPCIÓN DEL DISEÑO DE ESTUDIO

MARFIL-RIVERA A, FLORES-CANTÚ H, DE LA CRUZ-GONZÁLEZ JG, VILLARREAL-VELÁZQUEZ HJ  
SERVICIO DE NEUROLOGÍA, HOSPITAL UNIVERSITARIO U.A.N.L.

**INTRODUCCIÓN:** La migraña consiste en cefalea, fotofobia, fonofobia, osmofobia y náusea. El dolor se desencadena por sustancias vasoactivas. Se ha relacionado con la extravasación de proteínas al espacio dural e inflamación estéril. Los efectos pleiotrópicos de las estatinas se relacionan con una disminución en la inflamación. Investigaciones demuestran que la atorvastatina inhibe la activación de NF- $\kappa$ B reduce el CGRP y la sustancia P en un modelo en ratas. Existen reportes de pacientes con hiperlipidemia y migraña en quienes se inició atorvastatina con desaparición de los ataques de migraña. En un estudio no cegado entre simvastatina y propranolol se encontró que en ambos grupos se redujo la frecuencia de los ataques. A pesar de las opciones el tratamiento preventivo no es ideal y sólo funciona en 60-85%. La mayoría de los fármacos pueden tener efectos secundarios que limiten o impidan su uso.

**OBJETIVO:** Dar a conocer nuestro proyecto para despertar interés en otros centros donde se pueda replicar.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** Ensayo clínico controlado, aleatorizado, doble ciego, comparativo, de grupos cruzados en pacientes con migraña.

**APARATOS Y MATERIALES:** Cuestionarios MIDAS y HIT-6 y el diario de crisis del paciente. Se han incluido 26 pacientes y se han dividido aleatoriamente en 2 grupos de 13. Los pacientes que cumplen los criterios y aceptan participar se dividen para recibir Propranolol 40mg/día o Atorvastatina 40mg/día durante tres meses y posteriormente se cruzan por otro periodo igual, luego de un mes de lavado. Se les realizan evaluaciones mensuales mediante el diario de ataques y escalas estandarizadas.

**RESULTADOS PARCIALES:** Actualmente los pacientes se encuentran en el segundo ciclo de tratamiento y se espera que completen el ensayo en Noviembre de 2014. Consideramos que el estudio puede ser replicado en otros centros y esto ayudaría a darle peso a nuestros resultados en caso de ser positivos.

## ENCEFALOPATÍA ASOCIADA A INFLUENZA H1N1; REPORTE DE DOS CASOS

JOSÉ FERNANDO CHANONA GARCÍA, \*\* HERBERT PUGA CHAN. \*\* ALEJANDRA TREJO TOSCANO  
\* NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA. \*\* R3 DE PEDIATRÍA. INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL/ UNIDAD MÉDICA DE ALTA ESPECIALIDAD (UMAE)

**ANTECEDENTES:** El virus de la influenza afecta predominantemente tracto respiratorio, en algunas ocasiones puede condicionar disfunción aguda del SNC, secundaria a la liberación de sustancias proinflamatorias y citoquinas, así como mayor permeabilidad de la barrera hematoencefálica, entre ellas incluye: Encefalitis/encefalopatía aguda asociada a influenza que se define como un deterioro neurológico 24 hrs posteriores al inicio de los síntomas respiratorios en pacientes con prueba confirmatoria positiva para H1N1. Generalmente EEG con enlentecimiento frontotemporal y ocasionalmente actividad epileptiforme. TAC o RM con lesiones multifocales, simétricamente distribuidas predominantemente en tálamos, cerebelo, sustancia blanca y parénquima cerebral en regiones frontotemporales.

**OBJETIVO:** Presentación de casos clínicos y revisión de la literatura.

**METODOLOGÍA:** Estudio descriptivo de dos casos.

**RESULTADOS:** Femenino de 11ª y Masculino de 5ª hermanos, con integridad neurológica previa. Vacunación incompleta sin influenza estacional. PA iniciado el 17/01/12 con tos productiva, no emetizante, fiebre 38.5° C, astenia, cefalea. 24hrs después irritabilidad, desorientación, alteración del sensorio, deterioro neurológico, crisis epilépticas generalizadas tónico-clónicas, el varón evoluciona a status epiléptico. PCR positiva para virus de Influenza H1N1 y la hermana se considera caso positivo por asociación epidemiológica. Evolución: el varón con cuadriparesia espástica desproporcionada de predominio izquierdo, con traqueo y gastrostomía. A los 4 meses reinicia la marcha, mejoría gradual en el lenguaje, aun con alteración en la atención y memoria. EEG a los 10 meses sin actividad

epileptiforme, logrando retiro gradual de antimicrobiano. A los 18 meses mejoría de la hemiparesia, fuerza muscular 4/5 y la hermana solo con alteraciones en la memoria recuperadas en forma gradual.

**CONCLUSIONES:** Cuadro clínico compatible con encefalopatía asociada a Influenza H1N1, confirmado por PCR y asociación epidemiológica. Lesiones en estudios de neuroimagen similares a las descritas en la literatura probable predisposición genética 2 miembros afectados de una familia de 6.

## SÍNDROME DE KINSBOURNEEN ADOLESCENTE ASOCIADO A INTOXICACIÓN POR PLOMO: REPORTE DE CASO

CABAÑAS VELA H, CEBADA LÓPEZ F, CABALLERO NAVARRO Y, SÁNCHEZ VILLEGAS C, DÍAZ CHÁVEZ CANO LR.  
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL, CENTRO MÉDICO NACIONAL LA RAZA. HOSPITAL GENERAL GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA. SERVICIO DE NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA

**ANTECEDENTES:** El síndrome de Kinsbourne pediátrico (del lactante) es más frecuente que el del adulto, en el cual predominan la ataxia, sobre el opoclonos y el mioclonos, pudiendo agregarse vómito, temblor y otros movimientos oculares anormales. La principal causa es idiopática posinfecciosa, seguida de las paraneoplásicas.

**OBJETIVO:** Presentar un caso de síndrome de Kinsbourne en adolescente, asociado a intoxicación por plomo.

**MÉTODOS:** Descripción de caso y discusión bibliográfica.

**RESULTADOS:** Femenino, 14 años, antecedentes familiares neoplásicos benignos, perinatales no relevantes. Exposición a zona industrial y depósito de aguas negras. Desarrollo psicomotor y ginecoobstétricos normales. Trastorno por déficit de atención con hiperactividad y trastorno del lenguaje, tratada con metilfenidato. Padecimiento caracterizado por vómito, temblor, ataxia pancerebelosa, mioclonías cefálicas y apendiculares y nistago rítmico bidireccional desarrollados en 3 días, punción lumbar y tomografía craneal normales. Opoclonos, cuadriparesia secundaria, hiperreflexia global con reflejos rotulianos pendulares, incapacidad para marcha, hipermetría global a 9 días de evolución, por lo cual ingresó. Se descartaron causas infecciosas, neoplásicas, metabólicas y reumatológicas, IRM de céfalo: imágenes nodulares hipointensas en tegmento y pedúnculos mesencefálicos en secuencias T1 y T2, no refuerzan con gadolinio. EEG normal. Potenciales evocados auditivos: daño axonal bilateral en tallo alto. Electronistagmografía: lesión de vías vestibulocerebelosas. Potenciales evocados somatosensoriales normales. Nivel sérico de plomo 27.65 mcg/100 gr, se descartaron otras causas toxicológicas. Se manejó con antimicrobianos, antivirales, gabapentina y esteroide sin respuesta. Se inició valproato de magnesio y 2 ciclos de D-penicilamina con disminución de la intensidad de síntomas, egresó a 50 días de evolución, deambulando con apoyo y sin datos piramidales. Actualmente asintomática.

**CONCLUSIONES:** Habiendo descartado las causas más frecuentes del síndrome de Kinsbourne, es importante buscar las causas toxicológicas, que si bien no se ajustan al modelo inmunológico de la enfermedad, sí se asocian a las manifestaciones clínicas de Este síndrome.

## SÍNDROME DE LA LENGUA URENTE. REPORTE DE TRES CASOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

JESÚS ANASTACIO CANTÚ, MED ALEJANDRO MARFIL RIVERA, MARÍA FERNANDA SILLER REYES, ANA TERESA GARZA MARTÍNEZ, JUAN GILBERTO GONZÁLEZ DE LA CRUZ  
CLÍNICA DE CEFALÉAS Y DOLOR CRÓNICO NO ONCOLÓGICO, SERVICIO DE NEUROLOGÍA, HOSPITAL UNIVERSITARIO, DR. J.E. GONZÁLEZ, U.A.N.L.

**OBJETIVO:** Reportar la primera serie de pacientes con este diagnóstico en nuestro país.

**CASO 1:** Masculino de 28 años, con antecedente de gastroenteritis eosinofílica y una artritis de rodilla 12 años antes, evaluado por dolor generalizado y sensación urente en la lengua. Seis años de sensación urente en la lengua, progresiva, continua, sin déficit sensitivo craneo-facial, disgeusia en cuatro ocasiones. Un año de insomnio generalizado en cara. Sueño fraccionado por estos síntomas. Multitratado sin éxito. Examen neurológico normal. IRM con datos de atrofia leve de parietales. Neurofisiología normal. Antidepresivos y neuromoduladores con éxito parcial. Con opiáceos mejoró 80-90%. Se mantiene en tratamiento crónico con tapentadol.

**CASO 2:** Masculino de 36 años evaluado por inestabilidad postural. Inició seis meses antes con cuadro de vértigo horizontal de 1.5 horas que cedió por completo sin secuelas. Un mes con inestabilidad postural continua, sensación de "tener la cabeza llena de aire", parestias de dedos y pies. Una semana con sensación urente continua en la lengua. Examen neurológico y EEG normales. Prueba de hiperventilación positiva a los 30 segundos. Con lofazepam cedió por completo la inestabilidad y la sensación urente.

**CASO 3:** Mujer de 57 años evaluada por sensación urente en la lengua. HTA en control. Tres meses con síntomas, progresivos, ha presentado episodios de disgeusia de hasta tres semanas, principalmente en los bordes de la lengua. Continúa con altibajos. Sin otras manifestaciones. Multitratada sin éxito. En antidepresivos (Adepsi) crónicos. Examen neurológico y EEG normales. El tratamiento con pregabalina desapareció la molestia.

**DISCUSIÓN:** El síndrome de la boca urente (y de la lengua urente) notiene una etiología conocida. Puede haber sensaciones similares con candidiasis y después de lesiones locales. La asociación con

dolorgeneralizado y con fibromialgia es conocida. No hay un tratamiento universalmente aceptado. Los neuromoduladores y antidepresivos constituyen la base del tratamiento. El pronóstico es incierto. Hastadon hemos podido investigar, éste es el primer reporte de este padecimiento en nuestro país.

### SÍNDROME NEUROLÉPTICO MALIGNO ENMASCARANDO UNA ENCEFALITIS POR ANTICUERPOS NMDAR

PARADA GARZA JUAN DIDIER,\*\*\* ARMENDÁRIZ BETANCOURT IMMER,\*\* MARTÍNEZ RODRÍGUEZ HÉCTOR RAMÓN\*\*\*\*

\* SERVICIO DE NEUROLOGÍA HOSPITAL SAN JOSÉ TECSALUD, MONTERREY, NUEVO LEÓN, MÉXICO. \*\* SERVICIO DE NEUROLOGÍA HOSPITAL METROPOLITANO BERNARDO SEPÚLVEDA SSNL, MONTERREY, NUEVO LEÓN, MÉXICO. \*\*\* SERVICIO DE NEUROLOGÍA HOSPITAL ZAMBRANO-HELLION TECSALUD, MONTERREY, NUEVO LEÓN

**OBJETIVO Y ANTECEDENTES:** Describir la superposición entre el síndrome neuroléptico maligno y la encefalitis por anticuerpos NMDAR en pacientes que presentan un brote psicótico agudo. La encefalitis por anticuerpos NMDAR es un desorden paraneoplásico o autoinmune comúnmente asociado a teratomas de ovario, neoplasias pulmonares, testiculares, mama e incluso en pacientes sin tumor identificable. Las manifestaciones clínicas consisten en síntomas psiquiátricos, déficits de memoria, disminución del estado de alerta, crisis epilépticas, discinesias, trastornos del lenguaje y disregulación autonómica y respiratoria. La mayoría de los pacientes responden adecuadamente a la inmunoterapia, la extirpación del tumor (cuando esta presente) o ambos.

**MATERIALES Y MÉTODOS:** Una mujer de 33 años de edad es llevada al servicio de urgencias por presentar un brote psicótico agudo, inicialmente tratado con antipsicóticos y posteriormente desarrollando síntomas que sugieren un síndrome neuroléptico maligno. Durante su evolución presenta un estado de mutismo acinético, además de discinesias y subsecuentemente presenta falla respiratoria que requiere ventilación mecánica.

**RESULTADOS:** Presentaba niveles elevados de CK. La TAC de encéfalo, RMN de encéfalo con gadolínico y el LCR eran normales. El estudio de patógenos fue negativo. El electroencefalograma presentaba ritmo delta en el hemisferio izquierdo. La TAC de pelvis reveló una imagen sugestiva de teratoma de ovario derecho y los anticuerpos anti NMDAR resultaron positivos en el LCR. Se inicia manejo en base metilprednisolona por 3 días, ooforectomía derecha y posteriormente 5 sesiones de plasmáferesis. A las 4 semanas la paciente presenta una escala de Rankin de 2.

**CONCLUSIÓN:** Este reporte de caso subraya la necesidad de una mayor sospecha de esta enfermedad, además de la importancia del abordaje multidisciplinario para asegurar un diagnóstico oportuno y una terapéutica adecuada.

### CRISIS UNCINADAS COMO PRESENTACIÓN DE ENCEFALITIS LÍMBICA PARANEOPLÁSICA

PARADA-GARZA JUAN DIDIER,\*\*\* GONZÁLEZ-USCANGA CARLOS\*

\* SERVICIO DE NEUROLOGÍA, HOSPITAL SAN JOSÉ TECSALUD, MONTERREY, MÉXICO. \*\* SERVICIO DE NEUROLOGÍA, HOSPITAL METROPOLITANO BERNARDO SEPÚLVEDA SSNL, MONTERREY, MÉXICO

**OBJETIVO Y ANTECEDENTES:** Describir la relación de las crisis epilépticas de lóbulos temporal de inicio tardío como síntoma debut de una encefalitis límbica paraneoplásica con anticuerpos anti-amifisina positivo y sin tumor primario identificable. La encefalitis límbica paraneoplásica es un desorden neurológico raro, que usualmente se presenta con pérdida de la memoria a corto plazo, crisis epilépticas y síntomas psiquiátricos. El tumor primario más comúnmente identificado es el cáncer pulmonar de células pequeñas, pero se han reportado además en cáncer de mama, testicular y timo. Los anticuerpos onconeuronales pueden servir como biomarcadores y están presentes en un 60% de los pacientes con encefalitis límbica paraneoplásica. En 4% de los pacientes los anticuerpos onconeuronales están presentes, pero la neoplasia no es descubierta y esto es sugestivo de neoplasia oculta.

**MATERIALES Y MÉTODOS:** Se trata de un paciente masculino de 61 años de edad el cual presenta percepción de aromas fétidos (crisis uncinadas), amnesia anterógrada, estatus epiléptico y posteriormente fallece en un periodo de 5 semanas.

**RESULTADOS:** La RMN de encéfalo inicial mostraba afección de la amígdala y uncus izquierdos. El LCR no demostraba anomalías y la búsqueda de patógenos infecciosos fue negativa. El panel paraneoplásico fue positivo para anticuerpos anti-amifisina y no se encontró tumor primario en los estudios de imagen. Posteriormente presenta falla renal aguda y fallece de taquicardia ventricular. La autopsia parcial e histopatología revelaron muerte neuronal extensa, gliosis reactiva y manguillos perivasculares en hipocampo, amígdala y uncus del lóbulo temporal izquierdo.

**CONCLUSIÓN:** La encefalitis límbica paraneoplásica puede preceder la aparición del tumor. Este caso señala la importancia de realizar los anticuerpos onconeuronales en pacientes que presentan crisis epilépticas del lóbulo temporal de inicio tardío, en el contexto de un paciente de edad avanzada.

### LIPOMA DEL CUERPO CALLOSO Y ENFERMEDAD DE DERCUM: UNA INUSUAL ASOCIACIÓN

ANGÉLICA CARBAJAL RAMÍREZ,\* DORIAN CABALLERO ESPINOZA,\*\* JULIÁN ALBERTO HERNÁNDEZ DOMÍNGUEZ,\*\* MARTÍN ARMANDO RÍOS AYALA,\*\*\* PAOLO ALBERTI MINUTTI,\*\*\* JOSÉ FABIÁN MARTÍNEZ HERRERA\*\*\*

\* MÉDICO ESPECIALISTA EN NEUROLOGÍA CON MAESTRÍA EN INVESTIGACIÓN CLÍNICA, UMAE CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI, IMSS, CIUDAD DE MÉXICO D.F. \*\* MÉDICO RESIDENTE DE NEUROLOGÍA, UMAE CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI, IMSS, CIUDAD DE MÉXICO, D.F. \*\*\* MÉDICO RESIDENTE DE MEDICINA INTERNA, UMAE CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI, IMSS, CIUDAD DE MÉXICO, D.F.

**INTRODUCCIÓN:** La Enfermedad de Dercum (Lipomatosis dolorosa), es una rara e infrecuente enfermedad, caracterizada por depósitos subcutáneos dolorosos de tejido adiposo de distribución multifocal en muslos, tronco y brazos. Los lipomas del cuerpo calloso son generalmente malformaciones benignas e infrecuentes de curso asintomático. La etiopatogenia de estas dos entidades no estaban dilucidadas no existen reportes previos asociando ambas patologías.

**OBJETIVO:** Documentar un caso Enfermedad de Dercum con una inusual asociación a un lipoma del cuerpo del cuerpo calloso.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** Reporte de caso.

**RESULTADOS:** Femenino de 39 años, con antecedentes de trastorno de ansiedad y depresión de 3 meses tratada con clonazepam y sertralina, Fibromialgia de 2 años tratada con tramadol y paracetamol, y Enfermedad de Dercum diagnosticada por estudio histopatológico desde hace 1 año, resecándose múltiples lipomas en cuello y extremidades superiores. Inicia su padecimiento hace 4 meses presentando cefalalgia occipital, opresiva, intermitente, intensidad 5/10, con fotofobia, mareo, fosfenos, e insomnio. A la exploración neurológica presenta agudeza visual 20/100 bilateral, fondo de ojo normal, movimientos oculares conservados, pupilas isométricas, tono, trefismo y fuerza conservados. Reflejos 3/4 en las 4 extremidades. Respuesta plantar indiferente bilateral. Sensibilidad y cerebelo normal. Resonancia Magnética de Encéfalo con zona de hipointensidad en T2 e hiperintensidad en T1 en la porción del esplenio del cuerpo calloso.

**CONCLUSIONES:** Describimos un caso de Lipoma del Cuerpo Calloso y Enfermedad de Dercum, una asociación no descrita previamente. Aunque ambos trastornos parecen comportarse clínicamente de manera independiente podrían compartir mecanismos fisiopatológicos como sucede en el Síndrome de Pai, Encefalocutaneolipomatosis, y otros defectos congénitos de línea media secundarios a migración anómala de células de la cresta neural. Por otro lado no es común la presencia de cefalea en lipomas del cuerpo calloso, y no hay reportes de casos en nuestro medio.

### HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL IDIOPÁTICA FULMINANTE SECUNDARIA A LEGRADO UTERINO. A PROPÓSITO DE UN CASO

MARTÍNEZ CORTÉS CARLOS EDUARDO, GUERRERO CANTERA JOSÉ, BERTADO CORTÉS BRENDA, MARTÍNEZ MARINO MANUEL, CARRERA PINEDA RAÚL  
DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA, HOSPITAL DE ESPECIALIDADES DEL CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI, IMSS

**ANTECEDENTES:** El término de hipertensión intracraneal idiopática (HII) de tipo fulminante se reserva para aquellos pacientes con una presentación aguda de HII asociada a una pérdida rápidamente progresiva y severa de la visión (de pocos días), excluyéndose causas secundarias como la trombo-sis venosa cerebral o procesos inflamatorios meníngeos principalmente. Se han descrito pocos casos, en asociación con medicamentos (tetraciclinas), trauma craneal y alteraciones endocrinas.

**OBJETIVO:** Describir el caso de una mujer que desarrolló HII fulminante posterior a la realización de un legrado uterino.

**REPORTE DE OBJETIVOS:** Femenino de 30 años, antecedente de poliquistosis ovárica, con ciclos menstruales irregulares y menorragia. En enero 2014 se le realizó legrado uterino por hiperplasia endometrial, sin complicaciones. Dos días después, refiere presentar disminución progresiva de la visión hasta sólo distinguir luces y sombras en menos de una semana, además de referir una cefalea holocraneana, pulsátil e intensa con náusea y vómitos asociados. A su ingreso presentaba visión en cuenta dedos y papiledema bilateral, pupilas midriáticas con defecto pupilar aferente y limitación para la abducción ocular bilateral. La punción lumbar mostró presión de apertura de 48 cmH<sub>2</sub>O, con citológico y citoquímico de LCR normal, y cultivos negativos. Estudios de laboratorio sin alteraciones. La angiografía magnética cerebral documentó tortuosidad de nervios ópticos y aracnoidosis, sin hallazgos compatibles con trombosis venosa cerebral. Se le realizó drenaje lumbar externo urgente y se le inició acetazolamida y topiramato con mejoría importante de la visión.

**CONCLUSIÓN:** La HII fulminante es una condición muy rara, la cual se asocia a ceguera permanente si no hay una rápida intervención, por ello, su manejo debe de ser agresivo con procedimientos quirúrgicos, o medidas temporales como punciones lumbares repetidas, drenaje lumbar y esteroides intravenosos. No se encontraron reportes en la literatura de HII fulminante asociada a legrado uterino.

### ENCEFALOMIELITIS DISEMINADA AGUDA (EMDA), MANIFESTACIONES CLÍNICAS, RADIOLÓGICAS Y HALLAZGOS DE LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO. REPORTE DE DOS CASOS

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

**OBJETIVO:** Reportar enfermedad no común del sistema nervioso central (SNC) en dos pacientes de diferentes edades.

**ANTECEDENTES:** La EMDA es una enfermedad inflamatoria aguda mediada por el sistema inmune del (SNC) caracterizada por desmielinización difusa que involucra predominantemente sustancia blanca del encéfalo y médula espinal; es precipitada por una infección viral o vacunación. Su incidencia de 0.4/100 000/año

**REPORTE DE CASOS: Caso 1:** Mujer de 36 años, antecedente de cuadro de mononucleosis infecciosa, dos meses después presenta cefalea intensa 8/10 frontal, de tipo pulsátil, fiebre, temblor generalizado, náuseas y vómito. En el examen disminución de la agudeza visual, papiledema y temblor de acción en miembros superiores. Imagen de resonancia magnética IMR en secuencia FLAIR y T2 lesiones hiperintensas diseminadas asimétricas en sustancia blanca y tallo cerebral. LCR con pleocitosis a expensas de monocitos

**Caso2:** Masculino de 8 años de edad antecedente de fiebre, tos, rínores, dos semanas después presenta cefalea pulsátil intensa en hemisferio izquierdo, somnolencia y disminución de agudeza visual de ojo derecho, movimientos coreoatetósicos de extremidad superior derecha. En el examen agudeza visual en ojo derecho 20/100, papilas pálidas ausencia de pulso venoso, hiperreflexia en miembros inferiores. IMR en T2 y FLAIR áreas hiperintensas difusas en corona radiada frontal, parietal, tálamo y pedúnculos cerebrales. LCR con leucocitosis

**CONCLUSIÓN:** La EMDA es una enfermedad poco común con manifestaciones clínicas muy variables e inespecíficas, que llega a confundirse con otras enfermedades infecciosas o desmielinizantes del SNC la forma monofásica, tiene buen pronóstico como fue en estos dos pacientes, cuando se realiza diagnóstico y tratamiento oportunos.

## ENFERMEDAD CELÍACA Y MIGRAÑA ¿RELACIÓN O COINCIDENCIA?

**PAOLA GURAIEBCHAHÍN, LORENA GUERRERO TORRES, CAROL AGUILAR ALVARADO, ERWIN CHIQUETE, CARLOS CANTÚ BRITO, FELIPE VEGA BOADA, GUILLERMO GARCÍA RAMOS**

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

**ANTECEDENTES:** La sensibilidad al gluten es un estado de respuesta inmunológica aumentada desencadenada por la ingesta de gluten en individuos genéticamente susceptibles (HLA DQ2, DQ8). Dicha sensibilidad al gluten engloba un espectro de manifestaciones incluyendo la enteropatía sensible al gluten o enfermedad celíaca, la dermatitis herpetiforme y la disfunción neurológica. Las complicaciones neurológicas en pacientes con enfermedad celíaca más frecuentes comprenden la neuropatía periférica y la ataxia cerebelosa. Algunos autores afirman que existe un incremento en la incidencia de migraña en pacientes con enfermedad celíaca, aunque los resultados de las series han sido variables (5.6 a 32%). Los anticuerpos antigliadina son los marcadores más sensibles de sensibilidad al gluten, aunque los anticuerpos antiendomisio y antitransglutaminasa son más específicos, el diagnóstico definitivo se hace con biopsia intestinal.

**METODOLOGÍA:** Se estudio a 39 pacientes con migraña en la clínica de cefalea de nuestro Instituto. Se realizó medición de anticuerpos antigliadina y antitransglutaminasa. A las pacientes con resultados positivos, se les sometió a una dieta estricta libre de gluten y se retiraron los medicamentos profilácticos con el fin de evaluar el impacto de la dieta en la cefalea. Además, se revisaron los estudios de resonancia magnética en búsqueda de enfermedad de sustancia blanca y se descartaron otros factores de riesgo cardiovascular como contribuyentes a enfermedad de sustancia blanca. Se les dio una dieta restringida en gluten y se valoró la respuesta al mes y a los 3 meses posterior el inicio de la dieta.

**RESULTADOS:** De las 39 pacientes con migraña estudiadas, cuatro pacientes resultaron positivas para anticuerpos antigliadina y antitransglutaminasa, lo cual demuestra una prevalencia más baja que en la mayoría de los estudios revisados (10.25 vs 32%). No hubo consistencia en el resultado de la resonancia magnética pero llamó la atención que las 4 pacientes, ya sea de forma parcial o completa, tuvieron mejoría de los síntomas con la restricción de gluten de la dieta.

**CONCLUSIONES:** Estudios previos han propuesto un aumento de la prevalencia de migraña y otras cefaleas primarias en pacientes con enfermedad celíaca. Inclusive, algunos autores han buscado una

posible asociación entre lesiones de sustancia blanca, anticuerpos antigliadina en suero y la presencia de HLA DQ2. Además se ha reportado la respuesta del dolor con la restricción de gluten de la dieta. Nuestro estudio no arrojó resultados concluyentes de una clara asociación entre la intolerancia al gluten y la aparición de cefalea primaria.

## INMUNIDAD ANTI-GAD ASOCIADA A ATAXIA. REPORTE DE UN CASO

**RAFAEL NAIM G. SARQUIS, H. FLORES-CANTÚ, CARLOS R. CÁMARA-LEMARROY, HÉCTOR CALDERÓN, HÉCTOR JORGE VILLARREAL M. SERVICIO DE NEUROLOGÍA, HOSPITAL UNIVERSITARIO "DR. JOSÉ ELEUTERIO GONZÁLEZ", U.A.N.L.**

**INTRODUCCIÓN:** Existen múltiples causas de ataxia, entre ellas autoinmunes. La patología tiroidea es una causa frecuente, siendo en el hipotiroidismo donde aparecen las manifestaciones cerebelosas. La inmunidad GAD es una condición rara que se presenta con poliendocrinopatías y manifestaciones neurológicas.

**OBJETIVO Y MÉTODOS:** Reporte de un caso. Revisión de la literatura.

**CASO CLÍNICO:** Mujer de 19 años, con antecedente de prematuridad, requirió asistencia ventilatoria 1 mes. Desarrollo psicomotriz normal. A los 16 años comenzó con crisis convulsivas parciales que llevo al diagnóstico de epilepsia tratándose con ácido valproico. Presentó manchas hipocrómicas en cara que se diseminaron compatibles con vitiligo. En mayo del 2014, inició con inestabilidad para la bipedestación y marcha atáxica, con caídas frecuentes, progresando a alteraciones en la coordinación de extremidades superiores y postración. Se agregaron cambios en el comportamiento, risas inapropiadas y alteraciones cognitivas. A la exploración: talla baja, perímetro cefálico 48 cm, manchas hipocrómicas diseminadas, hiperplasia gingival, alteraciones en la memoria de trabajo, orientación, juicio, cálculo y abstracción. Músculos, disartría, disprosodia, nistago horizontal y vertical en todas las direcciones, ROTs disminuidos, hipotonía generalizada. Ataxia troncal, dismetría, disidiadococinesia de predominio izquierdo. Marcha atáxica. Laboratorios generales sin alteraciones, LCR normal. IRM con atrofia bitemporal y cerebelosa de predominio vermiano, HBA1ac 5.6%. Perfil tiroideo con hipertiroidismo primario, gammagrama tiroideo que muestra bocio leve hipocaptantemulínodular bilateral de pequeño tamaño. Anticuerpos antiperoxidasa +. Se manejo con esteroides con pobre respuesta por lo que se solicitaron anticuerpos anti-GAD resultando positivo a títulos altos.

**DISCUSIÓN:** La falta de respuesta al uso de esteroides, así como las comorbilidades descritas hizo considerar el diagnóstico de inmunidad GAD cuyo tratamiento incluye esteroides pero sin mejoría dramática. La encefalitis de Hashimoto se presenta en la fase de hipotiroidismo a diferencia de este caso. La asociación de patologías orienta a una etiología autoinmune.

## CARACTERÍSTICAS NEUROLÓGICAS DE PACIENTES ATENDIDOS EN EL CREE TOLUCA

**ROMERO-CRUZ T,\* GONZÁLEZ-VARGAS PO,\*\* PÉREZ-AMAYA S.P.\***  
\*MÉDICO REHABILITADOR. CENTRO DE REHABILITACIÓN Y EDUCACIÓN ESPECIAL CREE TOLUCA, MÉXICO. \*\*NEURÓLOGO. HOSPITAL MATERNO PERINATAL MÓNICA PRETELINI, TOLUCA, MÉXICO

**INTRODUCCIÓN:** Los pacientes neurológicos son los que más frecuentemente presentan patologías crónicas y discapacitantes y son los que en forma predominante acuden a valoración y tratamiento rehabilitatorio. En nuestro medio no se conoce las características de los pacientes que acuden a nuestro centro (CREE), motivo del estudio.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** Estudio descriptivo, retrospectivo realizado de enero a abril 2014, en el CREE Toluca. Se revisaron los diagnósticos clínicos, el tiempo de evolución, características demográficas y los tiempos de atención. Se utilizó estadística descriptiva.

**Tabla.** Resumen: Enfermedad Celíaca y Migraña.

Edad/Sexo	Síntomas y signos	Anticuerpos antigliadina	Anticuerpos antitransglutaminasa	Riesgo vascular	Respuesta a la dieta	Indicación de RM	Resultados de RM
M/40	Migraña sin aura	Positivos	Positivos	No	Completa	Cefalea	Leucopatía puntiforme subcortical.
M/29	Migraña con aura	Positivos	Positivos	No	Parcial	Cefalea	Normal
M/79	Migraña sin aura	Positivos	Positivos	HAS	Parcial	Cefalea	Leucopatía puntiforme subcortical y periventricular.
M/40	Migraña con aura	Positivos	Positivos	No	Completa	No	No tiene



**RESULTADOS:** De 737 paciente atendidos en el CREE, 206 (28%) fueron neurológicos. La edad media de los pacientes por grupos de edades fueron: neonatos 22 días, preescolares 6 años, escolares 8 años, adolescentes 15 años, adulto joven 29 años, adulto maduro 49 años y adulto mayor de 71 años. En relación al género: hombres 93 (45.15%) y mujeres 113(54.85%). Los principales diagnósticos: Parálisis facial 45 (21.8%), Retraso en el desarrollo psicomotor 41 (19.90%), Alto riesgo neurológico 28 (13.59%), Enfermedad vascular cerebral 22 (10.68%). El 34% restante incluye: Parálisis cerebral, Mielomeningocele, Traumatismo craneoencefálico y Canal lumbar estrecho, entre otros. Conclusiones. La estadística ENSALUD y del INEGI muestra que la EVC es la 4ª causa de muerte y la principal patología discapacitante en adultos; a pesar de estas cifras, nuestro estudio muestra que los pacientes con EVC no son los más frecuentes en la consulta. Patologías no significativas desde el punto de vista funcional neurológico, son la principal causa de atención. El bajo porcentaje de pacientes neurológicos, infiere la subutilización de los servicios de Rehabilitación en el tratamiento de los pacientes.

## ENCEFALITIS AUTOINMUNE: EVOLUCIÓN FAVORABLE A PARTIR DE DIAGNÓSTICO ULTRA-TEMPRANO. REPORTE DE UN CASO

CÓRDOVA S,\* HERNÁNDEZ A\*\*

\* ADSCRITO AL SERVICIO DE NEUROLOGÍA. \*\* RESIDENTE 30. AÑO MEDICINA INTERNA, HOSPITAL ESPAÑOL DE MÉXICO

**ANTECEDENTES Y OBJETIVOS:** Manifestaciones comunes de las encefalitis autoinmunes incluyen crisis epilépticas, síntomas cognitivos y conductuales o una combinación de éstos. Es común el retraso en el diagnóstico por varios meses o más, principalmente porque no se sospecha esta etiología. Y los tratamientos convencionales con fármacos antiepilépticos y psiquiátricos dan resultados variables y parciales ya que no modifican la enfermedad. Para cuando se obtiene el diagnóstico a través de la determinación de diversos autoanticuerpos, la terapia inmunomoduladora proporciona mejoría incompleta y el paciente puede quedar con secuelas permanentes. Reportamos el caso de un paciente en quien el diagnóstico se sospechó desde su ingreso y el tratamiento agresivo con glucocorticoides I.V. resultó en remisión clínica total de la sintomatología a seis meses de seguimiento.

**RESUMEN CLÍNICO:** Masculino 41 años, antecedentes hipertrigliceridemia, rinitis alérgica, contractura cervical. Padecimiento: día previo homigüeo en hemilengua y hemiparesia izquierda, ansiedad, acatisia, bradipsiquia, las parestesias se propagaron a miembro inferior, diaforesis, palpitaciones. Examen: TA 110/80, FC 104, FR 22, T 36.6 Sat 95%. Deshidratado ++. Desorientación en lugar y tiempo fluctuantes, ansiedad, mirada perdida, latencia de respuesta prolongada, perseverante e imperistente. Pupilas 5 mm simétricas, V conservado, VII central izquierdo, X estafiloparesia derecha, náuseo disminuido. Postura distónica cefalobraquial, cabeza inclinada y rotada a la izquierda, brazo flexionado sobre tórax con mano empuñada, con momentos de desconexión—crisis epiléptica distónica. Hipotonía de hemicuerpo derecho. Hiperreflexia generalizada. Marcha lateralizada izquierda. Primera IRM normal, segunda IRM 48 horas después hiperseñal hemisferio derecho FLAIR/T2, picos NAA, Cr y Cho sugestivo de encefalitis. EEG ingreso: ausencia de alfa, beta/theta y trenes delta polimorfa semicontinua derecha. LCR glu 97, prot 58, cel 76 (87 linf) Cl 125. Anti AMPA, Anti GABA receptor no detectado, NMDA-R AB IgG suero 1:50. Anti-HU, anti-Yo, anti Ri, anti P-ribosomal, negativos. Aproximadamente a 36 horas de iniciada sintomatología, ante sospecha clínica de encefalitis autoinmune se iniciaron pulsos de metilprednisolona, 3g. Lacosamida 200 mg IV c/12 horas. La respuesta clínica fue dramática a la mejoría. Prednisona oral en reducción, 5 mg/día actualmente. A seis meses, pruebas inmunológicas negativas. Paciente reintegrado a su vida cotidiana normal.

**CONCLUSIONES:** Encefalitis se refiere a una inflamación cerebral de variadas etiologías, entre ellas mecanismos inmunes. Hasta 65% de pacientes permanecen sin un diagnóstico etiológico, las implicaciones son importantes porque la tasa de déficits irreversibles y muerte es alta. En la última década se han descubierto nuevas formas de encefalitis no paraneoplásicas, con anticuerpos contra antígenos de superficie celular que responden al tratamiento. Cuatro aspectos primordiales son: 1) cuando sospechar estas enfermedades, 2) como diagnosticarlas, 3) como tratarlas y 4) cuando suspender el tratamiento. La experiencia actual sugiere que cualquier encefalopatía rápidamente progresiva de etiología incierta, acompañada de cambios inflamatorios en el LCR y síntomas multifocales con o sin alteraciones en la IRM debe hacer sospechar un proceso mediado inmunológicamente. Las hiperintensidades FLAIR/T2 (sin captación importante de contraste) en las regiones mediales de los lóbulos temporales aumentan el índice de sospecha. Factores pronósticos favorables incluyen la inmunoterapia temprana y la no necesidad de UTI, considerando que muchas de ellas tienen comportamiento monofásico; y en otros casos el número de recaídas también disminuye con la rápida inmunoterapia.

## MANIFESTACIONES DE INTOXICACIÓN POR ERGOTAMINA: PRESENTACIÓN DE UN CASO

MELLADO ORTIZ YOKARY AMOR, GONZÁLEZ SÁMANO ARTURO ABRAHAM, PLASCENCIA ÁLVAREZ NOEL ISAIAS, OCHOA MENA JOSÉ DARÍO, FIGUEROA CUCURACHI MELISSA, NUÑEZ ORTIZO LILIA.  
C.M.N. \* 20 DE NOVIEMBRE™ ISSSTE, MÉXICO, D.F.

**INTRODUCCIÓN:** La intoxicación por ergotamínicos se documentó hace más de 2.000 años. Los efectos de la ergotamina incluyen actividad simpaticolítica central, estimulación -adrenérgica y serotoninérgica y estimulación del músculo liso vascular.

**OBJETIVO:** Reporte de caso.

**PRESENTACIÓN:** Médico de 59 años, HTA, migraña sin aura episódica esporádica desde los 24 años. El 21 de abril presentó episodios migrañosos, tratado con ergotamina/cafeína 2 tab c/8 hs un día y 1 c/8 hrs los siguientes tres días. Ingresó el 27 de abril por dos episodios de síncope, llega a su hospital

con angor pectoris, somnolencia y bradilalia, TA 90/50 FC 40. EKG: lesión subepicárdica en cara inferior aguda transitoria y es referido a este CMN a donde llegó soporoso, ameritó intubación endotraqueal y ventilación asistida bajo sedación. Coronariografía sin lesión de arterias epicárdicas, pero se observó espasmo generalizado en vasos cerebrales. Visto por Neurología encontrándolo con llenado capilar lento, sedación superficial, acrocianosis, hipotermia, midriasis bilateral, fondo de ojo sin latidoretiniano, hemiparesia, hiperreflexia y Babinski derechos. 3 días después se retiró la sedación con regresión de los déficits neurológicos. TAC: edema cerebral; EEG: ritmo lento generalizado. Doppler carotídeo: engrosamiento intimal bilateral. ECOTT normal, IRM: lesión cortical frontal derecha y circulación de lujo, lesiones puntiformes bilaterales en centros semioviales. Dado de alta con hemianopsia homónima izquierda y disestesias hemicorporales izquierdas.

**DISCUSIÓN:** El paciente presentó un cuadro de deterioro neurológico con afección vascular sistémica documentándose vasoconstricción cerebral por angiografía, alteraciones atribuidas al uso de ergotamina que tomó en dosis total de 15 mg en 4 días, cantidad considerada tóxica.

**CONCLUSIONES:** No es habitual encontrar tantas manifestaciones por la ergotamina en los pacientes migrañosos que abusan del tratamiento, por lo que consideramos de interés reportar este caso que tuvo severas manifestaciones neurológicas y sistémicas.

## ALUCINOSIS PEDUNCULAR Y LESIÓN TALÁMICA ANTERIOR

GARCILAZO-REYES YTEL, TORRES-OCTAVO BENJAMÍN, GUARIEB-CHAHÍN PAOLA, GUERRERO-TORRES LORENA, FLORES-SILVA FERNANDO, DÁVILA-MALDONADO LUIS.  
DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA Y PSIQUIATRÍA. INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y NUTRICIÓN SALVADOR ZUBIRÁN, MÉXICO.

**INTRODUCCIÓN:** La alucinosis peduncular es un fenómeno poco frecuente e interesante. Las alucinaciones son complejas, vívidas y generalmente afectan todo el campo visual. Es frecuente cometer error diagnóstico inicial de catalogarlo como un padecimiento psiquiátrico. Las etiologías asociadas frecuentemente son vasculares, infecciosas y tumorales. La AP se ha reportado en lesiones focales de mesencéfalo, tálamo y puente.

**REPORTE DE OBJETIVOS:** Hombre de 49 años con DM, HAS y DLP. Acude a valoración inicial al servicio de urgencias de otro hospital por presentar alucinaciones visuales complejas. Nota presencia de "personas muertas", acompañándose componente sensitivo y auditivo, debilidad transitoria de brazo derecho y "movimientos involuntarios" de la mano. Se documentó descontrol hipertensivo y se diagnosticó como ALT y fue egresado. Un día después cefalea holocraneana, desviación de la comisura bucal a la izquierda, ptosis izquierda, fluctuación del estado de alerta y desorientación. Acude a nuestro servicio de urgencias. Se encontraba orientado, bradilálico, con aplanamiento afectivo y apatía; con afección importante en memoria, cálculo, juicio y abstracción. NC's con síndrome de Horner izquierdo y paresia facial derecha. RM con restricción de la difusión en región lateral y anterior de tálamo izquierdo con extensión a rodilla de cápsula interna y pedúnculo ipsilateral. Doppler carotídeo, Holter, ETT y Angio-TC de troncos supra aórticos normales.

**CONCLUSIÓN:** Las alucinaciones complejas son extremadamente raras como presentación de un EVC y tienen un componente visual, auditivo y táctil. Comienzan poco después del insulto, la introspección se preserva y la fisiopatología no es clara. En este paciente además se documentó síndrome talámico anterior, pero cuando no existe otra manifestación clínica es importante reconocerlas para identificar tempranamente etiología.

## SÍNDROME GRIS PERIACUEDUCTAL REPORTE DE CASO Y REVISIÓN DE LITERATURA

CAROL AGUILAR-ALVARADO, JUAN PABLO VENZOR-CASTELLANOS, LUIS DÁVILA-MALDONADO, GUILLERMO GARCÍA-RAMOS  
DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA Y PSIQUIATRÍA.  
INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y NUTRICIÓN SALVADOR ZUBIRÁN, MÉXICO

**INTRODUCCIÓN:** El Síndrome Gris Periacueductal fue descrito con mayor precisión por Kestenbaum en el año de 1946. Los hallazgos clínicos consisten en anomalías pupilares, nistagmo de retracción y convergencia, parálisis de músculos extraoculares, parálisis de la mirada vertical y signo de Collier; por lo que se debe prestar especial atención para diferenciarlo del clásico Síndrome de Parinaud.

**REPORTE DE OBJETIVOS:** Se trata de una mujer, de 89 años de edad, con antecedente de HAS diagnosticada en el 2006. Quien inicia con mareo, visión borrosa y posterior deterioro del estado de alerta, permaneciendo somnolienta por un periodo aproximado de 30 minutos. Ese mismo día al mejorar estado de alerta refiere presenta visión doble, por lo que decide consultar médico particular quien da tratamiento con Complejo B. Sin embargo, cinco días después persiste con diplopía, decidiendo acudir a Urgencias para valoración. A la exploración física se encuentra hipertensa (150/80 mmHg), pupilas asimétricas OD 3 mm y OI 2 mm, OD con defecto pupilar aferente. OI limitación a la convergencia, limitación de la abducción del OI y aducción del OD, así como parálisis de la mirada vertical, signo de Collier. Se realizó TC de cráneo evidenciando lesión intraaxial de características hemorrágicas, en estadio agudo en núcleos mediales con extensión a mesencéfalo en aspecto medial del lado derecho. Por datos obtenidos en el examen clínico se integra Síndrome Gris Periacueductal, confirmando lesión estructural responsable por estudios de neuroimagen.

**CONCLUSIÓN:** Existe una correlación directa entre la lesión mesencefálica rostral en la región periacueductal y las manifestaciones clínicas neurooftalmológicas que conforman el Síndrome Gris

Periacueductal. Por estudios clinicopatológicos se ha descrito en pacientes con pinealomas, aneurismas de la vena de Galeno, esclerosis múltiple, tumores del tercer ventrículo, hidrocefalia y aunque de manera frecuente este síndrome es asociado clínicamente con enfermedad cerebrovascular, infartos discretos en la sustancia gris periacueductal raramente han sido demostrados por autopsia.

## ENCEFALITIS LÍMBICA PARANEOPLÁSICA, Y ANTICUERPOS ANTIRECEPTOR N-METIL D-ASPARTATO

ISAÍ MEDINA-PIÑÓN, MANUEL PORRAS-BETANCOURT, DAHYR OLIVAS-MEDINA, HÉCTORBAZALDUA-ÁVILA, MANUEL OJEDA-CHAVARRÍA

**ANTECEDENTES:** En 2007, Josep Dalmau y cols. presentaron series de casos con Encefalitis Límbica Paraneoplásica, con Anticuerpos AntiNMDAR, y teratoma ovárico. Se presenta principalmente en mujeres jóvenes y se desarrolla con alteraciones neuropsiquiátricas, afectando comportamiento, memoria, y cognición. Progresiva a psicosis, crisis convulsivas, discinesias, e inestabilidad autonómica y respiratoria. Son reversibles 75% de los casos.

**OBJETIVO:** Informar de un caso de ELP, asociada a teratoma ovárico, y Ac AntiNMDAR.

**REPORTE DE OBJETIVOS:** Mujer de 14a, que cursó con dolor abdominal de días, previo a identificarse tumor ovárico por USG, tratado quirúrgicamente, y diagnosticado como teratoma inmaduro. En el PO se inicia olanzapina por presentarse euforia, angustia, y llanto espontáneo, así como perseverancia y agresividad. Es trasladada a UTI con tratamiento de levetiracetam y valproato, ya que presentó crisis convulsivas tónico-clónicas generalizadas. Además, desarrolló movimientos involuntarios de miembros torácicos, discinesias orolingüofaciales, mutismo, e inestabilidad autonómica (hipertermia, hipertensión, y taquicardia). En el LCR se encontraron proteínas de 165mg/dl, glucosa 79mg/dl, leucocitos 0, panel infeccioso negativo, y Ac AntiNMDA NR1 positivos. Las TAC e IRM de Cráneo fueron normales, y el EEG se describió con actividad lenta. Se inició tratamiento con metilprednisolona (1mg/kg/día) e inmunoglobulina (0.4g/kg/día) IV por 5d, con disminución de discinesias, por lo que se continúa protocolo a base de rituximab (650mg/dosis), presentando recuperación progresiva de memoria, cognición, y funciones autonómicas en 70 días de EIh.

**DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES:** El tratamiento recomendado de primera línea tuvo eficacia parcial, por lo que se indicó rituximab, haciéndose evidente la remisión definitiva del síndrome con inmunoterapia. El diagnóstico temprano y tratamiento oportuno, son de vital importancia para lograr la reversibilidad. Actualmente reintegrada a sus actividades cotidianas, sin recaída en 2 años.

## MIGRAÑA MENSTRUAL: PRIMERA SERIE MEXICANA

ALEJANDRO MARFIL RIVERA, MARÍA FERNANDA SILLER REYES, ANA TERESA GARZA MARTÍNEZ, JUAN GILBERTO GONZÁLEZ DE LA CRUZ, JESÚS ANASTACIO CANTÚ CLÍNICA DE CEFALEAS Y DOLOR CRÓNICO NO ONCOLÓGICO, SERVICIO DE NEUROLOGÍA, HOSPITAL UNIVERSITARIO, DR. J.E. GONZÁLEZ, U.A.N.L.

**ANTECEDENTES Y OBJETIVOS:** La migraña menstrual es un problema clínico común de tratamiento difícil. Hasta donde sabemos, no hay series reportadas en nuestro país.

**MÉTODOS:** Estudio retrospectivo y descriptivo en mujeres que acudieron a una clínica de cefaleas en el periodo agosto 2012-marzo 2014. Se incluyeron aquellas con criterios para migraña menstrual de acuerdo con la clasificación de la IHS. Se estudiaron las variables clínicas habituales, características del dolor, comorbilidades, tratamientos y sus respuestas. Se presentan resultados con estadística descriptiva.

**RESULTADOS:** Once mujeres con edad promedio 33.8 años (23-43); tiempo de evolución promedio de 14.7 años (3-27); antecedentes familiares de cefalea 5; más de una cefalea en 5; seis sin otros detonantes de crisis y cinco con detonantes como desvelo (4), horarios irregulares de comidas (4), alimentos diversos (5), alcohol (3) y cambios climáticos (2). Dolor hemisierneal en 5; pródomos en 2; tratamiento con AINE's 3, antidepresivos 2, propranolol 2; tratamientos agudos con triptanos en 6 y con esteroides en 7 (en algún momento de la evolución). Respuesta al tratamiento agudo, 100% en 6 y 50-80% en 5.

**DISCUSIÓN:** Llama la atención el prolongado tiempo de evolución, la presencia de detonantes de crisis (en contraste con series publicadas anteriormente) en casi la mitad. La presencia de otras cefaleas debe investigarse para evaluar la respuesta al tratamiento. La alta incidencia del uso de esteroides como medida para terminar el ciclo de dolor indica la falla del tratamiento con triptanos y la importancia clínica de esta variedad de migraña como problema clínico independiente. Ésta es la primera serie de este padecimiento en población mexicana.

## PREVENCIÓN DE MIGRAÑA CON DOSIS BAJA DE TOPIRAMATO

PAULO RAFAEL MURILLO BLANCO

**ANTECEDENTES Y OBJETIVOS:** Estudios epidemiológicos describen que 38% de los pacientes requieren medicamentos preventivos de migraña, solo 3-13% lo toman, el 23 de Abril del 2012 se publicó guías de manejo preventivo de la Academia Americana de Neurología y American Headache, con estudios de paratopiramato de Nivel A clase I a dosis de 50-200 mgs en 4 estudios y un estudio de 25-200 mgs

**MÉTODOS:** De Julio del 2009-Julio del 2014 se integraron 510 pacientes mexicanos con diagnósticos clínicos de migraña de acuerdo con la clasificación internacional, descartándose en caso de duda con

estudios de imagen causa secundaria. Edades de 18-60 con 80 entre 18 y 30 años a quienes se les dio topiramato en rango de 25-75 mgs, 90% sólo 25 mg.

**RESULTADOS:** Remisión de cuadros de 90% de los pacientes a los 3 meses y seguimiento a 1 año saliendo dentro de los pacientes que requieren nuevo preventivo. Apego al manejo de 92%.

**CONCLUSIONES:** Con dosis bajas de 12.5 a 25 mgs de topiramato es tan útil como las dosis altas mencionadas en la literatura con mejora de apego, buenos beneficios y menos riesgo por menor dosis y efecto secundarios.

## EXCELENTE RESPUESTA DE TEMBLOR DE HOLMES CON PRAMIPEXOL: UNA OPCIÓN DE TRATAMIENTO

BALLEZA-HERNÁNDEZ A, MORALES-BRICEÑO H, CARRERA-PINEDA R HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI IMSS

**INTRODUCCIÓN:** El temblor de Holmes es una combinación de temblor irregular y de gran amplitud en reposo, de acción y postural, menor de 4.5 Hz. Se presenta de 4 semanas a hasta 2 años posteriores a una lesión por isquemia, tumoración, esclerosis múltiple o trauma. La lesión de las vías dopaminérgicas, nigroestriadas y cerebrotalámicas se han implicado en la fisiopatología. Existen pocas opciones de manejo y solo un par de casos se han reportado con una respuesta excelente al tratamiento dopaminérgico.

**OBJETIVOS:** Presentación de caso de femenino de 28 años de edad con temblor de Holmes posterior a lesión isquémica con respuesta excelente a pramipexol.

**OBJETIVOS:** Paciente femenino de 28 años de edad con antecedente de cirugía de macroadenoma hipofisario productor de hormona de crecimiento en el 2008, resección completa y como único tratamiento postquirúrgico, restitución hormonal con levotiroxina. Inició hace 6 años posterior a intervención quirúrgica, con debilidad hemicorporal derecha con incapacidad de ponerse de pie o deambular; sin trastornos del lenguaje. En los años siguientes se agregó incoordinación y temblor de mano ipsilateral, en reposo y para asir objetos. A la exploración se encuentra con fuerza 4/5 hemicorporal, hiperreflexia sin signos patológicos. Dismetria de brazo derecho, con temblor en reposo, postural e intención de moderada amplitud. Movimientos oculares sin alteraciones. La imagen de RM muestra una lesión izquierda paramediana mesencefálica rostral.

**CONCLUSIONES:** En los casos de temblor de Holmes la terapia con levodopa o agonistas dopaminérgicos debe intentarse. Sin embargo la respuesta puede ser variable en cada paciente.

## EVALUACIÓN DE SÍNTOMAS DISAUTONÓMICOS EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON UTILIZANDO DOS ESCALAS DIAGNÓSTICAS

ARMANDO SÁNCHEZ JORDÁN, DANIEL PADILLA CARMONA, ULISES RODRÍGUEZ ORTÍZ, MARIE-CATHERINE BOLL FACULTAD DE MEDICINA UNAM, INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIROLOGÍA MANUEL VELASCO SUÁREZ

**ANTECEDENTES Y OBJETIVOS:** La disfunción autonómica en pacientes con enfermedad de Parkinson (EP) ha sido reconocida desde su descripción original en 1817. Los síntomas de disautonomía varían, e incluyen manifestaciones cardiovasculares, gastrointestinales, urogenitales entre otras. Debido al consumo de tiempo y riesgo de las pruebas invasivas, las escalas clínicas se vuelven un aliado importante en la evaluación de estos pacientes. El objetivo de este estudio fue evaluar los síntomas disautonómicos en pacientes con EP utilizando 2 escalas clínicas. La escala compuesta de síntomas autonómicos (COMPASS) y el cuestionario especializado para evaluar síntomas autonómicos en la enfermedad de Parkinson (SCOPA-AUT).

**MÉTODOS:** El estudio incluyó 89 pacientes con diagnóstico de EP. Los síntomas de disautonomía fueron evaluados con las escalas COMPASS y SCOPA-AUT, mientras que la severidad clínica y estadio de la enfermedad se evaluó mediante el sistema de clasificación de Hoehn & Yahr, la edad del paciente y el tiempo de evolución de la enfermedad.

**RESULTADOS:** Se evaluaron 89 pacientes (47.2% femenino y 52.8% masculino) con diagnóstico de EP en busca de manifestaciones disautonómicas. De ellos, 90% tiene algún grado de entorpecimiento del tránsito intestinal y/o de nicturia mientras solamente 30% presentan algún grado de ortostatismo. Se tabuló la presencia de ortostatismo en la escala de SCOPA versus en la COMPASS. Se observó concordancia muy significativa en la evaluación del desmayo ( $Kappa = 0.467$ ;  $p < 0.001$ ) entre ambas escalas, sin embargo la escala COMPASS arroja datos más detallados (12 desvanecimientos posprandiales, 19 al estar de pie, 16 relacionados con ejercicio físico).

**CONCLUSIONES:** Ambas escalas arrojan resultados similares y muestran una concordancia muy significativa. La disautonomía no demostró asociación con el estadio de Hoehn & Yahr, el lado de inicio, tiempo de evolución o edad de los pacientes, por lo que este análisis de la disautonomía en la EP no identificó factores de riesgo.

## SÍNDROME DE STIFF PERSON

CLAUDIA MARISOL SANCHEZ MARTINEZ, GUILLERMO ENRÍQUEZ CORONEL, ELSA SOFIA CABRERA IMSS PUEBLA, HUP

**ANTECEDENTES:** El Síndrome de persona rígida es un cuadro neurológico infrecuente, descrito por vez primera en 1956 por Moersch y Woltman, de la Clínica Mayo. Ha sido descrito como una enfermedad de etiología desconocida, caracterizada por la rigidez dolorosa, fluctuante y progresiva de los músculos axiales y de las extremidades, con ausencia de signos de enfermedad cerebral o de la médula espinal, pero con la actividad electromiográfica continua, así como con fibrilaciones y fasciculaciones.

**OBJETIVOS:** Presentar el caso clínico y revisar la literatura.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** Estudio observacional.

**CASO CLÍNICO:** Paciente mujer de 71 años con los antecedentes de Diabetes de línea Materna, diabética de 3 años de diagnóstico en tratamiento con metformina 850mg media cada 24 horas, hipertensión de 12 años de diagnóstico en tratamiento con losartán 50mg al día, refiere iniciar su padecimiento hace 3 meses con rigidez, espasticidad, movimientos involuntarios, agregándose en forma progresiva contractura dolorosa involuntaria de ambas piernas, asociándolo a situaciones de estrés, acompañándose de sudoración. Posteriormente se agregan espasmos dolorosos involuntarios de musculatura de ambas extremidades inferiores, abdominal y paravertebral en región lumbar, flexión y rotación interna involuntaria de ambos pies (en varo), llegando a perder la base de sustentación. A la exploración física se encuentra alerta, homer izquierdo, con espasmos musculares monoparesia 4/5 pierna izquierda, hiperreflexia, respuesta plantar extensora bilateral, fue valorada por diversos especialistas se trató como ansiedad con lo cual se inició tratamiento con diazepam con lo cual disminuyeron los espasmos. Laboratorios: Anticuerpos anti GAD positivos, TAC de cráneo normal.

**RESULTADOS:** Se inició tratamiento con inmunoglobulina 4 frascos de inmunoglobulina de 6 g por día por 5 días se hospitaliza cada 4 meses para aplicación además de diazepam 10 mg VO cada 8 horas. Actualmente refiere mínimos espasmos musculares.

**CONCLUSIONES:** Se presenta un caso de Stiff Person el cual mejoró con diazepam e inmunoglobulina.

## DETERMINACIÓN PLANIMÉTRICA DE LA SUSTANCIA NIGRA MEDIANTE ULTRASONIDO TRANSCRANEAL EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON IDIOPÁTICO

RODRÍGUEZ-GARZA CLAUDIA YASBEK, PINALES-RAZO RICARDO, ANAYA-ESCAMILLA ANTONIO, ESTRADA-BELLMANN INGRID ELOISA, VILLARREAL-MONTEMAYOR JORGE

DEPARTAMENTO DE RADIOLOGÍA E IMAGEN, CLÍNICA DE PARKINSON SERVICIO DE NEUROLOGÍA DEL HOSPITAL UNIVERSITARIO "DR. JOSÉ ELEUTERIO GONZÁLEZ" UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DE NUEVO LEÓN

**ANTECEDENTE Y OBJETIVO:** El diagnóstico en Enfermedad de Parkinson idiopática está basado en hallazgos clínicos, presentes en estadios tardíos. En la EP se ha demostrado mediante ultrasonido transcraneal un aumento en la ecogenicidad de la topografía de la sustancia nigra. El UDTC es una herramienta, reproducible y de bajo costo para determinar cambios a nivel de la SN.

**OBJETIVO:** Determinar la prevalencia del aumento de la ecogenicidad en la SN en los pacientes con diagnóstico de EP de la Clínica de Parkinson del Hospital Universitario "Dr. José Eleuterio González" U.A.N.L., y realizar una medición planimétrica de la ecogenicidad.

**MÉTODOS:** Estudio descriptivo y transversal, se reclutó a 35 pacientes con diagnóstico de EP, a cada paciente se le realizó UDTC mediante la ventana acústica transtemporal de manera bilateral y a través del plano mesencefálico, se identificaron ambos pedúnculos mesencefálicos y en la topografía de la SN el aumento de la ecogenicidad, se realizó una medición planimétrica de manera manual del área, considerando para este estudio una medida  $e''$  0.19cm<sup>2</sup> como patológica de acuerdo a la literatura revisada.

**RESULTADOS:** Tres pacientes (8.6%) sin ventana acústica, en 2 (5.6%) el estudio fue normal y los 30 (85.7%) restantes se encontró un aumento de la ecogenicidad en la topografía de la SN a nivel de los pedúnculos mesencefálicos  $e''$  0.19cm<sup>2</sup>, sin correlación con la edad. Se concluirá un estudio como positivo observando la alteración de la SN de manera unilateral.

**CONCLUSIONES:** Los pacientes con EP presentan aumento de la ecogenicidad en la topografía de la SN mesencefálica determinada por medición planimétrica  $e''$  0.19 cm<sup>2</sup>. No existe correlación entre el área y la edad de los pacientes. Se podrá concluir un estudio como positivo observando la alteración de la SN de manera unilateral, aunque no se visualice el pedúnculo contralateral.

## DURATION AND BENEFIT AFTER BOTULINUM TOXIN INJECTIONS IN PRIMARY BLEPHAROSPASM PATIENTS

DANIEL MARTÍNEZ-RAMÍREZ,\* JUAN C. GIUGNI,\* ERIN HASTINGS,\* APARNA WAGLE SHUKLA,\* IRENE A. MALATY,\* MICHAEL S. OKUN,\* RAMÓN L. RODRÍGUEZ\* DEPARTMENT OF NEUROLOGY, CENTER FOR MOVEMENT DISORDERS AND NEURORESTORATION, UNIVERSITY OF FLORIDA, GAINESVILLE, FL, USA

**BACKGROUND:** Blepharospasm (BSP) is a cranial dystonia characterized by involuntary orbicularis oculi muscle contractions, significantly affecting patients' quality of life. Botulinum toxin (BoNT) has been approved as primary treatment. Although clinical duration from BoNT injections has been reported to last 12 weeks in other types of dystonia, previous BSP studies have been inconsistent, reporting duration ranging between 9 to 13 weeks.

**OBJECTIVE:** We aim to describe duration and benefit from BoNT as well as clinical and BoNT injections characteristics in a large cohort of primary BSP patients.

**METHODS:** A UF IRB approved retrospective chart review from January 2011 - December 2013 was conducted at the UF-CMDNR. Demographic information, BoNT treatment schedules, duration, benefit, and side effects were obtained from patients' charts and from our IRB approved database. Clinical duration was self-reported in weeks and benefit was described according to the Clinical Global Impression Scale (CGIS).

**RESULTS:** Sixty-four patients received BoNT for BSP during this period. Forty-one patients with primary BSP (64%) were included in the final analysis. Female predominated (68%) with  $69.1 \pm 9.2$  years of age and  $14.2 \pm 1.1$  years of disease duration. After last BoNT injections at UF, clinical duration was  $9.5 \pm 3.7$  weeks (mean UF follow-up  $42.8 \pm 39.3$  months). Regarding CGIS, benefit was described as "much or very much improvement" in 80% of patients. Higher BoNT dosages were required for symptom control in last compared to first UF injections ( $45.5 \pm 28.4$  vs.  $57.2 \pm 21.4$ ). Side effects (mainly diplopia, ptosis, or dry eyes) were reported in 17% of patients.

**CONCLUSIONS:** A shorter duration can be expected from BoNT in primary BSP patients when compared to other dystonias. BoNT substantially improves symptoms as self-reported by our cohort. Higher BoNT doses will be required after long-term follow-up, with a fairly safe profile. Prospective larger trials are necessary to confirm our findings.

## ESTADO NUTRICIO EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON DEL SERVICIO DE NEUROLOGÍA DEL HOSPITAL UNIVERSITARIO "DR JOSÉ E. GONZÁLEZ", MONTERREY, N.L.

INGRID ESTRADA-BELLMANN,\* CYNTHIA LÓPEZ BOTELLO,\*\* PATRICIA ANGER RODRÍGUEZ,\*\* HÉCTOR JORGE VILLARREAL VELÁZQUEZ\* SERVICIO DE NEUROLOGÍA, DEPARTAMENTO DE NUTRICIÓN, \*\*HOSPITAL UNIVERSITARIO DR JOSÉ E GONZÁLEZ MONTERREY, N.L.

**INTRODUCCIÓN:** Los pacientes con Enfermedad de Parkinson (EP) son particularmente propensos a la pérdida de peso y a la desnutrición, por esto la importancia de la valoración nutricional como parte del tratamiento de los pacientes con EP.

**OBJETIVOS:** Conocer el estado nutricional de los pacientes con Enfermedad de Parkinson del Hospital Universitario Dr. José Eleuterio González, en los diferentes estadios de la enfermedad.

**MATERIALES Y MÉTODOS:** Se realizó un estudio de campo, transversal, descriptivo y observacional (durante 11 meses), en pacientes con EP de la clínica de Parkinson (entre 47 y 80 años de edad). La muestra total inicial fue de 25 sujetos, de los cuales quedaron 15, luego de aplicar criterios de salida, se clasificaron según el sexo y la edad menor a 60 años y aquellos mayores a 60 años. Se midió el peso corporal y la estatura, y se determinó el IMC, así como se tomaron medidas antropométricas de pliegue cutáneo de tríceps y circunferencia de brazo para determinar la circunferencia muscular del brazo, neurológicamente se tomó en cuenta el estadio en que se presentaba el paciente según la clasificación Hoehn y Yahr para la enfermedad de Parkinson. Se aplicó una historia nutricional para caracterizar si presentaban o no una pérdida de peso corporal menor a tres meses.

**RESULTADOS:** De los 15 pacientes evaluados, el 53.3% correspondía al género femenino mientras que el 46.6% al género masculino. En cuanto a la relación neurológica con la nutrición, se identificó que los pacientes que tenían un bajo peso según su IMC (13.3%), se encontraban la mayoría en el estadio 2 según la clasificación Hoehn y Yahr; aquellos pacientes que presentaron un sobrepeso según su IMC (6.6%) se encontraron dentro del estadio 3, en cuanto a los pacientes obesos se encontraron dentro del estadio 1 y 2 (13.3%). En base a la relación de los estadios Hoehn y Yahr y el riesgo de desnutrición según las reservas de proteínas (CMB) podemos observar que 73.3% de los pacientes mostraron presentar un riesgo de desnutrición proteica, mostrándose más afectados los estadios 1 y 2.

**CONCLUSIONES:** La información recabada logró demostrar que los pacientes con Enfermedad de Parkinson son más propensos a presentar una desnutrición proteica aun cuando su IMC según su peso corporal no llegue a marcar como pacientes con sobrepeso, esto es debido a la pérdida de las reservas musculares por un lado, y a una inadecuada ingesta de energía, relacionada con la pérdida del apetito provocada por los trastornos gastrointestinales y disfagia, y por otro, al incremento de gasto energético que surge de la rigidez, el temblor y las discinesias.

## HEMICOREA IZQUIERDA COMO MANIFESTACIÓN DE CAVERNOMA INSULAR DERECHO CON INVOLUCRO DE PUTAMEN. CAMBIOS EN IRM Y RESPUESTA A TRATAMIENTO CON HALOPERIDOL

ESPIÑOZA LÓPEZ DA, SERRANO RUBIO AA, OJEDA LÓPEZ C, ALVARADO GUTIÉRREZ A, SALMERÓN MERCADO M, DÍAZ ALBA A, SÁNCHEZ BARRERA W. INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIRUGÍA MANUEL VELASCO SUÁREZ

**INTRODUCCIÓN:** Trastornos del movimiento asociados con malformaciones cavernosas cerebrales (MC) son raramente reportados, debido a que se manifiestan en su mayoría como crisis epilépticas y déficit neurológico focal. Una MC es una malformación vascular del SNC con incidencia de 0.1-4%; 8% se localiza en núcleos basales y 2.5% insular. La fisiopatología de corea y cambios de la personalidad es incierta, pudiendo atribuirse a lesiones selectivas en núcleos basales ocasionando una desconexión del sistema corticoestriatal o en sus vías sin descartar el involucro que la insula tiene con los núcleos basales, sustancia blanca subyacente y corteza frontotemporo-parietal.

**OBJETIVO:** Descripción de paciente con MC que se manifestó con hemicorea y respondió al manejo farmacológico.

**CASO CLÍNICO:** Femenino de 44 años de edad, sin antecedentes de importancia. Acudió a urgencias por presentar movimientos involuntarios de brazo y pierna izquierdos de inicio súbito, así como conductas obsesivo-compulsivas notadas por familiares. Exploración neurológica con movimientos coreicos de hemicorpo izquierdo. Estudios de laboratorio normales. IRM: imagen heterogénea de 1cm de diámetro, delimitada en la ínsula derecha y parte basal de putamen, en T1 lesión isointensa con centro hiperintenso, T2: foco hiperintenso con centro hipointenso, al medio de contraste realza la lesión, eco de gradiente con restos de hemosiderina, sin efectos de masa asociados. Hallazgos que sugieren cavernoma. Tratamiento: haloperidol 5mg c/12 horas, presentando 2 meses después remisión completa de hemicorea. IRM de control, en T1: lesión hiperintensa se convirtió a isointensa, T2 sin cambios.

**CONCLUSIÓN:** Describimos paciente con hemicorea izquierda secundaria a MC insular derecha. Los síntomas coreicos en todos los pacientes generalmente tienen buen pronóstico, mejorando farmacológicamente, con cirugía o espontáneamente. De acuerdo con la literatura, este es el primer caso reportado de hemicorea secundaria a MC con respuesta a haloperidol, describiendo los hallazgos comparativos de las imágenes al inicio y remisión de la corea.

## EVALUACIÓN DE LOS TRASTORNOS DE SUEÑO EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON TRAS LA ADMINISTRACIÓN DE MELATONINA

MORALES-SÁNCHEZ EDDIC WILLIE,\*\*\* ORTIZ GENARO GABRIEL,\* GONZÁLEZ-CASTAÑEDA ROCÍO ELIZABETH,\*\*\* LÓPEZ-ARMAS GABRIELA DEL CARMEN,\*\*\* MACÍAS-ISLAS MIGUEL ÁNGEL,\*\*\*\* JIMÉNEZ-GIL FRANCISCO JAVIER  
\* LABORATORIO DE ENVEJECIMIENTO Y DESARROLLO, DIVISIÓN DE NEUROCIENCIAS CENTRO DE INVESTIGACIÓN BIOMÉDICA DE OCCIDENTE IMSS. \*\* DEPARTAMENTO DE CIENCIAS DE LA SALUD CENTRO UNIVERSITARIO DE TONALÁ, UNIVERSIDAD DE GUADALAJARA. \*\*\* DEPARTAMENTO DE NEUROCIENCIAS CENTRO UNIVERSITARIO DE CIENCIAS DE LA SALUD UNIVERSIDAD DE GUADALAJARA. \*\*\*\* SERVICIO DE NEUROLOGÍA HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CENTRO MÉDICO NACIONAL DE OCCIDENTE IMSS

**ANTECEDENTES:** La enfermedad de Parkinson es causada por la degeneración selectiva de neuronas dopaminérgicas de la SN que interrumpe la vía nigro-estriatal, es caracterizada por la presencia de inclusiones intraneuronales conocidas como cuerpos de Lewy. Las alteraciones provocadas por la desregulación dopaminérgica repercute a lo largo de la anatomía cerebral, modificaciones que interfieren en la regulación y alteración del ciclo sueño-vigilia. En condiciones fisiológicas, el sueño depende de ritmos circadianos que se encuentran sincronizados por ciclos diarios de luz-oscuridad y por la participación de diferentes estructuras cerebrales como el núcleo supraquiasmático y la glándula pineal. Esta glándula tiene especial importancia ya que juega un papel central en la producción rítmica de la melatonina. Existen numerosas patologías que modifican el sueño y generan efectos sobre la corteza prefrontal, circuito amigdalino y el hipocampo, provoca deterioro de las funciones cognitivas como son el aprendizaje y la memoria, incremento en conductas tipo ansiosas entre otras. La enfermedad de Parkinson aumenta estas anomalías con pacientes presentando trastornos de sueño como insomnio e hipersomnia diurna.

**OBJETIVO:** Evaluar los trastornos de sueño en pacientes con Enfermedad de Parkinson tras la administración de melatonina

**MÉTODOS:** Ensayo clínico se seleccionaron pacientes con enfermedad de Parkinson y se realizó evaluación sobre trastornos del sueño mediante la aplicación de la escala de somnolencia Epworth al inicio y al final (12 meses) tras la suplementación de melatonina o placebo.

**RESULTADOS:** El análisis estadístico antes después no muestra cambios significativos entre ambos grupos asumiendo no existe diferencia entre ambos grupos, al analizar (t Student grupos pareados) grupo con suplementación de melatonina presenta muestra una  $p = 0.0409$  que manifiesta cambios significativos entre la medición inicial y la final en la suplementación con melatonina

**CONCLUSIONES:** La suplementación de melatonina modifica los trastornos del sueño en pacientes con enfermedad de Parkinson.

## HALLAZGOS EN LA RESONANCIA MAGNÉTICA DE ENCÉFALO EN PACIENTES CON HEMICOREA ASOCIADA A HIPERGLUCEMIA NO CETÓSICA: REPORTE DE DOS CASOS

SERRANO ARIAS, FABIOLA EUNICE; VÁZQUEZ JIMÉNEZ, PALOMA FABIOLA; CHAVARRIA MEDINA, MÓNICA  
INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIRUGÍA MANUEL VELASCO SUÁREZ

**ANTECEDENTES:** La hemicorea (HC) son movimientos rápidos, continuos, no rítmicos e involuntarios que involucran un lado del cuerpo, por daño en los núcleos basales contralaterales. La HC se asocia a hiperglucemia no cetósica (HNC) en pacientes con diabetes mellitus. La hemicorea aparece en horas y desaparece con el control glucémico, en algunos casos los movimientos anormales continúan. La causa no está bien establecida, se cree que la hiperglucemia aumenta la resistencia cerebrovascular produciendo reducción global del flujo sanguíneo, acidosis celular y disfunción de las proyecciones de neuronas gabaérgicas del estriado.

**OBJETIVO:** Describir los hallazgos en RM de dos pacientes con hemicorea asociado a Hiperglucemia no cetósica.

**MÉTODOS:** Se incluyeron dos pacientes de género masculino de nuestro centro, con edades de 65 y 71 años, con diagnóstico de hemicorea, quienes iniciaron sus síntomas asociados a descontrol

glucémico (glucosa mayor a 500 mg/dl y HbA1c de 7.9 respectivamente), se les realizó resonancia magnética de encéfalo con equipo de 1.5 Teslas.

**RESULTADOS:** En el primer paciente el estudio de RM mostró hiperintensidad en putamen izquierdo en la secuencia ponderada en T1, en el resto de las secuencias (T2, FLAIR, EG, DW y T1+Gd) los núcleos basales se observaron isointensos. En el segundo paciente la RM mostró hiperintensidad en putamen y globo pálido izquierdos en la secuencia T1 con supresión grasa, en el resto de las secuencias (T2, FLAIR, EG, DW y T1+Gd) los núcleos basales se observaron isointensos, la ER mostró disminución del NAA.

**CONCLUSIONES:** Presentamos el reporte de dos casos de HC asociada a HNC, en los reportes publicados el hallazgo común por imagen es la hiperintensidad en T1 en los núcleos basales, el mecanismo por el cual se produce el acortamiento en la intensidad de señal aún es desconocido, entre los mecanismos propuestos son hemorragias petequeales, calcificación postanoxica, isquemia, hiperviscosidad con edema citotóxico y acumulación gemistocítica.

## PREVALENCIA DE SÍNDROME DE PIERNAS INQUIETAS EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON DEL HOSPITAL UNIVERSITARIO DR. JOSÉ E GONZÁLEZ DIAGNOSTICADO A TRAVÉS DE LA APLICACIÓN DEL CUESTIONARIO PDSS2

HÉCTOR JULIÁN CALDERÓN HERNÁNDEZ, INGRID ELOÍSA ESTRADA BELLMANN, HÉCTOR JORGE VILLARREAL VELÁZQUEZ, HAZAEL FLORES CANTÚ, CARLOS RODRIGO CÁMARA LEMARROY, JUAN GILBERTO DE LA CRUZ GONZÁLEZ, RAFAEL NAIM GAMBOA SARQUIS  
SERVICIO DE NEUROLOGÍA HOSPITAL UNIVERSITARIO DR. JOSE ELEUTERIO GONZALEZ, U.A.N.L.

**INTRODUCCIÓN:** El síndrome de piernas inquietas es una de los trastornos del sueño reportados en la enfermedad de Parkinson, asociándose a una morbilidad importante y disminución de la calidad de vida.

**OBJETIVO:** Exponer la experiencia en nuestro centro de identificar y caracterizar la población con EP y síndrome de piernas inquietas, simplificar el diagnóstico de síndrome de piernas inquietas por la aplicación de una escala válida para la EP y establecer medidas estándar de diagnóstico y tratamiento en el seguimiento de esta patología y establecer las implicaciones pronósticas de esta comorbilidad.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** Se aplicó la escala PDSS2 a los pacientes de la consulta externa de neurología con diagnóstico de EP, se compararon con datos demográficos de los pacientes, entre junio del 2013 y julio del 2014 y se identificó el número de pacientes con alteración en los reactivos 4, 5, 10, 12, 13.

**RESULTADOS:** Se obtuvieron los resultados de 49 pacientes los pacientes presentaban alteración para los reactivos 4, 5, 10, 12, 13 en el 18%, 22%, 32%, 32% y 42% de los pacientes respectivamente, con un promedio de edad de 62ª, 58ª, 63ª, 61ª, 61ª para cada reactivo, la puntuación promedio más alta fue del reactivo fue para el reactivo 13 con 1.2 puntos y el mas bajo fue para el reactivo 4 con 0.4 puntos.

**CONCLUSIONES:** Las manifestaciones de síndrome de piernas inquietas implican una morbilidad frecuente en la EP por lo que determinar su presencia debe ser rutinario en la valoración del paciente, la escala PDSS2 es una herramienta útil en el escrutinio de esta patología

## HEMIDISTONIA SECUNDARIA A INFARTO ISQUEMICO EN EL HOSPITAL SANTA INÉS DE CUENCA-ECUADOR, REVISIÓN DE LA LITERATURA Y REPORTE DEL CASO

GUADALUPE BONILLA MEJIA, JUAN CASTREJÓN CHÁVEZ, RAÚL CARRERA PINEDA, ISABEL BONILLA MEJÍA  
HOSPITAL SANTA INES CUENCA ECUADOR

**INTRODUCCIÓN:** La distonía puede ser síntoma de un trastorno subyacente o manifestación de una enfermedad, es lo que denominamos distonía secundaria. Cuando no existe ningún factor etiológico la denominamos distonía primaria. La distonía primaria puede ser focal o generalizada y no se asocia a otra sintomatología. La causa de la distonía primaria puede ser hereditaria o esporádica. En las distonías primarias hereditarias existen múltiples alteraciones genéticas. En las distonías esporádicas se piensa que puede haber una susceptibilidad genética también. Las distonías secundarias pueden ser debidas a causas ambientales (como fármacos, tóxicos (manganeso, monóxido de carbono)), infecciones o lesiones estructurales como lesiones vasculares, isquemia perinatal, lesiones tumorales, traumáticas o malformaciones medulares o en la columna cervical. Las distonías secundarias también pueden ser debidas a enfermedades heredo genéticas, como la enfermedad de Wilson (ver clasificación). También las distonías pueden estar asociadas a la enfermedad de Parkinson y otros parkinsonismos.

**OBJETIVOS:** Reconocer los mecanismos periféricos y centrales que finalmente darían lugar a una reorganización de la corteza que conllevaría a una alteración de los patrones que programan los movimientos. Establecer diagnósticos diferenciales. Administrar tratamiento adecuado para tratar de revertir la distonía.

**MÉTODOS:** El reconocimiento clínico en un paciente femenina de 64 años de edad en la sala de Neurología del Hospital Santa Inés de Cuenca.

**RESULTADOS:** Paciente femenina de 84 años de edad, hipertensa y diabética quién inicia su padecimiento de forma súbita con movimientos involuntarios y distónicos en hemicorpo izquierdo, com-

promete hemiar izquierda y lengua, que le imposibilita el habla. En la exploración neurológica se pudo apreciar movimiento sdistoricos que comprometen hemicara y hemicuerpo izquierdo. Se realiza RMN de cráneo con infarto isquémico en talamo derecho. Glucemia 450 TA 190-100, se inicia inmediatamente tratamiento con endocrinología, corrección de glucosa y antihipertensivos, se inicia manejo con risperidona, el paciente tuvo una mejoría excelente, egresándose con la secuela controlada.

**DISCUSIÓN:** La Hemidistonia secundaria se caracteriza por una alteración de los mecanismos centrales que alteran la programación de los movimientos, las mismas que dan una disfunción de las neuronas excitatorias e inhibitorias en la corteza motora. Las hemidistonias causadas x lesiones vasculares suelen ser secundarias a lesión estructural y clínicamente se manifiesta por la presencia de los movimientos anormales.

**CONCLUSIONES:** Nuestra intención es reportar las complicaciones neurológicas secundarias a una lesión estructural, cuya manifestación es la presencia del movimiento anormal, la misma que si bien mejora con la administración del medicamento es de carácter irreversible, además muy poco frecuente en nuestro medio y que necesita manejo endocrinológico y neurológico, con pronóstico reservado por la impotencia funcional que refleja.

## PREVALENCIA DE TRASTORNOS RESPIRATORIOS DEL SUEÑO EN PACIENTES CON INFARTO CEREBRAL AGUDO

WALTER MURUET, JACKELINE LARA CAMPOS, FERNANDO GÓNGORA RIVERA, BEATRIZ CHÁVEZ LUÉVANOS, HÉCTOR JORGE VILLARREAL MONTEMAYOR, ALEJANDRO GONZÁLEZ AQUINES, STEPHANIE DELGADO AGUILAR, RENÉ TENA MONTIEL, SINDY SÁNCHEZ ROMO, ERICK DE LEÓN DOMÍNGUEZ, HÉCTOR JORGE VILLARREAL VELÁZQUEZ

**ANTECEDENTES:** El infarto cerebral (IC) es la primera causa de discapacidad funcional y tercera causa de muerte en México. Los trastornos respiratorios del sueño constituyen un factor de riesgo independiente así como pronóstico para la recuperación funcional.

**OBJETIVO:** Determinar la prevalencia de trastornos respiratorios del sueño en una población de pacientes con infarto cerebral agudo.

**MÉTODOS:** Se reclutaron de forma consecutiva a pacientes ingresados al servicio de neurología del HU U.A.N.L. con diagnóstico de IC agudo. Se recolectaron variables demográficas y clínicas, así como parámetros respiratorios del sueño por medio de una evaluación con ApneaLink. Se realiza una descripción de los hallazgos.

**RESULTADOS:** Se incluyeron 162 pacientes, edad promedio 63.84 ± 13.07, 64.8% masculinos, IMC promedio 27.64 ± 5.13, 60.5% hipertensos, 47.5% con diabetes mellitus, 28.4% con dislipidemia. 71.6% presentaban ronquido frecuente y 51.9% somnolencia diurna. 63% de los pacientes tuvieron un IAH e" a 15. 22.8% tuvieron un IAH > 30 que corresponde a un trastorno respiratorio severo. 41% de los pacientes tuvieron una saturación promedio durante la noche <94%. Mediana de desaturaciones 134 (0-707).

**CONCLUSIONES:** Las guías de manejo del IC de la AHA hacen énfasis en el uso de oxígeno suplementario en pacientes con una saturación d"93%, sin embargo el efecto de los trastornos respiratorios del sueño aun no es considerado. En este estudio encontramos que existe una prevalencia elevada de trastornos respiratorios del sueño en la población con infarto cerebral, con cerca de la mitad de los pacientes presentando una saturación promedio < 94% durante la noche.

## ASOCIACIÓN DE LOS ANTIDEPRESIVOS CON LOS SÍNTOMAS MOTORES DE LA ENFERMEDAD DE PARKINSON: UN ESTUDIO TRANSVERSAL

CALDERÓN FAJARDO HUMBERTO, DAN PIÑA FUENTES, AMIN CERVANTES ARRIAGA, MAYELA RODRÍGUEZ VIOLANTE INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIROLOGÍA MANUEL VELASCO SUÁREZ

**ANTECEDENTES:** A la fecha pocos estudios han evaluado el efecto del tratamiento antidepresivo sobre los síntomas motores en pacientes con enfermedad de Parkinson (EP), además, los resultados han sido controversiales.

**OBJETIVO:** Evaluar la asociación de los antidepresivos con los síntomas motores de la EP.

**MÉTODO:** Se llevó a cabo un estudio transversal, observacional y analítico. Se evaluaron 264 pacientes con diagnóstico de EP de la Clínica de Enfermedad de Parkinson del Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía entre enero y julio de 2014. Se dividieron en tres grupos: Sin depresión, depresión sin tratamiento actual y depresión en tratamiento. A todos los pacientes se les realizó la MDS-UPDRS completa. Adicionalmente se analizaron por separado los síntomas consistentes en bradicinesia, rigidez, temblor e inestabilidad postural de acuerdo a la parte III de la MDS-UPDRS.

**RESULTADOS:** Existió una tendencia hacia significancia estadística entre los grupos en relación a la MDS-UPDRS motora (29 + 19 vs. 36 + 24 vs. 29 + 17 puntos, p = 0.05 respectivamente). Al evaluar los aspectos motores en forma individual, en el grupo de pacientes con EP deprimidos con tratamiento antidepresivo la bradicinesia fue menor (13 + 9 vs. 17 + 10 vs. 12 + 8 puntos, p = 0.005), al igual que la rigidez (p = 0.028). La MDS-UPDRS II también fue menor en los pacientes con tratamiento antidepresivo (29 ± 21 vs. 16 ± 11 vs. 12 ± 10 puntos, p = 0.0001), así mismo la UPDRS IV (p = 0.013).

**CONCLUSIONES:** Los antidepresivos se asociaron con mejores resultados en los síntomas motores de la enfermedad de Parkinson, por tanto, es relevante iniciar estos medicamentos, cuando estén indicados, pues son útiles para optimizar el control de los pacientes.

## BRADICINESIA DE ESFÍNTER URETRAL EXTERNO EN PACIENTE CON ENFERMEDAD DE PARKINSON: REPORTE DE UN CASO

INGRID ESTRADA-BELLMANN,\* ADRIÁN GUTIERREZ GONZÁLEZ,\*\* HÉCTOR JORGE VILLARREAL VELÁZQUEZ\* \*SERVICIO DE NEUROLOGÍA, \*\*SERVICIO DE UROLOGÍA, HOSPITAL UNIVERSITARIO DR. JOSÉ E. GONZÁLEZ, MONTERREY, N.L.

**ANTECEDENTES Y OBJETIVOS:** La disfunción de la vejiga es uno de los trastornos autonómicos más comunes en la Enfermedad de Parkinson (EP), la incidencia estimada es 55 a 80%. Los síntomas del tracto urinario inferior se dividen en dos tipos: los relacionados al almacenaje: Nocturia > 60%, Urgencia en la micción 33-54%, polaquiuria 16-36%, incontinencia 26% en hombres y 28% en mujeres y los relacionados al Vaciamiento: 44% son en el retardo en inicio de micción, esfuerzo en la micción 28%, lo cual sugiere dificultad en la relajación del esfínter, también llamado Bradicinesia del esfínter uretral externo. El objetivo de este trabajo es presentar un caso clínico así como su valoración y manejo.

**RESUMEN CLÍNICO:** Paciente masculino de 61 años de edad, con antecedentes de DM e HTA, EP Rigidocinético diagnóstica y tratada desde el 2001, tratado con agonistas dopaminérgicos y levodopa, actualmente estadio Hoehn y Yahr IV, síntomas no motores con un NMSQUEST de 23 puntos y un UPDRS MDS motor de 80 puntos, MoCa de 23 puntos con un curso fluctuante moderado, es referido al neurólogo por presentar cuadro de 6 meses de Polaquiuria importante la cual lo llevo a la incontinencia urinaria motivo por el cual desde hace 3 meses usa pañal, retención urinaria por lo que se le coloca Foley la cual se le intenta retirar sin éxito. Se efectúa Estudio Urodinámico encontrando presiones normales en el llenado en la EMG perineal imposibilidad para la relajación sin poder efectuar micción; Bradicinesia (Disinergia Detrusor-Esfinteriana) lo cual nos llevó al uso de Dantrolene un relajante muscular que actúa aboliendo el proceso de interrelación entre la excitación y la contracción del músculo esquelético. Así como el retiro de sonda y el inicio del Cateterismo Intermitente limpio (CTT) c/6 hrs. En un principio el 100% de la orina se obtenía con el CTT pero a las dos semanas reinicia micción en pañal efectuando actualmente un CTT por la noche obteniendo 190 ml. De orina residual.

**CONCLUSIONES:** Los problemas urinarios en pacientes con Parkinson son muy frecuentes motivo por el cual se tienen que monitorear para mejorar la calidad de vida así como evitar el daño al tracto urinario dando una atención adecuada y oportuna estos problemas se pueden controlar y mejorar en forma significativa su sintomatología, por lo que el diagnóstico oportuno, y el manejo son una parte importante en el Paciente con EP.

## TALAMOTOMÍA POR RADIOCIRUGÍA PARA EL TRATAMIENTO DE TEMBLOR SEVERO SECUNDARIO A ESCLEROSIS MÚLTIPLE Y SU IMPACTO EN LA CALIDAD DE VIDA

TREVIÑO-FRENK AD, NEGRETE-DURAZO Y, RITO-GARCÍA V, RIVAS-ALONSO R, LLORENS M, RODRÍGUEZ-VIOLANTE LM, CELIS-LUVIAN S, MORENO-JIMÉNEZ FE, NARES-LÓPEZ MA, CELIS-LÓPEZ T, CORONA J FLORES INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIROLOGÍA "MANUEL VELASCO SUÁREZ", CIUDAD DE MÉXICO, MÉXICO

**ANTECEDENTES:** Los pacientes con esclerosis múltiple (EM) frecuentemente sufren de temblor discapacitante. Desgraciadamente, el tratamiento farmacológico tiene eficacia moderada. Tratamientos quirúrgicos como estimulación cerebral profunda y talamotomía han probado disminuir el temblor en pacientes con enfermedad de Parkinson y temblor esencial, aunque tienen riesgos quirúrgicos importantes y son costosos. La radiocirugía es una alternativa con menos contraindicaciones y potencialmente menos complicaciones. Se comparte nuestra experiencia del manejo de temblor discapacitante secundario a EM con talamotomía por radiocirugía.

**OBJETIVOS:** Describir el uso de talamotomía por radiocirugía como medida paliativa en temblor por EM.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** Se estudiaron cuatro pacientes con EM secundaria progresiva. Todos presentaban temblor importante que afectaba actividades de la vida diaria. Se administró dosis única de 120 Gy al núcleo centromedial del talamo. Se evaluó el desenlace clínico con la escala EDSS, medidas de calidad de vida, y la escala para el temblor de Fahn-Tolosa-Marin (FTM).

**RESULTADOS:** Todos los pacientes refirieron una mejoría en la severidad del temblor. Este cambio les permitió tener un mejor control de las extremidades y al menos un uso parcial de las manos. El EDSS basal promedio fue de 8.6 y posterior al procedimiento 8.1. Los pacientes y familiares reportaron una mejoría en la calidad de vida. El puntaje promedio en la escala FTM fue de 79 puntos. Dos pacientes (50%) desarrollaron hemiparesia contralateral y espasticidad posterior al procedimiento que requirió terapia física.

**CONCLUSIONES:** La talamotomía por radiocirugía es una medida paliativa que puede ser útil en pacientes con EM que sufran de temblor altamente discapacitante.

## PRESENCIA DE SÍNTOMAS NO MOTORES EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON MEDIANTE EL USO DEL INSTRUMENTO PDNMS QUEST

**ISAIEL REYES-MELO, JUAN VENZOR-CASTELLANOS, LAURA MALPICA-RIVERA, ERWIN CHIQUETE, FERNANDO FLORES-SILVA, GUILLERMO GARCÍA-RAMOS, CARLOS CANTÚ-BRITO**  
INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y NUTRICIÓN, SALVADOR ZUBIRAN, MÉXICO, D.F.

**INTRODUCCIÓN:** Los síntomas motores caracterizan a la enfermedad de Parkinson (EP), sin embargo los síntomas no motores (SNM) no son bien reconocidos en la práctica clínica.

**OBJETIVOS:** Determinar la frecuencia de los SNM y los factores de riesgo asociados.

**MÉTODOS:** Estudio observacional y transversal. Aplicamos el cuestionario de síntomas no motores en EP (Parkinson Disease Non-motor Symptoms Questionnaire, PDNMS Quest, evaluación de 30 SNM) en pacientes de un hospital de referencia.

**RESULTADOS:** Evaluamos a 81 individuos [51.9% hombres, mediana de la edad: 73 años, rango intercuartilar (RIC): 65.5-79.5 años]. La media de la evolución de EP fue de 6.9 años (mediana: 6, RIC: 2-10 años). La mediana de la calificación de Hoehn-Yahr fue 2.5 (RIC: 2-3), del UPDRS total 21 puntos (RIC: 13-33.5) y del número de SNM 9 (RIC: 6-13). Todos los pacientes presentaron SNM en algún momento de su enfermedad. El 46.9% tenían 10 o más SNM. Los más frecuentes fueron nicturia (67.9%), estreñimiento (61.7%) y depresión (55.6%). En pacientes con > 5 años de evolución con EP se encontró una mayor frecuencia de ansiedad (56.1% vs. 20%,  $p = 0.001$ ), náusea/vómito (24.4% vs. 5%,  $p = 0.014$ ), depresión (68.3% vs. 42.5%,  $p = 0.020$ ) y sensación desagradable de los pies (65.9% vs. 40%,  $p = 0.020$ ). El resto de SNM no se asoció con la evolución de la EP. La calificación UPDRS total correlacionó significativamente con el número de SNM (Pearson  $r = 0.320$ ,  $p = 0.004$ ), así como la de Hoehn-Yahr (Spearman  $r = 0.355$ ,  $p = 0.001$ ). En el análisis multivariable, los factores asociados independientemente con la presencia de 10 o más SNM fueron UPDRS (OR: 1.040, IC 95%: 1.002-1.079) y tratamiento con levodopa (OR: 2.946, IC 95%: 1.069-8.124).

**CONCLUSIONES:** Identificamos una alta frecuencia de SNM, asociados más con la severidad de la enfermedad y el tratamiento, que con la evolución de la EP o la edad del paciente.

## AN OPEN-LABEL STUDY ON SWITCHING THERAPY FROM PRAMIPEXOLE OR ROPINIROLE TO ROTIGOTINE TRANSDERMAL SYSTEM IN SUBJECTS WITH ADVANCED-STAGE, IDIOPATHIC PARKINSON'S DISEASE

**JM KIM, SJ CHUNG, JW KIM, BS JEON, P SINGH, L BAUER, S THIERFELDER, THE ASIA PACIFIC ROTIGOTINE SWITCHING STUDY GROUP**

**INTRODUCCIÓN:** Estudio que comparó la seguridad y factibilidad del cambio entre agonistas dopaminérgicos de pramipexol o ropirinol a rotigotina en parche transdérmico, en pacientes con enfermedad de Parkinson avanzada.

**OBJETIVO:** Valorar los efectos de rotigotina en los síntomas motores y no-motores en pacientes con cambio de agonista dopaminérgico, ropirinol o pramipexol a rotigotina.

**METODOLOGÍA:** Fue un estudio fase 4, de etiqueta abierta, de un solo brazo de tratamiento. En pacientes que se cambió el tratamiento de ropirinol o pramipexol a rotigotina en parche.

**RESULTADOS:** Se reclutaron 87 pacientes, completaron el estudio 79 pacientes. La gran mayoría de los pacientes (97%) tenían una puntuación de < 3 en CGI.

**CONCLUSIONES:** No se identificaron los principales problemas de seguridad cuando los pacientes cambiaron su régimen terapéutico de un agonista de la dopamina por vía oral a la dosis equivalente de rotigotina.

## PERFIL COGNITIVO Y CONDUCTUAL EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON

**PASCACIO ASTUDILLO J, LÓPEZ MINERVA, ALFARO CLAUDIA, VÁZQUEZ ROSALÍA, RAMÍREZ CAROLINA, LÓPEZ JORGE, SALINAS KARLA, GARCÍA MARTA, SOLÍS ISHAR, TOBÓN HUGO, SANTOS MARCO**

**ANTECEDENTES:** La enfermedad de Parkinson (EP) es un trastorno neurodegenerativo caracterizado por bradicinesia, rigidez, temblor en reposo, inestabilidad postural, pueden presentar alteraciones cognitivas y psiquiátricas como los Trastornos en el Control de Impulsos (TCI) caracterizados por un déficit en la inhibición de respuestas, que conduce a la realización de conductas desadaptadas. Los medicamentos mayormente relacionados al TCI son los agonistas dopaminérgicos, principalmente Pramipexol.

**OBJETIVO:** Comparar la asociación que existe del trastorno de control de impulsos y funciones ejecutivas entre los pacientes con E.P. en tratamiento con levodopa/carbidopa versus levodopa/carbidopa/pramipexol y levodopa/benserazida/pramipexol a través de pruebas neuropsicológicas cognitivas y conductuales.

**MÉTODOS:** Universo: 35 pacientes con E.P. en tratamiento farmacológico en la Unidad de Neurología del Hospital General de México con seguimiento de por lo menos dos años. Muestra: Primer grupo de 12 pacientes con E.P. en tratamiento con levodopa/carbidopa. Segundo grupo de 13 pacientes con E.P. en tratamiento con levodopa/carbidopa/pramipexol y levodopa/benserazida/pramipexol. Obtención de datos: TCI se valoró con la Prueba Neuropsicológica QUIP. Valoración cognitiva: Se realizó

con el apartado de juego de cartas (porcentaje de riesgo) incluida en la batería de funciones ejecutivas (BANFE).

**RESULTADOS:** El grupo de pacientes con E.P. en tratamiento con levodopa/carbidopa/pramipexol y levodopa/benserazida/pramipexol en estado ON alcanzaron mayor puntaje en la prueba QUIP con 36.23% de mayor riesgo de TCI y mayor puntaje en el porcentaje de cartas de riesgo de la prueba BANFE con 28.74% de mayor riesgo de trastorno de control de impulsos en comparación con los que recibieron sólo levodopa/carbidopa.

**CONCLUSIONES:** En este estudio se encontró que los pacientes con E.P. con un Hoehn y Yahr de 3 o menor, y que reciben tratamiento con levodopa/carbidopa/pramipexol y levodopa/benserazida/pramipexol en un estado ON tienen mayor riesgo de trastorno de control de impulsos o alteraciones en las funciones ejecutivas.

## IMPORTANCIA DE LA ATROFIA DE MÚLTIPLES SISTEMAS, REPORTE DE CASO

**LETICIA SALINAS VÁSQUEZ, ARTURO PEREZBOLDE, CARLOS ESPINOZA CASILLAS, ROSALBA LLAMAS**

La atrofia de múltiples sistemas (AMS) es una enfermedad poco frecuente de tipo neurodegenerativa, inicia en la edad adulta, se caracteriza por una combinación de disautonomía, parkinsonismo, signos cerebelosos que no responde bien a la levodopa. El porcentaje de alteraciones como el déficit cerebeloso se desarrolla en aproximadamente 20% de los pacientes, el 80% restante se presentan inicialmente con manifestaciones parkinsonianas. La AMS es subdiagnosticada, afectando a los hombres (1.3:1), tiene una media de inicio de 60 y sobrevida: 7 a 9 años. La prevalencia es de 1-9 por 100,000 habitantes. La incidencia es de 3/100 000 por año. Sin embargo, el 10% que tiene parkinsonismo presentan AMS y aportan una prevalencia de 16.4/100 000 hab, mucho mayor que las estimadas en estudios de base poblacional. Se presenta el siguiente caso para poder conocer las características de la AMS y realizar un diagnóstico adecuado. Mujer de 56 años de edad, inicia su padecimiento en 2007 con trastornos del sueño, se agrega dificultad en la marcha, presentando caídas frecuentes, depresión, con deterioro cognitivo caracterizado por acalculia, disartria hasta llegar al mutismo, rigidez, e incontinencia urinaria y fecal, incapacidad para levantarse sola, acude a valoración al servicio de neurología en 2014 encontrándola con facies hipomímica, disminución del parpadeo, disartria espástica y cerebelosa, fuerza 5/5, hiperreflexia generalizada, hipoestesia e hipopalestesia distal, Babinski bilateral, marcha de pequeños pasos y atáxica, requiere ayuda bilateral, dificultad para dar giros, signo de Romberg +, dismetría, bradicinesia generalizada, pérdida de los reflejos posturales, rigidez generalizada, reflejos palmomentoniano, chupeteo, búsqueda, presentes, hipotensión ortostática. La paciente tiene síntomas y signos clínicos que parecerían Enfermedad de Parkinson sin embargo por la gama de signos la sospecha de AMS es alta, por lo que se debe realizar una valoración cuidadosa para poder realizar el diagnóstico oportuno y poder diferenciarlas de otras patologías.

## ABORDAJE DIAGNÓSTICO DEL SÍNDROME DE PERSONA RÍGIDA. REPORTE DE CASO

**MARTÍNEZ MARINO MANUEL, HERRERA QUIÑONES GILBERTO, SOTO CABRERA ELIZABETH, CARRERA PINEDA RAÚL**

**ANTECEDENTES:** El síndrome de persona rígida es una entidad rara, caracterizada por rigidez muscular persistente debido a coactivación de músculos agonistas y antagonistas, con un trasfondo asociado a patologías autoinmunes, endocrinológicas y neoplásicas, siendo su diagnóstico diferencial amplio debido a la presentación del espectro clínico.

**OBJETIVO:** Reporte de caso y abordaje clínico.

**MÉTODOS:** Mujer de 40 años, con antecedente de tabaquismo e hipotiroidismo de 27 años de diagnóstico en tratamiento sustitutivo. Cursa con cuadro de una semana de evolución manifestado por dolor en ambas piernas, paroxístico de moderada intensidad, limitándole la deambulación, acompañado de sensación de incremento del tono y episodios de contracturas en flexión que incrementaban al intentar deambular, siendo progresivo, involucrando ambos muslos, con posiciones distónicas del pie izquierdo. Ingreso con exploración neurológica íntegra, con exoftalmos y sólo dolor a la palpación en extremidades pélvicas difuso e inespecífico. Se detectó CPK de 8,000 UI, iniciando abordaje como miopatía, sin embargo la sintomatología continuó evolucionando incluso exacerbándose los síntomas con la palpación de los miembros pélvicos, se realizaron estudios de imagen de músculo y medula espinal siendo normales.

**RESULTADO:** Después de un mes de evolución del cuadro y habiéndose descartado un sinnúmero de patologías reumatológicas fue evaluada por Neurología determinando síndrome de persona rígida, se realizaron estudios inmunológicos y búsqueda de neoplasia asociada con resultados normales. Se determinaron Anticuerpos Anti-GAD reportándose positivos y anti-amifisina negativos. Posteriormente se inició tratamiento con benzodiazepinas y gabapentina así como inmunoglobulina con buena respuesta al tratamiento.

**CONCLUSIÓN:** La expresión clínica del Síndrome de Persona rígida suele ser inespecífica de inicio y conlleva a un abordaje clínico enfocado a una patología de origen muscular en muchas ocasiones, por lo que reconocer esta entidad y las patologías asociadas propiciara un diagnóstico temprano y consecutivamente un tratamiento oportuno.

## TERAPIA NUTRICIONAL EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON

**FLORES SOLÍS MARÍA DOLORES,\* IBARRA BRAVO OCTAVIO MIGUEL, VALENZUELA GANDARILLA JOSEFINA, GUILLERMO PUNZO BRAVO. SILVA OCHOA XIMENA CONSULTA EXTERNA DE NEUROLOGÍA Y DPTO. DE NUTRICIÓN ENTERAL Y PARENTERAL DEL HOSPITAL GENERAL DR. MIGUEL SILVA, SSM EN MORELIA, MICHOACÁN**

**ANTECEDENTES Y OBJETIVOS:** Los pacientes con EP pierden peso con una incidencia del 52-65% es muy marcada la depleción de grasa y de masa muscular. Básicamente se debe, por un lado a una inadecuada ingesta de energía, relacionada con los trastornos gastrointestinales en la salivación, sialorrea, la masticación, la deglución y pérdida del apetito secundaria a alteraciones propias de la enfermedad. La levodopa puede incrementar el metabolismo de la glucosa. La pérdida de peso tiene una fuerte correlación con la demencia, la depresión y las complicaciones médicas. Evaluar la Terapia Nutricional en pacientes con enfermedad de Parkinson que acuden a la consulta externa de Neurología del Hospital General Dr. Miguel Silva.

**MÉTODOS:** Los pacientes reciben orientación alimentaria para su EP aquellos detectados con riesgo nutricional, malnutrición y bajo peso se les proporcionó dieta polimérica con fibra, antioxidantes y glutamina. Calculando 30 kcal/kg de peso/día en distribución 55% HC, 15% de proteínas y el resto de grasas siendo consumo de grasa Polinsaturada y Omega 3. El monitoreo se llevó a cabo con Evaluación Nutricional. Antropométricos (peso, talla, IMC, complexión, % cambio de peso), Bioquímicos (BH, QS, Perfil de lípidos, electrolitos). Clínicos: detectando deficiencias carenciales y Dietéticos: frecuencia alimentaria, consumo de raciones de alimentos agua y fibra.

**RESULTADOS:** Se valoró nutricionalmente a 36 pacientes hombres y 13 mujeres de entre 55-85 años con EP. El 57% con IMC normal, el 6% tiene bajo peso, el 25% con sobrepeso y el 12% con obesidad. Los pacientes que habían perdido del 5-10% de su peso se les ofreció dieta polimérica con fibra, antioxidantes y glutamina que complementaban su dieta habitual. El monitoreo de 4 y 8 meses se observó un incremento en el peso y masa muscular así como mejor funcionamiento gastrointestinal, teniendo más energía para sus actividades cotidianas.

**CONCLUSIONES:** La Terapia Nutricional que se proporcione a pacientes con EP como los complementos nutricionales (dieta polimérica con fibra, antioxidantes y glutamina) en su dieta habitual, refleja en el paciente un mejor estado nutricional, mejor respuesta al tratamiento farmacológico y mejor calidad de vida.

## PREBIÓTICOS (FIBRA SOLUBLE) ALIMENTO FUNCIONAL EN ENFERMEDAD DE PARKINSON

**FLORES SOLÍS MARÍA DOLORES, VALENZUELA GANDARILLA JOSEFINA, IBARRA BRAVO OCTAVIO MIGUEL, RUBIO MENDOZA DANIELA. LEAL CANTÚ RAÚL CONSULTA EXTERNA DE NEUROLOGÍA Y DEPTO. DE NUTRICIÓN ENTERAL Y PARENTERAL DEL HOSPITAL GENERAL DR. MIGUEL SILVA, SSM EN MORELIA, MICHOACÁN**

**ANTECEDENTES Y OBJETIVOS:** La enfermedad de Parkinson (EP) es un trastorno neurodegenerativo, presenta además de trastornos motores dificultar al masticar, deglutir, producir saliva, pérdida del apetito, estreñimiento crónico, que hacen preciso poner una especial atención en la alimentación. La utilización de fibra soluble (prebióticos) altamente fermentable en el colon teniendo (AGCC) acetato, butirato, propionato que proliferan y protegen ampliamente la mucosa intestinal del colon y en combinación con la fibra insoluble tiene mejores resultados en la defecación de los pacientes con EP. El objetivo fue Valorar los beneficios de combinar la fibra insoluble y fibra soluble (prebióticos) como alimento funcional en la enfermedad de Parkinson

**MÉTODOS:** Se llevó a cabo el proceso del cuidado nutricional (Antropométricos Bioquímicos (BH, QS, Perfil de lípidos, electrolitos). Clínicos: deficiencias nutricias, evacuaciones a la semana y tiempo de padecer estreñimiento, uso y tipo de fibra. Dietéticos: cuantificar el consumo de fibra insoluble e soluble (prebióticos) como alimento funcional diariamente, así como el monitoreo continuo.

**RESULTADOS:** Valoración Nutricional (VN) a 36 pacientes hombres y 13 mujeres de entre 55-85 años con EP que llevan un tratamiento médico con Levodopa. El 8% tiene bajo peso, el 52% con IMC normal, el 22% con sobrepeso y el 18% con obesidad. Los exámenes bioquímicos se encontraron dentro de límites normales a excepción del perfil de lípidos era más alto. El 22% de los pacientes ya contaba con problemas de disfgagia se dio espesantes para la fácil deglución de líquidos. El 95.5% tenían estreñimiento crónico que dependía de laxantes, no ingerían la cantidad requerida de fibra y agua. Se les orientó con dieta alta en fibra soluble e insoluble y todos los pacientes mejoraron su estreñimiento, disminuyó su inflamación y cólicos.

**CONCLUSIONES:** VN detecta los riesgos y carencias nutricionales, síntomas crónicos difíciles de manejar como el estreñimiento en los EP. La combinación de la fibra insoluble y la soluble-prebióticos tiene una importancia clínica en la producción de AGCC- fuente preferencial de energía para los colonocitos (butirato) previniendo la constipación intestinal, disminuyendo el colesterol y mejorando la salud intestinal.

## OPSOCLONUS MIOCLONUS ASOCIADO A EMBARAZO. REPORTE DE CASO

**RISEÑO-GODÍNEZ ME, NAVARRO-ARENAS GA, BATRES-PADILLA MA, PARRA-ROMERO G, RUIZ-SANDOVAL JL**

**ANTECEDENTES:** El Síndrome de Opsoclonus Mioclonus (SOM) es una condición rara, de fondo autoinmune, caracterizado por opsoclonus, mioclonus focal o generalizado, ataxia y en ocasiones

cambios conductuales. Es frecuente en edad pediátrica como manifestación de neuroblastoma. En adultos ocurre en el contexto de infecciones o neoplasias, aunque en la mayoría de los casos suele ser idiopático<sup>1,2,3,4</sup>.

**OBJETIVO:** Reporte de mujer que durante embarazo desarrolla un SOM, justo al mes de ser vacunada contra la influenza estacional.

**REPORTE DE OBJETIVOS:** Femenina múltipara de 29 años de edad y embarazo de 24 semanas de evolución que acude a urgencias por padecimiento subagudo y progresivo (siete días) caracterizado por movimientos involuntarios generalizados, exacerbados con la marcha, ataxia y movimientos oculares erráticos. Al interrogatorio señala haber sido vacunada contra Influenza estacional un mes previo, sin presentar efectos adversos inmediatos. Durante hospitalización los exámenes de laboratorio generales, perfil reumatológico, perfil endocrínológico, serologías para VIH y Hepatitis B y C, así como marcadores tumorales fueron negativos o normales. Se obtuvo LCR para citología y cultivo siendo negativos. Los estudios de IRM, Angio-IRM, Veno-IRM y USG obstétrico no mostraron alteración mayor. Ante tal evidencia y diagnóstico, se inició tratamiento con bolos de Metilprednisolona (1gr/día/ 5 días) con favorable respuesta, siendo egresada a consulta externa a los 5 días con discreta ataxia para la marcha. Durante su seguimiento se obtuvo producto vivo sin alteraciones de ninguna índole. La paciente se encuentra ahora asintomática.

**CONCLUSIÓN:** Existen pocos casos reportados en la literatura que asocien el SOM con el embarazo. Sabemos que durante el mismo existen modificaciones en la dinámica inmunológica principalmente en la respuesta adaptativa lo que podría explicar el síndrome. El antecedente de vacunación también ha sido reportado como condición asociada. En nuestro paciente ambas condiciones pudieron haber sido desencadenantes por sí solas o de manera potenciada.

## MENINGOENCEFALOMIELITIS POR AMIBA DE VIDA LIBRE. REPORTE DE UN CASO

**SALAZAR TORRES MARIANETH,\* LOMAN ZÚNIGA VERÓNICA,\*\* CABALLERO NAVARRO Y AEL,\*\*\* DRA. MATÍAS JUAN NORMA ANGÉLICA\*\*\*\***  
\* RESIDENTE DE NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA PRIMER AÑO. \*\* NEURÓLOGA PEDIATRA.  
\*\*\* NEURÓLOGA PEDIATRA. \*\*\*\* INFECTÓLOGA PEDIATRA HOSPITAL: UMAE HOSPITAL GENERAL DR. GAUDENCIO CONZÁLEZ GARZA CENTRO MÉDICO NACIONAL LA RAZA, SERVICIO DE NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA

**ANTECEDENTES Y OBJETIVOS:** Las infecciones por amibas de vida constituyen una causa infrecuente de infecciones de SNC. El antecedente de importancia es la exposición en aguas dulces contaminadas. Debe considerarse como diagnóstico diferencial en un paciente con meningitis crónica, LCR con pleocitosis, hiperproteinorraquia, hipoglucoorraquia y cultivos negativos. Se presenta el caso de paciente con meningoencefalomielitis crónica en quien se identificó amiba de vida libre en LCR.

**MÉTODOS:** Femenino 13 años de edad previamente sana, antecedente de viaje a Acapulco, Gro. Inicio 7 días previos a su ingreso con síndrome infeccioso, encefálico y meníngeo; paraplejía flácida con nivel sensitivo y motor en T2 que amerito VMA. Inicialmente manejado con metilprednisolona e inmunoglobulina con mejoría. Al retiro del manejo esteroide con recaída, extendiéndose protocolo de estudio.

**RESULTADOS:** IRM: lesiones hipointensas en T1, hiperintensas en T2 en centros semioviales, lóbulos frontales, temporales y pedúnculo cerebral derecho, refuerzo meníngeo pial a nivel de puente y medula dorsal tras la administración de gadolinio. IRM: T2 disminución de lesiones frontotemporales bilaterales. Médula con lesiones hiperintensas heterogénea, atrofia, desde región cervical hasta lumbar, predominio nivel de T7-T8. LCR 02.07.14 ligeramente turbio, 459 células, 60% MN, proteínas 126.4 mg/dl, glucosa 27.8 mg/dl, LDH 178.2 U/L. LCR 31.07.14 transparente, 45 células, 100% MN, proteínas 60.2 mg/dl, glucosa 42.7 mg/dl, LDH 43.5 U/L. Identificándose por observación directa trofozoitos (amiba de vida libre). Biopsia de encefálo meninges con datos de desmielinización. Se inició tratamiento con Prednisona, TMP/SMZ, Ketoconazol y Rifampicina.

**CONCLUSIONES:** Las infecciones de SNC por amibas de vida libre son una entidad poco frecuente a nivel mundial, pero su mortalidad es cercana al 100%. El caso muestra a una paciente con evolución de meningoencefalomielitis crónica, LCR positivo para amiba de vida libre, con respuesta al tratamiento manifestada por descenso de la celularidad, proteínas e incremento de los niveles de glucosa.

## COMPARACIÓN INDIRECTA DEL TRATAMIENTO TEMPRANO PARA LA ENFERMEDAD DE PARKINSON COMO MONOTERAPIA

**MÁRQUEZ CRUZ MARIBEL, DÍAZ JUAN PABLO, SOTO MOLINA HERMAN, CERVANTES ARRIAGA AMIN, RODRÍGUEZ VIOLANTE MAYELA**  
UNIVERSIDAD AUTÓNOMA METROPOLITANA-XOCHIMILCO, INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIROLOGÍA MANUEL VELASCO SUÁREZ

**ANTECEDENTES:** La Enfermedad de Parkinson (EP) es un desorden neurodegenerativo que causa alteración motora progresiva y discapacidad. Las Guías de Práctica Clínica nacionales e internacionales recomiendan el uso de levodopa, pramipexol, rasagilina y selegilina en los pacientes con EP temprana, sin embargo no existen ensayos clínicos (EC) publicados que comparen de forma directa estos medicamentos. Por lo cual el objetivo de este estudio fue comparar el tratamiento temprano en monoterapia para la EP utilizando como medida de eficacia la escala UPDRS (parte I, II y III) a través de comparaciones indirectas.

**MÉTODOS:** Se realizó una revisión sistemática en ocho bases de datos, utilizando las palabras clave: Enfermedad de Parkinson, tratamiento temprano, levodopa, pramipexol, rasagilina, selegilina y placebo. Los criterios de inclusión fueron pacientes con EP en estadio 1, 2 y 3, escala UPDRS, idioma español e inglés y período enero 1994 a mayo 2014. Se realizó una comparación indirecta con enfoque bayesiano para calcular las eficacias relativas entre los tratamientos.

**RESULTADOS:** Se encontraron 1080 EC, sin embargo, sólo cinco EC cumplieron los criterios de inclusión: levodopa (1 EC), pramipexol (1 EC), rasagilina (2 EC) y selegilina (1 EC), mediante un modelo de efectos aleatorios existe una probabilidad de 61% que levodopa muestre la mejor puntuación en la escala UPDRS respecto a los fármacos comparados. Levodopa muestra una diferencia de medias de 7 respecto a placebo, Intervalo de Credibilidad (ICr) (0.14, 14); 2.2 respecto a pramipexol Cr (-7.5, 12); 3.5 respecto a rasagilina Cr (-4.8, 12); y 1.6 respecto a selegilina, ICr (-8.3-12).

**CONCLUSIÓN:** La comparación indirecta de los EC indicó que levodopa provee una mayor reducción en la discapacidad y alteración en los pacientes con EP comparado con pramipexol, rasagilina y selegilina como monoterapia, respecto a la parte I, II y III de la escala UPDRS.

## ESTADO MOTOR Y CALIDAD DE VIDA EN PACIENTES CON TEMBLOR ESENCIAL

**RODRÍGUEZ VIOLANTE MÁYELA, MARTÍNEZ RAMOS CARLOS ULISES, BERNAL KAUTZMAN FLAVIO AARÓN, CORONA TERESA, MARTÍNEZ HERNÁNDEZ HÉCTOR RUBÉN**

**ANTECEDENTES Y OBJETIVOS:** El temblor esencial o familiar es una enfermedad neurológica frecuente y el trastorno del movimiento más frecuente. Las características clínicas de este temblor incluyen un carácter postural, cinético y asimétrico con involucro las extremidades superiores y en menor grado las extremidades inferiores así como el tronco, la voz y la cabeza. En forma general se considera al temblor esencial como una enfermedad benigna, sin embargo estudios previos han reportado cierta afectación en la calidad de vida. El objetivo del presente estudio es evaluar el impacto del temblor en la calidad de vida.

**MÉTODO:** Se incluyeron pacientes consecutivos con diagnóstico de temblor esencial atendidos en el Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía. Se aplicaron las siguientes escalas clínicas: Quality of life in Essential Tremor Questionnaire (QUEST) y el Columbia University Disability Questionnaire for Essential Tremor (CUDQET) como medidas de calidad de vida. Se aplicó la Escala de Temblor Fahn-Tolosa-Martin (FTMRS) como instrumento de evaluación motora.

**RESULTADOS:** Se incluyeron 44 pacientes (68% hombres). La edad media de inicio de síntomas fue 46.7 ± 19.4 y la edad diagnóstica fue 56.84 ± 16.26 años. El 40.9% inicio en ambas manos y el 45.5% se encontraba en tratamiento con propranolol. Se observó una fuerte correlación entre la puntuación del CUDQET y FTMRS ( $r = 0.779$ ,  $p < 0.001$ ); así como entre el FTMRS y el dominio de Actividad Física y de la vida diaria (AVD) del QUEST ( $r = 0.593$ ,  $p < 0.001$ ). Así mismo hubo una correlación moderada entre FTMRS y índice simplificado del QUESR ( $r = 0.48$ ,  $p < 0.001$ ) y entre el CUDQET y el dominio de Física/AVD ( $r = 0.707$ ,  $p < 0.001$ ).

**CONCLUSIONES:** Existe una correlación entre la severidad de los síntomas motores y la calidad de vida de pacientes con temblor esencial. La principal correlación fue con las actividades de la vida diaria.

## COREA Y ENFERMEDAD DE MOTONEURONA COMO MANIFESTACIÓN PARANEÓPLÁSICA DE LINFOMA T HEPATOESPLÉNICO

**VALLE-MURILLO MIGUEL ÁNGEL, MAGOS-RODRÍGUEZ DANIEL, AGUILAR-ALVARADO CAROL, BARRIENTOS-GUERRA JOSÉ, DÁVILA-MALDONADO-LUIS, GARCÍA-RAMOS GUILLERMO**  
DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA Y PSIQUIATRÍA. INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y NUTRICIÓN "SALVADOR ZUBIRÁN", MÉXICO

**ANTECEDENTES Y OBJETIVOS:** Los trastornos neurológicos paraneoplásicos son poco comunes, frecuentemente se presentan antes de que la neoplasia sea diagnosticada y causan discapacidad importante. La corea es raramente descrita como paraneoplásica. La asociación entre corea y enfermedad de motoneurona no se ha reportado previamente. Objetivo reportar un caso de síndrome paraneoplásico neurológico con una presentación no descrita previamente.

**MÉTODOS:** Revisión de expediente y revisión de la literatura al respecto.

**RESULTADOS:** Hombre de 22 años de edad que inicia con movimientos coreiformes, episódicos, con duración de 5 minutos en promedio, involucro axial y de las extremidades, que se presentan en varias ocasiones 6 meses previos a la aparición de fiebre intermitente, diaforesis y pérdida de peso de 6 kg. Tres meses después desarrolla paraparesia distal, inestabilidad para la marcha con lateropulsión indistinta y temblor en ambas piernas. A su ingreso se encuentra con paraparesia espástica, hiperreflexia generalizada con clonus patelar y aquileo, con signo de Wartenberg, Trömner, Hoffman y Babinski bilaterales y marcha espástica. Durante su estancia presentó un episodio de corea generalizada con duración de 45 minutos, autolimitado. La Resonancia Magnética contrastada de cráneo y neuroeje no mostraron alteraciones, punción lumbar únicamente con proteínas en 64 mg/dL y bandas oligoclonales positivas en LCR y suero. EMG con hallazgos compatibles con enfermedad de motoneurona inferior. Se encuentra hepatoesplenomegalia por lo que se decide realizar biopsia de hígado con reporte histopatológico de Linfoma T.

**CONCLUSIÓN:** La corea como manifestación paraneoplásica es de curso subagudo, intermitente, de involucro simétrico, axial y de las 4 extremidades. La neoplasia más frecuentemente asociada es el

cáncer de pulmón de células pequeñas, adenocarcinoma de colon, carcinoma renal de células claras y linfoma. Existen pocos casos documentados de movimientos anormales como síndrome paraneoplásico y no se ha descrito previamente la combinación de discinesias con enfermedad de motoneurona.

## DISCINESIA PAROXÍSTICA CINESIGÉNICA. REPORTE DE DOS CASOS

**GARCÍA LUNA ROBERTO CARLOS, VILLAMIL OSORIO LYDA VIVIANA, MORALES BRICEÑO HUGO, CALDERÓN VALLEJO ALEJANDRA, CARRERA PINEDA RAÚL**\*\*\*  
\* RESIDENTE. \*\* MÉDICO DE BASE. \*\*\* JEFE DE SERVICIO NEUROLOGÍA HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI

**ANTECEDENTES Y OBJETIVOS:** Presentar dos pacientes con discinesia paroxística cinesigénica (PKD).

**MÉTODO:** Reporte de dos casos.

**RESULTADOS: CASO 1:** Hombre de 17 años de edad, cursa desde hace 18 meses con flexión del codo y pronación del brazo izquierdo, de forma involuntaria, tendiendo a flexionar el cuello y tronco, con afectación de la extremidad inferior ipsilateral, notando aducción de la cadera, inversión del pie, así como flexión plantar de los dedos de dicha extremidad, con duración de 7 a 8 segundos remitiendo espontáneamente, se presenta al levantarse de forma rápida o al querer correr, con debilidad o sensación de entumecimiento posterior al evento. Tiene la sensación o un presentimiento que le va a ocurrir, manteniéndose en reposo para mitigar la sintomatología, no hay pérdida del estado de alerta.

**CASO 2:** Hombre de 16 años de edad que desde hace 3 años presenta sensación de "adormecimiento" en extremidad inferior derecha, posteriormente movimientos en hemicara derecha, y movimientos de torsión en extremidad superior e inferior derechas, con duración de segundos, remitiendo espontáneamente, sin pérdida del estado de alerta. A la exploración neurológicamente íntegros. Punción lumbar, resonancia magnética de encéfalo y electroencefalograma sin anomalías. Fueron tratados con Carbamazepina remitiendo la sintomatología en ambos casos.

**CONCLUSIONES:** La discinesia paroxística es un grupo heterogéneo de condiciones manifestadas por movimientos involuntarios que recurrente de forma episódica y que son de corta duración, los movimientos pueden ser distónicos, coreicos, balísticos, o mixtos. La PKD se presenta entre los 7 y 15 años y tiene mayor prevalencia por el sexo masculino. Es inducida o exacerbada por un movimiento súbito, o con la fotoestimulación, estímulo vestibular, hiperventilación o estrés. En el 70% de los casos se reporta aura. Ambos pacientes cumplen todos los criterios clínicos para el diagnóstico de PKD.

## CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y EPIDEMIOLÓGICAS DE LA DISTONÍA EN EL HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI

**GARCÍA LUNA ROBERTO CARLOS, VILLAMIL OSORIO LYDA VIVIANA, NERI NANI GABRIEL ADOLFO, CARRERA PINEDA RAÚL, GUERRERO CANTERA JOSÉ**\*\*\*\*  
\* RESIDENTE. \*\* MÉDICO DE BASE. \*\*\* JEFE DE SERVICIO NEUROLOGÍA HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI. \*\*\*\* MÉDICO ASESOR METODOLÓGICO

**ANTECEDENTES Y OBJETIVO:** Definir las características clínicas y epidemiológicas de la distonía en la población del Hospital de Especialidades Centro Médico Nacional XXI (HECMN SXXI)

**MÉTODO:** Estudio transversal, retrospectivo, observacional de una población de 276 pacientes con distonía del HECMN SXXI

**RESULTADOS:** Se obtuvo una muestra de 276 pacientes con promedio de edad de 47 años (DE 14.87), 35% fueron hombres y 65% mujeres, con escolaridad en años de 9.86 (DE 5.2), el tiempo de evolución fue de 8.28 años (DE 7.4). 39% de los pacientes con actividades laborales formales, 32% pensionados y 29% restante con actividad no formal. De acuerdo al eje I de la clasificación de distonías, 4% de inicio en la infancia, 1.1% en la niñez, 3.6% en la adolescencia, 23.9% en la adultez temprana y 71% en la adultez tardía. Por el tipo de distonía 81.9% fueron focales, 13% segmentarias, 2.5% generalizadas 0.7% multifocal y 1.8% con hemidistonia. De acuerdo a la variabilidad, la distonía persistente presentó una frecuencia de 98.6%, la de acción específica de un 1.1%, y la paroxística de un 0.4%, no presentándose casos con variabilidad diurna. El 3.3% tenían factor hereditario, 25.4% de causa adquirida, y el 71.4% de causa idiopática. De las causas adquiridas se encontró que el trauma cerebral es la causa más frecuente con un 30%.

**CONCLUSIONES:** La distonía es la contracción muscular involuntaria sostenida, pudiendo resultar en movimientos de torsión y repetitivos o posturas anormales. Se caracteriza por gestos antagonistas, movimientos en espejo y fenómeno de sobreflujo. Actualmente se clasifica en 2 ejes, de acuerdo a las características clínicas y etiología. Se observó que la frecuencia de la distonía es de características similares a las reportadas en la literatura.

## HEMICOREA Y TOURETISMO EN UNA MUJER DE 37 AÑOS. A PROPÓSITO DE UN CASO

**GARCÍA LUNA ROBERTO CARLOS, VILLAMIL OSORIO LYDA VIVIANA, MORALES BRICEÑO HUGO, CARRERA PINEDA RAÚL**\*\*\*  
\* RESIDENTE. \*\* MÉDICO DE BASE. \*\*\* JEFE DE SERVICIO NEUROLOGÍA HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI



**ANTECEDENTES Y OBJETIVOS:** Presentar una paciente con Hemicorea y Touretismo secundario a un infarto en núcleo subtalámico izquierdo.

**MÉTODO:** Reporte de caso.

**RESULTADOS:** Mujer de 37 años de edad sometida a clipaje aneurismático de arteria carótida interna izquierda, a la semana de evolución presenta atención fluctuante con periodos de agitación, así como coprolalia, a la exploración sin afectación de nervios de cráneo. Motor: tono y trefismo conservado con fuerza de 4-/5 hemicuerpo derecho, con 4+/5 en hemicuerpo izquierdo, REMs ¼ de forma generalizada, sin datos de liberación piramidal, no atáxicos, no meníngeos, cerebelo y marcha no valorable. Presenta tics hemifaciales derechos, así como movimientos irregulares, bruscos, de gran amplitud, arrítmicos, del brazo de las extremidades superior e inferior derechas. Se realiza TAC simple de cráneo en la que se observa zona de infarto en el núcleo subtalámico izquierdo. Se inicia tratamiento con Risperidona con mejoría de los síntomas.

**CONCLUSIONES:** La hemicorea puede ocasionarse por lesiones en el núcleo subtalámico y sus conexiones con el putamen, cabe mencionar que otros movimientos hiperkinéticos como el hemibalismo puede desarrollarse por infartos en el tálamo ventrolateral, que corresponde al territorio vascular talamogénico. El término touretismo se utiliza para describir a síntomas que forma parte de alguna causa específica, tal es el caso de infarto, infección, trauma, uso de medicamentos o una enfermedad neurodegenerativa. El caso de la paciente es claro ejemplo de dicha patología ya que presenta alteraciones del comportamiento además de tics hemifaciales, como se documenta en la literatura.

### ENFERMEDAD DE SEGAWA EN PACIENTE EMBARAZADA. REPORTE DE CASO

TAFOYA G, VILLALOBOS D, VALLADARES V, GASTELUM R, DELGADILLO E, GARMENDIA A, RODRÍGUEZ A

**INTRODUCCIÓN:** La distonía dopa sensible es una enfermedad con herencia autosómica dominante, pero con penetrancia sólo del 30%, siendo más frecuente en mujeres. El cuadro típico es el de un niño con trastornos de la marcha que empeoran marcadamente durante el día y mejoran con el descanso y sueño, asociados a un cuadro distónico que compromete principalmente extremidades inferiores y tronco, alteración postural, bradicinesia, temblor de reposo y, en ocasiones hiperreflexia signo de Babinski. Existe una presentación en la edad adulta caracterizada por sintomatología leve con poca progresión durante la infancia que aumenta en la edad adulta temprana.

**OBJETIVO:** Dar a conocer los datos clave que permitieron diagnosticar a unapaciente con enfermedad de Segawa.

**METODOLOGÍA:** Revisión de expediente. Femenino 34 años, como antecedentes madre diagnosticada con pie en equino. Inicia a los 10 años con sensación de debilidad, inestabilidad postural y caídas frecuentes, síntomas que fueron atribuidos a deformación de pie en equino, siendo sometida a liberación de tendón Aquileo. Ingresa por cuadro de tres meses que coincidió con inicio de embarazo, caracterizado por aumento del tono de predominio en extremidades inferiores que le incapacitaba totalmente la deambulación, destacando que se presentaba en el transcurso del día y disminuía hasta ceder con el reposo durante las noches, acompañado de temblor. A la EFNL se documenta rigidez de predominio en hemicuerpo izquierdo, bradicinesia y temblor tanto de reposo e intención, sugerentes de parkinsonismo atípico. RMN de encéfalo, inmunológicos séricos, metales pesados y TORCH sin alteraciones. Se inicia manejo con Levodopa 375mg al día posterior a lo que ceden totalmente las alteraciones.

**CONCLUSIÓN:** El diagnóstico de esta rara enfermedad es difícil ya que el cuadro clínico es confundido con Enfermedad de Parkinson Juvenil, por lo que una anamnesis detallada, examen físico y respuesta espectacular a levodopa a dosis bajas y sin fluctuaciones son clave para llegar a un diagnóstico certero; ya que a pesar de que es posible determinar la mutación del gen GTP ciclohidrolasa-1, en nuestro medio es un estudio de difícil accesibilidad.

### ALTERACIONES DE LA MARCHA EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON Y SU RELACIÓN CON EL ESTADO COGNITIVO

ROMERO CARVAJAL CÉSAR FELIPE,\* CHÁVEZ OLIVEROS MIREYA,\*\* FLEURY AGNES,\* RODRÍGUEZ ORTÍZ ULISES\*  
\* SERVICIO DE NEUROLOGÍA, INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIROLOGÍA "MANUEL VELASCO SUAREZ". \*\* DEPARTAMENTO DE NEUROPSICOLOGÍA Y GRUPOS DE APOYO, INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIROLOGÍA "MANUEL VELASCO SUÁREZ"

**ANTECEDENTES Y OBJETIVOS:** Los síntomas no motores que presentan los pacientes con Enfermedad de Parkinson idiopática (EPI) son reconocidos actualmente como una parte importante de la enfermedad. Entre ellos, los neuropsiquiátricos (trastornos del ánimo, de la conducta y la cognición) han merecido mucho interés; en particular las funciones ejecutivas y la memoria, son utilizadas como un parámetro de selección y buen pronóstico de selección y en la estimulación cerebral profunda. De forma similar, predicen la respuesta a la levodopa en el aspecto motor en DBS. Múltiples estudios que han utilizado SPECT e IRM funcional con paradigmas mentales de la marcha, han demostrado la importancia del núcleo pedúnculo-pontino, áreas motoras mesencefálicas, corteza premotora, corteza de asociación, corteza cingulares frontal y anterior. En el estudio de Crémers, *et al.*, realizado con IRM funcional y el paradigma mental de imágenes de marcha en su estado real (parkinsoniana), encontraron patrones de hipoactividad en regiones parieto-occipitales, a lo largo de hipocampo izquierdo, cerebelo medial-lateral, y presumiblemente en núcleo pedúnculo pontino y área motora mesencefálica. Más específicamente, el nivel de activación de la corteza parietal posterior derecha localizada dentro

de la red cognitiva relacionada con la marcha alterada disminuyó proporcionalmente con la severidad de alteraciones de la marcha calificada con el panel utilizado para la evaluación de la marcha y las imágenes mentales. Específicamente en pacientes con congelamiento, se ha observado disminución de actividad en el área motora suplementaria, corteza cingular anterior y lóbulo parietal superior. No se conoce aún qué función cognitiva está principalmente comprometida en el congelamiento de la marcha. Algunas hipótesis cognitivas sostienen que el congelamiento es una consecuencia de disfunción frontal ejecutiva por los hallazgos previos de que los pacientes con congelamiento tienen flexibilidad cognitiva y fluidez verbal disminuidas. El propósito del estudio es realizar una evaluación objetiva motora con UPDRS y de la marcha con la Escala de la marcha para Enfermedad de Parkinson (EMEP; Martínez y cols.) en pacientes con EPI en tratamiento y en estado de ON y buscar su asociación con aspectos específicos en el desempeño cognitivo. Se obtuvieron coeficientes de correlación entre los puntajes de las pruebas motoras y de la marcha con los puntajes de las pruebas cognitivas. Las correlaciones estadísticamente significativas y que alcanzaron coeficientes de fuerza de asociación elevados se obtuvieron entre el deterioro motor y de la marcha medidos por UPDRSIII (evaluación motora), UPDRS total, la EMEP I (examen físico de la marcha) y el ítem de festinación de EMEP con deterioro en las pruebas de atención, memoria, funciones ejecutivas y funciones visuoespaciales. Estos hallazgos sugieren que el origen de las alteraciones de la marcha en EPI tiene que ver con alteraciones en regiones corticales específicas, provocando alteraciones de la integración y ejecución de los movimientos previamente aprendidos, trastornos en la atención y en funciones visuoespaciales que dificultan la percepción de los estímulos ambientales y su integración a los movimientos estereotipados, y probablemente trastornos en la memoria de los movimientos previamente aprendidos.

**MÉTODOS:** Diseño: es un estudio de tipo TRANSVERSAL, descriptivo, en el que se realizó una evaluación simple ciego de una serie de pacientes. La evaluación neuropsicológica involucró los siguientes tests: NeuroPsi, CASI, Figura de Rey, PDQ-39, y Montgomery depression test. La marcha fue evaluada con el La Escala de Marcha en Enfermedad de Parkinson Versión 2.0 (EMEP). El estado de la enfermedad fue evaluado con la escala MDS - UPDRS completa. Población y muestra: Se incluyeron pacientes que asistieron a la consulta de movimientos involuntarios. Solamente se incluyeron a los pacientes en estado de ON. A todos los pacientes se les realizó la evaluación neuropsicológica, la evaluación de la marcha y UPDRS completo. Criterios de selección del estudio: Pacientes del Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía que cumplen criterios de Hughes de 1992 para EPI. Pacientes que tengan un rango de edad entre 30 y 60 años de edad. Pacientes con puntaje de Hoehn y Yahr de 0 a 4. Que no tengan imposibilidad mecánica (problema no relacionado a la EPI) de la marcha. Pacientes que no tengan retraso intelectual. Pacientes que acepten participar en el protocolo y firmen un consentimiento informado. Pacientes que tengan tratamiento farmacológico antiparkinsoniano estable en los 2 meses previos. Pacientes que se encuentren en estado de "on". Análisis Estadístico: Todos los resultados obtenidos se vaciaron en una hoja Excel. Los análisis estadísticos se realizaron con el programa SPSS. Se realizó el análisis de estadística descriptiva de las variables de interés, por medio del cálculo de medidas de tendencia central media, moda y desviaciones estándar. Las correlaciones entre el desempeño en la escala de la marcha y los resultados de cada ítem de la primera parte de la evaluación, así como los resultados parciales de cada ítem y los resultados del UPDRS III (motor), se correlacionaron con las pruebas cognitivas por medio de estadística paramétrica (Pearson) o no-paramétrica (Spearman) en función de la normalidad de los datos. Además se hizo un análisis de fuerza de asociación (R2) en las correlaciones estadísticamente significativas.

**RESULTADOS:**

Tabla 1. Descripción de la población (n = 40)

Edad (años)	55.58 + 10.4 (32-74)*
Tiempo de enfermedad (años)	11.33 + 6.51 (2-34) <sup>†</sup>
Edad de inicio (años)	44.3+ 10.32 (20-62)
Sexo (%)	
Hombres	29(72,5%)
Mujeres	11(27,5%)
Dosis de L-Dopa (%)	750(500-1000)
Frecuencias	
0-100 mg	1(2.5%)
101-500 mg	9(22.5%)
501-1000 mg	20(50%)
1,001-1,500 mg	9(22.5%)
≥ 1501 mg	1(2.5%)
Hoehn y Yahr	
1	5(12.5%)
2	13(32.5%)
3	20(50%)
4	2(5%)
Complicaciones (n = 34)	
Discinesias	22(64%)
Wearing off	25(73.5%)
Delayed on	12(35.2%)
Tratamiento	
L-dopa	39(97.5%)
Pramipexol	24(60%)
Rotigotina	2(5%)
Ropirinol	1(2.5%)
Entacapona	5(12.5%)
Selegilina	7(17.5%)
Rasagilina	8(20%)
Amantadina	9(22.5%)
Biperideno	5(12.5%)
Bromocriptina	2(5%)

Se evaluaron las correlaciones (paramétricas o no paramétricas según la normalidad de la distribución de los datos) entre diferentes escalas evaluando específicamente o incluyendo a la escala de la marcha (puntuajes totales del UPDRSIII y la EMEP, puntuajes obtenidos en cada sección de la EMEP, puntuajes de cada ítem por separado de la primera sección de la EMEP [examen físico de la marcha]), con los puntuajes obtenidos en las pruebas de atención y memoria, atención y funciones ejecutivas, memoria, y de función visuo-espacial (figura de Rey). No se encontraron asociaciones estadísticamente significativas con el congelamiento de la marcha. Los valores negativos de R demuestran una correlación negativa (puntuajes elevados en UPDRS o EMEP se correlacionan con puntuajes bajos en las pruebas neuropsicológicas). Se realizó además una regresión lineal para obtener un coeficiente R<sup>2</sup> y con esto medir el grado de asociación entre las variables que tuvieron correlaciones estadísticamente significativas. Los coeficientes más altos se encontraron en las asociaciones entre los puntuajes de festinación (R<sup>2</sup> = 0,203), UPDRSIII (R<sup>2</sup> = 0,207) y UPDRS total (R<sup>2</sup> = 0,245) con los puntuajes de las pruebas de atención y funciones ejecutivas.

**Tabla 2.** Correlaciones estadísticamente significativas halladas en el estudio.

Variables	Coficiente (R)	R <sup>2</sup>	P
Atención y funciones ejecutivas			
UPDRSIII	-0.533	0.207	0.001
UPDRS total	-0.552	0.245	0.001
EMEP total	-0.427*	0.162	0.01
EMEP I	-0.515*	0.187	0.002
Inicio de la marcha	-0.360	0.113	0.03
Festinación	-0.465	0.203	0.006
Equilibrio dinámico de la marcha	-0.356	0.095	0.04
Levantarse de una silla	-0.365	0.083	0.03
Pull test	-0.451	0.171	0.007
Rigidez de miembros inferiores	-0.364*	0.1	0.03
Postura	-0.364*	0.117	0.03
EMEP II	-0.366	0.120	0.03
Atención y memoria			
EMEP I	-0.365*	0.168	0.03
Festinación	-0.394*	0.198	0.02
Memoria			
EMEP I (grado de afectación)	0.345*	0.136	0.04
Festinación	-0.349	0.134	0.04
Función visuoespacial (copia)			
Festinación	-0.372*	0.101	0.03

Correlaciones de Spearman

**CONCLUSIONES:** Nuestro estudio muestra una correlación significativa del desempeño motor (UPDRSIII) y de la marcha (EMEP) con alteraciones en el desempeño cognitivo. Dentro de los aspectos de la marcha; la festinación, alteraciones en el inicio de la marcha, pull test alterado, alteraciones del equilibrio dinámico, rigidez de miembros inferiores, postura durante la marcha y dificultades al levantarse de una silla; se correlacionaron con alteraciones en la atención, memoria, funciones ejecutivas y función visuoespacial. Estos resultados podrían deberse a la participación de las mismas vías en la sintomatología motora y cognitiva. La festinación se correlaciona con deterioro en atención, memoria, ejecución y funciones visuoespaciales. Actualmente se acepta que la festinación está relacionada con la hipocinesia, y se ha descrito como un evento intermedio entre la bradicinesia y su efecto sobre la longitud y velocidad de los pasos, determinando un proceso continuo que inicia con el entumecimiento motor y, a medida que progresa la enfermedad, termina con la festinación y el congelamiento. En conclusión, encontramos correlaciones significativas entre diferentes aspectos de la marcha y de las funciones cognitivas en pacientes con EP. Estos hallazgos sugieren la participación de las mismas vías en estos síntomas y podrían orientar hacia el uso de nuevos tratamientos.

## CARACTERÍSTICAS CLÍNICO-EPIDEMIOLÓGICAS DE LOS PACIENTES CON DISTONÍA DE ACUERDO CON LA NUEVA CLASIFICACIÓN

**LLORÉNS-ARENAS RODRIGO, AGUILAR-DE LA O JUAN CARLOS, OLIVAS-ATONDO JESÚS HORACIO, SALVA-BARRIGA CECILIO RENÉ, CERVANTES-ARRIAGA AMÍN, RODRÍGUEZ-VIOLANTE MAYELA**

**ANTECEDENTES Y OBJETIVOS:** La distonía es un trastorno del movimiento caracterizado por contracciones musculares intermitentes o sostenidas, causando movimientos o posturas anormales, o ambas. Actualmente en nuestro país la incidencia y prevalencia han sido poco estudiadas y no existen reportes al respecto. En el 2013 un panel de expertos actualizó la clasificación de distonía, dividiéndola en dos ejes: Características clínicas y Etiología. Se planteó caracterizar el fenotipo de los pacientes con diagnóstico de distonía conforme a la clasificación más reciente.

**MÉTODOS:** Se llevó a cabo un estudio retrospectivo, descriptivo, realizando una revisión de expedientes de pacientes con diagnóstico de distonía atendidos en el Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía entre enero de 2010 a junio de 2014. Se revisaron 145 expedientes. Las variables obtenidas de los expedientes incluyeron: diagnóstico; antecedentes familiares de epilepsia, temblor,

psiquiátricos o distonía; datos generales; medicación actual y las características clínicas requeridas para la clasificación actual.

**RESULTADOS:** Se excluyeron 56 expedientes por no contar con la información suficiente. Se incluyeron 64 mujeres y 30 hombres con una edad media de  $51.6 \pm 14.4$  años. El grupo etario más frecuente en que inició el padecimiento fue en la edad tardía, en un 45.7%. Las distonías focales fueron las más frecuentes (40.4%), siendo dentro de éstas la distonía cervical la más frecuente (60.4%). El tratamiento más utilizado fue el clonazepam (45.7%), seguido de trihexifenidilo (31.2%) y toxina botulínica (22%).

**CONCLUSIONES:** La presencia de distonía cervical como el diagnóstico más frecuente es similar a lo reportado en otros países. La edad de inicio mayor de 40 años fue la más frecuente, consistente con la literatura internacional. El presente estudio constituye la primera descripción en Latinoamérica de distonías utilizando la nueva clasificación.

## PREVALENCIA DE FLUCTUACIONES NO MOTORAS EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

**LLORÉNS-ARENAS RODRIGO, LÓPEZ-BELMONTE MARTHA IVETTE, ESCOBAR-MARTÍNEZ PAULINA, PIÑA-FUENTES DAN, CERVANTES-ARRIAGA AMÍN, RODRÍGUEZ-VIOLANTE MAYELA**

**ANTECEDENTES Y OBJETIVOS:** La enfermedad de Parkinson (EP) se caracteriza por afectaciones motoras y no motoras. Estos síntomas no motores incluyen trastornos del sueño, alteraciones cognitivas, trastornos de control de impulsos, disfunción autonómica, dolor y síntomas psiquiátricos. Recientemente se han destacado la importancia de estos síntomas y la relevancia de las fluctuaciones de los mismos durante los periodos de "on" y "off". Se planteó identificar y determinar la frecuencia de fluctuaciones no motoras como el estado de ánimo (depresión, apatía, ansiedad), visuo-perceptuales (alucinaciones), parestesias, dolor, fatiga y disautonomías en pacientes con EP.

**MÉTODOS:** Se realizó un estudio transversal con reclutamiento consecutivo de pacientes con EP atendidos en el Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía durante el periodo del 23 de Junio al 1 de Agosto de 2014. Se registraron los principales datos socio-demográficos. La evaluación se realizó mediante el MDS-UPDRS. La presencia de síntomas no motores fue evaluada con el apartado IA del MDS-UPDRS. La severidad y frecuencia de los síntomas no motores se evaluó mediante la escala de síntomas no motores (NMSS). El patrón de fluctuaciones no motoras se determinó mediante el cuestionario de la Sociedad Española de Neurología.

**RESULTADOS:** Se incluyeron 50 pacientes (52% hombres) con una media de edad de  $64.8 \pm 11.7$  años. El 57% se encontraba en estadios leves de la enfermedad. El 72% se encontraba bajo terapia dopaminérgica. La puntuación del MDS-UPDRS fue de  $11.1 \pm 7.3$  y para la NMSS de  $78.7 \pm 53.4$ . Los síntomas no motores con mayores fluctuaciones fueron alucinaciones (100%) y sudoración excesiva (94%), y los de menor frecuencia fueron ansiedad (50%) y dolor (83%).

**CONCLUSIÓN:** Los síntomas no motores son muy frecuentes en la EP y la mayor parte de ellos tiene un carácter fluctuante. Los síntomas no motores fluctuantes más prevalentes son alucinaciones y sudoración excesiva.

## CORRELACIÓN DEL MAPA DE BIENESTAR DE LA EP CON LA CALIDAD DE VIDA DEL PACIENTE CON ENFERMEDAD DE PARKINSON

**CALDERÓN-FAJARDO HUMBERTO, ESCOBAR-MARTÍNEZ MARÍA PAULINA, LÓPEZ-BELMONTE MARTHA IVETTE, PIÑA-FUENTES DAN, CERVANTES-ARRIAGA AMÍN, RODRÍGUEZ-VIOLANTE MAYELA**

**INTRODUCCIÓN:** La enfermedad de Parkinson (EP) es un padecimiento neurológico degenerativo caracterizado por síntomas motores y no motores. Se ha descrito que los síntomas no motores impactan en la calidad de vida. El Mapa de Bienestar de la EP ofrece una representación visual tanto de síntomas motores como no motores para identificar los síntomas más problemáticos; no ha sido comparado con otros instrumentos de evaluación de calidad de vida relacionada a la salud.

**OBJETIVOS:** Determinar la correlación entre el Mapa de Bienestar con instrumentos de calidad de vida genéricos y específicos de la EP.

**MÉTODO:** Se llevó a cabo un estudio transversal de pacientes consecutivos con EP del Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía en el periodo comprendido entre el 23 de junio y el 23 de julio de 2014. Se registraron los principales datos socio-demográficos y clínicos. Se evaluó a los pacientes con la MDS-UPDRS, adicionalmente se aplicó el Mapa de Bienestar de la EP, el cuestionario de calidad PDQ-8 y el EQ-5D-3L.

**RESULTADOS:** Se incluyeron 50 pacientes (52% hombres) con una media de edad de  $64.8 \pm 11.7$  años. El 57% se encontraba en estadios leves de la enfermedad. El 72% estaba bajo terapia dopaminérgica. La puntuación de la MDS-UPDRS fue de  $11.1 \pm 7.3$  y para la NMSS de  $78.7 \pm 53.4$ . Se obtuvo una correlación de  $r = 0.658$  ( $p < 0.001$ ) con el cuestionario de calidad PDQ-8 y un valor de  $r = -0.410$ , ( $p = 0.004$ ) con el EQ-5D-3L. Los síntomas no motores más frecuentes fueron los trastornos del sueño.

**CONCLUSIONES:** Existe una fuerte correlación entre el Mapa de Bienestar de la EP con el cuestionario de calidad PDQ-8 y moderada con el EQ-5D-3L. El Mapa de Bienestar de la EP refleja la calidad de vida del paciente y por tanto puede ser utilizado para su evaluación.

## VARIABILIDAD DE LA FRECUENCIA CARDIACA Y RESPUESTA SIMPÁTICA DE LA PIEL EN PARKINSON, AMS Y PARKINSONISMO: ESTUDIOS ÚTILES PERO SUBUTILIZADOS EN LA PRÁCTICA CLÍNICA

**RODOLFO CÉSAR CALLEJAS ROJAS,\* BRUNO ESTAÑOL VIDAL\***  
\* LABORATORIO DE NEUROFISIOLOGÍA CLÍNICA, INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y NUTRICIÓN SALVADOR ZUBIRÁN, MÉXICO, D.F.

**ANTECEDENTES:** La afección autonómica impacta la calidad de vida, su evaluación es de utilidad pronóstica y puede ayudar en el diagnóstico diferencial de síndromes parkinsonianos.

**OBJETIVO:** Calcular el coeficiente de variación de la frecuencia cardíaca (CV) en reposo, ortostatismo activo (OA) y respiración rítmica (RR), y medir la respuesta simpática de la piel (RSP) en pacientes con síndromes parkinsonianos (SP).

**METODOLOGÍA:** Estudio retrospectivo: del 1 junio 2011 al 30 julio 2014 se identificaron los casos registrados en el Laboratorio de Neurofisiología del INCMNSZ. Se calculó el CV en clinostatismo (CVc) y en RR a 6 Hz (CVr), y el índice 30:15 en OA. Se midió latencia y amplitud de la RSP en palmas y plantas. Se realizó análisis de varianza entre grupos (SigmaStat 3.5),  $p < 0.05$  se consideró significativa.

**RESULTADOS:** Pacientes: 13 Parkinson, ocho atrofia de múltiples sistemas (AMS), 12 con SP, 11 sanos. CVc: 15.7 en sanos vs. 10.2 y 9.6 en Parkinson y AMS ( $p = 0.009$ ). Índice 30:15 sanos  $1.26 \pm 0.1$  vs.  $1.07 \pm 0.07$ ,  $1.12 \pm 0.09$  y  $1.09 \pm 0.07$  en Parkinson, AMS y SP, respectivamente ( $p < 0.001$ ). CVr: 23.4 en sanos vs. 15.3 y 13.4 en AMS y SP ( $p = 0.008$ ). RSP latencia en palmas: sanos  $1594 \pm 220$  ms, Parkinson  $1576 \pm 155$  ms, SP  $1594 \pm 220$  ms, AMS  $1,639 \pm 166$  ms ( $p < 0.001$ ). RSP amplitud en plantas: sanos  $747 \mu V$  ( $432-1,755 \mu V$ ) vs Parkinson  $241 \mu V$  ( $179-388 \mu V$ ) ( $p = 0.005$ ).

**CONCLUSIONES:** Las pruebas autonómicas brindan información vital para la valoración de la innervación cardíaca. La diferencia significativa encontrada en estos pacientes indica que están severamente denervados del corazón tanto desde el punto de vagal como simpático. Proponemos esta evaluación de forma rutinaria en pacientes con síndromes parkinsonianos.

## COMPARACIÓN DE LA PREVALENCIA DE TRASTORNOS NEUROPSIQUIÁTRICOS EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON ANTES Y DESPUÉS DEL INICIO DE TRATAMIENTO DOPAMINÉRGICO

**SARA ISAÍS MILLÁN, DAN PIÑA-FUENTES, CHRISTIAN GUZMÁN-ASTORGA, AMIN CERVANTES-ARRIAGA, MAYELA RODRÍGUEZ-VIOLANTE**

**ANTECEDENTES:** La enfermedad de Parkinson se acompaña de un amplio espectro de manifestaciones psiquiátricas; algunas de ellas han sido asociadas a la terapia de reemplazo dopaminérgico.

**OBJETIVO:** Determinar el cambio en la puntuación de las escalas de trastornos neuropsiquiátricos en pacientes con enfermedad de Parkinson antes y después del inicio del tratamiento antiparkinsoniano.

**MATERIAL Y MÉTODO:** Estudio de cohorte. Se incluyeron pacientes con enfermedad de Parkinson no tratados, los cuales fueron evaluados mediante Hoehn y Yahr (severidad), MDS-UPDRS (estado motor), MoCA (cognición), BPRS (psicosis), DEX-sp (disejecución), HADS (depresión y ansiedad), LARS (apatía) y QUIP-RS (control de impulsos). Los pacientes fueron re-evaluados a los seis meses del inicio del tratamiento antiparkinsoniano con la misma batería de escalas. Se compararon mediante prueba de T pareada las puntuaciones de las escalas pre y post-tratamiento.

**RESULTADOS:** Se incluyeron 43 sujetos. No existió cambio en el HY. El MDS-UPDRS total disminuyó en  $13.1 \pm 6$  puntos. La puntuación total del MDS-UPDRS disminuyó en  $13.1 \pm 5.9$  puntos. El BPRS disminuyó en  $0.3 \pm 1.9$  puntos, el HADS disminuyó en  $1.4 \pm 2.6$  puntos, el DEX-sp incremento en  $4.4 \pm 3.5$  puntos, el QUIP-RS disminuyó en  $0.1 \pm 4.9$  puntos, el LARS incremento en  $2.8 \pm 5.3$  puntos y el MoCA disminuyó  $0.9 \pm 1.5$  puntos. En todos los casos con  $p < 0.01$ .

**CONCLUSIÓN:** Tras el inicio del tratamiento dopaminérgico existió una mejoría motora de 58%. Hubo mejoría en el BPRS, QUIP-RS, MoCA y HADS; sin embargo existió empeoramiento en LARS y en Dex-sp. El tratamiento dopaminérgico tiene un efecto estadísticamente significativo sobre los síntomas neuropsiquiátricos.

## DISTONÍA PAROXÍSTICA NOCTURNA COMO PARTE DEL ESPECTRO DE LA EPILEPSIA NOCTURNA DEL LÓBULO FRONTAL

**ROJAS V. NORA, SENTÍES H. MAGOS D**  
DEPARTAMENTO DE NEUROFISIOLOGÍA CLÍNICA DEL INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y NUTRICIÓN SALVADOR ZUBIRÁN

**ANTECEDENTES:** El espectro de las epilepsias nocturnas del lóbulo frontal (ENLF) comprende cuatro entidades, entre las cuales se encuentran la distonía paroxística nocturna: Lugaresi y Cirignotta (1981) describieron ataques motores de comportamiento complejo tipo distónicos, discinéticos o balísticos de 5 y 30 segundos durante el sueño no MOR y ocasional vocalización; con ausencia de anomalías en el EEG, pero compromiso de la región mesial y orbitofrontal. Siendo infrecuente esta patología,

presentamos dos casos de distonía paroxística nocturna. La importancia de su adecuada caracterización radica en la buena respuesta al tratamiento con Acetazolamida y Carbamazepina, en contraste al uso de otros FAE.

**CASO 1:** Mujer 38 años, antecedentes: eclampsia, HTS y DM 2. Desde los 20 años, episodios de movimientos involuntarios de las cuatro extremidades predominio izquierdo, duran 10 a 30 segundos, de 5-6 veces por noche, todas durante el sueño. Examen neurológico, estudios de RMN y TC normales. Ha recibido a dosis terapéuticas: LTG, CLB, CBZ, VPA, CZP, PHT, OXC, TPM, PGB, LEV y PB. Sin mejoras ostendidas.

**VÍDEO EEG:** Siete eventos motores estereotipados, sin actividad epiléptica, importante artefacto muscular que respeta electrodos de la línea media, dudosas polipuntas y supresión de voltaje posterior al fenómeno. Se instauró tratamiento con Acetazolamida 250 mg cada 8 horas y CBZ LC 400mg cada 12 hr. Ha controlado aproximadamente el 70% de las crisis.

**CASO 2:** Varón de 25 años, sin antecedentes. Presenta movimientos generalizados paroxísticos coreo-atetósicos y balísticos al pasar de sueño a vigilia, duran entre 4 a 6 minutos de tres a seis veces por noche.

**PSG:** Movimientos atípicos corporales al dormir. Fragmentada por múltiples despertares. EEG normal sin actividad epileptiforme. Respuesta parcial a la Acetazolamida y Carbamazepina.

## REPORTE DE OBJETIVOS: MUCOPOLISACARIDOSIS TIPO I

**VILLALPANDO ML, RAMÍREZ AE, HERNÁNDEZ C**

**ANTECEDENTES:** Las mucopolisacaridosis (MPS) son errores innatos del metabolismo secundarios a defectos enzimáticos generados por acúmulo lisosomal de diversos tipos de glucosaminoglicanos. La MPS-I es causada por el déficit de la enzima  $\alpha$ -1-iduronidasa, provocando acúmulo de heparán y dermatán sulfato. Es autosómica recesiva. Tres subtipos: Hurler, Hurler-Scheie, Scheie, las cuales difieren en la severidad del cuadro clínico y expectativa de vida. Enfermedad de Hurler es la forma más severa de las formas de MPS I, con retraso en el desarrollo, aspecto facial grotesco, alteraciones cardiovasculares tanto valvulares como miocárdicas, infecciones respiratorias recurrentes o hernias. Pueden cursar con retraso mental, opacidad corneal, rigidez de articulaciones, disostosis múltiples, con mortalidad en la primera década de la vida.

**OBJETIVO:** Describir un caso clínico que reúne todas las características de MPS-I, con una sobrevida mayor a la reportada en la literatura.

**MATERIALES, MÉTODOS Y RESULTADOS:** Se describe el caso de un paciente femenino de 30 años de edad. Padece actual: acude por disminución de la agudeza visual de predominio de ojo derecho e hipoacusia. A la exploración física: talla baja, fascies toscas, hipertelorismo, dismorfismo facial, opacidades corneales bilaterales, disminución de agudeza visual. Cutis laxo. Soplo holosistólico en foco mitral grado II/VI. Acortamiento de extremidades superiores e inferiores así como imposibilidad para levantar sus brazos por encima de los hombros. Genus valgus. Durante el abordaje clínico encontramos: Ecocardiograma: doble lesión mitral, estenosis ligera, insuficiencia mitral moderada. Disfunción diastólica leve del VI. HAP ligera. Estudio audiológico: corticopatía bilateral más disfunción tubaria bilateral. DETERMINACIÓN ENZIMÁTICA DE  $\alpha$ -1-iduronidasa: 0pmol/perforación/hora confirmando diagnóstico de: MUCOPOLISACARIDOSIS TIPO I.

**CONCLUSIONES:** Es de suma importancia reconocer y diagnosticar de forma temprana la enfermedad, para su clasificación y tratamiento oportuno dado que esto puede mejorar la calidad de vida del paciente y mejorar su expectativa de vida.

## SÍNDROME DE LINFEDEMA-DISTIQUIASIS EN ASOCIACIÓN CON MALFORMACIÓN DE BUDD-CHIARI II Y SIRINGOMELIA: REPORTE DE CASO

**GARMENDIA A, TAFOYA G, MILLÁN J.**

**ANTECEDENTES:** Existe un reconocido Síndrome familiar caracterizado por quistes medulares extradurales, distiquiasis y linfedema. Estando descritos casos en asociación con otras malformaciones congénitas y defectos en la unión cráneo-bulbo cervical.

**OBJETIVO:** Reportar asociación de distiquiasis, linfedema, neuropatía craneal múltiple y Síndrome de neurona motora inferior secundarios a defectos en unión bulbo-cervical.

**MÉTODOS:** Revisión de expediente clínico.

**CASO CLÍNICO:** Masculino 35 años, PA a los 8 años, con debilidad distal en MTI, progresando a miembro contra lateral, condicionándole deformidad en falanges y atrofia segmentaria en región de interóseos, tenar e hipotenar. Tiempo después comienza con aumento de volumen en región distal de MP secundario a linfedema.

**EFNL. NCs. VII:** Desviación de comisura labial hacia la derecha; IX-X: Descenso del paladar, úvula desviada hacia la izquierda; XI: Asimetría de los hombros, parcial descenso hombro derecho, XII: Lengua desviada hacia la izquierda. Sistema motor: Hipotonía en miembros superiores, hipotrofia segmentaria de interóseos, región tenar e hipotenar de ambas manos, fuerza proximal de MTs 4/5, distal 3/5 MTD y 2/5 MTI, fuerza en MPs 4+/5, REM +/++++. Sensibilidad: Superficial con cambios mal sistematizados en MTI, preservando sensibilidad profunda.

**IRM 22-11-13:** Unión Bulbo cervical sagital T1: Descenso de amígdalas Cerebelosas en agujero magno, hipodensidad compatible con dilatación quística intramedular central desde C2 a T1, condicionando ensanchamiento medular; Malformación de Chiari Tipo I, hidrocefalia secundaria y Siringomielia.

**CONCLUSIÓN:** Los casos familiares del Síndrome descrito, se relacionan con mutaciones del gen FOXC2, existiendo formas esporádicas como en tal caso. Paciente con signos y síntomas secundarios a compromiso de la unión bulbo cervical, dismorfismo facial, linfedema y distiquiasis. Tales pacientes deben de ser canalizados oportunamente por Neurología y genética, recibir valoración neuroquirúrgica para evitar progresión y discapacidad subsecuente.

## REPORTE DE UN CASO: TRISOMIA 21 CON DISTROFIA MUSCULAR PROGRESIVA (DUCHENNE)

DR. OSEGUERA C. MANP; DR. HERNÁNDEZ LO, MAP

**ANTECEDENTES:** La distrofia muscular de Duchenne Becker son los prototipos clínicos dentro del grupo de las Distrofias musculares, cuya causa, la mutación en el gen de la distrofina (Xp21.2), afecta a 1:3,600 a 6000 varones nacidos vivos. No ha sido descrita una asociación entre distrofinopatías y otros síndromes genéticos, por lo que se desconoce su incidencia en pacientes con Síndrome de Down (DS).

**OBJETIVO:** Presentación de un caso clínico sobre asociación de DS y Distrofinopatía.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** Masculino de 4a 10 meses con diagnóstico conocido de Síndrome de Down secundario a Trisomía 21 regular (47xy, 21+), bajo terapia de rehabilitación, mejoría en el control de cuello y tronco, sin control de esfínteres, lenguaje a nivel de palabras aisladas. No logra bipedestación ni de ambulación. En su exploración tono y trófismo conservado en miembros superiores, y disminuido en inferiores, con fuerza 3/5 REM's 0/++++, hipertrofia de gastrocnemios contractura muscular, sensibilidad conservada, sin lograr bipedestación, abasia. No hay reflejos patológicos, no neurocutaneos, no meníngeos no cerebelosos, raquis íntegro.

**RESULTADOS:** Ante la sospecha de una distrofia muscular coexistente, se solicitó la determinación de Creatinfosfocinasa Deshidrogenasa Láctica ambas elevadas 11293U/L y 1065U/L, respectivamente, estableciendo el diagnóstico clínico de Distrofia Muscular tipo Duchenne.

**CONCLUSIÓN:** La distrofia muscular de Duchenne es la distrofia muscular progresiva más frecuente en nuestro medio; sin embargo, no existe una casuística respecto a la asociación entre trisomía 21 y dicho trastorno. Existen dos casos reportados respecto a la asociación de DS y distrofia muscular de Becker, y otro con distrofia muscular de Duchenne. Por lo que éste caso sería el tercero reportado hasta el momento, así mismo se debe tomar en cuenta ya que la posibilidad de esta asociación aumenta la morbi/mortalidad en DS secundario a las comorbilidades propias de la DMD no identificadas y tratadas de forma oportuna.

## PATRONES CLÍNICOS Y ELECTROENCEFALOGRÁFICOS ASOCIADOS CON ACTIVIDAD ELECTRODECREMENTAL EN PACIENTES PEDIÁTRICOS

DIONICIO J, PÉREZ JM, GUTIÉRREZ M, OLIVAS J

**ANTECEDENTES:** Se han establecido diversos patrones EEG, su análisis conduce a mejorar la dinámica de valoración y seguimiento de los pacientes. La actividad electrodecremental, se ha asociado a actividad epiléptica severa. No existen estudios que analicen la asociación de Actividad Electrodecremental y eventos clínicos durante la misma.

**OBJETIVO:** Describir patrones clínicos asociados con actividad electrodecremental en pacientes pediátricos en el Hospital Infantil de México en el período del 2009 al 2013.

**MÉTODO:** Estudio Descriptivo, Transversal y Retrospectivo. El análisis de datos con frecuencias y porcentajes, los resultados se expresarán por medio de tablas y gráficos.

**RESULTADOS:** Predominio 2:1 hombre: mujer, < 1 año en mujer. Asociación a puntas agudas, ondas lentas o punta-onda lenta. Mayor asociación con Síndrome de Lennox-Gastaut y Síndrome de West. Predominan crisis tónicas y los espasmos. Electrodecremental en un 91% con actividad epiléptica severa. La manifestación clínica más frecuente es RDPM, Retraso global del desarrollo y Discapacidad intelectual.

**CONCLUSIÓN:** La actividad electrodecremental suele implicar severidad de la epilepsia. Se asocia a encefalopatía epiléptica, es catastrófico. Los eventos tónicos con el fin de evitar mayor deterioro intelectual ante una Actividad Epiléptica Severa.

## ATAXIA ESPINOCEREBELOSA: PRESENTACIÓN DE UN CASO

ROQUE IBÁÑEZ C

**ANTECEDENTES Y OBJETIVOS:** La ataxia espinocerebelosa (SCA) es una enfermedad consistente en más de treinta tipos, compartiendo todas la afectación cerebelosa, pero distinguiéndose entre sí por ciertas características clínicas y por el gen mutado. La mayoría de ellas tienen un patrón autosómico dominante y, si bien se considera un padecimiento raro, en México no hay datos sobre su prevalencia. El objetivo de este trabajo es mostrar el caso de AFH, un paciente masculino de 56 años con diagnóstico de SCA, y cómo se llegó a tal diagnóstico.

**MÉTODOS:** Se realiza una historia clínica de AFH, masculino de 56 años con padecimiento de 6 años de evolución y antecedentes familiares de tres hermanos (dos varones y una mujer) con sintomatología similar a la suya, que incluye vértigo rotatorio, la teropulsión indistinta y aumento de la base de sustentación, disartria, temblor de intención y cambios de humor (el paciente refiere ser más irritable), corrobora dos a la exploración física. A la exploración física: nistagmo horizontal, hiperreflexia, sin reflejos patológicos, sensibilidad conservada.

**RESULTADOS:** Se realizan rastreos corporales y SPECT/CT para descartar síndrome cerebelosoparaneoplásico, RM que muestra atrofia cerebelosocortico-subcortical y estudios moleculares para ataxina 2, 3 y 7 en límites normales. Inicialmente se pensó en SCA 2, basados en la epidemiología; posteriormente, se decide tratar como SCA 6, de acuerdo con las características clínicas.

**CONCLUSIONES:** El patrón de herencia autosómica dominante es el más frecuente en las SCA, especialmente si se trata de un inicio tardío de la enfermedad. Para hacer la diferencia entre SCA, es necesario una historia clínica y genética concienzudas y, en aquellas con pruebas disponibles, estudios moleculares, los cuales hacen el diagnóstico definitivo. En México, la SCA de mayor incidencia es la 2, con casi 50% de los casos.

## PACIENTE CON ATAXIA ESPINOCEREBELOSA TIPO 2

DÍAZ-CHÁVEZ V, SÁNCHEZ-ROSALES N, GANDARILLA-AISPURO A, MIRELES-RAMÍREZ M

**INTRODUCCIÓN:** Las ataxias espinocerebelosas (SCA) son un grupo de enfermedades neurodegenerativas raras, de herencia autosómica dominante. Los tipos 1, 2, 3, 6, 7 y 17, y la atrofia Dentatorubro-palidoluisiana son causados por expansión de la repetición CAG que codifica para una poliglutamina (polyQ). Su prevalencia es de menos de 4/100,000 para cada tipo de SCA. Los tipos 1, 2, 3 y 6 son las más comunes, causan discapacidad progresiva severa, con frecuencia la muerte prematura y no existen tratamientos eficaces. Los tipos 1, 2 y 3 tienen un inicio entre los 30-40 años.

**CASO CLÍNICO:** Masculino de 45 años, con antecedente de Gastritis crónica por H. pylori. Presenta cuadro progresivo de 14 años de evolución con alteraciones en la escritura, la marcha e inestabilidad postural; exploración física con rastreo atáxico, afectación de vía piramidal con hiperreflexia, marcha atáxica, cerebelo con disimetrías y disidiadocoscinesia, resto normal; se realizó RMN de cráneo y cervical y potenciales evocados visuales los cuales se encontraron normales, biometría hemática con discreto aumento del VCM y endoscopia con atrofia antral leve, por lo que se sospechó de deficiencia de vitamina B12 y se inició tratamiento empírico intramuscular, reportándose posteriormente valores normales de B12; por el tiempo de evolución y poca respuesta a tratamiento se solicitó estudio genético, reportándose positivo para mutación por número de CAG en gen ATAXINA 2 (12q24) con genotipo heterocigoto 29/39 repetidos, concluyéndose Ataxia Espinocerebelosa tipo 2.

**DISCUSIÓN:** México es uno de los países en los que se encuentra más comúnmente la SCA2, inicia en edad adulta, presenta ataxia, disartria, disfasia, alteraciones oculares, neuropatía, trastornos del sueño, demencia, retinitis pigmentosa y parkinsonismo. Severidad depende del número de repeticiones.

**CONCLUSIÓN:** Presentamos caso corroborado con estudio genético de una causa rara de ataxia, con una presentación poco clásica al ser heterocigoto con una expansión corta de repeticiones CAG.

## PORFIRIA AGUDA INTERMITENTE. REPORTE DE CASO

LÓPEZ-ESPARZA J,\* LÓPEZ-RUIZ M,\* ZENTENO-VACHERÓN S,\* VÁZQUEZ ALFARO R,\* ALFARO-TAPIA C,\* GÓMEZ P,\* MEDINA-IZAGUIRRE V,\* MORALES-HERNÁNDEZ J,\* SUÁREZ ROMÁN A, TÉLLEZ VACA L  
\*HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO

**INTRODUCCIÓN:** La PAI se manifiesta con ataques agudos neurovisceralos ocasionales debido a la presencia de precursores de porfirina (porfobilinógeno y Ácido delta-aminolevulínico) en el hígado que ingresan a la circulación. Estos son compuestos neurotóxicos, capaces de causar disfunción autonómica y síntomas de afectación en las funciones cerebrales debido a su competencia por GABA y el daño directo al nervio periférico, así como el efecto Gutdel precursor ALA, la inhibición de la ATPasa Na/K y formación de radicales libres. Las manifestaciones neurológicas de la porfiria aguda son polimorfos en las que se incluyen: Pandisautonomía. Polineuropatía periférica simétrica sensitivo motora grave con predominio de daño axonal. Mononeuropatía craneal múltiple. Encefalopatía aguda. Síndrome de secreción inapropiada de hormona antidiurética. Síndromes epilépticos sintomáticos convulsivos y no convulsivos. Otros: síndrome de PRES, Mielinolisis pontina y extrapontina, neuropatía en "guante y calcetín largo", ataxia y parkinsonismo. La alta sospecha clínica incluyendo la triada de dolor abdominal, polineuropatía periférica y síntomas mentales, así como la adecuada interpretación paraclínica apoyan el diagnóstico, corroborando el mismo con estudios de genética molecular.

**CASO CLÍNICO:** Femenino de 23 años, con antecedente de dolor abdominal intermitente crónico en estudio, ingresa con clínica neurológica de 1 mes de evolución caracterizado por aumento en la frecuencia del dolor abdominal, 3 eventos convulsivos de tipo tónico clónico generalizados exacerbados con la administración de fenitoína, en el último evento se agrega cuadríparesia flácida areflectica con preservación del reflejo aquileo de forma bilateral, hipoestesia y halodinia en guante y calcetín largo bilateral así como encefalopatía aguda. Paraclínicos: porfobilinógeno 5.4 mg ALA 13.2 mg. Sodio sérico 125 mEq. Electroneurografía: Neuropatía sensitivo motora axonal.

## ENFERMEDADES NEURODEGENERATIVAS EN MÉXICO: SUS IMPLICACIONES EN OPINIÓN DE LOS MÉDICOS

**POIRÉ ROMERO M, ABAD JIMÉNEZ L, ESPINOZA LÓPEZ DA**  
INSTITUCIONES: CENTRO DE OPINIÓN PÚBLICA DE LA UNIVERSIDAD DEL VALLE DE MÉXICO (COP-UVVM), ASOCIACIÓN MEXICANA DE ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA, FAMILIARES Y AMIGOS DE ENFERMEDAD DE NEURONA MOTORA (AMELA-FYADENMAC), INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIROLOGÍA MANUEL VELASCO SUÁREZ

**ANTECEDENTES:** Las enfermedades neurodegenerativas se caracterizan por acumulación de agregados proteicos intra-extracelulares y degeneración neuronal progresiva en zonas específicas del SNC. Incluyen la afectación de motoneuronas como esclerosis lateral amiotrófica (ELA), control motor en enfermedad de Parkinson (EP), factores genéticos así como trastornos de la memoria como en enfermedad de Alzheimer (EA). El COP-UVVM y AMELA-FYADENMAC han mostrado interés por demostrar el conocimiento de los médicos acerca de estas enfermedades, con la finalidad de dar una aproximación de la situación en México.

**OBJETIVO:** Conocer la situación que prevalece en el país en torno al diagnóstico y tratamiento de pacientes con enfermedades neurodegenerativas, particularmente ELA.

**METODOLOGÍA:** Estudio de campo de corte mixto que evaluó mediante un instrumento de 41 ítems las opiniones y percepciones de médicos generales y especialistas.

**RESULTADOS:** Se evaluaron 210 médicos (55% generales, 45% especialistas, 75% hombres, 25% mujeres) en 9 ciudades del país. EA ocupó el primer lugar de menciones, EP segundo y esclerosis múltiple tercero. Síntomas que indican posible enfermedad neurodegenerativa: problemas motrices (48%), cognitivos (39%), otros (28%), desconocen (2%). Al mencionar ELA, solo 64% conoce la enfermedad, relacionando síntomas como debilidad muscular (66%), dificultad en coordinación motriz (13%), problemas cognitivos (5%), otros (16%). 62% considera complicado realizar el diagnóstico de ELA, 39% sencillo y 79% no tiene conocimiento de protocolo de diagnóstico y tratamiento en ELA.

**CONCLUSIONES:** Este estudio permite obtener una aproximación de la situación actual en México sobre la carencia de información en torno a las enfermedades neurodegenerativas, particularmente ELA, que representa un problema de salud pública, debido a lo complejo del diagnóstico y lo complicado del tratamiento, ya que la mayoría de pacientes con ELA habrán visto por lo menos 2-3 especialistas antes de ser diagnosticados y el tiempo desde el inicio de los síntomas al diagnóstico definitivo suele ser de 9-15 meses, lo cual repercute en la atención y calidad de vida de pacientes y familiares.

## ASOCIACIÓN DEL POLIMORFISMO RS1014290 DEL GEN SLC2A9 CODIFICANTE DEL TRANSPORTADOR GLUT9 DE ÁCIDO ÚRICO CON ENFERMEDAD DE PARKINSON

**HARO HERRERA GERARDO,\* MARTÍNEZ SALAZAR LILIANA,\* ORTIZ DEL RÍO MANUEL,\* RUANO CALDERÓN LUIS ÁNGEL,† SALAS PACHECO JOSÉ MANUEL,† QUIÑONES CANALES GERARDO,\* ARIAS CARRIÓN OSCAR,‡ TÉLLEZ VALENCIA ALFREDO,\* MÉNDEZ HERNÁNDEZ EDNA MADAI<sup>§</sup>**

\* FACULTAD DE MEDICINA Y NUTRICIÓN, UNIVERSIDAD JUÁREZ DEL ESTADO DE DURANGO. † HOSPITAL GENERAL 450, SERVICIOS DE SALUD DE DURANGO. ‡ INSTITUTO DE INVESTIGACIÓN CIENTÍFICA, UNIVERSIDAD JUÁREZ DEL ESTADO DE DURANGO. § HOSPITAL GENERAL DR. SANTIAGO RAMÓN Y CAJAL, ISSSTE. || UNIDAD DE TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO Y SUEÑO, HOSPITAL GENERAL DR. MANUEL GEA GONZÁLEZ. ¶ DEPARTAMENTO DE INVESTIGACIÓN Y DESARROLLO TECNOLÓGICO, SERVICIOS DE SALUD DE DURANGO

**ANTECEDENTES:** Recientemente, el ácido úrico (AU) ha sido identificado como el principal antioxidante encontrado en el plasma humano y diversos autores sugieren que niveles reducidos de AU se asocian al desarrollo de padecimientos neurodegenerativos, como la Enfermedad de Parkinson (EP). Una marcada reducción del nivel de AU se describe en portadores del polimorfismo rs1014290 del gen SLC2A9 codificante de la proteína GLUT9, transportador de AU a nivel renal. Se ha sugerido que esta variante génica pudiera representar un factor de riesgo para EP, sin embargo, otros autores reportan resultados contradictorios y el tema continúa en controversia.

**OBJETIVO:** Determinar si existe asociación entre el polimorfismo rs1014290 del gen SLC2A9 codificante del transportador GLUT9 de AU con la EP

**METODOLOGÍA:** Estudio de casos y controles. Casos: Pacientes con EP; Controles: Sujetos sanos. Se realizó una evaluación clínica con aplicación de la escala UPDRS. Se determinaron los niveles séricos de AU. El análisis molecular se realizó mediante qPCR.

**RESULTADOS:** Se incluyeron 29 casos y 72 controles, edad  $67.2 \pm 10.3$  vs.  $68.8 \pm 6.7$  años, respectivamente (p 0.84). Edad de inicio de EP:  $61.4 \pm 11.1$  años. Al comparar el nivel de A Uno se observaron diferencias significativas  $4.67 \pm 1.57$  vs.  $4.66 \pm 1.58$  (p 0.98). La frecuencia de hipouricemia definida por  $AU < 2\text{mg/dl}$  fue 2.8% en los casos vs. 1.3% en grupo control (p 0.81). Se observó una mayor frecuencia del alelo mutado en población con EP (33% vs. 27%). La frecuencia del heterocigoto fue mayor en los casos (45% vs. 35%), sin embargo, estas diferencias no mostraron significancia estadística (p 0.41). El análisis de regresión arrojó OR 1.6 (IC95% 0.6-4.0) y 1.3 (IC95% 0.3-5.8) al evaluar la asociación entre heterocigoto y homocigoto mutado respectivamente con EP.

**CONCLUSIONES:** No se observó diferencia en el nivel de AU entre grupos; tampoco se observó asociación entre el polimorfismo rs1014290 con la presencia de EP.

## PRUNE BELLY AND SCHIZENCEPHALY

**NAVARRO-ARENAS GA, OROZCO-VALERA DR, CHIQUETE E, RUIZ-SANDOVAL JL**

A 45-year-old male engineer without relevant family history presented with prune-belly syndrome (PBS). He had a 34-year history of right simple partial motor seizures with and without secondary generalization, with a good response to carbamazepine monotherapy; there was no cognitive or social impairment. MRI showed global brain atrophy, ventricular asymmetry, left hemisphere schizencephaly and bi-hemispheric heterotopias. Although PBS is considered a mesoderm layer defect characterized by total or partial absence of abdominal muscles, urinary tract abnormalities and cryptorchidism of unknown etiology, involvement of other embryologic tissues has also been reported, including the ectodermic layer, as in this case.

## SÍNDROME DE STURGE WEBER SUPERPUESTO CON EL SÍNDROME DE KLIPPEL TRENAUNAY. REPORTE DE UN CASO

**PASCACIO ASTUDILLO J, LÓPEZ MINERVA ALFARO CLAUDIA, VÁZQUEZ ROSALÍA, RAMÍREZ CAROLINA, LÓPEZ JORGE, SALINAS KARLA, GARCÍA MARTA, SOLÍS ISHAR, TOBÓN HUGO, SANTOS MARCO**

**ANTECEDENTES Y OBJETIVOS:** Síndrome de Sturge-Weber (SWS) - Facomatosis mesodérmica rara, caracterizada por hemangiomas faciales cutáneos planos de color púrpura (a lo largo del nervio trigémino), glaucoma y angiomas de la arteria carótida interna, lesiones vasculares coroidales, convulsiones de inicio temprano y retraso del desarrollo neurológico. Síndrome de Klippel-Trenaunay (KTS). Facomatosis mesodérmica poco frecuente, caracterizada por la tríada de hemangiomas cutáneos y viscerales, varicosidades venosas e hipertrofia ósea o de tejidos blandos. Ambos síndromes se producen casi siempre de forma esporádica. Los pacientes con características superpuestas de SWS y KTS es extremadamente raro.

**OBJETIVO:** Mostrar la rara superposición del SWS y KTS.

**MÉTODOS:** Masculino 49 años, con antecedente de enucleación del globo ocular izquierdo y colocación de prótesis, dermatosis generalizada congénita, HAS, Epilepsia parcial simple motora. Acude por presentar disminución de agudeza visual del ojo derecho, acufenos e hipoacusia izquierda. A la E.F. encontramos dermatosis generalizada caracterizada por manchas de vino de oporto, que se extiende desde región facial hasta las extremidades de manera bilateral, así como hipertrofia en hemitórax derecho, varicosidades en muslo izquierdo. RMN de encéfalo reportándose. Angiomas de la arteria carótida interna, probable angioma venoso parietal izquierdo, disminución del flujo en seno venoso sigmoides y en el transversos, atrofia cerebral izquierda, hematoma subdural frontoparietal izquierdo.

**RESULTADOS:** El paciente cumple con criterios clínicos y radiológicos para Síndrome de SWS y para KTS.

**CONCLUSIONES:** En nuestro caso, el paciente muestra características de ambos síndromes, tanto de Sturge Weber como de Klippel Trenaunay. Pocos casos con características superpuestas de SWS y KTS se han reportado por lo que es extremadamente raro. La singularidad de nuestro caso en particular es que las manifestaciones de SWS eran más en el lado izquierdo, pero los de KTS eran exclusivamente en el lado derecho, así como la presencia de hematoma subdural frontoparietal izquierdo lo cual también es poco común.

## SÍNDROME DE DYKE-DAVIDOFF-MASSON: UNA COMBINACIÓN DE SIGNOS CLÍNICOS Y RADIOLÓGICOS QUE UN NEURÓLOGO DEBE CONSIDERAR. REPORTE DE CASO

**SALINAS BARBOZA K, LÓPEZ MALFARO C, VÁZQUEZ R, RAMÍREZ PASCACIO J, LÓPEZ J, SOLÍS I, GARCÍA M, SANTOS M, TOBÓN H**

**INTRODUCCIÓN:** La epilepsia de difícil control es común para el neurólogo. El síndrome DDMS, es uno de los cuales está asociado a epilepsia refractaria, entidad clínica rara con solo algunos casos descritos; 69% de los afectados tiene atrofia de hemisferio cerebral izquierdo y 73.5% son sexo masculino. Clínicamente con retraso mental, epilepsia refractaria, asimetría facial, hemiplejía o movimientos anormales de extremidades contra laterales; en neuroimagen, con atrofia de un hemisferio cerebral, dilatación ventricular exvacuo, atrofia del pedúnculo cerebral ipsolateral secundario a degeneración walleriana cambios compensatorios óseos ipsolaterales, como engrosamiento de la calota, así como hiperneumatización del seno frontal y celdillas mastoideas. Se ha propuesto como etiología el trauma, inflamación, insultos vasculares in-útero

**CASO CLÍNICO:** Femenino de 18 años de edad quien cuenta con antecedente de neuroinfección en las primeras 24 hrs de nacido, presentando hemiplejía fasciocorporal izquierda, a los 4 meses intervenida quirúrgicamente por hidrocefalia, con retraso en desarrollo psicomotor, a los 7 años crisis epilépticas parciales secundariamente generalizadas, recibiendo DFH, CBZ, AVP, actualmente a base de LVT. Se ingresa en esta ocasión por descontrol de tasa de crisis, a su ingreso se descarta foco infeccioso, EEG anormal por asimetría interhemisférica con disfunción derecha, así como leve actividad epiléptica focal fronto-central derecha. TAC de cráneo: Hemiatrofia cerebral derecha, hiperostosis craneana de predominio derecho, hiperneumatización de los senos paranasales, hipoplasia de cpo caloso, pedúnculos mesencefálicos compatibles con degeneración walleriana.

**CONCLUSIÓN:** Es importante tener en consideración síndrome DDMS, aunque infrecuente forma parte de las epilepsias refractarias, aun siendo femenino con atrofia hemisferal derecha, como nuestra paciente que hasta ese momento se desconocía el síndrome asociado.

### ATAXIA TELANGIECTASIA ASOCIADO A ARTRITIS REUMATOIDE. REPORTE DE UN CASO

**GARCÍA TORIBIO MARTHA GUADALUPE, LÓPEZ RUÍZ MINERVA, ZENTENO VACHERON SERGIO MA.**  
HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO - NEUROLOGÍA CLÍNICA

**INTRODUCCIÓN:** Conocido como Síndrome de Louis-Barr, la Ataxia-Telangiectasia (AT) es una enfermedad multisistémica progresiva autosómica recesiva, caracterizada por neurodegeneración primariamente del cerebelo y telangiectasiaoculocutánea. La caracterizan inmunodeficiencia variable, radiosensibilidad, endocrinopatía, falla respiratoria, alto riesgo de neoplasia, niveles aumentados de alfa-fetoproteína, inestabilidad cromosómica. Las células T de los pacientes con AR tienen susceptibilidad apoptótica hallazgo compartido para los linfocitos de pacientes con AT, a pesar de la deficiencia en ATM y p53, elementos necesarios en la mediación de la apoptosis.

**DESCRIPCIÓN DEL OBJETIVO:** Femenino de 20 años de edad con antecedentes de hipotiroidismo, artritis reumatoide. 3 eventos quirúrgicos a los 14, 15 y 16 años cirugía por deformidad articular debido a AR CF IV, con liberación de tendones de articulaciones carpo y metacarpofalangias. Menarca a los 18 años, periodos de amenorrea. Desde que inició la deambulacion mostró lateropulsión con progresión lenta hasta impedirle la deambulacion a los 7 años. EF: Telangiectasiasoculocutáneas, movimientos oculares sacádicos, lentos en todas sus direcciones, apraxia ocular, marcha atáxica. Dismetria bilateral, disidiadocociencia bilateral en extremidades superiores e inferiores.

**AUXILIARES DIAGNÓSTICOS:** Labs. AFP 158 UI/mL. IMAGEN IRM Pérdida de volumen cerebeloso.

**COMENTARIO Y CONCLUSIONES:** P53 repara el DNA dañado, pero la sobre expresión de ATM es necesaria para corregir todas las anomalías en células T en AR, lo cual es deficiente en AT. El tratamiento es sintomático neurorrehabilitador, preventivo frente a infecciones. Reducir las complicaciones bronquio pulmonares así como las posibles neoplasias. Una medida primaria es el uso de cremas solares protectoras. Se debe evitar la exposición a radiaciones ionizantes, así como radiografías convencionales o escáner, debido al riesgo teórico de inducir roturas cromosómicas.

### ENCEFALOPATÍA DE WERNICKE. REPORTE DE CASO

**BENÍTEZ-SERRATO ARTURO**  
HOSPITAL GENERAL DE ZONA NO. 1 "DR. ABRAHAM AZAR FARAH", INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL, SAN FRANCISCO DE CAMPECHE, CAMP.

**ANTECEDENTES:** La Encefalopatía de Wernicke (EW) es una complicación neurológica por deficiencia de tiamina, prevenible e infradiagnosticada, con una prevalencia estimada de 0.3-2.8% del total de autopsias. Su triada clásica se compone por alteración de los movimientos oculares (nistagmo y oftalmoplejia), alteraciones cerebelosas y confusión. El manejo se recomienda con tiamina parenteral hasta alcanzar meseta en la recuperación clínica. Su mortalidad es de hasta 20%, con hasta 85% de los sobrevivientes evolucionando a Síndrome de Korsakoff.

**OBJETIVO:** Exponer el caso de un paciente de 29 años con encefalopatía de Wernicke.

**MÉTODO:** Presentamos un hombre de 29 años, antecedente de alcoholismo a base de destilado de caña, cada semana hasta la embriaguez, desde los 12 años; con cuadro de diplopía horizontal a la levoverción, marcha atáxica, desorientación; evolucionando a sopor y oftalmoplejia en 5 días. Valorado por neurología, identificando datos de EW e iniciando manejo con tiamina 200mg cada 8 horas, intramuscular durante 48 h, mejorando estado de conciencia; persistiendo ataxia, diplopía y nistagmo horizontal a ambas direcciones y lenguaje farfullante. Se continuó tiamina 200mg cada 24 horas intramuscular por 21 días, logrando máximo en recuperación clínica, continuado administración oral de tiamina 100mg c/24 h. La resonancia magnética mostró lesiones hiperintensas en T1 en mesencéfalo, cápsula interna, ganglios basales y periventriculares a tercer ventrículo.

**CONCLUSIONES:** La EW es una condición rara que debe sospecharse en pacientes con antecedente de alcoholismo. El manejo pronto y adecuado disminuye morbilidad y secuelas. El paciente se egresó a domicilio con secuela de paresia a la abducción de ojo izquierdo, asintomática, logrando reincorporarse a sus actividades habituales. Suspendió alcoholismo. No ha desarrollado alteraciones conductuales o de memoria.

### CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y FACTORES ASOCIADOS A LA DEMENCIA MIXTA EN ADULTOS MAYORES DE LA CLÍNICA DE MEMORIA DEL INCMNSZ

**MORENO CERVANTES CÉSAR, MIMENZA ALVARADO ALBERTO, AGUILAR NAVARRO SARA, ALVARADO ÁVILA PEDRO, ÁVILA FUNES ALBERTO**

**INTRODUCCIÓN:** La demencia mixta (DM), se refiere a la presencia de un perfil cognitivo cortical (enfermedad de Alzheimer) más un perfil subcortical (vascular). Sin embargo, a pesar de la existencia de esta forma de demencia, se conoce poco acerca de los factores de riesgo asociados, así como los criterios clínicos que la definen. El objetivo de este estudio fue describir las características clínicas y los factores de riesgo asociados al diagnóstico de demencia mixta (DM) en adultos mayores de la clínica de trastornos de memoria del INCMNSZ.

**MÉTODOS:** Estudio transversal, retrospectivo, realizado en la clínica de geriatría del INCMNSZ. Se revisaron expedientes de pacientes evaluados en la clínica de memoria durante el periodo de enero 2010 a junio 2014. Se recabaron características sociodemográficas, factores de riesgo y evaluación cognitiva, así como las características de TAC o IRM cerebral. Se utilizó estadística descriptiva paramétrica y no paramétrica de acuerdo al tipo de variable y estadística inferencial para analítica con el programa SPSS versión 15.0.

**RESULTADOS:** Se incluyeron 293 sujetos, 30% correspondieron a demencia tipo Alzheimer, 12% a Demencia Vasculosa, 47% Demencia Mixta, 2% Demencia por Cuerpos de Lewy, 2% Demencia Frontotemporal, 7% Otras Demencias. Con respecto a los 137 pacientes con Demencia Mixta 50% fueron mujeres, la media de edad fue 83.7 años (DE 6.3), escolaridad 8.9 años (DE 5.9), 45% con historia de tabaquismo, 40% historia de etilismo, 47% diabéticos, 68% hipertensos, 68% dislipidémicos, 29% con enfermedad cardiovascular, 25% con historia de EVC. De acuerdo a la Severidad de Demencia 35% fue leve, 55% moderada, 10% severa. Los principales hallazgos en IRM fueron atrofia cortico-subcortical 86.88%, leucopatía 81.96%, infarto lacunar 19.67%. Los puntajes promedio de MMSE fueron 19.41, Reloj 5.62, FAB 8.35. Los factores asociados con mayor severidad de demencia fueron antecedente de enfermedad cardiovascular  $p = 0.033$  y EVC  $p < 0.006$ .

**CONCLUSIONES:** En nuestro medio la DM es causa frecuente de deterioro cognitivo, se relaciona con factores de riesgo cardiovasculares y con enfermedad de pequeño vaso (leucopatía).

### COMPARACIÓN DEL DIAGNÓSTICO CLÍNICO INTEGRAL CONTRA ASIMETRÍA OLFATORIA EN LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER Y TRASTORNO COGNITIVO LEVE

**CÉSAR AUGUSTO CELADA BORJA, HÉCTOR MANUEL BARRAGÁN-CAMPOS**

Del 1 de febrero 2014 al 15 de julio 2014 se obtuvieron imágenes por resonancia magnética en encefálica, incorporando secuencias 3D SPGR con resonadores 3.0T. Se incluyeron 24 pacientes > 60 años divididos en tres grupos según su diagnóstico clínico y psicométrico: envejecimiento normal, trastorno cognitivo amnésico leve y enfermedad de Alzheimer. Se les realizó una prueba de simetría olfatoria, volumetría hipocámpal bilateral manual.

### DEMENCIA RÁPIDAMENTE PROGRESIVA SECUNDARIA A MENINGIOMA TEMPORAL

**MAGOS-RODRÍGUEZ DANIEL, PÉREZ-HERNÁNDEZ EDUARDO, GUTIÉRREZ-GUTIÉRREZ LIDIA, DÁVILA-MALDONADO LUIS, GARCÍA-RAMOS GUILLERMO**  
DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA Y PSIQUIATRÍA. INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y NUTRICIÓN SALVADOR ZUBIRÁN, MÉXICO

**INTRODUCCIÓN:** La demencia rápidamente progresiva es una emergencia neurológica ya que un 25% de los casos tiene una causa potencialmente reversible.

**REPORTE DE OBJETIVOS:** Mujer de 65 años de edad, escolaridad primaria; con diagnóstico de Diabetes Mellitus 2 e Hipertensión arterial sistémica. Inicia 6 meses previos a la valoración con queja de memoria, alteraciones en el lenguaje con dificultad para poder nombrar objetos, cambios conductuales con apatía, llegando hasta ser incapaz de llevar finanzas personales y realizar labores en el hogar. A su ingreso se encuentra con Mini Mental State Examination de 14 puntos, neuropsicología reportó dificultades en memoria de corto plazo, anomias, problemas para encontrar palabras durante la conversación, perseveraciones y dificultades en la planeación y alternancia psicomotriz. El resto de la exploración neurológica fue normal. En el abordaje de causas potencialmente reversibles, los laboratorios fueron normales, electroencefalograma con actividad delta polimórfica, intermitente, de mediano voltaje en el hemisferio izquierdo de predominio temporal. En la IRM de cráneo se documentó lesión extraaxial con base de implantación en borde libre del área mayor del esfenoides, del lado izquierdo, de morfología esférica, 4 cm de diámetro, reforzamiento homogéneo con medio de contraste, cola dural, desplazamiento del lóbulo temporal y edemavasogénico con colapso del sistema ventricular ipsilateral. Se realizó resección de la lesión con reporte histopatológico de meningioma transicional Grado I de la OMS. En la valoración neuropsicológica de seguimiento se documentó recuperación de la fluidez verbal, sin dificultades para nombrar objetos y encontrar palabras y recuperación de la función ejecutiva y memoria.

**CONCLUSIÓN:** Los tumores son una causa poco común de demencia rápidamente progresiva ya que suelen dar otras alteraciones neurológicas como déficit motor o crisis convulsivas antes de afectar las funciones cognitivas. Los estudios de imagen son fundamentales en el abordaje de pacientes con demencia rápidamente progresiva.

### MANIFESTACIONES PSIQUIÁTRICAS COMO ÚNICA MANIFESTACIÓN DETROMBOSIS VENOSA CEREBRAL (TVC)

**EUGENIA MORELOS FIGAREDO,\* MÓNICA CHAVARRÍA MEDINA,\* RODRIGO PÉREZ ESPARZA,\*\* CARMEN OJEDA LÓPEZ\*\*\***  
\* RESIDENTE DE NEUROLOGÍA. \*\* RESIDENTE DE PSIQUIATRÍA. \*\*\* MÉDICO ADSCRITO A NEUROPSIQUIATRÍA. INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIROLOGÍA "MANUEL VELASCO SUÁREZ"

**ANTECEDENTES:** Las manifestaciones neuropsiquiátricas se presentan aproximadamente en el 20% de los casos de TVC, generalmente en asociación a signos neurológicos focales.

**OBJETIVO:** Reportar un caso de TVC con presentación psiquiátrica aislada.

**CASO CLÍNICO:** Mujer de 28 años, ingeniera química, con antecedente de episodios depresivos previos, último hace 5 años. No toma medicamentos ni hormonales. Inició en forma aguda, durante un evento de trabajo, con insomnio, ideas megalómanas, conducta desorganizada, actividad intencional aumentada, disminución en la necesidad del sueño y errores de juicio. Sin otro síntoma neurológico, fiebre o datos de infección reciente. A su ingreso, a la exploración física general con sobrepeso, al examen neurológico sin alteraciones. En la entrevista neuropsiquiátrica se identificó cuadro de manía, con puntuación inicial en escala de Young de 39. Se le realizó punción lumbar con presión de apertura de 30 cm de agua, citoquímicos sin alteraciones, laboratorios generales dentro de parámetros normales. Mediante venotomografía se documentó trombosis venosa cerebral de los senos transversos, sigmoideo y yugular izquierdos, sin lesión parenquimatosa por resonancia magnética. Fue manejada con antipsicótico, benzodiacepina y anticoagulación, encontrándose a dos meses del inicio del cuadro con funcionalidad completa.

**CONCLUSIONES:** Usualmente la manía secundaria se presenta asociada a alteraciones hemisféricas derechas, que involucran el núcleo caudado o el tálamo, sin embargo, se ha descrito en asociación a alteraciones hemisféricas izquierdas, del lóbulo temporal, ínsula o cerebelo. Hasta donde se ha revisado, este es el primer reporte de TVC con presentación psiquiátrica aislada, ilustrando la importancia del estudio extenso del paciente con manifestaciones psiquiátricas agudas.

### VALIDACIÓN DEL MONTREAL COGNITIVE ASSESSMENT (MOCA) EN EL TAMIZAJE DEL DETERIORO COGNITIVO LEVE EN ADULTOS MAYORES MEXICANOS

**AGUILAR NAVARRO SARA G, MIMENZA ALVARADO ALBERTO J, SAMUDIO ALEJANDRA, PALACIOS ALBERTO, ALVARADO ÁVILAPEDRO, JUÁREZ ARELLANO SANDRA, GUTIÉRREZ GUTIÉRREZ LIDIA, MORENO CERVANTES CÉSAR, CHIQUETE ERWIN, ÁVILA FUNES ALBERTO**  
SERVICIO DE GERIATRÍA. CLÍNICA DE MEMORIA DEL INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y NUTRICIÓN "SALVADOR ZUBIRAN"

**INTRODUCCIÓN:** El deterioro cognitivo leve (DCL) se refiere al déficit de memoria o de otra capacidad cognitiva, pero sin cumplir criterios para demencia. La detección temprana del DCL podría permitir retrasar o detener la conversión a un proceso demencial. Sin embargo, el diagnóstico resulta difícil con las pruebas neuropsicológicas disponibles. El objetivo del estudio fue validar la traducción en castellano del MoCA en una muestra de sujetos mexicanos.

**MÉTODOS:** Estudio de validación en pacientes sin deterioro cognitivo y con DCL que acudieron a la clínica de memoria del INCMNSZ. Previo cálculo de muestra se estimó 50 sujetos por grupo (alfa 5% y beta 20%, poder 80%). Para la adaptación cultural 23 sujetos por grupo. Todos los sujetos fueron evaluados por un geriatra y neuropsicóloga quien aplicaba una batería neuropsicológica completa lo que soportaba el diagnóstico clínico de DCL. (MMSE, Neuropsi, FAB, Tavec, WAIS III). Se recabaron características sociodemográficas, de salud y perfil cognitivo. Se calculó el área bajo la curva ROC para determinar la sensibilidad y especificidad y puntos de corte, el valor de  $p < 0.05$  fue considerado como estadísticamente significativo. Todas las variables fueron analizadas en el programa estadístico SPSS (SPSS Inc., Chicago, IL, EUA. Versión 15).

**RESULTADOS:** El proceso de validación se llevó a cabo en una muestra de 106 sujetos y una submuestra de 23 sujetos donde se realizó la estimación de confiabilidad. El promedio de edad fue de 72 años (6.9 DE), escolaridad 11.1 años (4.9 DE). La correlación prueba contra prueba por el coeficiente de Spearman fue de 0.899,  $p < 0.001$ , y el CCI 0.945; Intervalo de Confianza (IC) del 95% entre 0.870 y 0.984,  $p < 0.001$ . La Curva ROC mostró un área bajo la curva de 0.938, la ponderación entre la sensibilidad y especificidad permitió establecer un punto de corte en  $> 0 = 24$  puntos en el instrumento MoCA. Con este punto de corte la sensibilidad es del 100% y la especificidad del 87%.

**CONCLUSIONES:** El MoCA es un instrumento de tamizaje confiable para discriminar casos de DCL en comparación con el MMSE, además de no requerir adaptación cultural para nuestra población.

### TEORÍA DE LA MENTE EN LA ENFERMEDAD DE HUNTINGTON

**LEO BAYLISS AMAYA, VÍCTOR HUGO GÁLVEZ ZÚNIGA, YANETH RODRÍGUEZ AGUDELO, MIREYA CHÁVEZ OLIVEROS, ADRIANA OCHOA MORALES, MARIE CATHERINE BOLL WOEHRLIN**

**ANTECEDENTES:** El abordaje actual del concepto de deterioro cognitivo involucra a la cognición social, este dominio se evalúa mediante tareas de Teoría de la mente (ToM): habilidad cognitiva de comprensión social. La enfermedad de Huntington (EH) es un trastorno hereditario y progresivo que involucra alteraciones afectivas iniciales que llevan a la disfunción interpersonal con posterior instauración progresiva de corea y deterioro cognitivo. La instauración de síntomas guarda relación con longitud de alelo mutado. Se han descrito alteraciones en el procesamiento emotivo en la EH. Se ha discutido la posible afección de la familia de estos individuos en relación con fenotipos intermedios y factores socioculturales.

**OBJETIVO:** Comparar diferencias en el desempeño de tareas relacionadas a ToM entre personas con EH, sus familiares y controles.

**MATERIALES:** Se reclutaron 3 grupos de sujetos: Con EH (prueba genética con alelo mutado, 12), familiares (cónyuges o con prueba genética negativa, 12) y controles (13).

**RESULTADOS:** ninguno de los pacientes mostró signos de depresión de acuerdo a CES-D. En la MoCA el grupo con EH presentó puntajes inferiores. ToM afectiva fue evaluada con Pictures of Facial Affect sin demostrar diferencias significativas entre grupos y Reading themind in theeyes que mostró peor desempeño en el grupo con EH. ToM cognitiva fue evaluada mediante otras dos pruebas: Historias de Hapépéde puntajes significativamente inferiores que controles (13) para familiares (10.8) y EH (9). La segunda Hinting Task en las que se mantuvo la diferencia entre controles (18) y EH (13.6). Se demostró relación entre la longitud de alelo mutado, la edad y puntuaciones de HintingTask.

**CONCLUSIÓN:** El peor desempeño fue de los pacientes con EH, es adjudicable a la EH y guarda relación con su la longitud de alelo mutado y edad. El desempeño intermediamente inferior de los familiares requiere evaluación ulterior.

### BREVE EVALUACIÓN DE ANSIEDAD, DEPRESIÓN Y CALIDAD DE VIDA EN LA CONSULTA DE EPILEPSIA

**RODOLFO CÉSAR CALLEJAS ROJAS, \*ILDEFONSO RODRÍGUEZ LEYVA\*\***  
\*INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y NUTRICIÓN SALVADOR ZUBIRÁN, MÉXICO, D.F. \*\*HOSPITAL CENTRAL DR. IGNACIO MORONES PRIETO, SAN LUIS POTOSÍ, S.L.P.

**ANTECEDENTES:** La epilepsia se asocia a depresión y ansiedad que deterioran la calidad de vida de los pacientes; las escalas GAD-7, PHQ-9 y QOLIE-10-P han sido validadas y adaptadas al español y se aplican en menos de 8 minutos.

**OBJETIVO:** Identificar depresión y ansiedad y evaluar la calidad de vida en pacientes con epilepsia y determinar si se correlacionan con el tratamiento, el apego a tratamiento y la libertad de crisis.

**METODOLOGÍA:** De manera prospectiva se aplicaron los tres cuestionarios a los pacientes con epilepsia subsiguientes que acudieron a consulta, se realizó análisis estadístico (Sigma Stat V3.5) en busca de correlación de comorbilidades,  $p < 0.05$  se consideró significativa.

**RESULTADOS:** Se evaluaron 137 pacientes, 89 mujeres, edad  $29 \pm 12$  años, 38 con crisis generalizadas, 79 en monoterapia, 102 con buen apego, 62 pacientes con libertad de crisis (LC)  $> 3$  meses. Puntaje GAD7 mediana 5 (rango 0-21): 11 (0-9 mínimo-leve), 26 (10-21 moderado-severo), PHQ9 mediana 6 (rango 0-23): 57 (1-4), 66 (5-14: considerar tratamiento), 14 (15-23: justifica tratamiento). QOLIE 10 mediana 18 (rango 10-39): 78  $< 20$ , 59  $e^{10}$  20 puntos. Utilizando la correlación de Spearman, LC se correlacionó de forma inversa con QOLIE10 ( $-0.175 p = 0.04$ ), polifarmacia se correlacionó con PHQ9 (0.199,  $p = 0.02$ ).

**CONCLUSIONES:** Se documentó una alta número de pacientes con ansiedad moderada a severa, de depresión que justifica tratamiento y mala calidad de vida; se identificó la correlación inversa que a menor tiempo de libertad de crisis mayor puntaje (menor calidad de vida), y la correlación de polifarmacia con mayor puntaje en escala de depresión.

### ALTERACIONES ELECTROENCEFALOGRÁFICAS EN FAMILIARES ASINTOMÁTICAS DE UNA PACIENTE QUE DEBUTÓ CON CRISIS DE AUSENCIA TÍPICA

**MARÍA INÉS FRAIRE' MARTÍNEZ, \*\* JUSTINA SOSA-MALDONADO, \*\* IRIS A FERIA" ROMERO, \*\*\*\* ISRAEL GRUJALVA" OTERO, \*\*\*\* SANDRA OROZCO" SUÁREZ" \*\*\*\***  
\*SERVICIO DE NEUROFISIOLOGÍA, HOSPITAL DE PEDIATRÍA, CMN "SIGLO XXI", IMSS.  
\*\*GRUPO MULTIDISCIPLINARIO PARA EL ESTUDIO Y TRATAMIENTO DE LA EPILEPSIA FARMACORRESISTENTE, IMSS. \*\*\*UNIDAD DE INVESTIGACIÓN MÉDICA EN ENFERMEDADES NEUROLÓGICAS, HOSPITAL DE ESPECIALIDADES, CMN "SIGLO XXI", IMSS

**ANTECEDENTES:** La epilepsia forma parte de enfermedades del SNC con etiología, clínica, tratamiento y pronóstico muy diverso, su evolución clínica es compleja y sus manifestaciones son comúnmente crisis recurrentes, sin embargo en ocasiones solo podemos encontrar alteraciones electroencefalográficas. Recientemente la identificación de alteraciones genéticas ha producido cambios importantes en epileptología, principalmente en la confirmación e identificación de epilepsias genéticamente determinadas. El EEG interictal puede ser normal o presentar asimetrías y grafoelementos anormales, el ictal puede mostrar actividad rápida de baja amplitud, puntas, punta onda rítmica u ondas lentas rítmicas focales o generalizadas.

**OBJETIVO:** Mostrar las alteraciones electroencefalográficas en familiares asintomáticos de una paciente que debutó con crisis de ausencia típica.

**METODOLOGÍA:** Se estudio a familiares asintomáticos de una paciente con crisis de ausencia típica quien estuvo bajo tratamiento farmacológico y retiro del mismo en varias ocasiones y cuya evolución clínica y electroencefalográfica fue cambiando. Se realizó estudio genético y electroencefalograma a todos los miembros de la familia.

**RESULTADOS:** Se encontraron siete alteraciones genéticas del gen SCNA1 (cromosoma 2q24.3) en regiones no codificantes: exón 5 (rs3812719, rs3812718), exón 20 (rs72871943), exón 21 (rs67785467, G75769A, T75772A) y 5' UTR (rs4667859) en la paciente, madre y hermana, quienes también presentaron alteraciones electroencefalográficas; ondas agudas frontales bilaterales en sueño (madre), paroxismos de complejos de punta onda lenta y polipunta onda lenta en región frontal izquierda con proyección contralateral y generalización secundaria con la hiperventilación (hermana). El padre y hermano presentaron estudios normales.

**CONCLUSIONES:** Los hallazgos electroencefalográficos y genéticos que comparten las mujeres en el estudio son compatibles con epilepsia ligada a las alteraciones genéticas descritas lo que explica la persistencia de las crisis en la paciente. En las pacientes asintomáticas el patrón de descarga frontal obliga a un seguimiento por probabilidad de iniciar con manifestaciones clínicas.

### VARIABILIDAD CLÍNICA Y HETEROPLASMA DE LA MUTACIÓN A3243G DEL ADN MITOCONDRIAL EN MELAS. PRESENTACIÓN DE 3 CASOS EN EDAD PEDIÁTRICA

**GUZMÁN MARTÍNEZ ANABEL**

**ANTECEDENTES:** La encefalopatía mitocondrial, acidosis láctica y accidentes cerebrovasculares; mejor conocida como MELAS (del inglés Mitochondrial myopathy, Encephalopathy, Lactic Acidosis and Stroke-like episodes), es un síndrome mitocondrial multisistémico que cursa con un cuadro clínico diverso. Este síndrome se ha relacionado con la mutación puntual del ADN mitocondrial A3243G en el gen del ARNtLeu (UUR). El ADN mitocondrial tiene una característica importante denominada heteroplasmia, que se refiere a la diferente proporción de genomas mitocondriales mutados que se presentan en cada célula.

**OBJETIVO:** Presentar los casos clínicos de 3 pacientes pediátricos con diagnóstico de MELAS para observar la variabilidad clínica y el grado de heteroplasmia de la mutación A3243G del ADN mitocondrial.

**MÉTODO: CASO 1:** Masculino de 13 años, debuta a los 12 años con cefalea de inicio frontal y posteriormente holocraneana, crisis parciales motoras con generalización secundaria y hemiparesia corporal derecha. Se realizó RM cerebral que reportó engrosamiento de la corteza cerebral en regiones parieto occipitales izquierdas que en secuencias T2 y FLAIR muestra hiperintensidad de mismas regiones. La espectroscopia mostró elevación del pico de lactato. Se realizó biopsia muscular la cual confirmó la mutación A3243G del ADN mitocondrial.

**CASO 2:** Masculino de 2 años, debuta al año 7 meses con irritabilidad extrema, febrícula, hemiparesia derecha y amaurosis bilateral. Se realizó RM cerebral, reportando engrosamiento de la corteza cerebral parieto occipital bilateral y en secuencias T2 y FLAIR con hiperintensidad de dichas regiones. Se realizó en muestra de sangre determinación de mutación del ADN mitocondrial la cual fue negativa para las mutaciones A3243G y T3271C. Posteriormente se realizó biopsia muscular la cual confirmó la mutación A3243 del ADN mitocondrial.

**CASO 3:** Masculino de 10 años, hermano del Caso 2. Presentó crisis convulsivas al año de vida, disminución de la visión y pérdida del lenguaje. A los 4 años de vida presentó irritabilidad y eventos de cefalea intensa, se realizó RM cerebral la cual evidenció en secuencias T2 y FLAIR zonas de hiperintensidad en corteza cerebral parieto occipital bilateral. Se realizó en muestra de sangre determinación de mutación del ADN mitocondrial la cual fue negativa para las mutaciones A3243G y T3271C. Posteriormente se realizó biopsia muscular la cual confirmó la mutación A3243 del ADN mitocondrial.

**DISCUSIÓN:** El síndrome MELAS muestra una variabilidad en su presentación clínica; como se observó en los pacientes presentados. El análisis genético molecular realizado en muestras de sangre no mostró la mutación puntual A3243G del ADN mitocondrial característica de MELAS. En cambio el análisis realizado en muestra de músculo evidenció la existencia de la mutación A3243G en el gen ARNt. Esto es debido a un fenómeno denominado heteroplasmia, lo cual se refiere a la diferente proporción de genomas mitocondriales mutados que se presentan en cada célula, por lo que puede existir una presencia más elevada de la mutación en el tejido más afectado (músculo) y una menor proporción en otros tejidos (sangre).

**CONCLUSIONES:** El síndrome de MELAS debe pensarse en todo paciente que presente cefalea intensa recurrente, datos de focalización (hemiparesia, hemianopsia, crisis parciales...), ceguera cortical transitoria y/o acidosis láctica: Los estudios de TAC de cráneo y RM cerebral aportan datos para sospechar en MELAS y debe realizarse estudio molecular en muestra de músculo para evitar el reporte falso negativo debido al fenómeno de heteroplasmia.

### ABORDAJE Y CASUÍSTICA DE LAS ATAXIAS INFANTILES EN UN CENTRO DE REHABILITACIÓN INFANTIL

**ANKE PI KLEINERT-ALTAMIRANO, MOISES FIESCO-ROA**

**ANTECEDENTES Y OBJETIVOS:** Las ataxias infantiles son un grupo heterogéneo de enfermedades, que incluyen causas adquiridas, malformaciones, degenerativas hereditarias, metabólicas, neoplásicas o medicamentosas. La prevalencia aproximada es de 5.3 por cada 100,000 habitantes se requiere interrogatorio adecuado, historia clínica genética, examen oftalmológico con valoración de fondo de ojo. La solicitud de parálisis es muy importante: alfafetoproteína, deficiencias vitamínicas, niveles de cobre, perfil hormonal, mitocondrial, lisosomal, de glicosilación, amonio y resonancia magnética (RM). La IRM es una herramienta excelente para la caracterización anatómica y bioquímica de las alteraciones cerebrales en los pacientes con ataxia. Es importante considerar etiologías no clásicas: mitocondrial, mutaciones de MTHFR y ataxia por gluten.

**MÉTODOS:** Estudio retrospectivo, Agosto 2012-Agosto 2014, revisión de expediente clínico de pacientes con Ataxia vistos en el Centro de Rehabilitación Infantil Teletón Chiapas.

**RESULTADOS:** A diferencia del abordaje con ataxia aguda, el niño que ingresa a un centro de rehabilitación es muy probable que curse con una ataxia crónica, secundaria a un evento estático o neurodegenerativo. Se vieron 20 niños con diagnóstico inicial de ataxia, sexo masculino 55% (11 y

45% femenino (9), con edad media de 7<sup>o</sup> 8m, encontrándose las siguientes etiologías: ataxia teleangiectasia 20% (4), parálisis cerebral atáxica 15% (3), síndrome 4H 15% (3), ataxia de Friedreich 5% (1), encefalitis 5% (1), síndrome de Rett 5% (1), ceroidlipofuscinosis 5% (1), no determinadas 30% (6). El abordaje que se propone es en base a la historia clínica, exploración física, resonancia magnética, electrofisiología, laboratorios y fondo de ojo.

**CONCLUSIONES:** El abordaje integral de pacientes con ataxia permite el diagnóstico etiológico, y aunque en pocos casos hay tratamiento, un diagnóstico específico es necesario para pronóstico, manejo y asesoramiento genético. Se propone que la parálisis cerebral sea considerado de exclusión, para no pasar por alto etiologías más raras y aumentar el índice de sospecha.

### "CASUÍSTICA DE HIPOACUSIA CONDUCTIVA Y NEUROSENSORIAL EN UNA UNIDAD DE NEUROFISIOLOGÍA PEDIÁTRICA DE REFERENCIA"

**REYES-CUAYAHUITL ARACELI, MUÑOZ MONTÚFAR JUAN PABLO, BARRERA TELLO CARLOS AUGUSTO.**

**HOSPITAL DE PEDIATRÍA CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI. IMSS**

**INTRODUCCIÓN:** La audición es la vía para adquirir el lenguaje, éste es la principal vía de aprendizaje en los niños. La hipoacusia es la pérdida parcial o total de la capacidad de percibir o entender el sonido su incidencia es de 5/1000 RN, un método sensible para su valoración son los potenciales provocados auditivos de tallo cerebral (PPATC) que evidencian la respuesta del SNC a un estímulo sensorial, atribuyéndose su generación a estructuras anatómicas involucradas fisiológicamente en la respuesta obtenida.

**OBJETIVO:** Conocer la casuística de la hipoacusia conductiva y neurosensorial en una unidad de neurofisiología pediátrica de referencia.

**MATERIAL Y MÉTODO:** Estudio transversal de 150 pacientes del HPCMNSXXI, con diagnóstico neurofisiológico de hipoacusia para frecuencias altas por medio de PPATC. Se utilizó estadística descriptiva.

**RESULTADOS:** Se revisaron PPATC de 150 pacientes con hipoacusia, 58 (39%) del género femenino, 92 (61%) del masculino, con una media para la edad de 6 años y un rango entre 40 SDG y 16 años. La clasificación por grupo etario fue recién nacido 2 (1%), preescolar 83 (56%) escolar 16 (11%) y adolescente 5 (3%). Se clasificaron con hipoacusia conductiva 73% y neurosensorial 27%, afectación a ambos oídos 112 (75%), solo OI 23 (15%) y solo OD 15 (10%), como causas frecuentes de hipoacusia 22 (20%) con trisomía 21, malformaciones estructurales del oído 17 (15%), prematuridad 13 (12%), disminución en la percepción del sonido 12 (11%), otitis media 8 (7%), hipoxia 8 (7%).

**DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES:** La hipoacusia es dramática en la infancia, ya que el desarrollo intelectual y social del niño está íntimamente unido a las aferecias del SNC, permitiendo el conocimiento de la palabra y la adquisición del lenguaje, por lo que la valoración de la vía auditiva en etapas tempranas es vital para la detección precoz de hipoacusia y para la mejoría del pronóstico de estos pacientes.

### EVALUACIÓN NEUROFUNCIONAL DE TALLO CEREBRAL EN PEDIATRÍA POR MEDIO DEL REFLEJO BLINK

**REYES-CUAYAHUITL ARACELI, MUÑOZ MONTÚFAR JUAN PABLO, MELÉNDEZ CARBAJAL CRISTINA, BARRERA TELLO CARLOS AUGUSTO, LUNA MACÍAS VÍCTOR BASILIO, GALVÁN HEREDIA PENÉLOPE, GONZÁLEZ VÁZQUEZ MINERVA JOSEFINA**  
**HOSPITAL DE PEDIATRÍA CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI. IMSS**

**INTRODUCCIÓN:** El reflejo de parpadeo o reflejo blink (RB) descrito en 1896 por Overend, es una respuesta neural tardía obtenida al estimular el nervio supraorbitario (NSO), se utiliza en el estudio de patologías del tallo cerebral, involucra componentes neurales del V y VII nervios craneales así como sus conexiones. Consta de una respuesta ipsilateral precoz (R1 < 12 ms) es transmitida a través de un arco reflejo por una vía aferente involucrando al nervio facial; y una respuesta bilateral tardía (R2c: 21-40 ms) transmitida a través de un arco multisináptico a través del tracto espinal del V conectando ambos núcleos faciales a nivel del puente.

**OBJETIVO:** Presentar una serie de casos en quienes se realizó evaluación neurofuncional de tallo cerebral por medio de RB.

**MATERIAL Y MÉTODO:** Se presentan seis casos clínicos con alteración del RB de diferente etiología.

**RESULTADOS: CASO 1:** Masculino de 2 años de edad con síndrome de Moebius presenta RB con prolongación de la respuesta ipsilateral.

**CASO 2:** Masculino de 6 años posoperado de linfangioma gigante derecho, RB con ausencia de respuesta para el lado derecho.

**CASO 3:** Femenino de 10 años de edad con sospecha enfermedad desmielinizante presenta RB con ausencia de respuesta izquierda, para el lado derecho R1, R2i con latencias absolutas normales.

**CASO 4:** Femenino de 13 años de edad quien cursa con parálisis Síndrome de Guillain-Barre, RB condifunción severa por el bloqueo de la conducción monosináptica y bisináptica a nivel del puente y bulbo del lado izquierdo.

**CASO 5:** Femenino de 6 años de edad con sospecha de Charcot-Marie-Tooth RB encontrando R1 con latencias normales y R2i y R2c ausentes de forma bilateral. Caso 6. Masculino de 10 años de edad



con síndrome de Wallenberg derecho RB con R1 normal en el lado derecho, ausencia de respuesta de R2i.

**DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES:** El resultado de la exploración neurofisiológica del tallo cerebral por medio del RB nos proporciona información sobre la localización de la lesión, lo que nos permite establecer un pronóstico preliminar.

### CAUSAS PREVENIBLES DE EPILEPSIA EN NIÑOS MEXICANOS: ESTUDIO COMPARATIVO EN DOS POBLACIONES.

**BERMÚDEZ SM,\* GARZA GS,\*\* CAMIRO A, HARO B,\*\* CAREAGA MF,\*\* ZÁRATE LM,\*\* GARZA SJ\***

\* DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA, HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO "FEDERICO GÓMEZ". \*\* FACULTAD DE MEDICINA, UNIVERSIDAD ANÁHUAC

**ANTECEDENTES Y OBJETIVOS:** La prevalencia estimada de epilepsia en niños en la ciudad de México es de 17/1,000 habitantes. El 80% de los casos identificados en el mundo corresponden a países en vías de desarrollo, asociado a una mayor frecuencia de enfermedades que pueden provocar daño cerebral permanente. Nuestro objetivo fue comparar la frecuencia de causas potencialmente prevenibles de epilepsia en niños mexicanos de dos estratos socio-económicos diferentes.

**MÉTODOS:** Entre Enero-Junio del 2014 realizamos un escrutinio de expedientes (27,000 expedientes de Hospital Infantil de México y 10,704 de un consultorio privado). Seleccionamos 334 pacientes con epilepsia (criterios de la ILAE), menores de 17 años, con estudios de electroencefalografía y resonancia magnética (N = 139 institución pública y N = 195 institución privada). Definimos epilepsia prevenible como aquella que se puede evitar mediante la implementación de medidas de salud pública habituales.

**RESULTADOS:** Se identificó en 150 casos (45%) con causas prevenibles: 109 (78%) de institución pública y 41 (21%) de institución privada (Chi2 108, p < 0.005). Las causas prevenibles más frecuente fueron: complicaciones perinatales y mala atención del parto que provocaron asfixia. Otras incluyen: infecciones prevenibles y trauma craneal.

**CONCLUSIONES:** El 45% de los casos analizados pudieron haberse prevenido con medidas comunes de salud pública. La diferencia entre la población institucional y privada demuestra una mayor frecuencia de complicaciones que causan lesiones cerebrales en niños (especialmente en la etapa perinatal) en la población con menor nivel socio-económico. Es importante reforzar las medidas de salud pública en la etapa perinatal, lo que podría reducir a la mitad los casos de epilepsia en niños.

### SÍNDROME DE LEIGH: PRESENTACIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

**ZUBIETA RUIZ B,\* CADENA GONZÁLEZ PJ,\*\***  
\* NEURÓLOGA PEDIATRA. \*\* GENETISTA

**ANTECEDENTES Y OBJETIVOS:** El síndrome de Leigh o encefalomiopatía necrotizante subaguda es un trastorno neurodegenerativo cuyas manifestaciones clínicas son deterioro cognitivo y motor progresivo, hipotonía, espasticidad, ataxia, distonía, convulsiones y oftalmoplejía. Suele presentarse lesiones necróticas de manera simétrica en ganglios basales, tallo cerebral, médula espinal. La incidencia es de 1 en 32,000. Puede ser heredado de manera autosómica recesiva, vía materna por mutaciones mitocondriales oligada al X relacionada a defectos en la enzima piruvato-deshidrogenasa.

**MÉTODOS:** Presentación de un caso clínico.

**RESULTADOS:** Masculino de 3 años. A los 10 meses es traído a consulta por retraso psicomotor. A los 21 meses de edad presentó un cuadro agudo de vómitos e hiperventilación, se detectó hipokalemia, cetonas en orina y acidosis metabólica con hiperlactatemia. Posterior a dicho cuadro la EN cambia ya que presenta irritabilidad, estrabismo y "roving" ocular, hiperreflexia, la cabeza cae en gota, miembros pélvicos en tijera y presenta posiciones distónicas. RM cerebral con hipertintensidad en T2 en globo pálido y cápsula interna bilateral. Se realizó secuencia exómica del DNA encontrando múltiples mutaciones, entre ellas del gen NDUFA6 y FOXRED 1. Ácidos orgánicos en orina: elevación del ácido-3-metilglutacónico. Biopsia de músculo: disminución en actividad de complejos enzimáticos oxidativos.

**CONCLUSIONES:** El síndrome de Leigh es una enfermedad rara y clínicamente heterogénea por lo que su diagnóstico puede ser difícil. En el caso que se presenta el diagnóstico se basó en los hallazgos de neuroimagen que muestran lesiones bilaterales simétricas con gliosis en ganglios basales. Genéticamente también se han descrito múltiples alteraciones, encontrándose a este paciente en los genes descritos. La alteración en los ácidos orgánicos, ha sido descrita en el síndrome de MEGDEL (aciduria 3-metilglutacónica, sordera y encefalopatía tipo Leigh).

### XANTOMATOSIS CEREBROTENDINOSA: REPORTE DE UN CASO Y REVISIÓN DE LITERATURA

**BLANCA PATRICIA LAGUNA CRUZ, ERANDI BRAVO ARMENTA, RIGOBERTO AVENDAÑO VENEGAS, JAIME ALONSO MENDOZA BERNAL, ÁNGEL EMMANUEL VEGA SÁNCHEZ**

HOSPITAL REGIONAL DE ALTA ESPECIALIDAD DE LA PENÍNSULA DE YUCATÁN, MÉRIDA YUCATÁN, MÉXICO, FACULTAD DE MEDICINA UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DE YUCATÁN

**INTRODUCCIÓN:** Es una enfermedad rara, autosómica recesiva causada por el déficit en la enzima 27 esterol-hidroxilasa, debida a una mutación en el gen CYP27A1. Con una prevalencia de 0.13/100,000 habitantes. La enfermedad se caracteriza por la presencia de xantomas tendinosos y cerebrales, cataratas juveniles y demencia con signos cerebropiramidales. Recientemente se ha identificado la 27 hidroxicolessterol como regulador de la homeostasis de colesterol cerebral.

**CASO CLÍNICO:** Masculino de 44 años de edad, con cuadro de inicio en la infancia, caracterizado por cataratas congénitas, debilidad de predominio en las extremidades inferiores, marcha en estepage y lenguaje disártrico, toda la sintomatología con un carácter progresivo. A los 38 años presenta neoformaciones en tercio superior de la tibia derecha y en ambos tendones aquileos e inicia con deterioro en la cognición. A su ingreso el paciente con un síndrome demencial, pseudobulbar y cuadríparcia predominando la debilidad en las extremidades inferiores, arreflexia generalizada, respuesta plantar flexora bilateral y ambos pies cavos. Se realizó estudio por resonancia magnética observando en cerebelo disminución de la señal en ambos núcleos dentados, hiperintensidades en pedúnculos cerebrales, pirámides bulbares y brazo posterior de la capsula interna, con atrofia córtico subcortical y cerebelosa. Estudio de electromiografía con polineuropatía sensitivo-motora mixta de predominio axonal, con afectación simétrica de 4 extremidades de predominio inferior. Se realizó ultrasonido de tejidos blandos en tendones de Aquiles además de secuenciación del gen CYP27A1 (pendiente de resultado).

**CONCLUSIÓN:** La xantomatosis cerebrotendinosa es una entidad poco conocida, con ningún caso descrito en la literatura nacional. El reconocimiento de la enfermedad en etapas tempranas y el inicio de tratamiento con ácido quenodexosicólico revierte la progresión de la enfermedad. Se ha descrito que la sobrevida posterior a la aparición de los xantomas es menor a 3 años.

### HALLAZGOS ELECTROENCEFALOGRÁFICOS EN NIÑOS CON TRASTORNO POR DÉFICIT DE ATENCIÓN E HIPERACTIVIDAD

**GONZÁLEZ B, ARRAZOLA E, VARELA J.**

**ANTECEDENTES Y OBJETIVOS:** El electroencefalograma (EEG) es el estudio más solicitado por los profesionales de la salud en los pacientes con diagnóstico clínico de Trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDAH). Se ha reportado en la literatura un incremento de la actividad lenta, y un porcentaje significativamente mayor de actividad epileptiforme que los niños normales. El objetivo de este estudio fue describir los hallazgos electroencefalográficos en los niños con diagnóstico de TDAH

**MÉTODOS:** Estudio observacional, transversal y retrospectivo que incluyó 54 pacientes pediátricos con diagnóstico de envío de TDAH, referidos al laboratorio de Neurofisiología Clínica del Centro Médico Nacional "20 de Noviembre" para realización de EEG convencional, en el periodo comprendido de enero 2013 a julio 2014. Se obtuvo información del reporte escrito del EEG. Se realizó análisis estadístico univariado mediante el cálculo de proporciones de variables categóricas y frecuencias de variables continuas.

**RESULTADOS:** 54 pacientes pediátricos con diagnóstico de TDAH, la edad promedio fue de 8.5 años, edad mínima de 2 y máxima de 16 años, 77.8% del género masculino, 22.2% del género femenino. El total de EEG normales correspondió a 40.7% y anormales a un 59.3%. Las anomalías observadas se clasificaron como actividad irritativa cortical focal (49%), actividad theta difusa (24%) y actividad de punta-onda lenta generalizada (12%). La actividad irritativa cortical focal se encontró más frecuentemente en la región temporal izquierda (30%), seguido por la región frontal izquierda (20%) temporal derecha (15%), occipital (15%) y rolándica (5%).

**CONCLUSIÓN:** Este estudio mostró un predominio de anomalías electroencefalográficas en la población pediátrica con TDAH. Los grafoelementos anormales más frecuentes fueron la actividad irritativa cortical focal, predominando la región temporal izquierda, seguido de la actividad theta difusa.

### "HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA Y PRES ASOCIADO A ECLAMPSIA. REPORTE DE CASO"

**GONZÁLEZ-VARGAS PO,\* CASTORENA DE ÁVILA R,\*\* MORENO ZEPEDA D\*\*\***  
\* NEURÓLOGO. HOSPITAL MATERNO PERINATAL MÓNICA PRETELINI (HMP MP), TOLUCA, MÉXICO. \*\* MÉDICO INTERNISTA. HMP MP. TOLUCA, MÉXICO. \*\*\* INTENSIVISTA GINECO-OBSTETRA. HMP MP. TOLUCA, MÉXICO

**INTRODUCCIÓN:** Un 85% de las HSA es por aneurismas, sin embargo cuando no es demostrado es un reto diagnóstico, con etiologías diversas: MAV, disección arterial, siderosis superficial del SNC, cocaína, fistulas durales. El patrón de HSA orienta a definir la etiología y las HSA perimesencefálicas se consideran primarias. Ante un estudio negativo, se recomienda un 2º e incluso un 3er estudio angiográfico. La eclampsia no ha sido reportada ser etiología de la HSA, motivo del interés en el presente caso. La PRES (leucoencefalopatía posterior reversible) es una patología asociada a una vasoconstricción vascular ante cambios de la TA, asociado a diversas patologías, incluido el embarazo y la eclampsia.

**CASO CLÍNICO:** Se describe el caso de GOJ, femenino de 16 años sin historial significativo. Al final del embarazo inicia con cefalea tipo vascular, cambios en la visión y actividad uterina. En el anteparto tiene crisis convulsivas generalizadas con datos clínicos y bioquímicos de Eclampsia. En UCIO se

manejo con ventilación asistida, triple antihipertensivo y medidas generales. Se estabilizó y es egresada con 9 días de estancia hospitalaria, asintomática. El único dato clínico fue rigidez nuchal. La TAC muestra HSA Fisher II en región insular derecha y frontodorsal derecho así como hipodensidad cortico-subcortical biparietal, irregular con borramiento de los surcos de la convexidad en forma leve. Su estudio de AngioTAC con VenotAC descarta la presencia de aneurisma u otra patología demostrable. También se descarta la presencia de trombosis venosa cerebral.

**COMENTARIO:** En los años de trabajo de Neurología en un Hospital Perinatal, se han encontrado patologías neurológicas que no siguen un patrón típico. Las pacientes se protocolizan como en centros neurológicos, encontrando variantes clínicas a lo reportado en la literatura. Aunque no contamos con una angiografía tardía para el presente caso, y que debilita el informe, tenemos otros casos no reportados donde los controles son normales, estableciendo a la eclampsia como etiología de la HSA. Consideramos sea producto de los cambios hemodinámicos y endoteliales encontrados en la eclampsia.

## EFICACIA DEL LEVETIRACETAM EN COMPARACIÓN CON FENITOÍNA EN EL TRATAMIENTO ANTICONVULSIVO DE RECIÉN NACIDOS

**CARLOS IVÁN SALAZAR CERDA,\* JESÚS SANTOS GUZMÁN\*\***  
\* NEURÓLOGO PEDIATRA. \*\* INVESTIGADOR EN EL CENTRO DE INNOVACIÓN Y TRANSFERENCIA EN SALUD, ESCUELA DE MEDICINA, I.T.E.S.M.

**ANTECEDENTES Y OBJETIVOS:** Las crisis convulsivas neonatales incrementan la morbimortalidad y las secuelas de los RN. Los únicos AE aprobados en RN son Fenobarbital (FB) y Fenitoína (DFH), pero se ha utilizado Levetiracetam (LVT) empíricamente. El objetivo de este estudio es comparar la eficacia del LVT con la de DFH en el control de las crisis convulsivas neonatales.

**MÉTODOS:** Estudio retrospectivo, longitudinal, descriptivo y analítico en donde se revisaron los expedientes clínicos de RN que presentaron crisis convulsivas en la UCIN de un hospital de 3er. nivel, y fueron tratados con LVT y/o DFH. Se midió la eficacia clínica mediante el número de días necesarios para el control de las crisis.

**RESULTADOS:** Se incluyeron 41 RN: 18 recibieron LVT y 23 DFH. En el grupo de LVT, 14 RN (78%), tuvieron control de las crisis en < 24hrs, 1 RN (5%) entre 24 y 72hrs y 3 RN (16%) más de 3 días después. En el grupo de DFH, 13 RN (53%) se controlaron en < 24hrs, 7 RN (30%) entre 24 y 72hrs, y 3 RN (13%), después de 3 días. Valor de P no significativo ( $p = 0.08$ ), pero un OR de 2.6 sobre el grupo de LVT al realizar comparación grupal. 11 RN (61%) del grupo de LVT recibieron un medicamento AE previo (10 DFH y 1 FB), comparado con 1 RN (4%) del grupo de DFH que había recibido FB ( $p = 0.001$ ). Seguimiento a 3 meses: LVT, 14 con secuelas (77%). DFH, 8 con secuelas (34%) ( $p = 0.001$ ). Defunciones: 2 de LVT (11%) y 5 de DFH (21%), se encontró un OR de 2.2 para el grupo de LVT.

**CONCLUSIONES:** Se encontró una ligera ventaja del LVT sobre la DFH, en el control agudo de las crisis neonatales (primeras 24hrs), además un leve incremento en la sobrevida con LVT. Estudios posteriores con un mayor número de pacientes deberán reflejar si esta tendencia continúa presentándose.

## SÍNDROME DE ATAXIA INFANTIL CON HIPOMIELINIZACIÓN CENTRAL (CACH). REPORTE DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

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

**ANTECEDENTES:** El síndrome de CACH también llamada leucoencefalopatía con sustancia blanca evanescente, es una enfermedad hereditaria de transmisión autosómica recesiva causada por diferentes mutaciones del factor de iniciación de la traducción del RNA eIF2B.

**OBJETIVO:** Presentar el caso de una paciente con diagnóstico de síndrome de ataxia infantil con hipomielinización central.

**MÉTODO:** Presentación de un caso clínico.

**RESULTADOS:** Femenino de 13 años de edad con adecuado desarrollo psicomotor, quien inició a los 2 años de edad con temblor fino distal de extremidades torácicas, posteriormente marcha atáxica y caídas frecuentes, alternando con períodos de disminución de la sintomatología. A los 6 años de edad presentó ataxia troncal, nistagmus multidireccional, bradilalia y cada vez mayor dificultad para la marcha hasta ser necesario el uso de silla de ruedas a los 10 años de edad, preservando funciones cognitivas. Actualmente con atrofia óptica, dificultad para la deglución, síndrome pancerebeloso y de neurona motora superior. Evolución lenta progresiva con períodos de exacerbación de los síntomas desencadenados por cuadros infecciosos. Potenciales evocados multimodales alterados por retardo en la neuroconducción central. IRM de encéfalo con hipomielinización central. Espectroscopia disminución de N-acetilspartatoy colina con elevación de lactato. SPECT cerebral con hipoperfusión severa de cerebelo y núcleos de la base. Estudio citoquímico de LCR normal al igual que estudio bioquímico del nivel de arilsulfatasa A.

**CONCLUSIONES:** El síndrome de CACH es una entidad clínica descrita recientemente por Van der Knaap et al en 1997, de inicio en la infancia temprana, curso crónico progresivo con agravaciones episódicas. A pesar de la identificación de las alteraciones genéticas causantes se desconoce de manera precisa la fisiopatología de esta enfermedad con un espectro clínico amplio pero con hallazgos radiológicos característicos que dan la pauta para la sospecha diagnóstica de esta enfermedad cuya incidencia es desconocida en nuestro medio.

## NEURITIS ÓPTICA COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DEL SÍNDROME DE LEIGH

**CASTRO MACÍAS JAIME IVÁN, CISNEROS FUENTES FERNANDO**

**ANTECEDENTES Y OBJETIVOS:** Las citopatías mitocondriales son un grupo heterogéneo de trastornos caracterizados por la alteración de la producción de energía debida a la disfunción genética de la fosforilación oxidativa, causada por diversas mutaciones localizadas tanto en el genoma mitocondrial como en el nuclear. Una de las presentaciones más habituales de inicio infantil es el síndrome de Leigh, un trastorno neurodegenerativo progresivo, multiorgánico que se caracteriza por crisis convulsivas, retraso psicomotor, atrofia óptica, hipotonía, debilidad, letargia, vómitos, movimientos anormales (ataxia, temblor), signos piramidales, irritabilidad, nistagmo, oftalmoplejía externa, pérdida de visión así como anomalías respiratorias.

**OBJETIVO:** Describir heterogeneidad clínica del síndrome de Leigh.

**MÉTODOS Y RESULTADOS:** Femenino de 12 años. Inicia el padecimiento manifestado por cefalea holocraneal, náusea y vómito, disminución de la fuerza de distal a proximal, así como disminución en la agudeza visual hasta la ceguera, hipoacusia. Exploración física general normal. Exploración neurológica; irritabilidad, fluctuaciones del estado de alerta (sornolencia), nervios craneales: palidez de ambas papilas (atrofia óptica), hipoacusia neurosensorial, sistema motor: fuerza 2/5 proximal y distal en las cuatro extremidades, REM 0 generalizado, respuesta plantar indiferente bilateral, sensibilidad conservada en todas sus modalidades, signos meníngeos: rigidez de nuca y kernig. Laboratorios: acidosis láctica, citoquímico de LCR Hiper celularidad 120 células, proteínas 55 mg/dl, glucosa normal. IRM de encéfalo hiperintensidad bilateral del núcleo lenticular y caudado en la secuencia de T2 y FLAIR. Análisis enzimático de la cadena respiratoria en biopsia muscular con actividad reducida del complejo IV mitocondrial (citocromo C oxidasa).

**CONCLUSIONES:** Una amplia variabilidad en su expresión clínica complica el diagnóstico, a pesar de su considerable heterogeneidad genética y bioquímica, las características neuropatológicas básicas son casi idénticas, por lo que el consejo genético y el pronóstico son cruciales en el diagnóstico del padecimiento.

## HAMARTOMA HIPOTALÁMICO EN UN LACTANTE: SÍNDROME DE PALLISTER-HALL

**MUÑOZ MONTÚFAR JUAN PABLO, REYES CUAYAHUITL ARACELI, MELÉNDEZ CARBAJAL CRISTINA, LUNA MACÍAS VÍCTOR BASILIO, GALVÁN HEREDIA PENÉLOPE.**

HOSPITAL DE PEDIATRÍA CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI. IMSS

**INTRODUCCIÓN:** El síndrome de Pallister-Hall (SPH), es un trastorno AD, descrito por primera vez por Hall et al en 1980; caracterizado por presencia de hamartoma hipotalámico (HH), disfunción hipofisaria, epiglotis bifida, polidactilia, alteraciones renales, malformaciones genitourinarias, ano imperforado, defectos cardíacos congénitos, epilepsia gelástica u otros tipos de convulsiones. Se han descrito unos 100 pacientes hasta la fecha. El SPH presenta a mutaciones en el gen GLI3 (7p13).

**OBJETIVO:** Descripción del caso de un lactante con SPH y revisión de la literatura.

**CASO CLÍNICO:** Lactante masculino originario y residente de Chiapas, producto de la primera gesta obtenido por cesárea por oligohidramnios a las 35SD. A la exploración física presenta verticilo parietooccipital, hipoplasia de arcos supraclaviculares, puente nasal deprimido, polidactilia postaxial bilateral, uñas planas, clinodactilia del quinto dedo bilateral, sobreposición de tercer y quinto dedo sobre el cuarto de manera bilateral, displasia ungueal, laringomalacia grado III y epiglotis bifida, el estudio de imagen evidencia HH, el estudio genético, 46XY en 25 metafases a un nivel de resolución de 450 bandas GTG. El estudio neurofisiológico EEG con actividad delta generalizada, PPATC conducción y audición normales, PEV disfunción leve para la visión periférica por daño axonal bilateral.

**DISCUSIÓN:** El paciente muestra datos clínicos y radiológicos compatibles con SPH, como los descritas en la literatura, principalmente el ano imperforado, polidactilia, epiglotis bifida, insuficiencia adrenal y hamartoma hipotalámico. El sistema genitourinario sin alteraciones, aunque este hallazgo es poco frecuente en este síndrome hasta el momento 14 casos reportados. El diagnóstico diferencial fue con los síndromes de Pallister May, de Greig y casos de polidactilias postaxiales, siendo el HH signo cardinal para el diagnóstico de SPH, el diagnóstico en este caso se realizó por medio de los hallazgos clínicos y de imagen.

**CONCLUSIONES:** El SPH es una entidad poco frecuente sin embargo el conocimiento de las alteraciones que la conforman es substancial para su sospecha, el diagnóstico y el asesoramiento genético.

## VASCULITIS Y SÍNTOMAS NEUROPSIQUIÁTRICOS COMO MANIFESTACIÓN INICIAL DE LUPUS EN LA EDAD PEDIÁTRICA

**ESPINOSA ZACARÍAS JP, CASTAÑÓN GONZÁLEZ A, FLORES DE LA TORRE NC**

**ANTECEDENTES:** El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune que involucra múltiples órganos. Se ha reportado que el lupus eritematoso sistémico neuro psiquiátrico (LESNP) afecta 22-43% de los pacientes pediátricos con LES. La patogénesis ha sido relacionada con vasculitis además de anticuerpos anti ribosomales P, anticuerpos anti neurona y anticuerpos antifosfolípidos. El LESNP ha sido poco estudiada en pacientes pediátricos.

**OBJETIVO:** Presentar el caso de un adolescente masculino con diagnóstico de LES que debuta con sintomatología neuropsiquiátrica.

**PRESENTACIÓN DEL OBJETIVO:** Adolescente de 17 años de edad sin antecedentes de importancia, cursa padecimiento de inicio súbito caracterizado por agitación psicomotriz, agresividad, confusión, psicosis y delirio que persiste durante varias horas. A la exploración coopera, se confunde en tiempo, no discrimina izquierda-derecha, hiperreflexia, clonus bilateral, lateropulsión indistinta, cursa varios días con estado confusional, bradipsiquia, bradilalia. Se toma LCR normal. TAC de cráneo simple normal, IRM de cráneo: hipointensidades difusas de centros semioviales y regiones frontales, actividad vasculítica en angiogramas. Gammagrama cerebral: hiperperusión temporal izquierda y occipital derecha, hipoperfusión a núcleos basales izquierdos. Anticuerpos antinucleares: 1.67. (positivo), Obs. Ac. Anti-nucleares: moteado fino dil. 1:80 (positivo), Ac anti DNA nativo: 33.8 (positivo), diagnosticando LES activo con afectación en sistema nervioso central como manifestación primaria.

**CONCLUSIONES:** El LESNP puede preceder al inicio del LES o ocurrir durante el curso de la enfermedad, principalmente en el primer año del diagnóstico, en nuestro paciente los datos de vasculitis de regiones frontales encontrados en los estudios de imagen provocaron las manifestaciones iniciales de tipo neuropsiquiátrico. No se tenía el diagnóstico de LES hasta después de iniciado el cuadro neuropsiquiátrico de ingreso al Hospital.

### DETERMINACIÓN DE FACTORES DE RIESGO DEL TRASTORNO POR DÉFICIT DE ATENCIÓN E HIPERACTIVIDAD (TDAH), EN NIÑOS DE 6 A 10 AÑOS DE EDAD, EN LA CIUDAD DE TEPATILÁN DE MORELOS, JALISCO

LEONARDO E CRUZ ALCALÁ, EDGAR E CRUZ MARTÍN DEL CAMPO, URIEL I MARTÍN FLORES, DIEGO I ORTEGA DÍAZ, CHRISTIAN PLASCENCIA MARTÍNEZ, IDARMIS B REYES CORTÉS

CENTRO UNIVERSITARIO DE LOS ALTOS, UNIVERSIDAD DE GUADALAJARA

**ANTECEDENTES Y OBJETIVOS:** El TDAH se caracteriza por un patrón persistente de inatención y exceso de actividad e impulsividad; el 7% de los niños en edad escolar padecen TDAH, un estudio en la zona Altos Sur de Jalisco, se encontró prevalencia del 14.6%, el TDAH afecta el aprovechamiento escolar y puede motivar sentimientos de frustración en los niños y trastornos en la dinámica familiar, no se ha identificado claramente su etiología, numerosos estudios apuntan a factores genéticos y neurobiológicos. En este estudio se pretende tratar de establecer los posibles factores de riesgo del TDAH.

**METODOLOGÍA:** Estudio prospectivo, comparativo, de casos y controles. Los escolares fueron seleccionados al azar, se incluyeron escolares de ambos géneros con edades entre 6 a 10 años. Mediante realización de test de Conners y evaluaciones neurológicas se determinó el grupo de casos o controles. Se les realizó historia clínica completa; examen neurológico, determinación de cociente intelectual mediante prueba de WISC IV.

**RESULTADOS:** 47 casos (promedio de edad 7.21 años, m 76%, f 34%, moda escolaridad 2º) y 41 controles (promedio 7.78 años, m 45%, f 55%, moda escolaridad 2º). Odds ratio: ANT. HF de DM 18.47, de HAS 3.33, familiar disfuncional 9.14, padre con TDAH 1.4, hermanos con TDAH 1.55, otros familiares 3.96. Complicaciones de anestesia 7.53, R.P.M. 2.74 Preeclampsia 2.44, DM en madre 1.86, cesárea 1.57, post-término 1.55, t. de parto prolongado 1.55, hipoxia perinatal 1.55. Madre contabaquismo 1.95, con anemia 1.47, otra adicción 1.43. PER. PAT.: Enf. Respiratorias 3.58, infecciones diversas 2.98, crisis convulsivas 1.95, maltrato físico 2.03, TCE 1.34. COMORBILIDADES: Pesadillas 4.81, insomnio 2, terrores nocturnos 1.76, antisociales 3.69, conflictivos 1.62, víctimas de Bullying 1.62. PROMEDIO DE I.Q. EN CASOS 86.86 Y CONTROLES 86.47.

**CONCLUSIONES:** Como se puede apreciar, parece ser que los factores de riesgo para TDAH son múltiples, destacando los problemas de familias disfuncionales, así como los obstétricos en la madre y perinatales en los niños.

### PREVALENCIA DE TRASTORNOS DEL ESTADO DE ÁNIMO Y TRASTORNOS DE ANSIEDAD EN NIÑOS CON TRASTORNO POR DÉFICIT DE ATENCIÓN E HIPERACTIVIDAD

LUIS ALBERTO OCAÑA HERNÁNDEZ, MAYELA MONTSERRAT TREVIÑO IBARRA, GISELLE ALCALA FERNÁNDEZ

UNIDAD MÉDICA DE ALTA ESPECIALIDAD (UMAE) 71 IMSS, TORREÓN

**ANTECEDENTES:** El Trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDAH) es un trastorno neuro-psiquiátrico, con una alta prevalencia, con alta frecuencia de las comorbilidades como son los trastornos del estado de ánimo y trastornos de ansiedad, patologías que se superponen a los síntomas de TDAH y hasta en el 60% continúa en la vida adulta.

**OBJETIVO:** Determinar la prevalencia de trastornos del estado de ánimo y trastornos de ansiedad en niños con TDAH.

**METODOLOGÍA:** Pacientes de abril 2012- Enero 2013 del servicio de Neurología Pediátrica UMAE 71, Torreón, Coahuila. Estudio: Descriptivo, Transversal. Muestra: 115 pacientes con TDAH. Criterios inclusión: 1) Diagnóstico TDAH 2) Niños de 4-15 años 11 meses. Criterios exclusión: 1) Niños con enfermedad neurológica degenerativa 2) Niños con enfermedad psiquiátrica de base. Se utilizaron criterios DSM-IV-TR.

**RESULTADOS:** 115 pacientes, 14% niñas y 87% niños, edad promedio 8.8 años. La prevalencia de los trastornos del estado de ánimo y ansiedad fue de 77%. Las patologías encontradas fueron: fobia

48.6%, depresión mayor en 37.4%, agorafobia 26.1%, TOC 18.3%, trastorno de ansiedad generalizada 15.7%, episodio maniaco en el 13.9%, episodio hipomaniaco 9.6%, trastorno distímico 8.7%, estrés posttraumático 7.8% trastorno bipolar 7% crisis de angustia 5.2%. Prevalence del TDAH mixto, más en sexo masculino. Inician comorbilidades durante la etapa escolar, provenientes de familias con padres casados, hijos de padres que trabajan, cuidados por sus abuelos.

**CONCLUSIONES:** La afectación general de los trastornos del estado de ánimo y ansiedad se encontró en 7 de cada 10, principalmente en población escolar y familias disfuncionales. Las fobias y la depresión destacan considerablemente.

### FRECUENCIA DE BULLYING ESCOLAR EN PACIENTES CON TRASTORNO POR DÉFICIT DE ATENCIÓN E HIPERACTIVIDAD.

LUIS ALBERTO OCAÑA HERNÁNDEZ, MAYELA MONTSERRAT TREVIÑO IBARRA, ARACELI GÜERRECA MEZA

UNIDAD MÉDICA DE ALTA ESPECIALIDAD (UMAE) 71 IMSS, TORREÓN

**ANTECEDENTES:** El Trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDAH) es un trastorno neuropsiquiátrico con una alta prevalencia. La violencia escolar o bulling es un problema importante que afecta el desempeño escolar, familiar y social de los pacientes con TDAH. Son un grupo vulnerable para ser tanto víctima como agresor escolar.

**OBJETIVO:** Determinar la frecuencia de bullying escolar en pacientes con TDAH.

**METODOLOGÍA:** Pacientes de abril 2012-Octubre 2013 del servicio de Neurología Pediátrica UMAE 71, Torreón, Coahuila. Estudio: Descriptivo, Transversal. Muestra: 115 pacientes con TDAH. Criterios inclusión: 1) Diagnóstico TDAH 2) Niños de 4-15 años 11 meses. Criterios exclusión: 1) Niños con enfermedad neurológica degenerativa 2) Niños con enfermedad psiquiátrica de base. Se utilizó Cuestionario sobre Intimidación y Maltrato entre Iguales para pacientes basado en el Oweus Bullying Questionnaire Standard Report, y Cuestionario sobre bullying validado por la Universidad del Valle de México.

**RESULTADOS:** Se estudiaron 115 pacientes, 11.3% sexo femenino, 88.7% sexo masculino. Promedio de edad fue de 8.7 años. La frecuencia de Bullying en este estudio fue de 26.9%. La escolaridad de pacientes con TDAH que sufren Bullying fue: Kinder 6.4%, Primaria 80.6%, secundaria 12.9%. El tipo de TDAH en los pacientes con Bullying fue Mixto 54.8%, hiperactivo 25.8%, Inatento 19.3%. El tipo de Bullying fue agresor 41.9%, espectador 25.8%, agresor y espectador 22.5%, espectador y víctima 6.4%, agresor y víctima 3.2%.

**CONCLUSIONES:** La frecuencia de Bullying en pacientes con TDAH encontrada en este estudio es mayor que lo reportado en la literatura. El tipo de Bullying más frecuente es el agresor, seguido por espectador, luego combinación de agresor y espectador. Es un problema de salud pública escolar.

### FRECUENCIA DE TRASTORNOS DEL SUEÑO EN NIÑOS CON CEFALEA CRÓNICA

LUIS ALBERTO OCAÑA HERNÁNDEZ, MAYELA MONTSERRAT TREVIÑO IBARRA, BRENDA MARTÍNEZ DÍAZ

UNIDAD MÉDICA DE ALTA ESPECIALIDAD (UMAE) 71 IMSS, TORREÓN

**ANTECEDENTES:** La cefalea crónica por su condición clínica genera trastorno del sueño en los niños, lo cual constituye un problema de salud en la población pediátrica. La frecuencia de trastornos del sueño es alta y afecta claramente la calidad de vida de los niños.

**OBJETIVO:** Determinar la frecuencia de trastornos del sueño en niños con cefalea crónica.

**METODOLOGÍA:** Pacientes de abril 2012- Diciembre 2013 del servicio de Neurología Pediátrica UMAE 71, Torreón, Coahuila. Estudio: Descriptivo, Transversal. Muestra: 66 pacientes con cefalea crónica. Criterios inclusión: 1) Diagnóstico cefalea crónica 2) Niños de 4-15 años 11 meses. Criterios exclusión: 1) Niños con enfermedad neurológica degenerativa 2) Niños con enfermedad psiquiátrica de base. Se utilizaron las escalas SleepScale for Children (SDSC), Pediatric Sleep Questionnaire (PSQ). Se empleó estadística descriptiva.

**RESULTADOS:** Se estudiaron 66 pacientes, 50% sexo femenino, 50% sexo masculino. Promedio de edad 12.1 años. La frecuencia de trastornos del sueño en niños con cefalea fue de 34.8%. Distribución de los trastornos de sueño: Desórdenes de Inicio y Mantenimiento 22.7%, Desórdenes de Activación del Sueño 10.6%, Desórdenes de Respiración 7.6%, Desórdenes de Transición Sueño-Vigilia 6.1%, Desórdenes de Somnolencia Excesiva 3%. Mas en sexo masculino 60%. Tipo de cefalea más frecuente Migraña común 47.8%, cefalea crónica Secundaria 34.7%.

**CONCLUSIONES:** Una tercera parte de pacientes pediátricos con cefalea padece trastornos del sueño. Afecta más al sexo masculino. Es un problema de salud pública.

### EL AUTISMO SINDRÓMICO: ASOCIACIÓN DE SÍNDROME DE DOWN Y TRASTORNO DEL ESPECTRO AUTISTA. REPORTE DE UN CASO

**HERNÁNDEZ-MONDRAGÓN LUIS OCTAVIO,\* OSEGUERA-TOLEDO CARLOS \* PEDIATRA ALERGÓLOGO, \*\* NEURÓLOGO PEDIATRA. CENTRO DE REHABILITACIÓN INFANTIL TELEFÓN (CRIT) DE MICHOOACÁN**

**ANTECEDENTES:** El Síndrome de Down (DS) es la causa genética más común de discapacidad intelectual, con una incidencia de 9.0-11.8 por cada 10,000 recién-nacidos. Normalmente cursan con trastornos psiquiátricos coexistentes, pero pueden estar presentes en un 20-38%. La prevalencia del trastorno del espectro autista (ASD) en el DSes de 5-15%, siendo de 10-25 veces mayor respecto a población general.

**OBJETIVO:** Destacar la importancia del diagnóstico temprano del ASD en pacientes con DS. Presentación de caso clínico.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** Masculino de 6 años con SD (47xy,21+), eutiroides, sin cardiopatía, en consolidación de marcha, lenguaje en palabra suelta, monosílabos repetitivos, aislados, comunicación con señas, gestos, llanto y gritos. Conducta normooyente, no sigue órdenes, sin contacto visual, no expresa emociones. En 2º de preescolar con aprovechamiento bajo. Regresión del lenguaje a los 3 años, autoagresividad desde los 4 años, hiperactivo, no sostiene la atención, distracción con estímulos irrelevantes. Disrupción de ciclo sueño-vigilia y despertares nocturnos desde los 5 años. Apego exagerado por objetos, motricidad agitada con esteriotipias.

**RESULTADOS:** El diagnóstico de ASD se estableció en base a los criterios señalados en el DSM-V: 3/3 síntomas positivos en el grupo A (deficiencias en la comunicación-interacción social) y 2/4 síntomas positivos en el grupo B (Patrones de conducta-intereses-actividades repetitivas), con inicio después de los 3 años caracterizado por una regresión autista.

**CONCLUSIONES:** El DSM-V reemplaza el sistema multicategorico empleado en el diagnóstico de los trastornos generalizados del desarrollo por una sola categoría diagnóstica: el ASD. Su diagnóstico en pacientes con DS es difícil ante la conducta aberrante que presentan; por ello, los padres suelen infravalorar las deficiencias sociales y el médico las atribuye a la cromosomopatía y la discapacidad intelectual, más que a una comorbilidad psiquiátrica. La concientización de padres y médicos en la concomitancia de ASD/DS facilitaría su diagnóstico y tratamiento oportunos.

## **LIPOFUSCINOSIS NEURONAL CEROIDE INFANTIL TARDÍA: REPORTE DE CASO**

**MARÍA CRISTINA SALAZAR HERRERA, ANABEL GUZMÁN MARTÍNEZ, MIGUEL ANGEL SERNA GUERRERO, VÍCTOR HUGO GUTIÉRREZ BERNAL**

**INTRODUCCIÓN:** Las lipofuscinos neuronales son un grupo de trastornos neurodegenerativos, heredados de forma autosómica recesiva, algunas autosómicas dominantes. Clínicamente existe deterioro intelectual y motor, convulsiones, pérdida visual y muerte temprana. Actualmente, dado la heterogeneidad genética se establece un nuevo sistema de nomenclatura y clasificación, que se desarrolló identificando el gen responsable y edad de aparición, se conocen 10 formas de lipofuscinos.

**OBJETIVO:** Presentar un caso de lipofuscinos neuronal ceroid infantil tardía.

**PRESENTACIÓN DEL OBJETIVO:** Masculino de 7 años de edad, con antecedente hereditario familiar de una hermana finada a los 8 años de edad por enfermedad neurodegenerativa, segunda hermana con deterioro motor. Inicia a los 4 años con crisis parciales complejas secundariamente generalizadas, síndrome demencial, con pérdida de la marcha, sedestación, evolucionando a cuadriparesia espástica, movimientos coreo atetósicos, atrofia de nervio óptico; se inicia abordaje diagnóstico.

**ABORDAJE DIAGNÓSTICO:** EEG con actividad de base en ritmos delta-theta, lentificación mayor en regiones frontales, paroxístico presentando complejo punta onda lenta menor a 2.5 Hz en regiones centrales y occipitales derechas, al estímulo luminoso intermitente incremento del patrón punta onda lenta. RM cerebral presenta importante pérdida de sustancia gris generalizada de parénquima cerebral y cerebelosa, pérdida de relación sustancia blanca/gris. En biopsia de piel la microscopía electrónica muestra: células de Schwann algunos fibroblastos con depósitos de tamaño variable de material electro denso granular (osmiofílicos) áreas de menor densidad en lisosomas. Compatible con lipofuscinos ceroides.

**CONCLUSIONES:** La lipofuscinos infantil tardía se debe a diversas mutaciones en el gen LCN2. El paciente presenta el antecedente de dos hermanas con patologías neurodegenerativas, de ahí la importancia de realizar un diagnóstico certero de estas entidades dado la implicación genética y hereditaria.

## **ADRENOLEUCODISTROFIA LIGADA AL X. SERIE DE CASOS ATENDIDOS EN EL HOSPITAL DE PEDIATRÍA DE CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI Y REVISIÓN DE LA LITERATURA**

**PERFECTO-ARROYO MIGUEL, BARRERA-TELLO CARLOS, LUNA-MACÍAS VÍCTOR, MUÑOZ-MONTUFAR JUAN PABLO, ARENAS-AGUAYO LUIS, SÁNCHEZ-VACA GERARDO**  
UMAE. HOSPITAL DE PEDIATRÍA. CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI

**ANTECEDENTES:** La Adrenoleucodistrofia ligada al cromosoma X (ALDX) es una enfermedad de base genética, caracterizada por acumulación de ácidos grasos de cadena muy larga (AGCML) a distintos

niveles del sistema nervioso central con desmielinización y puede asociarse o no a insuficiencia suprarrenal. Se caracteriza por síndrome regresivo y tiene pronóstico fatal.

**OBJETIVO:** Describir las características clínicas y radiológicas de los casos de ALDX atendidos en el Hospital de Pediatría CMN S XXI en el periodo 2008 a 2013.

**RESULTADOS:** Se identificaron 5 casos de ALDX, la mediana de edad al diagnóstico fue de 8 años (6-12 años); se encontró elevación de AGCML en todos los casos, 2 casos tenían falla suprarrenal al diagnóstico, 2 pacientes tenían hermanos con ALDX. Los sitios anatómicos afectados fueron parietooccipital bilateral (2/5), occipital bilateral (2/5) temporo occipital (1/5). 2 pacientes presentaron crisis convulsivas en su evolución y 2 casos tuvieron incapacidad neurológica severa al año de seguimiento (espasticidad, amaurosis y demencia), sólo un paciente falleció a 5 años de seguimiento. El manejo en 2 pacientes fue con esteroides y 2 de ellos se encuentran en protocolo para trasplante de médula ósea (TMO).

**DISCUSIÓN:** La ALDX es una enfermedad hereditaria recesiva ligada al cromosoma X que conlleva a una disminución a nivel peroxisómico de la lignocetil-CoA sintetasa, enzima que participa en la beta-oxidación de ácidos grasos, con la consiguiente acumulación de AGCML en tejidos y fluidos cerebrales, células adrenocorticales, células de Schwann, células de Leydig, macrófagos y sustancia blanca del SNC. En nuestra revisión se encontró una edad de presentación similar a la reportada en la literatura mundial (3-15 años), con manifestación de neurocognitivas iniciales seguidas de curso progresivo a la amaurosis, demencia y cuadriparesia espástica. Sólo se asoció a insuficiencia suprarrenal en 2 pacientes. El sitio anatómico más afectado fue el lóbulo occipital con discapacidad neurofuncional al año de seguimiento y sólo dos pacientes son candidatos a TMO.

## **¿ES LA CALCIFICACIÓN AISLADA DE LOS PÁLIDOS REALMENTE ASINTOMÁTICA? REPORTE DE UN CASO DE FAHR EN PACIENTE CON SÍNDROME DE DOWN**

**RAMÍREZ GÓMEZ CAROLINA C, MANJARREZ GARDUÑO DIEGO A, TREJO MARTÍNEZ DAVID, PASCALIA ASTUDILLO JOSÉ F, LÓPEZ ESPARZA JORGE, SALINAS BARBOSA KARLA, GARCÍA TORIBIO MARTHA, SOLÍS SÁNCHEZ ISHAR, SANTOS MARCO, TOBÓN GALICIA HUGO**  
HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO

**INTRODUCCIÓN:** La calcificación de núcleos de la base se observa hasta en 0.98% de las TC realizadas por cualquier motivo, pero se reporta que hasta un tercio son asintomáticas. El síndrome de Fahr se define como la calcificación bilateral de los núcleos de la base asociado a trastornos neurológicos variados desde trastornos del movimiento y del lenguaje hasta demencia. Sus causas son múltiples, pero hasta un 80% será secundario a trastornos del metabolismo del calcio (hipoparatiroidismo, síndrome poliglandular) y menos frecuente asociado a procesos infecciosos (tuberculosis, toxoplasmosis, cisticercosis), tóxicos (intoxicación por CO<sub>2</sub>, plomo), congénitos (esclerosis tuberosa, síndrome de Down, MELAS), idiopáticos y a enfermedad de Fahr (ferrocalcinos familiar cerebral).

**CASO CLÍNICO:** Se trata de femenino de 20 años, portadora de Síndrome de Down más foramen oval permeable e insuficiencia pulmonar ligera, la cual hasta hace 6 meses tenía una vida funcional, comunicándose con su familia sin problema y realizando sus actividades cotidianas sin ayuda, en enero de este año ha tenido cambios conductuales, como apatía, abulia, movimientos estereotipados y ausencia del lenguaje hablado, condicionando a deterioro de su funcionalidad y ameritando ayuda en todas las actividades de la vida diaria. En la exploración neurológica no hay evidencia de otra alteración más lo que concierne a las funciones mentales y en la exploración neuropsicológica se concluye síndrome prefrontal ventromedial por la disregulación de emociones y conductas dirigidas a metas e inatención. Se solicitó química sanguínea, pruebas de función hepática y biometría hemática reportándose normal y TC de cráneo en la que se evidencia calcificación de los globos pálidos, por lo que se extiende el estudio realizando gasometría, niveles de parathormona y hormonas tiroideas resultando todo dentro de la normalidad.

**DISCUSIÓN:** En nuestra paciente concluimos que la alteración cognitivo-conductual fue secundaria a la calcificación bilateral de los globos pálidos por la alteración de los circuitos fronto-límbico-palidales. En la literatura esta descrito que los pacientes con síndrome de Down tienen mayor incidencia de esta alteración que se sugiere secundaria a un patrón de envejecimiento prematuro y si bien se reporta que la mayor parte de los casos son asintomáticos, habría que dar un giro a esta visión puesto que pudiera ser que no hubiese síntomas evidentes (movimientos anormales) pero sí alteraciones cognitivas que modifican sustancialmente la calidad de vida del paciente.

## **REPORTE DE CASO: RESPUESTA PARADÓJICA ANTE TRATAMIENTO ANTITUBERCULOSO (RPTAT) EN UN PACIENTE PEDIÁTRICO**

**OMAR MARTÍNEZ, ARTURO SILVA**

**OBJETIVOS:** Paciente que inicia con Fiebre de 38°C, cefalea fronto-parietal y alteración del estado de alerta. Antecedente de BCG aplicada al nacimiento y COMBE (-). Inicialmente se encontró con periodos de agitación y somnolencia, Kerning-Brudzinski positivos. Se realizó PL reportándose Pleocitosis (PMN) e hiperproteinorraquia; se inició tratamiento antibiótico con mejoría parcial, persistiendo la fiebre y cefalea, por lo que se realizó nueva PL reportándose Pleocitosis, hiperproteinorraquia e hipoglucoorraquia; PCR para M. tuberculosis en LCR con resultado positivo y se inició tratamiento antifímico. TC de encéfalo reportó atrofia cortico-subcortical y dilatación del seno longitudinal superior. Presenta mejoría clínica y se egresa con tratamiento antifímico y esteroide. Tras un año, la paciente clínicamente asintomática. En el seguimiento se realizó RMNC que mostró

imágenes sugestivas de tuberculomas en región fronto-parietal-izquierda asociada a gliosis; se inició protocolo para determinar reactivación versus drogo-resistencia tuberculosa con PL que no mostró alteraciones. Por lo anterior se sospechó una RPTAT con repercusión neuro-radiológica.

**CONCLUSIÓN:** La RPTAT se define como la exacerbación de los síntomas clínicos y/o el empeoramiento radiológico de las lesiones tuberculosas preexistentes o aparición de nuevas lesiones. En la RMN se observa incremento en diámetro de los tuberculomas y zonas de gliosis-fibrosis extensas por infiltración macrofagocítica. En niños es poco frecuente y su diagnóstico es por exclusión y su pronóstico es bueno ante la detección temprana. En nuestra paciente se observó la RPTAT mediante hallazgos radiológicos; actualmente permanece asintomática, sin tratamiento antifímico y en vigilancia.

## ESCOLARIDAD Y RENDIMIENTO ACADÉMICO EN 74 PACIENTES PEDIÁTRICOS CON EPILEPSIA

PERLA MICHELLEMARTÍNEZ-MENDOZA,\*<sup>1</sup> MATILDE RUIZ-GARCÍA,\* ALEJANDRO AGUILAR-QUINTANA,<sup>1</sup> DIANA LETICIA PÉREZ-LOZANO,\*<sup>1</sup> EVA SUSANA PÉREZ-ALMENGOR,\*<sup>1</sup> YANERIS CESARINA POLANCO-MELO,\*<sup>1</sup> DARIO ORTEGA-SETIÉN,\*<sup>1</sup> BLANCA GLORIA HERNÁNDEZ-ANTÚNEZ,\*<sup>1</sup> FRANCISCA TRUJILLO-JIMENEZ,<sup>2</sup> DANIELA PÉREZ-PÉREZ,<sup>3</sup> CLAUDIA ALEJANDRA ALVARADO-OLVERA,<sup>4</sup> ANDREA MILLE-FRAGOSO,<sup>5</sup> LILIANA CARMONA-APARICIO<sup>6</sup>

\* SERVICIO DE NEUROLOGÍA, INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA (INP), † LABORATORIO NEUROQUÍMICA, INP. ‡ LABORATORIO DE FARMACOLOGÍA, INP. § FACULTAD DE ESTUDIOS SUPERIORES CUAUTITLÁN, UNAM. || FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD, UNIVERSIDAD ANÁHUAC.

**INTRODUCCIÓN:** Los pacientes con epilepsia tienen un mayor riesgo de desarrollar problemas de aprendizaje y rendimiento académico. Como resultado de la propia epilepsia, el manejo antiépiléptico y las comorbilidades, otros factores son sobreprotección de los padres, poca motivación, pobre autoestima y bajas expectativas por maestros y padres. Determinar el rendimiento escolar, el grado de escolarización y perfil clínico de los pacientes evaluados entre el 2009 y 2013 que asisten a la clínica de epilepsia.

**METODOLOGÍA:** Estudio retrospectivo, descriptivo, longitudinal, se realizó recolección, captura y verificación de información del expediente clínico, para posterior análisis descriptivo,

**RESULTADOS:** Se estudiaron 74 pacientes con diagnóstico de epilepsia y asistencia escolar entre 3 y 15 años con una media de 6.9 años, con un grado mínimo de primero de preescolar y máximo de tercero de secundaria. 78.6% con asistencia en escuelas SEP regulares, 14.6% en instituciones con programas especiales y el 5.3% requirió adaptación curricular. 25% cursaba su grado escolar con buen rendimiento (mayor a 8), el 30% de los casos, los niños tuvieron un regular aprovechamiento (igual a 8), mientras que en el 25% se reportó un mal rendimiento (menor de 8), y el 5% reprobó el año escolar. Las crisis de tipo parcial se manifestaban en el 86%. La etiología se distribuía de la siguiente manera: sintomática (47%), criptogénica (29%) e idiopática (22%). Se observó que la mitad presentaba control absoluto de sus crisis. El 63% tenía manejo con monoterapia.

**CONCLUSIONES:** El 73% de población estudiada asistió a escuelas SEP regulares, 25% presentaron mal aprovechamiento, por lo que, es importante realizar evaluaciones para determinar la capacidad intelectual e identificar alteraciones específicas del aprendizaje y del estado emocional de los pacientes, para brindarles apoyo especial en caso necesario.

## ANEURISMA DE LA VENA DE GALENO, PRESENTACIÓN CLÍNICA DE UN CASO, DISCUSIÓN IMAGENOLÓGICA Y RESULTADOS DE EMBOLIZACIÓN ENDOVASCULAR

GARCÍA CAZAREZ RICARDO, JAIME IVÁN CASTRO MACÍAS, CLAUDIA SILVA ZÚNIGA

**ANTECEDENTES Y OBJETIVOS:** La malformación de la vena de Galeno se define como una malformación vascular congénita, dependiente principalmente de arterias coroides embrionarias, representando anomalías poco frecuentes, siendo el 1% de lesiones intravasculares, manifestándose clínicamente de acuerdo a la edad del paciente con datos de insuficiencia cardíaca, hipertensión pulmonar, soplo craneal, macrocefalia, convulsiones, déficit neurológico focal y en algunos casos con hemorragia subaracnoidea.

**OBJETIVO:** Describir el caso clínico e imagenológico de paciente pre-escolar masculino con Malformación de la vena de Galeno así como su tratamiento Endovascular (Embolización) y sus resultados.

**MÉTODOS Y RESULTADOS:** Paciente pre-escolar de 12 meses de edad, que presenta retraso en la adquisición de capacidades psicomotoras así como aumento del perímetro cefálico seguido de crisis convulsivas tónico clónico-generalizadas, siendo valorado a la exploración física y se encuentra macrocefalia y presencia de soplos holocéfalo, por este motivo se realizó estudio de tomografía de cráneo en donde se detecta aumento del sistema ventricular así como imagen sugestiva de dilatación vascular de la vena de Galeno se realiza estudio de angiografía cerebral en donde se confirma la presencia Aneurisma de la vena de Galeno, con componente fistuloso por ramas de arteria cerebral posterior y ramas de arteria carótida interna y ramas de arteria carótida externa, por lo que se decide realizar tratamiento(embolización) víaendovascular el cual se decide realizar con colocación de Coils e Hystoacril a nivel de la arteria cerebral posterior observando en controles angiográficos por eje carotideo y vertebral la oclusión del componente fistuloso de la vena de Galeno. Teniendo en el seguimiento clínico adecuado control de las crisis convulsivas sin aumento del perímetro cefálico.

**CONCLUSIONES:** Paciente con Aneurisma de la vena de Galeno manifestado clínicamente por aumento del perímetro cefálico, crisis convulsivas y retraso en la adquisición de funciones psicomotoras como parte de las alteraciones en el equilibrio hidrovenoso y el desarrollo cerebral normal, siendo tratado con Embolización vía endovascular con adecuado resultado hasta el momento de su seguimiento.

## RETRASO DEL NEURODESARROLLO SECUNDARIO A DISGENESIA DEL TALLO HIPOFISIARIO PRESENTACIÓN CLÍNICA DE DOS CASOS

SANDOVAL PACHECO R,\* BRAVO VALLE J,<sup>1</sup> PÉREZ MARTÍNEZ RAMÓN A,<sup>2</sup> RAMOS AVELLANEDA L,<sup>3</sup> GARIBAY GONZÁLEZ F<sup>4</sup>

\* NEURÓLOGO PEDIATRA HOSPITAL MILITAR DE ESPECIALIDADES DE LA MUJER Y NEONATOLOGÍA (HMEMN), † NEURORRADIÓLOGO HOSPITAL CENTRAL MILITAR, ‡ GENETISTA UNIDAD DE ESPECIALIDADES MÉDICAS, § RESIDENTE PEDIATRÍA ESCUELA MILITAR DE GRADUADOS DE SANIDAD, || JEFE SERVICIO DE PEDIATRÍA (HMEMN)

**INTRODUCCIÓN:** El retraso psicomotor y el retraso mental son problemas de salud pública afectan el 1-2% de la población a nivel mundial, en porcentajes altos permanece sin diagnóstico etiológico. El síndrome de interrupción del tallo hipofisario (PSIS) es una anomalía congénita de la hipófisis que provoca una deficiencia hipofisaria y que se caracteriza generalmente por una triada: tallo hipofisario interrumpido o muy delgado, hipófisis posterior ectópica (o ausente) (EPP), y aplasia o hipoplasia de la hipófisis anterior. En el periodo neonatal, el PSIS se presenta con hipoglucemia, ictericia prolongada, anomalías congénitas, y micropene y/o criptorquidia, todos ellos signos que sugieren un déficit hipotálamo-hipofisario. En la infancia, los signos que sugieren el PSIS incluyen talla baja, disminución en la velocidad de crecimiento epilepsia y/o retraso intelectual. Con un diagnóstico y un tratamiento oportunos, el pronóstico es bueno. El retraso en el diagnóstico puede dar lugar a epilepsia y/o retraso psicomotor de gravedad variable.

**OBJETIVO:** Resaltar la importancia de la evaluación del neurodesarrollo y descripción clínica de 2 pacientes con retraso global del mismo secundario a disgenesia del tallo hipofisario.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** Caso 1 masculino 14 años referido por retraso psicomotor, antecedente de anemia, hipoglucemia y alteraciones hidroelectrolíticas además de ictericia, queratocorno izquierdo y miopía bilateral, postoperado de labio y paladar hendido, edad ósea 11 años 6 meses, talla baja hipogonadismo, Tanner I.

**CASO 2:** masculino 9 años referido por retraso psicomotor y epilepsia requirió maniobras avanzadas de reanimación al nacimiento, ventilación mecánica, postoperado de cierre de PCA, bcomunicación auricular grande, microcefalia, hipogonadismo, en ambos se confirma diagnóstico de disgenesiahipofisaria e hipopituitarismo.

**CONCLUSIÓN:** La evaluación adecuada del neurodesarrollo en el paciente pediátrico permite detectar aquellos que presentan retraso en el mismo, logrando en algunos casos la posibilidad de tratamiento oportuno disminuyendo la morbilidad a corto y largo plazo.

## SÍNDROME DE MILLER DIEKER. IMPORTANCIA DE LA DETERMINACIÓN DE LA MUTACIÓN GENÉTICA Y DESCRIPCIÓN DE UN CASO

SANDOVAL PACHECO R,\* PÉREZ MARTÍNEZ RAMÓN A,\*\* CRUZ ALVARADO CE,\*\*\* GARIBAY GONZÁLEZ F\*\*\*\*

\* NEURÓLOGO PEDIATRA HOSPITAL MILITAR DE ESPECIALIDADES DE LA MUJER Y NEONATOLOGÍA (HMEMN), \*\* GENETISTA UNIDAD DE ESPECIALIDADES MÉDICAS, \*\*\* RESIDENTE PEDIATRÍA ESCUELA MILITAR DE GRADUADOS DE SANIDAD, \*\*\*\* JEFE SERVICIO DE PEDIATRÍA (HMEMN)

**INTRODUCCIÓN:** Las lisencefalías son un grupo de malformaciones cerebrales causadas por un trastorno de la migración neuronal desde la zona ventricular hasta la corteza cerebral, lo que provoca retraso mental profundo y epilepsia. La prevalencia de la clásica lisencefalia (tipo 1) es reportada a nivel mundial en 11.7 por cada millón de nacidos vivos. Se considera que entre 25 y 30% de los pacientes con lisencefalia corresponden a un síndrome de Miller-Dieker. En la alteración del cromosoma 17 (gen LIS1), se producen 3 tipos de errores: a) Grandes deleciones, que dan origen al Síndrome Miller Dieker, que se caracteriza por lisencefalia severa más dismorfias faciales características, y ocasionalmente onfalocelo e cardiopatía; b) Pequeña deleción del cromosoma 17 (menor a 3 megabases, no detectada porFISH), que produce lisencefalia, pero sin dismorfias; c) Mutaciones puntuales, que dan origen a lisencefalia aislada o paquirigia. En todos estos casos la alteración cortical es de predominio posterior, y no hay alteración de otras estructuras cerebrales.

**OBJETIVO:** Descripción clínica e importancia de diagnóstico molecular en el consejo genético.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** Paciente 1 mes de edad producto de embarazo no controlado, parto pretérmino por inicio prematuro del trabajo parto vaginal, no lloró ni respiró al nacer, requirió maniobras avanzadas de reanimación, peso:1750gr, talla: 42.5cm, perímetro cefálico 30cm, requirió alimentación por sonda por pobre succión, sepsis neonatal temprana, ultrasonido abdominal reporta colélitiasis, ectasia derecha, hipoplasia renal izquierda, y obstrucción distal de la vía urinaria.RMN lisencefalia, colpocefalia y disgenesia de cuerpo calloso, ECOTT foramen oval permeable, inicia conespasmos infantiles a los 2 meses de edad, se confirma diagnóstico de Miller-Dieker por microdeleción en el cromosoma 17 p13.3.

**CONCLUSIÓN:** El diagnóstico molecular en pacientes con lisencefalia resulta imprescindible ya que ofrece la posibilidad a los padres de conocer el riesgo de recurrencia dependiendo del tipo de mutación observada.

### MELANOSIS NEURO CUTÁNEA. REPORTE DE CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

**MÁRQUEZ PALACIOS ROSA ELIZABETH, QUIROZ SAAVEDRA ANDREA DEL ROCÍO, CEJA MORENO HUGO, FAJARDO FREGOSO BLANCA FABIOLA, RIVADENEYRA MACÍAS ADRIANA**  
HOSPITAL CIVIL GUADALAJARA "FRAY ANTONIO ALCALDE"

**INTRODUCCIÓN:** La melanosis neurocutánea se caracteriza por la proliferación de melanocitos y depósitos de melanina en el sistema nervioso central asociada a nevomelanocíticos gigantes.

**OBJETIVO:** Informar sobre un caso de Melanosis neurocutánea.

**CASO CLÍNICO:** Se trata de Masculino de 3 años 3 meses previamente sano, con antecedente de importancia de ser portador desde el nacimiento de nevos cutáneos localizados en cara, tronco y extremidades. Inicia su padecimiento actual 1 semana previa a su ingreso hospitalario con la presencia de cefalea progresiva, agregándose fiebre de bajo grado y el día de su ingreso alteración del estado de alerta por lo que ingresa a instituto mexicano del seguro social donde se sospecha de encefalitis viral, donde realizan punción lumbar (PL) y tomografía de cráneo (TAC) en la que se observa aracnoiditis y LCR normal, por lo que posterior a 72 horas de hospitalización y antibioticoterapia se egresa. El paciente persiste con alteración de estado de alerta, agregándose crisis epilépticas por lo que es ingresado en nuestra institución, donde se realiza TAC y PL, en los que se observa importante aracnoiditis, lo que se hace sospechar de tuberculosis meningea y se inicia antimicrobianos y corticoides, sin embargo LCR normal, con adenosina deaminasa negativa, así como PCR para Tb en LCR normal, con deterioro importante del paciente por lo que se realiza IRM cerebral en el que se observa importante aracnoiditis e hidrocefalia por lo que se realiza colocación de válvula ventrículo-peritoneal y se realiza biopsia de meninges. Reportando infiltración tumoral tipo melanoma. El paciente presenta catastrófica que lo lleva a fallecer.

**CONCLUSIÓN:** El análisis del estudio clínico, de imagen y de histopatología, nos permiten asegurar que esta paciente cumple con las características clínicas de Melanosis neurocutánea. Proponemos considerar el diagnóstico en niños mexicanos con estas características, para su detección y tratamiento oportuno, ya que la evolución de estos pacientes con infiltración de melanina a SNC suele ser catastrófica en los primeros años de vida.

### SÍNCOPE EN PEDIATRÍA: CASUÍSTICA DE DOS AÑOS EN CMIE

**DRATANIA G. CÓRDOBA,\* DR AV. ILKA SERNA,\*\* DR MIGUEL HUERTA G,\*\*\* DRABITIA A RODRÍGUEZ A,\*\*\*\* DR A. V. JANET AGUAYO\*\*\*\***  
\* NEUROPEDIATRA DE CMIE. \*\* CARDIOPEDIATRA DE CMIE, \*\*\* PEDIATRA DE CMIE, \*\*\*\* RESIDENTES DE 2. AÑO DE PEDIATRÍA. CENTRO MÉDICO ISSEMYM DE ECATEPEC, ESTADO DE MÉXICO

**INTRODUCCIÓN:** El SÍNCOPE es uno de los Trastornos Paroxísticos NO Epilépticos (TPNE) más frecuentes en edad pediátrica. Definido por una pérdida brusca del estado de alerta y del tono postural con recuperación espontánea, acompañada de sudoración y palidez. La duración suele ser corta, de menos de 15-30 segundos, en la mayoría de los casos. Un porcentaje de los pacientes, tiene síntomas prodromicos como mareos, sensación de calor y náuseas que, desaparecen con posición de decúbito. La recuperación es rápida sin periodopost-ictal.

**OBJETIVO:** Describir la clínica, estudios y diagnóstico definitivo, de los 19 pacientes pediátricos atendidos en Consulta Conjunta de Cardiopediatría-Neuropediatría, en un periodo de dos años en CMIE.

**MÉTODO:** Fueron revisados los expedientes clínicos, los datos extraídos fueron llevados a Tablas y Gráficos y analizados por métodos estadísticos simples.

**RESULTADOS Y CONCLUSIONES:** El 83% estaba en edades comprendidas entre 10 y 18 años; hubo predominio del género masculino; los síntomas predominantes fueron mareos, palidez y diaforesis. A la mayoría de los pactes se les realizó prueba de inclinación que fue positiva para alguna de sus variables, y tuvieron muy buena respuesta con el manejo de medidas generales y beta bloqueadores. El 22 % fue concluido como Epilepsia parcial Compleja, también con buena respuesta al tratamiento. Se insiste en la importancia de reconocer este cuadro y su manejo.

### SÍNDROMES NEURO CUTÁNEOS EN NEUROPEDIATRÍA: SERIE DE CASOS

**TANIA G. CÓRDOBA CABEZA, L. GUILLERMO VARGAS LUNA; DRAJANETT V. AGUAYO RESENDIZ, DRA DENISSE SALCIDO**

**INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS:** Los Síndromes Neurocutáneos las antiguas FACOMATOSIS constituyen un grupo de enfermedades, por lo general hereditarias, cuyas manifestaciones clínicas comunes son: presencia de anomalías en las estructuras procedentes del ectodermo, manifestaciones en piel (con mayor tendencia a presentar tumores) y los síntomas en la esfera neurológica. Muy frecuentemente otros órganos, como corazón, riñón, ojos pulmón y sistema esquelético también están comprometidos. Según el mecanismo patogénico, unas forman parte del grupo de las Hamartomatosis

(como la NEUROFIBROMATOSIS), y en otras predominan la proliferación vascular endotelial anómala como el SÍNDROME de STURGE WEBER, y otras más, tienen defecto en la reparación del ADN, por ejemplo, la ATAXIA TELANGIECTASIA. Actualmente se han reconocido más de 48 Síndromes Neurocutáneos, pero sólo expondremos una representación de los más frecuentes en Pediatría, y específicamente en el CMI de Ecatepec, y que son de indispensable conocimiento por los Pediatras y Neuropediatras.

**MÉTODO:** se escogieron los expedientes clínicos de pacientes pediátricos portadores de Síndromes Neurocutáneos atendidos en Consulta Externa de nuestro Centro, se exponen las características clínicas e imagenológicas de los grupos más frecuentes y se comentan y comparan con la Literatura existente al respecto.

**CONCLUSIONES:** Tenemos registrados desde Junio del 2013 hasta Junio del 2014 un total de 13 niños portadores de alguna de estas enfermedades, siendo 7 de ellas NEUROFIBROMATOSIS, 4 ESCLEROSIS TUBEROSA Y 2 STURGE WEBER. Se muestran análisis de cada grupo e imágenes representativas.

### AMIOTROFIA MONOMIÉLICA, REPORTE DE DOS CASOS

**VALLADARES ESCOBAR VERONICA DEL CARMEN, GASTELUM LARA ROBERTO, CASTRUITA FLORES MIGUEL, PEREZ MOTA FRANCISCO, SIMENTALMENDIA ESTEBA, QUINTERO LOPEZ ANTONIO, GUDIÑO CASTELAZO MANUEL**  
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CENTRO MÉDICO LA RAZA

**INTRODUCCIÓN:** La amiotrofia monomiélica, rara enfermedad de la neurona motor a inferior caracterizada por debilidad muscular distal de extremidades superiores, con lenta progresión y estabilización de los síntomas. Etiología y prevalencia desconocida, frecuente en adolescentes y hombres. EMG muestra signos de denervación. Tratamiento es conservador.

**OBJETIVO:** Reporte de 2 casos de amiotrofia monomiélica.

**CASOS CLÍNICOS:** No. 1: Masculino de 20 años de edad sin antecedentes de importancia, inicio hace un año, presentando debilidad progresiva de miembro torácico izquierdo predominio distal. EFNL síndrome de neurona motor a inferior, TORCH y panel viral negativos, LCR, estudios inmunológicos, RMI encefalo, TAC de tórax y columna cervical normales, EMG Anomalcon Afección de Neurona Motora Segmentaria Cervical Baja Derecha. No 2: Paciente femenina de 17 años, sin antecedente patológicos, inicia su padecimiento en enero 2014 con debilidad de miembro torácico izquierdo de predominio distal asociado a atrofia de la eminencia tenar e hipotenar, estudios de extensión en parámetros normales, RMI de cráneo y cervical normales, EMG con afección preganglionar con datos de afectación neuropática de tipo neurona motora segmentaria.

**DISCUSIÓN:** Pacientes con síndrome de neurona motora inferior caracterizado por paresia, hiporreflexia y atrofia. Protocolo de estudio sin evidencia de lesión estructural a nivel de encéfalo o columna cervical que justifique la sintomatología, EMG con afección de neurona motor a segmentaria, corroborando diagnóstico de amiotrofia monomiélica.

### ALTERACIONES DE LA VÍA VISUAL, MEDIDAS A TRAVÉS DE POTENCIALES EVOCADOS VISUALES (PEV) EN NIÑOS DE 0-3 MESES DE EDAD CON HIPOXIA AL NACIMIENTO. UNIDAD MÉDICA DE ALTA ESPECIALIDAD (UMAE). HOSPITAL DE PEDIATRÍA (HP) DEL CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI. DEPARTAMENTO DE NEUROFISIOLOGÍA

**GONZÁLEZ-VÁZQUEZ MINERVA JOSEFINA, FRAIRE-MARTÍNEZ MARÍA INÉS, GIMÉNEZ-SCHERER JUAN ANTONIO, GALVÁN-HEREDIA PENÉLOPE, REYES-CUAYAHUITL ARACELI**

**INTRODUCCIÓN:** El desarrollo de la vía visual, que incluye los componentes tanto oculares como neurales, es incompleto al nacimiento, incluso en recién nacidos a término sanos. La maduración del sistema visual es compleja y puede verse afectada por muchos mecanismos fisiopatológicos a la edad de 0-3 meses. Los estudios neurofisiológicos PEV tienen un papel fundamental para determinar el sitio y tipo de lesión de la vía visual. Se conoce que las alteraciones de los PEV que se observan en neonatos con hipoxia parecen correlacionarse con lesión cerebral en regiones para sagitales extensas que pueden abarcar regiones parieto-occipitales, así como a nivel de la corteza calcarina (visual). Si los problemas visuales no se diagnostican ni se tratan, pueden condicionar discapacidad visual a largo plazo o permanente que son problemas que limitan la calidad de vida y la capacidad social de los pacientes. El estudio electrofisiológico de PEV en pacientes con hipoxia permite establecer un diagnóstico temprano así como un pronóstico.

**OBJETIVO:** Determinar las alteraciones neurofisiológicas de los PEV en niños de 0-3 meses de edad con hipoxia.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** Estudio transversal, observacional, descriptivo, en el cual se ingresaron todos los pacientes enviados por Hospitales Generales de zona y regionales que remiten al Departamento de Neurofisiología del HP del Centro Médico Nacional Siglo XXI. Con diagnóstico de hipoxia; se realizó una revisión minuciosa de los PEV posteriormente se desarrollo análisis con estadística descriptiva.

**RESULTADOS:** En nuestro estudio fueron incluidos un total de 19 pacientes. Para cada paciente se evaluó por separado cada ojo, por lo que el análisis se realizará en base a unidad fisiológica (UF) 2

por paciente. Se obtuvieron un total de 38 PEV. A cada potencial se le evaluó: Respuesta del PEV estuvo presente en 78.94% y ausente en 21%. Morfología normal en 93% y anormal en 6.66%. Latencias absolutas para ondas N75 fue normal 43% y prolongada para 56.66%. Para la onda P100 se encontró normal 33% y prolongado 66.66%. La onda N145 fue normal 20% y prolongado en 80%. La amplitud fue normal en 83.33% y anormal en 16.66%.

**CONCLUSIÓN:** Las alteraciones visuales determinadas por PEV en niños con hipoxia al nacimiento generaron prolongación de las latencias absolutas de las ondas N75 a N145 con mayor afectación a partir de la corteza visual primaria. La hipoxia no modificó la morfología del potencial y la amplitud se alteró cuando estuvo asociada a hemorragia intraventricular provocando una asimetría de la vía visual. Los PEV proporcionan información sobre la integridad del sistema visual considerándose una herramienta útil poco invasiva para la valoración de la vía visual especialmente en la población con riesgo neurológico causado por hipoxia al nacimiento, la cual altera los PEV provocando un retraso de la conducción a lo largo del trayecto de la vía visual. Posterior a la detección de esta población con riesgo neurológico y alteración de los PEV se considera necesario el inicio de un programa de estimulación visual con el objetivo de estimular y ayudar a la maduración visual así como seguimiento de estudio neurofisiológico PEV

### DESCRIPCIÓN CLÍNICA Y ELECTRODIAGNÓSTICO DE PACIENTES CON SÍNDROME DE POEMS EN EL INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y NUTRICIÓN SALVADOR ZUBIRÁN

**ANTECEDENTES:** El síndrome de POEMS es un síndrome paraneoplásico raro debido a un desorden subyacente de células plasmáticas que puede generar discapacidad importante. La neuropatía periférica es usualmente el síntoma dominante. Muchos de estos pacientes aún están en etapas productivas de su vida.

**OBJETIVO:** Describir las características clínicas y neurofisiológicas de pacientes con diagnóstico de Síndrome de POEMS en el INCMNSZ.

**MÉTODOS:** Se revisaron los expedientes de los pacientes del INCMNSZ que cumplieran con criterios diagnósticos revisados para síndrome de POEMS.

**RESULTADOS:** Total de casos: 7; 6 hombres (85.7%) y 1 mujer (14.3%). Edad al momento del diagnóstico: 43.7 años  $\pm$  14.1 (27-66 años). Tiempo promedio para realizar el diagnóstico: 2.14 años  $\pm$  1.5 (1-5 años). Cadena ligera predominante: kappa en 4 pacientes (57.1%). Todos los casos tuvieron polineuropatía sensitivo motora; el predominio fue sensitivo y de miembros pélvicos. El daño motor predominante fue en miembros pélvicos. El 57.1% de las VNC fueron reportadas como axonales. 100% de las pruebas disautónomas efectuadas resultaron anormales (3 pacientes). Tomando en consideración el acrónimo POEMS: 7 (100%) tuvieron polineuropatía, 6 (85.7%) organomegalia, 6 (85.7%) endocrinopatía, 7 (100%) discrasia de células plasmáticas y 5 (71.4%) cambios cutáneos. Lesiones óseas, edema periférico y pérdida de peso mayor a 10 libras (no forman parte del acrónimo POEMS) fueron hallazgos comunes en nuestra serie (71,4% respectivamente). 3 pacientes (42.9%) tuvieron papiledema.

**CONCLUSIONES:** El síndrome de POEMS es poco común y tiene heterogeneidad en su presentación clínica. Mayor conocimiento de esta entidad puede contribuir a un diagnóstico y tratamiento más temprano. Sugerimos se realicen pruebas disautónomas en pacientes con sospecha y/o diagnóstico confirmado de síndrome de POEMS.

### UTILIDAD DEL RASTREO SENSITIVO Y MOTOR DEL NERVIJO MEDIANO PARA EL DIAGNÓSTICO DEL SÍNDROME DEL TÚNEL DEL CARPO

**ANTECEDENTES:** El atrapamiento del nervio mediano en la muñeca constituye la neuropatía por atrapamiento más común y puede resultar en el síndrome del túnel del carpo. El diagnóstico se realiza por hallazgos clínicos y un estudio de neuroconducción característico sin embargo en un porcentaje de pacientes (10-25%) este estudio es normal. Existen técnicas para aumentar la sensibilidad entre las que se encuentran el rastreo del nervio mediano con registro motor o sensitivo.

**OBJETIVO:** Comparar la sensibilidad entre el rastreo sensitivo y motor para la detección y la localización de la compresión del nervio mediano en el túnel del carpo.

**MÉTODOS:** Se realizó un estudio prospectivo incluyendo pacientes del INCMNSZ con diagnóstico clínico de síndrome del túnel del carpo en una o ambas manos con valores normales en el estudio de neuroconducción. Se realizó un rastreo tanto motor (registrando en el abductor pollicis brevis) como sensitivo (registrando en la base del segundo dedo) del nervio mediano centímetro a centímetro a nivel de la muñeca registrando en total 8 puntos. Para ambos rastreos se consideró un cambio en la latencia entre dos puntos > 0.5 ms como significativo.

**RESULTADOS:** Se obtuvo el registro de 79 manos; 69 de mujeres y 10 de hombres de 32-78 años. En los casos positivos para el rastreo motor el promedio del cambio de las latencias fue de 1.23  $\pm$  0.43 ms y para el sensitivo de 0.62  $\pm$  0.19 ms. El porcentaje de pacientes positivos para el rastreo motor fue de 94.9% y para el sensitivo 43%. El sitio más frecuente de atrapamiento motor fue 1 cm distal al pliegue de la muñeca (54%) mientras que para el sensitivo fueron 4 cm distales a este pliegue (55.8%). El rastreo sensitivo nunca fue positivo cuando el motor no lo fue.

**CONCLUSIONES:** El rastreo motor del nervio mediano ayudó a la detección del síndrome en el 94.9% de los casos en los que el estudio de neuroconducción convencional fue normal mientras que el rastreo

sensitivo sólo en el 43% de los casos. Recomendamos agregar el rastreo motor a todo estudio de neuroconducción normal en pacientes con sospecha de síndrome del túnel del carpo.

### REFLEJO DE PARPADEO EN PACIENTES CON BLEFAROSPASMO. SERIE DE CASOS

VENZOR-CASTELLANOS JP, REYES-MELO I, MADRIGAL-SALAS RG, CANTÚ-BRITO CG, GARCÍA-RAMOS GS

**INTRODUCCIÓN:** El blefaroespasmó (BL) es una distonía facial caracterizada por cierre ocular, intermitente, persistente debido a contracciones espasmódicas de músculo orbicular del ojo. Es una patología poco frecuente con prevalencia estimada en 5 casos por 100 000 habitantes. Aun con patofisiología desconocida.

**METODOLOGÍA:** Se reclutaron pacientes con BL durante el año 2013-2014. Se obtuvieron características clínicas y se realizaron distintas escalas de impacto funcional. Posteriormente se realizó la aplicación de reflejo de parpadeo y se revisaron imágenes de resonancia magnética simple.

**RESULTADOS:** Fueron ocho pacientes, cinco de ellos mujeres; con edad media de 63 años. Su edad de presentación media fue a los 53 años. Un paciente tuvo un familiar afectado. Su comorbilidad más significativas fueron EVC y HTAS. Cinco de ellos tenían el segundo signo de Babinski. Su severidad por la Escala de Jankovic tres fueron leves, tres moderados y dos severos. Cuatro de ellos se encontraron lesiones supra tentoriales por RM dos de ellas con hiperintensidades en núcleo de la base. Dos con lesiones neurovasculares. Una con cruce neurovascular y una con un aneurisma en ACM. Se realizaron Reflejo de parpadeo en todos los pacientes, se compararon el lado sintomático contra el asintomático por medio de la prueba de T student encontrando latencias en R1 ipsilateral sintomático media de 10.72 y asintomático 10.81 (p = 0.92) R2 ipsilateral sintomático media 34.01 y asintomático 33.82 (p = 0.89) y R2 contralateral sintomático 33.03 y asintomático 39.51 (p = 0.48)

**DISCUSIÓN:** El BL La fisiopatología del BL aún es desconocida, conocemos que vías trigémino faciales responsables del parpadeo involucran vías aferentes y eferentes en el puente y en la medulla oblongata están afectados en el BL. Pese a la ausencia de diferencias estadísticas en la prueba de parpadeo aún se deberán de explorar estas vías para plantear las posibles hipótesis sobre su fisiopatología.

### RELACION DEL TRASTORNO DE MOVIMIENTOS PERIÓDICOS DE LAS PIERNAS EN 100 CASOS CON SÍNDROME DE APNEA OBSTRUCTIVA DEL SUEÑO

ALANÍS-GUEVARA MI, PELLA CRUZADO V, VÁZQUEZ-REYES F, HOSPITAL ÁNGELES DEL PEDREGAL (HAP) DE LA CIUDAD DE MÉXICO

**ANTECEDENTES:** El trastorno de movimientos periódicos de las piernas (PLMD) se caracteriza por movimientos involuntarios repetitivos predominantes en sueño superficial, que ocasionan múltiples microdespertares y alteración de la arquitectura del sueño, manejados con tratamiento farmacológico con relativo éxito y CPAP. Sin embargo, existe una asociación aún no estimada entre PLMD y apnea obstructiva (SAOS), así como su nexos con enfermedades metabólicas y la edad de credecimiento, ya que aun existe controversia sobre la presencia de PLMD en jóvenes y su agravamiento en ancianos.

**OBJETIVOS:** Evaluar la relación entre PLMD y SAOS desde el punto de vista etario, antropométrico, metabólico y de tratamiento ventilatorio.

**MÉTODOS:** Cohorte retrospectiva de 100 pacientes, mayores de 18 años, capturados por el HAP en el trascurso de 3 años para la realización de video-polisomnografía.

**RESULTADOS:** Edad media 53 años, 82% del total son varones, fueron divididos en tres grupos etarios: población joven (25%, de 18-30 años), población adulta media (51%, de 31-64 años) y población senil (24%, de > 65 años). Tiempo medio del padecimiento 10 años, con mayor retraso en el diagnóstico en el grupo senil (p 0.05). El 100% presentó apnea obstructiva (grado severo en 82%) y PLMD (grado moderado a severo en 85%). Factores asociados: hipertensión arterial en 57%, Mallampati severo en 75%, sobrepeso y obesidad en 90%, perímetro abdominal elevado en 86% y de cuello 68%.

**CONCLUSIONES:** En los grupos etarios propuestos respecto a PLMD y SAOS existió una relación directamente proporcional en cuanto a severidad. El tiempo de evolución de SAOS no tuvo relación con mayor presencia de cardiopatía en todos los grupos etarios, mientras que la presencia de diabetes fue mayor en el grupo senil (p 0.02). La aplicación del CPAP mejora significativamente en todos los casos el grado de SAOS, PLMD, saturación de oxígeno y eficiencia de sueño.

### ACTIVIDAD DE ALFA-GLUCOSIDASA ÁCIDA SÉRICA EN SUJETOS CON QUEJA DE DEBILIDAD CRÓNICA DE POSIBLE ORIGEN NEUROMUSCULAR

YOLOXÓCHITL RAMÍREZ-MEJÍA, DIANA ANAYA-CASTRO, CARLA TOLEDO-SALINAS, LORENA GUERRERO-TORRES, ABIGAIL LAZCANO-VILLALPANDO, JUAN MANUEL MAYORQUÍN-AGUILAR, FERNANDO FLORES-SILVA, ISABEL REYES-MELO, GUILLERMO GARCÍA-RAMOS, CARLOS CANTÚ-BRITO, EBERABED HERNÁNDEZ-GRAJALES, ERWIN CHIQUETE DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA Y PSIQUIATRÍA. INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS MÉDICAS Y NUTRICIÓN SALVADOR ZUBIRÁN, MÉXICO

**INTRODUCCIÓN:** En México son escasos los reportes de pacientes con enfermedad de Pompe en el adulto, en comparación con otros países de América Latina. Esto puede obedecer más a limitaciones en el tamizaje clínico, que a la ausencia de la enfermedad en mexicanos.

**OBJETIVO:** Evaluar la actividad de alfa-glucosidasa ácida (AGA) en un grupo de pacientes con queja de debilidad muscular crónica de posible origen neuromuscular.

**MÉTODOS:** Se realizó una campaña breve en Comitán Chiapas por su cercanía a Guatemala, un país donde recientemente se han informado casos con enfermedad de Pompe. El DIF de la localidad invitó a participar por los medios de comunicación a personas (niños y adultos) con debilidad crónica sin un diagnóstico concluyente. Los pacientes recibieron un primer tamizaje por médicos generales, quienes catalogaron a los pacientes según la probabilidad de una debilidad de origen neuromuscular. Neurólogos evaluaron a los pacientes después del primer escrutinio, y a aquellos con debilidad de posible causa neuromuscular se les seleccionó para la determinación de AGA en suero.

**RESULTADOS:** Se evaluó a 224 adultos y niños, 112 pasaron el primer escrutinio y a 86 (70.8% del género femenino, edad promedio 39.6 años, 22% menores de 18 años) se les determinó la actividad de AGA. El valor promedio de AGA fue de  $9.79 \pm 3.58 \mu\text{mol/L/h}$  (normal  $> 4.46 \mu\text{mol/L/h}$ ), con un rango de 5.15 a  $25.78 \mu\text{mol/L/h}$ , por lo que ningún paciente, aún con patrón clínico de distrofia muscular ( $n = 3$ ) se encontró actividad anormal. La actividad de la enzima fue comparable entre géneros (masculino:  $10.70 \pm 3.55$ , femenino:  $10.70 \pm 3.60 \mu\text{mol/L/h}$ ). No se apreciaron diferencias con respecto a la edad, y tampoco se pudo identificar un patrón clínico que diferenciara actividad de AGA marginalmente normal.

**CONCLUSIÓN:** Este estudio sugiere que las estrategias de escrutinio para la detección de pacientes con posible deficiencia de AGA debe enfocarse en aquellos con patrón clínico de debilidad e hipotrofia muscular proximal que carecen de diagnóstico de confirmación (ej., casos de posibles distrofias musculares sin diagnóstico molecular).

## COMPARACIÓN DE LOS NIVELES DE CITOSINAS EN EL LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO DE PACIENTES CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA Y ENFERMEDAD NEUROLÓGICA NO INFLAMATORIA

MEZA JA, KETTENHOFEN SE, CANTÚ-MARTÍNEZ LA, GONZALEZ-GARZA MT, MORENO-CUEVAS JE, MARTÍNEZ HR

**INTRODUCCIÓN:** La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa que afecta a la neuronas motoras tanto superior como inferior. El involucro de la inflamación dentro de la fisiopatología de esta enfermedad cada vez está más reconocido pero en aún poco entendido. Este mecanismo de daño puede ser estudiado desde el enfoque neuroinmunológico por lo cual nos dimos a la tarea de valorar el estado pro y antiinflamatorio en base a la presencia de citosinas y factores de crecimiento en el LCR de paciente con ELA y comparándolos con controles caracterizados por pacientes con enfermedades neurológicas no inflamatorias.

**OBJETIVOS:** Comparar los niveles de citosinas en LCR de pacientes con ELA contra pacientes con enfermedades neurológicas no inflamatorias

**MATERIALES Y MÉTODOS:** Se comparó los niveles de 27 citosinas en el LCR utilizando un sistema multiplex (BioPlex® Multiplex System, Bio-Rad, USA) en 77 pacientes con el diagnóstico de ELA (85%) contra 15 pacientes con enfermedades neurológicas no inflamatorias (15%) (cefalea  $n = 12$ , pseudotumor cerebro  $n = 3$ ).

**RESULTADOS:** Se utilizó una prueba no paramétrica de Mann-Whitney encontrando diferencias significativas en los niveles de IL-4 ( $0.313 \pm 0.2 \text{ pg/}\mu\text{l}$  vs.  $0.175 \pm 0.22 \text{ pg/}\mu\text{l}$ ,  $p = 0.01$ ), IL-5 ( $0.406 \pm 0.18 \text{ pg/}\mu\text{l}$  vs.  $0.26 \pm 0.19 \text{ pg/}\mu\text{l}$ ,  $p = 0.04$ ), IL-6 ( $4.9 \pm 12.92 \text{ pg/}\mu\text{l}$  vs.  $1.81 \pm 1.32 \text{ pg/}\mu\text{l}$ ,  $p = 0.02$ ), G-CSF ( $31.93 \pm 47.69 \text{ pg/}\mu\text{l}$  vs.  $16.35 \pm 25.17 \text{ pg/}\mu\text{l}$ ,  $p = 0.03$ ), MCP-1 ( $248 \pm 117 \text{ pg/}\mu\text{l}$  vs.  $147 \pm 85 \text{ pg/}\mu\text{l}$ ,  $p = 0.00$ ), MIP-1b ( $11.657 \pm 5.61 \text{ pg/}\mu\text{l}$  vs.  $5.36 \pm 3.02 \text{ pg/}\mu\text{l}$ ,  $p = 0.00$ ) y Adipsina ( $14106 \pm 9432 \text{ pg/}\mu\text{l}$  vs.  $3942 \pm 1843 \text{ pg/}\mu\text{l}$ ,  $p = 0.00$ ) del grupo de paciente con ELA.

**CONCLUSIÓN:** Se observa una tendencia hacia un mecanismo proinflamatorio al verse incrementado los factores que están considerados como parte del mecanismo inmunomodulador inflamatorio tales como IL-5, L-6, Adipsina y los Factores de Crecimiento descritos previamente. Se necesitan posteriores estudios para corroborar estos resultados.

## UTILIDAD DE LA PRUEBA DE ESTIMULACIÓN REPETITIVA EN EL DIAGNÓSTICO Y SEGUIMIENTO DE INTOXICACIÓN POR ORGANOFOSFORADOS

JAIME ARANGO AGUILAR, CRISTINA MARTÍNEZ RUÍZ  
IMSS, ISEM

**CASO CLÍNICO:** Mujer de 44 años que ingresa a Terapia Intensiva por ingesta autoinflingida de sustancia desconocida con objetivo suicida, se sospecha de fosforo de zinc. Presenta disminución en el estado de conciencia, dolor abdominal, náusea, vómito, sialorrea, miosis y fasciculaciones, hipertensión, taquicardia e insuficiencia respiratoria requiriendo ventilación mecánica. Al quinto día posterior a la exposición se realiza prueba inicial (PI) de estimulación repetitiva y se decide iniciar antídoto Toxogonina. Noveno día. - Se reporta sin síntomas colinérgicos, fuerza 4/5 y pupilas de 2 mm, Glasgow 9, completa quinta dosis de Toxogonina. Décimo quinto día. Estimulación repetitiva de control (PC).

**RESULTADOS EN ESTUDIOS NEUROFISIOLÓGICOS:** PI. La estimulación repetitiva de baja frecuencia de 3 Hz (ER-3) mostró el decremento máximo en la segunda respuesta con un incremento paulatino casi lineal hasta recuperar el 63% de la respuesta inicial. No se realizó prueba de alta frecuencia de 20 Hz (ER-20) por inestabilidad hemodinámica. PC. El incremento de amplitud con ER-3 no superó el 3% (en el paciente control sano llegó hasta 10%). La ER-20 mostró un incremento porcentual ligeramente mayor que en el control sano desde la primera respuesta, el incremento porcentual fue similar a partir de la sexta respuesta. El estudio de neuroconducción mostró ligera prolongación de la latencia entre las pruebas inicial y final (1.2 ms), en la prueba inicial la amplitud fue de aproximadamente el 65% respecto a la final, requiriendo un 130% de incremento en la intensidad del estímulo para lograr la respuesta máxima.

**DISCUSIÓN:** A diferencia de las observaciones de Wadia y cols. encontramos incremento en la latencia y la necesidad de estímulos de mayor intensidad para lograr la mejor respuesta durante la fase subaguda del envenenamiento. También se identificó una disminución significativa en la amplitud de los potenciales de acción. La prueba de estimulación repetitiva mostró un patrón diferente presentando el decremento máximo desde la segunda respuesta.

**CONCLUSIÓN:** El estudio de neuroconducción motora y la estimulación repetitiva pueden ser pruebas útiles para apoyar el diagnóstico de intoxicación por organofosforados y para evaluar a funcionalidad de la placa neuromuscular y la recuperación de su función.

## PREVALENCIA DE LOS HALLAZGOS ELECTROENCEFALOGRÁFICOS ANORMALES EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO EN EL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA

DORA MARICELA PEÑA LANDÍN, MA. AURORA GARCÍA BRISEÑO  
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA. NEUROFISIOLOGÍA CLÍNICA

**INTRODUCCIÓN:** El Lupus Eritematoso Sistémico (LES) es un trastorno autoinmune cuya afección al sistema nervioso central (SNC) se presenta en 20-30% de los casos pediátricos. Las manifestaciones se asocian generalmente con períodos de actividad grave de la enfermedad y exige una evaluación precoz y rápido tratamiento. El electroencefalograma (EEG) permite una adecuada caracterización del estado funcional del SNC y puede identificar alteraciones subclínicas reflejando alteración vascular y neuronal incluso antes de manifestarse clínicamente. El 60% muestran anomalías en el EEG, lo cual está determinado por la severidad del déficit neurológico y puede variar desde normal hasta anomalías focales o difusas. Existen escasos reportes en la literatura sobre estos hallazgos que sugieren posible disfunción electrofisiológica en pacientes pediátricos con LES. En México se desconocen estos datos.

**OBJETIVO:** Describir los hallazgos electroencefalográficos en pacientes pediátricos con LES en el periodo comprendido del 16 de enero 2006 al 16 de mayo del 2014 en el Instituto Nacional de Pediatría.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** Estudio transversal, observacional, retrospectivo y descriptivo, donde se estudiaron los pacientes con LES, en quienes se realizó EEG, describiendo los hallazgos anormales. Se consideró anomalía electrofisiológica con: identificación focal o difusa, asimetría, actividad epileptiforme (puntas, polipuntas, ondas agudas y ondas lentas).

**RESULTADOS:** Se incluyeron 180 pacientes, el 16.6% ( $n = 30$ ) correspondieron al género masculino. De la población estudiada, 69.5% ( $n = 125$ ) mostró anomalía electrofisiológica, de estas, la más frecuente fue una identificación difusa, seguida de grafoelementos epileptiformes en 11.1% ( $n = 20$ ).

**CONCLUSIONES:** La prevalencia de las anomalías en el EEG en pacientes con LES es similar a lo reportado en la literatura mundial. El EEG resulta una herramienta atractiva para la evaluación de la afección del SNC en este tipo de pacientes, inclusive sin síntomas neurológicos.