

RESÚMENES DE LA LITERATURA

Status Distónico: El síndrome y su manejo.

H. Manji, R.S. Howard, D.H. Miller, N.P. Hirsch, L. Carr, K. Bathia, N. Quinn and C.D. Marsden.

BRAIN, (1998), 121, 243-252.

Los pacientes con síndromes distónicos a veces desarrollan en forma creciente frecuentes y severos episodios de una desbastante distonía generalizada que dimos en llamar status distónico. Se presentan 12 casos de status distónico de diferentes etiologías. En 5 casos se identificaron posibles factores desencadenantes: infección intercurrente (uno); interrupción del litio (uno) y tetrabenazina (uno); y la introducción de clonazepam (dos). Nueve pacientes requirieron ventilación mecánica y otros tres fueron sedados con clorometiazole. La terapia con drogas usada incluyó benzexol, tetrabenazina, pimozida, baflofeno, clorpromazina, haloperidol, carbamazepina, y acetazolamida. Dos pacientes fueron sometidos a talamotomía, uno de ellos mejoró. Dos pacientes fallecieron, cinco volvieron a su estado previo al status, dos tuvieron una recuperación completa y tres empeoraron. Los pacientes con un status distónico deben ser manejados en una unidad de cuidados intensivos ya que pueden desarrollar complicaciones bulbares y respiratorias que podrían requerir ventilación asistida. Los problemas metabólicos encontrados incluyeron rhabdmiolisis con fallo renal agudo. La terapia con benzexol, tetrabenazina y pimozida o haloperidol puede ser beneficioso en algunos casos.

Subtipos de accidente cerebrovascular isquémico en niños y adultos jóvenes

LS Williams, BP Garg, M Cohen, JD Fleck, J Biller.

Neurology 1997; 49: 1541-1545

Las estrategias específicas para la prevención primaria y secundaria de accidente cerebrovascular (ACV) en niños y adultos jóvenes puede recomendarse solamente una vez descriptas correctamente las causas de ACV en estos grupos etarios. Los códigos del ICD-9 fueron usados para identificar niños de 1 a 18 años con ACV isquémico agudo. Adultos jóvenes entre 18-45

años fueron identificados por medio de los registros de ACV en adultos jóvenes de Indiana University y Northwestern University. Se utilizaron criterios validados para clasificar los subtipos de ACV isquémicos como aterotrombóticos, (AT), cardioembólico (CE), pequeños vasos (PV), otra causa determinada, o causa desconocida. Se identificaron 92 niños y 116 adultos jóvenes. Los subtipos de ACV en niños/adultos jóvenes (porcentajes) fueron los siguientes: AT 0/16 ($p < 0.001$), CE 15/14 ($p = 1.0$), PV 0/3 ($p = 0.26$), otros 49/44 ($p = 0.40$), y desconocido 36/23 ($p = 0.04$). Los niños tuvieron más causas protrombóticas (25% versus 14%, $p = 0.03$), y los adultos jóvenes tuvieron más disecciones (3% versus 15%, $p = 0.005$). Los niños entre 15 y 18 años tuvieron causas de ACV isquémico más similares a las de los adultos jóvenes. La causa de ACV es menos frecuentemente identificada en niños que en adultos jóvenes. Los niños tuvieron más causas protrombóticas de ACV y los adultos más aterotrombóticas y disecciones. Los ACV lacunares son raros tanto en niños como en adultos jóvenes. La edad de 15 años debe ser utilizada para separar niños de adultos jóvenes con ACV isquémico.

Resultados del tratamiento quirúrgico en la epilepsia del lóbulo temporal con psicosis crónica

DC Reutens, G Savard, F Andermann, F Du-beau, A Olivier.

Brain 1997; 120: 1929-1936

La combinación de psicosis y epilepsia refractaria del lóbulo temporal no es rara. Asimismo, pacientes con psicosis crónica interictal y epilepsia refractaria son rechazados de muchos programas de cirugía de epilepsia puramente por razones psiquiátricas. Se asume frecuentemente que el trastorno del comportamiento previene la evaluación preoperatoria adecuada, o que los pacientes no están capacitados para dar el consentimiento informado para las investigaciones preoperatorias y para la cirugía. La observación que la psicosis usualmente no mejora luego de la operación y el temor de una exacerbación de la psicosis con la remisión de las crisis postquirúrgica, análogo a la "normalización forzada", son otras oposiciones a la cirugía en estos pacientes.

Describimos 5 pacientes con el doble diagnóstico de epilepsia del lóbulo temporal médicamente intratable y psicosis crónica que fueron sometidos a resección del lóbulo temporal. Los pacientes eran capaces de dar consentimiento informado y fueron fácilmente manejados durante la investigación preoperatoria. Los resultados en cuanto a las crisis han sido excelentes en todos los casos. La naturaleza o evolución de la psicosis no fue influenciada por la resección del lóbulo temporal ni por la remisión de las crisis. Subjetivamente, los pacientes funcionaron mejor en las actividades de la vida diaria y la ausencia de crisis mejoró la integración en las unidades de tratamiento psiquiátrico. Con intervención psiquiátrica apropiada, los pacientes con psicosis crónica y epilepsia refractaria pueden participar en investigaciones preoperatorias con éxito, y pueden ser sometidos a cirugía sin problemas.

Patrones de perfusión durante las crisis del lóbulo temporal: Relación con el resultado quirúrgico.

SS Ho, MR Newton, AM McIntosh, RM Kalnis, GCA Fabinyi, GA Brazenor, WJ McKay, PF Bladin y SF Berkovic.
Brain 1997; 120: 1921-1928

Intentamos determinar si los patrones de hiperperfusión ictal demostrados usando SPECT con Tc^{99m} HMPAO (hexametilpropilaminóxima) predicen el resultado de la lobectomía temporal; en particular, si patrones más extensos de hiperperfusión ictal se asocian con peor pronóstico. Estudiamos 63 pacientes que tenían estudios de SPECT ictal previos a la lobectomía temporal. La hiperperfusión en el SPECT ictal fue lateralizada y clasificada en 4 patrones: a) típico, b) típico con extensión posterior, c) bilateral y d) atípico. El resultado (con un mínimo de 2 años de seguimiento) fue clasificado como libre de crisis o no libre de crisis. Análisis multifactorial se utilizó para evaluar la relación de los patrones del SPECT con el resultado. 35 casos tuvieron el patrón ictal del SPECT típico, 13 posterior, 9 bilateral y 6 atípico. El patrón atípico se asoció con ausencia de patología en el espécimen quirúrgico. El resultado fue similar para los patrones típico, posterior y bilateral con un 60%, 69% y 67% libre de crisis respectivamente. En contraste, el grupo atípico tuvo un peor resultado con sólo un 33% libre de crisis. El análisis actuarial mostró una diferencia signifi-

ficativa en el resultado entre los pacientes con el patrón típico y pacientes con patrón atípico ($p=0.04$). Concluimos que los patrones extendidos de perfusión ictal en epilepsia del lóbulo temporal no predicen resultados pobres, indicando que la hiperperfusión extensa probablemente representa las vías de propagación de las crisis más que tejido intrínsecamente epileptogénico. Los patrones atípicos de hiperperfusión están asociados con mal pronóstico y pueden indicar epileptogenicidad difusa o extratemporal.

Espectroscopía por resonancia magnética en parálisis supranuclear progresiva, enfermedad de Parkinson y degeneración corticobasal.

G Tedeschi, I Litvan, S Bonavita, A Bertolino, N Lundbom, NJ Patronas y M Halett.
Brain 1997; 120:1541-1552

Usamos espectroscopía por resonancia magnética (RMS) para evaluar in vivo el compromiso neuronal cortical y subcortical en la parálisis supranuclear progresiva (PSP), enfermedad de Parkinson (EP) y degeneración corticobasal (DCB). Esta técnica permitió la medición simultánea de compuestos conteniendo N-acetilaspártato (NA), colina (Co), creatina-fosfocreatina (Cre) y lactato, de 4 cortes de 15mm divididos en elementos de volumen único de 0.84-ml. El estudio incluyó 12 pacientes con PSP, 10 con EP, 9 con DCB y 11 controles normales apareados por edad. Las regiones de interés fueron seleccionadas del tronco, caudado, tálamo, lenticular, centro semioval, y cortezas frontal, parietal, precentral, temporal y occipital. Los pacientes con PSP comparados con los controles tuvieron significativamente reducidos NA/Cre en tronco, centro semioval, corteza frontal y precentral, y significativamente reducido NA/Co en el núcleo lenticular. Los pacientes con DCB, comparados con los controles, tuvieron reducido significativamente NA/Cre en el centro semioval, y NA/Co en el lenticular y corteza parietal. No hubo diferencias significativas entre pacientes con EP y controles, o entre grupos de pacientes en ninguna de las áreas de interés. En la corteza parietal de los pacientes con DCB, NA/Co estuvo significativamente reducida contralateral al lado más afectado. Hubo diferencias grupales estadísticamente significativas en el patrón regional de reducción de NA/Cre y NA/Co, comparando sujetos normales con todos los grupos de pacientes, y EP con DCB y EP con

PSP. A pesar del hallazgo de diferencias significativas entre grupos, que no implica que sea posible diferenciar entre pacientes individuales en PSP y DCB usando RMS, la detección de patrones corticales y subcorticales específicos de compromiso neuronal es posible con esta técnica. Sugerimos que este patrón regional de compromiso neuronal hallado en PSP y DCB puede ayudar en la evaluación diagnóstica de individuos afectados.

Imágenes por resonancia magnética del nervio facial en un caso de síndrome de Melkersen-Rosenthal

Ferriby D, Pertuzon B, Clarisse J, Vermersch P. Rev Neurol 1998; 154; 5: 426-8.

Un paciente de 35 años seguido con diagnóstico de enfermedad de Crohn presentó un segundo episodio de parálisis facial periférica en el contexto de edema facial episódico desde la infancia. Se hizo el diagnóstico de síndrome de Melkersen-Rosenthal y un estudio de MRI con gadolinio demostró la presencia transitoria de una señal hiperintensa en T1 que apoya la hipótesis de una causa inflamatoria. La similitud de las lesiones del nervio facial en el síndrome de Melkersen-Rosenthal documentadas en asociación con enfermedad de Crohn y con sarcoidosis plantea la posibilidad de algún grado de relación entre estas entidades.

Evaluación clínica de la disartria: presentación y validación de un método.

Auzou P, Özscancak C, Jan M et al. Rev Neurol 1998; 154:6-7: 523-30

Los autores presentan una grilla de Evaluación Clínica de la Disartria (ECD) adaptada del método originalmente presentado en Inglaterra por P. Enderby. Permite un análisis cuantitativo del funcionamiento de los órganos implicados en la emisión de la palabra así como también una medida objetiva de inteligibilidad comparada con un grupo testigo. La reproducibilidad de los datos obtenidos (correlación y concordancia interobservador) fue elevada. Este estudio fue llevado a cabo en 100 pacientes disártricos con 6 formas de disartria:

1. Espástica por compromiso de vías piramidales.

2. Flácida por lesión nuclear o de nervio periférico.
3. Atáxica por lesión cerebelosa pura.
4. Hipoquinética por compromiso extrapiramidal de la enfermedad de Parkinson.
5. Hiperquinética por disfunción extrapiramidal como en corea y distonía.
6. Mixta: en la cual la disartria era la resultante de compromiso multisistémico de los órganos implicados en el habla (esclerosis múltiple, ELA, atrofia multisistémica y traumatismo de cráneo) más que de un órgano específico.

La reducción en el score de inteligibilidad está relacionada con el grado de disfunción de los órganos.

Degeneración cerebelosa secundaria a intoxicación aguda por litio.

Roy M, Stip E, Black D, Lew V, Langlois R. Rev Neurol 1998; 154: 6-7: 546-8.

El litio es una neurotoxina con particular afinidad por cerebelo. Su utilización está indicada en el tratamiento de las fases maníacas de la enfermedad bipolar así como también en la prevención de sus recaídas. El riesgo de secuelas neurotóxicas permanentes por litio aumenta con la utilización concomitante de algunos neurolépticos convencionales (haloperidol, clorpromazina, flufenazina). Los autores comunican dos nuevos casos de neurotoxicidad por litio (uno aislado y el otro en el contexto de neurolépticos). Ambos pacientes presentaban severa atrofia cerebelosa hemisférica y vermiana en los estudios por imágenes (TAC y RMI). Algunos factores adicionales como deshidratación, infección sistémica, otras medicaciones o la corrección rápida de la frecuentemente coexistente hiponatremia parecen contribuir al riesgo de neurotoxicidad por litio. Los autores discuten los posibles mecanismos patofisiológicos (sistemas de segundos mensajeros e inhibición de la inositol-monofosfatasa) y las medidas preventivas.

Imágenes funcionales del músculo humano

Leroy-Willig A, Carlier P, Morvan D, Duboc D, Fardeau M. Rev Neurol 1998; 154 (5): 379-88.

Las imágenes en medicina nos dan hoy acceso no solamente a la anatomía sino también a fun-

ciones de órganos en el cuerpo humano. Las imágenes funcionales ofrecen la apreciación directa de la función de un órgano determinado como por ejemplo cuando se mide la fracción de eyección del corazón con SPECT. Recientes avances en RM, con la combinación de imágenes y espectroscopía, permiten actualmente detectar modificaciones de parámetros fisiológicos inducidos por actividad muscular. Los cambios en el volumen de agua muscular inducidos por ejercicio se pueden calcular a través del volumen de la masa muscular o por modificaciones en la señal de agua usando simples secuencias de RM. Esos cambios en el volumen de agua reflejan el aumento de perfusión causado por el ejercicio. En algunos pacientes con miopatías metabólicas se ha detectado una reducción en la readaptación de la perfusión. La medición de la perfusión que antes se efectuaba con pletismografía usando oclusión venosa o con marcadores radioisotópicos se pueden hacer actualmente con las nuevas técnicas de RM. La oxigenación muscular puede medirse por espectroscopía de mioglobina con resolución temporal de 1 seg. o por imagen espectroscópica con resolución espacial de 1-2 cm en algunos minutos. Se puede monitorear la temperatura muscular con métodos no invasivos utilizando difusión por RM. Aquellos músculos que no pueden ser observados directamente pueden ser estudiados con RM ultrarrápida (p.ej. cuerdas vocales o músculos extraoculares). Es también muy interesante la medición de contractilidad tanto en músculo esquelético como en miocardio facilitada por RM con "spin-tagging". Las secuencias que utilizan ponderaciones RM en T1 y T2 separan el músculo del tejido adiposo que lo rodea y proporciona información veraz sobre el volumen muscular en pacientes con enfermedades neuromusculares. Los protocolos de estudio que combinan parámetros RM (no traumáticos y multiparamétricos) de perfusión, metabolitos fosforilados, lactato, mioglobina, etc., abren las puertas a varios estudios patofisiológicos no invasivos.

Los quistes aracnoideos: actualización histológica, embriológica y fisiopatológica.

Catala M, Poirier J.

Rev Neurol 1998; 154:(6-7), 489-501.

Los quistes aracnoideos forman una cavidad que contiene líquido similar al líquido cefalorra-

quídeo (LCR) y se diferencian de otros quistes intracraniales (neuro-epiteliales, coloides, epidermoides) por la histología de su pared. Se han descrito estos quistes en varias localizaciones, siendo la más frecuente el área ténporo-silviana. Se los considera como malformaciones congénitas susceptibles de cambiar durante la vida postnatal y no como secundarios a atrofia cerebral. La malformación aracnoidea puede ser el evento inicial o puede explicarse como una anomalía de drenaje del LCR por agenesia venosa. Dentro de los variados mecanismos postulados para el aumento de tamaño de estos quistes se cuentan la secreción de células de la pared quística, válvula unidireccional, y movimientos líquidos inducidos por pulsación venosa.

Déficits de aprendizaje después de la ruptura de aneurismas de la arteria comunicante anterior.

Rousseaux M, Godefroy O, Cabaret M.

Rev Neurol 1998; 154: (6-7), 508-22.

El objetivo de este estudio fue reevaluar los trastornos de la memoria tanto a breve plazo como a largo plazo después de la ruptura de aneurismas de la arteria comunicante anterior y más específicamente, la importancia y el rol de olvidarse, interferencias pro y retroactivas, compromiso de memoria para orden temporal, trastornos de la atención, síndrome disejecutivo y lesiones cerebrales definidas por RM. Se estudiaron 21 pacientes con injuria selectiva de cerebro anterior en las fases secundaria y tardía post ruptura aneurismática. El análisis de la memoria a breve plazo mostró que había reducción de series numéricas en la etapa secundaria pero que la media de la performance se hallaba conservada en paradigmas de Peterson y Sternberg. El aprendizaje verbal y visoespacial en memoria a largo plazo mostraron severo compromiso de recuerdo asociativo y recuerdo libre. El reconocimiento, que estaba moderadamente comprometido en la fase secundaria, se normalizó posteriormente. Se observó un definido y duradero aumento de interferencias retroactivas y proactivas y algún grado de compromiso en discriminar el orden temporal de presentaciones verbales. El grado de compromiso amnésico tenía buena correlación con olvidos, severidad de interferencias y compromiso en discriminar el orden temporal de presentaciones verbales, así como también

trastornos de la atención y funciones ejecutivas (Wisconsin Card Sorting Test). Sin embargo, el recuerdo libre y los falsos reconocimientos no estaban claramente relacionados con el síndrome disejecutivo. La severidad de la amnesia estaba asociada con lesiones con la corteza del cíngulo anterior izquierdo y del cuerpo caloso. Estos resultados sugieren que los pacientes presentaban primariamente déficit en la recuperación de la información a predominio de memoria a largo plazo. Los olvidos, interferencias y síndrome disejecutivo probablemente juegan un rol importante en la declinación de la performance mnemónica pero no explican claramente intrusiones en el recordar ni errores en el reconocimiento.

Estudio epidemiológico del síndrome de Guillain-Barré en el sudeste de Inglaterra

JH Rees, R D Thompson, N C Smeeton, R A C Hughes
JNNP 1998; 64: 74-77

Objetivo: determinar la incidencia, tratamiento, y pronóstico del síndrome de Guillain Barré en el sudeste de Inglaterra.

Métodos: se presentan pacientes con diagnóstico confirmado de síndrome de Guillain-Barré, entre el 1 de julio de 1993 y 30 de junio de 1994 reunidos por el esquema de reporte voluntario coordinado por la Unidad de Estudios Neurológicos Británica, datos recolectados por las Autoridades Regionales de Salud, por la admisión hospitalaria entre el sudeste y sudoeste de Thames, certificados de defunción, y estudios de investigaciones contemporáneas del síndrome de Guillain-Barré e infección por *Campylobacter* Jejuni. Todos los pacientes fueron seguidos durante un año para determinar el pronóstico.

Resultados: Setenta y nueve pacientes fueron evaluados, 35 (44%) hombres, 44 (56%) mujeres, incluyen tres niños. La tasa bruta anual (95% intervalo de confianza (IC)) fue 1.2 (0.9-1.4) casos/100.000 habitantes y 1.5 (1.3-1.8)/100.000 cuando se ajusta para los casos no detectados. Veinte (25%) pacientes requirieron ventilación mecánica por aproximadamente 42 días (64). Treinta y seis (46%) pacientes recibieron gama- globulina endovenosa, cinco (6%) plasmaféresis, 11 (14%) ambos tratamientos, tres (4%) esteroides, y 25 ningún tra-

tamiento inmunomodulador. Un año después, seis (8%) habían fallecido, todos ellos mayores de sesenta años de edad; tres quedaron postrados en cama o dependientes de ventilación, siete (9%) incapacitados para caminar, 14 (17%) con incapacidad para correr, y 49 (62%) tuvieron una recuperación completa o casi completa. El incremento en la edad está asociado con un peor pronóstico al año.

Conclusión: a pesar del uso frecuente de tratamientos inmunomoduladores el síndrome de Guillain-Barré aún acarrea una alta morbi-mortalidad.

Infección por Helicobacter Pylori (HP): factor de riesgo para la enfermedad cerebrovascular isquémica y ateroma carotídeo

Hugs Markus, Mike Mendall
JNNP 1998; 64:104-107

Objetivo: La infección crónica por HP se ha asociado con cardiopatía isquémica, aunque el mecanismo no es claro. El objetivo es determinar si además constituye un factor de riesgo de isquemia cerebral.

Método: Un total de 238 pacientes y 119 controles fueron estudiados. Los pacientes fueron agrupados en subtipos de ACV, basados en los mecanismos patogénicos y la placa ateromatosa carotídea, evaluada por Duplex. Se determinó la seropositividad a HP en muestras de suero.

Resultado: La seropositividad fue mayor en los casos (58.8 % vs. 44.5%, p=0.01).

El odds ratio para ACV con seropositividad fue 1.78 (95% intervalo confianza (IC) 1.14 - 2.77), que es significativo, después controlado por otros factores de riesgo incluido el status socio-económico (1.63 (95% IC 1.02 - 2.66)). La seropositividad para HP se asoció tanto con enfermedad de grandes vasos (odds ratio 2.58 (95% IC 1.44 - 4.63), p= 0.001) como con infarto lacunar (odds ratio 2.21 (95 % I.C. 1.12 - 4.38), p= 0.02), pero no con ACV secundario a cardioembolia o de etiología incierta. (odds ratio 1.16 (95% I.C. 0.66 - 2.02), p = 0.5). El grado de estenosis carotídea (expresado por la media), fue mayor en los pacientes seropositivos para HP (37.3(29.7) vs. 27.9 (26.2)%, p= 0.01). No se encontró diferencias en la prevalencia de seropositividad entre pacientes con ACV y AIT (59.6 % vs. 58.6 %, p= 0.9)

Conclusión: la infección por HP es un factor independiente para ACV isquémico y podría actuar, al menos en parte, por incremento en la arterioesclerosis.

Valor diagnóstico de la biopsia de nervio sural en la polineuropatía inflamatoria crónica desmielinizante

D S M Molenaar, M Vermeulen, R de Haan
JNNP 1998; 64: 84-89

Objetivo: investigar el valor diagnóstico adicional de la biopsia del nervio sural (BNS) en 64 pacientes, en quienes la polineuropatía inflamatoria crónica desmielinizante (PICD) fue considerada, dado que la biopsia del NS se recomienda en los criterios de diagnóstico para investigación.

Métodos: en primer lugar, el valor diagnóstico adicional de la BNS fue analizado por regresión logística multivariable. Seis características clínicas (curso remisión, neuropatía sensitiva motora simétrica en piernas y en brazos, arreflexia, aumento de la concentración de proteínas en LCR, estudios de conducción que demuestren desmielinización y ausencia de otra enfermedad comórbida o anomalías relevantes de laboratorio) fueron incluidas dentro de un modelo logístico. En lo sucesivo, todas las características importantes identificadas de este modelo, así como el resultado de la BNS fue forzado dentro de un segundo modelo logístico.

Segundo, la performance diagnóstica de un experimentado neurólogo en el diagnóstico de enfermedad de nervios periféricos, fue estudiada por análisis ROC (receiver operating characteristics curve).

Resultados: el resultado del 1^{er} análisis logístico mostró que el LCR con una concentración de proteínas > a 1g/l (odds ratio (or) =38.5) y estudios neurofisiológicos que demuestren desmielinización (or =51.7) son fuertes predictores de la PICD. Cuando se forzó la característica significativa y la BNS se incluyó dentro del modelo, no pudo ser hallado un valor predictivo independiente. El neurólogo está capacitado para discriminar pacientes con y sin PICD (área debajo de la curva = 0.95). Su performance diagnóstica no mejoró significativamente al ofrecerle el resultado de la BNS.

Conclusión: no se pudo demostrar valor diagnóstico adicional de la BNS en la PICD.

Efecto a largo plazo del tratamiento con inmunoglobulina endovenosa en la neuropatía motora multifocal.

L.H. Van den Berg, H. Franssen and J.H. Wokke

Brain 1998; 121, 421-428

Se estudió el efecto a largo plazo del tratamiento con inmunoglobulina endovenosa (IVIg) en siete pacientes con neuropatía motora multifocal. En seis pacientes, el tratamiento a dosis plena (0.4 g/kg por 5 días consecutivos), mejoró la fuerza muscular no más de 12 semanas. Estos pacientes recibieron tratamiento IVIg de mantenimiento que consistió en una infusión semanal durante 2 a 4 años. Un paciente en quien el efecto del tratamiento inicial duró más de 1 año recibió IVIg en caso que su fuerza muscular se deteriorara. Todos los pacientes tratados tuvieron un efecto beneficioso en la mayoría de los grupos musculares durante el período de seguimiento. Sin embargo, en tres de los siete pacientes la fuerza muscular se deterioró durante el tratamiento de mantenimiento en 4 de los 28 músculos que habían tenido una mejoría después del tratamiento inicial y en dos grupos musculares que habían tenido fuerza normal al comienzo. Los estudios de seguimiento electrofisiológicos indicaron que hubo una mejoría en el bloqueo de conducción, pero que aparecieron nuevos sitios de bloqueo de conducción con degeneración axonal subyacente durante el tratamiento de mantenimiento.

Esclerosis múltiple progresiva secundaria: Relación entre la actividad por rnm a corto plazo y características clínicas.

N. Tubridy, A. J. Coles, P. Molineux, D. A. S. Compston, F. Barkhof, A. J. Thompson, W. I. McDonald and D. H. Miller.

Brain (1998), 121, 225-231

Se reportan los hallazgos en 60 pacientes con esclerosis múltiple progresiva secundaria a quienes se le realizó RNM de cerebro mensualmente durante 4 meses (una al comienzo y tres durante el seguimiento). El propósito fue definir la historia natural a corto plazo de la RNM en una población con enfermedad progresiva secundaria y evaluar su relación con otros hallazgos clínicos y de RNM. El cohorte tenía rasgos clínicos

típicos de enfermedad progresiva secundaria: así, todos tenían una discapacidad motora moderada a severa (escala de Estado de Discapacidad Expandida) (EDSS), score 3.5-8, con una duración media de la enfermedad de 12 años. Había igual cantidad de hombres y mujeres. Durante los 3 meses de seguimiento hubo un total de 362 nuevas lesiones en 42 pacientes y 24 recaídas en 20 pacientes. No hubo correlación entre nuevas lesiones y edad al entrar al estudio, edad de comienzo de la enfermedad, sexo, duración de la enfermedad o EDSS, pero hubo una fuerte correlación con el número de lesiones en el scan de inicio y la actividad subsecuente ($r = 0.65$, $P < 0.0001$). Hubo una tendencia no significativa para mayor número de nuevas lesiones en aquellos que tuvieron recaídas durante los 3 meses de seguimiento ($p = 0.14$) o en los 6 meses previos ($p = 0.06$). Los pacientes que no recayeron en ningún período tenían significativamente menores lesiones nuevas activas ($p = 0.02$) que aquellos que recayeron en algún momento durante los 9 meses. Independientemente, una considerable actividad se observó en el grupo sin recaídas: hubo una media de 3.5 (media 2) nuevas lesiones en aquellos que no recayeron durante los 3 meses del estudio, y 5.5 (media 2) en aquellos que no recayeron en los 6 meses previos. Concluimos que la actividad en RNM a corto plazo es generalmente alta en la enfermedad crónica progresiva, confirmando la utilidad de esta técnica en ensayos de investigación. Estudios posteriores deberían concentrarse en aclarar los mecanismos de la progresión secundaria con estudios de seguimiento más prolongados en grupos más numerosos usando mediciones clínicas y de RNM.

Craniectomía bifrontal descompresiva en el tratamiento del edema cerebral postraumático refractario

Richard S. Polin, Mark E. Shaffrey, Christopher A. Bogaev, N. Tisdal, T. Germanson, Ben Bocchicchio, John A. Jane
Neurosurgery 1997, Vol. 41 (1)

Objetivo: El manejo del edema cerebral grave postraumático sigue siendo un frustrante desafío para el neurocirujano y el intensivista. Las tasas de mortalidad y morbilidad permanecen elevadas a pesar de los refinamientos en los

medios médicos y farmacológicos para controlar la hipertensión endocraneana, de esta manera se decidió la comparación del tratamiento médico versus la craniectomía descompresiva en el tratamiento del edema cerebral maligno postraumático.

Métodos: En la Universidad de Virginia Centro de Ciencias de la Salud, fueron realizadas 35 craniectomías descompresivas frontales en pacientes con edema cerebral maligno postraumático. Se constituyó una población de control cuyos datos resultaron del "Banco de Datos del Coma Traumático". Los pacientes operados fueron combinados con uno a cuatro pacientes, basados en sexo, edad, escala Glasgow, y máxima presión intracraneana (PIC) preoperatoria.

Resultados: La tasa de buena recuperación y moderada discapacidad para los pacientes sometidos a craniectomía fue de 37% (13 de 35 pacientes), mientras que la tasa de mortalidad fue de 23% (8 de 35 pacientes). Los pacientes pediátricos tuvieron una tasa más alta de evolución favorable (44%, 8 de 18 pacientes) que los pacientes adultos. La PIC postoperatoria fue menor en pacientes a los que se le realizó descompresión ($p = 0.0003$). La PIC fue más baja en pacientes operados que en las mediciones de los pacientes control. Un incremento en la evolución favorable, estadísticamente significativa, fue observado en los pacientes sometidos a cirugía con respecto al control combinado (15.4%) ($p = 0.014$). Evolucionaron desfavorablemente todos los pacientes que exhibieron sostenidos valores de PIC por encima de 40 torr y aquellos operados luego de 48 horas después del momento del trauma. La evaluación de 20 pacientes que no encajaron en ninguna de estas categorías reveló una tasa del 60% de evolución favorable y una ventaja estadística sobre los pacientes control ($p = 0.0001$).

Conclusión: La craniectomía descompresiva bifrontal provee una ventaja estadística sobre el tratamiento médico de la hipertensión cerebral postraumática y debería ser considerada en el tratamiento de la edema cerebral maligno postraumático. Si la operación puede ser llevada a cabo antes de que el valor de la PIC exceda los 40 torr por un período sostenido y dentro de las 48 horas del tiempo de la injuria, el potencial para influir sobre la evolución es mayor.

Mejora de la circulación en enfermedades vasculares periféricas mediante el uso de estimulación epidural en la médula.

Krishna Kumar, Cory Toth, Rahul k. Nath, Ashok K. Verma, John J Burgess

J. Neurosurg. 1997, (86).

Fue utilizada la estimulación medular en 46 pacientes con dolor asociado a enfermedad vascular isquémica de miembros inferiores descartando previamente la oportunidad de reconstrucción vascular quirúrgica. La base de este reporte lo constituye treinta y nueve pacientes con seguimiento entre 2 y 36 meses posteriores al procedimiento. Treinta (77%) de los 39 casos fueron considerados exitosos. Los elementos tenidos en cuenta para considerar el fracaso del tratamiento incluyeron amputación, cirugía de revascularización, pobre efecto analgésico, inconvenientes técnicos del sistema. La presión parcial de oxígeno transcutáneo (TcPO₂) aumentó tanto en el pie afectado como en el control. En los pacientes con buena evolución con valores de TcPO₂ preimplante menor 30mm Hg, la Tc PO₂ aumentó significativamente. El volumen de pulso analizado aumentó también en forma significativa ($p < 0,005$) en el muslo metatarso y dedo gordo en los pacientes con buen resultado. La velocidad de flujo sistólico también mostró un incremento significativo en los pacientes con buena evolución ($p < 0,005$). Los pacientes con TcPO₂ menor de 10 mm Hg luego de la estimulación debieron ser sometidos a la amputación dentro de los 3 primeros meses.

La mejoría en el control del dolor, combinado con el incremento de los valores de TcPO₂ mayores a 10 mm de Hg fueron factores predictivos tempranos de éxito a largo plazo. Un incremento inicial en la velocidad de flujo sistólico (medida por Doppler) mayor a 10 mm también significó una evolución favorable a largo plazo. La estimulación eléctrica medular impresiona ser una modalidad terapéutica útil para el control del dolor y mejoría en la perfusión en el grupo de pacientes con enfermedad vascular isquémica terminal considerada no candidata a resolución quirúrgica. Los mejores resultados se lograron en pacientes con severa claudicación y dolor de reposo sin cambios tróficos en el pie. El mecanismo de este efecto benéfico no está aún completamente comprendido.

Apomorfina induce cambios en la actividad espontánea del Gpi en pacientes con Enfermedad de Parkinson.

Marcelo Merello, Jorge Balej, Marina Delfino, Angel Cammarota, Osvaldo Betti, Ramón Leiguarda

Movement Disorders 1999, 14 (1): 45-49

Objetivo: Determinar el efecto de una dosis única de apomorfina sobre la descarga neuronal del globo pálido interno (Gpi) en pacientes con Enfermedad de Parkinson.

Pacientes y Métodos: Fueron estudiados nueve pacientes con Enfermedad de Parkinson sometidos a palidotomía posteroventral bajo registro electrofisiológico. Luego de la identificación de una unidad de descarga del Gpi con suficiente spike radio ruido/señal, se grabó un registro basal al que le siguió la administración de una dosis única de 3mg de apomorfina subcutánea. Posteriormente se grabó un minuto de registro a los 10', 30' y 60' luego de la apomorfina.

Resultados: En cuatro pacientes, el registro se perdió luego de 5-10'. En dos, se observaron cambios en el pico de dosis pero luego se perdió el registro, y en los tres pacientes restantes se completó el registro y el mismo volvió a la línea de base, los cinco mostraron reducción significativa en la frecuencia de descarga del Gpi (media SD para basal y post-apomorfina fue 143 + 55.6 y 52 + 19.2, respectivamente; $p < 0.002$).

Conclusión: En pacientes con Enfermedad de Parkinson, la apomorfina induce cambios en la descarga espontánea del Gpi y modifica su frecuencia, haciéndose similar a la normal en los primates. Estos hallazgos muestran que esta mejoría clínica tanto como la inducción a diskinesias seguidas a la administración de medicación podría estar mediada por una disminución de la actividad del Gpi.

Estudio Controlado a Doble Ciego de Gabapentin y Baclofen Para el Tratamiento del Nistagmus Adquirido

L. Averbuch-Heller, R. J. Tusa, L. Fuhry, K.G. Rottach, G.L Ganser, W- Heide, U. Buttner, R.J. Leigh

Ann Neurol 1997; 41:818-825

Se efectuó un estudio cruzado a doble ciego comparando gabapentin (dosis de hasta 900 mg-

/día) contra baclofen (hasta 30mg/día) como terapia del nistagmus adquirido en 21 pacientes. Se midió la agudeza visual y el nistagmus antes y dos semanas después del tratamiento con cada una de estas medicaciones. En un grupo de 15 pacientes con nistagmus pendular adquirido la agudeza visual mejoró significativamente con gabapentin pero no con baclofen. El gabapentin redujo significativamente la velocidad media del nistagmus pendular adquirido en cada ojo en los tres planos, mientras que el baclofen solamente resultó efectivo en el plano vertical. En 10 pacientes con nistagmus pendular adquirido la reducción del nistagmus con gabapentin fue significativa y 8 de los mismos decidieron continuar tomando este fármaco. En 6 pacientes con downbeat nistagmus o con downbeat nistagmus torsional los cambios en la velocidad de la fase lenta fueron menos consistentes con ambos fármacos ya sea aumentando o disminuyendo y fueron dependientes de las condiciones del estudio. Solamente un paciente mostró reducción consistente y significativa en la velocidad pendular media y esto fue alcanzado con cualquiera de los 2 fármacos ensayados. Los recientes hallazgos sugieren que el gabapentin sería un tratamiento efectivo para muchos de los pacientes con nistagmus pendular adquirido, así como ocasionalmente pacientes con downbeat nistagmus pueden responder a terapéutica con gabapentin o baclofen.

N-Acetilaspártato en el Hipocampo de Pacientes con Epilepsias Neocorticales y Epilepsia Mesial del Lóbulo Temporal

Peter Vermathen, Rer Nat, Gabriele Ende, Rernat; Kenneth D. Laxer, Robert C. Knowlton, Gerald B. Matson, Michael W. Weiner.
Ann Neurol 1997; 42: 194-199

Estudios previos con RNM por espectroscopía han demostrado que el N-Acetilaspártato (NAA) se encuentra reducido no solamente ipsilateral pero asimismo en el hipocampo contralateral en la mayoría de los pacientes con epilepsia mesial del lóbulo temporal. La razón para estos cambios contralaterales no son del todo claros. Con la finalidad de testear si el hipocampo se encuentra alterado en aquellos pacientes con focos fuera del hipocampo se estudiaron pacientes con epilepsias neocorticales.

Los objetivos del presente estudio fueron determinar si el N-acetilaspártato hipocampal se halla reducido en epilepsias neocorticales y si el N-acetilaspártato hipocampal puede discriminar epilepsias neocorticales de epilepsias temporales mesiales. Se estudiaron con RNM por espectroscopía 10 pacientes con epilepsias neocorticales y los resultados fueron comparados con 23 pacientes con epilepsia mesial temporal unilateral y 16 controles normales. Los resultados muestran que a diferencia de lo que ocurre con epilepsia mesial del lóbulo temporal el N-acetilaspártato no se encontró reducido en el hipocampo de los pacientes con epilepsias neocorticales ya sea ipsi o contralateralmente al foco epiléptico. Estos resultados sugieren que convulsiones repetidas no provocan daño secundario en el hipocampo. Las diferencias espectroscópicas halladas en epilepsias neocorticales podrían así ayudar a distinguir epilepsias neocorticales de epilepsias mesial del lóbulo temporal.

Correlato entre Factor de Necrosis Tumoral α Circulante con Anomalías Electrodiagnósticas en el Síndrome de Guillain-Barré

M.K Sharief, D. A Ingram, M. Swash,
Ann Neurol 1997; 42:68-73

El daño autoinmune dirigido contra el nervio periférico, mediado por linfocitos T activados y macrófagos, es la patogénesis subyacente de la desmielinización inflamatoria que ocurre en el síndrome de Guillain-Barré. Tanto los linfocitos T como los macrófagos secretan un factor de necrosis tumoral α , citoquina que ejerce sus efectos tóxicos sobre la mielina, células de Schwann y células endoteliales. El reporte de un nivel persistentemente elevado de esta citoquina en sueros de pacientes con síndrome de Guillain Barré podría reflejar el grado de activación inmune más que un mecanismo patogénico directo. Se compararon niveles séricos del factor de necrosis tumoral α , interloquina-1 β y el receptor para la interloquina-2 soluble, con criterios electrodiagnósticos bien establecidos para desmielinización primaria en 23 pacientes con síndrome de Guillain-Barré con la finalidad de determinar la relación existente entre estas citoquinas y el grado de daño sobre la mielina periférica. Altas concentraciones séricas del factor de necrosis tumoral alfa fue asociado con latencias motoras

distales prolongadas y con un enlentecimiento en las velocidades de conducción motoras, así como también la prolongación o ausencia de ondas F y la disminución en la amplitud de los potenciales de acción muscular distales. No se encontró un correlato significativo entre los criterios electrodiagnósticos para desmielinización primaria y los niveles séricos de la interloquina-1 β o el receptor de interloquina-2 soluble. Estos hallazgos sugieren un rol putativo del factor de necrosis tumoral alfa en la patogénesis de la desmielinización del nervio periférico en el síndrome de Guillain-Barré.

Lesión unilateral versus electroestimulación en palidotomía posteroventral: Estudio comparativo prospectivo randomizado.

Marcelo Merello, María I. Nouzeilles, Gabriela Kuzis, Angel Cammarota, Liliana Sabe Osvaldo Betti, Servio Starkstein, Ramón Leiguarda.
Movement Disorders 1999;14 (1): 50-56

La palidotomía posteroventral guiada con microelectrodo (PPV) ha demostrado ser un método efectivo en el tratamiento de un grupo de pacientes con Enfermedad de Parkinson avanzada. Una cirugía no ablativa, a través de estimuladores cerebrales profundos, conectados a

un neuromarcapasos programable también se ha usado para inhibir al segmento interno del globo pálido (estimulación posteroventral [PPV]) con una eficacia clínicamente comparable a la cirugía del método ablativo. No obstante, no existen estudios controlados que comparen la eficacia de ambos procedimientos. Una serie prospectiva de 13 pacientes con indicación clínica para cirugía de globo pálido fue randomizada para palidotomía o colocación de estimulador, y se realizaron comparaciones motoras y neuropsicológicas a los tres meses del seguimiento. En las primeras evaluaciones de eficacia se observó un efecto comparable en el UPDRS y en el score de las actividades de la vida diaria luego de ambos procedimientos. Se observó que ambas técnicas mejoraban el resultado del tapping score y diskinesias, la mejoría bilateral en el primero fue mayor luego de PVS, y las últimas mejoraron más luego de la PVP. No hubo cambios significativos en los parámetros neuropsicológicos en ninguno de los dos procedimientos. Efectos adversos y complicaciones quirúrgicas se presentaron en seis de los 13 pacientes (tres luego de PVP y tres luego de PVS): estos fueron leves, transitorios y no afectaron el tracto óptico. En conclusión, a corto plazo, la eficacia y seguridad de ambos procedimientos son comparables.