

RESÚMENES DE LA LITERATURA

Trastornos cognitivos secundarios a la ruptura de aneurismas de la arteria comunicante anterior y de la arteria cerebral anterior.

Estudio retrospectivo de 56 casos.

Bindshaedler C., Assal G., de Tribolet N.

Rev Neurol 1997; 153: 11, 669-678.

Las historias neuropsicológicas de 56 pacientes operados por clipado del aneurisma fueron revisadas. Casi todos los pacientes permanecían autónomos sin déficit motor invalidante. Este estudio estuvo dirigido a especificar el tipo y frecuencia de secuela neuropsicológica y, en menor grado, a determinar el rol de diversos factores patofisiológicos. El interés primario fue examinar hasta qué punto y en qué momento del período postoperatorio la evaluación neuropsicológica puede predecir el resultado intelectual y socio-profesional de cada uno de los pacientes. La evaluación neuropsicológica efectuada después de la fase aguda mostró evidencia de secuelas intelectuales en aproximadamente 2/3 de los pacientes. Solamente en un paciente se observó amnesia anterógrada debida probablemente a la inevitable inclusión de una arteria hipotalámica en el clip durante la cirugía. Amnesia anterógrada transitoria y confabulaciones se observaron ocasionalmente, generalmente por menos de tres semanas. Un hallazgo frecuente fue la disminución de la performance en las pruebas de memoria o tareas ejecutivas de tipo frontal. En una minoría de pacientes, se encontraron trastornos de lenguaje o disfunciones visuoperceptivas o visuoestructurales, probablemente relacionadas con cambios hemodinámicos distales al aneurisma. En la fase aguda del post-operatorio fue frecuente observar compromiso global de la función intelectual que en la mayoría de los casos evolucionó en la fase crónica a un compromiso más selectivo, restringido por ejemplo a funciones ejecutivas o de memoria.

Las investigaciones neuropsicológicas realizadas entre 4 y 15 semanas después de la cirugía proporcionaron información apropiada relacionada con posibles trastornos intelectuales y el comienzo de la actividad profesional. Específicamente, el compromiso intelectual global persistente y la persistencia de amnesia y confabulacio-

nes 4-15 semanas post-cirugía se asociaron con el cese de la actividad profesional. Los trastornos de la memoria y los de tipo ejecutivo, y los trastornos de conducta de tipo frontal se asociaron con reducción de posibilidades laborales de tiempo completo. La angiografía pre y post-quirúrgica no fueron buenos elementos predictivos en cuanto al compromiso cognitivo a largo plazo; la angiografía normal no fue necesariamente seguida de un score neuropsicológico normal, a la inversa una angiografía anormal podía ser encontrada en el contexto de evaluación neuropsicológica normal. En contraste, había relación entre anomalías angiográficas del lado izquierdo y trastornos del lenguaje así como también entre el lado de la craneotomía y el tipo de déficit (lenguaje vs. trastornos visuo-perceptivos o visuo-constructivos).

Diplejía braquial por isquemia medular cervical. (Un caso).

Renard J.F., Massardier E., Iasci L., Onnient Y., Miret N., Callonnec F., Thiebot, J., Mihout B.
Rev. Neurol 1997; 153, 11: 690-693

Las diplejías braquiales por isquemia medular son excepcionales. Están relacionadas con compromiso en el territorio de la arteria espinal anterior. Los autores comunican un caso y analizan los estudios neurofisiológicos y de RMI así como también los hipotéticos mecanismos etiopatogénicos.

Nota del traductor: Esta breve comunicación ofrece una detallada revisión de la vascularización medular y una imagen en RMI axial en T2 de lo que ha sido descrito como "ojos de búho".

Aspectos clínicos, biológicos y neuroradiológicos del Síndrome de Sneddon: 26 observaciones.

Tourbah A., Piette J.-C., Benoît N., Iba-Zizen M.-T., Lyon-Caen O., Francès C..
Rev. Neurol 1997; 153, 11: 652-658

El síndrome de Sneddon se caracteriza por la asociación de livedo reticularis y episodios isquémicos cerebrovasculares. Se describen los aspectos

tos clínicos y por imágenes en resonancia magnética (MRI) en 26 pacientes con este síndrome. Las MRI fueron clasificadas en 6 categorías de acuerdo al tamaño y ubicación de las lesiones. No se encontró correlación con la presencia o no, de uno o varios factores de riesgo vascular, valvulopatía o anticuerpos antifosfolípidicos ni, por otro lado, con el desarrollo de demencia en relación con la MRI. Se constató una correlación altamente significativa entre el aspecto de la MRI y el grado de déficit neurológico. Se discute el curso clínico y los hallazgos MRI en el contexto del tratamiento recibido (AAS, anticoagulantes, corticoesteroides).

Subtipos de accidente cerebrovascular isquémico en niños y adultos jóvenes.

Williams L.S., Garg B.P., Cohen M., Fleck J.D., Biller J.

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 la 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 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.

Reutens D.C., Savard G., Andermann F., Dubeau F., Olivier A.

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 habitualmente no mejora luego de la operación y el temor de una exacerbación de la psicosis con la remisión postquirúrgica de las crisis, análoga 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.

Ho S.S., Newton M.R., McIntosh A.M., Kalnis R.M., Fabinyi G.C.A., Brazenor G.A., McKay W.J., Bladi P.F. y Berkovic S.F.

Brain 1997; 120: 1921-1928

Intentamos determinar si los patrones de hiperperfusión ictal demostrados usando SPECT con Tc (99m) HMPAO (hexametilpropilenaminox-

ma) 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 actuariales: 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 tejido 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 significativa 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.

Tedeschi G., Litvan I., Bonavita S., Bertolino A., Lundbom N., Patronas N.J. y Halett M.
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 tron-

co, caudado, tálamo, lenticular, centro semioval, y corteza 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 reducido 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 RME, 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.

Trombosis traumática yugular bilateral: Reporte de un caso y revisión de la literatura.

Bryan J. Duke, M.D., Robert K. Ryu, M.D., Kerry E., Brega, M.D., Douglas M. Coldwell, M.D., Ph.D.

Neurosurgery 41: 680-683, 1997

Objetivos e importancia: La trombosis de la vena yugular interna (VYI) asociada a presión intracraneana (PIC) elevada es una rara complicación del cateterismo venoso central pero no ha sido reportada como resultado de un traumatismo.

Presentación clínica: un paciente masculino de 18 años ingresó por un traumatismo debido a un asalto. En el examen inicial se comprobó somnolencia, soplo en la región anterior del cuello y edema difuso de la cara y el cuero cabelludo. La tomografía computada de cerebro fue normal. Una angiografía realizada al segundo día de hospitalización para descartar lesión carotídea reveló una trombosis bilateral de las VYI en la base

del cráneo. Se le colocó un monitor de PIC con una presión de apertura de 33 mmHg. La presión venosa central era de 9 mmHg. Se colocó un catéter en el seno sigmoideo izquierdo atravesando el trombo de la VVI ipsilateral, donde la presión medida fue de 17 mm Hg.

Intervención: Un stent intravascular fue colocado en la VVI izquierda. La PIC se normalizó rápidamente. Se le administró al paciente un régimen con cumadin durante 6 semanas, tiempo durante el cual el stent permaneció permeable.

Conclusión: Concluimos que la trombosis yugular traumática puede asociarse a una significativa elevación de la PIC y que el tratamiento con un stent endovascular puede afectar la rápida corrección de la hipertensión endocraneana en pacientes candidatos para anticoagulación.

Experiencia con angiografía por tomografía computada para la detección de aneurismas intracraneales en el inicio de la hemorragia subaracnoidea aguda.

Glenn B. Anderson, M.D., J. Max Findlay, M.D., David E. Steinke, M.D., Robert Ashforth, M.D. *Neurosurgery* 41: 522-528, 1997

Objetivo: Comparar objetivamente la angiografía por tomografía computada (ATC) con la angiografía digital selectiva (ADS) en la detección y definición anatómica de aneurismas intracraneales, particularmente en el inicio de la hemorragia subaracnoidea aguda (HSA).

Métodos: En un estudio prospectivo a ciegas, 40 pacientes portadores presuntivos o conocidos de un aneurisma cerebral intracraneano fueron sometidos a ATC y ADS, incluyendo 32 pacientes consecutivos con HSA en los cuales la ATC se realizó después de la TC diagnóstica para HSA. Las angiografías por TC fueron interpretadas para obtener datos sobre la presencia, localización y tamaño de los aneurismas, y sus características anatómicas como el número de lóbulos aneurismáticos, el tamaño del cuello del aneurisma (<4mm), y el número de ramos arteriales adyacentes. Las imágenes obtenidas por ATC fueron comparadas con las de ADS, tomando a estas últimas como control.

Resultados: La ADS reveló la presencia de 43 aneurismas en 30 pacientes, descartándose el diag-

nóstico de aneurismas intracraneales en los restantes 10 pacientes. Con respecto sólo a la detección de la presencia de aneurismas, la sensibilidad y la especificidad de la ATC es del 86 y 90 % respectivamente. Para la presencia de un aneurisma, seis angiografías por TC mostraron resultados falso-negativo y una angiografía por TC tuvo un resultado falso-positivo. Los resultados falso-negativo fueron causados en general por problemas técnicos de la imagen, aneurismas pequeños (<3mm) y localizaciones aneurismáticas pequeñas (por ejemplo: intracavernosos y de la PICA). Los resultados obtenidos con ATC fueron, en comparación con los resultados obtenidos mediante ADS, exactos en más de un 95 % para la determinación del tamaño de cuello y Domo aneurismático, la existencia de lóbulos en el aneurisma, y la presencia y número de ramos arteriales adyacentes. Además, la ATC provee una representación tridimensional de la malformación aneurismática, que fue considerada útil para la planificación quirúrgica.

Conclusión: La ATC es útil para la rápida y no-invasiva detección de aneurismas en localizaciones habituales, y la información anatómica de las imágenes con resultados positivos es al menos equivalente a aquella provista por la ADS. En los casos de HSA en los cuales los resultados de la TC y ATC indican una clara causa de sangrado y proveen adecuados detalles anatómicos, pensamos que es posible obviar la ADS previa a la cirugía aneurismática precoz de urgencia. En todos los restantes casos, la ADS se encuentra indicada.

Detección de señales embólicas durante y después de la angioplastia transluminal percutánea de las arterias subclavia y vertebral utilizando doppler transcraneano.

Motoshi Sawada, M.D., Nobuo Hashimoto, M.D., Shogo Nishi, M.D., Yoshinori Akiyama, M.D. *Neurosurgery* 41: 535-541, 1997

Objetivo: La angioplastia transluminal percutánea (ATP) está aceptada como un procedimiento efectivo y seguro para el tratamiento de las lesiones arteriales estenóticas en variadas localizaciones. Sin embargo la embolia distal puede causar serias complicaciones en la ATP de arterias cefálicas. Mediante el monitoreo de señales embólicas utilizando Doppler transcraneano (DTC), especulamos contemplando la seguridad y/o ries-

go de ATP en estenosis de las arterias subclavias y vertebrales.

Métodos: Se estudiaron doce pacientes consecutivos sometidos a ATP debido a estenosis de las arterias subclavia y vertebral de origen arterioesclerótico. Todos los pacientes fueron refractarios al tratamiento médico inicial y fueron considerados para ATP. Durante el procedimiento de ATP, todos los pacientes fueron heparinizados. Antes, durante y después del ATP, se realizó monitoreo con DTC cada 30 minutos por vez para detectar señales embólicas. Después de la ATP se continuó con tratamiento anticoagulante y antiplaquetario en todos los pacientes.

Resultados: Antes, durante y después de la ATP, se obtuvo una señal de flujo estable en cada arteria vertebral mediante la ultrasonografía por DTC. No se detectaron señales embólicas en cada paciente antes de la angioplastia. Durante la angioplastia, se detectó una señal embólica inmediatamente después de desinflar el balón en 1 de 12 pacientes, pero a partir de ese momento las señales embólicas disminuyeron en frecuencia. Tres días después de la angioplastia, no se detectaron señales embólicas en ningún paciente. No hubo complicaciones serias a causa del procedimiento de ATP.

Conclusión: El monitoreo con DTC puede ser una modalidad útil para la detección de microembolias durante y después de la ATP en el circuito posterior. Nosotros sospechamos que se producen microembolias subclínicas a partir de los vasos dilatados durante los tres días posteriores a la ATP subclavia y vertebral y que la terapéutica antiplaquetaria o anticoagulante puede prevenir complicaciones después del procedimiento.

Neurinomas del acústico: Resultados del tratamiento quirúrgico.

William B. Gormley, MD; Laligam N. Sekhar, MD; Donald C. Wright, MD; Donald Kamerer, MD, David Schessel, MD, PH. D.
Neurosurgery, vol. 41, No.1, July 1997.

Objetivo: En este artículo se revisa el resultado quirúrgico de 179 pacientes con neurinomas del acústico.

Método: La mayoría de los tumores (84 %) fueron operados mediante un abordaje retrosigmoideo transmeatal.

El abordaje retrosigmoideo transpetroso fue utilizado en el 10 % de los pacientes, la mayoría de los cuales presentaban grandes tumores. Los abordajes translaberíntico (4 %) y transmastoides, transpetroso, retrolaberíntico (2 %) fueron utilizados selectivamente. Se discute la elección del abordaje quirúrgico. Los tumores fueron clasificados de acuerdo a su extensión en el ángulo pontocerebeloso como pequeños (<2cm), medianos (2.0-3.9 cm), y grandes (>4cm).

Resultados: La evaluación de House-Brackmann de la función del nervio facial postoperatoria reveló excelentes resultados (Grado I ó II) en el 96 % de los tumores pequeños, 74 % de los tumores medianos, y 38 % de los tumores grandes. Una regular función postoperatoria (Grado III ó IV) fue obtenida en un 4 % de pequeños tumores, 26 % de tumores medianos y 58 % de los grandes tumores.

Preservación funcional de la audición, definida por Gardner-Robertson como Clase I ó II, fue obtenida en un 48 % de los pequeños tumores y un 25 % de los tumores medianos. La audición no pudo ser preservada en ninguno de los tres pacientes con grandes tumores. Las complicaciones en el tratamiento consistieron principalmente en fístula de LCR (15 % de los pacientes). La mayoría de los pacientes que experimentaron esta complicación fueron tratados exitosamente con drenaje espinal lumbar; sólo cuatro pacientes (2 % del total del grupo) requirieron posterior cirugía para la corrección de la fístula de LCR. La mortalidad de la serie fue de 2 pacientes (1 %). Una de ellas ocurrió como resultado de un infarto de miocardio y la otra como resultado de una severa enfermedad pulmonar obstructiva. Un paciente presentó déficit neurológico a causa de lesión de cerebelo y tronco cerebral. La completa resección del tumor fue realizada en 99 % de los pacientes, y no hubo evidencia de recurrencia en este grupo. Uno solo de los 179 pacientes tuvo una incompleta resección del tumor y requirió cirugía posterior por recidiva tumoral. El seguimiento de los pacientes tratados fue de 65 meses de media con un rango de 3 a 171 meses.

Conclusión: Los resultados son similares a aquellos comunicados en otras grandes series microquirúrgicas de neurinomas del acústico. A menos que el paciente tenga mayores problemas médicos, se prefiere la resección quirúrgica por un experimentado equipo de cirujanos a la radiocirugía.

Pronóstico a largo plazo para meningiomas atípicos y malignos: Un estudio de 71 casos quirúrgicos. Lucio Palma, MD; Paolo Celli, MD; Carmine Franco, MD; Luigi Cervoni, MD; Giampaolo cantore, MD.

J. Neurosurgery, volume 86, Mayo 1997.

Para contribuir a un mejor entendimiento de las diferencias en el pronóstico de los meningiomas malignos y atípicos, como son definidos por la Organización Mundial de la Salud (OMS), y la influencia del grado de resección quirúrgica inicial, fueron estudiados 42 casos de meningiomas atípicos y 29 de meningiomas malignos conjuntamente con un seguimiento a largo plazo.

Ambos grupos fueron comparados con relación a la sobrevida a largo plazo, sobrevida sin recurrencia y tiempo medio de recidiva. También fue considerado el pronóstico de acuerdo al grado Simpson de resección quirúrgica y localización del tumor. Fue registrada la supervivencia a 5 y 10 años en 95 % y 79 % respectivamente, en pacientes con meningioma atípico y en 64.3 % y 34.5 % en pacientes con meningioma maligno ($p=0,001$). La sobrevida libre de recurrencia y el tiempo medio de recidiva fue también significativamente más largo en pacientes con meningiomas atípicos que en los de portadores de meningiomas malignos: 11,9 versus 2 años ($p=0,001$) y 5 versus 2 años ($p<0,0041$), respectivamente. Seis (26 %) de los meningiomas atípicos recidivados se convirtieron en malignos. Se constató un curso clínico significativamente mejor ($p<0,0016$) en pacientes con resección Simpson Grado I y localización en la convexidad cerebral que están íntimamente ligadas. Los pacientes con meningiomas atípicos presentaron mejor evolución que los portadores de meningiomas malignos luego de resecciones quirúrgicas parciales (Grado Simpson II-III), pero la diferencia no fue estadísticamente significativa. Múltiples análisis indicaron que la exéresis radical (Grados Simpson I vs II-III) y resultados histológicos (meningiomas atípicos vs. meningiomas malignos) estuvieron significativamente relacionados con una supervivencia prolongada ($p<0,0003$ y $p<0,0388$, respectivamente). En conclusión, el presente estudio muestra que para la mayoría de los pacientes con meningioma atípico el pronóstico fue menos severo que para los portadores de meningioma maligno, pero el riesgo de la evolución desfavorable resultante de la malignización después de una resección incompleta y recurrencia no fue despreciable

(26 %). En suma, la clasificación OMS fue encontrada inadecuada para una minoría de casos de meningioma atípico, que comúnmente tienen el mismo curso desfavorable como los casos de meningioma malignos. Los resultados también indican que la exéresis completa (Simpson Grado I) de los meningiomas de la convexidad pueden brindar un resultado exitoso al margen de la evidencia de malignidad histológica.

La hipertensión presintomática es un criterio diagnóstico mayor en la parálisis supranuclear progresiva

J. Ghika, J. Bogousslavsky.

Arch. Neurol. 1997, Vol. 54: 1104.

Objetivo: Examinar la historia de hipertensión arterial en pacientes con parkinsonismo de causas varias.

Pacientes: 923 pacientes con parkinsonismo, listados en un centro de movimientos anormales en una ciudad. La hipertensión fue definida por encima de 150/90 por lo menos en dos ocasiones o historia de medicación antihipertensiva.

Resultados: En total 184 pacientes (20,6 %) tuvieron historia de hipertensión. 53 (16,6 %) de 320 pacientes con parkinsonismo que respondía a L-Dopa tuvieron historia de hipertensión. Similares cifras ($22/165 = 13,3$ %) se obtuvieron en parkinsonismo plus demencia; y parkinsonismo asociado a enfermedad de cuerpos de Lewy y atrofia multisistémica tipo nigroestriatal ($33/171 = 19,3$ %). Atrofia olivopontocerebelosa ($7/40 = 18$ %), degeneración corticobasal ($5/15 = 33,3$ %), parkinsonismo inducido por drogas ($9/38 = 23,1$ %) y la forma predominantemente con temblor de la Enfermedad de Parkinson ($17/43 = 39,5$ %) mostraron incidencia mayor de hipertensión. Pacientes con parkinsonismo familiar, enfermedad de parkinson de comienzo precoz y atrofia multisistémica tipo Shy-Drager y parkinsonismo post-encefalicó no tuvieron historia de hipertensión. En 100 casos de parkinsonismo de causas más raras, menos del 5 % tuvieron historia de hipertensión. La prevalencia más elevada de hipertensión fue observada en pacientes con parálisis supranuclear progresiva = $34/42 = 81,0$ %.

Conclusiones: La historia presintomática de hipertensión arterial es un criterio clínico mayor

de parálisis supranuclear progresiva. Su significancia es desconocida, aunque los núcleos adrenérgicos del tronco se ven afectados en esta enfermedad y la hipertensión puede ser el primer síntoma que muestre dicho compromiso. También podría explicar lesiones de pequeños vasos que se observan en TAC y RMN en el 50 % de los pacientes con parálisis supranuclear progresiva.

La demora en reportar síntomas carotídeos en una población de riesgo.

J.E. Castaldo, J. J. Nelson, J. Reed III, J. Longnecker, J. Toole.

Estudio de Estenosis Carotídea Asintomática (ACAS).

Arch. Neurol. 1997, Vol. 54: 1267.

Objetivo: Examinar la prontitud en que los pacientes en el estudio de estenosis carotídea asintomática reportaron sus síntomas cerebrales o retinales al equipo de investigación.

Diseño: Estudio de cohorte en el grupo ACAS, prospectivo, randomizado, multicéntrico, con seguimiento promedio de 2,7 años. Realizado en 39 centros en Estados Unidos y Canadá.

Pacientes: Pacientes con estenosis carotídea asintomática (L=60 %) que experimentaron accidentes isquémicos transitorios (115) o ACV (127) durante el período estudiado.

Variable a estudiar: Proporción de pacientes que reportaron síntomas cerebrovasculares al centro de referencia dentro de los 3 días de ocurridos.

Resultados: 37 pacientes (32.2 %) que experimentaron accidentes isquémicos transitorios (AIT) y 57 (44.9 %) que experimentaron ACV, reportaron los primeros síntomas dentro de los tres días. Para AIT hubo una estadística de significancia inversa entre reporte precoz y el tiempo requerido para reclutamiento en el estudio antes que el evento haya ocurrido (48 % con AIT ocurrieron en los seis meses y 9 % con AIT luego del tercer año; $P=0,4$). Para ACV hubo una asociación estadísticamente significativa entre reporte precoz y tratamiento (56 % para cirugía y 38 % para tratamiento médico). Por cada grupo, ningún otro factor examinado fue significativamente asociado a reporte temprano.

Conclusiones: A pesar de la campaña educativa y consignas, menos del 40 % de todos los primeros eventos fueron reportados dentro de los 3 días y menos del 25 % en menos de 24 hs. La evaluación frecuente de pacientes de alto riesgo y la cuidadosa revisión de los síntomas es necesaria para determinar cuándo una estenosis carotídea asintomática se convierte en sintomática y precisa terapia apropiada.

Características y determinantes del dolor torácico asociado a sumatriptan.

J. P Ottervanger, H. Valkenburg, D. Grobbze, B. Shieker.

Arch. Neurol. Vol. 54, 1997, pp 1387.

Antecedentes: Efectos adversos cardíacos severos incluyendo infarto de miocardio, han sido atribuidos a sumatriptan una droga antimigrañosa. El dolor torácico es reportado como efecto adverso común al uso de este medicamento.

Diseño: Estudio "postmarketing".

Pacientes y métodos: El estudio fue parte de un ensayo de cohorte nacional sobre efectos adversos de sumatriptan, que fue llevado a cabo por médicos de cabecera o generalistas en Holanda. Los datos fueron recolectados luego que se observaron efectos adversos y un segundo cuestionario con más detalles del evento e historia clínica del paciente y sus hábitos. Luego fueron examinados físicamente y se les efectuó un dosaje de colesterol.

Resultados: Un total de 137 pacientes con molestia precordial asociada a la ingesta de sumatriptan fueron identificados y comparados con 229 consumidores de sumatriptan sin efectos adversos. Luego de un análisis multivariado, joven edad, hipertensión, dolores abdominales, e historia familiar de IAM fueron asociados con un riesgo aumentado de dolor en el pecho por sumatriptan. La hipertensión en particular fue un factor de riesgo para dolor en precordio por sumatriptan en hombres (riesgo relativo 8,0; 95 % IC, 1.840). Comparado con hipertensión como factor de riesgo en mujeres (riesgo relativo 1,63; 95 % IC, 0,9 - 3,1).

Conclusiones: Edad joven, hipertensión arterial e historia familiar de IAM fueron asociadas con un riesgo aumentado de dolor en el pecho

atribuido a sumatriptan. El sexo modificó el riesgo y en especial la hipertensión en hombres.

Derivación lumboperitoneal en el pseudotumor cerebri.

Richard A. Burgett, MD; Valerie A. Purvin, MD; Aki Kasawaki, MD

Neurology 1997; 49:734-739

Para aclarar el rol apropiado de la derivación lumboperitoneal (LP) en el manejo quirúrgico del pseudotumor cerebri (PTC) se analizó retrospectivamente la evolución clínica de 30 pacientes sometidos a este procedimiento.

Encontramos que la derivación lumboperitoneal es efectiva como tratamiento agudo para bajar la presión endocraneana. Los síntomas de elevación de presión endocraneana mejoraron en el 82 % de los pacientes.

Dentro de los 14 ojos con agudeza visual alterada, 10 (71 %) mejoraron por lo menos dos líneas. De los 28 ojos con perimetría de Goldmann anormal, 18 (64 %) mejoraron y ninguno empeoró. La incidencia de complicaciones serias fue baja. El mayor inconveniente de la derivación LP fue la necesidad de revisiones frecuentes en algunos pacientes. No está definido el motivo por el cual se produce intolerancia a la derivación. En el PTC, la derivación LP debe ser considerada como el procedimiento quirúrgico de elección para los pacientes con severa pérdida de la visión o con cefalea intratable (con o sin pérdida de la visión). Luego de la derivación LP es importante identificar los pacientes que no toleran este procedimiento.

Medición del consumo de oxígeno tisular en pacientes con miopatía mitocondrial.

Kazuo Abe, MD; Yoshimi Matsuo, RPT; Jun Kadekawa, MD; Satoru Inoue, RPT y Takehiko Yanagihara, MD

Neurology 1997; 49:837-841

Se midió el consumo de oxígeno durante el ejercicio utilizando oximetría tisular no invasiva con el espectro infrarrojo de la hemoglobina en el cuádriceps, durante ejercicios ergométricos con bicicleta en 4 controles normales, 3 pacientes con oftalmoplejía externa crónica progresiva (CPEO) y 1 paciente con miopatía mitocondrial, encefalo-

lopatía, acidosis láctica y accidente cerebrovascular (Melas).

Los controles normales mostraron una oxigenación constante durante el ejercicio y una recuperación rápida luego del mismo.

Los 4 pacientes con miopatía mitocondrial mostraron una oxigenación anormal durante el ejercicio con una lenta recuperación posterior. Los resultados reflejaron el defecto en la fosforilación oxidativa y el impedimento en la utilización de oxígeno de aquellos pacientes. Los patrones distintivos del desbalance entre la distribución y la utilización de oxígeno se correlacionaron bien con la severidad de la miopatía mitocondrial considerada por la suma del lactato y piruvato contenida durante el ejercicio.

La oximetría tisular no invasiva podría ser beneficiosa para medir la severidad de la miopatía e intolerancia al ejercicio en pacientes con miopatía mitocondrial.

Eficacia clínica y tolerabilidad de 2, 5 mg de zolmitriptan en el tratamiento agudo de la migraña.

G.D Solomon, MD; R.K Cady, MD; J.A Klappper, MD; J.R Saper, MD; N.M. Ramadan, MD

Neurology 1997; 49:1219-1225

Estudios previos demostraron que el zolmitriptan en dosis de 1 a 2, 5 mg fueron altamente efectivas en el tratamiento del ataque agudo de migraña. La dosis de 2,5 mg resultó tener un efecto terapéutico favorable, eficaz y bien tolerada. El objetivo de este estudio fue evaluar la eficacia clínica de una dosis única de 2,5 mg de zolmitriptan (Zomig. Antiguamente conocida como 311C90) en el tratamiento agudo de la crisis migrañosa moderada o severa. El estudio fue randomizado, doble ciego, placebo controlado. Fueron incluidos pacientes entre 12 y 65 años de edad, varones y mujeres, con migraña (con y sin aura) de mayor o igual a 1 año de evolución, 1 a 6 migrañas por mes, con edad de comienzo menor a 50 años; 327 pacientes randomizados incluidos para recibir zolmitriptan (n=219) o placebo (n=108). Los pacientes fueron tratados en una única crisis con 2,5 mg de zolmitriptan o placebo registrando la eficacia clínica y los efectos adversos. La respuesta de la cefalea a las 2 horas fue del 62 % para el zolmitriptan comparando con el 36 % para el placebo ($p < 0,0001$). A las 4 horas,

la respuesta del zolmitriptan fue del 70 % y del placebo el 37 % ($p < 0,001$). La repetición de la cefalea en los pacientes tratados con 2,5 mg de zolmitriptan fue del 22 % (contra 30 % del placebo). La respuesta de la cefalea a las 4 horas, el período libre de dolor y la respuesta de los síntomas no cefálicos favorecen al zolmitriptan sobre el placebo. No se asociaron efectos adversos de importancia durante el tratamiento con zolmitriptan.

La dosis de 2,5 mg de zolmitriptan es clínicamente efectiva y bien tolerada en el tratamiento agudo de la migraña.

Mielopatías agudas del paciente joven y esclerosis múltiple.

(estudio prospectivo de 20 casos)

Dalecky A., Pelletier J., Ali Cherif A., Lévrier O., Khalil R.

Rev Neurol (Paris) 1997; 153: (10) 569-578.

El riesgo de desarrollar esclerosis múltiple (EM) después de un episodio agudo inicial de mielopatía no compresiva sigue siendo incierto. En 20 pacientes con episodio inicial de lesión medular se realizó un estudio prospectivo para determinar si había progresión a EM. Se utilizó evaluación clínica-neurológica, imágenes por Resonancia Magnética (RMI) de cerebro y médula espinal, potenciales evocados somatosensitivos (PESS), visuales (PEV) y auditivos de tronco cerebral (PEAT) y análisis electroforético de líquido cefalorraquídeo (LCR). Las lesiones medulares demostradas por RMI fueron más frecuentes en región cervical (74 %) que en segmento dorso-lumbar (26 %). Seis pacientes (30 %) tenían una RMI de cerebro inicial altamente sugestiva de EM y 5 pacientes (25 %) tenían una sola lesión sugestiva de EM. Ocho pacientes (40 %) tenían PEV anormales, 3 (15 %) PEAT anormales y 8 (44 %) tenían solamente PESS anormales. En contraste, el examen del LCR mostró bandas oligoclonales en 15/19 pacientes (79 %). El diagnóstico de EM se hizo inicialmente en 13 pacientes (65 %), desglosados de la siguiente manera: EM clínicamente definida en 30 %, clínicamente definida apoyada por laboratorio en 61 % y clínicamente probable en un caso. Durante el período de seguimiento (18 ± 7 meses), 8 pacientes (40 %), presentaron una o más exacerbaciones y el tiempo de la primer recurrencia fue de 8 ± 5 meses. Siete de estos 8 pacientes fueron inicialmente tratados con infusión intravenosa de me-

tilprednisolona. En este grupo, todos presentaban bandas oligoclonales en el LCR y la RMI era altamente sugestiva de EM en tres de ellos. Durante el período de seguimiento, la RMI cerebral mostró la aparición de lesiones en 4 casos con estudio inicial normal y 3 de ellos presentaron exacerbaciones. Se hizo el diagnóstico de EM en 15 pacientes (75 %). Este estudio confirma el valor predictivo de la RMI cerebral y las bandas oligoclonales del LCR en el diagnóstico de EM en aquellos pacientes que se presentan con un síndrome agudo clínicamente único de médula espinal.

Nota del Traductor. El estudio confirma la alta incidencia de EM (75 %) en adultos jóvenes que debutan con lesión medular aguda. Hubiera sido interesante saber cuál fue el diagnóstico en el 25 % restante de los pacientes.

El síndrome MNGIE: Dos casos en una misma progenie.

Debouverie M., Wagner M., Ducrocq X., Grignon Y., Mousson B., Weber M.

Rev Neurol (Paris) 153; (10): 547-553.

Dos hermanos (un hombre y una mujer) que se presentaron con diarrea, severa pérdida de peso, neuropatía periférica, oftalmoparesia y leucoencefalopatía asintomática fueron diagnosticados como casos nuevos de encefalomiopatía mitocondrial con compromiso neurogastrointestinal (síndrome MNGIE). Hirano (1994) definió cuatro criterios diagnósticos para esta entidad:

1. Neuropatía periférica
2. Oftalmoparesia
3. Trastornos de motilidad gastrointestinal
4. Biopsia muscular con rasgos de miopatía mitocondrial (fibras "ragged red", fibras con aumento de tinción a la succinato-dehidrogenasa (SDH), o mitocondrias estructuralmente anormales). En una revisión de la literatura, los autores encontraron 31 casos de MNGIE a los cuales añaden estos dos y analizan los 33 casos. Los síntomas iniciales comienzan a los 13, 5 años con una mediana de 10 años y rango entre 1 y 32 años. El cuadro tiene comienzo gastrointestinal (náusea recurrente, vómitos o diarrea con trastornos de la motilidad intestinal) en 22 casos, oftalmo-

paresia en 4 casos, signos intestinales y oculares en 1 caso, ataxia de marcha o neuropatía periférica en 3 casos y pérdida de audición en un caso. A través de la evolución de la enfermedad, aparte de los signos cardinales, los siguientes rasgos han sido observados con frecuencia variable: pérdida de audición, baja estatura, parálisis facial, disfonía, disartria, disfagia, sudoración anormal, hipotensión ortostática, disfunción vesical y hepatomegalia. Desde el punto de vista de laboratorio se observó anormalidades en la electromiografía y velocidad de conducción nerviosa (EMG/VCN) compatibles con neuropatía sensitivo-motora, acidosis láctica, defectos en la cadena respiratoria mitocondrial (esencialmente deficiencias de complejos IV y I o de múltiples complejos), leucodistrofia en la RMI, aumento de proteínas del LCR, bloqueo cardíaco, fibras "ragged red" o aumento de tinción SDH. El pronóstico es pobre debido a severa pérdida de peso limítrofe con caquexia. Trece pacientes murieron a una edad

media de 28.5 años (mediana 24, extremos de 3 a 51 años). El pronóstico parece empeorar con comienzo a edad joven. Los 33 pacientes pertenecen a 19 familias con 7 casos de consanguinidad; 25 pacientes tenían un hermano, hermana o primo/a afectados. El estudio de estas familias es compatible con transmisión autosómica recesiva sugestiva de patología a nivel del genoma nuclear probablemente implicado en el control de la replicación del ADN mitocondrial. De hecho, en 13 casos se llevó a cabo estudio del ADN mitocondrial (mtADN) mostrando borramientos múltiples en 6 casos, mutaciones múltiples en 1 caso, mutación única en 1 caso y 5 sin evidencia demostrable de anomalías. La etiología precisa y el significado patofisiológico de los borramientos de mtADN y la heterogeneidad de las modificaciones del mtADN sigue sin conocerse. Sin embargo, la posibilidad de varios fenotipos para el mismo genotipo o a la inversa, es un hecho conocido en las mitocondriopatías.