

# INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIRUGÍA

Manuel Velasco Suárez



**SALUD**



SECRETARÍA  
DE SALUD

## PROTOCOLO CLÍNICO DE NEUROLOGÍA

*Dr. J. Fernando Zermeno Pöhls*  
*Subdirección de Neurología*

# INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIRUGÍA

Manuel Velasco Suárez



**SALUD**



SECRETARÍA  
DE SALUD

## PROTOCOLO CLÍNICO DE NEUROLOGÍA

*Dr. J. Fernando Zermeno Pöhls  
Subdirección de Neurología*

# PROTOCOLO CLÍNICO DE NEUROLOGÍA

Nota del editor: el contenido, material gráfico y referencias son responsabilidad exclusiva del autor.

Primera edición, 2010

Ninguna parte de esta publicación puede ser reproducida, almacenada o transmitida por ningún medio, conocido o por conocer, sin el permiso del titular de los derechos de autor.

Diseño portada: Yazmín Reyes Rodríguez  
Edición portada: Humberto Sánchez Hernández

©.R. Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía  
Manuel Velasco Suárez  
Departamento de Publicaciones Científicas  
Insurgentes Sur # 3877  
14269 México, D.F.  
Tel/fax: 5424 1396  
arcneuro@hotmail.com

ISBN: 978-607-8063-03-1

# SECRETARÍA DE SALUD



DR. JOSÉ ÁNGEL CORDOVA VILLALOBOS  
Secretario de Salud

DR. JULIO SOTELO  
Titular de la Comisión Coordinadora de los Institutos  
Nacionales de Salud y Hospitales de Alta Especialidad

DRA. MAKI ESTHER ORTÍZ DOMÍNGUEZ  
Subsecretaria de Innovación y Calidad

DR. MAURICIO HERNÁNDEZ AVILA  
Subsecretario de Prevención y Protección de la Salud

LIC. LAURA MARTÍNEZ AMPUDIA  
Subsecretaria de Administración y Finanzas

## INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIRUGÍA MANUEL VELASCO SUÁREZ



DRA. TERESA CORONA VÁZQUEZ  
Directora General

DR. MIGUEL ÁNGEL CELIS LÓPEZ  
Director Médico

DR. RICARDO COLIN PIANA  
Director de Enseñanza

DRA. MA. LUCINDA AGUIRRE CRUZ  
Directora de Investigación

DR. MARCOS HERNÁNDEZ GONZÁLEZ  
Director Administrativo



Presentación -----	III
Introducción -----	1
Enfermedad vascular cerebral -----	13
Miopatías -----	16
Neuropatías periféricas -----	18
Demencias -----	20
Criterios para el diagnóstico clínico de demencia de cuerpos de Lewy -----	22
Demencia fronto-temporal -----	23
Enfermedad por priones -----	25
Parkinson -----	27
Criterios clínicos para el diagnóstico de parálisis supranuclear progresiva -----	28
Atrofia de sistemas múltiples -----	30
Enfermedades inflamatorias y desmielinizantes -----	32
Esclerosis múltiple -----	33
Lecturas recomendadas -----	35



La Subdirección de Neurología cuenta con siete neurólogos que se encargan de la asistencia tanto de hospitalización como de consulta externa. Otro rubro asignado al cuerpo médico es la investigación básica y clínica de las diferentes líneas de investigación en las que en la actualidad trabaja cada clínica, además de la formación académica de futuros neurólogos. Durante el año, el médico adscrito de neurología se encarga de revisar dos cubículos de tres pacientes cada uno durante dos meses y después cambia a otros dos cubículos. Esto se realiza en forma programada. Uno de los médicos adscritos se encarga de un cubículo de tres pacientes además de los pacientes neurológicos del segundo piso (clave VI).

El médico adscrito de neurología se encarga de cubrir al neurólogo que está gozando de vacaciones. Siguiendo este sistema no se queda sin atención del médico adscrito ningún paciente hospitalizado.

Cada neurólogo de la subdirección tiene a su cargo en la consulta externa una de las clínicas que siguen a los pacientes egresados: vascular, infectología, neurocisticercosis, epilepsia, cefalea, neuropsiquiatría, movimientos anormales y nervio y músculo, principalmente; teniendo consulta asistencial cuando menos tres veces a la semana.

En cuanto a la actividad docente, existe la visita semanal, en donde el grupo de médicos adscritos a la subdirección revisa a los pacientes internados de forma interactiva con los residentes de neurología asignados a hospitalización. Esta actividad se lleva a cabo los martes de 9:00 a 11:00 am. Ese mismo día hay sesión de bibliografía en donde se revisan artículos programados con enfoque clínico, así como metodológico y estadístico con un adscrito a cargo del tema. El viernes de 10:30 a 11:30 am, se lleva a cabo una sesión de presentación de un caso clínico de un paciente internado de diagnóstico difícil, o caso típico (fines de enseñanza). Estos casos se alternan con casos de las secciones de hombres y mujeres.

Después de esta sesión existe la llamada sesión general de la que se encarga la Dirección de Enseñanza con un programa previo. Respecto a la investigación, cada clínica puede efectuar trabajos con algún fármaco que se utiliza en pacientes neurológicos, estando esto a cargo del médico adscrito y su clínica.

No necesariamente la investigación debe de estar relacionada con la industria farmacéutica. Cada investigación debe ser avalada por el Departamento de Investigación Clínica y la Comisión de Bioética. De esta manera, la subdirección efectúa labores de asistencia hospitalaria, asistencia a consulta externa, enseñanza e investigación básica y clínica.

*Dr. J. Fernando Zermeño Pöhls  
Subdirector de Neurología*





## ***INTRODUCCIÓN AL FLUJOGRAMA DE LOS PACIENTES HOSPITALIZADOS EN EL TERCER PISO PERTENECIENTES A LA SUBDIRECCIÓN DE NEUROLOGÍA***

El área cuenta con nueve cubículos de tres camas cada uno, dividido casi siempre a la mitad, por género pero en un momento dado, un cubículo de hombres puede convertirse en uno de mujeres y viceversa.

En el área hospitalaria existen cuatro camas adaptadas en forma adecuada, en cubículos pequeños individuales, además de un aislamiento eficaz. En estas camas se hospitalizan exclusivamente pacientes con neuroinfección, sin tomar en cuenta el género de éste.

Es decir se cuenta con 28 camas para las diferentes enfermedades que se mencionarán en los flujogramas y cuatro camas de neuroinfectología. Antes de la remodelación existía un cubículo con cuatro camas, pero la distribución de estas era inadecuada, por lo que se instaló una cama de neurología en el área de remodelación del cuarto piso, para no disminuir el número de camas.

Los pacientes a internar proceden de diversas fuentes: terapia intensiva, urgencias y lista de espera, desde luego que este rubro de espera es de acuerdo a cada enfermedad.

En la actualidad se han designado dos camas independientes de acuerdo al género del paciente, para la práctica de video-EEG, ya sea para valoración prequirúrgica o diagnóstico de la enfermedad. Estas camas son ocupadas por pacientes que ameritan supresión o casi de medicamentos profilácticos. Los pacientes que no necesitan hospitalización se programan en forma externa.

También se han designado dos camas que funcionan en forma semejante a los de video-EEG, pero están destinadas a pacientes a cargo del servicio de terapia endovascular.

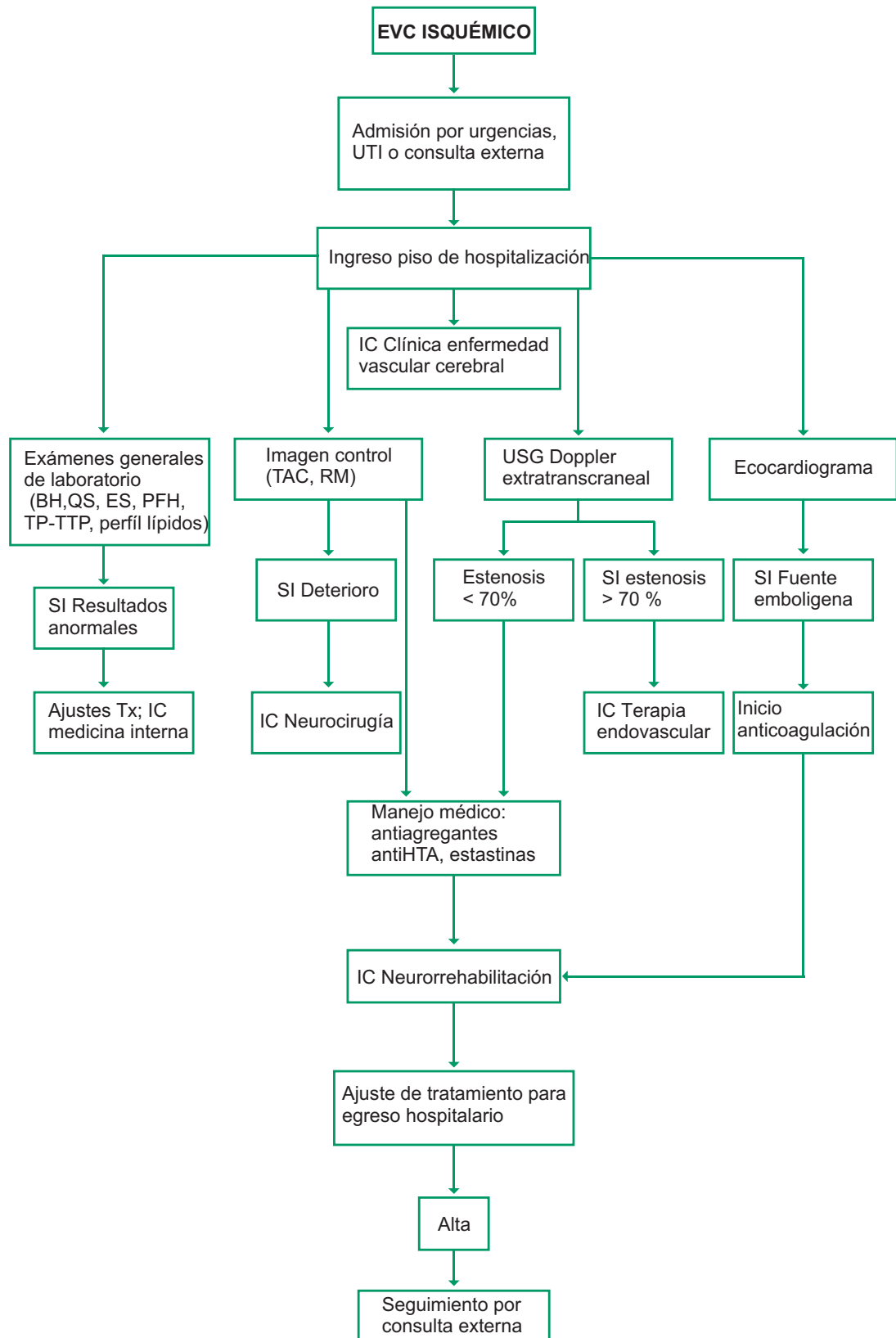
En el futuro otra cama se designará a pacientes con movimientos anormales, seleccionados por el encargado de dicha clínica y que necesitan permanecer internos para realizar pruebas de levodopa, evaluación de fluctuaciones motoras, filmación; así como evaluación prequirúrgica para estimulación cerebral profunda.

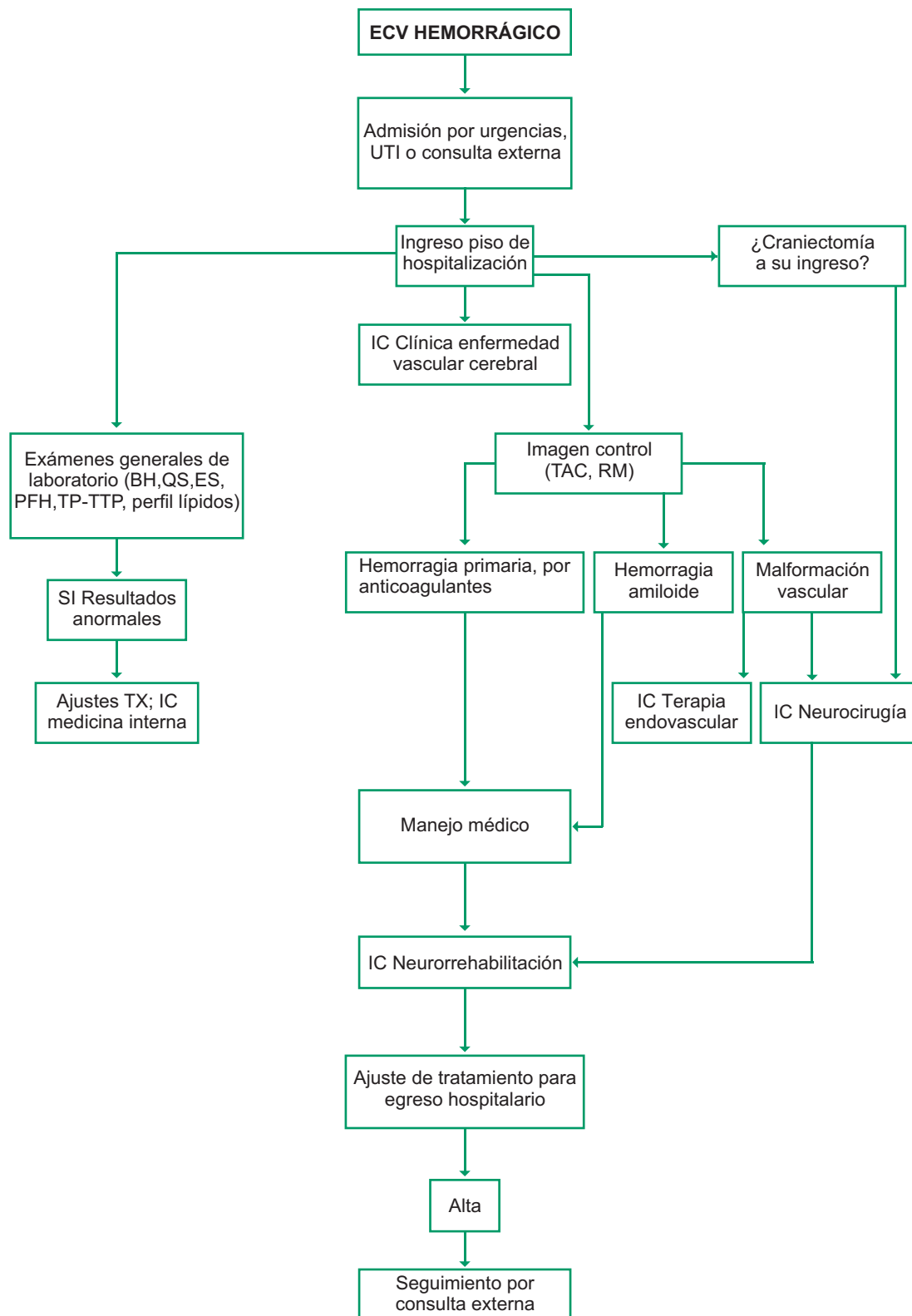
El promedio de estancia es variable, pues hay pacientes que permanecen uno o dos días internados, y otros tienen estancias más prolongadas en promedio de 365 días.

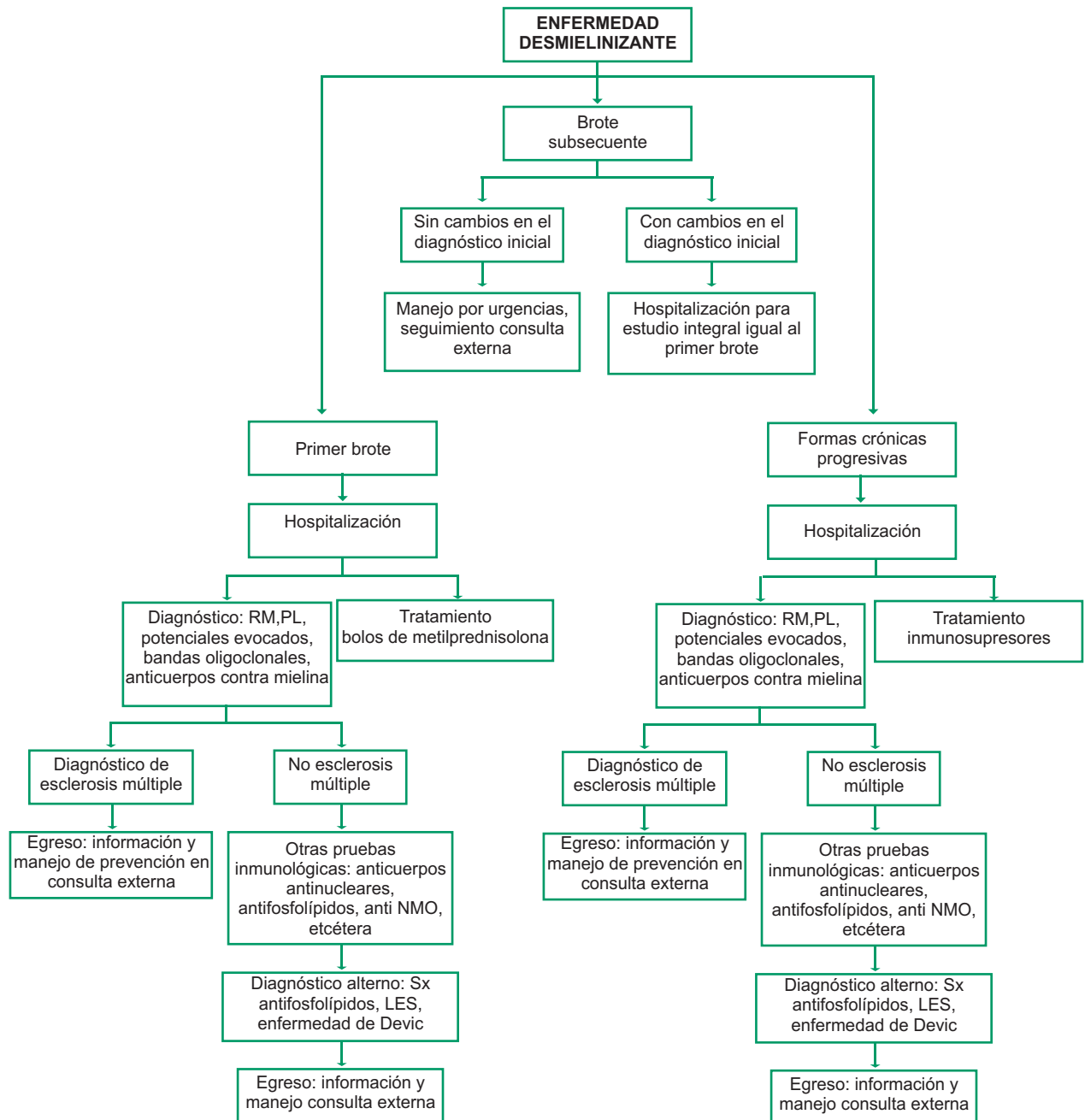
Los egresos hospitalarios promedian entre 50 a 60 por mes, contando las 32 camas, por lo que el índice de ocupación es del 95%. Los motivos de egresos pueden ser curación, muerte y el máximo beneficio hospitalario. Al egresar cada paciente, cuenta con una hoja frontal en donde aparecen los datos generales del paciente, incluyendo el CURP, así como resumen clínico, diagnóstico(s), medicación instituida y una cita para consulta externa en las clínicas correspondientes para un seguimiento adecuado.

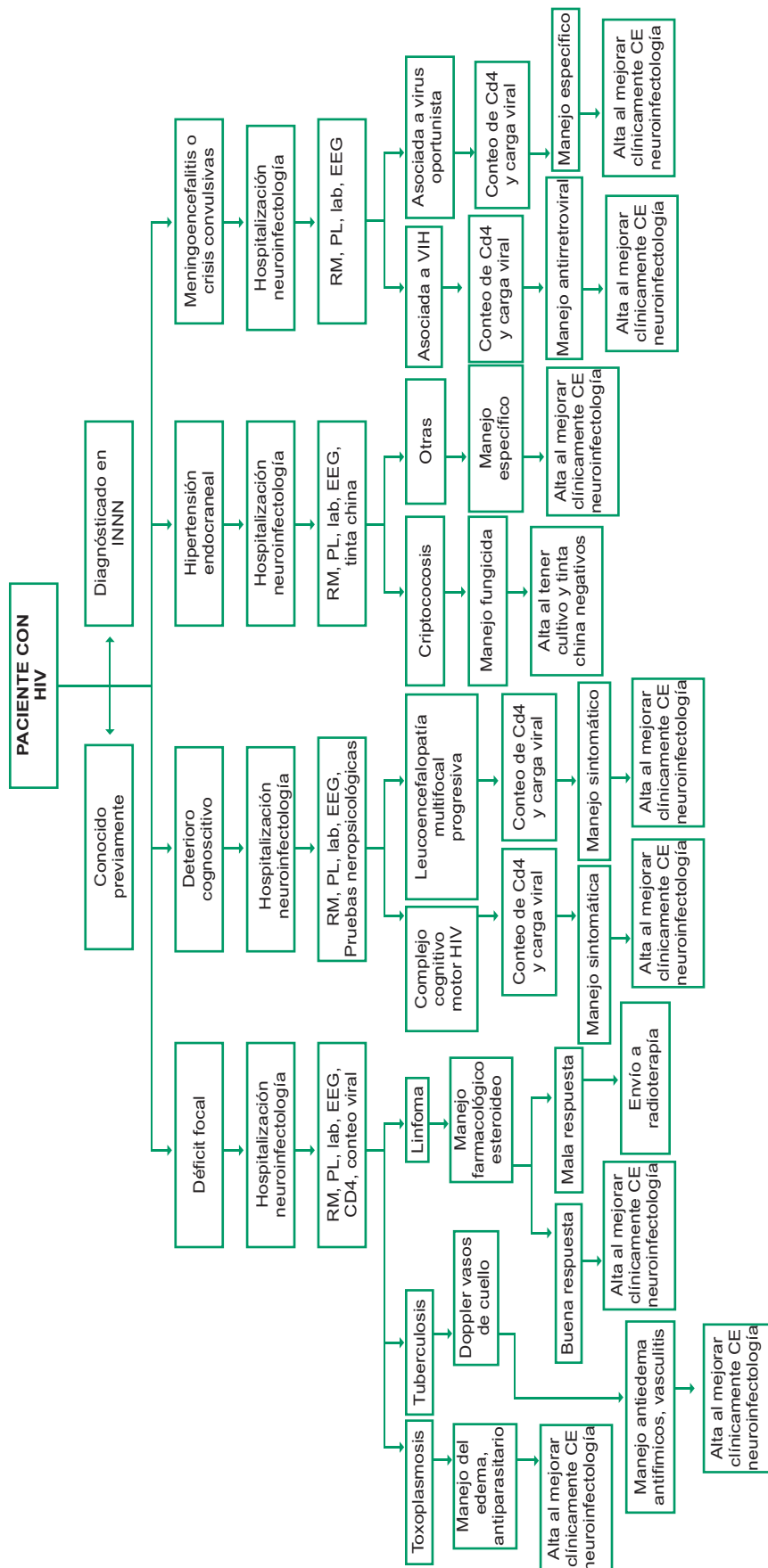
La subdirección recibe la colaboración estrecha de las subdirecciones de neurocirugía y psiquiatría, en caso necesario puede ser trasladado a las subdirecciones antes mencionadas, claro que no se cuenta como egreso de neurología, pues su egreso será de psiquiatría y neurocirugía.

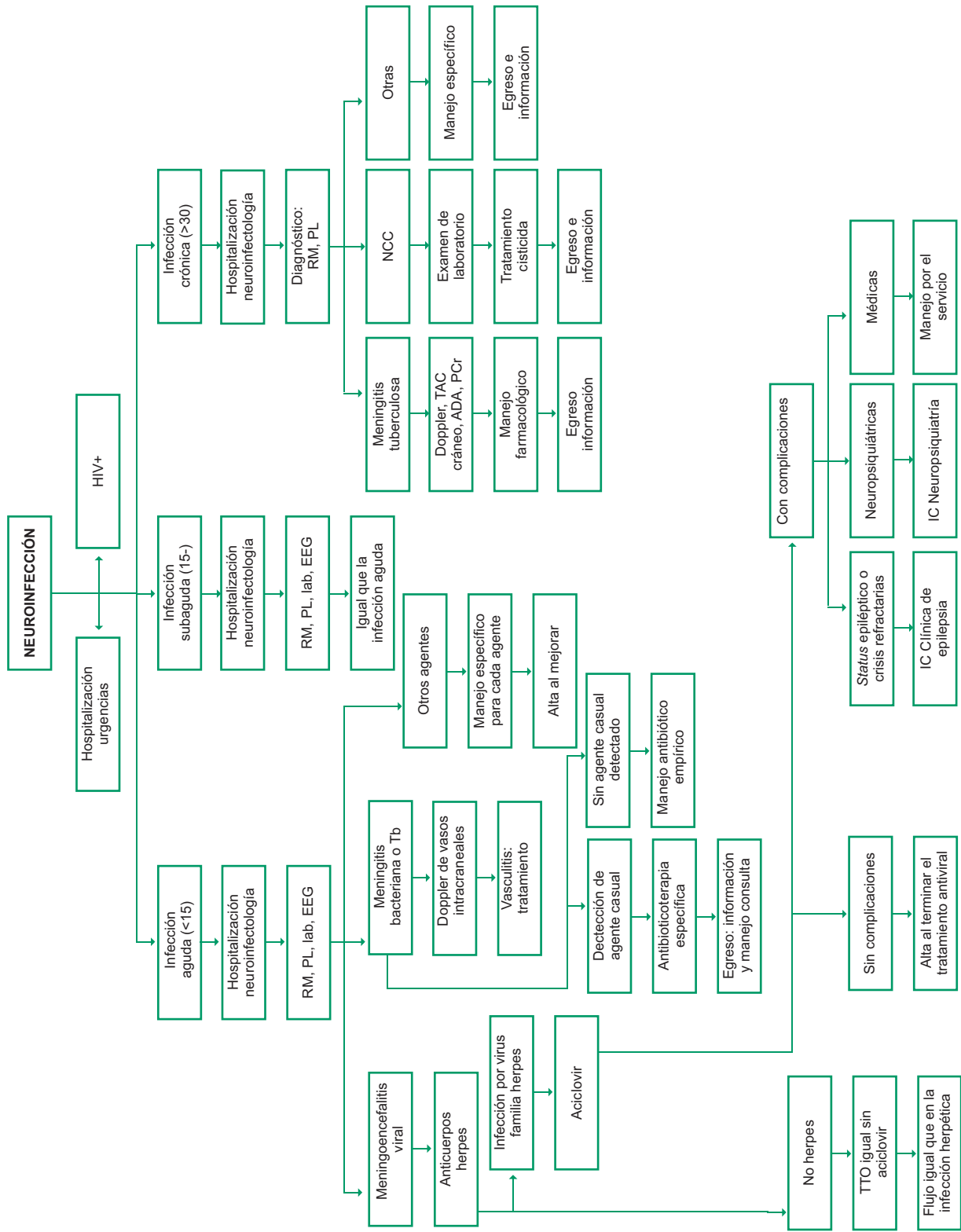
A continuación aparecen flujogramas de las enfermedades más frecuentes e importantes que requieren atención hospitalaria, se anexa la literatura recomendada en cada caso, siendo esta actualizada constantemente de acuerdo a las guías propuestas en consejos internacionales, así como algunas escalas utilizadas con frecuencia en neurología.





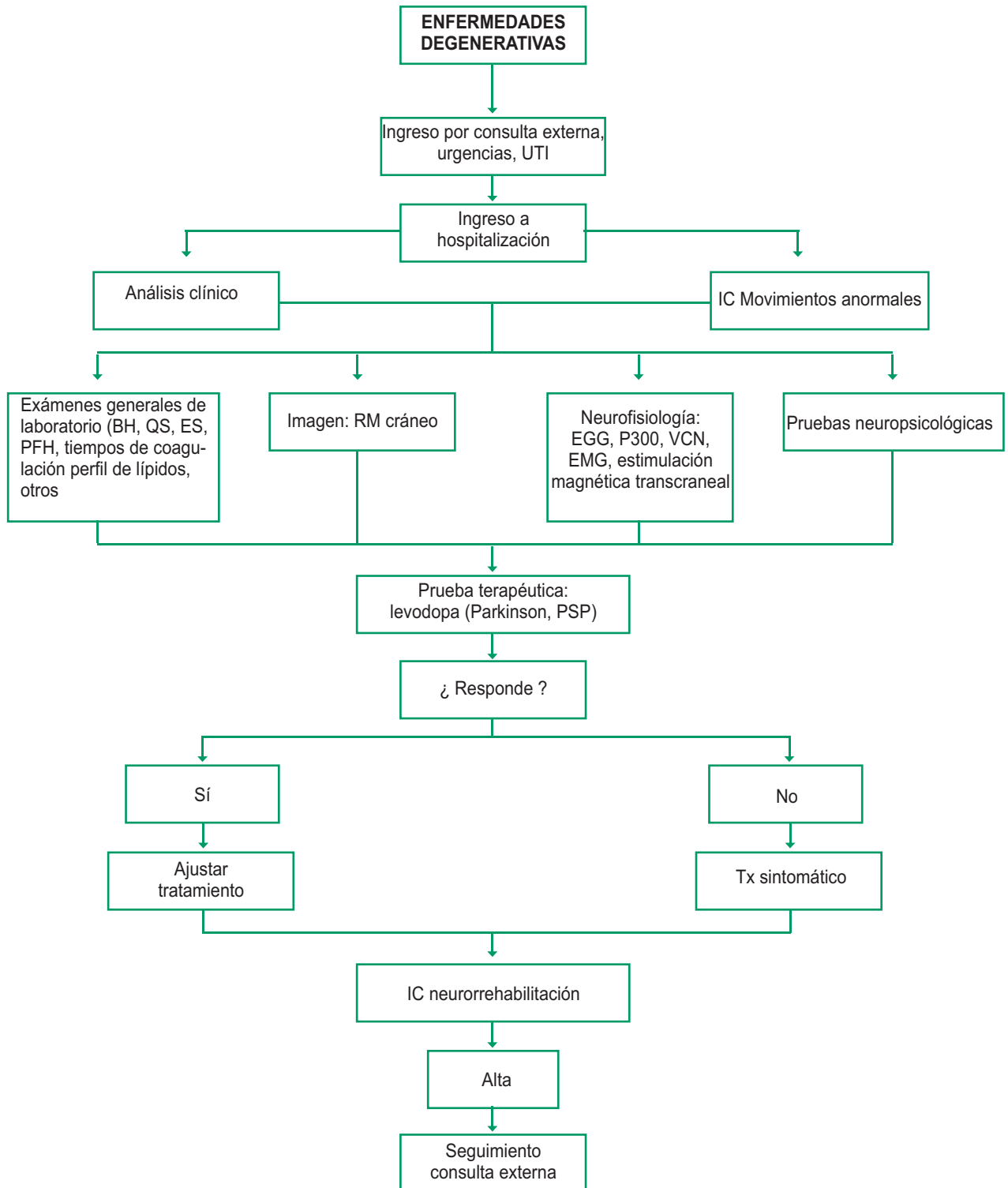


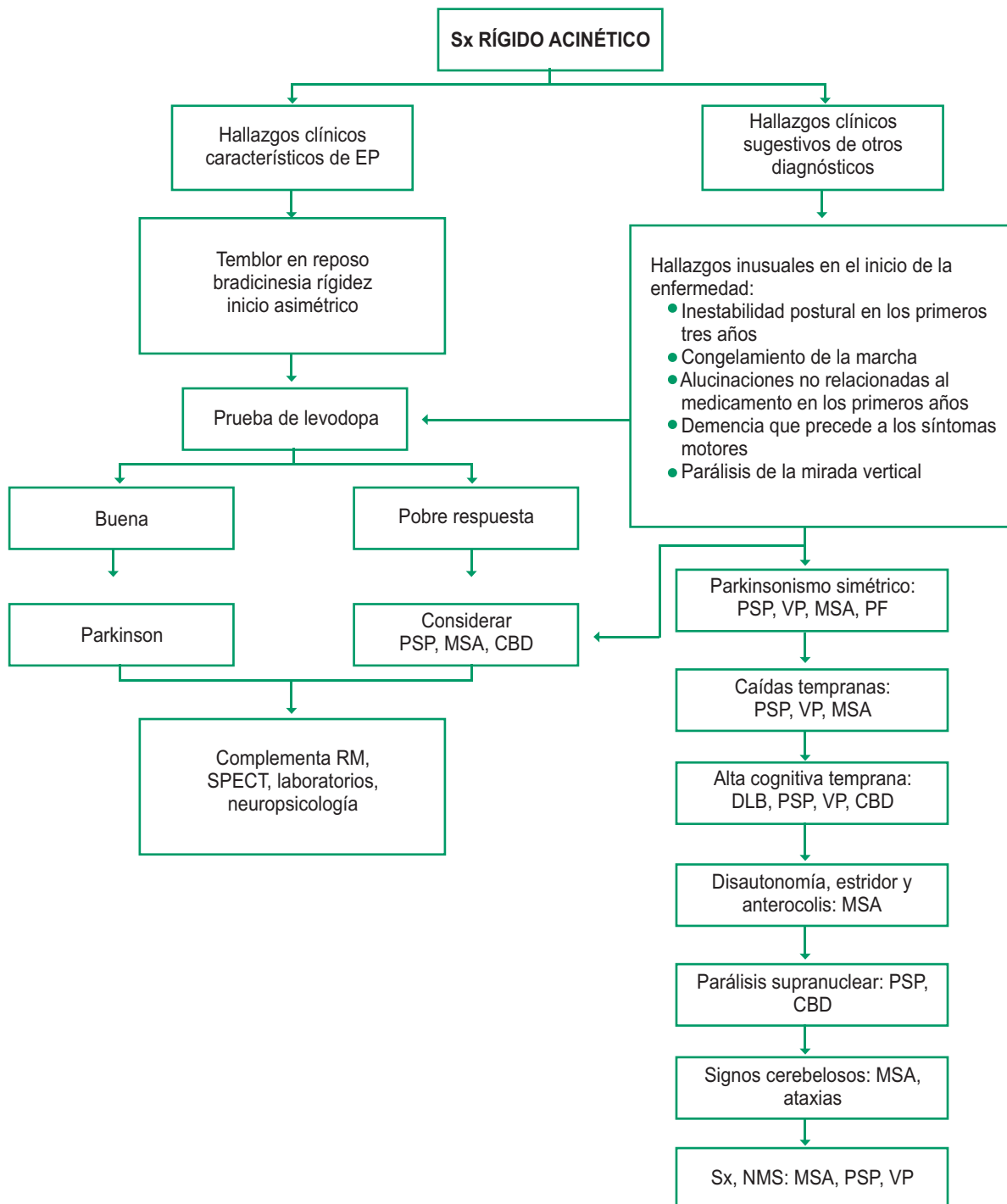


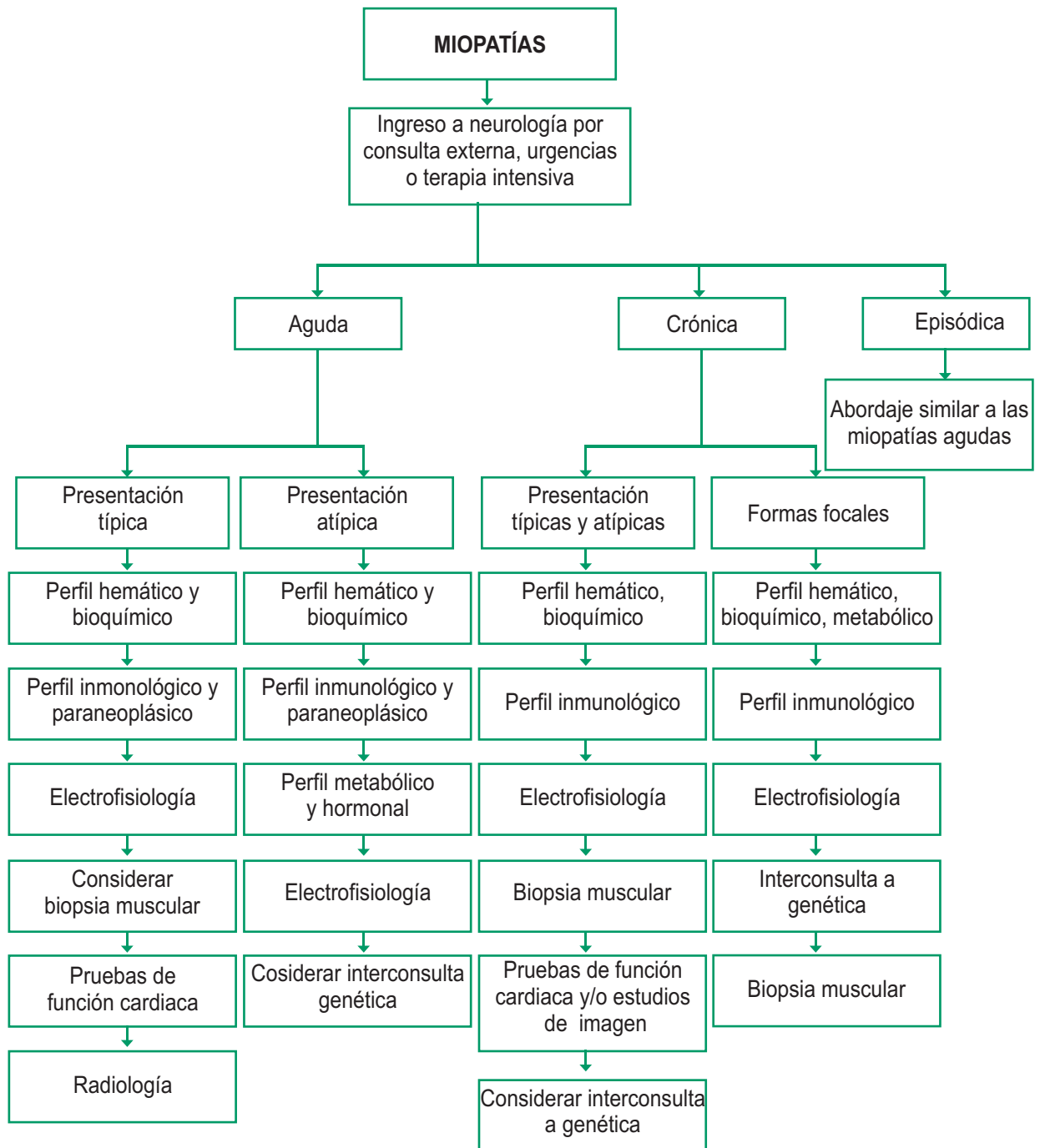


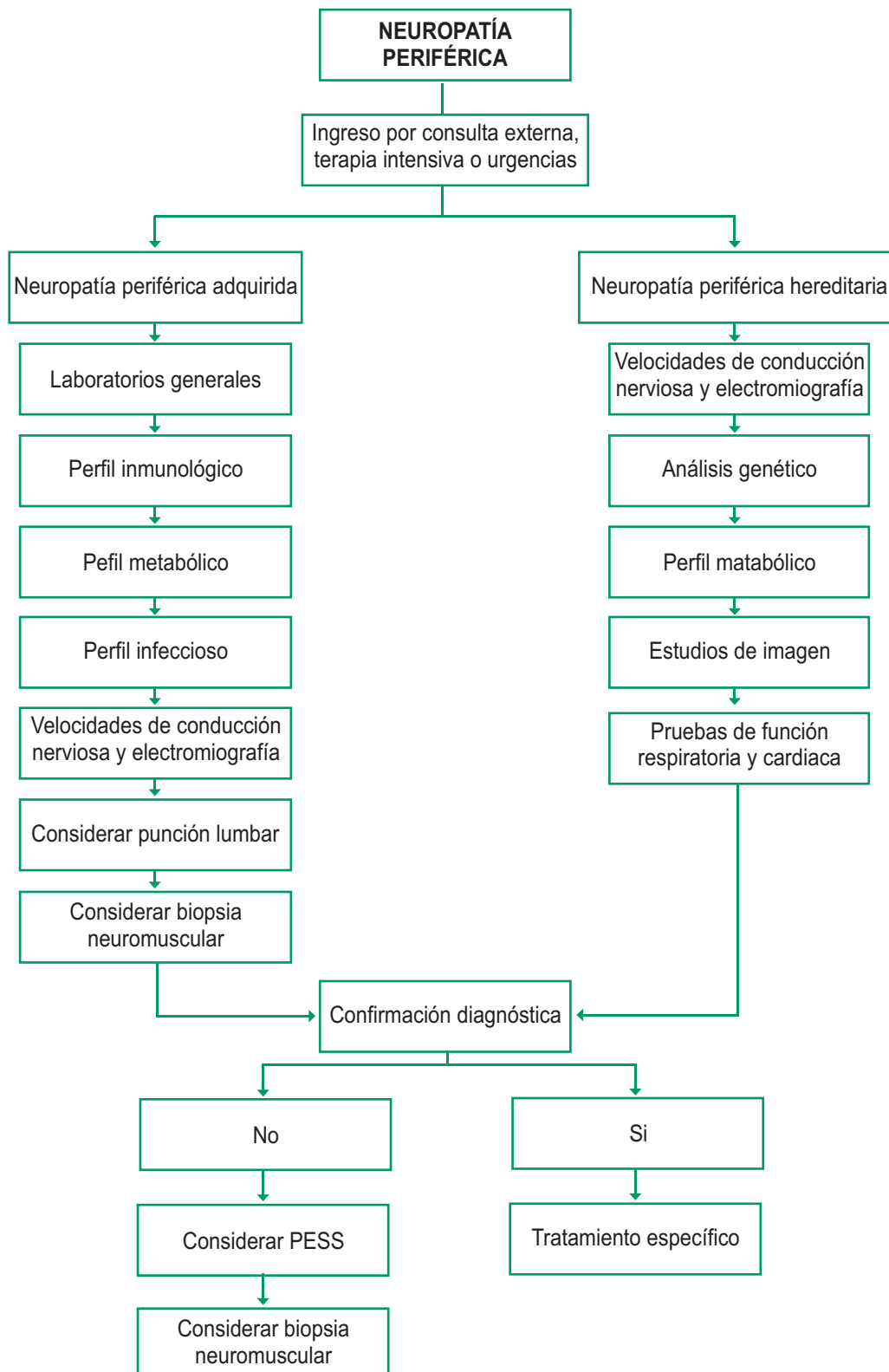


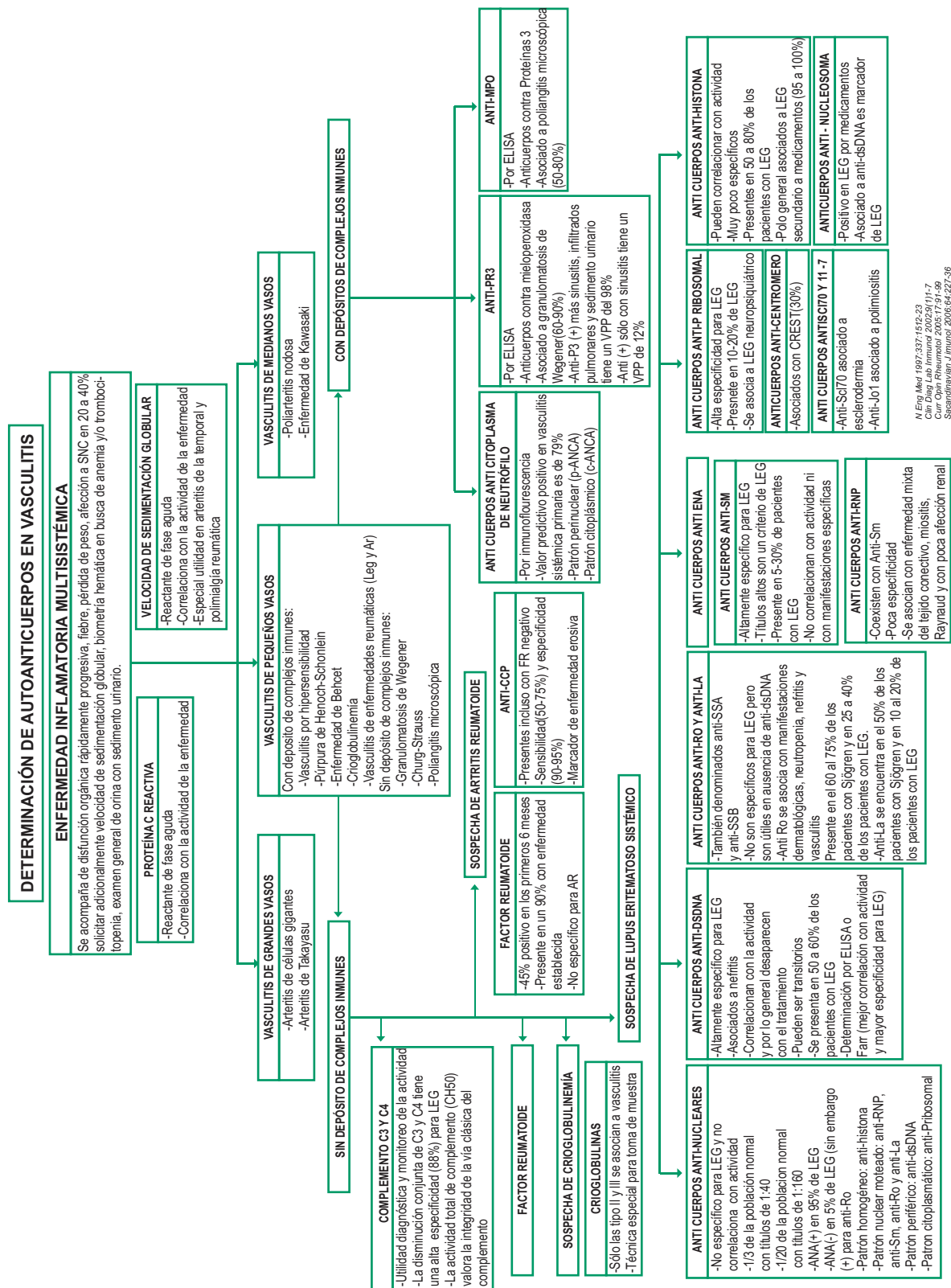












## ENFERMEDAD VASCULAR CEREBRAL

### Definición

Signos clínicos o focales que se desarrollan súbitamente de por lo menos 24 horas de duración que tienen origen vascular.

### Clasificación

1. Infartos de grandes vasos
2. Infartos de pequeños vasos (lacunares)
3. Infartos debido a embolismo cardiaco
4. Infartos criptogénicos
5. Hemorragia intracraneal
6. Hemorragia intracerebral

### Factores de riesgo

1. Hipertensión
2. Cardiopatía
3. Diabetes *Mellitus*
4. Hipercolesterolemia
5. Sedentarismo
6. Tabaquismo
7. Alcoholismo
8. Estenosis carotídea asintomática
9. Ataque isquémico transitorio

### EVC grandes vasos o aterosclerótico

1. Infarto por lo general de tamaño medio o grande, de topografía cortical o subcortical, carotídea o vertebrobasilar, en un paciente con presencia de uno o diversos factores de riesgo vascular cerebral.
2. Es imprescindible la presencia de arteriosclerosis clínicamente generalizada (coexistencia de cardiopatía isquémica y/o enfermedad vascular periférica) o la demostración mediante técnicas no cruentas (Doppler) o cruentas (angiografía) de oclusión o estenosis en arterias cerebrales ( $> 50$  o  $< 50\%$  con dos o más factores de riesgo), correlacionable con la clínica del paciente.

### Cardioembólico

1. Enfermedades valvulares
  - a. Estenosis mitral reumática
  - b. Válvulas protésicas
  - c. Endocarditis infecciosa
2. Enfermedad cardiaca isquémica
3. IAM
4. Acinesia del ventrículo izquierdo o aneurisma
5. Trombo ventricular izquierdo asociado a estados protrombóticos

6. Fibrilación auricular
7. Síndrome del seno enfermo
8. Mixoma auricular
9. Embolismo paradójico
  - a. Defectos septales
  - b. Foramen oval permeable

*Dissección arterial*

1. Trauma cabeza y cuello
2. Arteriopatías
3. Displasia fibromuscular
4. Sx. de Marfan
5. Sx. de Ehlers Danlos
6. Colagenopatías
7. Moyamoya
8. Sífilis meningovascular

*Trombosis venosa cerebral*

1. Infecciones (senos paranasales) *staphylococcus aureus* mas frecuente
2. Trauma
3. Embarazo y puerperio
4. Enfermedades inflamatorias intestinales (CUCI y CROHN)
5. Estados hipercoagulables
6. Enfermedades hematológicas
  - a. Hemoglobinuria paroxística nocturna
  - b. Púrpura trombótica trombocitopénica
  - c. Policitemia, entre otros
7. Enfermedades del colágeno
8. Metabólicas
  - a. Síndrome nefrótico
  - b. Cirrosis hepática
  - c. Deshidratación
9. Medicamentos
  - a. Anticonceptivos
  - b. Esteroides

*Hemorragia intracerebral*

1. Hipertensión
2. MAV
3. Ruptura de aneurisma
4. Angiopatía amiloidea
5. Neoplasia intracraneal
6. Coagulopatía

7. Transformación hemorrágica de isquemia cerebral
8. TVC
9. Abuso de drogas simpaticomiméticos
10. Moyamoya
11. Enfermedad de células falciformes
12. Vasculopatía por eclampsia o posparto
13. Infección
14. Vasculitis
15. Trauma

#### *Hemorragia subaracnoidea*

1. La causa más frecuente (85%) es la rotura de un aneurisma
2. HSA perimesencefálica no aneurismática, de excelente pronóstico (10% de casos)
3. La HSA que se confina a las cisternas peritrunciales o HSA perimesencefálica de etiología, no aneurismática tiene un pronóstico favorable

#### *Estudios de laboratorio y gabinete*

1. Laboratorio
  - a. Glucosa
  - b. Electrolitos séricos
  - c. PFH
  - d. BH
  - e. Tiempos de coagulación
2. *Screening* de hipercoagulabilidad
3. TAC simple de cráneo
4. RM
  - a. Secuencias difusión-perfusión (DWI)
  - b. Angio RM
5. Doppler transcraneal y extracraneal
6. Ecocardiograma
  - a. Tranesofágico con contraste
7. ECG



## MIOPATÍAS

Las miopatías pueden considerarse un grupo heterogéneo de enfermedades caracterizadas por debilidad muscular simétrica y máxima en regiones proximales de las extremidades, sin alteración de la sensibilidad en cualesquiera de sus modalidades, con evolución variable pasando por un inicio abrupto y déficit severo hasta inicio insidioso, aún desde la infancia y progresión en extremo lento. Sin embargo, deben considerarse las formas atípicas manifestadas por déficit asimétrico, distal, axial y focal.

El diagnóstico reposa sobre la integración de los hallazgos clínicos, resultado de análisis bioquímicos, hormonales y metabólicos, pruebas electrofisiológicas y como piedra angular argumentos histopatológicos que incluyen análisis morfológicos e inmunohistoquímicos, entre otros.

Una batería de exámenes deben de considerarse en el abordaje inicial de las miopatías, éstas incluyen diferentes perfiles de donde se deben seleccionar los estudios más pertinentes según la orientación clínica.

### *Perfil bioquímico*

1. Biometría hemática
2. Velocidad de eritrosedimentación globular
3. Bioquímica completa (electrolitos completos, CPK, pruebas de función renal, hepática, triglicéridos y colesterol)
4. Ácido láctico en sangre y líquido cefalorraquídeo

### *Perfil inmunológico*

1. Determinación de anticuerpos anti-MAS y/o anti-SRP
2. Determinación de anticuerpos anti-MUSK o antirreceptores de acetilcolina

### *Perfil metabólico y hormonal*

1. Hormonas tiroideas
2. Cortisol
3. Porfobilinógeno de amidasa en eritrocitos
4. Coproporfirina y protoporfirina
5. Ácido aminoglobulínico

### *Perfil paraneoplásico*

1. Anticuerpos anti Hu
2. Electroforesis de proteínas

### *Gabinete*

La electroneuromiografía es de gran utilidad para demostrar la topografía e intensidad de la afección, así como un seguimiento razonable de su evolución.

Se deben incluir de manera invariable velocidades de conducción nerviosa motora y sensitiva de por lo menos dos nervios en cada una de las 4 extremidades, más electromiografía; asimismo, las pruebas de estimulación repetitiva para los casos de la enfermedad de la unión neuromuscular en las regiones más sintomáticas.

La interconsulta a servicios de cardiología y neumología deben ser solicitadas en las patologías con reconocido compromiso cardíaco de la función respiratoria.

Los estudios de resonancia magnética son en particular útiles para demostrar grupos musculares específicos afectados y los casos de miopatías inflamatorias por medio de la secuencia STIR.

### *Biopsia*

La biopsia neuromuscular realizada en manos expertas y procesadas en laboratorios especializados con experiencia en el tema resulta clave para el diagnóstico etiológico. Las diferentes tinciones y pruebas de inmunohistoquímica son seleccionadas en función de la sospecha clínica y las pruebas de laboratorio disponibles dentro de la dinámica del procesamiento de la muestra misma.

## NEUROPATÍAS PERIFÉRICAS

Las neuropatías periféricas son un grupo amplio y variado de patologías de diversas etiologías manifestadas, por lo general como síntomas sensitivos-motores positivos y/o negativos dístales y simétricos que inician en miembros inferiores. Con menos frecuencia son sensitivos o motores puros, asimétricos, de inicio en miembros superiores o multifocales.

Su estudio comprende una batería compleja de exámenes donde los perfiles inmunológicos y de electrofisiología son claves para el diagnóstico. A diferencia de las miopatías sólo un pequeño grupo de pacientes se benefician de una biopsia neuromuscular.

### *Perfil bioquímico*

1. Biometría hemática
2. Velocidad de eritrosedimentación
3. Pruebas de función hepática
4. Pruebas de función renal
5. Triglicéridos y colesterol
6. Glucemia en ayunas y hemoglobina glicosilada

### *Perfil inmunológico*

1. Factor reumatoide (FR)
2. Anticuerpos antinucleares (ANA)
3. Anticuerpos anti DNA nativos (anti-DNAn)
4. Anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA)
5. Anti-Ro/SSA y anti-La/SSB
6. Anticuerpos contra la glicoproteína asociada a la mielina (anti-MAG) y anti- SGPG
7. Anticuerpos antigangliosidos

### *Perfil metabólico*

1. Perfil tiroideo
2. Determinación de ácido fólico, vitamina B12 y B6

### *Perfil infeccioso*

1. Virus de inmunodeficiencia humana (VIH)
2. Hepatitis B, hepatitis C y crioglobulinemia
3. Enfermedad de Lyme
4. Anticuerpos absorbidos antilfluorescentes antitreponema, VDRL y RPR
5. Lepra
6. Cisticercosis

### *Biopsia*

La biopsia neuromuscular esta indicada únicamente ante la sospecha diagnóstica de: vasculitis, amiloidosis, lepra, sarcoidosis, linfoma y ciertos casos de infección por VIH y en algunos casos de enfermedades desmielinizantes inflamatorias agudas o crónicas con una pobre respuesta a una prueba terapéutica o neuropatía de etiología incierta con rapidez progresiva.

*Gabinete*

1. Los estudios de imagen se reservan para documentar deformaciones óseas, principalmente en columna vertebral y pies de las neuropatías hereditarias.
2. Los potenciales evocados somatosensoriales (PESSs) y auditivos se consideran en los casos de neuropatías ataxiantes crónicas o en neuropatías hereditarias sensitivo motrices con afección bulbar o diafragmática.
3. Los PESSs se encuentran indicados en casos de desmielinizantes inflamatorias crónicas con velocidades de conducción tronculares y ondas F sin cumplir criterios de CIDP.

## DEMENCIAS

### *Criterio diagnóstico DSM IV*

1. Deterioro de memoria
2. Una (o más) de las siguientes alteraciones cognoscitivas:
  - a. Afasia
  - b. Apraxia
  - c. Agnosia
  - d. Alteración de la ejecución
3. Deterioro significativo de la actividad laboral o social que representan una merma importante del nivel previo de actividad.
4. El curso se caracteriza por un inicio gradual y un deterioro cognoscitivo continuo.
5. Los déficit cognoscitivos no se deben a ninguno otro factor y no aparecen exclusivamente en el transcurso del *delirium*.

### *Demencia vascular*

Entidades clínicas que producen un deterioro cognitivo como consecuencia de lesiones vasculares cerebrales.

Los dos principales tipos de demencia vascular son la demencia vascular cortical, debida a infartos tromboembólicos territoriales múltiples, y demencia vascular subcortical, por una enfermedad isquémica de pequeño vaso.

### *Clasificación etiológica*

1. Demencia multi-infarto
2. Demencia por infarto estratégico
3. Patología de pequeños vasos
  - a. Demencia subcortical senil
  - b. Lagunas múltiples
  - c. Enfermedad de Binswanger
  - d. Angiopatía amiloide
4. Hipoperfusión
  - a. Isquemia global
  - b. Isquemia fronteriza
  - c. Infarto incompleto
  - d. Demencia hemorrágica

ESCALA DE ISQUEMIA DE HACHINSKI

Dato clínico	Puntuación
Comienzo súbito	2
Deterioro a brotes	1
Curso fluctuante	2
Confusión nocturna	1
Conservación de la personalidad	1
Depresión	1
Síntomas somáticos	1
Labilidad emocional	1
Antecedentes de hipertensión arterial sistémica	1
Antecedentes de <i>ictus</i>	2
Signos de aterosclerosis	1
Signos neurológicos focales	2
Síntomas neurológicos focales	2

1. Una puntuación < 4 sugiere un trastorno degenerativo.
2. Entre 4 y 7 puntos: casos dudosos y demencias mixtas.
3. Una puntuación > 7 sugiere una demencia vascular.

## **CRITERIOS PARA EL DIAGNÓSTICO CLÍNICO DE DEMENCIA DE CUERPOS DE LEWY (PROBABLE Y POSIBLE)**

1. El rasgo principal requerido para el diagnóstico es un deterioro cognitivo progresivo de suficiente magnitud para interferir con las funciones normales, sociales y ocupacionales.
2. El deterioro prominente o persistente de la memoria puede no ocurrir necesariamente en los estadios iniciales, pero se hace evidente habitualmente con la progresión de la enfermedad.
3. Los déficits en las pruebas de atención y tareas frontales-subcorticales y habilidades visoespaciales pueden ser en especial prominentes.
4. Son esenciales para el diagnóstico de probable DCL dos de los siguientes rasgos principales y uno de ellos para el diagnóstico de posible DCL.
  - a. Fluctuaciones en la función cognitiva con variaciones pronunciadas en la atención y alerta.
  - b. Alucinaciones visuales recurrentes, típicamente bien estructuradas y detalladas.
  - c. Rasgos motores espontáneos de parkinsonismo.
5. Son rasgos que apoyan el diagnóstico:
  - a. Caídas reiteradas - síncope
  - b. Pérdidas transitorias de consciencia
  - c. Sensibilidad a los neurolepticos
  - d. Delirios sistematizados
  - e. Otras modalidades de alucinaciones
6. El diagnóstico de DCL es menos probable en presencia de:
  - a. Enfermedad vascular cerebral: evidenciada como signos neurológicos focales o en pruebas de neuroimagen.
  - b. Evidencia en la exploración física o exploraciones complementarias de otras enfermedades sistémicas o trastornos cerebrales que expliquen el cuadro clínico.

## DEMENCIA FRONTO-TEMPORAL

### I. Criterios esenciales

- a. Inicio insidioso y progresión gradual
- b. Trastorno precoz de la conducta social de relación interpersonal
- c. Alteración precoz de la autorregulación cuantitativa de la conducta personal
- d. Superficialidad e indiferencia emocional precoz
- e. Anosognosia precoz

### II. Manifestaciones que apoyan el diagnóstico

- a. Comienzo antes de los 65 años
- b. Antecedente familiar de un trastorno similar al menos en un familiar de primer grado.
- c. Trastorno de conducta:
  - 1. Deterioro en el cuidado y aseo personal
  - 2. Inflexibilidad y rigidez mental
  - 3. Distractibilidad e impersistencia
  - 4. Conducta hiperoral y cambios en la conducta alimentaria
  - 5. Conducta estereotipada y perseverativa
  - 6. Conducta de utilización
- d. Alteraciones del habla y lenguaje:
  - 1. Alteraciones en la faceta expresiva: *\*pérdida de espontaneidad y concreción del lenguaje habla entrecortada.*
  - 2. Lenguaje estereotipado
  - 3. Ecolalia
  - 4. Perseveración
  - 5. Mutismo tardío
- e. Signos físicos:
  - 1. Reflejos de desinhibición cortical
  - 2. Incontinencia urinaria
  - 3. Parkinsonismo
  - 4. Presión arterial baja y lábil
  - 5. Enfermedad de neurona motora
- f. Pruebas complementarias:
  - 1. Neuropsicología: alteración frontal
  - 2. Electroencefalograma normal en estadios avanzados
  - 3. Anormalidad funcional o estructural de predominio frontal o temporal polar

### III. Aspectos que excluyen el diagnóstico

- a. Aspectos clínicos
  - 1. Inicio brusco, deterioro agudo, deterioro episódico
  - 2. Traumatismo craneal previo próximo al inicio de la clínica



3. Trastorno de memoria intenso en fases iniciales de la demencia
4. Desorientación espacial
5. Logoclonías y pérdida rápida de la cadena de pensamiento
6. Mioclonías
7. Debilidad corticoespinal
8. Ataxia cerebelosa
9. Coreoatetosis
- b.** Pruebas complementarias:
  1. Alteración funcional o estructural fundamentalmente postrolándica
  2. Lesiones multifocales en neuroimagen estructural
  3. Indicadores paraclínicos de afectación cerebral secundaria

**IV.** *Datos de exclusión relativa*

- a.** Alcoholismo crónico
- b.** Hipertensión arterial de larga evolución
- c.** Antecedentes personales de enfermedad vascular

## ENFERMEDAD POR PRIONES

### I. Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob esporádica probable

*Demencia progresiva y al menos dos de:*

1. Mioclonías.
2. Alteración visual o cerebelosa.
3. Disfunción piramidal y/o extrapiramidal.
4. Mutismo acinético.
5. EEG típico, independiente de la duración de la enfermedad, y/o 14.3.3 positiva en LCR en paciente que fallece en menos de 2 años.

*Exclusión de otros posibles diagnósticos:* con los procedimientos rutinarios (intoxicación; trastorno metabólico o endocrinológico; traumatismo craneoencefálico reciente; neoplasia cerebral; absceso, empiema o hematoma subdurales; accidente vascular cerebral e hidrocefalia).

### II. Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob esporádica posible

1. Demencia progresiva, y al menos dos de :
  - a. Mioclonías.
  - b. Alteración visual o cerebelosa.
  - c. Disfunción piramidal y/o extrapiramidal.
  - d. Mutismo acinético.
2. Sin EEG típico\*, o no realizado, y proteína 14.3.3 no presente en LCR, o no solicitada, y duración de la enfermedad menor de 2 años.

*Exclusión de otros posibles diagnósticos:* con los procedimientos rutinarios (intoxicación; trastorno metabólico o endocrinológico; traumatismo craneoencefálico reciente; neoplasia cerebral; absceso, empiema o hematoma subdurales; accidente vascular cerebral e hidrocefalia).

### III. Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob esporádica confirmada

1. Confirmación neuropatológica por técnicas habituales.
2. Demostración de PrP<sub>res</sub> por inmunohistoquímica.
3. Presencia de fibrillas tipo *scrapie*.

### IV. Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob y atrógena

1. Síndrome cerebeloso progresivo, en un receptor de hormona hipofisaria obtenida de cadáver humano.
2. ECJ esporádica en paciente con un factor de riesgo, como por ejemplo injerto de duramadre.

### V. Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob familiar

1. ECJ probable o confirmada, en paciente con ECJ probable o confirmada en familiar de primer grado.
2. Alteración neuropsiquiátrica en paciente con mutación específica en el gen PRNP.

### VI. Variante de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (VECJ): caso posible o sospechoso

1. Trastorno neuropsiquiátrico progresivo.
2. Duración de la enfermedad superior a 6 meses.

3. Exclusión de otros posibles diagnósticos con los procedimientos rutinarios.
4. Exclusión de atrofia.
5. Al menos 4 de las alteraciones siguientes:
  - a. Síntomas psiquiátricos precoces (depresión, ansiedad, apatía, retraimiento e ideas delirantes).
  - b. Síntomas sensoriales dolorosos persistentes (dolor y/o disestesias molestas).
  - c. Ataxia.
  - d. Mioclonías, corea o distonía.
  - e. Demencia.
6. No presenta el EEG típico, o no ha sido realizado.

**VII. VECJ : caso probable**

1. Todos los apartados de VI y al menos uno de los siguientes datos:
  - a. Resonancia magnética muestra hiperintensidad en ambos pulvinares.
  - b. Presencia de PrP<sub>sc</sub> en una biopsia de amígdala palatina.

**VIII. VECJ : caso confirmado**

1. Alteración neuropsiquiátrica progresiva.
2. Confirmación neuropatológica de cambios espongiiformes y abundante depósito de PrP.

*Patologías que deben descartarse en el estudio inicial de demencia*

*Estudios a realizarse:*

Biometría hemática, ES, glucosa, BUN, creatinina, folato, vitamina B12, función tiroidea y serología para sífilis.

1. *Depresión*: cerca del 12% presentan depresión y demencia. Se deben realizar escalas para depresión como la escala de Hamilton.
2. *Vitamina B12*: su deficiencia es común en ancianos.
3. *Función tiroidea*: el hipotiroidismo es común en ancianos, y presentan menos puntuación en las pruebas mentales, fluencia verbal, habilidades visoespaciales y aprendizaje.
4. Sífilis.

## PARKINSON

### *Diagnóstico de síndrome parkinsoniano*

1. Bradicinesia y al menos uno de los siguientes:
  - a. Rigidez muscular
  - b. Temblor de reposo de 4 a 6 Hz
  - c. Inestabilidad postural no causada por disfunción visual, vestibular, cerebelosa o propioceptiva.

### *Criterios de exclusión para la enfermedad de Parkinson*

1. Historia de infartos cerebrales de repetición con progresión brusca de los rasgos parkinsonianos.
2. Historia de traumatismos craneales de repetición.
3. Historia de encefalitis diagnosticada.
4. Crisis oculogiras.
5. Tratamiento neuroléptico al inicio de los síntomas.
6. Más de un familiar afectado.
7. Remisión mantenida de los síntomas.
8. Síntomas estrictamente unilaterales después de tres años de evolución.
9. Parálisis supranuclear de la mirada.
10. Signos cerebelosos.
11. Afectación autonómica severa precoz.
12. Demencia severa precoz con trastornos del lenguaje, memoria y praxias.
13. Signo de Babinski.
14. Presencia de tumores cerebrales o hidrocefalia comunicante en el TAC.
15. Ausencia de respuesta a grandes dosis de levodopa (excluida la mala absorción).
16. Exposición a MPTP.

### *Criterios positivos predictivos de enfermedad de Parkinson (se requieren tres o más para el diagnóstico de enfermedad de Parkinson definida)*

1. Inicio unilateral.
2. Temblor de reposo presente.
3. Trastorno progresivo.
4. Asimetría persistente, afectando más al lado inicial.
5. Respuesta excelente a L-dopa.
6. Corea severa inducida por L-dopa.
7. Respuesta a la L-dopa durante 5 años o más.
8. Curso clínico de 10 años o más.

## *Criterios clínicos para el diagnóstico de parálisis supranuclear progresiva (enfermedad de Steele - Richardson - Olszewski)*

### *Criterios obligatorios de inclusión*

#### *Posible PSP*

1. Enfermedad gradualmente progresiva.
2. Edad de inicio igual o superior a 40 años.
3. Alguno de los siguientes síntomas
  - a. Parálisis supranuclear de la mirada vertical (hacia arriba o abajo).
  - b. Sacadas verticales lentas e inestabilidad postural prominente con caídas en el primer año de la enfermedad.
4. No evidencia de otras enfermedades que puedan explicar los rasgos anteriores, como se indica en los criterios de exclusión.

#### *Probable PSP*

1. Enfermedad gradualmente progresiva.
2. Edad de inicio igual o superior a 40 años.
3. Parálisis supranuclear de la mirada vertical (hacia arriba o abajo) e inestabilidad postural prominente con caídas en el primer año de la enfermedad.
4. No evidencia de otras enfermedades que puedan explicar los rasgos anteriores, como se indica en los criterios de exclusión.

#### *PSP definida*

1. PSP probable o posible clínicamente y evidencia histopatológica de PSP típica.

### *Criterios de exclusión*

1. Antecedentes de encefalitis.
2. Síndrome del miembro alien, déficits corticales sensoriales, atrofia focal frontal o fronto-temporal.
3. Alucinaciones o delirios no relacionados con la terapia dopaminérgica.
4. Demencia cortical tipo Alzheimer (amnesia severa y afasia o agnosia, de acuerdo a los criterios NINCDS-ADRA).
5. Síntomas cerebelosos precoces y prominentes, disautonomía precoz inexplicable (hipotensión marcada y trastornos urinarios).
6. Signos de parkinsonismo asimétrico y severo (por ejemplo bradicinesia).
7. Evidencia neurorradiológica de anomalías estructurales (por ejemplo, infartos en ganglios basales o tronco cerebral, atrofia lobar).
8. Enfermedad de Wipple, confirmada por reacción en cadena de la polimerasa, si está indicado.

### *Criterios de apoyo*

1. Acinesia simétrica o rigidez, proximal más que distal.
2. Postura anormal del cuello, en especial retrocollis.
3. Respuesta pobre o ausente del parkinsonismo al tratamiento con levodopa.

4. Disfagia y disartria precoz.
5. Comienzo precoz de deterioro cognitivo incluyendo al menos dos de las siguientes: apatía, daño del pensamiento abstracto, decremento de la fluencia verbal, conductas de imitación o utilización o signos de liberación frontal.

## *Atrofia de sistemas múltiples*

### *Dominios clínicos para el diagnóstico de atrofia multisistémica (AMS)*

#### *Disfunción autonómica y alteraciones urinarias.*

1. Hipotensión ortostática (descenso mayor o igual 20 mmHg en la presión arterial sistólica o 10 mmHg en la diastólica).
2. Incontinencia urinaria o vaciado vesical incompleto.

#### *Criterio de fallo autonómico o disfunción urinaria en AMS:*

1. Disminución de presión arterial en la posición de bipedestación (mayor o igual a 30 mmHg en la presión arterial sistólica o 15 mmHg en la diastólica), o incontinencia urinaria (vaciado vesical incompleto, parcial o total, persistente, acompañado de disfunción eréctil en varones) o ambas.

#### *Parkinsonismo*

1. Bradicinesia (lentitud de movimiento voluntario con reducción progresiva en la velocidad y amplitud de movimientos repetitivos)
2. Rigidez
3. Inestabilidad postural
4. Temblor (postural, de reposo o ambos)

#### *Criterio de parkinsonismo en AMS: bradicinesia más uno de los puntos 2 a 4*

#### *Disfunción cerebelosa*

1. Ataxia de la marcha (aumento de la base de sustentación con pasos de tamaño y dirección irregulares)
2. Disartria atáxica
3. Ataxia de miembros
4. *Nistagmus* evocada por la mirada

#### *Criterios de disfunción cerebelosa en AMS: ataxia de la marcha más uno de los puntos 2- 4*

1. Disfunción cortico-espinal
2. Respuesta plantar extensora con hiperreflexia
3. Criterio de disfunción de la vía córtico-espinal en AMS
4. No se considera criterio para definir el diagnóstico de AMS

#### *Características diagnósticas de la atrofia multisistémica (AMS)*

*AMS posible:* un criterio más dos características de dos dominios clínicos diferentes. Cuando el criterio es parkinsonismo, la falta de respuesta a la levodopa se califica como una característica (por tanto, se requiere sólo una característica adicional).

*AMS probable:* criterio de disfunción autonómica y/o alteraciones urinarias más parkinsonismo con respuesta subóptima al tratamiento con levodopa, o disfunción cerebelosa.

*AMS definitiva:* confirmada mediante anatomía patológica por la presencia de alta densidad de inclusiones citoplásmicas en la glia en asociación con una combinación de cambios degenerativos en las vías nigroestriada y olivopontocerebelosa.

*Criterios de exclusión en el diagnóstico de la atrofia multisistémica (AMS)*

*Historia*

1. Comienzo de los síntomas antes de los 30 años.
2. Historia familiar de una enfermedad similar.
3. Enfermedades sistémicas u otras causas identificables de las características descritas en los dominios clínicos.
4. Alucinaciones no relacionadas con la medicación.

*Examen físico:*

1. Criterio de demencia según DSM.
2. Enlentecimiento prominente de los movimientos sacádicos verticales o parálisis supranuclear de la mirada vertical.
3. Evidencia de disfunción cortical como afasia, síndrome de mano ajena y disfunción parietal.

*Investigaciones de laboratorio:*

1. Evidencia metabólica, por genética molecular o imágenes, de una causa alternativa para las características descritas en los dominios clínicos.



## *Enfermedades inflamatorias y desmielinizantes*

### *Encefalitis diseminada aguda (EMDA)*

#### *Definición*

Es una condición no vasculítica, inflamatoria y desmielinizante que se asemeja a la esclerosis múltiple. La encefalitis diseminada aguda es típicamente una enfermedad monofásica. El inicio de la enfermedad usualmente ocurre en un contexto identificable de enfermedad febril o inmunización con signos prominentes constitucionales y encefalopatía.

Algunas presentaciones de la EMDA pueden ser fulminantes aunque se presentan por lo general en niños menores de 3 años. Otra presentación puede ser recurrente.

#### *Estudios de laboratorio y gabinete*

1. El conteo plaquetario puede estar elevado.
2. Velocidad de sedimentación globular (moderadamente elevada).
3. Elevación moderada de celularidad en LCR.
4. Bandas oligoclonales (IgG) positivas en menos del 10%.
5. RM (lesiones centrífugas en la unión de la sustancia gris y blanca, puede presentarse además en los nervios ópticos, ganglios basales, tálamo, tallo cerebral, cerebelo y médula espinal.
6. EEG

#### *Tratamiento*

1. Corticoesteroides IV de 3 a 5 días
2. Inmunoglobulina
3. En casos severos se utiliza combinación de corticoesteroides IV, ciclosporina, ciclofosfamida o plasmaféresis

## Esclerosis múltiple

### Definición

La esclerosis múltiple (EM) es una enfermedad desmielinizante del sistema nervioso central (SNC); la causa y patogenia de la esclerosis múltiple es desconocida; sin embargo, se han propuesto dos teorías: causa viral y causa autoinmune.

Se presenta en adultos jóvenes asociándose a una discapacidad importante.

La frecuencia de la EM tiene una evidente variación geográfica, siendo menor en los países ecuatoriales, se vuelve progresivamente más común conforme a la distancia del Ecuador en ambos hemisferios.

### Características clínicas

La esclerosis múltiple brote remisión (EMBR) siendo la forma más frecuente (80% de los casos) se caracteriza por alternar con brotes y remisiones. Definiendo como brote a las alteraciones neurológicas objetivamente probables que presentan una duración mayor a 24 hs.

EM primaria progresiva (EMPP) empeoramiento continuo gradual desde su inicio, constituyen en promedio de 6 a 7% de los casos, el curso progresivo debe ser por lo menos de 6 meses (algunos autores refieren uno por año), no hay presencia de brotes.

EM secundaria progresiva (EMSP) inicia como EMBR y después presenta remisiones incompletas.

EM progresiva recurrente (EMPR) inicia de forma progresiva con recaídas definidas claramente con recuperación completa o sin ella.

### Diagnóstico

Criterios diagnósticos para EM Mc Donald					
Evidencia clínica a la presentación			Paraclínicos		
Clínica	Ataques	Lesiones	Criterio	DIS	DIT
1 EM definitiva	>2	>2	DIS, DIT	Ya probado	Ya probado
2 CIS	>2	1	DIT	RM con DIS o RM y LCR positivo o un ataque clínico involucrando otro sistema	Ya probado
3 Ataque multifocal	1	>2	DIS	Ya probado	RM, DIT o un segundo ataque
4 Desmielinización monosintomática (CIS)	1	1	No	RM con DIS o RM y LCR positivo	RM, con DIT o un segundo ataque
5 Primaria progresiva	Curso insidioso progresivo con déficit clínico			RM DIS en combinación con PEV y LCR positivo	RM, con DIT o progresión continua por un año

Cis: síndrome clínico aislado; LCR: líquido cefalorraquídeo; DIS: diseminación en espacio; DIT: diseminación tiempo; RM: resonancia magnética; PEV: potenciales evocados visuales.

### Laboratorio y gabinete

#### Laboratorio

1. LCR con bandas oligoclonales que reflejan elevación IgG (85%), glucosa normal, proteínas normales o ligeramente elevadas, celularidad ligera a moderada con elevada predominancia mononuclear.

2. Proteína básica de mielina elevada.
3. Anticuerpos anticardiolipina, anticuerpos anti beta 2 glicoproteína y anticuerpo antiprotrombina, anticuerpos antinucleares.
4. Velocidad de sedimentación globular y factor reumatoide positivo puede ayudar para distinguir entre vasculitis y EM

### Imagen

La RM es la técnica ideal para la evaluación y diagnóstico de la EM.

Se han definido algunas características que hacen que una lesión sea sugestiva entre las que se refieren lesiones ovoides o en forma de anillo abierto de más de 3 a 6 mm de diámetro de bordes mal definidos como brumosos en las fases agudas, localizadas preferentemente en la región periventricular y en fosa posterior en distribución por lo general simétrica.

Durante la fase aguda se observa reforzamiento con la administración de gadolinio.

Se observan áreas hipointensas en T1 (hoyos negros) e hiperintensas en T2. Al corte sagital se observan lesiones que se originan en cuerpo calloso denominadas dedos de Dawson, así como atrofia del mismo.

Se han propuesto criterios radiológicos establecidos con base a número, tamaño y localización de las lesiones con lo que la RM muestra sensibilidad >90% y la especificidad en >80%.

### Otros

1. Potenciales evocados (visuales, auditivos y somatosensoriales).

### Tratamiento agudo

Metilprednisolona 1 g diario por 3 a 5 días IV debe de ser utilizada cuando se presenta el brote.

### Inmunosupresor

1. Mitoxantrone
2. Ciclofosfamida
3. Azatioprina
4. Metotrexato
5. Ciclosporina
6. Anticuerpos-monoclonales
7. Acetato de glatiramato
8. Interferones

INTERFERÓN					
Betaferón®	betaserón®	INFB 1b	8MUI	SC	Cada tercer día
Avonex®		INFB 1 <sup>a</sup>	6MUI	IM	Semanalmente
Rebif®		INFB 1 <sup>a</sup>	6MUI o 12MIU	SC	Tres/semana
Copaxone®		AG	20 mg	SC	Diariamente

## Lecturas recomendadas

### Enfermedades desmielinizantes e inflamatorias

1. Frohman EM, Goodin DS, Calabresi PA, Corboy JR, Coyle PK, Filippi M. The utility of MRI in suspected MS: report of the therapeutics and technology Assessment Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology* 2003 Sep 9;61(5):602-11.
2. Goodin DS, Frohman EM, Garmany GP Jr, Halper J, Likosky WH, Lublin FD. Disease modifying therapies in Multiple Sclerosis: report of the Therapeutics and Technology Assessment Subcommittee of the American Academy of Neurology and the MS Council for Clinical Practice Guidelines. *Neurology* 2002 Jan 22;58(2):169-78.
3. Sellebjerg F, Barnes D, Filippini G, Midgard R, Montalban X, Rieckmann P, *et al.* EFNS Task Force on Treatment of Multiple Sclerosis Relapses. EFNS guideline on treatment of Multiple Sclerosis relapses: report of an EFNS task force on treatment of Multiple Sclerosis relapses. *Eur J Neurol* 2005 Dec;12(12):939-46.
4. Filippi M, Rocca MA, Arnold DL, Bakshi R, Barkhof F, De Stefano N, *et al.* EFNS guidelines on the use of neuroimaging in the management Multiple Sclerosis. *Eur J Neurol* 2006 Apr;13(4):313-25.
5. Archelos JJ, Hartung HP. Pathogenetic role of autoantibodies in neurological diseases. *Trends Neurosci* 2000;23:317-27.
6. Scofield RH. Autoantibodies as predictors of disease. *Lancet* 2004;363(9420):1544-6.
7. Leslie D, Lipsky P, Notkins AL. Autoantibodies as predictors of disease. *J Clin Invest* 2001;108:1417-22.
8. Lyons R, Narain S, Nichols C, Satoh M, Reeves WH. Effective use of autoantibody tests in the diagnosis of systemic autoimmune disease. *Ann N Y Acad Sci* 2005;1050(1):217-28.
9. Jennette JC, Falk RJ. *N Engl J Med* 1997;337:1512-23.
10. Hunder GG. Vasculitis: diagnosis and therapy. *Am J Med* 1996;100(suppl A):37-45.
11. Gross WL, Trabandt A, Reinhold-Keller E. Diagnosis and evaluation of vasculitis. *Rheumatology* 2000;39:245-52.
12. Jennekens FG, Kater L. The central nervous system in systemic lupus erythematosus. Part 1. Clinical syndromes: a literature investigation. *Rheumatology* 2002;41:605-18.
13. Jennekens FG, Kater L. The central nervous system in systemic lupus erythematosus. Part 2. Pathogenetic mechanisms of clinical syndromes: a literature investigation. *Rheumatology* 2002;41:619-30.
14. Hochberg MC. Updating the American College of Rheumatology revised criteria for the classification of systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 1997;40:1725.
15. Craig WY, Ledue TB, Johnson AM, Ritchie RF. The distribution of antinuclear antibody titers in normal children and adults. *J Rheumatol* 1999;26:914-9.
16. Gardner GC, Kadel NJ. Ordering and interpreting rheumatologic laboratory tests. *J Am Acad Orthop Surg* 2003; 11:60-67.
17. Lane SK, Gravel JW. Clinical utility of common serum rheumatologic tests. *Am Fam Physician* 2002;65(6):1073-80.
18. Solomon DH, Kavanaugh AJ, Schur PH. Evidence-based guidelines for the use of immunologic tests: antinuclear antibody testing. *Arth Rheum* 2002;47:434-444.
19. Tan EM, Feltkamp TE, Smolen JS *et al.* Range of antinuclear antibodies in healthy individuals. *Arthritis Rheum* 1997;40:1601-11.
20. Thomas C, Robinson JA. The Antinuclear antibody test. When is a positive result clinically relevant?. *Postgrad Med* 1993;94(2):55-8.
21. Slater CA, Davis RB. Antinuclear antibody testing. A study of clinical utility. *Arch Intern Med* 1996;156(13):1421-5.
22. Sawalha AH, Harley JB. Antinuclear antibodies in systemic lupus erythematosus. *Curr Opin Rheumatol* 2004;16:534-40.
23. Bootsma H, Spronk PE, Ter Borg EJ, Hummel EJ, de Boer G, Limburg PC, *et al.* The predictive value of fluctuations in IgM and IgG class anti-dsDNA antibodies for relapses in systemic lupus erythematosus. A prospective long-term observation. *Ann Rheum Dis* 1997;56(11):661-666.
24. Kurien BT, Scofield RH. Autoantibody determination in the diagnosis of systemic lupus erythematosus. *Scand J Immunol* 2006;64:227-235.
25. Tzioufas AG, Terzoglou C, Stavropoulos ED, Athanasiadou S, Moutsopoulos HM. Determinations of anti-ds-DNA antibodies by three different methods: comparison of sensitivity, specificity and correlation with lupus activity index. *Clin Rheumatol* 1990;9(2):186-92.
26. James K, Meek G. Evaluation of commercial enzyme immunoassays compared to immunofluorescence and double diffusion for autoantibodies associated with autoimmune disease. *Am J Clin Pathol* 1992;97:559-565.

27. Werle E, Blazek M, Fiehn W. The clinical significance of measuring different anti-dsDNA antibodies by using Farr assay, an enzyme immunoassay and a Crithidia lucilae immunofluorescence test. *Lupus* 1992;1:369-377.
28. DP McColiffe. Cutaneous diseases in adults associated with anti-Ro/SS-A autoantibody production. *Lupus* 1997;6:158-166.
29. Orozco JE, Jurado F. Utilidad de los anticuerpos anti-Ro/SSA en dermatología. *Rev Cent Dermatol Pascua*;9(2):81-5.
30. Sheldon J. Laboratory testing in autoimmune rheumatic diseases. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2004;18:249-69.
31. Lock Rj, Unsworth DJ. Antibodies to extractable nuclear antigens. Has technological drift affected clinical interpretation?. *J Clin Pathol* 2001;54:187-190.

### Neuroinfección

1. Tunkel AR, Hartman BJ, Kaplan SL, Kaufman BA, Roos KL, Scheld WM, *et al.* Practice guidelines for the management of bacterial meningitis. *Clin Infect Dis* 2004 Nov 1;39(9):1267-84.
2. Steiner I, Budka H, Chaudhuri A, Koskiniemi M, Sainio K, Salonen O, *et al.* Viral encephalitis: a review of diagnostic methods and guidelines for management. *Eur J Neurol* 2005 May;12(5):331-43.
3. 2001 USPHS/IDSA guidelines for the prevention of opportunistic infections in persons infected with human immunodeficiency virus. Rockville (MD): U.S. Department of Health and Human Services, *Public Health Service*; 2001 Nov 28. 64 p.
4. Centers for Disease Control and Prevention. Revised recommendations for HIV testing of adults, adolescents, and pregnant women in health-care settings. *MMWR* 2006;55:2-13.
5. Panel on Antiretroviral Guidelines for Adult and Adolescents. Guidelines for the use of antiretroviral agents in HIV-infected adults and adolescents. Department of Health and Human Services 2006; 1-113. Available at <http://www.aidsinfo.nih.gov/ContentFiles/AdultandAdolescentsGL.pdf>.

### Epilepsia

1. Meierkord H, Boon P, Engelsen B, Gocke K, Shorvon S, Tinuper P, *et al.* EFNS guideline on the management of status epilepticus. *Eur J Neurol* 2006 May;13(5):445-50.
2. French JA, Kanner AM, Bautista J, Abou-Khalil B, Browne T, Harden CL, *et al.* Efficacy and tolerability of the new antiepileptic drugs I: treatment of new onset epilepsy: report of the Therapeutics and Technology Assessment Subcommittee and Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and the AES. *Neurology* 2004 Apr 27;62(8):1252-60.
3. French JA, Kanner AM, Bautista J, Abou-Khalil B, Browne T, Harden CL, *et al.* Efficacy and tolerability of the new antiepileptic drugs II: treatment of refractory epilepsy: report of the Therapeutics and Technology Assessment Subcommittee and Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and the AES. *Neurology* 2004 Apr 27;62(8):1261-73.

### Neuropatía

1. Vedeler CA, Antoine JC, Giometto B, Graus F, Grisold W, Hart IK, *et al.* Paraneoplastic neurological syndrome Euronetwork Management of paraneoplastic neurological syndromes: report of an EFNS Task Force. *Eur J Neurol* 2006;13(7):682-90.
2. Hughes RA, Bouche P, Cornblath DR, Evers E, Hadden RD, Hahn A, *et al.* European Federation of Neurological Societies/Peripheral Nerve Society guideline on management of chronic inflammatory demyelinating polyradiculopathy: report of a joint task force of the EFNS and PNS. *Eur J Neurol* 2006;13(4):326-32.
3. Sommer C, Lauria G. Skin biopsy in the management of peripheral neuropathy. *Lancet Neurol* 2007;6(7):632-42.
4. Lauria G, Lombardi R. Skin biopsy: a new tool for diagnosing peripheral neuropathy. *BMJ* 2007;334(7604):1159-62.
5. Mygland A. Approach to the patient with chronic polyneuropathy. *Acta Neurol Scand Suppl* 2007;187:15-21.
6. Leger JM, Vargas S, Lievens I. Efficacy of intravenous immunoglobulin in multifocal motor neuropathy. *Ann N Y Acad Sci* 2007;1110:248-55.
7. European Federation of Neurological Societies; Peripheral Nerve Society, Hadden RD, Nobile-Orazio E, Sommer C, Hahn A, *et al.* European Federation of Neurological Societies/Peripheral Nerve Society guideline on management of paraproteinaemic demyelinating neuropathies: report of a joint task force of the European Federation of Neurological Societies and the Peripheral Nerve Society. *Eur J Neurol* 2006 Aug;13(8):809-18.
8. European Federation of Neurological Societies, Peripheral Nerve Society, van Schaik IN, Bouche P, Illa I, Leger JM, *et al.* European Federation of Neurological Societies/Peripheral Nerve Society guideline on management of multifocal motor neuropathy. *Eur J Neurol* 2006;13(8):802-8.
9. Viala K, Behin A, Maisonobe T, Leger JM, Stojkovic T, Davi F, *et al.* Neuropathy in lymphoma: a relationship

- between the pattern of neuropathy, type of lymphoma and prognosis?. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2007.
10. Lunn MP, Leger JM, Merkies IS, Van den Bergh P, van Schaik. On behalf of the Inflammatory Neuropathy Consortium. 151st ENMC International Workshop: Inflammatory Neuropathy Consortium 13th-15th April 2007 Schiphol, The Netherlands. *Neuromuscul Disord* 2007; Epub ahead of print.
  11. Hughes RA, Bouche P, Cornblath DR, Evers E, Hadden RD, Hahn A, *et al.* European Federation of Neurological Societies/Peripheral Nerve Society guideline on management of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: report of a joint task force of the European Federation of Neurological Societies and the Peripheral Nerve Society. *Eur J Neurol* 2006;13(4):326-32.
  12. Leger JM, Vargas S. Multifocal motor neuropathy with persistent conduction blocks. A chronic immune-mediated neuropathy. *Presse Med* 2006;35 (4 Pt 2):720-7.

### Miopatías y distrofias

1. Rodino-Klapac LR, Chicoine LG, Kaspar BK, Mendell JR. Gene therapy for duchenne muscular dystrophy: expectations and challenges. *Arch Neurol* 2007;64(9):1236-41.
2. Meola G, Sansone V. Cerebral involvement in myotonic dystrophies. *Muscle Nerve* 2007;36(3):294-306.
3. Bushby K, Griggs R; MSG/ENMC FOR DMD Trial Study Group. 145th ENMC International Workshop: planning for an International Trial of Steroid Dosage Regimes in DMD (FOR DMD), 22-24th October 2006, Naarden, The Netherlands. *Neuromuscul Disord* 2007;17(5):423-8. Epub 2007 Apr 11.
4. Decostre V, Ben Yaou R, Bonne G. Laminopathies affecting skeletal and cardiac muscles: clinical and pathophysiological aspects. *Acta Myol* 2005;24(2):104-9.
5. Hayashi YK. X-linked form of Emery-Dreifuss muscular dystrophy. *Acta Myol* 2005;24(2):98-103.
6. Sekiguchi M. The role of dystrophin in the central nervous system: a mini review. *Acta Myol* 2005;24(2):93-7.
7. Toda T, Chiyonobu T, Xiong H, Tachikawa M, Kobayashi K, Many H, *et al.* Fukutin and alpha-dystroglycanopathies. *Acta Myol* 2005;24(2):60-3.
8. D'Angelo MG, Bresolin N. Cognitive impairment in neuromuscular disorders. *Muscle Nerve* 2006;34(1):16-33.
9. Tawil R, Van Der Maarel SM. Facioscapulohumeral muscular dystrophy. *Muscle Nerve* 2006;34(1):1-15.
10. van Engelen BG, Eymard B, Wilcox D. 123rd ENMC International Workshop: management and therapy in myotonic dystrophy, 6-8 February 2004, Naarden, The Netherlands. *Neuromuscul Disord* 2005;15(5):389-94.
11. Muntoni F, Valero de Bernabe B, Bittner R, Blake D, van Bokhoven H, Brockington M, *et al.* 114th ENMC International Workshop on Congenital Muscular Dystrophy (CMD) 17-19 January 2003, Naarden. *Neuromuscul Disord* 2003;13(7-8):579-88.
12. Gajdos P, Tranchant C, Clair B, Bolgert F, Eymard B, Stojkovic T, Attarian S, Chevret S. Myasthenia gravis Clinical Study Group. Treatment of myasthenia gravis exacerbation with intravenous immunoglobulin: a randomized double-blind clinical trial. *Arch Neurol* 2005;62(11):1689-93.
13. Chevessier F, Faraut B, Ravel-Chapuis A, Richard P, Gaudon K, Bauche S, *et al.* MUSK, a new target for mutations causing congenital myasthenic syndrome. *Hum Mol Genet* 2004;13(24):3229-40. Epub 2004 Oct 20.
14. Fournier E, Arzel M, Sternberg D, Vicart S, Laforet P, Eymard B, *et al.* Electromyography guides toward subgroups of mutations in muscle channelopathies. *Ann Neurol* 2004;56(5):650-61.
15. Eymard B, Laforet P. A patient with suspected muscle disease?. *Rev Neurol (Paris)* 2003;159(1):114-21.
16. Eymard B, Laforet P. Metabolic myopathies in adulthood. Features and clues for diagnosis. *Rev Med Intern* 2001;22 Suppl 3:328s-337s.
17. Cherin P, Pelletier S, Teixeira A, Laforet P, Simon A, Herson S, *et al.* Intravenous immunoglobulin for dysphagia of inclusion body myositis. *Neurology* 2002;58(2):326.
18. Tubridy N, Fontaine B, Eymard B. Congenital myopathies and congenital muscular dystrophies. *Curr Opin Neurol* 2001;14(5):575-82. Review.

### Demencias

1. Vellas B, Andrieu S, Sampaio C, Wilcock G, European Task Force group. Disease-modifying trials in Alzheimer's disease: a European task force consensus. *Lancet Neurol* 2007;6(1):56-62.
2. Waldemar G, Dubois B, Emre M, Georges J, McKeith IG, Rossor M, *et al.* Recommendations for the diagnosis and management of Alzheimer's disease and other disorders associated with dementia: EFNS guideline. *Eur J Neurol* 2007;14(1):e1-26.
3. Salmon DP, Filoteo JV. Neuropsychology of cortical versus subcortical dementia syndromes. *Semin Neurol* 2007;27(1):7-21.
4. Yaari R, Corey-Bloom J. Alzheimer's disease. *Semin Neurol* 2007;27(1):32-41.
5. Weisman D, McKeith I. Dementia with Lewy bodies. *Semin Neurol* 2007;27(1):42-7.



6. Graff-Radford NR, Woodruff BK. Frontotemporal dementia. *Semin Neurol* 2007;27(1):48-57.
7. Aggarwal NT, Decarli C. Vascular dementia: emerging trends. *Semin Neurol* 2007;27(1):66-77.
8. Walker FO. Huntington's disease. *Lancet* 2007;369(9557):218-28.
9. Hutchinson AD, Mathias JL. Neuropsychological deficits in frontotemporal dementia and Alzheimer's disease: a meta-analytic review. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2007;78(9):917-28. Epub 2007.
10. Walker FO. Huntington's Disease. *Semin Neurol* 2007;27(2):143-50.
11. Williams-Gray CH, Foltynie T, Brayne CE, Robbins TW, Barker RA. Evolution of cognitive dysfunction in an incident Parkinson's disease cohort. *Brain* 2007;130(Pt 7):1787-98. Epub 2007 May 29.
12. Qiu C, De Ronchi D, Fratiglioni L. The epidemiology of the dementias: an update. *Curr Opin Psychiatry* 2007;20(4):380-5.
13. Dubois B, Feldman HH, Jacova C, Dekosky ST, Barberger-Gateau P, Cummings J, et al. Research criteria for the diagnosis of Alzheimer's disease: revising the NINCDS-ADRDA criteria. *Lancet Neurol* 2007;6(8):734-46.
14. Kelley BJ, Petersen RC. Alzheimer's disease and mild cognitive impairment. *Neurol Clin* 2007;25(3):577-609.
15. Ferman TJ, Boeve BF. Dementia with Lewy bodies. *Neurol Clin* 2007;25(3):741-60, vii.
16. Boeve BF. Parkinson-related dementias. *Neurol Clin* 2007;25(3):761-81, vii.
17. Geschwind MD, Haman A, Miller BL. Rapidly progressive dementia. *Neurol Clin* 2007;25(3):783-807, vii.

### *Parkinson y parkinsonismos*

1. Clarke CE. Parkinson's disease. *BMJ* 2007;335(7617):441-5.
2. Schapira AH. Treatment options in the modern management of Parkinson disease. *Arch Neurol* 2007;64(8):1083-8.
3. Warren NM, Burn DJ. Progressive supranuclear palsy. *Pract Neurol* 2007;7(1):16-23.
4. Tuite PJ, Krawczewski K. Parkinsonism: a review-of-systems approach to diagnosis. *Semin Neurol* 2007;27(2):113-22.
5. Biglan KM, Ravina B. Neuroprotection in Parkinson's disease: an elusive goal. *Semin Neurol* 2007;27(2):106-12.
6. Hermanowicz N. Drug therapy for Parkinson's disease. *Semin Neurol* 2007;27(2):97-105.
7. Lippa CF, Duda JE, Grossman M, Hurtig HI, Aarsland D, Boeve BF, et al. DLB and PDD boundary issues: diagnosis, treatment, molecular pathology, and biomarkers. *Neurology* 2007;68(11):812-9.
8. Poewe W. The natural history of Parkinson's disease. *J Neurol* 2006;253 Suppl 7:VII2-6.
9. Horstink M, Tolosa E, Bonuccelli U, Deuschl G, Friedman A, Kanovsky P, et al. Review of the therapeutic management of Parkinson's disease. Report of a joint task force of the European Federation of Neurological Societies (EFNS) and the Movement Disorder Society-European Section (MDS-ES). Part II: late (complicated) Parkinson's disease. *Eur J Neurol* 2006;13(11):1186-202.
10. Horstink M, Tolosa E, Bonuccelli U, Deuschl G, Friedman A, Kanovsky P, et al. Review of the therapeutic management of Parkinson's disease. Report of a joint task force of the European Federation of Neurological Societies and the Movement Disorder Society-European Section. Part I: early (uncomplicated) Parkinson's disease. *Eur J Neurol* 2006;13(11):1170-85.
11. Bonuccelli U, Del Dotto P. New pharmacologic horizons in the treatment of Parkinson disease. *Neurology* 2006;67(7 Suppl 2):S30-8.
12. Lester J, Otero-Siliceo E. Parkinson's disease and genetics. *Neurologist* 2006;12(5):240-4.
13. Dickson DW, Rademakers R, Hutton ML. Progressive supranuclear palsy: pathology and genetics. *Brain Pathol* 2007;17(1):74-82.
14. Rampello L, Butta V, Raffaele R, Vecchio I, Battaglia G, Cormaci G, et al. Progressive supranuclear palsy: a systematic review. *Neurobiol Dis* 2005;20(2):179-86.
15. Wakabayashi K, Takahashi H. Pathological heterogeneity in progressive supranuclear palsy and corticobasal degeneration. *Neuropathology* 2004;24(1):79-86.
16. Lang AE. Corticobasal degeneration: selected developments. *Mov Disord* 2003;18 Suppl 6:S51-6.
17. Litvan I. Update on epidemiological aspects of progressive supranuclear palsy. *Mov Disord* 2003;18 Suppl 6:S43-50.
18. Lees AJ. Parkinson's syndrome associated with neurofibrillary degeneration and tau pathologic findings. *Mov Disord* 2003;18 Suppl 6:S28-33.
19. Mathias CJ. Multiple system atrophy and autonomic failure. *J Neural Transm Suppl* 2006;(70):343-7.
20. Berciano J, Boesch S, Perez-Ramos JM, Wenning GK. Olivopontocerebellar atrophy: toward a better nosological definition. *Mov Disord* 2006;21(10):1607-13.
21. Colosimo C, Tiple D, Wenning GK. Management of multiple system atrophy: state of the art. *J Neural Transm* 2005;112(12):1695-704. Review.

22. Gilman S, May SJ, Shults CW, Tanner CM, Kukull W, Lee VM, *et al*. The North American Multiple System Atrophy Study Group. *J Neural Transm* 2005;112(12):1687-94. Review.
24. Vodusek DB. How to diagnose MSA early: the role of sphincter EMG. *J Neural Transm* 2005;112(12):1657-68.
25. Cilia R, Marotta G, Benti R, Pezzoli G, Antonini A. Brain SPECT imaging in multiple system atrophy. *J Neurol Transm* 2005;112(12):1635-45.
26. Vanacore N. Epidemiological evidence on multiple system atrophy. *J Neural Transm* 2005;112(12):1605-12.





*COMITÉ REVISOR:*

*Miguel Angel Celis López, José Filiberto Vijosa Rodríguez, Sergio Gómez Llata, Humberto Mateos, Marco Antonio Zenteno, Perla M. Salgado, Jesús Ramírez, Luis Ignacio Miranda, Jorge Hernández, Eduardo Daniel Briseño y Alfredo Vega*



## Protocolo clínico de neurología

*Se terminó de imprimir en los talleres de  
Garlito Publicidad  
Calle Azalea Mz. 2 Lt. 4 Col. Ocotla  
14500 México, D. F.  
garlito1@msn.com*

Coordinación editorial:  
*Yazmín Reyes Rodríguez*

