

Meningitis por *Staphylococcus aureus*

El *Staphylococcus aureus* (SA) es una causa infrecuente de meningitis, hecho que dificulta su estudio, pronóstico y tratamiento [1]. La infección aparece, inicialmente, en pacientes que presentan anomalías previas del SNC e incluye aquellas que precisan neurocirugía, traumatismos, inmunodeprimidos o anomalías ocultas del SNC [2]. Existe una forma, denominada espontánea, de etiología séptica, aunque en algunos casos no se encuentra el foco. A pesar de ser poco frecuente –del 0,3 al 8,8% de las meningitis bacterianas– su mortalidad es muy elevada: en algunas series ha alcanzado hasta un 77% [3-5].

Presentamos dos casos de meningitis por SA que debutaron con la misma clínica y que fallecieron a las pocas horas del ingreso; en ninguno de los dos casos se descubrieron focos de infección fuera del SNC.

Caso 1. Varón de 61 años de edad, sin antecedentes de interés, que consulta tras presentar cuadro de tres días de evolución consistente en dolor lumbar acompañado por fiebre de 38 °. En la exploración se constató temperatura de 38,5 °, TA 110/70 y frecuencia cardíaca 120; asimismo se objetivó ictericia, sudoración, disnea y taquicardia. La analítica destacó hiper glucemia, trombocitopenia e hipoxemia. En Urgencias se realizó una TAC craneal que no evidenció patología intracraneal. A las 24 horas de su ingreso el cuadro clínico del paciente empeoró de forma repentina y se pudo constatar desorientación y signos meníngeos.

Se practicó una punción lumbar con líquido cefalorraquídeo (LCR) característico de meningitis aguda bacteriana y se inició tratamiento con ceftriaxona 2 g/iv cada 24 horas.

Los hemocultivos y los cultivos de LCR fueron positivos para SA. El paciente falleció a las 72 horas del ingreso. La necropsia confirmó el diagnóstico, y reveló una hemorragia cerebral y subaracnoidea.

Caso 2. Varón de 67 años de edad, sin antecedentes de interés, que acude tras presentar fiebre de 38,3 ° y dolor lumbar de 48 horas de evolución. El examen físico mostró: temperatura de 38 °, TA 120/70 y frecuencia cardíaca 120; presentó disnea y sudoración profusa con crepitantes basales izquierdos a la auscultación pulmonar. En la analítica destacó hiper glucemia e hipoxemia. Tras la TAC craneal normal practicada en Urgencias, se decidió ingresar al paciente con un tratamiento con ceftriaxona 2 g/iv cada 24 horas. Cinco horas más tarde el paciente presentó disminución del nivel de conciencia, miosis e hipotonía. Se realizó punción lumbar que fue compatible con la meningitis aguda bacteriana. Se aisló SA en hemocultivos y en LCR. El paciente falleció a las 12 horas del ingreso. La necropsia no demostró ninguna patología, y fueron descartados los abscesos, los tumores y la osteomielitis vertebral, excepto la meningitis.

La meningitis por SA representa entre el 0,3 y el 8,8% de todos los casos de meningitis bacteriana [6,7]. La presentación clínica más

frecuente es la fiebre (90%), seguida de una alteración del estado mental (80%), rigidez de la nuca (60%), náuseas y vómitos (25%), y púrpura (20%). El diagnóstico se ha de establecer atendiendo a la presentación clínica, aunque debe tenerse en cuenta que con cierta frecuencia, sobre todo en las formas espontáneas, la presentación clínica no permite diferenciar esta meningitis de otras meningitis bacterianas, como sucedió con nuestros pacientes; la fiebre y el dolor lumbar fueron síntomas precoces que nos llevaron a plantear la posibilidad de una osteomielitis vertebral, descartada por las necropsias. La lumbalgia, presente en nuestros dos pacientes, podría orientar a la presencia de endocarditis. El informe, en ambas necropsias, no fue concluyente, pese a que la clínica y los hallazgos de laboratorio nos lo pudieran sugerir. Según algunos estudios sobre series de meningitis por SA, en el 57% de los casos el foco de la infección por SA fue endocarditis, neumonía o infecciones de la piel [8]. El origen de la meningitis en ambos casos es desconocido, ya que no están incluidos en ningún grupo de riesgo, creemos que es una meningitis espontánea. El diagnóstico de la meningitis por SA es con frecuencia inesperado, especialmente en personas no pertenecientes a los grupos de riesgo. La confirmación se obtiene mediante los cultivos de sangre y LCR con la aparición del SA [9].

La mortalidad de la meningitis por SA varía entre el 13 y el 77%, según los distintos grupos, y es más baja en el grupo neuroquirúrgico que en la meningitis espontánea, probablemente porque en estos pacientes sometidos a cirugía se sospecha antes que en el resto de los grupos, en los que el abanico de diagnósticos diferenciales posibles hace que el retraso en la instauración del tratamiento lleve, en muchos casos, a un fatal desenlace. Otros factores asociados a un peor pronóstico son la edad avanzada, la bacteriemia y el shock séptico [10], los cuales concurrieron en nuestros dos pacientes.

El tratamiento de la meningitis por SA es la penicilina G 4 millones cada 4 horas; y es sensible a la meticilina, cloxacilina oral o iv, según la gravedad del caso. Durante los 3-5 primeros días de tratamiento, puede asociarse un aminoglicósido (gentamicina). En cepas resistentes, vancomicina 1 g/12 horas. Como alternativas se encuentran las cefalosporinas de 1.ª y 2.ª generación, clindamicina y quinolonas de 3.ª y 4.ª generación. En estos pacientes, el uso de esteroides debe ser considerado para disminuir el edema cerebral que la meningitis puede provocar.

Ante todo paciente con sintomatología compatible con sepsis, aunque su foco de origen sea desconocido, y en espera de la confirmación diagnóstica de los resultados analíticos y del cultivo de LCR, debemos instaurar un tratamiento antibiótico profiláctico, con los fármacos antes mencionados, y considerar la meningitis por SA, aunque el paciente no se encuentre entre los determinados grupos de riesgo.

[<http://www.revneurolog.com/3104/j040397.pdf>]

E.R. Pérez-Camarero, M. Escalante-Boles,
J. Martí-Cabané, E. Antón-Aranda,
C. Martínez-Castro, I.M. Idígoras-Juaristi

Recibido: 09.12.99. Recibido en versión revisada: 20.03.00. Aceptado: 23.04.00.

Servicio de Medicina Interna. Hospital Ntra. Sra. de la Antigua. Zumarraga, Guipúzcoa, España.

Correspondencia: Dra. Eva Pérez-Camarero. Servicio de Medicina Interna. Hospital Ntra. Sra. de la Antigua. Barrio Argixao, s/n. E-20700 Zumarraga, Guipúzcoa.

BIBLIOGRAFÍA

- Kim JH, Van der Horst C, Mulrow CD, Corey GR. *Staphylococcal aureus* meningitis review of 28 cases. Rev Infect Dis 1989; 11: 698-706.
- Givner LB, Kaplan SL. Meningitis due to *Staphylococcus aureus* in children. Clin Infect Dis 1993; 16: 766-71.
- Swartz MN, Dodge PR. Bacterial meningitis: a review of select aspects. General features, special problems and unusual meningeal reactions mimicking bacterial meningitis. N Engl J Med 1965; 272: 725-31, 779-87, 842-48, 898-902.
- Roberts FJ, Smith JA, Wagner KR. *Staphylococcus aureus* meningitis: 26 years experience at Vancouver General Hospital. Can Med Assoc J 1983; 128: 1418-20.
- Wellman WE, Sehft FA. Bacterial meningitis III. Infections caused by *Staphylococcus aureus*. Mayo Clin Proc 1964; 39: 263-9.
- Jezina C, Rutkowska E. Clinical problems of staphylococcal septicemia. Wiad Lek 1989; 42: 149-52.
- Geiseler PJ, Nelson KE, Levin S. Community-acquired purulent meningitis: a review of 1,316 cases during the antibiotic era, 1954-1976. J Infect Dis 1980; 2: 725-45.
- Gordon JJ, Harter DH, Phair JP. Meningitis due to *Staphylococcus aureus*. Am J Med 1985; 78: 965-9.
- Falco V, Almirante BB, Pahissa A, Gasser Y, Fernández F, Martínez JM. Meningitis por *Staphylococcus aureus*. Análisis de 16 casos. Med Clin (Barc) 1990; 94: 208-11.
- Lerche A, Rasmussen N, Wandall JH, Bohr VA. *Staphylococcus aureus* meningitis: a review of 28 consecutive community-acquired cases. Scand J Infect Dis 1995; 27: 569-73.

Parálisis bilateral transitoria del abducens en el recién nacido.

A propósito de un caso

La parálisis del abducens es una complicación infrecuente del parto descrita por primera vez por Benson [1]. Ocurre ocasionalmente en recién nacidos que han sufrido un parto prolongado o complicado [2-4]. Se da con mayor frecuencia en el parto instrumental con fórceps, y sobre todo con ventosa de vacuoextracción. También se ha descrito su asociación al uso de oxitocina [2]. La incidencia es casi nula en los nacimientos por cesárea [5]. Se manifiesta, desde los primeros momentos, con un intenso estrabismo convergente, más llamativo si la afectación es bilateral. Las formas unilaterales son mucho más frecuentes que las bilaterales, que sólo acontecen en aproximadamente 1 de cada 6.400 partos [2]. La desviación externa del ojo

no es posible, ni se puede conseguir a través de movimientos reflejos como la maniobra de 'ojos de muñeca', ni mediante pruebas calóricas vestibulares [6]. Su diagnóstico es de exclusión y evolutivo. Origina confusión con otros diagnósticos de esotropía congénita y una gran angustia familiar por lo abigarrado y precoz del estrabismo. Describimos nuestra experiencia en una recién nacida con parálisis bilateral del abducens y la evolución clínica observada tras dos años de seguimiento. Asimismo, se plantea una discusión clinicoetiológica del diagnóstico diferencial de esta entidad, escasamente referida, y una revisión de la literatura.

Se trata de una niña valorada inicialmente a los seis días de vida sin antecedentes gestacionales de interés. Primera hija de un matrimonio no consanguíneo, de 39+3 semanas de gestación, parto con ayuda oxitócica, prolongado con dilatación laboriosa, expulsivo lento y maniobra de compresión del fondo uterino de Kristeller; Apgar de 4, 7, 9, a los minutos 1, 5 y 10; cordón umbilical corto, placenta aparentemente normal; peso de 3.520 g (p50-75), talla 49 (p50) y perímetro cefálico 35 (p75). Desde el primer día de vida, presentaba un intenso y constante estrabismo convergente, sin otros signos asociados. En la exploración no presentaba ningún hallazgo relevante salvo la aducción bilateral de ambos ojos. En la exploración oftalmológica se comprobó la transparencia de medios bilateral (con lámpara de hendidura) y funduscopia normal bajo dilatación farmacológica. No existía nistagmo latente que hiciera pensar en pseudo-parálisis. La ecografía cerebral practicada a los diez días de vida era normal. El estrabismo fue valorado inicialmente como esotropía congénita. La evolución espontánea al mes y medio de vida evidenció una mejoría, aunque no total, ya que persistía una limitación a la abducción con una esotropía de menor ángulo. A lo largo de los siguientes meses, la alineación se fue corrigiendo paulatinamente y a los cinco meses consiguió una abducción completa del ojo izquierdo. A los seis meses, la corrección era completa en ambos ojos. Al segundo año de vida existía una perfecta alineación y funcionalismo de persecución automática, movimientos sacádicos, convergencia y divergencia. El desarrollo psicomotor fue completamente normal a lo largo del seguimiento.

La alineación correcta de los globos oculares ocurre durante el segundo semestre de vida, cuando comienza la visión binocular. Hasta ese momento es posible observar, en muchos lactantes, alguna forma de estrabismo ocasional, pero en los casos de estrabismo constante se debe iniciar su estudio y tratamiento lo antes posible para evitar la ambliopía secundaria subsecuente. El caso de nuestra paciente se presentó como un estrabismo congénito que fue mejorando lentamente, sin otros signos asociados. No son muchas las posibilidades etiológicas. La interpretación inicial de endotropía congénita hacía pensar en una anomalía de Duane [6] y/o en una agenesia/fibrosis de los rectos externos de la musculatura extrínseca ocular. Las parálisis congénitas están originadas por defecto en la formación del núcleo del nervio o por lesiones de éste ocurridas antes del nacimiento. Las parálisis debidas a un defecto en el núcleo nervioso afectan a los pares III, IV y VI, y es este

último el más frecuentemente involucrado. Duane, en 1905, describió un síndrome caracterizado por una debilidad del músculo recto lateral junto a una retracción del globo ocular al intento de aducción, sin mejoría evolutiva. En la mayoría de estos casos la afectación era unilateral con predominio del ojo izquierdo y, que con frecuencia, se asocia a parálisis nuclear del nervio facial (síndrome de Moebius). La anatomía patológica de alguno de estos casos ha demostrado hipoplasia del núcleo y fibras del VI par, junto a fibrosis del músculo recto externo. No había en nuestro caso ninguno de estos datos, ni las posibles alteraciones que en ocasiones el síndrome de Duane asocia, tales como malformaciones esqueléticas y del pabellón auricular, microftalmia, coloboma y heterocromía de iris. Además, este síndrome no tiene mejoría evolutiva.

El cuadro de parálisis transitoria benigna del VI par se considera un síndrome parainfeccioso, mononeurítico de niños más mayores (1 a 4 años), secundario a infecciones víricas banales con recuperación en dos a diez semanas.

En nuestro caso, por lo tanto, se trata de una forma adquirida de parálisis congénita parecida a la que originan los procesos con aumento de la presión intracraneal, sobre un nervio con un largo trayecto intracraneal. Se ha asociado, en los trabajos previamente publicados, a hipertensión intracraneal [1,2] en el curso de un parto prolongado, como es el caso de nuestra paciente. Se originaría una neuroapraxia transitoria del nervio abducens, que es el principal afectado por la compresión de una hipertensión endocraneal, cuya evolución espontánea es la curación al cesar la noxa causante. También se ha asociado a laceración y/o hemorragia adyacente al nervio [6], que en nuestra paciente se descartó con la ecografía transfontanelar. En los casos de afectación unilateral el nervio afectado es casi siempre el derecho [1,2]. La única explicación razonable que encontramos en nuestro caso es una hipertensión intracraneal aguda en consonancia con las circunstancias descritas en el momento del parto (prolongado, oxitocina, maniobra de Kristeller, primípara), capaz de provocar la disfunción del VI par craneal de forma similar a otras neuroapraxias compresivas como la parálisis ciática neonatal transitoria [7]. La recuperación total es casi la norma [1-4], al igual que en la parálisis ciática neonatal transitoria, si bien en nuestra paciente ha sido más lenta con respecto a la que hemos encontrado descrita en la literatura. Como en los casos descritos, no existía asociación a asfixia neonatal [2]. Es de destacar que esta lesión, en general, se presenta casi siempre de forma aislada en un niño con un buen desarrollo psicomotor sin otras secuelas neurológicas [4-6] y la recuperación es mucho mejor que la obtenida en lesiones traumáticas del VI par fuera del periodo neonatal [8].

En nuestra opinión se trata de una complicación poco referida, que debe tenerse muy en cuenta en los casos de esotropía al nacer y que puede angustiar mucho a la familia. La evolución es benigna a pesar del abigarrado estrabismo inicial.

[<http://www.revneurol.com/3104/j040397.pdf>]

J.M. Ramos-Fernández^a, F.I. Vázquez-Castro^b,
J. Vázquez-Castro^a, A. Barrio-Nicolás^c

Recibido: 30.09.99. Recibido en versión revisada: 30.03.00. Aceptado: 09.05.00.

^aEAP. Madrid. ^bServicio de Oftalmología. Hospital Juan Canalejo. La Coruña. ^cCentro Neurológico Infantil. Madrid, España.

Correspondencia: Dr. José Miguel Ramos Fernández. Rafael Bergamín, 18. 6.º C. E-28043 Madrid. E-mail: jmrmos@altavista.net

BIBLIOGRAFÍA

1. Benson P. Transient unilateral external rectus muscle palsy in newborn infant. *Br Med J* 1962; 1: 1005.
2. Reisner SH, Perlman M, Ben-Tovim N, Dubrawski C. Transient lateral rectus muscle paresis in the newborn infant. *J Pediatr* 1971; 78: 461-5.
3. De Grauw AJ, Rotteveel JJ, Cruysberg JR. Transient sixth cranial nerve paralysis in the newborn infant. *Neuropediatrics* 1983; 14: 164-5.
4. Leung AK. Transient sixth cranial nerve palsy in newborn infants. *J Clin Pract* 1987; 41: 717-8.
5. Galbraith RS. Incidence of neonatal sixth nerve palsy in relation to mode of delivery. *J Obstet Gynecol* 1994; 170: 1158-9.
6. Volpe J. *Neurology of the Newborn*. 3 ed. Saunders; 1994. p. 111-2.
7. Ramos Fernández JM, Oliete García FM, Roldán Aparicio S, Kirchschläger E, Barrio Nicolás A. Parálisis ciática neonatal: etiología y seguimiento a propósito de 21 casos. *Rev Neurol* 1998; 26: 752-5.
8. Mutyal S, Holmes JM, Hodge DO, Younge BR. Spontaneous recovery rate in traumatic sixth-nerve palsy. *Am J Ophthalmol* 1996; 122: 898-9.

Distrofia muscular congénita tipo Fukuyama (enfermedad cerebromuscular). Presentación de un caso

La distrofia muscular congénita tipo Fukuyama es una enfermedad congénita autosómica recesiva [1], con trastornos degenerativos del músculo y defecto del desarrollo del sistema nervioso central (SNC). En Japón es la segunda causa más frecuente de distrofia muscular después de la enfermedad de Duchenne y, aunque es poco frecuente en otras partes del mundo, se ha observado en Holanda, Australia y en colonias japonesas. Se ha descrito en los descendientes japoneses, aunque ello no constituye un dato absoluto. AFIP se encontraron casos de esta enfermedad en pacientes americanos no japoneses. El primer caso fue descrito en 1960 [2]. Se estima que 1 de cada 18.000 jóvenes entre 5 y 19 años padece la enfermedad. En un estudio en el que se incluyeron 144 niños de 98 familias, se encontró consanguinidad en el 25%. La causa era desconocida. La enfermedad afecta por igual a ambos sexos y en las mujeres, durante la etapa de la gestación, se presenta con poco movimiento fetal.

La enfermedad se caracteriza por hipotonía neonatal, debilidad muscular, artrogriposis, crisis epiléptica, microcefalia e intenso retraso mental; las enzimas musculares están elevadas (CPK, aldolasa, deshidrogenasa láctica, tran-

saminasa glutámica oxalacética.). En la resonancia magnética nuclear (RMN) tridimensional se evidencian áreas de paquigiria y polimicrogria. La hidrocefalia es rara, con un promedio de vida de 10 años. La electromiografía es típica del patrón miopático. Y en la biopsia, con técnica de histoquímica y estudio ultraestructural, se observan variaciones en el diámetro de las fibras, que aparecen redondeadas; en el estadio inicial, el tejido endomisial y perimisial está incrementado, y crece con la edad. La sustancia contráctil de muchas fibras se halla desorganizada. En el estudio histoquímico se observó compromiso de las fibras musculares tipo 1 y 2. Las fibras tipo 1 predominan en la enfermedad avanzada y las fibras tipo 2 son más numerosas en los estadios iniciales [3,5]. Presentamos un nuevo caso de esta entidad tan poco frecuente.

Se trata de una niña de 6 años, fruto de un embarazo a término y un parto fisiológico. A los 4 meses muestra un desarrollo psicomotor retardado y a partir de los 3 años de edad hipotonía marcada asociada a una epilepsia mioclónica que no presentaba a los 4 meses. La paciente es tratada con ácido valproico en dosis de 1,8 g/día. Su comportamiento se caracteriza por autoagresividad y agresividad hacia la familia, provocada por su retraso mental; el lenguaje es de tipo guttural y muestra sonrisa social sin objetivo alguno, tampoco camina.

En el examen físico neurológico muestra: funciones psíquicas superiores afectadas, poca o nula atención; facies característica de un retraso mental; fuerza muscular disminuida 2/5 en las extremidades superiores y 0/5 en las inferiores; tejido adiposo conservado, sin atrofia muscular; reflejos osteotendinosos ausentes en los miembros superiores y exaltados en los inferiores. No presenta Babinski ni clonus. La paciente manifiesta hipotonía generalizada, sin afectación de la sensibilidad superficial ni profunda, ni de pares craneales.

Exploramos los músculos cuádriceps femoral bilateralmente y gemelo interno derecho: la actividad postinsercional se hallaba disminuida y la actividad espontánea era nula. PUM de amplitud normal, duración disminuida (2-4 ms) y algo mellados, con discreto polifascismo. Patrón de contracción máxima: por interferencia. Los resultados evidencian un patrón electromiográfico de características miopáticas.

El electroencefalograma de sueño inducido con tiopental con colocación de electrodos cigomáticos muestra anomalías: abundantes potenciales epileptiformes tipo puntas en la región parietotemporoccipital de ambos hemisferios cerebrales, con predominio izquierdo; trastorno epileptiforme interictal activo focalizado en la región parieto-temporoccipital de ambos hemisferios con lateralidad izquierda máxima. La actividad rápida medicamentosa parece menos acentuada en la región de predominio de actividad epileptiforme, lo cual corrobora la disfunción de sustancia gris cortical a ese nivel [4].

El electroencefalograma de vigilia realizado bajo privación previa de sueño hace sospechar que se trata de un trastorno epileptiforme activo registrado en la región parietotemporoccipital de ambos hemisferios, con mayor estabilidad en el hemisferio izquierdo, y se registra

un trastorno de la actividad de base con igual focalización. Las características electrográficas del trazado remedan las asociadas a las displasias corticales.

Algunos estudios realizados en el laboratorio clínico muestran: hemocitometría, Hb: 117 g/l; Hto: 362 l/l; Leuc: 10.800; Poli: 69,9%; Linfo: 23%; Mono: 6,2%; VCM: 89 fl; HCM: 28,8 pg; CCMH: 323 g/l; plaquetas: 247.000; CPK 3.122 U/L; TGO 89 U/L; TGP 62 U/L.

Se lleva a cabo la biopsia de músculo cuádriceps izquierdo. Descripción macroscópica: fragmento de tejido que mide 1,3 x 0,6 x 0,3 cm, de color rosado claro y amarillento, estirado en sus extremos sobre espátula de madera. Se toman fragmentos para el estudio ultraestructural y para el estudio de histoquímica enzimática y el resto se fija en Formol-Buffer.

Descripción microscópica: las secciones transversales y longitudinales de músculo esquelético muestran una variabilidad en el diámetro de las fibras, contornos redondeados de las mismas y proliferación acentuada del tejido adiposo endomisial e interfascicular. Histoquímica enzimática: se realizaron reacciones para deshidrogenasas, succinica láctica y alfa-glicerofostata unido a la menadiona. El patrón en mosaico está preservado. Las fibras tipo 1 constituyen el 70% y las de tipo 2 el 30%, y existe un predominio de fibras tipo 1 en el músculo estudiado. Las fibras tipo 1 midieron entre 9 y 30 micras, un 25% estaban entre 9 y 12 micras y el otro 30% entre 18 y 21 micras. Las fibras tipo 2 medían entre 9 y 21 micras, el 98% entre 12 y 18 micras. La coloración de Sudan no mostró depósitos anormales de grasas. En el estudio ultraestructural las fibras musculares estudiadas mostraron una disminución entre leve y moderada del material contráctil. No encontramos alteraciones de organelos, inclusiones ni cambios estructurales. En conclusión, las alteraciones miopáticas observadas son compatibles con el diagnóstico de distrofia muscular congénita.

Respecto a los estudios imaginológicos, la Rx de tórax muestra un área cardíaca normal; opacidades parahiliares en ambas regiones paracardíacas, más en la derecha, hallazgo que podría estar en relación con lesiones inflamatorias y/o lesiones residuales asociadas a sepsis respiratoria recurrente; osteoporosis. La Rx de columna vertebral muestra escoliosis lumbar de concavidad izquierda, y la Rx de pelvis ósea, osteoporosis.

Ultrasonido abdominal: hígado de tamaño y configuración normal. Vesícula de paredes finas, sin cálculos. Riñones de tamaño y morfología normal. No se definen cálculos ni dilatación de cavidades.

La TAC de cráneo presenta la existencia de una prominencia de los valles silvianos y de los surcos de la región insular derecha; asimetría ventricular; polimicrogria [6].

La evaluación neuropsicológica revela una conducta fluctuante, que en todo momento evidencia la falta de determinadas adquisiciones o habilidades. La esfera intelectual presenta un funcionamiento anormal, sin poder precisar el grado de profundidad. La paciente no muestra dominio de conocimientos preescolares. Durante la exploración se observa un predominio de una actividad objetual simple, con

tendencia al agarre de objetos para tirarlos inmediatamente al suelo. No se observa imitación de acciones (realizar torres), ni realiza tablero de encaje; sólo realiza, de forma espontánea, la acción de llenar una taza con cubos. Generalmente coge los objetos y lleva a cabo las actividades con el miembro superior derecho, y las veces que coge los objetos con el miembro superior izquierdo los transfiere, inmediatamente, hacia el otro miembro para concluir la acción. En el desarrollo de la expresión gráfica, la paciente sólo realiza la imitación de trazos sin una dirección determinada. Presenta afectación de la motricidad, y no logra la sedestación de forma independiente, aunque se mantiene en esta posición sin apoyo. Se desplaza en posición de sentado. El desarrollo del lenguaje se encuentra gravemente afectado; en su forma expresiva, la paciente sólo es capaz de emitir sonidos y sílabas de forma secuencial. En ocasiones, según referencias de la madre, utiliza el lenguaje extraverbal para pedir algo a la vista (señala con el dedo), o para responder afirmativa o negativamente (movimientos de la cabeza). En cuanto al lenguaje comprensivo, se ha podido comprobar que comprende órdenes simples. No controla el esfínter. La paciente es capaz de alimentarse (llevarse a la boca la cuchara, previamente cargada por el adulto, con alimentos sólidos) y de tomar líquidos si se le ayuda colocando el vaso entre sus manos. Su conducta, cuando se enoja, es agresiva (golpea, muerde o pellizca) o de auto-agresión (mordeduras); le desagrada estar sola y reclama, mediante el llanto o emisiones verbales, compañía.

La paciente presenta, desde el punto de vista intelectual, un funcionamiento anormal, sin poder precisar el grado de profundidad. Las conclusiones diagnósticas conducen a una distrofia muscular congénita tipo Fukuyama (enfermedad cerebromuscular).

Las alteraciones del SNC son producto del defecto en la emigración neuronal, como la polimicrogria en el cerebelo, neuronas y neuroglía heterotópica. Respecto al diagnóstico diferencial en la distrofia de Fukuyama, el defecto del SNC puede encubrir los intervalos miopáticos en la vida temprana, por lo que la variedad de trastornos debe ser considerada como enfermedad por almacenamiento, asfixia del neonato, hidrocefalia obstructiva o de tipo exvacuo, o de defectos del desarrollo. Existen pocos trastornos que involucren al músculo primariamente, en combinación con graves defectos en el desarrollo del cerebro. Se han descrito heterotopías de la sustancia gris asociada con la distrofia de Duchenne y miotónica. La enfermedad cerebromuscular es una entidad poco frecuente no exclusiva del Japón.

[<http://www.revneurol.com/3104/j040397.pdf>]

**A. García-Cruz, A. Pavón-Heredia,
M. Ortega-Pérez, B. Estupiñán,
J. Hernández-Lara, E. Infante**

Recibido: 29.01.00. Aceptado: 06.02.00.
Centro Internacional de Restauración Neurológica (CIREN). La Habana, Cuba.
Correspondencia: Dr. Andrés R. García Cruz. Centro Internacional de Restauración Neurológica (CIREN). Ave 25 # 15805, e/ 158 y 160 Playa. CP 11300 La Habana, Cuba. E-mail: andres@neuro.sld.cu

BIBLIOGRAFÍA

1. Fukuyama Y, Segawa M. Genetic-clinical studies of congenital muscular dystrophy. *PM Hum Genetic* 1974; 19: 42.
2. Fukuyama U, Kawazura M, Haruna H. A peculiar form of congenital progressive muscular dystrophy. Report of fifteen cases. *Pediatr Univ Tokyo* 1960; 4: 5.
3. Olney RK, Miller RG. Inflammatory infiltration in Fukuyama-type congenital muscular dystrophy. *Muscle Nerve* 1983; 6: 75.
4. Hirayama Y, Osawa M, Fukuyama Y. Electroencephalographic study on progressive muscular dystrophy. *Clin Electroencephalogr* (Osaka) 1977; 19: 714.
5. Misugi N. Light and electron microscopic studies of congenital muscular dystrophy. *Brain Dev* 1977; 2: 212.
6. Murakami T, Konishi Y, Rakamiya M, Tsukagoshi H. Congenital muscular dystrophy associated with micropolygria: report of two cases. *Acta Pathol Jpn* 1975; 25: 599.

Síndrome del guante morado

El síndrome del guante morado (SGM) es una reacción que acontece en los tejidos blandos de la mano y antebrazo como consecuencia de la administración intravenosa (iv) de fenitoína. Los síntomas y signos clínicos consisten en edema, cambio de coloración de la piel –que se torna roja-purpúrea– y dolor distal donde se administró el fármaco. Este cambio de coloración, que constituye un signo cardinal en el diagnóstico de esta entidad, no sigue distribución anatómica alguna.

A continuación presentamos el caso de una paciente que desarrolló este síndrome. Se trata de una mujer de raza negra, de 65 años de edad, con un peso de 61 kg y una altura de 1,56 m. Sin previa exposición a fenitoína intravenosa, fue admitida en el Servicio de Cardiología para una evaluación tras padecer un episodio de síncope. Durante su estancia en el hospital, la paciente desarrolló una crisis convulsiva parcial por lo que se inició tratamiento antiepiléptico. Recibió 600 mg de fenitoína iv como dosis de carga, a través de un catéter intravenoso 22 G ubicado en la muñeca izquierda. De 24 a 36 horas después de la infusión de fenitoína iv, la paciente comenzó a quejarse de dolor en la mano derecha, distal en el catéter endovenoso, y más tarde se evidenció el cambio de coloración en esa mano (Figs. 1 y 2), que se tornó rojiza y luego purpúrea. La vía intravenosa fue discontinuada, y los síntomas comenzaron a resolverse 24-48 horas después con la ayuda de aplicación local de calor. Cuatro semanas después de haber sido dada de alta, la paciente estaba asintomática y sin cambios de color en la piel.

Desde que en 1956 se utilizara por primera vez la fenitoína en forma intravenosa para el manejo de la epilepsia, ha demostrado ser un fármaco eficaz y seguro. Pero, como todo medicamento, tiene efectos adversos, y uno de



Figura 1.

los más importantes es el de tipo cardiovascular, por lo que la velocidad de administración se limita a 50 mg/mn en adultos y a 1 mg/kg/mn en niños.

Una de las más recientes reacciones adversas descritas en la literatura médica es el síndrome conocido como síndrome del guante morado (*Purple glove syndrome*) [1-4].

Este síndrome evoluciona en tres estadios: el primero se produce entre 2 y 12 horas después de la infusión. Se caracteriza por un cambio de coloración, la piel se torna pálida y después roja-purpúrea alrededor del sitio de infusión; en el segundo estadio, a las 12-24 horas, se observa un edema y una expansión distal de los cambios de coloración, a veces asociado con ulceraciones de la piel, ampollas y, finalmente, un compromiso arterial que puede originar necrosis, síndromes compartimentales y gangrenas, que pueden requerir amputación. El último estadio es el de la resolución del problema, que es gradual y puede llevar semanas [1-6].

La fenitoína es una solución altamente alcalina, y muy poco soluble en pH neutro, por lo cual el hidróxido de sodio, el propilenglicol y el etanol se han añadido para incrementar el pH de su solución. Dichos compuestos son altamente irritantes de los tejidos blandos y se cree que éste es el mecanismo por el cual se produce el SGM. Otros mecanismos propuestos han sido la precipitación de fenitoína en sangre, que produce una disminución del flujo venoso, así como un posible 'micro-daño' al vaso sanguíneo, suficientemente grande como para permitir la extravasación de fenitoína.

Aparentemente, la producción de edema y el cambio de coloración en los tejidos blandos se producen porque la presencia de fenitoína en este compartimento conlleva cambios de presión osmótica y por ende extravasación de fluidos.

Los factores que podrían incrementar el riesgo de producir SGM no están claros; se cree que tal vez la edad, el tipo de raza o la presencia de una enfermedad vascular sean los más importantes, pero otros factores, como el estado de conciencia del paciente y su capacidad para expresar dolor, aparentemente, también desempeñarían un papel importante. Factores como la dosis y una previa exposición a la fenitoína parecen tener un papel importante, como lo demuestra nuestra paciente sin previa exposición a la fenitoína iv.

Cómo solventar esta dificultad es algo muy difícil de responder, pero el reconocimiento



Figura 2.

temprano del problema es fundamental, ya que esto llevaría a una rápida intervención que evitaría catastróficos desenlaces, ya antes comunicados en la literatura.

Tampoco creemos que la solución sea el empleo del nuevo fármaco: fosfenitoína [7], que, aunque menos irritante, es demasiado costoso si se compara con la fenitoína y otros fármacos antiepilépticos. Creemos que la incidencia descrita para el SGM, un 5,9% [6], es muy alta, y no refleja una real incidencia, que debería determinarse en futuros estudios.

[<http://www.revneurolog.com/3104/j040397.pdf>]

J. Burneo de las Casas^a, G Barkley^b

Recibido: 23.03.00. Aceptado: 10.04.00.

^aDepartamento de Neurología. Henry Ford Health System. ^bDepartamento de Neurología. Case Western Reserve University. Henry Ford Health System. Detroit, MI, EE.UU.

Correspondencia: Jorge G. Burneo, MD. Neurology Department. Henry Ford Health System. Detroit, Michigan, USA. Fax: 313 916 3014. E-mail: kokyburneo@hotmail.com

Esta presentación se ha realizado gracias a un apoyo económico recibido del departamento de educación médica continua del Henry Ford Health System.

Agradecimientos. A la Dra. Cecilia Aragón, por la revisión del manuscrito.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hanna DR. Purple glove syndrome: a complication of intravenous phenytoin. *J Neurosci Nurs* 1992; 24: 340-5.
2. Helfaer MA, Ware C. Purple glove syndrome. *J Neurosurg Anesth* 1994; 6: 48-9.
3. Fishel M, Sauer S, Allen J. When you give phenytoin IV. *RN* 1990; 53: 58-9.
4. Kilarski DJ, Buchanan C, Von Behren L. Soft-tissue damage associated with intravenous phenytoin. [Letter]. *N Engl J Med* 1984; 311: 1186-7.
5. Spengler RF, Arrowsmith JB, Kilarski DJ, Buchanan C, Von Behren L, Graham DR. Severe soft tissue injury following intravenous infusion of phenytoin: patient and drug administration risk factors. *Arch Intern Med* 1988; 148: 1329-33.
6. O'Brien TJ, Cascino GD, So EL, Hanna DR. Incidence and clinical consequence of the purple glove syndrome in patients receiving intravenous phenytoin. *Neurology* 1998; 51: 1034-9.
7. Ramsay RE, de Toledo J. Intravenous administration of fosphenytoin: options for the management of seizures. *Neurology* 1996; 46 (Suppl 1): S17-9.