

presiva mantenida, máxime si tenemos en cuenta lo habitual de esos tratamientos en traumatología.

J.M. Pardal-Fernández,  
A. Fernández-Armayor

Recibido: 06.11.01. Aceptado: 26.12.01.

Unidad de Ciencias Neurológicas de Madrid. Madrid, España.

Correspondencia: Dr. José Manuel Pardal Fernández. Collado Ventoso, 2, Apto. 346. E-28230 Las Rozas (Madrid). E-mail: josempardal@yahoo.es

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Daniel-Dumitru MD. Electrodiagnostic medicine. Philadelphia: Hanley & Belfus; 1994. p. 903-4.
2. Kimura J. Electrodiagnosis in diseases of nerve and muscle: principles and practice. 2ed. Philadelphia: FA Davis Company; 1989. p. 509-10.
3. Seddon HJ. Three types of nerve injury. Brain 1943; 66: 237-88.
4. Sunderland S. Nerves and nerves injuries. Edinburgh: Churchill Livingstone; 1968. p. 133-41.
5. Mabin D. Distal nerve compression of leg. Clinical and electrophysiologic study. Neurophysiol Clin 1997; 27: 9-24.
6. Sridhara CR, Izzo KL. Terminal sensory branches of the superficial peroneal nerve: an entrapment syndrome. Arch Phys Med Rehabil 1985; 66: 789-91.
7. Lowdon IM. Superficial peroneal nerve entrapment. A case report. J Bone Joint Surg Br 1985; 67: 58-9.
8. Banerjee T, Koons DD. Superficial peroneal nerve entrapment. Report of two cases. J Neurosurg 1981; 55: 991-2.
9. Schon LC, Baxter DE. Neuropathies of the foot and ankle in athletes. Clin Sports Med 1990; 9: 489-509.
10. Pizzi-Katzer H, Piltz E. Compression syndrome of the superficial fibular nerve. Case report. Handchir Mikrochir Plast Chir 1997; 29: 124-6.

### Demencia del lóbulo frontal de etiología vascular. Presentación de un caso

La demencia del lóbulo frontal es una entidad que se produce, sobre todo, por causas degenerativas, dentro de las cuales se encuentran la enfermedad de Pick y la demencia frontal con enfermedad de la neurona motora [1-3].

En el presente trabajo presentamos a una paciente con demencia frontal de etiología vascular, donde el análisis clínico y la conjugación del estudio de tomografía axial computarizada (TAC) de cráneo y de tomografía de emisión de fotón único (SPECT) con radiofármaco ( $^{99m}\text{Tc}$ -HMPAO) lograron corroborar este diagnóstico.

La SPECT cerebral ha mostrado utilidad en el estudio de esta enfermedad, al reflejar hipoperfusión de las regiones frontales y temporales. Este patrón puede observarse en la demencia de Alzheimer, en la demencia vascular, en la demencia por cuerpos de Lewy y en la demencia asociada a parálisis supranuclear progresiva [4,5].

La clínica de la demencia del lóbulo frontal suele tener un inicio insidioso lo que, en ocasio-

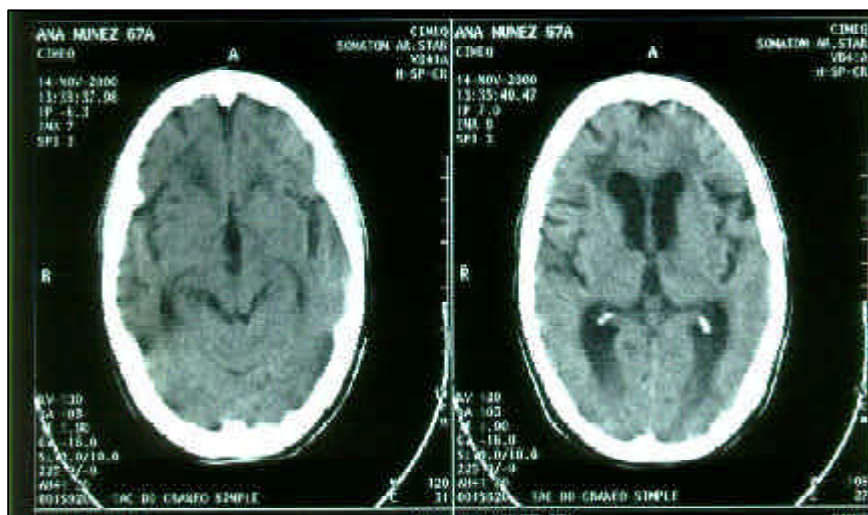


Figura 1. Lesiones hipodensas en regiones anteriores, delante de las astas frontales de los ventrículos laterales.

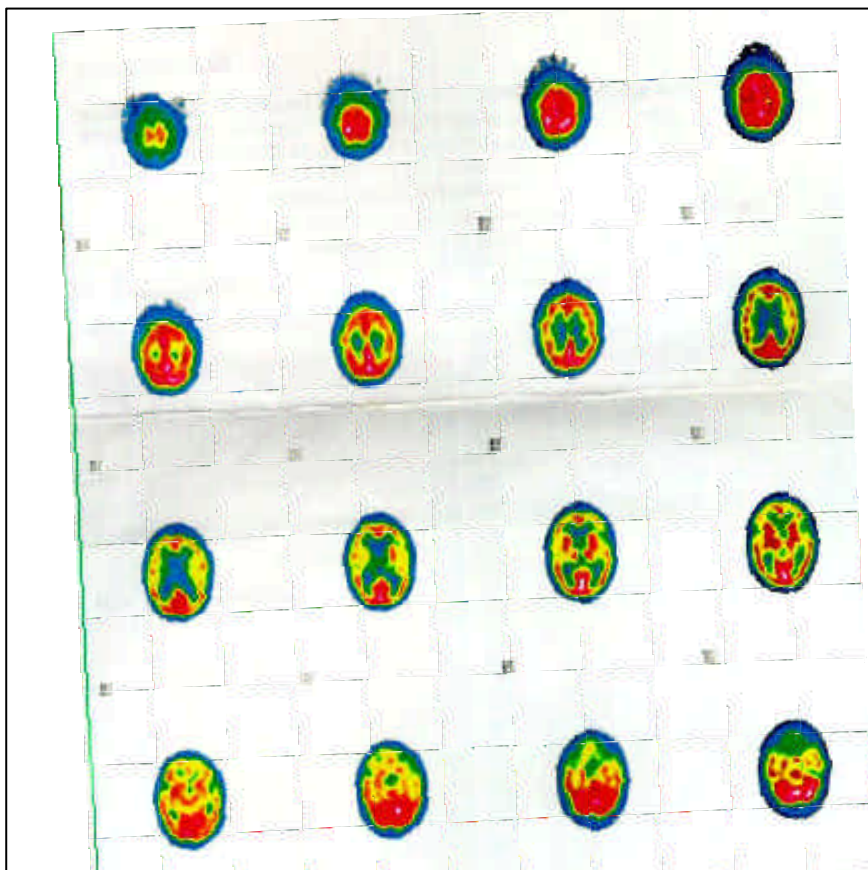


Figura 2. SPECT en la que se observan pequeñas zonas focales de hipofunción marcada diseminadas en gran parte de la corteza cerebral, de predominio en regiones anteriores. Patrón compatible con demencia vascular.

nes, conlleva a que se considere una enfermedad psiquiátrica [6,7].

Presentamos el caso de una mujer de 67 años, de raza blanca, diestra, con antecedentes de hipertensión arterial (HTA) moderada de 10 años de evolución, sin buen control medicamentoso, que llega a nuestro centro porque le notan distanciamiento social, está deprimida, manifiesta lentitud en el habla y dificultad en la marcha. Todo este cuadro, de aproximadamente un año de evolución.

En el examen neurológico se encuentra marcha apráxica, dispraxia manual de tipo frontal, bradipsiquia, hiperreflexia osteotendinosa +3 de miembros inferiores (MMII) y Babinski bilateral.

Se le practica el test minimal con 23 puntos de score. Se realiza una TC helicoidal de cráneo, donde se observan ligeros signos de atrofia cortical cerebral difusos y lesiones hipodensas en regiones anteriores, delante de las astas frontales de los ventrículos laterales (Fig. 1); en el estudio

de SPECT cerebral con  $^{99m}\text{Tc}$ -HMPAO se observan pequeñas zonas focales de hipoperfusión diseminada en gran parte de la corteza cerebral, de predominio en regiones anteriores, patrón compatible con demencia vascular (Fig. 2).

Consideramos de vital importancia en el manejo de pacientes con elementos demenciales frontales realizar una correcta evolución clínica, y la utilización de estudios imaginológicos (TAC, RM) y estudios de flujo sanguíneo cerebral, como la SPECT cerebral.

**L. Gámez-Morales<sup>a</sup>, A.M. Suárez-Conejero<sup>a</sup>,  
E.J. Infante-Velásquez<sup>b</sup>, J. Bender<sup>b</sup>,  
R. González-Torres<sup>a</sup>**

Recibido: 18.12.01. Aceptado: 26.01.02.

<sup>a</sup> Servicio de Neurología. Hospital Universitario Carlos J. Finlay. <sup>b</sup> Centro Internacional de Restauración Neurológica (CIREN). Ciudad de La Habana, Cuba.

Correspondencia: Dr. Lorenzo Gámez Morales. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Dr. Carlos J. Finlay. Ave 31 y 114. Marianao. Ciudad de La Habana, Cuba. E-mail: erduy@neuro.sld.cu

## BIBLIOGRAFÍA

1. Brunn A. Frontal degeneration of the non-Alzheimer type revisited. *Dementia* 1993;4: 126-31.
2. Clark AW, Manz HJ, White CL 3rd, Lehmann J, Miller D, Coyle JT. Cortical degeneration with swollen chromatolytic neurons: it is relationship to Pick disease. *Neuropathol Exp Neurol* 1986;45: 268-84.
3. Caselli RJ, Windebank AJ, Petersen RC, Komori T, Parisi JE, Okazaki H, et al. Rapidly progressive aphasic dementia and motor neuron disease. *Ann Neurol* 1993;33: 200-7.
4. Pickut BA, Saerens J, Marien P, Borggreve F, Goeman J, Vandevivere J, et al. Discriminative use of SPECT in frontal lobe-type dementia versus senile dementia of the Alzheimer type. *J Nucl Med* 1997;38: 929-34.
5. De Figueiredo RJ, Shankle WR, Maccato A, Dick MB, Mundkur P, Mena I, et al. Neural-network-based classification of cognitively normal, demented, Alzheimer disease and vascular dementia from single photon emission computed tomography image data from brain. *Proc Natl Acad Sci U S A* 1995;92: 5530-4.
6. Gustafson L. Clinical picture of frontal lobe degeneration of non-Alzheimer type Dementia 1993;4: 143-8.
7. Lund and Manchester Groups. Clinical and Neuropathological criteria of fronto-temporal dementia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1994;57: 406-18.

## Síndrome de Rett: descripción clínica y diagnóstico diferencial

El síndrome de Rett (SR) se considera actualmente como un trastorno del neurodesarrollo [1-4], cuya prevalencia se sitúa en 1/10.000-15.000 niñas nacidas vivas [5-7]. El diagnóstico suele ser difícil, ya que comparte características con varias enfermedades psiquiátricas, neurológicas y degenerativas. Si bien se describió por primera vez en 1966, su reconocimiento interna-

cional como entidad nosológica no aconteció hasta 1983 [8] y no se definieron claramente sus características clínicas hasta 1988 [9]. Todo ello, junto con su baja prevalencia, ha dificultado la identificación de las pacientes y podría explicar por qué se han comunicado tan pocos casos en Latinoamérica.

Estimamos que en Uruguay existen entre 100 y 160 portadoras de SR, cifra que se reduce a menos de 40 (26-39) si consideramos solamente a las niñas menores de 15 años [10].

Presentamos este caso con el objetivo de contribuir a la difusión del trastorno y discutir los diagnósticos diferenciales desde la psiquiatría de niños y adolescentes.

Se trata de una niña de 6 años y 6 meses, con peso y talla en el percentil 10 (P10), con microcefalia (perímetro cefálico 48 cm, -2DE), miembros superiores hipotróficos, no utiliza las manos, y sus movimientos son estereotipados: junta las manos en la línea media y frota los dedos índice y mayor, extendidos de una mano sobre la palma de la otra. Estos movimientos desaparecen durante el sueño y aumentan en situaciones de estrés. La marcha es atáxica, con dificultades para mantener el equilibrio. Lenguaje verbal ausente, no comprende ni cumple órdenes simples, contacto ocular conservado. Se queja frente al alejamiento de su madre, con evidencia de mínima conducta de apego. No demanda atención y no interactúa. No colabora al vestirse, ni en su aseo personal. Presenta bruxismo y frecuentes episodios de hiperventilación, seguidos por apneas. Concilia bien el sueño, tiene buen apetito y no se alimenta por sus medios. Nunca logró el control esfinteriano. Antecedentes familiares y personales: producto de la sexta gestación, nació por cesárea a término, con un peso de 4.500 g (por encima del P97) y perímetro cefálico (PC) de 36 cm (P97). Las pautas madurativas son normales el primer año de vida, e inicia la marcha a los 14 meses. Desde entonces, se produce un enlentecimiento del desarrollo y la pérdida progresiva de algunas conductas motoras adquiridas y del lenguaje. A los 2 años y 11 meses presenta peso y talla en el P10, microcefalia (PC 47 cm, -2DE). Hiperventilación frecuente. No responde a su nombre, no habla y no coge objetos. Presenta ataxia, hiperextensibilidad e hiperpasividad. Se realizan los siguientes estudios: ecografía renal, ecocardiograma, tomografía axial computarizada de cráneo, fondo de ojo, potenciales evocados auditivos, visuales y somatosensitivos, todos normales. El electroencefalograma (sueño inducido) muestra actividad epileptógena focal derecha de moderada intensidad, que en ocasiones adquiere un aspecto generalizado. En el estudio genético no se hallaron anomalías numéricas ni estructurales, tanto en autosomas como en cromosomas sexuales. Fórmula cromosómica: 46 XX. El estudio cromosómico es normal y coherente con el fenotipo femenino.

Se trata de una niña con un perímetro cefálico normal al nacer y un desarrollo adecuado en el primer año de vida. Desde entonces, muestra un retraso del crecimiento y enlentecimiento, con posterior detención del desarrollo. Pierde las habilidades sociales y comunicativas adquiridas, se detiene su desarrollo cognitivo y se instala en un retraso psicomotor agudo, con un lenguaje expresivo y receptivo gravemente afectado. Merece destacarse la pérdida de las habi-

lidades manuales previamente adquiridas y el desarrollo de estereotipias manuales particulares que, en el caso de esta niña, recuerdan el movimiento de las agujas de tejer.

Tiene atrofia muscular distal, una marcha atáxica y mala coordinación motora del tronco y los miembros. Microcefalia adquirida evidente desde antes de los 3 años de vida. Presenta, además, episodios de apneas e hiperventilación, bruxismo y actividad epileptógena demostrada en el EEG. Con la paraclínica realizada no se hallaron lesiones encefálicas, ni de los órganos sensoriales, ni signos de enfermedad degenerativa. El estudio genético fue normal. Se establece, por tanto, diagnóstico de síndrome de Rett.

Los criterios considerados necesarios para el diagnóstico, junto con los de apoyo y de exclusión, fueron propuestos por el Grupo de Trabajo para los Criterios Diagnósticos del Síndrome de Rett, en 1988 [9]. Se tomaron los criterios necesarios para la inclusión del SR, por primera vez, en la versión IV de la Clasificación multiaxial del Manual diagnóstico y estadístico de las enfermedades mentales (DSM-IV), en 1994 [11]. Nuestra paciente cumple todos los criterios diagnósticos del DSM-IV y la mayoría de los criterios de apoyo. Entre estos últimos, las excepciones son la ausencia de trastornos vasomotores periféricos y de cifoescoliosis. Debemos tener en cuenta que esta paciente tiene menos de 7 años y no se espera que presente estos signos a esta edad. No muestra ninguno de los criterios de exclusión. Se trata de una forma típica del trastorno.

El SR se incluye en el DSM, junto con el trastorno autista, el trastorno desintegrador infantil y el trastorno de Asperger, dentro de los trastornos profundos del desarrollo, caracterizados por una alteración grave de la interacción social y de las habilidades comunicativas, y un patrón estereotipado de comportamientos, intereses y actividades claramente inadecuados respecto al nivel de desarrollo o la edad mental del niño [11]. No sorprende que en el proceso diagnóstico de estas niñas suele plantearse la duda respecto a los otros trastornos del grupo. Las alteraciones precoces de la interacción social evocan el autismo infantil [12]. El trastorno desintegrador infantil comienza entre los 2 y los 10 años de edad en un niño hasta entonces normal. Podría decirse que se trata de un trastorno autista de inicio tardío. La enfermedad de Asperger se caracteriza por el fallo en el uso pragmático del lenguaje, aunque no muestra retraso grave del desarrollo cognitivo, ni del lenguaje verbal en la esfera formal [11, 13]. Por otra parte, todos estos trastornos son más frecuentes en varones, y en ninguno de ellos se observan disminución del PC, ataxia, apraxia, estereotipias manuales, bruxismo, ni el patrón ventilatorio característicos del SR.

El deterioro cognitivo siempre forma parte de este síndrome. De hecho, las niñas con SR parecen tener un patrón cognitivo similar al de las niñas con retraso mental profundo sin SR, pero manifiestan menos conductas comunicativas [14, 15]. Por lo tanto, el retardo mental es otro diagnóstico diferencial.

Aunque en el SR se observa la pérdida de funciones entre el primer y el quinto año de vida, después se advierte una estabilización, circunstancia que lo diferencia de la mayor parte de las enfermedades neurodegenerativas de la niñez [2, 6, 16]. El SR también debe diferenciarse de las