

Trabajos libres de la XV Reunión Anual de la Sociedad Mexicana de Neurología Pediátrica A.C. Campeche 2006

1. Eficacia y seguridad del clorhidrato de atomoxetina en el tratamiento de pacientes mexicanos con Trastorno por Déficit de Atención e Hiperactividad

Barragán Eduardo, Borboa Erika, Garza Saúl, Hernández Juan.

Departamento de Neurología. Hospital Infantil de México "Federico Gómez"

Antecedentes: El Trastorno por Déficit de Atención e Hiperactividad (TDAH) es la psicopatología diagnosticada con mayor frecuencia en la edad pediátrica; consiste en grados variables de inatención, hiperactividad e impulsividad. A pesar de que existen múltiples opciones farmacológicas para su tratamiento, se han buscado nuevas alternativas que ofrezcan seguridad y eficacia mayores a las de otros medicamentos en pacientes pediátricos. El clorhidrato de atomoxetina es una molécula estable con una eficacia similar a los estimulantes pero con un patrón de seguridad más amplio para uso pediátrico.

Objetivo: Establecer la eficacia y seguridad del clorhidrato de atomoxetina en el tratamiento del TDAH en un grupo de niños mexicanos.

Métodos: Se seleccionaron niños de ambos sexos, con TDAH, de la consulta externa de Neurología

Pediátrica del Hospital Infantil de México, quienes recibieron clorhidrato de atomoxetina, con una dosis inicial de 0.5 mg/kg/día y realizando ajustes dependiendo de su evolución. Se realizó un seguimiento clínico y en base a los índices de una escala de funcionamiento para padres (ADHD-VE), KDSAD-S y un CGI. Los efectos secundarios se midieron a través de la somatometría, signos vitales y encuesta de síntomas secundarios.

Resultados: Se evaluaron 67 pacientes, 21 niñas y 46 niños. La edad promedio fue de 8 años. El subtipo más frecuente fue el combinado con 54% de la muestra. Un 23% de los pacientes había utilizado medicamentos previos al inicio del estudio. El 78% presentó comorbilidades; la más frecuente fue el trastorno oposicionista-desafiante. Con una dosis promedio de atomoxetina a 1.2 mg/kg/día, se obtuvo una eficacia promedio en 78% de los pacientes. Los principales efectos secundarios observados fueron cefalea, náusea y disminución del apetito, que disminuyeron durante las primeras cuatro semanas de tratamiento.

Conclusión: En este estudio abierto, el clorhidrato de atomoxetina demostró ser eficaz y seguro para controlar los síntomas cardinales del TDAH en niños mexicanos.

2. Descripción epidemiológica de cefalea en una población pediátrica

Dra. Rosa Nelly Merlo Sandoval, Dr Alejandro Marfil Rivera, Dra. Adriana Carlota Cantú Salinas, Dra. Martha Lorena Rodríguez Pérez, Dra. Isáías Sánchez López

Institución: Hospital Universitario "Dr. José Eleuterio González" Servicio de Neurología y Neuropediatría, Monterrey

Introducción: La cefalea comúnmente es un síntoma agudo de carácter benigno; ocasionalmente puede estar relacionado con una enfermedad grave, como un tumor cerebral. Se ha señalado que el 40% de las personas ha presentado un episodio de cefalea para los 7 años y hasta 70% para los 15.

Objetivo: Conocer la epidemiología de la cefalea en nuestra población pediátrica para diseñar estrategias de detección temprana y terapéutica

Material y métodos: Estudio retrospectivo, transversal, observacional y descriptivo obtenido con información de expedientes clínicos de pacientes en Servicios de Pediatría y Neuropediatría del Hospital Universitario por cefalea, de octubre de 2003 a octubre de 2005. Mayores de 1 año y menores de 17. Se excluyeron los expedientes incompletos.

Resultados: Total: 115 pacientes, 50 hombres, 65 mujeres. Los diagnósticos más frecuentes fueron: migraña sin aura 40.86%; cefalea secundaria 33.91%; cefalea tipo tensional 16.52%. Se obtuvieron datos epidemiológicos en general y por tipo de cefalea.

Antecedentes: Exposición al tabaco, 22.6%; alergias, 26.08%; traumatismo craneoencefálico 21.73%; epilepsia 13.91%; neuroinfección 4.34%; retraso del desarrollo psicomotor 3.47%; asfixia perinatal 1.73%; crisis convulsivas febriles complejas 0.8%. **Desencadenantes:** Periodos de concentración mental, 5.21%; malos hábitos de sueño 3.47%; alimentos específicos, ruido 2.6%; ejercicio, uso de videojuegos y durante la exposición al televisor 1.73%. **Síntomas premonitorios,** 6.08%. **Atenuantes,** 71.30% algunos con más de un antecedente.

Conclusiones: Se corroboró lo que se ha descrito en la literatura sobre epidemiología de la cefalea: El pobre impacto de la dieta; la incredulidad de la existencia de migraña en pacientes pediátricos. Se recomienda educación al respecto, correcto llenado del expediente clínico, y justificación de los recursos paraclínicos.

3. Leucoencefalopatía posterior reversible como complicación neurológica en una paciente escolar postrasplantada de hígado. Informe de un caso

Dra. Martha Lorena Rodríguez Pérez, Dr. Héctor Ramón Martínez, Dra. Adriana Carlota Cantú Salinas, Dra. Beatriz Chávez Luevanos, Dr. Héctor Jorge Villarreal Velásquez

Institución: Hospital Universitario "Dr José Eleuterio González"

Introducción: Las complicaciones neurológicas son causa de morbimortalidad importante en postrasplantados de hígado: encefalopatías (11.8%), crisis convulsivas (6%), eventos cerebrovasculares (3%) y síndrome de leucoencefalopatía posterior reversible o PRES por sus siglas en inglés (1%), entre otros. El PRES descrito en adultos y raramente en niños se relaciona a inmunosupresores en postrasplantados y presenta un cuadro clínico variado así como lesiones características en los estudios de resonancia magnética cerebral (IRM) que afectan principalmente la sustancia blanca y regiones posteriores.

Caso clínico: Niña de 9 años con atresia de vías biliares, corregida con técnica de Kasai a los 2 meses de edad, valorada y aceptada por comité para trasplante ortotópico de hígado. Inestable en cirugía y posquirúrgico bajo sedación, aminas, antibióticos, tacrólimus y multitransfundida. Al 5 día falla del trasplante. Se reoperó 6 días después para retrasplante (de donador de cadáver), con aparente buen éxito; a los 2 días tuvo choque hipovolémico por sangrado del área quirúrgica, que se resolvió en el quirófano. Posteriormente tuvo 3 eventos de crisis motoras (tónico clónicas) parciales localizadas a la mano izquierda. Se hallaba somnolienta; fuerza 3/5, hiperrefléxica con Babinski derecho. Los EEG mostraron datos de encefalopatía; la IRM cerebral mostró lesiones diseminadas en sustancia blanca y

subcorticales hipointensas en T1 e hiperintensas en T2 y FLAIR.

Se diagnosticó PRES; se cambió el inmunosupresor y se inició gabapentina. El cuadro se resolvió al 5 día.

Conclusión: El PRES es una complicación infrecuente que se debe tener en mente en postrasplantados, ya que su diagnóstico y tratamiento expedito evitará secuelas neurológicas.

4. Correlación clínica entre el número de tuberosidades cerebrales y comportamiento en pacientes con esclerosis tuberosa

Escobar E, Santana F, Cruz E, Urrutia M, Barragán E.

Servicio de Neurología, Hospital Infantil de México Federico Gómez

Antecedentes: La primera descripción del Complejo de Esclerosis Tuberosa (CET) fue probablemente realizada por Von Recklinghausen en 1862, pero se atribuye a Bourneville (1880) la primera descripción clínica. Desde entonces múltiples autores han contribuido con diferentes aportaciones clínicas. El CET es una enfermedad hereditaria autosómica dominante de penetrancia variable con frecuencia estimada de 10 a 14: 100.000. Se ha descrito la mutación de dos genes, a nivel de los cromosomas 9q34 (TSC1) y el 16p13.3 (TSC2), que codifican respectivamente dos proteínas, la hamartina y la tuberina, que tienen un efecto de supresión tumoral, mecanismo que puede explicar la presencia de tumores (túberes) en diversos órganos, que es una de las carac-

terísticas más frecuentes del CET; a nivel cerebral pueden causar epilepsia (espasmos epilépticos), retraso mental y trastornos de conducta. Al parecer la evolución de las funciones neuropsíquicas así como de las crisis epilépticas se relaciona con la localización de túberes corticales, ya que los pacientes con deterioro intelectual y regresión neuropsíquica suelen tener túberes frontales parasagittales que provocan crisis parciales complejas. Los casos de autismo infantil con espasmos infantiles pueden mostrar túberes frontales posteriores; las afecciones severas de lenguaje ocurren cuando hay túberes en la región temporal posterior.

Objetivo: Determinar si existe relación entre el número de túberes cerebrales y el comportamiento en pacientes con diagnóstico de complejo de esclerosis tuberosa.

Materiales y métodos: El estudio se realizó en pacientes con diagnóstico de CET, de la consulta externa del Servicio de Neurología Pediátrica del Hospital Infantil de México Federico Gómez. Se valoró la característica del comportamiento del paciente durante el último año y se comparó con los estudios de neuroimagen, buscando intencionadamente tanto el número como la localización de los túberes corticales.

Resultados: Se valoraron 29 pacientes, 15 masculinos y 14 femeninos, con edad promedio de 7.6 años. El 24% de los pacientes tenía conducta agresiva y el 13% conducta autista; ambos tenían más de 2 túberes; alteraciones de lenguaje en 10% con un prome-

dio de 1.6 lesiones; el 51% de los pacientes con conducta normal presentaba en promedio una lesión, sin importar el sitio de localización del túber.

Conclusiones: Al parecer el número de túberes corticales (independientemente de la localización) se asocia con mayor frecuencia a conductas disruptivas. Esto permite realizar una vigilancia del comportamiento de manera más cercana de pacientes que presentan más de un túber cortical.

5. Impacto del tratamiento quirúrgico en la evolución de los pacientes con enfermedad de Moyamoya

Dres: Urrutia M, Hernández J, Garza S, Barragán E, Cruz E, Santana F. Escobar E.

Departamento de Neurología. Hospital Infantil de México Federico Gómez.

Antecedentes: La enfermedad de Moyamoya fue descrita por primera vez en 1957 por Takeuchi y Shimizu. El término Moyamoya fué introducido por Suzuki y Takaku en 1969 por el aspecto angiográfico de la circulación colateral que da el aspecto de fumarola. Es una vasculopatía oclusiva cerebral progresiva, caracterizada por estenosis u oclusión de la porción supraselar de la arteria carótida interna, principalmente de la arteria cerebral media y de la arteria cerebral anterior. La frecuencia es de 86/100,000 personas. La etiología se desconoce. Se ha propuesto una base genética con alteraciones en los cromosomas 3p, 6q y 17q y recientemente

en 8q23 y 12p12. El padecimiento suele iniciarse en la primera década de la vida; predomina en el sexo femenino. La presentación clínica con frecuencia se manifiesta con datos de un ataque isquémico transitorio, hemiparesia, crisis convulsivas parciales, cefalea migrañosa o hemicorea. El diagnóstico se hace por la clínica y los datos de la angiografía, la angiorresonancia o ambos. El tratamiento de elección es quirúrgico, la arteriodurosinangiosis es la técnica más recomendada.

Objetivo: Describir las características clínicas y la evolución post-quirúrgica en pacientes con enfermedad de Moyamoya atendidos en los últimos 10 años en el Hospital Infantil de México Federico Gómez.

Material y métodos: Se analizaron los pacientes de forma retrospectiva en los últimos diez años del Hospital con manifestaciones, estudios compatibles o ambos de enfermedad de Moyamoya (1995 a 2005). Se elaboró una hoja de captura de datos, para recopilar la información de los pacientes que incluía: edad, sexo, patologías asociadas, manifestaciones clínicas, estudios realizados, tratamiento quirúrgico y evolución. Se realizó una estadística descriptiva de los resultados obtenidos.

Resultados: Se revisaron todos los expedientes clínicos con sospecha de este diagnóstico. De 10 con diagnóstico presunto sólo 7 cumplían con los criterios establecidos. La edad promedio fue de 6.5 años; la manifestación clínica inicial en todos fue la hemiparesia aguda o subaguda despropor-

cionada, acompañada en el 60% de crisis convulsivas hemicorporales parciales. Las patologías asociadas fueron: síndrome de Down en el 60%, microcefalia 40%, cardiopatías congénitas 2%, comunicación interauricular e interventricular, y estenosis pulmonar. La enfermedad se confirmó con angiografía por sustracción digital en 5/7 casos; en dos se realizó por angiorresonancia. Se realizó arteriodurosinangiosis a 2 pacientes y a 1 angiosinangiocis temporal, con evolución postquirúrgica satisfactoria en todos los casos y resolución del defecto motor inicial, a diferencia de la persistencia de la hemiparesia en el grupo de no tratados quirúrgicamente.

Conclusión: El diagnóstico de certeza de la enfermedad de Moyamoya se realiza con angiografía, con angiorresonancia magnética nuclear o con ambos estudios. La manifestación clínica inicial es una hemiparesia, por lo que es importante sospechar esta entidad en todo niño que inicie su padecimiento con hemiparesia aguda o subaguda secundaria a infartos isquémicos en el territorio de la arteria cerebral anterior o media. La importancia del diagnóstico temprano radica en el impacto del tratamiento quirúrgico sobre las secuelas motoras.

6. Análisis de los estudios electroencefalográficos y su correlación clínica en una población pediátrica

Dr. Aquilino Pino Pérez, Dr. Carlos Alberto Alfonso Espinoza, Dr. Alejandro Marfil Rivera, Dra. Adriana

Carlota Cantú Salinas, Dr. Héctor Jorge Villarreal Velásquez.

Institución: Hospital Universitario "Dr José Eleuterio González"

Antecedentes: Los estudios electroencefalográficos se utilizan como métodos auxiliares en la valoración de las funciones cerebrales. En pediatría tienen gran importancia para valorar la maduración y organización de la actividad cerebral, y corroborar diagnósticos clínicos en enfermedades neurológicas como epilepsia, enfermedades neurodegenerativas, trastornos del desarrollo, etc.

Material y métodos: Estudio retrospectivo, transversal y observacional, en pacientes pediátricos a quienes se les realizó EEG, y se estudió la correlación clínica.

Resultados: Se analizaron 185 estudios de EEG, el 54.5% de género masculino; 55.1% fueron normales; 37.2% anormales, y 7.5% inespecíficos. No se observó diferencia estadística significativa en la distribución por hemisferio, ni por lóbulos involucrados. La fotoestimulación no aportó información adicional en ningún caso. La hiperventilación proporcionó información útil en más del 90%.

Conclusiones: Más de la mitad de los estudios realizados en pacientes pediátricos se informan como normales. No existe una diferencia estadística entre género, hemisferio y lóbulo afectado. La maniobra de hiperventilación debe efectuarse de rutina.

7. Seudotumor cerebeloso manifestado como hemicerebelitis

postinfecciosa aguda. Informe de un caso y revisión de la literatura

Dra. Miriam Edith Jiménez González, Dr. Guillermo Dávila Gutiérrez

Introducción: La etiología de las lesiones del cerebelo generalmente bilaterales, puede ser infecciosa, desmielinizante, vascular o neoplásica. Son unilaterales cuando son de origen vascular o neoplásico. La lesión infecciosa unilateral es poco habitual y solamente hay algunos informes de esta patología en la edad pediátrica.

Objetivo: Informar el caso de una paciente con hemicerebelitis postinfecciosa. Se revisa lo informado hasta el momento en la literatura universal.

Caso clínico: Niña de 6 años; inició su padecimiento con cefalea de 2 días de evolución. Un médico diagnosticó faringoamigdalitis; 6 días después aparecieron dismetría y hemiparesia corporal derecha, ataxia, signo de Romberg positivo e hipotonía hemicorporal derecha, sin alteración del estado de alerta ni crisis convulsivas.

Laboratorio: Biometría normal; líquido cefalorraquídeo con pleocitosis y anticuerpos antivirales negativos. La TAC cerebral en fase simple mostró una lesión hipodensa del hemisferio cerebeloso derecho; la resonancia magnética cerebral (RMC) mostró hiperintensidad en la fase T2, de aspectoseudotumoral por su efecto de masa, en la misma zona, que comprometía tanto sustancia gris como blanca. Evolucionó satisfactoriamente y remitieron los síntomas en 15 días. A más de 90 días del evento agudo la paciente

se mantiene asintomática y la RMC muestra una atrofia hemicerebelosa derecha.

Discusión: En la literatura se han informado 4 casos de hemicerebelitis postinfecciosa aguda; 2 de ellos tuvieron sintomatología semejante a un tumor; 3, ataxia, dismetría y hemiparesia ipsilateral. En los 4 casos la RMC mostró una zona hiperintensa en la fase de T2. La evolución de los 4 casos fue excelente.

Conclusión: Este es el primer caso de síndrome cerebeloso unilateral agudo descrito en nuestro país. Debe tomarse en cuenta entre los cuadros pseudotumorales.

8. Hemimegalencefalia derecha con displasia neuronal multifocal asociada a un glioblastoma multiforme. Una asociación no informada

Herrera Mora Patricia, De Anda González Jazmín, Bernal Moreno Alberto Max, Carrasco Daza Daniel
Instituto Nacional de Pediatría

Introducción: La hemimegalencefalia es una entidad clínica patológica heterogénea con un amplio espectro fenotípico y variaciones en la resonancia magnética cerebral (RMC); comparte el sustrato histológico con las displasias corticales, por lo que se propone el término de malformaciones del desarrollo cortical hemisférico. Los tumores asociados con estas entidades generalmente son benignos. Se presenta un caso de glioblastoma multiforme (GM) desarrollado en este contexto.

Objetivo: Se discuten los criterios clínicos y los hallazgos

histopatológicos que justifican los diagnósticos.

Caso clínico: Niño de 14 años, con antecedentes de encefalopatía hipóxico isquémica (EHI) y crisis neonatales. Asintomático hasta el inicio de su padecimiento manifestado por epilepsia parcial que se volvió refractaria. La RMC con hemimegalencefalia se consideró la causa de la epilepsia. El curso clínico fue con deterioro progresivo. Falleció a causa de broncoaspiración.

Resultados: Los hallazgos de autopsia confirmaron la hemimegalencefalia acompañada de displasia neuronal y los datos de EHI. Existió evidencia además de bronconeumonía, sepsis, meningoencefalitis y muerte por broncoaspiración. Un hallazgo inesperado fue la presencia de un glioma de alto grado (GM/OMS) en la región temporoparietal derecha.

Discusión: Las malformaciones del desarrollo cortical son causa de epilepsia refractaria, y rara vez se asocian a tumores (4%). El astrocitoma de alto grado no ha sido descrito en la disgenesia cerebral. Este hallazgo explica el curso de la epilepsia progresiva y refractaria. Su origen puede ser un astrocitoma de bajo grado cuyo comportamiento insidioso y lento se reveló en la historia clínica de este paciente.

Conclusiones: Este caso ilustra la necesidad de estar alerta en pacientes con alteraciones del desarrollo cortical y epilepsia refractaria y la posible presencia de un tumor asociado, por lo que la RMC con espectroscopia multi-

voxel y técnicas de difusión son de utilidad para detectarlo y ofrecer en forma temprana cirugía de la lesión.

9. Causas del Síndrome de Kinsbourne en el Hospital Infantil de México "Federico Gómez"

Dres: Barragán Eduardo, Velarde Silvia, Garza Saúl, Hernández Juan
Departamento de Neurología. Hospital Infantil de México "Federico Gómez"

Antecedentes: Kinsbourne en 1962, describió una tríada caracterizada por opsoclonus, mioclonus y ataxia cerebelosa. Su frecuencia no está definida y es poco común; ocurre sobre todo en la edad pediátrica. Se han propuesto diferentes etiologías, entre las más frecuentes se mencionan entidades paraneoplásicas (50% con neuroblastoma). La variedad de diagnósticos relacionados con el síndrome de Kinsbourne (SK) implican también un número plural de tratamientos. A pesar de que este síndrome es poco frecuente, su cuadro clínico dramático, de aparición súbita, con la tríada característica y evolución tórpida que puede deberse en un alto porcentaje a un proceso neoplásico y secuelas neurológicas, la hace una entidad de gran interés para el médico. Es imprescindible conocer las etiologías propias de cada lugar, estableciendo protocolos estandarizados para el abordaje y seguimiento adecuado de los pacientes. Con este trabajo se intenta establecer las diferentes causas relacionadas a la aparición del síndrome de Kinsbourne en la

población atendida en el Hospital Infantil de México Federico Gómez (HIM).

Objetivo: Analizar las causas de pacientes con SK atendidos en el Hospital Infantil de México Federico Gómez entre 1990-2004.

Métodos: Estudio retrospectivo, en pacientes de ambos sexos menores de 16 años atendidos entre 1993 y 2004 para establecer la frecuencia de pacientes con SK en dicho periodo, sus síntomas más frecuentes y el seguimiento.

Resultados: Hubo 26 pacientes; la edad de presentación más frecuente fue 21 meses. El tiempo promedio entre la presentación de los síntomas y el diagnóstico de la enfermedad fue de 3.8 meses. El signo inicial en el 88.5% de los pacientes fue la ataxia. Entre las etiologías más frecuentes están en primer lugar las infecciosas, seguidas de trauma craneoencefálico leve y procesos inflamatorios. En el 27% de los casos no se consiguió algún antecedente patológico relacionado con el inicio de los síntomas. Sólo un caso se asoció a neuroblastoma.

Conclusión: La causa más frecuente en nuestra población fue la infecciosa, lo cual da pauta a redefinir la búsqueda y los protocolos de estudio de estos pacientes, así como los tratamientos y pronósticos propuestos. Es interesante observar que a cinco años de seguimiento únicamente se encontró un proceso neoplásico, lo cual también puede redefinir el pronóstico en general de estos pacientes.

10. La quetiapina en pacientes con trastornos generalizados del

desarrollo; estudio prospectivo de casos y controles

Dres: Lozano Gabriela, Ortiz Susana, Salvador Bibiana, Martínez Patricia, Ibarra Mónica, Rangel Chávez Jesús, Villalobos Rafael

Instituto Potosino de Neurociencias y Universidad Autónoma de San Luis Potosí, SLP, México

Introducción: Los trastornos generalizados del desarrollo constituyen un grupo de entidades con serias alteraciones en la capacidad para socializar, jugar y comunicarse. La mayoría de los problemas de comunicación y lenguaje parten de la base de una agnosia verbal auditiva, aunque existen controversias relacionadas a la conducta anormal como causante de los trastornos en la comunicación verbal.

Objetivo: Revisar una población de niños con trastornos de espectro autista tratados con quetiapina y su efecto en el lenguaje.

Material y Métodos: La muestra incluyó 25 pacientes con trastorno generalizado de desarrollo no especificado (DSM IV) y 25 controles. El efecto en el lenguaje fue cuantificado por una mejoría en su producción de acuerdo a número de fonemas propositivos por mes (FPM). Todos los pacientes contaron históricamente cuando menos con un tratamiento de más de 12 meses de quetiapina. En todos los casos se evaluó el lenguaje cada 3 meses por un año.

Resultados: La edad promedio de tratamiento fue de 7 años. La dosis del fármaco fue de 0.4 a 4.0 mg/kg/día. El inicio de la acción del medicamento fue de 30 días en promedio. La complicación fue

únicamente somnolencia. En todos los casos el desarrollo del lenguaje fue significativo de acuerdo a las FPM, comparado con los 25 controles.

Conclusión: La quetiapina es de utilidad en los trastornos generalizados del desarrollo. Su acción es satisfactoria en la producción del lenguaje.

11. Análisis del abordaje para la determinación de la etiología de los casos de miopatías agudas en el Hospital Infantil de México Federico Gómez en el periodo de 1994 al 2004

Dr. Garfias RY, Dr. Barragan PE

¹Residente de Pediatría, Hospital Infantil de México Federico Gómez, Departamento de Neurología Hospital Infantil de México Federico Gómez.

Antecedentes: Las miopatías en la niñez representan cuadros de gravedad acentuada que en la mayoría de los casos se manifiestan con síntomas poco específicos que no permiten reconocer su etiología. Los estudios de electrofisiología e histopatología son las herramientas de apoyo en estos pacientes, y su uso permite reconocer la etiología en gran parte de los casos de miopatías. El inicio temprano de los tratamientos de apoyo puede evitar secuelas a largo plazo y da la oportunidad de brindar tratamientos específicos. Sin embargo, es importante reconocer el impacto de los estudios de electrofisiología sobre la posible detección de las causas de la misma.

Objetivo. Describir la presentación y el abordaje de los casos de

miopatías estudiadas en el Hospital Infantil de México Federico Gómez, entre 1994 y 2004, para determinar la etiología de las miopatías de inicio en la niñez.

Materiales y métodos: Se estudiaron pacientes de ambos sexos entre uno y 15 años de edad con síntomas de debilidad muscular de inicio súbito. Se valoraron los estudios de laboratorio (CPK, DHL); electrofisiología (velocidad de conducción nerviosa, Potenciales somatosensoriales, electromiografía) y los resultados de la biopsia muscular; se correlacionaron todos los datos para encontrar los valores predictivos de los estudios de electrofisiología.

Resultados: Los estudios de electromiográfica mostraron resultados sugestivos de proceso miopático y en un tercio de los pacientes, datos inespecíficos, sin correlación entre los estudios de laboratorio o la biopsia muscular, la cual no fue concluyente en la mayoría de los casos.

Conclusiones: A pesar de un tamaño de muestra pequeño, los datos señalan que no existe una correlación entre las manifestaciones iniciales, los estudios de laboratorio y electrofisiología, por lo que la evaluación clínica debe dar la orientación sobre la posible etiología y el inicio temprano de un tratamiento de apoyo sin esperar los estudios correspondientes.

12. Pacientes con síntomas de TDAH que mejoran con tratamiento antiepiléptico (TAE). Análisis retrospectivo de 61 pacientes recibidos en un período de 18 meses

Drs. Jaime Rivera Gamboa, Sandra Rubio García, Julio César Aguirre, Perla Castro Pineda, Guadalupe Ayala González

Clínica Vasco de Quiroga. D.F.

Antecedentes: La relación entre epilepsia y TDAH ha sido poco estudiada. Desde Binnie (1984) hasta Lapporte y Guerrini (2002) se conoce la relación entre epilepsia y TDAH.

Documentamos que existe una proporción considerable de pacientes con síntomas de TDAH y electroencefalogramas (EEG) anormales que responden a tratamiento antiepiléptico.

Métodos: Se reanalizaron 997 expedientes de pacientes de primera vez entre 4 ½ a 16 años que consultaron por trastornos del desarrollo neurológico. Los criterios de inclusión fueron: 1) Síntomas predominantes de TDAH y EEG anormal. 2) Seguimiento en 2 evaluaciones consecutivas con un periodo mínimo de 3 meses. 3) Cambio de diagnóstico en quienes sólo recibieron TAE.

Resultados: El 6.1% de 997 pacientes cumplió criterios de inclusión. La relación de varones a niñas fue 3.7:1. Los tipos fueron: 49.2% TDAH-C; 31.1% TDA-I y TDA-H 19.7%. Los diagnósticos asociados fueron trastorno mixto del desarrollo neurológico, 36%; trastornos del sueño 26%. Antecedentes importantes: sufrimiento perinatal, 43%; familiares con epilepsia, 21%; crisis febriles, 12%. Después de 3 meses de TAE 36 pacientes ya no cumplían criterios de TDAH (59%, $P < 0.0001$).

Discusión. Epilepsia y TDAH coexisten. Una proporción clínicamente relevante de pacientes con TDAH y EEG anormal se benefician con TAE.

Conclusión: Como asientan Lapporte y Guerrini (ADHD related

to focal discharges, *Pediatr Neurol* (2002;27;4), las alteraciones cognitivas, en pacientes con descargas electroencefalográficas subclínicas sin crisis, deben ser tomadas en cuenta. El principio clínico de tratar sólo las crisis debe ser reconsiderado.

13. Sección posterior del cuerpo calloso en la cirugía de epilepsia

Drs: Guzmán Fernando, Lozano Gabriela, López Álvaro, Torres Corzo Jaime, Rodríguez Roberto, Ortiz Susana, Villalobos Rafael

Instituto Potosino de Neurociencias y Universidad Autónoma de San Luis Potosí, SLP, México

Introducción: La sección de cuerpo calloso es un procedimiento eficaz para tratar la sincronía bilateral simultánea asociada a crisis atónicas. El procedimiento se realiza habitualmente en forma parcial e incluye la desconexión de las fibras de la parte anterior, ya sea el primer o los dos tercios anteriores del mismo.

Objetivo: Revisar los casos en quienes la sección de cuerpo calloso incluyó el tercio posterior e identificar los hallazgos neurofisiológicos y semiología que motivó la realización de dicho procedimiento.

Material y Métodos: La muestra incluyó pacientes sometidos a sección de la porción posterior del cuerpo calloso para el control de crisis intratables. En todos los casos el procedimiento se realizó para el síntoma principal de atonías cefálicas/truncuales predominantes. Se incluyeron los pacientes que presentaron más de 10 crisis diarias.

Resultados: La muestra fue de 10 pacientes con crisis refractarias. La edad promedio fue de 5 años. Todos mostraron crisis atónicas. En todos se realizó sección del cuerpo calloso con extensión posterior. Todos presentaron un síndrome de desconexión caracterizado por apraxia derecha-izquierda con mejoría significativa en los primeros 10 días postoperatorios. El seguimiento de los casos fue de 12 meses o más; en todos los pacientes se encontró una disminución en el número de eventos mayor del 90%.

Conclusión: La sección completa del cuerpo calloso es una alternativa útil para los pacientes con crisis atónicas intratables en los cuales el origen de la crisis tiene proyección a los cuadrantes cerebrales posteriores. El síndrome de desconexión cerebral, que ocurre típicamente en adultos, tiene una duración mucho menor y mejor recuperación en edades pediátricas.

14. Síndrome de Wallenberg secundario a desmielinización en tallo, presentación de un caso y revisión de la literatura

*Dra. Miriam Edith Jiménez González,
Dra. Patricia Herrera Mora*
Instituto Nacional de Pediatría

Niño de 14 años, previamente sano, sin antecedentes de importancia; padecimiento de 15 días de evolución caracterizado por anestesia en hemicara derecha y hemicuerpo izquierdo, hipo, dismetría izquierda, ataxia, y cuatro días previos al ingreso disfonía, y sialorrea. Exploración física. Miosis derecha, disminución de la apertu-

ra palpebral derecha, anhidrosis de hemicara derecha, ausencia de reflejo corneal, anestesia de las ramas primera y segunda del trigémino unilateral derecho; reflejo nauseoso ausente; paladar derecho con elevación asimétrica; signo de cortina de Vernet (+); deglución lenta, voz nasal, hipoestesia, analgesia y termoaestesia de hemicara derecha y hemicuerpo izquierdo; hipobarestesia del hemicuerpo izquierdo; nistagmo, dismetría izquierda, ataxia troncal, y de la marcha, Romberg (+), no logra tandem. Una nasofibroscopia mostró la cuerda vocal derecha, aritenoides, y estructuras glóticas desplazadas a la izquierda. Punción lumbar y exámenes séricos (virales, cultivos bacterianos, PCR para TB y ELISA VIH) sin evidencia de infección; perfil inmunológico normal; búsqueda de blastos en LCR negativo; EEG, PESS y PEATC normales; TAC normal; resonancia magnética cerebral (RMC) y angioresonancia: imagen hipointensa en región bulbar derecha que se extiende hacia la protuberancia, con efecto de masa, en secuencia T2 y FLAR hiperintensa, y reforzamiento con gadolínio. Los síntomas remitieron espontáneamente y no se administraron tratamientos farmacológicos. Permaneció en vigilancia y 3 semanas después se tomó RMC; ya no existía la lesión y continuaba mejoría clínica.

Conclusión: Este es un síndrome hemisensitivo alterno, habitualmente secundario a lesiones vasculares. No se ha descrito asociado a lesiones desmielinizantes en pacientes pediátricos.

15. Hemimegalencefalia y megalencefalia. Informe de 14 casos. Revisión de 15 años (1990-2005)

Santana FG, Barragán E, Escobar E, Urrutia M, Cruz E, Hernandez J, Garza S.

Departamento de Neurología. Hospital Infantil de México Federico Gómez (HIM)

Antecedentes: La designación megalencefalia y hemimegalencefalia representa una malformación congénita cerebral caracterizada por crecimiento anormal y acelerado de un hemisferio en el caso de la hemimegalencefalia o de ambos hemisferios en la megalencefalia. Estas alteraciones se consideran como trastornos primarios de la migración neuronal y se observan con mayor frecuencia en pacientes con enfermedades neurocutáneas. Se caracteriza en la niñez temprana por epilepsia de difícil control, retraso global del desarrollo, hemiparesia y mala calidad de vida. La sospecha clínica es la parte principal del diagnóstico que se confirma por estudio de neuroimagen.

Objetivos: Describir las principales manifestaciones clínicas de la megalencefalia y la hemimegalencefalia en pacientes estudiados entre 1990-2005 en el Hospital Infantil de México Federico Gómez.

Material y métodos: Estudio descriptivo, en los pacientes diagnosticados con megalencefalia y hemimegalencefalia en el periodo de 1999-2005 en el Hospital Infantil de México. Se excluyó a los que no contaban con estudios de imagen de cráneo (resonancia

magnética o tomografía axial de cráneo). Las variables estudiadas fueron sexo, edad, hemiparesia o hemiplejía, retraso global del desarrollo, crisis convulsivas, tipo y control de las mismas, fármacos que recibían, tratamiento quirúrgico; si se asociaban a síndromes neurocutáneos o a otras malformaciones, focalización o generalización en el EEG, método de imagen con que se realizó el diagnóstico.

Resultados: Hubo 39 pacientes con diagnóstico de hemimegalencefalía o megalencefalía. Se excluyeron 25 porque no cumplían con los requisitos para el diagnóstico. De éstos, 4 presentaban hemimegalencefalía y 10 megalencefalía; 12 masculinos y 2 femeninos; 2 presentaron hemiparesia; 6 tenían epilepsia (1 tuvo espasmos infantiles, 3 clónicas hemicorporales, 2 clónicas generalizadas). El promedio de antiepilépticos fue 2 (1 a 4). De todos estos, solamente 3 estaban controlados. Patrones EEG: 3 pacientes tenían focalización; 2 presentaba generalización y otro brote-supresión. Todos tenían retraso global del desarrollo. Ninguno tuvo relación con síndromes neurocutáneos; 2 presentaron malformaciones asociadas.

Conclusiones: Nuestra serie difiere de lo descrito en la literatura en que ninguno de nuestros casos presento asociación de hemimegalencefalía y síndrome neurocutáneo. Llamó la atención el predominio del sexo masculino (85%); el 42% de los pacientes desarrolló epilepsia; 100% tuvo retraso global del desarrollo. La epilepsia

fue considerada de difícil control en el 50% de los casos, y se considera que será necesario plantear una cirugía de epilepsia en estos pacientes.

16. Prevalencia y característica de las crisis epilépticas en el Síndrome de Möbius

Cruz E, Pizarro M., Santana F., Escobar E., Urrutia M., Mariel P., Hernández J., Barragán E.

Servicio de Neurología Pediátrica, Hospital Infantil de México Federico Gómez

Antecedentes: El síndrome de Möbius (SM) fue descrito por primera vez por Harlan en 1880 y en forma más completa por Möbius entre 1888 y 1892. Se caracteriza por parálisis congénita de los músculos faciales y alteración de la mirada lateral. La afectación patológica se caracteriza por ausencia parcial o total del núcleo del facial, displasia de la musculatura e hipoplasia del nervio facial. El SM tiene diversas causas; la más frecuente es vascular; la compresión de la arteria vertebral en el curso de la rotación o la hiperextensión de la cabeza del neonato durante el parto pueden causar lesiones vasculares en el tallo cerebral. La entidad también se ha observado en enfermedades progresivas como miopatías, distrofias musculares, enfermedades de asta anterior, o neuropatías periféricas. Además, se puede asociar con algunos síndromes, como el de Poland (hipoplasia de pectoral mayor, sindactilia), o el de Goldenhar, con hipoplasia de la musculatura facial, anomalías de las orejas y vertebrales. Muchos estudios se-

ñalan las asociaciones del SM con otras enfermedades, pero no hay estudios ni descripciones acerca de las características y prevalencia de epilepsia en estos pacientes.

Objetivo: Determinar la prevalencia de epilepsia en pacientes con síndrome de Möbius y sus características clínicas.

Material y Métodos: Se revisaron los casos registrados con diagnóstico de SM en el Hospital Infantil de México Federico Gómez, entre 1994-2004, utilizando una hoja de captura de datos, tomando en cuenta edad, sexo, antecedentes de importancia, enfermedades asociadas, estudios realizados (EEG y neuroimagen), y tratamiento.

Resultados: De 31 pacientes con síndrome de Möbius, 8 tuvieron epilepsia (25.8%); 2 (6.4%), epilepsia parcial; 4 (12.9%), epilepsia generalizada; 1 (3.22%), espasmos infantiles; 1 (3.22%), antecedente de crisis febriles y epilepsia generalizada. Sólo hubo 1 caso (3.22%) con crisis febriles y 2 (6.4%) con crisis neonatales. 10 pacientes tuvieron antecedentes de asfixia perinatal. Se señalan otros síntomas como hidrocefalia, microcefalia, enfermedad cardíaca, hipotiroidismo, hemihipertrofia facial, síndrome de primero y segundo arcos branquiales, hernia inguinal, incontinencia pigmenti, síndrome dismórfico, hemangioma facial, síndrome de Poland y síndrome de Wilderman. En 7 de los 8 de epilepsia, el EEG fue anormal; la neuroimagen mostró disgenesia cerebral, infartos frontales y occipital izquierdo, dilatación ventricular asimétrica y atrofia cortical.

Conclusiones: Uno de cada cuatro pacientes con síndrome de Möbius sufre epilepsia; predominan las crisis generalizadas sobre las parciales (16.12% vs 6.4%). El antecedente de mayor importancia en el 35.4% fue la asfixia perinatal, seguido de la microcefalia, síndrome dismórfico y enfermedad cardíaca (12.9%). Probablemente la epilepsia en pacientes con SM depende más de la asociación de este con otras enfermedades, más que la patología de base, por lo cual el riesgo de epilepsia en estos pacientes depende de la etiología asociada.

17. Estudio prospectivo del trastorno por déficit de atención (TDAH). Comorbilidad neurológica y características neuropsicológicas. Avances de un estudio en la Escuela Josefina Tolsa de la Ciudad de México

Dr. Jaime Rivera Gamboa, Guadalupe Ayala González, María Elena Arango, Perla Castro Pineda, Sandra Rubio García

Institución: Clínica Vasco de Quiroga. D.F.

Antecedentes: A pesar de la alta prevalencia del TDAH, en nuestro medio, hay pocos estudios prospectivos sobre el tema. En una comunicación reciente utilizando la información de los padres hallamos una proporción de 21.8% de TDAH, resultado que difiere de la prevalencia informada, que varía entre 3% a 18%. Por esta razón iniciamos este estudio tomando inicialmente la información de los maestros.

Objetivo: Detectar frecuencia de TDAH en una población

escolar. Evaluar las patologías neurológicas asociadas al TDAH y describir su perfil neuropsicológico.

Métodos: Estudiamos alumnos de una escuela primaria del D.F. Para detección utilizamos el cuestionario breve del DSM-IV contestados por las maestras. Se realizó además. 1) Evaluación Neurológica. 2) Estudio de comorbilidad conductual (con el BASC). 3) Evaluación Neuropsicológica: Test de Stroop, Test TMT, Tarea de Cancelación, CPT, Torre de Londres y WCST. 5) Electroencefalograma. Hubo 2 grupos control: niños con trastorno de aprendizaje sin TDAH y niños sanos.

Resultados: Se calificaron 468 cuestionarios de 14 grupos que son el 82.5% del alumnado. El porcentaje de probables portadores de TDAH fue 10.68%. La relación masculino a femenino fue de 4:1. La distribución según tipos fue: combinado 64%, hiperactivo-impulsivo 2% e inatento 34%. Se realizaron 32 electroencefalogramas y la evaluación neuropsicológica está avanzada pero sólo la han completado 7.

Discusión: El porcentaje de cuestionarios evaluados del universo escolar es adecuado. La cifra de portadores de TDAH está dentro de los límites descritos en la literatura (10.68%). Los resultados del electroencefalograma y de las pruebas neuropsicológicas están en análisis.

Conclusión: El uso del cuestionario breve aplicado a los maestros es una fuente de información más fiable que el realizado por los padres. La frecuencia de TDAH

encontrada queda dentro de los límites hallados en otros países. El grupo de TDAH seleccionado tiene una homogeneidad que nos permitirá definir las características de interés.

18. Descripción de los hallazgos electroencefalográficos en pacientes pediátricos con trastorno por déficit de atención e hiperactividad

Dres: Pizarro CM, Barragán LE, Pérez RM.

Hospital Infantil de México

Antecedentes: El trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDAH) es un padecimiento crónico que se inicia antes de los primeros 7 años de vida según lo establece la taxonomía internacional del Manual de la Academia Americana de Psiquiatría (DSM-IV). Se caracteriza por tres síntomas principales: la intención, la hiperactividad y la impulsividad. El diagnóstico es clínico y aún se carece de estudios de apoyo que permitan establecer un diagnóstico de certeza. El TDAH se considera como un trastorno biológico genético; pero a pesar de la gran cantidad de estudios en torno a la génesis, farmacoterapia y características anatómicas y funcionales del sistema nervioso en este padecimiento, no se han logrado establecer los hallazgos electrofisiológicos que lo caracterizan. Se han descrito algunas eventos, como lentitud de los ritmos de fondo, ondas theta en las regiones frontales y en la gran mayoría de los casos, actividad epileptiforme como la presencia de ondas agudas

ocasionales. Sin embargo, no existe evidencia suficiente de un patrón electroencefalográfico específico relacionado al TDAH.

Objetivo: Describir los hallazgos electroencefalográficos en niños con TDAH y compararlo con un grupo de pacientes normales.

Material y métodos: Se estudiaron todos los pacientes de la consulta externa del servicio de Neurología HIMFG con diagnóstico de TDAH, entre junio del 2005 y febrero del 2006. Se realizaron exploración clínica neurológica, una escala de Conner's para padres, ADHD-RS versión español y CGI. Se correlacionaron los hallazgos electrofisiológicos con los resultados clínicos y de las escalas. Se realizó un EEG de 32 canales que fue evaluado por un especialista en electroencefalografía, quien describió los hallazgos sin conocer el diagnóstico de cada paciente.

Resultados: Hubo 38 pacientes de ambos sexos (21 masculino-17 femenino) de edades entre los 6 y 12 años con diagnóstico de TDAH. De los EEG realizados, sólo uno mostró actividad epiléptica representada por ondas agudas sobre regiones fronto-temporales izquierdas; el resto no mostró diferencia comparados con los controles en actividad de fondo, ritmo, sincronía, simetría o respuesta a inductores (hiperventilación). No se observó correlación de alguna característica específica clínica o de las encuestas con algún grafoelemento específico.

Conclusiones: El diagnóstico del TDAH es fundamentalmente clínico, y el EEG en este estudio no mostró ningún dato caracte-

rístico o diferente a un grupo de pares controles. Esto refuerza la importancia clínica del diagnóstico y de un adecuado reconocimiento de los síntomas por parte de los médicos.

19. Trastorno por déficit de la atención en pacientes pediátricos con epilepsia

Dres: Pacheco R, Barragán E.

Hospital Infantil de México Federico Gómez

Antecedentes: El trastorno por déficit de atención/hiperactividad (TDAH) es una alteración neurológica crónica que se inicia en la niñez; afecta áreas conductuales y cognitivas en distintas etapas de la vida. Se presenta del 5 al 15% de niños en edad escolar. Sin embargo, muchas enfermedades pueden cursar con inatención o hiperactividad; entre ellas la epilepsia. En ésta, el TDAH es un factor de co-morbilidad en el 20 al 30% de los casos. El subtipo inatento es el más frecuente, a diferencia de lo que ocurre en la población general donde se encuentra el subtipo combinado con un predominio del 54%. Existen múltiples factores que pueden afectar la atención y la modulación del impulso y la actividad física en niños epilépticos y su reconocimiento repercute en los diferentes apoyos terapéuticos que requieren.

Objetivo: Determinar las características del TDAH en un grupo de niños con epilepsia.

Materiales y métodos: Estudio transversal, analítico, prolectivo. Se incluyeron pacientes epilépticos en edades comprendidas entre 6 y

12 años, de la consulta externa de neurología del Hospital Infantil de México, entre enero y diciembre del 2006, que referían problemas de atención, impulsividad e hiperactividad. Se aplicaron los criterios diagnósticos del DSM-IV, una escala de Conners para padres, un ADHD-RS, CGI y se evaluó el tipo de epilepsia, control de la misma en los últimos meses, número y características del medicamento antiepiléptico (MAE) y la etiología de la epilepsia. Se anotaron los hallazgos electroencefalográficos y los estudios de neuroimagen.

Resultados: Se estudiaron 65 pacientes con síntomas de inatención, hiperactividad e impulsividad; sólo 27 (18 varones y 9 femeninos) completaron los criterios para un diagnóstico de TDAH. De éstos, el 70% de la muestra presentó un subtipo combinado sin predominio de género y sólo 2 habían sido diagnosticados previamente y recibido una terapia de apoyo para este problema. No hubo diferencia significativa entre alguno de los tipos de epilepsia con mayor manifestación de inatención. Sin embargo, el resto de los pacientes sintomáticos que no cumplieron criterios para un TDAH, presentaban con mayor frecuencia epilepsia parcial compleja.

Conclusiones: Los problemas de atención, hiperactividad e impulsividad en niños epilépticos son poco reconocidos, lo cual genera un impacto que se suma a los problemas generados por la epilepsia. Esto genera un mayor problema en los procesos adaptativos de estos pacientes a su medio, por lo que el reconocimiento y

tratamiento temprano pueden ayudar a mejorar sus condiciones generales. Consideramos que por ser un proceso biológico-genético, el TDAH debe tener, como en este trabajo, la misma presentación en pacientes epilépticos que en la población normal.

20. Mielitis transversa y neuropatía axonal por VHS-1.

Informe de un caso

Dres: López García-Pedro L, Hernandez Balderas-Adriana, Jiménez Gallegos-Leticia, Romero Figueroa-Angel, De Avila Varela-Ma. Engracia

Institución: Hospital de Especialidades del Niño y La Mujer. Querétaro

Introducción: La mielitis transversa: es la inflamación de un segmento de médula espinal, caracterizado por edema y necrosis; se manifiesta con disfunción aguda o subaguda motora, sensitiva o autonómica.

Frecuencia: 1 a 4 /1,000,000 al año. Etiología: infecciosa (viral), inmunológico, e idiopática.

Objetivo: Informar la evolución infrecuente del caso.

Caso: Niño de 12 años sano; inició su enfermedad con dolor cervical y cefalea que interrumpían el sueño; 10 horas después presentó cuadriparesia, parestesias; sin reflejos, con alteración ventilatoria; sus funciones mentales superiores eran normales. Nivel sensitivo T 3-4, motor C 4-5, reflejo anal y cutaneoabdominal ausente; retiro intenso de miembros inferiores durante la búsqueda del reflejo plantar. Linfopenia (900 totales). Al noveno día inició su recuperación

propioceptiva y motora cruzada miembros superior-inferior, al 11° día se extubó. Se dio de alta a los 45 días. La marcha era solo con apoyo visual. A los 2½ meses tenía control rectal, e iniciaba el control vesical. Marcha sin apoyo visual; Romberg negativo.

Resultados: (cuadro 1).

Cuadro 1.

Día evol.	Aspecto	Gluc	Prot	Leucos	Eritros	Glucemia
2	AR	72	24	1/c	10-12/c	?
9	Hemático	70	55	0/c	40-60/c	?
19	Hemático	60	90	0/c	18-20/c	101
5	IRM mielitis de C1 a T3					
9	Ac IgM + HVS tipo I en suero, IgG + CMV y EB					
18	PESS disfunción T1, polineuropatía axonal.					
6m	EMG, PESS idem + denervación crónica y reinervación.					
8m	IRM control					

Discusión y conclusiones: La IgM apoya el diagnóstico etiológico de infección aguda específica. La recuperación con pocas secuelas ocurre en menos del 30% de los pacientes, generalmente en los de inicio subagudo.

21. Actividad epileptiforme en niños con trastornos psiquiátricos sin epilepsia

Dr. Nelson Ramón Coiscou Domínguez, Dr. Juan Carlos Reséndiz Aparicio, Dr. Guillermo Dávila Gutiérrez

Institución: Hospital Psiquiátrico Infantil "Dr. Juan N. Navarro"

Antecedentes: Las anomalías en la actividad eléctrica cerebral se observan con frecuencia en pacientes con disfunción cerebral.

Material y Métodos: Se estudiaron de agosto a diciembre de 2005 los resultados de los estudios electroencefalográficos de niños con diagnóstico clínico de trastorno psiquiátrico; se excluyeron los que cursaban con epilepsia.

Resultados: Se revisaron 1,000 estudios de EEG, en pacientes de 0 a 18 años con promedio de 9.7 años de edad; la relación por género fue 67.9% hombres y 32.1% mujeres. Los cuatro trastornos psiquiátricos más frecuentes fueron TDAH, 42.2; trastorno depresivo, 10.3; retraso mental, 9.9; trastorno conductual,

9.6. Los EEG se dividieron en trazos normales 37.8%, y anormales 61.9%. La anomalía más frecuente fue inmadurez bioeléctrica en el 56.4%. Al analizar actividades epileptiformes se encontraron 26 estudios (2.6%) y datos de irritabilidad cortico-subcortical en 6.7%. El total de niños con grafoelementos epileptiformes fue 71. El grafoelemento más frecuente fue onda aguda en 97.2% y la localización el lóbulo temporal con un 42.3%. Hubo antecedente positivo de riesgo neurológico perinatal en 501 casos.

Conclusiones: Un alto porcentaje de pacientes con trastornos psiquiátricos cursan con anomalías en su actividad eléctrica cerebral e incluso con actividad epileptiforme. Se han descrito en la literatura anomalías eléctricas en la población general de niños sanos, pero las cifras que encontramos son mayores para pacientes con trastorno psiquiátrico. Las neuronas funcionan

mal y dan diversas patologías. Es cuestionable la repercusión de la actividad eléctrica cerebral anormal, sobre los datos clínicos de los pacientes.

22. Epidemiología de la epilepsia en una cohorte de niños

Dres: García-Jasso FG, Sánchez Michaca V, Hernández-Martínez AC, Olivas-Peña E

Centro de Neurodesarrollo Angel S.C., Hospital Torre Médica, Clínica Especialidades de la Mujer, Ejército Mexicano. Instituto Nacional de Perinatología

Antecedentes: La epidemiología de la epilepsia es importante en los centros de 2° y 3er nivel para estructurar necesidades de enseñanza, investigación y asistencia, así como la planeación de posibles medidas de medicina preventiva.

Objetivo: Analizar los aspectos epidemiológicos del sistema ambulatorio de neurología.

Material y Métodos: Tipo de estudio: Prospectivo, longitudinal y transversal. De marzo de 2001 a Marzo de 2003, se integró de manera aleatoria prospectiva y transversal una muestra de pacientes con epilepsia, atención de primera vez y subsecuentes. Se consideró la edad de inicio de la epilepsia, antecedentes familiares, maternos y perinatales. Desarrollo psicomotor. La exploración neurológica y el informe del electroencefalograma (EEG); imágenes de tomografía axial computada (TAC), resonancia magnética (RM) cerebral; fármacos indicados. Se describe el tiempo de enseñanza otorgado en el curriculum de la

materia de pediatría de pregrado en la Escuela Médico Militar, Universidad Nacional Autónoma de México y Universidad La Salle.

Resultados: Hubo 236 pacientes, niños, 135 (59 %); niñas, 91(41%). La exploración neurológica fue anormal en 114 (51%). Los de EEG realizados, 101 (66%) y anormales 51 (50%). La frecuencia de epilepsia según tipo de crisis en orden decreciente: parciales complejas 86 (38%); parciales con generalización secundaria, 35 (15%); crisis febriles, 23(10%); tónicas, (8.5%); parciales simples, 18 (8%); mioclónicas, 14 (6%); síndromes especiales, 11 (5%); ausencias, 10 (4.5%); crisis únicas, 9 (4%) y eventos convulsivos no epilépticos: síncope, 5 (2%); espasmo del sollozo, 3 (1%). Los estudios de imagen fueron TAC, 24 (10.5%) y RM, 6 (2.6%). Existió morbilidad materna en 62 (27.3%); morbilidad perinatal en 26 (11.4%); epilepsia en la familia, 14 (6.1%); endogamia y consanguinidad, 7 (3.5%); traumatismo craneocefálico, 5 (2.2%). El desarrollo psicomotor fue anormal en 45 (20%) en los primeros 3 años de vida. Se asoció a otros problemas neurológicos en 37 (16%).

Discusión: La epilepsia es un problema mundial de salud. Todo hospital debe tener su propia epidemiología para establecer las prioridades asistenciales, de enseñanza e investigación, definidos en una situación real y no hipotética. En nuestros centros constituye la segunda causa de consulta neurológica. Permite la planeación y distribución de recursos humanos y materiales, para mejorar la calidad de vida de los pacientes. La

morbilidad materna y perinatal constituyeron un 27 y 11% respectivamente. Estas condiciones son susceptibles de recibir medicina preventiva, como el control del embarazo y evitar partos complicados por los factores maternos. En esta cohorte la epilepsia parcial compleja fue la más frecuente. Once con síndromes epilépticos que requieren de protocolización de estudio y manejo. Más del 95% de pacientes son referidos a valoración neurológica por sospecha o diagnóstico de epilepsia. Los datos anteriores demuestran que 84% de los pacientes son tratados con monoterapia. Pueden ser diagnosticados y tratados por pediatras y por médicos generales en sus escalones sanitarios, lo que reduciría los riesgos y gastos del traslado a la Ciudad de México. Los pacientes con biterapia y politerapia son los que requieren seguimiento por el subespecialista. La frecuencia y distribución de los resultados son semejantes a la referida en la literatura. Hubo 5 casos de síncope, de los cuales uno requirió un marcapaso por arritmias.

Conclusión: Con el formato de la presentación de los resultados proponemos un modelo sistematizado de análisis del problema: interrogatorio, exploración, estudios de gabinete y tratamiento de epilepsia, que permita a los médicos de contacto de segundo y primer nivel hacer diagnóstico y tratamiento oportuno para la mayoría de los casos.

23. Epidemiología de los problemas de conducta. Planeación y ejecución de un

sistema de educación médica sistematizada

Dres: García-Jasso FG, Sánchez Michaca V, Hernández-Martínez AC, Olivas-Peña E

Centro de Neurodesarrollo Angel S.C, Hospital Torre Médica, Clínica Especialidades de la Mujer, Ejercicio Mexicano. Instituto Nacional de Perinatología

Antecedentes: La saturación de consultas de centros de 3er nivel es muy alta en nuestro país. Cada institución privada o pública debe tener su epidemiología para establecer sus prioridades de atención, enseñanza e investigación; servirán para tener indicadores de las intervenciones de prevención, diagnóstico y rehabilitación de sus poblaciones.

Objetivo: Describir un modelo de enseñanza teórico práctico.

Tipo de estudio: Prospectivo, longitudinal y transversal.

Material y Métodos: De marzo de 2001 a Marzo de 2003, se integró de manera aleatoria prospectiva y transversal una muestra de pacientes con problemas de conducta de primera vez y subsecuentes. Se aplicó un cuestionario para padres con los puntos pivote de problemas de conducta de la niñez según el DSM-IV. Se efectuó la exploración neurológica de acuerdo a la edad; se analizó el electroencefalograma (EEG); se estableció el diagnóstico para cada caso y se indicó farmacoterapia según el caso. Se describió el tiempo de enseñanza otorgado en la materia de pediatría de pregrado en la Escuela Médico Militar, en la Universidad Nacional Autónoma de México y en la Universidad La Salle.

Resultados: Total de pacientes, 344; niños, 265 (77%); niñas, 79 (23%). La exploración neurológica fue anormal en 251 (73%). EEG realizados, 115 (59%); anormales, 42 (36%). Diagnósticos por frecuencia: TDAH, 284(82%); ansiedad generalizada, 22 (6%); depresión, 10 (3%); 5 casos de espectro autista y uno de Asperger. Medicamentos indicados: metilfenidato, 304 (88%); ácido valproico, 4 (4%); flouxetina, 12 (3.5%); paroxetina, 6 (1.7%); imipramina, clonidina, risperidona y valproato de magnesio, 2 (0.5%) cada uno.

El tema de problemas de conducta en niños no está incluido en la asignatura de Pediatría, en las 3 Universidades.

Discusión: Los problemas de conducta en preescolares, escolares y adolescentes existen en todo el mundo. Son más frecuentes en niños que en niñas. La exploración es anormal: problemas de locomoción, coordinación de manos, brazos y piernas; orientación de derecha e izquierda; mejoran con apoyo de terapia motora. Los estudios psicológicos son de importancia como complemento diagnóstico y para determinar el tipo de terapia de percepción visoespacial, pedagógica y emocional requerida. Asimismo, es importante diagnosticar cuáles pacientes tienen retraso mental. Los cuestionarios estandarizados, con elementos diagnósticos son útiles para agilizar los interrogatorios y obtener más síntomas. Los estudios de EEG se pueden racionalizar para casos con factores de riesgo materno-fetales o cuando se sospecha epilepsia. El TDAH

es el problema más frecuente. El fármaco más utilizado fue el metilfenidato seguido en menor proporción por los inhibidores de la recaptura de serotonina. Los casos que requirieron ácido valproico correspondieron a epilepsia con una comorbilidad de problemas de conducta. La enseñanza médica en el pregrado no incluye estos problemas de salud.

La epidemiología en salud permite diseñar las prioridades de enseñanza e investigación en las escuelas de pregrado y postgrado, que debe ser sistematizada de manera simple.

24. Efectos del tratamiento antiepiléptico sobre el análisis de fuentes de corriente en niños con trastornos de aprendizaje y paroxismos electroencefalográficos sin epilepsia clínica

Dra. Porras-Kattz E, Harmony-Baillet T, Ricardo-Garcell J, Santiago-Rodríguez E, Avecilla-Ramírez GN, Fernández-Harmony T, Sánchez-Moreno L, Valencia-Solís E.

Introducción: En la práctica clínica el problema de ofrecer tratamiento farmacológico a niños con trastornos del aprendizaje (TA) sin epilepsia, que exhiben anomalías electroencefalográficas no se ha resuelto.

Objetivo: Conocer las modificaciones de los paroxismos en el electroencefalograma (EEG) cualitativo y de la actividad de base mediante VARETA (Variable Resolution Electrical Tomography) en niños con TA sin manifestaciones clínicas de epilepsia sometidos

a tratamiento farmacológico con valproato de magnesio o con carbamazepina.

Material y métodos: Se evaluó a 111 niños con diagnóstico de TA sin manifestaciones clínicas de epilepsia pero con EEG paroxístico. Dieciocho niños recibieron en forma aleatoria tratamiento con valproato de magnesio o con carbamazepina (11 niños, grupo experimental) o con placebo (7 niños, grupo control) durante 6 meses. Fueron evaluados mediante EEG cualitativo y cuantitativo con VARETA antes y después del tratamiento.

Resultados: No se observaron cambios significativos en el promedio de paroxismos totales y en el promedio de paroxismos en reposo en ninguno de los dos grupos después del tratamiento ni entre ambos grupos al finalizar el tratamiento. Sin embargo, en el análisis de fuentes de corriente mediante VARETA sí se observaron diferencias significativas a favor del grupo experimental en las frecuencias de 3.90, 4.29, 4.68, 5.07, 5.46 y 10.92 Hz para corteza cerebral y para corteza cerebral y ganglios basales.

Discusión y conclusiones: Los resultados indican que la actividad de base evaluada a través de métodos cuantitativos (VARETA) puede mejorar con el uso de antiepilépticos (valproato de magnesio o carbamazepina) en niños con actividad paroxística electroencefalográfica y trastornos de aprendizaje sin manifestaciones clínicas de epilepsia. El corto tiempo de tratamiento farmacológico en este estudio podría explicar la falta de modificaciones en la

actividad paroxística del EEG cualitativo.

25. Efectos de la neurohabilitación en el desenlace clínico de lactantes en riesgo para daño neurológico

Dra. Porras-Kattz E, Harmony T, Pedraza C, Vélez-Domínguez L, Valencia-Solís E, Ricardo-Garcell J, Fernández-Bouzas A

Objetivo: Evaluar el desenlace clínico después de seis meses o más de manejo neurohabilitatorio en un grupo de bebés con factores perinatales de riesgo para daño neurológico.

Metodología: Estudio longitudinal, prospectivo, no comparativo y observacional. Se evaluó desde el punto de vista clínico neuropediátrico a un grupo de recién nacidos y lactantes (edad cronológica menor a 3 meses) procedentes del sector salud público (Hospital de Especialidades del Niño y la Mujer, SESEQ) en quienes se obtuvieron antecedentes perinatales de riesgo para daño neurológico. En todos se realizó una evaluación neuropediátrica inicial intrahospitalaria e ingresaron al protocolo los bebés cuya exploración neuropediátrica presentó anormalidades. Se excluyeron de la muestra bebés con malformaciones congénitas, síndromes genéticos o con datos imagenológicos relacionados con TORCH, aunque también recibieron atención neuropediátrica, estimulación temprana y seguimiento clínico. Los bebés incluidos en la muestra iniciaron su programa de neurohabilitación antes de los 3 meses de vida extrauterina.

Los prematuros fueron evaluados en base a su edad gestacional corregida.

Resultados: Se incluyeron 57 bebés. Los factores de riesgo antenatales más frecuentes fueron infección materna de vías urinarias y preeclampsia materna (14 y 10%, respectivamente). El antecedente perinatal más frecuente fue la prematuridad (54%), la asfixia en el recién nacido de término (10%) y la asfixia más la prematuridad (10%). Los antecedentes postnatales más frecuentes fueron la hiperbilirrubinemia (88%) y la sepsis neonatal (75%). La edad promedio de seguimiento fue de 11.9 meses. Después de recibir un mínimo 6 meses de tratamiento neurohabilitatorio, el 42% de los pacientes presentó mejoría completa; la exploración neuropediátrica y el desarrollo psicomotriz fueron normales; el 50% presentó mejoría parcial y el 8% no presentó ninguna mejoría. En 32% de los pacientes había el antecedente de crisis convulsivas neonatales pero sólo el 22% de ellos desarrolló alguna variedad de epilepsia (generalizada, mioclónica, parcial o síndrome de West sintomático).

Conclusiones: Con el inicio precoz de la terapia neurohabilitatoria se observó algún tipo de mejoría clínica neuropediátrica en la mayoría de los pacientes. Las consideraciones éticas limitan la comparación de los resultados con un grupo control, pero en el futuro podría extenderse el estudio comparando nuestros hallazgos en bebés con factores perinatales de riesgo que por algún motivo no recibieron un programa de estimulación temprana.

26. Incorporación de nuevas neuronas en el complejo vagal dorsal

Nancy Camorlinga Tagle, Eric Ávila Orozco y Gerardo Rivera Silva

Laboratorio de Neurociencias de la Universidad Panamericana de México

Introducción: El complejo vagal dorsal (CVD) comprende 3 estructuras: el área postrema (AP), el núcleo del nervio motor dorsal del vago (DMX) y el núcleo del tracto solitario (NTS). El CVD es la vía de entrada para muchas fibras aferentes primarias de los receptores sensoriales respiratorios y cardiovasculares. También tiene una función moduladora en las funciones autonómicas. Objetivo. La identificación del DVC como una zona de neurogénesis en el cerebro del mamífero adulto.

Material y Métodos: Se realizaron estudios de inmunohistoquímica, inmunofluorescencia y cultivos organotípicos. Los marcadores usados fueron GFAP, NeuN, TuJ1 y doblecortina. Se establecieron diferentes grupos de estudio con ratones CD-1 (4 meses). El primer grupo fue tratado con BrdU (1 mg/mL) durante 2 semanas para evaluar la actividad proliferativa. El segundo grupo recibió Ara-C (0.1 ml, i.p.), durante 7 días para analizar la muerte celular. El tercer grupo se trató con BrdU y Ara-C. Cinco animales se sacrificaron a los días 1.5, 5.5, 10 y 30 con el objeto de identificar qué tipo de células se han dividido después del tratamiento con Ara-C.

Resultados: Se demostró la neurogénesis en el CVD después de 10

días de la lesión provocada por el Ara-C. Discusión. Esta investigación podría tener repercusiones clínicas notables en la diabetes, ya que la lesión del CVD es la causa de la neuropatía diabética.

Conclusión: Los resultados indican que se identificó al CVD como una zona de neurogénesis.

27. Síndrome de Moyamoya y deficiencia de proteína C. Informe de un caso

Dr. José Antonio Venta Sobero, Dra. Georgina Rodríguez Campos

Introducción: La enfermedad de Moya Moya es una vasculopatía oclusiva cerebral progresiva caracterizada por estenosis u oclusión de las arterias carótida interna, cerebral media y cerebral anterior y tiene seis etapas: Escala de Suzuki. La sintomatología en niños consiste en episodios isquémicos cerebrales, transitorios o permanentes que se manifiestan por déficit motor, convulsiones parciales, trastornos del lenguaje, movimientos anormales, hemorragias. La proteína C dependiente de vitamina K reduce la formación de trombina, tiene una herencia autonómica dominante y los pacientes deben anticoagularse.

Objetivo: Describir un caso de enfermedad de Moya Moya con deficiencia de proteína C.

Material y Métodos: Niña de seis años. Inició su padecimiento en octubre 2005 con debilidad de hemicuerpo izquierdo de breve duración y recuperación total; tres semanas después presentó debilidad permanente y movimientos involuntarios del brazo izquierdo.

Exploración neurológica: hemiparesia corporal, hiperreflexia, Babinski, hemicorea izquierdos. Laboratorio: Proteína C baja.

La TAC de cráneo mostró hemiatrofia frontal derecha e hipodensidad del núcleo caudado y de la cápsula interna del lado derecho. IRM: Imágenes hipodensas en ganglios basales y centros semiovais que refuerzan con gadolinio, hiperintensos en T2 y flair. Angiografía: Disminución del calibre de la carótida interna derecha.

Discusión: La paciente tenía una enfermedad vascular cerebral de tipo isquémico progresivo y deficiencia de proteína C. Fue necesario darle anticoagulantes.

Conclusión: La enfermedad vascular cerebral en niños se acompaña de estados protrombóticos. En este caso se documentó la deficiencia de proteína C que da origen a un estado protrombótico, que vuelve más probable un infarto isquémico.

28. Actitudes y percepciones de los maestros sobre el TDAH en una población del norte de México

Dr. Isaías Sánchez López, Dr. Ernesto Flores Loredó, Dra. Adriana Cantú Salinas, Dra. Beatriz Chávez Luévanos, Est. Braulio Marfil Garza, Dr. Héctor Villarreal Velázquez, Dr. Alejandro Marfil Rivera

Departamento Neurología, Hospital Universitario, José Eleuterio González y Departamento de Histología de la Facultad de Medicina de la Universidad Autónoma de Nuevo León

Introducción: El Trastorno de Déficit de Atención e Hiperactividad

(TDAH), es una entidad frecuente en la edad escolar. El ámbito educativo es el sitio donde comúnmente se detectan estos problemas. Los problemas de aprendizaje y el manejo educacional de estos pequeños es difícil. Se realizó una encuesta con 30 reactivos *ad hoc* para evaluar las actitudes, percepciones y conocimiento general de este trastorno en una población de maestros.

Resultados: El total fue de 80 encuestas. El promedio de edad de los maestros fue de 38 años, y 18 años de experiencia. Se presentan en promedio 2 alumnos con TDAH por clase. El 63% de los maestros tiene por lo menos un alumno con TDAH. Fue más prevalente en el grupo de primero y segundo de primaria (60 %). El 53% de los profesores no conoce los tipos de TDAH. El 20% sabe cómo se hace el diagnóstico; 17 % conoce algún tipo de tratamiento. El 30 % recomienda tratamiento médico; el 23 % sugiere una escuela especial. El 60% de los profesores tiene algún tipo de problema en el aula y sólo 21% señala ausentismo escolar. Rendimiento escolar: El 34% de los profesores lo refieren inferior; 54 % de los niños es visto por un maestro de apoyo y el motivo de envío es por problemas de conducta y de aprendizaje en 72 % de los casos.

Conclusiones: El TDAH es uno de los principales problemas que enfrentan los maestros en nuestra población; la mayoría no tiene los conocimientos suficientes para su diagnóstico y manejo; incluso tienen ideas erróneas sobre el problema. Es necesario implementar programas

de educación, ya que el conocimiento y las actitudes de los educadores resultan de vital importancia para el tratamiento y atención óptima de estos niños.

29. Distrofia muscular severa de la infancia. Informe de un caso

Dr. Isaías Sánchez López, Dr. Juan Carlos Contreras Esquivel, Dra. Adriana Cantú Salinas, Dr. Héctor Jorge Villarreal Velásquez. Dr. Viktor Romero Díaz.

Departamento Neurología, Hospital Universitario, José Eleuterio González y Departamento de Histología de la Facultad de Medicina de la Universidad Autónoma de Nuevo León

Introducción: La distrofia de cinturas tipo 2D o α -sarcoglicanopatía define a un subtipo específico de distrofia muscular progresiva, de herencia autosómica recesiva. Se debe al déficit de α -sarcoglicano, integrante del complejo de proteínas asociada a la distrofina e implicado en la preservación de la integridad de la membrana muscular. Afecta a ambos sexos y se englobaba bajo la denominación de SCARM1 (del inglés, *Severe Childhood Autosomal Recessive Muscular Dystrophy*). El gen implicado se localiza en Cr. 17. Se presenta como debilidad proximal y su gravedad está en relación con la edad de inicio de la enfermedad.

Caso: Lactante de 5 meses de edad llevado a consulta por hipotonía. Producto de la cuarta gesta y embarazo normoevolutivo; parto por cesárea, sin complicaciones. La madre niega antecedentes patológicos. Desarrollo psicomotriz: sonrisa

social al mes de vida; fija y sigue objetos desde los 3 meses; no sostiene su cabeza y al dejarla acostada no se moviliza de su lugar. Balbuceo normal. Se observó hipotonía desde su nacimiento. Antecedentes heredofamiliares: Un tío y un primo maternos con dificultades en la marcha. Examen Neurológico: Alerta, fija y sigue con la mirada los objetos que se le presentan; mueve espontáneamente sus extremidades pero con movimientos limitados. Fuerza muscular disminuida 2/5, hiporreflexia marcada. No presenta dificultad respiratoria. BH, PFH, QS y perfil tiroideo, normales. Enzimas musculares CPK total: 3954 u/L. CKMM = 97%, CKBB = 0% y CKMB = 3%. Velocidad de Conducción Nerviosa: Normal. Electromiografía: Patrón miopático crónico. Biopsia de músculo: acentuada atrofia en ambos tipos de fibras, con alteraciones morfológicas y estructurales por destrucción y pérdida de fibras y con deficiencias enzimáticas; marcada deficiencia en la expresión de la proteína adhalina (alfa-Sarcoglicano). Los datos son compatibles con distrofia muscular variante autosómica recesiva severa de la infancia.

Discusión y conclusiones: Son importantes el estudio inmunohistoquímico y el estudio genético en todos los casos de miopatías para establecer el diagnóstico diferencial. Aunque es infrecuente, esta entidad se debe sospechar para el asesoramiento genético, diagnóstico prenatal y pronóstico correspondiente.

30. Diagnóstico morfológico de la gangliosidosis generalizada GM1 tipo 2

Dra. Sandra Nieto Martínez, Dr. Joaquín Carrillo Fraga, Dra Violeta Medina Crespo. Laboratorio: María Teresa Murguía Muñoz, Yadira Romero López

Instituto Nacional de Pediatría

Introducción: El diagnóstico etiológico de muchas enfermedades con demencia en la niñez requieren exámenes enzimáticos altamente específicos que se solicitan ante la alta sospecha clínica, apoyados en estudios de laboratorio claves para el diagnóstico. El aspirado de médula ósea es un estudio accesible, de bajo costo, altamente sensible para apoyar el diagnóstico de ciertas enfermedades lisosomales. La gangliosidosis GM1 tipo 2 es una enfermedad rara debida a la deficiencia específica de B galactosidasa en el plasma, leucocitos y fibroblastos.

Objetivo: Informar un caso cuyo diagnóstico específico se realizó en forma rápida con el apoyo morfológico del aspirado de la médula ósea.

Material, método y resultados: Niño de 2 años 10 meses, hijo adoptivo que inició su padecimiento a los 4 meses de vida con regresión de las habilidades del desarrollo previamente adquiridas. A los 24 meses presenta crisis epilépticas parciales complejas secundariamente generalizadas. Su facies era tosca y tenía hiperplasia gingival importante, reflejo fotomotor disminuido, palidez de la papila óptica, hipotonía axial con cuadriparesia espástica e hiperreflexia generalizadas. Babinski bilateral con signos frontales. La RMC mostró zonas desmielinizadas en

regiones frontales y occipitales. El EEG reveló actividad paroxística frontal derecha y lentificación generalizada. Radiografías de huesos largos. Retraso en el crecimiento óseo y demineralización generalizada. Mucopolisacaridos totales y ácidos urónicos normales. Frotis de sangre periférica sin alteraciones. El aspirado de médula ósea mostró macrófagos de color azul claro, con citoplasma atravesado por líneas azules finas y pequeños gránulos azurófilos. Estos hallazgos morfológicos indicaron actividad de beta galactosidasa en leucocitos de 1.9 nmoL/mg prot/hora.

Conclusión: El diagnóstico de ciertas enfermedades demenciales de origen lisosomal requiere la participación médica multidisciplinaria: un hematólogo con experiencia para examinar la morfología del aspirado de médula ósea, clave para el diagnóstico. A diferencia de los hallazgos morfológicos en sangre periférica que se encuentran en pacientes con gangliosidosis GM1 tipo 1, en la tipo 2 no se encuentran alteraciones. El diagnóstico morfológico diferencial es con la enfermedad de Gaucher, la lipofuscinosis ceroides y el síndrome de Niemann Pick tipo B.

31. Epilepsia postvacunal, presentación de 4 casos

Dr. Pablo Valladares Sánchez, Dra Elsa Solórzano, Dr. Juvenal Gutiérrez Moctezuma, Dr. José Antonio Venta Sobero

Centro Médico Nacional "20 de Noviembre" ISSSTE.

Introducción: La vacunación universal ha permitido disminuir e

incluso erradicar enfermedades previsible como la viruela y la poliomielitis en algunas partes del mundo. A pesar de esto, en algunos casos la vacunación puede causar reacciones adversas leves o hasta lesiones graves e incapacitantes. Las complicaciones dependen del tipo de vacuna: anafilaxia con la vacuna de hepatitis B; encefalopatía con las del sarampión y DPT.

La vacuna DPT puede causar alteraciones neurológicas como irritabilidad, crisis febriles, hipotonía, hiporreactividad, crisis, encefalopatía. Estos efectos son raros con un riesgo variable, de 0 a 10.5 en 1,000,000 de aplicaciones de DPT.

Objetivo: Mostrar la casuística de las complicaciones neurológicas atribuidas a la vacuna DPT y la pentavalente.

Material y método: Se informan 4 pacientes con crisis de diversos tipos debido a la inmunización; su modo de presentación, estado clínico actual, bioeléctrico y por imagen.

Resultados: Tres pacientes recibieron vacuna DPT y uno vacuna pentavalente; la mayor duración de presentación de las crisis fue de 48 horas. El estado mental previo era normal. Actualmente un paciente ya no tiene crisis. Los 4 presentan retraso psicomotor global variable.

Discusión: Todas las vacunas llevan implícito el riesgo de causar complicaciones neurológicas, según el tipo de vacuna. Hay informes que muestran complicaciones en 1 por cada 1,000 dosis, hasta 1 por 1,000,000 dosis en otras series. Traspolando los datos a

nuestra población, el riesgo de pacientes afectados es elevado.

Conclusiones: La vacunación universal reduce la morbilidad y mortalidad de muchas infecciones, pero hay implícito un riesgo de complicaciones neurológicas severas.

32. Uso de midazolam oral para el manejo de epilepsia refractaria en niños. Presentación de un caso

Dr. Ramón Ernesto Jiménez Arredondo, Dra. Elsa Solórzano Gómez, Dr. Juvenal Gutiérrez Moctezuma, Dr. José Antonio Venta Sobero, Dra. Erika Moreno.

Centro Medico Nacional " 20 de Noviembre" ISSSTE

Introducción: La epilepsia parcial continua es refractaria a drogas. El uso de midazolam en infusión continua ha tenido resultados diversos; por vía oral sólo se utiliza en pediatría como inductor anestésico en cirugía de corta estancia.

Objetivos: Describir el uso de midazolam por vía oral como terapia adjunta en el tratamiento farmacológico de la epilepsia parcial continua refractaria.

Descripción del caso: Niño de 4 años 9 meses. Empezó a tener crisis tónico clónicas generalizadas acompañadas de supravversión ocular con duración de 5 minutos y precipitada por fiebre a los 3 años 8 meses. Una semana después presentó dos crisis clónicas del hemisferio derecho de un minuto de duración. Se le administró carbamazepina; a los 13 días aparecieron mioclonías del hemisferio derecho: 6 en 24 horas; 2 meses después apareció epilepsia parcial continua

electroclínica, (EEG, video EEG, electrodos profundos). En vista de la refractariedad, se le administró midazolam a infusión continua (400 mcg/kg-h). Un estudio de amígdalohipocampectomía izquierda permitió concluir que se trataba de una enfermedad de Rasmussen y heterotopias corticales. Un año después de iniciado el cuadro y por inaccesibilidad venosa se le dio midazolam por vía oral, aunado a clobazam, levetiracetam, oxcarbazepina y valproato. Actualmente el paciente está libre de crisis clínicas y su EEG registra paroxismos aislados.

Discusión: La conjunción de enfermedad de Rasmussen y heterotopias corticales demostradas por histopatología es excepcional. Este paciente fue refractario al uso de drogas y a lobectomía. El uso crónico de benzodiazepinas haría pensar en taquifilaxia que al parecer este paciente no desarrolló. No sabemos si esto es historia natural de la epilepsia o resultado de la combinación de fármacos antiepilépticos.

Conclusión: El midazolam por vía oral no se ha empleado como droga adjunta en el manejo de la epilepsia infantil y quizá el uso de esta droga pudiera ser de utilidad en pacientes con formas refractarias de epilepsia.

33. Agnosia visual en un preescolar con encefalitis viral desde la aproximación de redes neuronales en el desarrollo

Dra. Dense Danya Rodríguez Maldonado, Dr. Miguel Ángel Villa Rodríguez, Dra. Elsa Solórzano Gómez, Dr. Juvenal Gutiérrez Moctezuma, Dr.

José Antonio Venta Sobero, Dr. Omar Gregorio Márquez Ramírez
Centro Médico Nacional " 20 de Noviembre" ISSSTE, Facultad de Estudios Superiores Zaragoza UNAM

Introducción: Los pacientes que sufren de encefalitis virales muestran 5% de secuelas neurológicas de memoria, de lenguaje semántico y otras de las vías neuronales donde existe lesión estructural y de la zona de próximo desarrollo que sólo pueden demostrarse mediante exploración neuropsicológica exhaustiva.

Objetivo: Informar los componentes de evaluación neuropsicológica necesarios para el diagnóstico de agnosia visual utilizando la aproximación de redes neuronales con fines de rehabilitación.

Material y método: Niña de 6 años con encefalitis viral. Para la obtención de datos se aplicaron escalas de McCarthy, prueba de lenguaje Toronto y 9 tareas específicas de percepción y de reconocimiento, IRM, EEG, PPV y PPA.

Resultados: Se encontró agnosia visual e incapacidad para reconocer los colores, alteraciones en las habilidades visoconstructivas, fallas en el barrido del campo visual, integración de elementos preceptuales y manejo del espacio; alteraciones de la memoria a corto plazo y semántica. El cuadro clínico definió las vías neuronales alteradas.

Discusión: Mesulam señala que en el desarrollo de las vías de redes neuronales, la alteración de fun-

ciones cognitivas no necesitan de múltiples lesiones, solo porque el paciente muestra más de un trastorno cognitivo, lo que aporta las nuevas guías para la neurorehabilitación y la explicación del funcionamiento neuropsicológico de los pacientes que han cursado con una enfermedad del sistema nervioso central como la encefalitis.

Conclusión: La aplicación de las pruebas neuropsicológicas permitió la integración de los trastornos del paciente y la instalación de un plan de recomendaciones que impactará en el mejoramiento funcional de la paciente y su familia.

34. Teoría biomecánica para la debilidad muscular proximal en dermatomiositis

Dr. Víctor Manuel Hernández Bautista, Dr. Pedro José Lamothe Cervera, Dr. Ignacio Mora Magaña, Dr. Marco Antonio Yamazaki Nakashimada, Pedro Alberto Lamothe Molina, Paul Jonathan Lamothe Molina.

Instituto Nacional de Pediatría

Introducción: El contexto clínico de la debilidad muscular en dermatomiositis de manera tradicional ha sugerido que corresponde a la musculatura proximal; sin embargo, se trata de un padecimiento autoinmune cuya génesis de orden sistémico contradice que la explicación sea de tipo inmunológico. Por esta razón emitimos una hipótesis basada en la biomecánica, específicamente en la cinética de movimiento y en el comportamiento mecánico de poleas que incide en el comportamiento de las articulaciones que soportan la musculatura proximal.

Objetivo: Explicar en razones biomecánicas la causa de la debilidad muscular en la dermatomiositis.

Material y métodos: Revisión sistemática de la literatura de antecedentes científicos que expliquen el fenómeno expuesto anteriormente.

Resultado: Ausencia de un fundamento inmunológico, histológico o neurológico que expliquen la debilidad muscular proximal.

Discusión: Consideramos que la causa biomecánica de la afección muscular proximal reside en que las fibras musculares de los grupos musculares proximales son menos paralelas en sus extremos proximales que en la musculatura no afectada; esto incide en forma directa sobre el comportamiento vectorial de las fibras musculares y sobre su capacidad de ejercer un trabajo efectivo debido a un mayor consumo de glucógeno y por lo tanto con un proceso inflamatorio de fondo y por ello la presencia de fatiga en ese grupo muscular. Este comportamiento es válido para los grupos musculares donde el brazo de la palanca es mayor en comparación a la musculatura distal.

35. Tumores derivados de la cresta neural en pacientes con encefalopatía opsomioclónica (Síndrome de Kinsbourne).

Experiencia de 20 años, con niños mexicanos

Dr. Edgar Iván Artigas Pelayo, Dr. Javier Sánchez Echevarría, Dr. Douglas Marlon Varela, Dr. Guillermo Dávila Gutiérrez

Instituto Nacional de Pediatría

Introducción: El síndrome de opsoclonus mioclonus, o síndrome de ojos y pies danzantes es un trastorno paraneoplásico o postinfeccioso descrito por Kinsbourne en 1962. Es una patología relativamente infrecuente cuya frecuencia y prevalencia no se han determinado en México. Su presentación típica es en la lactancia o en la edad preescolar, con un promedio máximo de aparición entre los 3 y 36 meses. Se han propuesto múltiples etiologías; sin embargo, su diagnóstico debe alertar al clínico sobre la presencia de tumores de la cresta neural (asociación a neuroblastoma en un 40%). Las secuelas neurológicas más frecuentes e importantes son las alteraciones cognitivas y del comportamiento, lo cual la hace una entidad de interés para el médico y hace necesario establecer protocolos para el abordaje y seguimiento adecuados de los pacientes. Los tratamientos son múltiples y dependerán de la etiología del síndrome de Kinsbourne (SK).

Objetivo: Informar la presencia de tumores derivados de la cresta neural en pacientes estudiados durante 20 años en tres instituciones de tercer nivel de atención de la ciudad de México.

Material y métodos: Estudio prospectivo que se lleva a cabo en tres periodos diferentes; en el Hospital Infantil de México Federico Gómez de 1986-92; en el Instituto Nacional de Salud Mental del DIF 1992-1994; en el Instituto Nacional de Pediatría de 1996 a 2006. Cada paciente fue sometido a un protocolo de estudio para determinar el origen del síndrome de Kins-

bourne, con especial énfasis en la búsqueda de neuroblastoma. La mayoría de los pacientes ha tenido un seguimiento por lo menos de 5 años y solamente los de más reciente diagnóstico han tenido un seguimiento menor.

Resultados: El síndrome fue diagnosticado en 48 pacientes; todos tuvieron los cuatro signos y síntomas cardinales para el diagnóstico: opsoclonos, poli-mioclonias, ataxia e irritabilidad. El grupo más frecuentemente afectado fue el de lactantes y preescolares. La severidad del cuadro clínico varió de acuerdo con el tiempo de evolución, la oportunidad del diagnóstico y con el número de recaídas. El tiempo

transcurrido entre el inicio de los síntomas y el diagnóstico fue variable, pero el mayor número de casos se diagnosticó entre uno y tres meses. La etiología más frecuente fue para o postinfecciosa asociada a virus. Cinco casos tuvieron tumores derivados de la cresta neural (motivo de discusión y presentación). El estudio más útil para su diagnóstico fue el gammagrama con metayodobencilguanidina.

Conclusión: A diferencia de lo informado en la literatura, la causa más frecuente de síndrome de Kinsbourne en México sigue siendo por mucho de origen infeccioso. Menos del 9% de nuestros casos fue debido a tumores

derivados de la cresta neural, lo que difiere de la alta asociación (40%) informada en países desarrollados.

Postulamos que las condiciones epidemiológicas que predominan en México influyen para que el origen infeccioso del síndrome siga predominando. Sin embargo, si analizamos la frecuencia de los 5 casos de tumores derivados de la cresta neural observamos un incremento significativo en los últimos 2 años, lo que puede sugerir que con el tiempo y con el desarrollo de nuestro país la frecuencia de tumores de la cresta neural en síndrome de Kinsbourne llegue a ser similar a la informada en otros países.

medigraphic.com