

Presentación de trabajos en Plataforma

PERFIL CLÍNICO Y BIOQUÍMICO DE 27 FAMILIAS CON ADRENOLEUCODISTROFIA

IBARRA JORGE, RUIZ GARCÍA MATILDE, HERNÁNDEZ GLORIA, MUNIVE BÁEZ LETICIA
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA.

OBJETIVO: Conocer las características clínicas y bioquímicas de las familias mexicanas con X-ALD.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio descriptivo, retrospectivo, observacional y transversal. Revisión de expedientes clínicos analizando las variables con escala nominal, evaluados en el Instituto Nacional de Pediatría en el periodo de enero de 2000 a diciembre de 2006.

RESULTADOS: Se evaluaron a 36 pacientes masculinos y sus familias, se realizaron 169 determinaciones de AGCML, 27 de 36 pacientes fueron positivos para ADL-X. 21/27 pacientes tenían antecedentes heredofamiliares positivos. 20 pacientes (74%) presentaron el fenotipo cerebral infantil, cuatro pacientes (14.8%) enfermedad de Adisson, dos pacientes (7.4%) cerebral del adolescente, un paciente (3.7%) cerebral del adulto. La edad media de manifestaciones clínicas fue 7.3 años para la forma cerebral y 10 años para Adisson. Todos los pacientes sintomáticos mostraron desmielinización en la resonancia cerebral. Cuatro pacientes fallecieron, en el resto se documentó progresión.

CONCLUSIONES: La hiperpigmentación progresiva y afección de la glándula suprarrenal son manifestaciones tempranas y constantes en la variante cerebral infantil, la determinación AGCML es necesaria para detectar varones en fase presintomática y poder modificar la evolución natural de la enfermedad. Es indispensable que a todo paciente con insuficiencia suprarrenal de etiología no definida se le realice la determinación de AGCML, de ser paciente con ADL-X se deberá vigilar la aparición de síntomas neurológicos y evaluar trasplante de médula ósea. En la serie, tres pacientes con enfermedad de Adisson iniciaron su afección neurológica en los 12 primeros meses de seguimiento, uno de ellos testigo de Jehová rechazó la posibilidad del trasplante, los otros dos pacientes se encuentran en proceso de evaluación para realizar el procedimiento.

DETERMINACIÓN DE ÁCIDO HOMOVANÍLICO EN LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON DISTONÍA PRIMARIA GENERALIZADA DEL CMN 20 DE NOVIEMBRE

VACA CASTRO MAYANIN, SOLÓRZANO GÓMEZ ELSA, ISLAS GARCÍA DAVID
CENTRO MÉDICO NACIONAL 20 DE NOVIEMBRE, ISSSTE.

INTRODUCCIÓN: Distonía es un trastorno hiperkinético del movimiento, caracterizado por contracciones involuntarias, sostenidas o intermitentes, que causan retorcimiento y movimientos repetidos, posturas anormales o ambos. Se conocen 15 tipos de distonías primarias generalizadas. El tipo 5 y 14 muestran niveles bajos o no detectables de ácido homovanílico (AHV).

OBJETIVO: Determinar el nivel bajo o no detectable de AHV en líquido cefalorraquídeo, lo cual es un marcador biológico útil que sugiere el diagnóstico de las distonías primarias generalizadas en niños del tipo 5 o 14.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio prospectivo, transversal, experimental en el cual se determinó AHV en líquido cefalorraquídeo en pacientes que cumplieron criterios para distonía primaria, en ayuno, entre las 8:30 y 10:30 am. Las muestras se procesaron en el laboratorio de Neuroquímica del Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía y se determinó por cromografía la concentración de

ácido homovanílico, con mínima detección de 36 nM y se compararon dichos niveles con controles externos.

RESULTADOS: Estudiamos nueve pacientes, siete mujeres y dos hombres, 4/10 mostraron niveles no detectables mientras que 2/10 los tuvieron en rangos inferiores a lo mínimo esperado.

CONCLUSIÓN: Nuestros resultados demuestran que 6/9 pacientes tienen niveles no detectables o inferiores a lo esperado por edad comparados con controles externos, lo que pudiera ser un parámetro indirecto de distonía primaria tipo 5 o 14 quedando pendiente la determinación molecular para poder establecer grado de concordancia.

EXPERIENCIA DE 62 PACIENTES MEXICANOS CON SÍNDROME DE RETT

MEDINA-CRESPO VIOLETA,* GONZÁLEZ-DEL ÁNGEL ARIADNA, RUBIO-RINCÓN GLORIA,* PÉREZ-RODRÍGUEZ LILIANA***
SERVICIOS DE NEUROLOGÍA* Y BIOLOGÍA MOLECULAR,** INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA (INP). ASOCIACIÓN MEXICANA DE SÍNDROME DE RETT, A.C. (AMSRAC), CIUDAD DE MÉXICO.

OBJETIVO: Presentar la experiencia de 62 pacientes mexicanos con Síndrome Rett.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio descriptivo, transversal y retrospectivo: Serie de casos con diagnóstico de Síndrome de Rett (SR) de la base de datos del archivo clínico del INP y de la AMSRAC de 1992-2008. Los datos se recopilaron del expediente clínico (primera valoración del neurólogo pediatra) basados en los Criterios Diagnósticos Mayores y de Apoyo establecidos por el Trabajo del Grupo de Expertos (2001). Se agruparon en las dos formas reconocidas: clásica (típica) y variante (atípica). A partir del 2007 la búsqueda de las cuatro mutaciones más frecuentes del gen MECP2 (causa de SR en 85%) se ha iniciado mediante el aislamiento del DNA de leucocitos séricos, con técnica de PCR y enzimas de restricción RFLP: R168X, T158M, R270X y R306C.

RESULTADOS: De los 62 casos detectados, se excluyeron 19 (sin el expediente clínico disponible). N = 43. Edad: Intervalo 2-22 años, promedio: 9.4 años. 41 mujeres y dos varones. 21 de tipo clásico. 22 variantes: 7 = Deambulación autónoma en > 4 años, 5 = Inicio tardío, 5 = Crisis epilépticas tempranas (≤ 6 meses de edad), 2 = varones, 2 = alteración severa del mecanismo de deglución. Mutaciones en 25 pacientes: T158M = 4 (tres clásicas, una variante con alteración severa de la mecánica de la deglución), R306C = 3 (dos clásicas, una variante con epilepsia < 6 meses de edad), R270X = 3 clásicas, R168X = 2 clásicas.

CONCLUSIONES: Otros países tienen series de 250-400 pacientes, nuestro tamaño de muestra es muy reducido, ya que sólo son dos fuentes de información y con alto número de deserción. En México es la primera vez que se buscan sistemáticamente las cuatro mutaciones más frecuentes del MECP2. Los estudios mundiales están enfocados a correlacionar el fenotipo-genotipo, ya que las características clínicas, la evolución, el pronóstico y recientemente el tratamiento puede ser diferente, dependiendo del tipo de mutación. Aún nos falta por determinar otras mutaciones del MECP2 u otros genes candidatos responsables del SR. En el 2009 estaremos recolectando los datos protocolizados y las muestras que nos indicarán cuáles son las características fenotípicas y genotípicas de nuestra población.

INFLUENCIA DE ÁCIDO VALPROÍCO Y OXCARBAZEPINA SOBRE PARÁMETROS NUTRICIONALES EN NIÑOS EPILÉPTICOS

LACRUZ-RENGEL MARÍA A, ÁLVAREZ MARÍA, CAMACHO C. NOLIS
INSTITUTO AUTÓNOMO UNIVERSITARIO DE LOS ANDES (IAHULA), MÉRIDA-VENEZUELA.

INTRODUCCIÓN: Recientemente ha surgido la preocupación en el colectivo por la obesidad, condición que se describe como efecto colateral del uso de fármacos como la Oxcarbazepina (OxCBZ) y el Ácido Valproico (AVP), de amplia utilización en pacientes pediátricos epilépticos.

OBJETIVO: Establecer la influencia de estos fármacos en el estado nutricional de niños epilépticos.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se realizó un estudio prospectivo, descriptivo con 109 niños epilépticos entre 4 y 10 años de edad, de ambos sexos, procedentes de la consulta de Neuropediatría del IAHULA. Se dividieron en dos grupos de acuerdo al tratamiento recibido: 59 con AVP y 50 con OxCBZ. De sus historias clínicas se obtuvieron indicadores antropométricos de dimensión corporal: peso, talla e índice de masa corporal a intervalos preestablecidos (previo, al mes y al sexto mes de tratamiento) y se hicieron los diagnósticos nutricionales respectivos en cada tiempo, utilizando como referencia el estudio transversal de Caracas y las tablas NCHS (OMS). Los resultados se analizaron con prueba de análisis de varianza (ANOVA) y prueba Duncan.

RESULTADOS: Se encontró que el uso del AVP en los niños epilépticos produce aumento de peso de forma progresiva, fundamentalmente en aquellos cuya condición inicial es de sobrepeso. Esta asociación estadística fue marginalmente significativa ($p = 0.099$). El período crítico de incremento ponderal fue a los seis meses de tratamiento con AVP. No hubo cambios de peso ni talla con el uso de OxCBZ.

TRASTORNOS SECUNDARIOS DEL SUEÑO EN NIÑOS CON TRASTORNO POR DÉFICIT DE ATENCIÓN: ANÁLISIS DE 547 PACIENTES

GARCÍA-JASSO FERNANDO GPE,* DÁVILA-GUTIÉRREZ G,[†] GARCÍA-HERNÁNDEZ IB,* GARCÍA-HERNÁNDEZ FF, HERNÁNDEZ-MARTÍNEZ AC,[‡] SÁNCHEZ-MICHACA V[§]
* FUNDACIÓN MEXICANA DE NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA ÁNGEL, A.C. [†] INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA. [‡] CLÍNICA DE ESPECIALIDADES DE LA MUJER, EJÉRCITO MEXICANO. [§] HOSPITAL TORRE MÉDICA.

INTRODUCCIÓN: Los trastornos del sueño en niños se presentan de manera secundaria a otro trastorno. Las causas más frecuentes que se describen son relacionadas a la obstrucción nasal y faríngea crónica, epilepsia, asma, obesidad, dermatitis atópica. Se describen trastornos del sueño como comorbilidad en un grupo de niños con trastorno por déficit de atención (TDA).

OBJETIVO: Describir las características y evolución clínica de los trastornos del sueño en niños con TDA.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio prospectivo, descriptivo y longitudinal. De marzo de 2004 a diciembre de 2008 se estudiaron niños de ambos sexos, con criterios de inclusión: a) trastorno por déficit de atención (TDA); b) valoración de primera vez sin tratamiento, y c) los trastornos del sueño fueron evaluados con el cuestionario de hábitos de sueño. Este instrumento fue estandarizado en 1998 en 600 niños sanos de la Ciudad de México de una población abierta y consta de: 1. Horario de sueño (cinco reactivos); 2. Calidad de sueño (cuatro reactivos); 3. Hábitos de sueño (62 reactivos); 4. Problemas relacionados para dormir (dos reactivos); 5. Impacto de no poder dormir (ocho reactivos); 6. Sueño excesivo (cinco reactivos). Y para el paciente con ronquido se aplicó el cuestionario de ronquido que valora la repercusión del mismo en las actividades cotidianas, dando la cualidad de repercusión leve, moderada y severa.

RESULTADOS: La distribución por sexo $n = 419$ (76.5%) niños y $n = 128$ (23.5%) niñas; edad 5-7 años $n = 179$ (32.7%); 7-9 años $n = 159$ (29.06%); 9-11 años $n = 94$ (17.18%); 11-13 años $n = 59$ (10.78%); 13-15 años $n = 35$ (6.4%); 15-20 años $n = 16$ (3%); > 20 años $n =$ cinco (1%). Un total $n = 391$ (71%) tenían de uno a cuatro trastornos del sueño. Se encontraron 937 trastornos de sueño, disomnias $n = 370$ (sueño inquieto $n = 254$, apnea obstructiva sueño (AOS) $n = 84$, sind. piernas inquietas $n = 22$, sind. sueño insuficiente $n =$ siete, insomnio $n =$ tres); trast. despertar $n = 112$ (retardo despertar $n = 77$, sonambulismo $n = 35$); trast. transición vigilia-sueño $n = 224$ (latencia larga $n = 112$, somnolencia $n = 108$, Alt. movimientos rítmicos $n =$ cuatro); trast. asociados a REM $n = 29$ (terrores nocturnos $n = 16$, pesadillas $n = 13$) otras parasomnias $n = 180$ (bruxismo $n = 129$, enuresis $n = 51$); hiperhidrosis del sueño $n =$ cinco; alucinaciones hipnagógicas $n =$ seis y alucina-

ciones hipnopómpicas $n =$ tres. El sueño excesivo diurno $n =$ ocho. Los pacientes con AOS se relacionaron a inflamación y obstrucción nasofaríngea crónica, 70% de éstos presentaba deterioro conductual en los eventos inflamatorios agudos. En el seguimiento cuando mejora el problema conductual, los trastornos desaparecen de forma gradual, siendo los primeros el sueño inquieto y el período de latencia larga, seguido del bruxismo. Y por completo entre los dos a ocho meses en respuesta al fármaco para el TDA. De los pacientes con enuresis sólo cinco requirieron de estudio morfológico y funcional de las vías urinarias.

CONCLUSIONES: Los trastornos del sueño tuvieron una alta incidencia en este grupo de pacientes con TDA. Siendo las disomnias seguido de los trastornos de la transición vigilia y sueño y los trastornos del despertar los más frecuentes. La relación entre trastorno conductual y el trastorno de sueño directa no es clara. Podría depender de la comorbilidad como malos hábitos de sueño por la conducta, la ansiedad, impulsividad, los trastornos de aprendizaje, la torpeza motora. La manera de cómo neurotransmisores como la dopamina, noradrenalina y serotonina regulan la estructura del sueño está por definirse en estos grupos de pacientes.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE LA ANSIEDAD EN NIÑOS CON TRASTORNO POR DÉFICIT DE ATENCIÓN: ANÁLISIS DE 547 PACIENTES

GARCÍA-JASSO FERNANDO GPE,* DÁVILA-GUTIÉRREZ G,[†] GARCÍA-HERNÁNDEZ IB,* GARCÍA-HERNÁNDEZ FF, HERNÁNDEZ-MARTÍNEZ AC,[‡] SÁNCHEZ-MICHACA V[§]
* FUNDACIÓN MEXICANA DE NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA ÁNGEL, A.C. [†] INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA. [‡] CLÍNICA DE ESPECIALIDADES DE LA MUJER, EJÉRCITO MEXICANO. [§] HOSPITAL TORRE MÉDICA.

INTRODUCCIÓN: La ansiedad acompaña al trastorno por déficit de atención (TDA) en 20-40% de casos. Las características clínicas en los niños no son las mismas que las reportadas para adultos según los criterios de DSM-IV que aplica para los adultos, haciendo sólo algunas observaciones en los niños.

OBJETIVO: Describir las características y evolución clínica de los rasgos de la ansiedad en niños con TDA.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio prospectivo, descriptivo y longitudinal. De marzo de 2004 a diciembre de 2008 se estudiaron niños de ambos sexos, con criterios de inclusión: a) trastorno por déficit de atención (TDA); b) valoración de primera vez sin tratamiento, y c) se compilaron los rasgos de ansiedad siguiendo los criterios del DSM-IV y los reportados por otros estudios en la literatura. Además se consideró la socialización parcial o nula como rasgo de ansiedad.

RESULTADOS: La distribución por sexo $n = 419$ (76.5%) niños y $n = 128$ (23.5%) niñas; edad 5-7 años $n = 179$ (32.7%); 7-9 años $n = 159$ (29.06%); 9-11 años $n = 94$ (17.18%); 11-13 años $n = 59$ (10.78%); 13-15 años $n = 35$ (6.4%); 15-20 años $n = 16$ (3%); > 20 años $n =$ cinco (1%). Se encontraron $n = 257$ pacientes (47%) con rasgos de ansiedad: miedo oscuridad $n = 197$ (70.6%); hiperhidrosis palmar $n = 172$ (61%); pregunta por padres-custodios (P-C) 172 (61%); onicofagia $n = 166$ (59.4%); miedo estar solo $n = 162$ (58%); muerde lápiz-goma-pluma $n = 144$ (51%); temor que pase algo a P-C $n = 108$ (38.7%); angustia al separarse P-C $n = 91$ (32.6); mete objetos boca $n = 78$ (27.8); muerde ropa $n = 54$ (9.8); duerme con luz prendida $n = 49$ (17.5); miedo dormir solo $n = 25$ (8.9); hiperhidrosis corporal $n = 18$ (6.4%); muerde lechos ungueales $n = 16$ (5.7%); duerme con papás 14 (5%); duerme con puerta abierta $n = 12$ (4.3%); chupa dedo $n =$ ocho (2.8%); chupa labios $n =$ seis (2.1%); fobia animales $n =$ seis (2.1%); muerde labios $n =$ cuatro (1.4%); muerde objetos $n =$ cuatro (1.4%); chupa manos $n =$ tres (1%); come rápido $n =$ tres (1%); se pellizca $n =$ dos, se jala el pelo $n =$ dos, se rasca $n =$ dos; miedo a la lluvia $n =$ uno; se pellizca $n =$ dos. La socialización convivencia parcial $n = 122$ (43%); no convive o se aísla $n = 31$ (11%). Otro rasgo de ansiedad lo constituyó la conducta masturbatoria $n =$ cuatro (1.5%).

CONCLUSIONES: No hay un parámetro de cuántos de estos rasgos se pueden considerar como datos duros para establecer el diagnóstico de ansiedad generalizada. Pero su conocimiento e interrogatorio indirecto (por cuestionarios) o directo constituyen una herramienta útil en la valoración y seguimiento clínico. Para definir y seleccionar qué grupo de pacientes requerirán de terapia farmacológica

de adición cuando no mejoran con el tratamiento inicial del TDA. Hubo pacientes que sólo tuvieron 1-2 rasgos de ansiedad, sin que éstos constituyan elementos para establecer el diagnóstico de ansiedad generalizada. El rasgo que más persiste hasta después de un año es la onicofagia y la hiperhidrosis palmar. La socialización parcial o la persistencia de aislarse, el miedo a la oscuridad, el miedo a estar solo y la angustia de separación, constituyen rasgos "duros" de persistencia de la ansiedad, que no mejoran con el tratamiento inicial en los primeros seis meses.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE LAS RABIETAS EN NIÑOS CON TRASTORNO POR DÉFICIT DE ATENCIÓN: ANÁLISIS DE 547 PACIENTES

GARCÍA-JASSO FERNANDO GPE,* DÁVILA-GUTIÉRREZ G,† GARCÍA-HERNÁNDEZ IB,* GARCÍA-HERNÁNDEZ FF, HERNÁNDEZ-MARTÍNEZ AC,‡ SÁNCHEZ MICHACA V§
* FUNDACIÓN MEXICANA DE NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA ÁNGEL, A.C. † INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA. ‡ CLÍNICA DE ESPECIALIDADES DE LA MUJER, EJÉRCITO MEXICANO. § HOSPITAL TORRE MÉDICA.

INTRODUCCIÓN: Las rabieta en los niños en los primeros años constituyen una herramienta de la conducta emocional adaptativa y es transitoria. Su persistencia, con mayor frecuencia y duración, en los niños con trastorno por déficit de atención pueden constituir un elemento de disfunción entre los lóbulos frontales y la corteza límbica, o bien, ser signos/síntomas de impulsividad.

OBJETIVO: Describir las características y evolución clínica de las rabieta en niños con trastorno por déficit de atención.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio prospectivo, descriptivo y longitudinal. De marzo de 2004 a diciembre de 2008 se estudiaron niños de ambos sexos, con criterios de inclusión: a) trastorno por déficit de atención (TDA); b) valoración de primera vez sin tratamiento, y c) se compilaron las características de las rabieta y se dividieron como rabieta de agresión/enojo y autoagresión.

RESULTADOS: La distribución por sexo n = 419 (76.5%) niños y n = 128 (23.5%) niñas; edad 5-7 años n = 179 (32.7%); 7-9 años n = 159 (29.06%); 9-11 años n = 94 (17.18%); 11-13 años n = 59 (10.78%); 13-15 años n = 35 (6.4%); 15-20 años n = 16 (3%); > 20 años n = cinco (1%). Se encontraron n = 192 (35%) pacientes con rabieta: a) agresión/enojo n = 23 características: llora n = 181 (94%); pega n = 114 (59%); se enoja n = 114 (40.8%); patea n = 81 (42%); patatea n = 71 (37%); pellizca n = 56 (29%); rasguña n = 45 (23%); muerde n = 38 (19%); grita n = 33 (17%); escupe n = 31 (16%); avienta objetos n = 23 (12%); empuña manos n = 12 (6%); azota puertas n = 12 (6%); encoge brazos n = 11 (5%); aprieta quijada n = siete (3.6%); amenaza verbal n = cinco (2.6%); golpea puertas n = cuatro (2%); contrae el cuerpo n = cuatro (2%); brinca n = cuatro (2%); reprime llanto n = tres (1.5%); coprolalia n = tres (1.5%); y b) autoagresión n = 10 características: se pega en la cabeza n = 31 (16%); se pega en la cara n = 13 (7%); se pega en el cuerpo n = 12 (6%); se rasguña n = tres (1.5%); se pega en cabeza con el suelo n = tres (1.5%); se pellizca n = dos (1%); pega con puño a la pared n = dos (1%); se jala pelo n = dos (1%); se pega en el cuerpo n = uno (0.5%); se muerde n = uno (0.5%). La disminución en frecuencia y duración de estos rasgos en esta población se fue observando a partir del segundo mes de iniciado el tratamiento y la remisión disminuyendo en 81% de los pacientes hacia el sexto y décimo mes. Si las rabieta disminuían en intensidad y frecuencia se continuaba con la monoterapia ajustando dosis. Pero en 19% la persistencia de las rabieta o que no haya cambios hacia el segundo mes del enojo, pegar, patea, azota puertas, coprolalia y los rasgos de autoagresión y otros rasgos de impulsividad, justificaron la terapia de adición con risperidona.

CONCLUSIONES: Las rabieta con características de agresión/enojo son las más frecuentes en niños con TDA. Estos pueden constituir datos de impulsividad, o bien, corresponder a signos/síntomas de desinhibición conductual del lóbulo frontal y/o corteza límbica. Esto mejora con el tratamiento inicial en la mayoría de los pacientes. Y cuando no hay mejoría justifica el ajuste de dosis o terapia de adición con otros fármacos.

TRASTORNOS DE APRENDIZAJE EN NIÑOS CON TRASTORNO POR DÉFICIT DE ATENCIÓN: ANÁLISIS DE 547 PACIENTES

GARCÍA-JASSO FERNANDO GPE,* DÁVILA-GUTIÉRREZ G,† GARCÍA-HERNÁNDEZ IB,* GARCÍA-HERNÁNDEZ FF, HERNÁNDEZ-MARTÍNEZ AC,‡ SÁNCHEZ-MICHACA V§
* FUNDACIÓN MEXICANA DE NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA ÁNGEL, A.C. † INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA. ‡ CLÍNICA DE ESPECIALIDADES DE LA MUJER, EJÉRCITO MEXICANO. § HOSPITAL TORRE MÉDICA.

INTRODUCCIÓN: Los trastornos de aprendizaje de la lectura, escritura y cálculo son otras de las comorbilidades que se observan en niños con trastorno por déficit de atención. Con una incidencia de 20-30%, lo cual agrava el problema del rendimiento académico escolar. Significa una disfunción ejecutiva de los lóbulos frontales y temporales. Su análisis inicial y seguimiento de la mejoría constituyen elementos de respuesta positiva al tratamiento médico y pedagógico.

OBJETIVO: Describir las características y evolución clínica de los trastornos de aprendizaje niños con trastorno por déficit de atención.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio prospectivo, descriptivo y longitudinal. De marzo de 2004 a diciembre de 2008 se estudiaron niños de ambos sexos, con criterios de inclusión: a) trastorno por déficit de atención (TDA); b) valoración de primera vez sin tratamiento, y c) el diagnóstico de los trastornos de aprendizaje se establecieron según los criterios del DSM-IV. Y por interrogatorio indirecto por un cuestionario. En la exploración hacen lectura de un cuento corto; escriben un dictado incluyendo la numeración del 1 al 10. Dibujan las figuras geométricas básicas del círculo, cuadrado, rectángulo, triángulo, rombo y trapecio; si no puede hacerlo copian el texto; si no puede hacerlo se le solicita identifique sílabas, vocales y/o consonantes.

RESULTADOS: La distribución por sexo n = 419 (76.5%) niños y n = 128 (23.5%) niñas; edad 5-7 años n = 179 (32.7%); 7-9 años n = 159 (29.06%); 9-11 años n = 94 (17.18%); 11-13 años n = 59 (10.78%); 13-15 años n = 35 (6.4%); 15-20 años n = 16 (3%); > 20 años n = cinco (1%). Se encontraron trastornos de la lectura n = 228 (41%); de la escritura n = 256 (47%) y del cálculo n = 199 (36%). De los trastornos de la lectura: no identifica letras vocales o consonantes, no estructura sílabas básicas, silabea, adiciona, sustituye, omite, no respetan puntuaciones, no da tono. Los problemas observados en la escritura son micrografía, macrografía, distorsiones, omisiones, sustituciones, rotaciones, angulación, inversiones, fusión de palabras, no distinguen signos de interrogación o admiración, remarcan letras, borran constante, no hay noción renglón-columna. En el cálculo no identifica números, no sigue la secuencia de conteo anterogrado y/o retrógrado; no hacen cálculo mental; no organiza, no estructura y no sigue operaciones; dificultad o no pueden resolver problemas de cálculo. La mejoría se observan simultánea en la lectura, escritura y el cálculo, en los primeros dos a seis meses. De forma gradual en n = 38 (15%) la calidad del trazo con sustituciones u omisiones persiste por más de un año. Y los problemas de cálculo sin mejoría, se observaron en n = seis (3%) luego de seis meses de tratamiento médico y pedagógico. Tres pacientes entre 7-10 años no integraron la lectura y la escritura.

CONCLUSIONES: La incidencia de trastornos de aprendizaje fue mayor a la reportada en la literatura. En el seguimiento la adquisición o mejoría de los trastornos constituyen recuperación e integración de las funciones mentales superiores. La no integración o la integración parcial sin mejora en el seguimiento por más de un año, pueden ser relacionadas al diagnóstico de retraso mental en formas de TDA que se consideraban severos.

TRASTORNOS MOTORES EN NIÑOS CON TRASTORNO POR DÉFICIT DE ATENCIÓN: ANÁLISIS DE 547 PACIENTES

GARCÍA-JASSO FERNANDO GPE,* DÁVILA-GUTIÉRREZ G,† GARCÍA-HERNÁNDEZ IB,* GARCÍA-HERNÁNDEZ FF, HERNÁNDEZ-MARTÍNEZ AC,‡ SÁNCHEZ-MICHACA V§
* FUNDACIÓN MEXICANA DE NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA ÁNGEL, A.C. † INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA. ‡ CLÍNICA DE ESPECIALIDADES DE LA MUJER, EJÉRCITO MEXICANO. § HOSPITAL TORRE MÉDICA.

INTRODUCCIÓN: Los trastornos motores representan una falla en el sistema de ejecución motor. En los niños con problemas de la conducta también generan discapacidad social ya que no se integran al juego por la torpeza motora por problemas de locomoción, coordinación de brazos, manos y pies; noción corporal parcial y no integran el concepto de lateralidad derecha e izquierda.

OBJETIVO: Describir las características y evolución clínica de los trastornos motores en niños con trastorno por déficit de atención.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio prospectivo, descriptivo y longitudinal. De marzo de 2004 a diciembre de 2008 se estudiaron niños de ambos sexos, con criterios de inclusión: a) trastorno por déficit de atención (TDA); b) valoración de primera vez sin tratamiento, y c) se valoró el sistema motor con la prueba de de la Cruz y Mazaira, la cual valora elementos de locomoción (siete reactivos); elementos de posiciones (tres reactivos); elementos de equilibrio (tres reactivos); elementos de coordinación piernas (cuatro reactivos); elementos de coordinación brazos (dos reactivos); elementos de coordinación de manos (dos reactivos); elementos corporales (cinco reactivos). Y tres cualidades: 1) no lo hace, 2) tiene dificultad y 3) lo hace bien. Se aplicó el instrumento previo al interrogatorio inicial y antes del interrogatorio en el seguimiento. Para que la valoración fuera ciega, se completaron un total de seis evaluaciones (n0 a n6) a intervalos de seis meses cada una, lo cual corresponde a un seguimiento de tres años.

RESULTADOS: La distribución por sexo n = 419 (76.5%) niños y n = 128 (23.5%) niñas; edad 5-7 años n = 179 (32.7%); 7-9 años n = 159 (29.06%); 9-11 años n = 94 (17.18%); 11-13 años n = 59 (10.78%); 13-15 años n = 35 (6.4%); 15-20 años n = 16 (3%); > 20 años n = cinco (1%). Se encontraron en la valoración inicial problemas de locomoción n = 396 (72%); posiciones n0 = 223 (40%); equilibrio n0 = 324 (59%); coordinación piernas n0 = 342 (62%); coordinación brazos n0 = 287 (52%); coordinación manos n0 = 239 (43%) y elemento corporal n0 = 283 (51%). En el seguimiento la proporción de problemas motores fue disminuyendo, completando el reactivo motor de que "lo hace bien": locomoción n1 = 276 (50.5%); n2 = 192 (35%); n3 = 124 (23%); n4 = 80 (15%); n5 = 51 (9%). Posiciones: n1 = 160 (30%); n2 = 93 (17%); n3 = 38 (7%); n4 = 29 (5%); n5 = cuatro (0.7%); p < 0.05, χ^2 . Equilibrio n1 = 195 (37%); n2 = 125 (27%); n3 = 97 (22%); n4 = 60 (14%); n5 = 43 (10%); p < 0.05 dist. χ^2 . Coordinación piernas n1 = 335 (64%); n2 = 149 (32%); n3 = 86 (20%); n4 = 36 (8%); n5 = 16 (4%); p < 0.05 dist. χ^2 . Coordinación brazos n1 = 215 (41%); n2 = 177 (38%); n3 = 117 (27%); n4 = 36 (8%); n5 = 16 (4%); p < 0.05 dist. χ^2 . Coordinación manos n1 = 193 (37%); n2 = 164 (35%); n3 = 136 (31%); n4 = 36 (8%); n5 = 16 (4%); y elemento corporal n1 = 251 (48%); n2 = 141 (30%); n3 = 124 (28%); n4 = 80 (19%); n5 = 51 (12%); p < 0.05 dist. χ^2 .

CONCLUSIONES: Los trastornos motores en niños con TDA se observaron en 51-72%. Son heterogéneos. La mejoría clínica conductual y de las habilidades motoras están relacionadas con una mejor calidad en la ejecución. La coordinación de brazos, manos y el elemento corporal se recuperaron en un tiempo mayor de 18 meses. Constituyendo elementos importantes en el control motor fino que está afectado en niños con TDA. La persistencia de la torpeza motora sin cambios en las conductas puede ser también un elemento a considerar en la toma de decisiones de ajuste o cambio de manejo farmacológico. Y la valoración motora sistematizada estandarizada es obligatoria en niños con TDA.

CARACTERÍSTICAS DE LOS FACTORES DE RIESGO PERINATALES, DESARROLLO MOTOR Y DEL LENGUAJE, EN NIÑOS CON TRASTORNO POR DÉFICIT DE ATENCIÓN: ANÁLISIS DE 547 PACIENTES

GARCÍA-JASSO FERNANDO GPE,* DÁVILA-GUTIÉRREZ G,† GARCÍA-HERNÁNDEZ IB,* GARCÍA-HERNÁNDEZ FF, HERNÁNDEZ-MARTÍNEZ AC,‡ SÁNCHEZ-MICHACA V§
*FUNDACIÓN MEXICANA DE NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA ÁNGEL, A.C. †INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA. ‡CLÍNICA DE ESPECIALIDADES DE LA MUJER, EJÉRCITO MEXICANO. §HOSPITAL TORRE MÉDICA.

INTRODUCCIÓN: El análisis de factores de riesgo perinatales, la desviación anormal del desarrollo motor y del lenguaje, en ciertos casos, se pueden relacionar a formas severas del trastorno por déficit de atención (TDA) o responden de manera parcial al tratamiento médico, aun cuando en la mayoría no lo hay.

OBJETIVO: Describir las características de los factores de riesgo perinatales, desarrollo motor y del lenguaje en niños con TDA.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio prospectivo, descriptivo y longitudinal. De marzo de 2004 a diciembre de 2008 se estudiaron niños de ambos sexos, con criterios de inclusión: a) trastorno por déficit de atención (TDA); b) valoración de primera vez sin tratamiento; c) compilación de factores de riesgo perinatales; d) hitos del desarrollo motor en los primeros dos años; e) hitos de desarrollo del lenguaje en los primeros tres años de vida, y f) hitos del desarrollo del control del esfínter vesical y rectal.

RESULTADOS: La distribución por sexo n = 419 (76.5%) niños y n = 128 (23.5%) niñas; edad 5-7 años n = 179 (32.7%); 7-9 años n = 159 (29.06%); 9-11 años n = 94 (17.18%); 11-13 años n = 59 (10.78%); 13-15 años n = 35 (6.4%); 15-20 años n = 16 (3%); > 20 años n = cinco (1%). El TDA con hiperactividad e impulsividad n = 335 (60%); TDA predominante n = 125 (22%); TDA con hiperactividad n = 87 (16%); comorbilidad con trastorno negativista desafiante n = 83 (15%); tics n = cinco (1%); FRP maternos: hemorragia 1er trimestre n = 78 (14%) peso materno < 10 kg n = 39 (7%); > 14 kg n = 48 (9%); hipertensión gestacional n = 25 (4%) anemia n = 18 (3%); parto pretérmino 34-36 semanas n = 19 (3%); preclampsia n = ocho (1.5%); circular de cordón = 16 (3%). Los fetales: peso 2,000-2,500 g n = 130 (24%) peso > 4,000 g n = 11 (2%). Desarrollo motor: normal n = 506 (92%) con retraso n = 41 (7%). Desarrollo lenguaje normal n = 390 (71%); trastornos articulación n = 85 (15%); retraso n = 72(13%); control esfínter urinario 2-3 años n = 375 (68%); 3-4 años n = 102 (18%) 4-5 años n = siete (1%); enuresis n = 51 (9%); control esfínter rectal 2-3 años n = 489 (89%); 3-4 años n = 49 (9%); 4-5 años n = nueve (1.5%). Cinco pacientes cumplieron criterios de encopresis.

CONCLUSIONES: En este grupo el FRP materno se observó en 1-14% y el más frecuente fue la hemorragia del primer trimestre. Los fetales se presentaron 2-24% siendo la primera causa el peso 2,000-2,500 g. El desarrollo motor con retraso (lograr marcha sin apoyo 18-24 meses) se observó en 13%; el retraso del desarrollo del lenguaje (no integración > 75% elementos del Denver II entre los 30-36 meses) se reportó en sólo 15%. Y los trastornos de articulación se encontraron en 15% y 9% presentó enuresis, de los cuales cinco pacientes requirieron de estudio morfológico-funcional de las vías urinarias. En el control del esfínter rectal no se presentaron desviaciones en el tiempo de adquisición y sólo hubo cinco casos de encopresis.

DETERMINAR EL EFECTO DEL TRATAMIENTO PROLONGADO CON VALPROATO DE MAGNESIO EN LA DENSIDAD MINERAL ÓSEA DE PACIENTES PEDIÁTRICOS CON EPILEPSIA EN EL CMN 20 DE NOVIEMBRE DEL ISSSTE

CARRIZOSA MARTÍNEZ NANCY, FLORES PULIDO ANDREY ARTURO, SOLÓRZANO GÓMEZ ELSA, VERGARA LÓPEZ ALMA, VENTA SOBERO JOSÉ ANTONIO
CENTRO MÉDICO NACIONAL 20 DE NOVIEMBRE.

INTRODUCCIÓN: La epilepsia representa la primera causa de morbilidad neurológica atendida en el Departamento de Neurología Pediátrica en el CMN 20 de Noviembre del ISSSTE; la atención integral del paciente pediátrico con epilepsia obliga a considerar entidades de curso subclínico y expresión tardía como la osteopenia y osteoporosis atribuibles al uso prolongado de Valproato.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se compararon 32 pacientes epilépticos tratados con Valproato por más de seis meses y 32 niños sanos, de manera prospectiva se hizo medición de densitometría ósea (DMO) y fosfatasa alcalina (FA) comparándose con prueba U de Mann-Withney. Las variables demográficas, duración del tratamiento y dosis de Valproato se estudiaron con medidas de tendencia central y dispersión.

RESULTADOS: El promedio de la DMO lumbar para casos fue de 0.6033 ± 0.1659 g/cm² y testigos de 0.5978 ± 0.1646 g/cm². En cadera 0.6583 ± 0.1681 g/

cm² y 0.7226 ± 0.1723 g/cm², respectivamente (p 0.564). La FA fue normal en todos los pacientes.

DISCUSIÓN: Se reportaron 16 pacientes con DMO en cadera y región lumbar normal tratados con Valproato a dosis entre 16 y 28.5 mg/kg/día y duración promedio de dos años. Se espera el resultado de 16 pacientes para concluir el estudio.

ENFERMEDAD VASCULAR CEREBRAL SECUNDARIA A DISECCIÓN DE LA CARÓTIDA (INFORME DE UN CASO)

DÁVILA-GUTIÉRREZ G,* GARCÍA-JASSO FERNANDO GPE,* DÁVILA-DÍAZ RODRIGO, CAMPOS EUGENIA***

*HOSPITAL ÁNGELES DEL PEDREGAL. **FUNDACIÓN MEXICANA DE NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA ÁNGEL, A.C.

INTRODUCCIÓN: Actualmente es posible diagnosticar la etiología de la mayoría de los casos con enfermedad vascular cerebral. Las series en la literatura pediátrica son más numerosas y los diferentes métodos de laboratorio e imagen permiten avances día con día.

OBJETIVO: Informar el caso de una paciente con enfermedad vascular cerebral secundaria a disección de la arteria carótida, realizando el análisis en relación con lo informado hasta el momento en la literatura mundial.

CASO CLÍNICO: Femenino de 9 años, de Veracruz, con integridad neurológica previa a su padecimiento. Inició después de acudir a juegos mecánicos y saltar en un tobolín durante 10 minutos. Subitamente presentó hemiparesia izquierda, debilidad en el MSI y una crisis parcial hemicorporal izquierda, quedando con una hemiparesia. Se estudió en Veracruz y se envió como enfermedad desmielinizante. Exámenes: somatometría normal, cardiopulmonar, pulsos y tensiones arteriales comparativas normales. Glasgow de 15, funciones mentales conservadas, sin fiebre, ni signos meníngeos, con una hemiparesia izquierda, directa y proporcionada, fuerza de 3/3, rot disminuidos, sin Babinski. Fotofobia importante que impidió realizar estudio de FO. Se le realizaron varios estudios: BH, QS, ES, EGO, LCR, estudios virológicos, pruebas de coagulación, estudio protrombótico, perfil inmunológico, EEG, EKG, RMC, angiografía por subtracción digital diagnosticándose una disección de la arteria carótida derecha. Su evolución fue favorable manejándose con ASA, copidrogel y carbamazepina.

CONCLUSIONES: Después de analizar el caso con lo informado en la literatura recomendamos que el neuropediatra tenga en mente esta posibilidad diagnóstica; no obstante que el mecanismo productor del problema sea considerado como banal. Se exponen otra serie de conclusiones en relación con los hallazgos de imagen y se discute el tratamiento con lo informado por la Biblioteca Cochrane Plus.

DESARROLLO MENTAL TEMPRANO EN BEBÉS EN RIESGO DE DESARROLLAR EPILEPSIA

PORRAS-KATZ E, BARRERA-RESÉNDIZ JE, HARMONY T, RICARDO-GARCELL J, VALENCIA-SOLÍS E, RODRÍGUEZ-DE PAZ E.

UNIDAD DE INVESTIGACIÓN EN NEURODESARROLLO DR. AUGUSTO FERNÁNDEZ GUARDIOLA, UNAM, CAMPUS JURÍQUILLA, QRO/HOSPITAL DE ESPECIALIDADES DEL NIÑO Y LA MUJER, SESEQ.

OBJETIVO: Evaluar el desarrollo mental temprano en bebés con factores de riesgo para desarrollar epilepsia.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se estudiaron a 15 bebés (grupo control) y 77 bebés con factores de riesgo perinatales para daño neurológico. Se incluyeron a bebés (de término y pretérmino) menores de cuatro meses de edad corregida y se les dio seguimiento hasta los 24 meses de edad corregida. Todos ellos fueron evaluados con la escala Bayley. Se analizó el índice de desarrollo mental (IDM) con la prueba no paramétrica de Kolmogorov-Smirnov para comparar dos muestras.

RESULTADOS: Se observaron diferencias estadísticamente significativas en el IDM entre los bebés con factores de riesgo perinatal y los controles (p = 0.01) y una diferencia significativa entre los niños que desarrollaron epilepsia y los controles (p = 0.001). También se observaron diferencias significativas entre los bebés en riesgo para daño neurológico sin epilepsia y los bebés en riesgo para daño neurológico con epilepsia (p = 0.0001) y entre los bebés del grupo control y los bebés en riesgo pero sin epilepsia (p = 0.033). Cuando se analizó el antecedente de crisis convulsivas neonatales, no se observaron diferencias estadísticamente significativas (p = 0.196) en el IDM entre los bebés con crisis convulsivas neonatales y los bebés sin dicho antecedente. Hubo diferencias significativas entre los bebés del grupo control y los que tuvieron factores perinatales de riesgo para daño neurológico pero que no cursaron con crisis convulsivas neonatales. Se encontraron diferencias significativas entre los bebés del grupo control y los bebés con riesgo perinatal sin crisis neonatales (p = 0.02) y también con los bebés con crisis convulsivas neonatales (p = 0.01).

CONCLUSIONES: La epilepsia a temprana edad es un factor que afecta el desarrollo mental temprano. El antecedente de crisis convulsivas neonatales parece no afectarlo del mismo modo. Esta última condición parece ser un factor de riesgo ominoso para el desarrollo mental temprano sólo si coexiste con otros factores perinatales de riesgo para daño neurológico.

DESARROLLO PSICOMOTOR EN BEBÉS CON EPILEPSIA Y CRISIS CONVULSIVAS NEONATALES COMO ANTECEDENTES A LOS DOS AÑOS DE EDAD CORREGIDA DESPUÉS DE ESTAR EN EL PROGRAMA DE NEUROHABILITACIÓN

BARRERA RESÉNDIZ JESÚS EDGAR, PORRAS KATZ ENEIDA, RICARDO GARCELL JOSEFINA, MARTÍNEZ DE LA ESCALERA CLAPP DANIELA, HARMONY BAILLET THALÍA
UNIDAD DE INVESTIGACIÓN EN NEURODESARROLLO. DEPARTAMENTO DE NEUROBIOLOGÍA CONDUCTUAL Y COGNITIVA. INSTITUTO DE NEUROBIOLOGÍA, UNAM CAMPUS JURÍQUILLA, QUERÉTARO, MÉXICO.

OBJETIVO: Comparar el desarrollo psicomotor (DPM) de bebés con epilepsia (E) y crisis convulsivas (CC) neonatales como antecedente a los 24 meses de edad corregida (EC).

MATERIAL Y MÉTODOS: Después de recibir terapia de neurohabilitación (TN) hasta los 18 meses EC, 77 bebés fueron evaluados a los 24 meses EC con la Escala de Desarrollo Infantil Bayley: 12 con antecedente de epilepsia (E), 13 con antecedente crisis convulsivas neonatales (CCN) y 52 con antecedentes para daño neurológico (ADN); 15 niños controles (C). Los resultados fueron analizados con la prueba no paramétrica Kolmogorov-Smirnov.

RESULTADOS: Se observaron diferencias significativas en el índice de DPM del Bayley entre el grupo de bebés con E y todos los demás grupos [CC (p = 0.03), ADN (p = 0.01), C (p = 0.01)]. El grupo con CC no tuvo diferencias significativas con grupo C (p = 0.6) ni ADN (p = 0.8) y el grupo con ADN no presentó diferencias significativas con el grupo C (p = 0.5).

CONCLUSIÓN: El desarrollo temprano de E es un factor que condiciona el DPM, aun si ha recibido un entrenamiento motor intensivo durante los primeros 18 meses EC. Las CC neonatales y los ADN parecen no condicionar el DPM si son entrenadas las habilidades motrices de manera intensiva durante un tiempo prolongado. Agradecimientos: Por su asistencia técnica a Héctor Belmont y David Ávila y por el financiamiento a PAPIIT No. IN209407.

APORTES DEL ELECTROENCEFALOGRAMA (EEG) AL ESTUDIO DE NIÑOS Y ADOLESCENTES CON TRASTORNOS POR DÉFICIT DE ATENCIÓN E HIPERACTIVIDAD (TDAH)

RICARDO-GARCELL JOSEFINA,* REYES ZAMORANO ERNESTO,** GALINDO GABRIELA,** ROBLES ERIKA,** DE LA PEÑA FRANCISCO,** MIRANDA EDGAR ****
*INSTITUTO DE NEUROBIOLOGÍA, UNAM. **INSTITUTO NACIONAL DE PSIQUIATRÍA RAMÓN DE LA FUENTE MUÑOZ.

INTRODUCCIÓN: EL EEG es útil para el estudio de diversas afecciones del SN pero se discute si lo es para el TDAH.

OBJETIVO: Mostrar que el EEG tradicional (EEG-T) y el cuantitativo (EEG-C) son útiles para evaluar pacientes con TDAH.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se analizaron 196 pacientes con TDAH: 88 niños y 108 adolescentes (159 masculinos y 149 del tipo combinado).

RESULTADOS: 55% presentó anomalías en el EEG-T y 87% en el EEG-C (Mapas-Z obtenidos por comparación estadística con una muestra de sujetos normales). Los Mapas-Z evidenciaron diferentes subgrupos electroencefalográficos. De los 196 pacientes, se seleccionaron 29 niños (6-7 años) y 28 adolescentes (15-18 años). Siete niños y nueve adolescentes mostraron Mapas-Z normales pero al aplicar el método VARETA para el estudio de fuentes de actividad eléctrica cerebral y comparar estadísticamente las fuentes de los pacientes con las de sujetos normales, se observó que todos los pacientes tuvieron fuentes anormales: 67% frontales, 33 parietales y 61% derechas. En los niños predominaron las fuentes en la banda theta y en los adolescentes en la alfa.

CONCLUSIÓN: El EEG-C mostró diferencias en las fuentes de corriente de niños y adolescentes con TDAH, así como subgrupos electroencefalográficos en pacientes con igual diagnóstico clínico.

MANIFESTACIONES NEUROLÓGICAS DE LA ENFERMEDAD DE WILSON: PRESENTACIÓN DE UN CASO

AGUILLÓN CABAÑAS NATALIA, VÁZQUEZ FUENTES SALVADOR, CURA ESQUIVEL IDALIA ARACELY, HERNÁNDEZ GONZÁLEZ CLAUDIA NELLY, AGUILAR VILLARREAL CESSYLVA LAZARETTE
HOSPITAL UNIVERSITARIO UANL DR. JOSÉ ELEUTERIO GONZÁLEZ.

CASO CLÍNICO: Se reporta un caso de enfermedad de Wilson en una femina de 12 años sin antecedentes, inició en 2006 con astenia, adinamia, hiporexia, hipertermia, ictericia y dolor abdominal. Ingresó con deshidratación moderada, hepatalgia e ictericia, somnolencia, irritabilidad, examen oftalmológico con anillos de Kayser-Fleischer. Laboratorios: anemia hemolítica con coombs negativo, síndrome colestásico y tiempos de coagulación prolongados, ceruloplasmina y cobre sérico normales, cobre urinario elevado. Biopsia hepática con inflamación moderada, necrosis de hepatocitos, esteatosis macrovesicular y núcleos hepatocelulares vacuolados. IRM: cerebro normal. Se manejó con D- penicilamina y acetato de Zinc y dieta baja en cobre. Con evolución adecuada durante dos años; posteriormente inició sintomatología neurológica de temblor, sialorrea, habla lenta, rigidez, imposibilidad para la marcha, hiperreflexia, clonus agotable plantar, babinski bilateral, movimientos anormales (corea, distonías). Laboratorios: cobre urinario elevado, cobre sérico y ceruloplasmina normales. IRM cerebro: hiperintensidad difusa de ganglios basales. Se suspendió D-Penicilamina y se agregó Trientina, Acetato de zinc, Piridoxina y además Levodopa-Carbidopa, Biperideno, Clonazepam, con pobre evolución durante seis meses, agregándose cuadro depresivo, que se manejó con Sertralina, durante este tiempo se ajustó la dosificación, con mejoría clínica, actualmente deambula, sin movimientos anormales, sólo rigidez y leve sialorrea e inició el habla; continúa con elevación de cobre urinario.

POTENCIALES COGNITIVOS VISUALES (PCV) Y AUDITIVOS (PCA) EN NIÑOS CON TRASTORNO POR DÉFICIT DE ATENCIÓN E HIPERACTIVIDAD (TDAH) TRATADOS CON NEURORRETROALIMENTACIÓN (NRA)

RICARDO-GARCELL JOSEFINA, PIÑÓN DÍAZ ANA C., CALDERÓN CARRILLO MELISSA, FERNÁNDEZ HARMONY THALÍA, ALMEIDA MONTES LUIS, HARMONY THALÍA
INSTITUTO DE NEUROBIOLOGÍA, UNAM.

OBJETIVO: Determinar si los PCV y los PCA reflejan los cambios positivos cognitivos y conductuales que produce la NRA en niños con TDAH.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se estudiaron los PCV y los PCA obtenidos mediante un paradigma de atención sostenida, en 11 y 18 niños con TDAH combinado y exceso de actividad theta frontocentral, respectivamente. Dicho exceso se determinó comparando los valores de la potencia absoluta theta de los pacientes con los de un grupo de sujetos normales (Mapas-Z).

RESULTADOS: Después de 30 sesiones de NRA, todos los niños mejoraron la inatención, la hiperactividad y la impulsividad. Para determinar las diferencias en los potenciales cognitivos antes y después de la NRA, se utilizó la prueba multivariada no paramétrica de permutaciones. En los PCV se observó un incremento en la amplitud del componente P300 y una mejor definición temporal del mismo después de la NRA. En los PCA existió un incremento en la amplitud de los componentes P200 y P300 después del tratamiento.

CONCLUSIÓN: Los PCV y los PCA obtenidos mediante un paradigma de atención sostenida fueron útiles para evidenciar la mejoría conductual y cognitiva producida por la NRA en dos grupos de niños con TDAH combinado y exceso de actividad theta frontocentral.

LA APLICACIÓN DE TOXINA BOTULÍNICA A EN LOS MÚSCULOS PARAVERTEBRALES MODIFICA LA HIPERTONÍA ESPÁSTICA Y DISTÓNICA EN LAS EXTREMIDADES EN NIÑOS CON PARÁLISIS CEREBRAL

GARCÍA-JASSO FERNANDO GPE,* GÓMEZ-HERNÁNDEZ F.J.†
HERNÁNDEZ-SÁNCHEZ J.‡ DÁVILA-GUTIÉRREZ G.‡ OLIVAS-PEÑA E.‡
HERNÁNDEZ-MARTÍNEZ AC†

* FUNDACIÓN MEXICANA DE NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA ÁNGEL, A.C. † CENTRO DE REHABILITACIÓN INTEGRAL QUERÉTARO, SEDI. ‡ INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA, § INSTITUTO NACIONAL DE PERINATOLOGÍA. ¶ CLÍNICA DE ESPECIALIDADES DE LA MUJER, EJÉRCITO MEXICANO.

INTRODUCCIÓN: Los niños con parálisis cerebral (PC) se tratan con toxina botulínica A (BoT/A) para el tratamiento de la espasticidad y distonía, con un esquema de aplicación focal y de niveles que son efectivos. En el seguimiento de nuestra población observamos mejoría funcional de las extremidades, así como deterioro o no cambios en la postura y estado funcional de la columna.

OBJETIVO: Describir las características de los cambios observados luego de la aplicación de BoT/A en los músculos paravertebrales en PC espástica y distónica.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio prospectivo, descriptivo, comparativo y longitudinal. De marzo de 2004 a diciembre de 2008 se integraron dos grupos de niños de ambos sexos, con espasticidad y distonía: 1) mayores de 2 años, y 2) menores de dos años. Con el siguiente esquema de tratamiento y seguimiento motor: a) Aplicación de BoT/A vial 500 u a razón de 10-20 mg/kg/dosis total, a intervalos de cuatro meses; b) esquema de niveles por selección clínica de músculos según el objetivo de los segmentos a "disociar" en las extremidades; c) seguimiento con el perfil de patrón motor temprano anormal (PPMTA), y d) aplicación posterior en músculos paravertebrales.

RESULTADOS: El total de pacientes n = 141. La distribución por grupo fue: 1) > de 2 años n = 92 (min. 25 meses, máx. 22 años, media: 8 años); 2) < 2 años n = 59 (min. tres meses, máx. 24 meses; media 15.8 meses). Los cambios de mejoría en los puntajes del PPTMA fueron semejantes entre los dos grupos. En el seguimiento observamos que el tono muscular y hábito en flexión o extensión del tronco no se modificaba y en algunos casos se acentuaba. Por lo que se aplicó en los músculos paravertebrales en la región cervical dorsal y lumbar. El efecto en los primeros minutos después de la aplicación de BoT/A en los espásticos fue de disminución de la espasticidad en las cuatro extremidades. Alineación de la columna por disminución de la actitud de flexión o extensión; disociación del hábito de

flexión braquial-antebraquial: disminución del hábito de "tijera" con mejora de la flexión y extensión de cadera-muslo, muslo-pierna. En los distónicos hubo una alineación de la columna con disminución de los "latigazos" distónicos, con periodos breves a intermitentes de sedestación con o sin apoyo; en las extremidades superiores los patrones de hiperextensión con rotación interna o externa, en sentido anterior o posterior de las extremidades superiores, se modificó y cambió a un patrón de flexión extensión anterior y se disoció la distonía de las extremidades inferiores. Con un mejor control cefálico en ambos grupos. Esta observación permitió modificar nuestro esquema de niveles.

CONCLUSIONES: En esta población la aplicación de BoT/A en el tronco modificó la hipertonía espástica y distónica. Consideramos que los músculos paravertebrales pueden tener un efecto de "reclutamiento" espástico y/o distónico en la PCI y que el efecto "liberador" de la BoT/A sea por una modulación del huso muscular y/o los órganos tendinosos de Golgi. Además del bloqueo en la placa neuromuscular.

EXPERIENCIA DE 27 AÑOS EN EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE LA ENCEFALOPATÍA MIOCLÓNICA INFANTIL

DÁVILA GUTIÉRREZ GUILLERMO,* GARCÍA JASSO FERNANDO**
* INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA, ** CLÍNICA EL ÁNGEL

ANTECEDENTES: De 1962 a la fecha han sido informados más de 300 casos de encefalopatía mioclónica infantil. La mayoría de los estudios informan de una

asociación a neuroblastoma en más de 50% de los casos. Sin embargo, en países en desarrollo hay diferencias dignas de informar.

OBJETIVO: Informar la experiencia que tenemos en el diagnóstico, estudio y tratamiento de niños mexicanos con síndrome de Kinsbourne en 27 años.

TIPO DE ESTUDIO: Clínico, prolectivo, seguimiento de casos, comparativo.

MATERIAL Y MÉTODO: Se incluyen 31 casos con un seguimiento mayor a cinco años, cinco de ellos con tumor de la cresta neural, se analizan sus manifestaciones clínicas, evolución y secuela, su relación con procesos infecciosos y hallazgos de imagen y laboratorio. A todos se les realizaron estudios para buscar la lesión paraneoplásica. Se excluyen los pacientes que no tuvieron un seguimiento adecuado de por lo menos cinco años. El estudio se lleva a cabo en tres centros de la Ciudad de México de tercer nivel en diferentes periodos de tiempo.

CONCLUSIONES MÁS IMPORTANTES: 1. 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 o para infeccioso. 2. Sólo cinco de nuestros casos fueron debidos a tumores derivados de la cresta neural. 3. Las condiciones epidemiológicas que predominan en México influyen para que el origen infeccioso del síndrome siga predominando. 4. En realidad se trata de una panencefalitis de presentación aguda con potencial evolución a la cronicidad, con recaídas frecuentes y que puede dejar secuelas cognitivas, epilepsia y otras manifestaciones si no se diagnostica oportunamente.

