

Resúmenes del XL Congreso de la Sociedad Mexicana de Neurología Pediátrica (Campeche), 17-20 de mayo)

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 ÉRIKA, GARZA SAÚL, HERNÁNDEZ JUAN*
*SERVICIO DE NEUROLOGÍA DEL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO "FEDERICO GÓMEZ"

ANTECEDENTES: El trastorno por déficit de atención e hiperactividad es la psicopatología diagnosticada con mayor frecuencia en la edad pediátrica, la cual consiste en la presencia de grados variables de inatención, hiperactividad e impulsividad. Apesar de que existen múltiples opciones farmacológicas para su tratamiento, se han buscado nuevas alternativas que ofrezcan un perfil de seguridad y eficacia mayor al de otros medicamentos de uso en pacientes pediátricos. El clorhidrato de atomoxetina es una molécula estable que ofrece una eficacia similar a los estimulantes, pero con un patrón de seguridad más amplio para su uso pediátrico.

OBJETIVO: Establecer la eficacia y seguridad del clorhidrato de atomoxetina en el tratamiento del Trastorno por Déficit de Atención e Hiperactividad en un grupo de pacientes pediátricos mexicanos.

MÉTODOS: Se seleccionaron pacientes pediátricos de uno y otro sexo con trastorno por déficit de atención e hiperactividad, captados en la Consulta Externa de Neurología Pediátrica del Hospital Infantil de México, a los cuales se inició un tratamiento con clorhidrato de atomoxetina, empezando con una dosis inicial de 0.5 mg/kg/día y realizando ajustes de acuerdo con su evolución. Se realizó un seguimiento clínico con base en 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 evaluó a un total de 67 pacientes, 21 femeninos y 46 masculinos. La edad promedio fue de ocho años. El subtipo más frecuente fue el combinado con 54% de la muestra. Antes de iniciar el estudio, 23% de los pacientes habían utilizado medicamentos. Setenta y ocho por ciento presentó comorbilidades, la más frecuente fue el trastorno oposicionista-desafiante. Con una dosis promedio de atomoxetina a 1.2 mg/kg/día, se observó una eficacia promedio en 78% de los pacientes. Los principales efectos secundarios observados fueron cefalea, náusea y disminución del apetito,

los cuales disminuyeron durante las primeras cuatro semanas de tratamiento.

CONCLUSIÓN: En este estudio abierto, la utilización de clorhidrato de atomoxetina demostró ser efectivo y seguro en el control de los síntomas cardinales del TDAH en pacientes pediátricos de población mexicana.

2 DESCRIPCIÓN EPIDEMIOLÓGICA DE CEFALEA EN UNA POBLACIÓN PEDIÁTRICA

MERLO SANDOVAL ROSA NELLY,
MARFIL RIVERA ALEJANDRO, CANTÚ SALINAS ADRIANA CARLOTA,
RODRÍGUEZ PÉREZ MARTHA LORENA, SÁNCHEZ LÓPEZ ISÍAIS*
*SERVICIO DE NEUROLOGÍA Y NEUROPEDIATRÍA DEL HOSPITAL UNIVERSITARIO
"DR. JOSÉ ELEUTERIO GONZÁLEZ"

INTRODUCCIÓN: La cefalea comúnmente es síntoma agudo de carácter benigno; ocasionalmente puede relacionarse con enfermedad grave, como un tumor cerebral. Se ha reportado que 40% de las personas han 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 obteniendo información de expedientes clínicos de pacientes por cefalea en Servicios de Pediatría y Neuropediatría del Hospital Universitario, de octubre de 2003 a octubre de 2005. Mayores de 1 año y menores de 17. Se excluyeron expedientes incompletos.

RESULTADOS: Total: 115 pacientes, 50 hombres y 65 mujeres. Los diagnósticos más frecuentes fueron: migraña sin aura 40.86%, cefalea secundaria 33.91%, cefalea tipo tensional 16.52%. Se reportaron 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%; retardo en 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 exposición al televisor: 1.73%. Síntomas premonitores 6.08%. Atenuantes: 71.30%, algunos con más de un antecedente.

CONCLUSIONES: Se corroboró lo citado 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, el correcto llenado del expediente clínico y justificar los recursos paraclínicos.

3

LEUCOENCEFALOPATÍA POSTERIOR REVERSIBLE COMO COMPLICACIÓN NEUROLÓGICA EN PACIENTE ESCOLAR POSTRASPLANTADA DE HÍGADO. REPORTE DE UN CASO

RODRÍGUEZ PÉREZ MARTHA LORENA,
MARTÍNEZ HÉCTOR RAMÓN, CANTÚ SALINAS ADRIANA CARLOTA,
CHÁVEZ LUEVANOS BEATRIZ, VILLARREAL VELÁZQUEZ HÉCTOR JORGE*
* 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 está relacionado con inmunosupresores en postrasplantados y presenta un cuadro clínico variado así como lesiones características en la Resonancia Magnética Cerebral (IRM), afectando principalmente la sustancia blanca y regiones posteriores.

CASO CLÍNICO: Femenina de nueve años con atresia de vías biliares, Kasai a los dos meses de edad, valorada y aceptada por comité para trasplante ortotópico de hígado para lo que se ingresa. Inestable en cirugía y posquirúrgico bajo sedación, aminas, con antibióticos, tacrolimus y multitransfundida, reportando al 5o. día falla del trasplante. Reingresa a quirófano seis días después para retrasplante (de donador cadavérico), aparentemente exitoso, aunque a los dos días presenta choque hipovolémico por sangrado del área quirúrgica, resuelto en quirófano. Posteriormente se reportan tres eventos de crisis parciales motoras (tónico clónicas) localizadas en mano izquierda. Al explorarla: Somnolienta, fuerza 3/5, hiperrefléxica y Babinski derecho. Se realizan EEG con datos de encefalopatía e IRM cerebral con lesiones diseminadas en sustancia blanca y subcorticales hipointensas en T1 e hiperintensas en T2 y FLAIR. Se diagnostica PRES, cambiando inmunosupresor e iniciando gabapentina con resolución clínica al 5o. día.

CONCLUSIÓN: Aunque no es el más frecuente, el PRES es una complicación que debemos tener en mente en postrasplantados, ya que su diagnóstico y tratamiento expedito nos evitará la presencia de secuelas neurológicas.

4

CORRELACIÓN CLÍNICA ENTRE EL NÚMERO DE TUBEROSAS CEREBRALES Y EL COMPORTAMIENTO EN PACIENTES CON ESCLEROSIS TUBEROSA

ESCOBAR E, SANTANA F, CRUZ E, URRUTIA M, BARRAGÁN E*
* SERVICIO DE NEUROLOGÍA DEL 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 hecho diferentes aportaciones clínicas. El CET es una enfermedad hereditaria autosómica dominante de penetrancia variable y 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, una de las características más frecuentes del CET. A nivel cerebral éstos pueden causar la presencia de epilepsia (espasmos epilépticos), retraso mental y trastornos de conducta. Al parecer, la evolución de las funciones neuropsíquicas, así como de las crisis epilépticas, está relacionada con la localización de túberes corticales, ya que se ha demostrado que los pacientes con deterioro intelectual y regresión neuropsíquica suelen ser portadores de túberes frontales parasagiales que provocan crisis parciales complejas. Los casos de autismo infantil con espasmos pueden mostrar túberes frontales posteriores y las afecciones severas de lenguaje a túberes en región temporal posterior.

OBJETIVO: Determinar si existe alguna relación entre el número de túberes cerebrales y el comportamiento, en los pacientes con diagnóstico establecido de complejo de esclerosis tuberosa.

MATERIAL Y MÉTODOS: El estudio se realizó en pacientes con diagnóstico de CET, que acuden a 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 que presentaba.

RESULTADOS: Se valoraron 29 pacientes, 15 masculinos y 14 femeninos, con una edad promedio de 7.6 años. Se encontró a 24% de los pacientes con conducta agresiva y 13% con conductas autistas, ambos relacionados con un número mayor de dos túberes, alteraciones de lenguaje en 10% con un promedio de 1.6 lesiones y 51% de los pacientes con conducta normal presentaban en promedio una lesión, sin importar el sitio de localización del túber.

CONCLUSIONES: Con lo anterior, 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 en aquellos pacientes que presentan más de un túber cortical.

5

IMPACTO DEL TRATAMIENTO QUIRÚRGICO EN LA EVOLUCIÓN DE LOS PACIENTES CON ENFERMEDAD DE MOYAMOYA

URRUTIA M, HERNÁNDEZ J, GARZA S, BARRAGÁN E, CRUZ E, SANTANA F, ESCOBAR E*
* SERVICIO DE NEUROLOGÍA DEL 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 fue introducido por Suzuki y Takaku, en 1969, por el aspecto angiográfico de la circulación colateral que da el aspecto de fumarola. Se considera 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 arteria cerebral anterior. La incidencia reportada es de 0086/100,000 personas. La etiología es desconocida, aunque se ha propuesto una base genética al encontrar alteraciones en los cromosomas 3p, 6q y 17q y recientemente en 8q23 y 12p12. Suele iniciarse en la primera década de la vida, con un predominio 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 hallazgos de la angiografía y/o angiorresonancia. El tratamiento de elección es quirúrgico, siendo la arteriodurosinangiosis la técnica más recomendada.

OBJETIVO: Describir las características clínicas y evolución posquirúrgica en un grupo de pacientes con enfermedad de Moyamoya en niños atendidos en los últimos 10 años en el Hospital Infantil de México "Federico Gómez".

MATERIAL Y MÉTODOS: Se analizó a los pacientes de forma retrospectiva en los últimos diez años del hospital con manifestaciones y/o estudios compatibles con 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 en este estudio.

RESULTADOS: Se revisó el universo de todos los expedientes clínicos con sospecha de este diagnóstico. De 10 con diagnóstico presuntivo, sólo siete cumplían con los criterios establecidos. La edad promedio fue de 6.5 años, la manifestación clínica inicial en todos los pacientes fue la hemiparesia aguda o subaguda desproporcionada, acompañada en 60% de crisis convulsivas parciales hemicorporales. Las patologías asociadas fueron: síndrome de Down en 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 casos se realizó por angiorresonancia. Se le realizó arteriodurosinangiosis a dos pacientes y una angiosinangiosis temporal, con evolución posquirúrgica 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 realizó con angiografía y/o angiorresonancia magnética nuclear. La manifestación clínica inicial es una hemiparesia como lo reportan otros autores, por lo que es importante sospechar esta entidad en todo niño que debute 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

PINO PÉREZ AQUILINO, ALFONSO ESPINOZA CARLOS ALBERTO, MARFIL RIVERA ALEJANDRO, CANTÚ SALINAS ADRIANA CARLOTA, VILLARREAL VELÁZQUEZ HÉCTOR JORGE*

* HOSPITAL UNIVERSITARIO "DR. JOSÉ ELEUTERIO GONZÁLEZ"

ANTECEDENTES: Los estudios electroencefalográficos son utilizados 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: Se realizó un estudio retrospectivo, transversal y observacional en pacientes pediátricos a quienes se les realizó EEG y se buscó la correlación clínica.

RESULTADOS: Se estudió un total de 185 estudios de EEG, 54.5% de género masculino; 55.1% eran normales, 37.2% anormales y 7.5% inespecíficos. No se observó una diferencia estadística significativa en la distribución tanto por hemisferio, ni lóbulos involucrados. La fotoestimulación no aportó información adicional en ningún caso. La hiperventilación proporcionó información útil en más de 90%.

CONCLUSIONES: Más de la mitad de los estudios realizados en pacientes pediátricos se reportan 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

JIMÉNEZ GONZÁLEZ MIRIAM EDITH, DÁVILA GUTIÉRREZ GUILLERMO*

* INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA

INTRODUCCIÓN: Las lesiones del cerebelo suelen ser de etiología: infecciosa, desmielinizante, vascular o neoplásica y suelen ser bilaterales. Son unilaterales cuando tienen un 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, revisando lo informado hasta el momento en la literatura universal.

CASO CLÍNICO: Femenino de seis años. Inicia con cefalea de dos días de evolución; acude con el médico, quien diagnosticó faringoamigdalitis. Seis días posteriores al inicio del cuadro se agregó 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 ac. vs. virus negativos. La tomografía axial computarizada cerebral en fase simple demostró una lesión hipodensa del hemisferio cerebeloso derecho y la resonancia magnética cerebral (RMC): hiperintensidad en la fase T2, de aspecto pseudotumoral por su efecto de masa, en la misma zona, que compromería tanto sustancia gris como blanca. Su evolución fue satisfactoria y remitieron los síntomas a los 15 días. A más de 90 días del evento agudo la paciente se mantiene asintomática y la RMC demuestra una atrofia hemicerebelosa derecha.

DISCUSIÓN: En la literatura se han informado otros cuatro casos de hemocerebellitis postinfecciosa aguda; dos de ellos se presentaron con sintomatología semejante a un tumor, tres con ataxia, dismetría y hemiparesia ipsilateral. En los cuatro casos la RMC demostró una zona hiperintensa en la fase de T2. La evolución de los cuatro casos fue excelente.

CONCLUSIÓN: Consideramos que nos encontramos ante una entidad no descrita con anterioridad en nuestro país y que debe tomarse en cuenta dentro de los cuadros pseudotumorales que se manifiestan como un síndrome cerebeloso unilateral agudo.

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 constituye 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 son generalmente benignos: se presenta un caso de glioblastoma multiforme (GM) desarrollado en este contexto.

OBJETIVO: Se discutirán los criterios clínicos y los hallazgos histopatológicos que justifican los diagnósticos.

CASO CLÍNICO: Escolar, hombre 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. Dos años después con un curso clínico de deterioro progresivo muere por 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 temporo parietal 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 relación con la disgenesia cerebral. Este hallazgo explica el curso de la epilepsia progresiva y refractaria. El origen del mismo puede estar, como es bien conocido, en un astrocitoma de bajo grado cuyo comportamiento insidioso y lento es definitorio de la historia clínica de este paciente.

CONCLUSIONES: Este caso ilustra la necesidad de estar alerta en un paciente con alteraciones del desarrollo cortical y epilepsia refractaria, ante la posible presencia de un tumor asociado, por lo que la RMC con espectroscopia multivoxel 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"

BARRAGÁN EDUARDO, VELARDE SILVIA, GARZA SAÚL, HERNÁNDEZ JUAN*
* SERVICIO DE NEUROLOGÍA DEL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO "FEDERICO GÓMEZ"

ANTECEDENTES: En 1962, Kinsbourne enmarca una triada caracterizada por opsoclonus, mioclonus y ataxia cerebelosa. Su incidencia no está definida y es poco común; ocurre en su mayoría en la edad pediátrica. Se han propuesto diferentes etiologías, dentro de las más frecuentes se relaciona con entidades paraneoplásicas (50% asociado a neuroblastoma). La variedad de diagnósticos relacionados con el síndrome de Kinsbourne (SK) implican también un número plural de tratamientos. A pesar de que el síndrome de Kinsbourne es una patología poco frecuente, su cuadro clínico dramático, de aparición súbita, con una triada característica y una evolución tórpida que puede estar asociada en un alto porcentaje a un proceso neoplásico y secuelas neurológicas, hace que sea una entidad de gran interés para el médico, haciendo 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 con la aparición del síndrome de Kinsbourne en la población atendida en el Hospital Infantil de México "Federico Gómez".

OBJETIVO: Analizar las causas del paciente con SK atendidos en el Hospital Infantil de México "Federico Gómez" en el periodo comprendido entre 1990-2004.

MÉTODOS: Se realizó un estudio retrospectivo en pacientes de uno y otro sexo menores de 16 años, atendidos en el periodo comprendido entre 1993 y 2004, estableciéndose la frecuencia de pacientes con SK en el periodo estudiado; además de los síntomas más frecuentes y el seguimiento de estos pacientes.

RESULTADOS: Se obtuvieron 26 pacientes; la edad de presentación más frecuente fue de 21 meses de edad. El tiempo que transcurrió entre la presentación de los síntomas y el diagnóstico de la enfermedad fue en promedio de 3.8 meses. El signo inicial en 88.5% de los pacientes fue la ataxia. Dentro de las etiologías más frecuentes encontramos en primer lugar las causas infecciosas, seguidos de trauma craneoencefálico leve y procesos inflamatorios. En 27% de los casos no se consignó algún antecedente patológico relacionado

con el inicio de los síntomas. Sólo se encontró un caso asociado a neuroblastoma.

CONCLUSIÓN: La causa más frecuente encontrada en nuestra población fue de origen infeccioso, lo cual da la pauta para redefinir la búsqueda y los protocolos de estudio en estos pacientes, así como 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 de estos pacientes.

10

LA QUETIAPINA EN PACIENTES CON TRASTORNOS GENERALIZADOS DEL DESARROLLO. ESTUDIO PROSPECTIVO DE CASOS Y CONTROLES

*LOZANO GABRIELA, ORTIZ SUSANA, SALVADOR BIBIANA, MARTÍNEZ PATRICIA, IBARRARÁN MÓNICA, RANGEL CHÁVEZ JESÚS, VILLALOBOS RAFAEL**
* INSTITUTO POTOSINO DE NEUROCIENCIAS Y UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DE SAN LUIS POTOSÍ. MÉXICO

INTRODUCCIÓN: Los trastornos generalizados del desarrollo constituyen un grupo de entidades en donde se encuentran alteraciones importantes 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 con 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 a 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 con el número de fonemas propositivos por mes (FPM). Todos los pacientes contaron históricamente con al menos un tratamiento de más de 12 meses de quetiapina. Todos los casos contaron con una evaluación de lenguaje cada tres meses por un año.

RESULTADOS: La edad promedio de tratamiento fue de siete años. La dosis utilizada del fármaco fue de 0.4 a 4.0 mgs/kg/día. El inicio de la acción del medicamento fue de 30 días en promedio. Las complicaciones encontradas fueron únicamente de somnolencia. En todos los casos el desarrollo del lenguaje fue significativo de acuerdo con las FPM, comparado con los 25 controles.

CONCLUSIÓN: La quetiapina es de utilidad en los trastornos generalizados del desarrollo. Su acción es satisfactoria en lo que se refiere a la producción del lenguaje.

11

ANÁLISIS DEL ABORDAJE PARA LA DETERMINACIÓN DE LA ETIOLOGÍA DE LOS CASOS DE MIOPATÍAS AGUDAS REPORTADOS EN EL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO "FEDERICO GÓMEZ", EN EL PERIODO 1994-2004

*GARFIAS RY, BARRAGÁN PE**
* SERVICIO DE NEUROLOGÍA DEL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO "FEDERICO GÓMEZ"

ANTECEDENTES: Las miopatías en la niñez representan cuadros de gravedad importante que en la mayoría de los casos se manifiesta 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 determina el reconocimiento de las etiologías en una gran parte de los casos de miopatías. El inicio temprano de los tratamientos de apoyo puede evitar secuelas a largo plazo permitiendo 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 reportados en el Hospital Infantil de México "Federico Gómez", en el periodo 1994-2004, para la determinación de la etiología de las miopatías de inicio en la niñez.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se estudió a pacientes de uno y otro sexo entre 1 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, realizando una correlación de todos los datos para encontrar los valores predictivos de los estudios de electrofisiología.

RESULTADOS: Se evaluó a 18 pacientes de entre 1 y 15 años de edad, con diagnóstico de miopatía, en los cuales se reportan los estudios de electromiográfica con resultados de sugestivo de proceso miopático y en un tercio de los pacientes con datos inespecíficos, lo cual no mostró una 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 orientar 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 EL TRATAMIENTO ANTIEPILÉPTICO (TAE). ANÁLISIS RETROSPECTIVO DE 61 PACIENTES RECIBIDOS EN UN PERIODO DE 18 MESES

*RIVERA GAMBOA JAIME, RUBIO GARCÍA SANDRA, AGUIRRE JULIO CÉSAR, CASTRO PINEDA PERLA, AYALA GONZÁLEZ GUADALUPE**
* CLÍNICA VASCO DE QUIROGA. MÉXICO, D.F.

ANTECEDENTES: Aunque la relación entre Epilepsia y TDAH ha sido estudiada, se refiere poco en la literatura. Desde Binnie (1984) hasta Lapporte y Guerrini (2002) salta a la vista la relación entre Epilepsia y TDAH.

OBJETIVOS: 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 4½ 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 dos evaluaciones consecutivas con un periodo mínimo de tres meses. 3) Cambio de diagnóstico en quienes sólo recibieron TAE.

RESULTADOS: 6.1% de 997 pacientes cumplieron 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% y trastornos del sueño 26%. Antecedentes importantes: sufrimiento perinatal 43%, familiares con epilepsia 21% y crisis febriles 12%. Después de tres 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 Laporte 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

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, MÉXICO

INTRODUCCIÓN: La sección de cuerpo calloso es un procedimiento efectivo 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.

OBJETIVOS: Revisar aquellos casos en donde 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 a los que se seccionó 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/truncales predominantes. Se incluyó a pacientes que presentaron más de 10 crisis diarias.

RESULTADOS: La muestra incluyó una población de 10 pacientes con crisis refractarias. La edad promedio fue de cinco años. Todos los pacientes mostraron crisis atónicas. En todos los casos se realizó sección del cuerpo calloso con extensión posterior. Todos los casos presentaron un síndrome de desconexión caracterizado por apraxia derecha-izquierda con mejoría significativa en los primeros 10 días posquirúrgicos. 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 de 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, el cual se observa típicamente en pacientes adultos, tiene una duración mucho menor y mejor recuperación en edades pediátricas.

14

SÍNDROME DE WALLEMBERG SECUNDARIO A DESMIELINIZACIÓN EN TALLO. PRESENTACIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

JIMÉNEZ GONZÁLEZ MIRIAM EDITH, HERRERA MORA PATRICIA*
* INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA

INTRODUCCIÓN: Masculino 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 apertura palpebral derecha, anhidrosis de hemicara derecha, ausencia de reflejo corneal, anestesia de la 1a y 2a ramas del trigémino unilateral derecho, reflejo nauseoso ausente, paladar derecho con elevación asimétrica, signo de cortina de Vernet (+), deglución lenta, voz nasal, hipoestesia, analgesia y termoanestesia de hemicara derecha y hemicuerpo izquierdo, hipobarestesia del hemicuerpo izquierdo; nistagmo, dismetría izquierda, ataxia troncal y de la marcha, Romberg (+), no logra tándem.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se le realizó nasofibroscopia, 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 angiorresonancia, imagen hipointensa en región bulbar derecha, se extiende hacia la protuberancia con efecto de masa, en secuencia T2 y FLAR hiperintensa y reforzamiento con gadolinio. Inició remisión de síntomas espontáneamente, así que no se administraron tratamientos farmacológicos. Permaneció en vigilancia y tres semanas después se tomó RMC; ya no existía lesión y continuaba la mejoría clínica.

CONCLUSIÓN: Éste es un síndrome hemisensitivo alterno habitualmente secundario a lesiones vasculares. No se ha descrito su presencia asociada a lesiones desmielinizantes en pacientes pediátricos.

15

HEMIMEGALENCEFALIA Y MEGALENCEFALIA, INFORME DE 14. REVISIÓN DE 15 AÑOS (1990-2005)

SANTANA FG, BARRAGÁN E, ESCOBAR E, URRUTIA M, CRUZ E, HERNÁNDEZ J, GARZA S*
* SERVICIO DE NEUROLOGÍA DEL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO "FEDERICO GÓMEZ"

ANTECEDENTES: El término megalencefalia y hemimegalencefalia representa una malformación congénita cerebral que se caracteriza

por el crecimiento anormal y acelerado de un hemisferio en el caso de la hemimegalencefalia o de ambos hemisferios en la megalencefalia. Estas alteraciones son consideradas 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 la presencia de epilepsia de difícil control, retraso global del desarrollo, hemiparesia y mala calidad de vida. La sospecha clínica es la parte principal del diagnóstico y que se confirma por estudio de neuroimagen.

OBJETIVOS: Describir las principales manifestaciones clínicas que acompañan a la megalencefalia y a la hemimegalencefalia en los pacientes en el periodo entre 1990-2005 en el Hospital Infantil de México "Federico Gómez".

MATERIAL Y MÉTODOS: Se realizó un estudio descriptivo en los pacientes diagnosticados con megalencefalia y hemimegalencefalia en el periodo de 1999-2005 en el Hospital Infantil de México. Se eliminó 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 malformaciones asociadas, focalización o generalización en el EEG, método de imagen con que se realizó el diagnóstico.

RESULTADOS: Se encontró únicamente a 39 pacientes que tenían diagnóstico de hemimegalencefalia o megalencefalia; fue necesario eliminar a 25 porque no cumplieron con los requisitos para el diagnóstico. De éstos, cuatro presentaban hemimegalencefalia y 10 megalencefalia, 12 masculinos y dos femeninos. Dos presentaron hemiparesia, seis tenían epilepsia (uno espasmos infantiles, tres clónicas hemisectoriales, dos clónicas generalizadas), el promedio de antiépilépticos fue 2 (1 a 4); de todos éstos solamente tres eran controlados. Los patrones EEG observados eran: tres pacientes tenían focalización, dos presentaban generalización y el otro brotesupresión, todos presentaron retraso global del desarrollo, ninguno tuvo relación con síndromes neurocutáneos, dos presentaron malformaciones asociadas.

CONCLUSIONES: En relación con lo reportado en la literatura, nuestra serie difiere en que ninguno de los casos presentó asociación de hemimegalencefalia y síndrome neurocutáneo. Llamó la atención de la predominancia en el sexo masculino (85%), 42% de los pacientes desarrolló epilepsia, 100% tuvo retraso global del desarrollo, la epilepsia fue considerada de difícil control en 50% de los casos y consideramos 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 DEL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO
"FEDERICO GÓMEZ"

ANTECEDENTES: El síndrome de Möbius (SM) fue descrito por primera vez por Harlan en 1880 y de una forma más completa

por Möbius entre 1888 y 1892. Es caracterizado por parálisis congénita de los músculos faciales y con alteración de la mirada lateral. La afección 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 una etiología 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 anomalías vertebrales. Existen muchos estudios de las asociaciones del SM con otras enfermedades, pero no hay estudios ni descripciones acerca de las características y prevalencia de epilepsia en estos pacientes.

OBJETIVOS: 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", en el periodo comprendido entre 1994-2004, utilizando una hoja de captura de datos y 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, encontramos ocho con epilepsia (25.8%), dos casos (6.4%) con epilepsia parcial, cuatro casos (12.9%) con epilepsia generalizada, un caso (3.22%) con espasmos infantiles, un caso (3.22%) con antecedente de crisis febriles y epilepsia generalizada. Sólo encontramos un caso (3.22%) con crisis febriles y dos casos (6.4%) con crisis neonatales. Diez pacientes habían tenido antecedentes de asfixia perinatal. Se reportan otros síntomas como hidrocefalia, microcefalia, enfermedad cardíaca, hipotiroidismo, hemihipertrofia facial, síndrome de primer y segundo arco branquial, hernia inguinal, incontinencia pigmenti, síndrome dismórfico, hemangioma facial, síndrome de Poland y síndrome de Wilderman. En siete de los ocho casos de epilepsia, el EEG fue anormal, así como la neuroimagen donde se observaron disgenesia cerebral, infartos frontales y occipital izquierdo, dilatación ventricular asimétrica y atrofia cortical.

CONCLUSIONES: Uno de cada cuatro pacientes con síndrome de Möbius presenta epilepsia, predominando las crisis generalizadas sobre las parciales (16.12% vs. 6.4%), el antecedente de mayor importancia que se presentó hasta en 35.4% fue la asfixia perinatal, seguido de la microcefalia, síndrome dismórfico y enfermedad cardíaca (12.9%). Probablemente la relación de la epilepsia en pacientes con SM dependa más de la asociación de éste 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 LA ATENCIÓN (TDAH). COMORBILIDAD NEUROLÓGICA Y

CARACTERÍSTICAS NEUROPSICOLÓGICAS. AVANCES DE UN ESTUDIO EN LA ESCUELA "JOSEFINA TOLSÁ", DE LA CIUDAD DE MÉXICO

RIVERA GAMBOA JAIME, AYALA GONZÁLEZ GUADALUPE,
ARANGO MARÍA ELENA, CASTRO PINEDA PERLA, RUBIO GARCÍA SANDRA*
* CLÍNICA VASCO DE QUIROGA. MÉXICO, 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, reportamos una proporción de 21.8% de TDAH, resultado que difiere de la prevalencia reportada que varía entre 3 a 18%. Por esta razón iniciamos este estudio tomando inicialmente la información de los maestros.

OBJETIVOS: Detectar frecuencia de TDAH en una población no clínica. Evaluar las patologías neurológicas asociadas al TDAH y describir su perfil neuropsicológico.

MÉTODOS: Se estudió a los alumnos de una escuela primaria del D.F. Para detección se utilizó el cuestionario breve del DSM-IV contestado 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, y 5) electroencefalograma. Se tienen dos grupos control de niños con trastorno de aprendizaje sin TDAH y un grupo de niños sanos.

RESULTADOS: Se calificaron 468 cuestionarios de 14 grupos que representan 82.5% del alumnado. El porcentaje de probables portadores de TDAH fue de 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 han realizado 32 electroencefalogramas y la evaluación neuropsicológica está avanzada pero sólo la han completado siete.

DISCUSIÓN: El porcentaje de cuestionarios evaluados del universo escolar es adecuado. La cifra de portadores de TDAH está dentro del rango reportado en la literatura (10.68%). Los resultados de electroencefalograma y test neuropsicológicos están en análisis.

CONCLUSIÓN: El uso del cuestionario breve aplicado a los maestros es una fuente más fiable de información que el completado por los padres. La frecuencia de TDAH encontrada queda dentro del rango de los reportados 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

PIZARRO CM, BARRAGÁN LE, PÉREZ RM*
* HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO "FEDERICO GÓMEZ"

ANTECEDENTES: El trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDAH) es un padecimiento crónico que inicia antes de los primeros

siete años de vida, según lo establece la taxonomía internacional del Manual de la Academia Americana de Psiquiatría (DSM-IV). Se caracteriza fundamentalmente por tres síntomas principales, dentro de los cuales se encuentran la inatención, 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 es considerado hoy en día un trastorno biológico genético; sin embargo, 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 en este tipo de pacientes. Se han reportado algunos eventos, tales como lentificación de los ritmos de fondo, ondas theta en regiones frontales y en la gran mayoría de los casos, actividad epileptiforme reportada como presencia de ondas agudas ocasionales. Sin embargo, no existe evidencia suficiente de un patrón electroencefalográfico específico relacionado al TDAH.

OBJETIVOS: Describir los hallazgos electroencefalográficos encontrados en pacientes pediátricos con diagnóstico de trastorno por déficit de atención e hiperactividad, comparándolo contra un grupo de pacientes normales.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se consideró en el estudio a todos los pacientes que ingresaron a consulta externa del Servicio de Neurología HIMFG con diagnóstico de TDAH, durante el periodo de junio de 2005 a febrero de 2006. Se les realizó exploración clínica neurológica, una escala de Conner's para padres, un ADHD-RS versión español y un 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 médico especialista en electroencefalografía, quien describió los hallazgos sin conocer previamente el diagnóstico de cada paciente.

RESULTADOS: Se identificó a un total de 38 pacientes de uno y otro sexo (21 masculinos-17 femeninos) de edades comprendidas entre 6 y 12 años con diagnóstico de TDAH. De los EEG realizados, sólo uno de ellos demostró actividad epiléptica representada con ondas agudas sobre regiones fronto-temporales izquierdas; el resto no demostró una diferencia contra los controles en actividad de fondo, ritmo, sincronía, simetría o respuesta a inductores (hiperventilación). No se observó además ninguna 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 demostró ningún hallazgo característico o diferente a un grupo de pares controles. Esto refuerza la situación clínica del diagnóstico y la importancia de un adecuado reconocimiento de los síntomas por parte de los médicos tratantes. De manera colateral, resta importancia al estudio como herramienta de control para detectar pacientes candidatos a terapia de apoyo farmacológico o su seguimiento.

19 TRASTORNO POR DÉFICIT DE LA ATENCIÓN EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON EPILEPSIA

PACHECO R, BARRAGÁN E*
* HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO "FEDERICO GÓMEZ"

ANTECEDENTES: El trastorno por déficit de atención/hiperactividad (TDAH) es una alteración neurobiológica crónica que se origina en la niñez, afectando áreas conductuales y cognitivas en distintas etapas de la vida. Se presenta con una incidencia del 5-15% en niños en edad escolar. Sin embargo, existe una gran variedad de enfermedades que pueden cursar con inatención o hiperactividad, entre las cuales se encuentra la epilepsia. En esta última, el TDAH se ha reportado como factor de comorbilidad entre 20 y 30% de los casos, siendo el subtipo inatento el más frecuente reportado, a diferencia de la población general donde se encuentra el subtipo combinado con una predominancia de 54%. Consideramos que existen múltiples factores que pueden afectar la atención y la modulación del impulso y la actividad física en los pacientes pediátricos epilépticos, y su reconocimiento repercute en los diferentes apoyos terapéuticos que requieren.

OBJETIVOS: Determinar las características del trastorno por déficit de atención/hiperactividad en un grupo de pacientes pediátricos con epilepsia.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se trata de un estudio transversal, analítico, prolectivo. Se incluyó a pacientes epilépticos con edades comprendidas entre 6 y 12 años, observados en la consulta externa del Servicio de Neurología del Hospital Infantil de México, en el periodo comprendido de enero a diciembre de 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 estudió a 65 pacientes que manifestaban síntomas de inatención, hiperactividad e impulsividad, de los cuales sólo 27 (18 varones y 9 femeninos) completaron los criterios para un diagnóstico de TDAH. 70% de la muestra presentó un subtipo combinado sin predominio de género, de los cuales sólo dos pacientes habían sido diagnosticados previamente y recibido una terapia de apoyo para este problema. No existió una 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 epilepsia parcial compleja con mayor frecuencia.

CONCLUSIONES: Los problemas de atención, hiperactividad e impulsividad en los pacientes pediátricos epilépticos son poco reconocidos. Esto provoca un impacto adicional a los problemas ya generados por la epilepsia en sí. También propicia un mayor problema en los procesos de adaptación de estos pacientes a su medio, por lo que el reconocimiento y tratamiento temprano pueden ayudar a mejorar sus condiciones generales. Además, consideramos que al tratarse de 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.
REPORTE DE UN CASO**

LÓPEZ GARCÍA PEDRO L, HERNÁNDEZ BALDERAS ADRIANA, JIMÉNEZ GALLEGOS LETICIA, ROMERO FIGUEROA ÁNGEL, DE ÁVILA VARELA MARÍA ENGRACIA*

* HOSPITAL DE ESPECIALIDADES DEL NIÑO Y LA MUJER. QUERÉTARO

INTRODUCCIÓN: Mielitis transversa: Inflamación de un segmento de médula espinal, caracterizado por edema y necrosis, manifestándose con disfunción aguda o subaguda motora, sensitiva y/o autonómica. Incidencia: 1 a 4/1.000.000 al año. Etiología: infecciosa (viral), inmunológica e idiopática.

OBJETIVOS: Compartir evolución poco frecuente del caso.

CASO: Masculino de 12 años sano, inicia con dolor cervical y cefalea que interrumpen el sueño, 10 horas después cuadriparesia, parestesias, llega arrefléctico, alteración ventilatoria, funciones mentales superiores normales; nivel sensitivo T 3-4, motor C 4-5, reflejo anal y cutaneoabdominal ausente y retiro intenso de miembros inferiores al plantar. Linfopenia (900 totales). Al 9º día inicia recuperación propioceptiva y motora cruzada de miembros superior-inferior, al 11º día se extuba, alta. Al 45º día marcha solo con apoyo visual. A los 2½ meses control rectal, inicia vesical, marcha sin apoyo visual, Romberg negativo.

RESULTADOS:

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.					
6 m	EMG, PESS idem + denervación crónica y reinervación.					
8 m	IRM control					

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES: IgM apoya infección aguda específica; la recuperación con pocas secuelas ocurre en menos 1/3, generalmente en los de inicio subagudo.

21
**ACTIVIDAD EPILEPTIFORME
EN NIÑOS CON TRASTORNOS
PSIQUIÁTRICOS SIN EPILEPSIA**

**COISCOU DOMÍNGUEZ NELSON RAMÓN,
RESÉNDIZ APARICIO JUAN CARLOS, DÁVILA GUTIÉRREZ GUILLERMO***

* HOSPITAL PSIQUIÁTRICO INFANTIL "DR. JUAN N. NAVARRO"

ANTECEDENTES: Anormalidades en la actividad eléctrica cerebral se observan con frecuencia en pacientes con disfunción cerebral.

MATERIAL Y MÉTODOS: De agosto a diciembre de 2005 se estudiaron los resultados de los estudios electroencefalográficos de niños con diagnóstico clínico de trastorno psiquiátrico, eliminando los que cursaban con epilepsia.

RESULTADOS: Se revisaron 1,000 estudios de EEG; la edad de los pacientes fue de 0 a 18 años con promedio de 9.7 años, 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 y 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 56.4%. Al analizar actividades epileptiformes encontramos 26 estudios (2.6%) y datos de irritabilidad córtico-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 42.3%. Encontramos 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 reportado 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 mal funcionan y hay diversidad de 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

GARCÍA JASSO FG,* SÁNCHEZ MICHACA V,**
HERNÁNDEZ MARTÍNEZ AC,*** OLIVAS PEÑA E****

* CENTRO DE NEURODESARROLLO ÁNGEL, 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 2o y 3er niveles para estructurar necesidades de enseñanza, investigación y asistencia, así como la planeación de posibles medidas de medicina preventiva cuando sea posible.

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

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 epilepsia. De atención 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 reporte del electroencefalograma (EEG), e imágenes de tomografía axial computarizada (TAC) y/o resonancia magnética (RM) cerebral. Fármacos indicados. Se describe el tiempo de enseñanza otorgado en la currícula de la materia de pediatría de pregrado en la Escuela Médico Militar, Universidad Nacional Autónoma de México y Universidad La Salle.

RESULTADOS: Total n = 236, Niños n = 135 (59%); Niñas n = 91 (41%). Exploración neurológica anormal n = 114 (51%): EEG realizados n = 101 (66%) y anormales 51 (50%). Frecuencia de epilepsia según tipo de crisis en orden decreciente: parciales complejas n = 86 (38%), parciales con generalización secundaria n = 35 (15%), crisis febriles n = 23 (10%), tónicas n = 19 (8.5%), parciales simples n = 18 (8%), mioclónicas n = 14 (6%); síndromes especiales n = 11 (5%); ausencias n = 10 (4.5%); crisis únicas 9

(4%) y eventos convulsivos no epilépticos síncope n = 5 (2%) y espasmo del sollozo n = 3 (1%). Estudios de imagen fueron TAC n = 24 (10.5%) y RMN n = 6 (2.6%) indicados por el neurólogo pediatra. Morbilidad materna n = 62 (27.3%); morbilidad perinatal n = 26 (11.4%); epilepsia en la familia n = 14 (6.1%); endogamia y consanguinidad n = 7 (3.5%) traumatismo craneoencefálico n = 5 (2.2%). El desarrollo psicomotor fue anormal n = 45 (20%) en los primeros tres años de vida y se asocia a otros problemas neurológicos n = 37 (16%).

DISCUSIÓN: La epilepsia es un problema de salud mundial. 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 por motivo 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 27 y 11%, condiciones que son susceptibles de aplicar 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 especiales que requieren de protocolización de estudio y manejo. Más de 95% de los pacientes son referidos a valoración neurológica por sospecha o diagnóstico de epilepsia. Los datos anteriores demuestran que 84% de pacientes son tratados con monoterapia y pueden ser diagnosticados y tratados por los pediatras y médicos generales en sus escalones sanitarios, disminuyendo los riesgos y gastos del traslado a la Ciudad de México. Los pacientes con biterapia y politerapia requieren seguimiento por subespecialista. La frecuencia y distribución de los resultados de epilepsia es semejante a la reportada en la literatura, con cinco casos de síncope, de los cuales uno requirió un marcapasos por arritmias.

CONCLUSIÓN: Con el formato de la presentación de los resultados proponemos un modelo sistematizado de análisis del problema interrogatorio, exploración, estudios de gabinetes y tratamiento de epilepsia, que permita a los médicos de contacto de 2º y 1º 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

GARCÍA JASSO FG,* SÁNCHEZ MICHACA V,**
HERNÁNDEZ MARTÍNEZ AC,*** OLIVAS PEÑA E****

* CENTRO DE NEURODESARROLLO ÁNGEL, S.C.

** HOSPITAL TORRE MÉDICA

*** CLÍNICA ESPECIALIDADES DE LA MUJER, EJÉRCITO MEXICANO

**** INSTITUTO NACIONAL DE PERINATOLOGÍA

ANTECEDENTES: La saturación del 3er nivel por consulta es significativo en nuestro país. Cada institución privada o pública debe tener su epidemiología para establecer sus prioridades de atención, enseñanza e investigación, que a su vez sirvan para tener indicadores para las intervenciones de prevención, diagnóstico y rehabilitación de sus poblaciones.

OBJETIVOS: 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 con la edad y el reporte del electroencefalograma (EEG); se estableció el diagnóstico para cada caso y se indicó farmacoterapia según el caso. Se describe el tiempo de enseñanza otorgado en la currícula de la materia de Pediatría de Pregrado en la Escuela Médico Militar, Universidad Nacional Autónoma de México y Universidad La Salle.

RESULTADOS: Total n = 344, Niños n = 265 (77%); Niñas n = 79 (23%). Exploración neurológica anormal n = 251 (73%). EEG realizados n = 115 (59%), y anormales 42 (36%). Diagnósticos por frecuencia TDAH n = 284 (82%), ansiedad generalizada n = 22 (6%) depresión n = 10 (3%), y cinco casos de espectro autista y una de Asperger. Los medicamentos indicados metilfenidato n = 304 (88%); ácido valproico n = 14 (4%); flouxetina n = 12 (3.5%); paroxetina n = 6 (1.7%); imipramina, clonidina, risperidona y valproato de magnesio n = 2 (0.5%), cada uno. Las horas asignadas para impartir el tema de problemas de conducta en niños son cero en la asignatura de Pediatría de las tres universidades.

DISCUSIÓN: Los problemas de conducta en preescolares, escolares y adolescentes son de salud mundial. Son más frecuentes en niños que en niñas. La exploración es anormal, considerando problemas de locomoción, coordinación de manos, brazos y piernas, orientación de derecha e izquierda, la cual mejorará 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, así como definir aquellos pacientes con 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 aquellos casos con factores de riesgo materno-fetales, o bien cuando se sospecha epilepsia. El TDAH es 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 de ácido valproico correspondieron a epilepsia con una comorbilidad de problemas de conducta. La enseñanza médica en el pregrado es de cero horas para estos problemas de salud. También la epidemiología en salud permite diseñar las prioridades de enseñanza e investigación en las escuelas de pregrado y posgrado, la cual en la actualidad debe ser sistematizada de manera simple.

24

EFFECTOS DEL TRATAMIENTO ANTIÉPILEPTICO SOBRE EL ANÁLISIS DE FUENTES DE CORRIENTE EN NIÑOS CON TRASTORNOS DE APRENDIZAJE CON PAROXISMOS ELECTROENCEFALOGRÁFICOS SIN EPILEPSIA CLÍNICA

**PORRAS KATZ E, HARMONY BAILLET T, RICARDO GARCELL J,
SANTIAGO RODRÍGUEZ E, AVECILLA RAMÍREZ GN, FERNÁNDEZ HARMONY T,
SÁNCHEZ MORENO L, VALENCIA SOLÍS E***

* INSTITUTO DE NEUROBIOLOGÍA, UNAM, QUERÉTARO

INTRODUCCIÓN: En la práctica clínica el problema de ofrecer tratamiento farmacológico a los niños con trastornos del aprendizaje (TA) sin epilepsia y que exhiben anomalías electroencefalográficas permanece aún sin resolverse.

OBJETIVOS: Conocer las modificaciones de los paroxismos en el electroencefalograma (EEG) cualitativo y de la actividad de base mediante VARETA (Variable Resolution Electrical Tomography) en los niños con TA sin manifestaciones clínicas de epilepsia sometidos a tratamiento farmacológico con valproato de magnesio o carbamazepina.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se evaluó a 111 niños con diagnóstico de TA sin manifestaciones clínicas de epilepsia pero con EEG paroxístico. De esa cifra, 18 niños recibieron en forma aleatoria tratamiento con valproato de magnesio o carbamazepina (11 niños, grupo experimental) o con placebo (siete niños, grupo control) durante seis meses. Los sujetos 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 antiépilépticos (valproato de magnesio o carbamazepina) en los 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

EFFECTOS DE LA NEUROHABILITACIÓN EN EL DESENLACE CLÍNICO DE LACTANTES EN RIESGO PARA DAÑO NEUROLÓGICO

**PORRAS KATZ E, HARMONY T, PEDRAZA C, VÉLEZ DOMÍNGUEZ L,
VALENCIA SOLÍS E, RICARDO GARCELL J, FERNÁNDEZ BOUZAS A***

* INSTITUTO DE NEUROBIOLOGÍA, UNAM, QUERÉTARO

OBJETIVOS: 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: Se evaluó desde el punto de vista clínico neuropediátrico a un grupo de recién nacidos y lactantes (edad cronológica menor a tres meses) procedentes del sector salud público (Hospital de Especialidades del Niño y la Mujer, SESEQ), en quienes se documentó mediante el historial clínico del hospital antecedentes de riesgos perinatales para daño neurológico. En todos los pacientes se realizó una evaluación neuropediátrica ini-

cial intrahospitalaria e ingresaron al protocolo los bebés cuya exploración neuropediátrica presentó anomalías. Se excluyeron de la muestra a bebés con malformaciones congénitas, síndromes genéticos o con datos imagenológicos relacionados con TORCH, si bien estos bebés también recibieron atención neuropediátrica, estimulación temprana y seguimiento clínico. Los bebés incluidos en la muestra iniciaron su programa de neurohabilitación antes de los tres meses de vida extrauterina. Los bebés que presentaron el antecedente de prematuridad fueron evaluados con base en su edad gestacional corregida. Se trata de un estudio longitudinal, prospectivo, no comparativo y observacional.

RESULTADOS: Se incluyeron en la muestra un total de 57 bebés. Los factores de riesgo antenatales más frecuentemente observados fueron la infección materna de vías urinarias y la preclampsia 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 y la prematuridad (10%). El antecedente posnatal más frecuente fue la hiperbilirrubinemia (88%) y sepsis neonatal (75%). La edad promedio de seguimiento fue de 11.9 meses. Después de recibir como mínimo seis meses de tratamiento neurohabilitatorio se observó que 42% de los pacientes presentaron mejoría completa con exploración neuropediátrica y desarrollo psicomotriz normal; 50% presentó mejoría parcial y 8% no presentó ninguna mejoría. En 32% de los pacientes se documentó el antecedente de crisis convulsivas neonatales, pero sólo 22% de los pacientes 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 a futuro podría extenderse el estudio comparando nuestros hallazgos con 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

CAMORLINGA TAGLE NANCY, ÁVILA OROZCO ERIC, RIVERA SILVA GERARDO*
* LABORATORIO DE NEUROCIENCIAS DE LA UNIVERSIDAD PANAMERICANA DE MÉXICO

INTRODUCCIÓN: El complejo vagal dorsal (CVD) comprende tres 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 entrada para muchas fibras aferentes primarias de los receptores sensoriales respiratorios y cardiovasculares. También juega roles moduladores en las funciones autonómicas.

OBJETIVOS: El principal objetivo es la identificación del CVD como una zona de neurogénesis en el cerebro del mamífero adulto.

MATERIAL Y MÉTODOS: Usamos los estudios de inmunohistoquímica, inmunofluorescencia y cultivos organotípicos. Los

marcadores usados fueron GFAP, NeuN, TuJ1 y doblecortina. Establecimos diferentes grupos de estudio con ratones CD-1 (cuatro meses). El primer grupo fue tratado con BrdU (1 mg/mL) durante dos semanas (para evaluar la actividad proliferativa); el segundo grupo con Ara-C (0.1 mL, i.p.) durante siete días (para analizar la muerte celular); el tercer grupo con BrdU y Ara-C. Los animales (5) se sacrificaron a los 1.5d, 5.5d, 10d y 30d con el propósito de identificar el tipo de células que se dividieron después del tratamiento con Ara-C.

RESULTADOS: Demostramos la neurogénesis en el CVD después de 10d 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 identificamos al CVD como zona de neurogénesis.

27

SÍNDROME DE MOYAMOYA Y DEFICIENCIA DE PROTEÍNA C. REPORTE DE UN CASO

VENTA SOBERO JOSÉ ANTONIO, RODRÍGUEZ CAMPOS GEORGINA*
* CMN 20 DE NOVIEMBRE

INTRODUCCIÓN: La enfermedad de Moyamoya es una vasculopatía oclusiva cerebral progresiva caracterizada por estenosis u oclusión de la arteria carótida interna, cerebral media y cerebral anterior. Hay seis etapas: Escala de Suzuki. Sintomatología en niños: 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 la vitamina K, reduce la formación de trombina; tiene una herencia autonómica dominante y debe anticoagularse.

OBJETIVOS: Caso de enfermedad de Moyamoya asociado a deficiencia de proteína C.

MATERIAL Y MÉTODOS: Femenina de seis años, inició su padecimiento en octubre de 2005 con debilidad de hemicuerpo izquierdo de breve duración y recuperación total; tres semanas después presenta debilidad permanente y movimientos involuntarios de brazo izquierdo. Exploración neurológica: hemiparesia corporal, hiperreflexia, Babinski, hemicorea izquierdos. Laboratorio: Proteína C baja. TAC de cráneo hemiatrofia frontal derecha e hipodensidad caudal y cápsula interna derechos. IRM imágenes hipodensas en ganglios basales y centros semioviales que refuerzan con gadolinio, hiperintensos en T2 y flair. Angiografía con disminución del calibre de carótida interna derecha.

DISCUSIÓN: Paciente con enfermedad vascular cerebral tipo isquémico progresivo y deficiencia de proteína C, requiriendo anticoagulación.

CONCLUSIÓN: La enfermedad vascular cerebral en niños está asociada a estados protrombóticos. En este caso se documentó la deficiencia de proteína C que conlleva un estado protrombótico lo cual condiciona mayor probabilidad de infarto isquémico.

ACTITUDES Y PERCEPCIONES DE LOS MAESTROS SOBRE EL TDAH EN UNA POBLACIÓN DEL NORTE DE MÉXICO

SÁNCHEZ LÓPEZ ISAÍAS, FLORES LOREDO ERNESTO, CANTÚ SALINAS ADRIANA, CHÁVEZ LUEVANOS BEATRIZ, MARFIL GARZA BRAULIO, VILLARREAL VELÁZQUEZ HÉCTOR, MARFIL RIVERA ALEJANDRO*

* DEPARTAMENTO DE 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 se torna difícil. Se realizó un estudio a través de una encuesta que incluyó 30 reactivos *ad hoc* para evaluar las actitudes, percepciones y conocimiento general de este trastorno en una población de maestros.

RESULTADOS: Se incluyó un total de 80 encuestas. El promedio de edad de los maestros fue de 38 años, y 18 años de experiencia. Por clase se presentan dos alumnos en promedio con TDAH. Se informa que 63% de los maestros tienen por lo menos un alumno con TDAH. Fue más prevalente en el grupo de primero y segundo de primaria (60%). 53% no conocen los tipos de TDAH. 20% sabe cómo se elabora el diagnóstico, 17% conoce algún tipo de tratamiento. 30% recomienda tratamiento médico y 23% una escuela especial. A 60% les plantean algún tipo de problema en el aula y sólo 21% registra ausentismo. En cuanto al rendimiento escolar, 34% lo refieren inferior. 54% de los niños es visto por 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, e incluso continúan con concepciones erróneas. 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.

DISTROFIA MUSCULAR SEVERA DE LA INFANCIA. REPORTE DE UN CASO

SÁNCHEZ LÓPEZ ISAÍAS, CONTRERAS ESQUIVEL JUAN CARLOS, CANTÚ SALINAS ADRIANA, VILLARREAL VELÁZQUEZ HÉCTOR JORGE, ROMERO DÍAZ VÍKTOR*

* DEPARTAMENTO DE 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 a-sarcoglicanopatía define a un subtipo específico de distrofia muscular progresiva, de herencia autosómica recesiva que se debe al déficit de a-sarcoglicano, integrante del complejo de proteínas asociada a la distrofina e implicado en la preservación de la integridad de la membrana muscular, afecta a uno y otro sexo y se engloba con la denominación de SCARMD (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: Se trata de lactante menor de cinco meses de edad que acude a la consulta por hipotonía. Producto de la cuarta gesta, cursa embarazo normoevolutivo, culmina en cesárea, sin complicaciones. Niega antecedentes patológicos, no internamientos. En su desarrollo psicomotriz: sonrisa social presente al mes de vida, fija y sigue objetos desde los tres meses de vida, no sostiene su cabeza y al dejarla acostada no se moviliza de su lugar. En su lenguaje presenta balbuceo normal. Se refiere hipotónica desde su nacimiento. En sus antecedentes heredofamiliares refiere tío y primo maternos con dificultades en la marcha.

EXAMEN NEUROLÓGICO: Se muestra alerta, fijando y siguiendo con la mirada los objetos que se le presentan, moviliza espontáneamente sus extremidades pero con movimiento limitado con resistencia. Fuerza muscular disminuida 2/5, con 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, aunado a una marcada deficiencia en la expresión de la proteína adhalina (alfa-Sarcoglicano). Los datos son compatibles con una distrofia muscular variante autosómica recesiva severa de la infancia.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES: Es importante tanto el estudio inmunohistoquímico como el estudio genético en todos aquellos casos de miopatías para establecer el diagnóstico diferencial. Aunque es infrecuente este tipo de entidades se debe sospechar para el asesoramiento genético, diagnóstico prenatal y pronóstico correspondiente.

DIAGNÓSTICO MORFOLÓGICO DE LA GANGLIOSIDOSIS GENERALIZADA GM1 TIPO 2

NIETO MARTÍNEZ SANDRA, CARRILLO FRAGA JOAQUÍN, MEDINA CRESPO VIOLETA

LABORATORIO: MURGUIA MUÑOZ MARÍA TERESA, ROMERO LÓPEZ YADIRA
* INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA

INTRODUCCIÓN: El diagnóstico etiológico de muchas enfermedades que provocan demencia en la niñez requiere de 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 rara enfermedad producto de la deficiencia específica de B galactosidasa en el plasma, leucocitos y fibroblastos.

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

MATERIAL, MÉTODO Y RESULTADOS: Masculino de dos años 10 meses, hijo adoptivo que inició su padecimiento a los cuatro 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 generalizada. Babinski bilateral con signos frontales. La RMC mostró zonas desmielinizantes en regiones frontales y occipitales. El EEG con actividad paroxística frontal derecha y lentificación generalizada. Radiografías de huesos largos con retraso en el crecimiento óseo y demineralización generalizada. Mucopolisacáridos totales y ácidos urónicos normales. Frotis de sangre periférica sin alteraciones. Aspirado de médula ósea que demostró la existencia de macrófagos azul claro, con citoplasma atravesado por líneas azules finas con pequeños gránulos azurófilos. Ante estos hallazgos morfológicos se determinó la 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 que debe incluir al 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, Lipofuscinosis ceroides y Niemann Pick tipo B.

32

EPILEPSIA POSTVACUNAL. PRESENTACIÓN DE CUATRO CASOS

VALLADARES SÁNCHEZ PABLO, SOLÓRZANO ELSA,
GUTIÉRREZ MOCTEZUMA JUVENAL, VENTA SOBERO JOSÉ ANTONIO*
* CENTRO MÉDICO NACIONAL "20 DE NOVIEMBRE" (ISSSTE)

INTRODUCCIÓN: La vacunación universal ha permitido disminuir, e incluso erradicar, enfermedades prevenibles como la viruela y la poliomielitis en algunas partes del mundo. A pesar de esto, la vacunación puede presentar en algunos casos desde reacciones adversas leves, hasta lesiones graves e incapacitantes. Las complicaciones van de acuerdo con el tipo de vacuna; hepatitis B y anafilaxia, sarampión y DPT con encefalopatía. La vacuna DPT se ha relacionado con alteraciones neurológicas como irritabilidad, crisis febriles, hipotonía, hiporreactividad, crisis y/o encefalopatía. Estos efectos son raros con un riesgo variable estimado de 0 a 10.5 en 1.000.000 de aplicaciones.

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

METRIAL Y MÉTODO: Se reportan cuatro pacientes con crisis de diversos tipos posteriores a la inmunización, su modo de presentación, estado clínico actual, bioeléctrico y por imagen.

RESULTADOS: Tres pacientes recibieron DPT y uno pentavalente; el máximo de horas de presentación de las crisis fue de 48 horas. El estado mental previo era normal; actualmente un paciente sin crisis. Los cuatro presentan retraso psicomotor global variable.

DISCUSIÓN: Todas las vacunas llevan implícito un riesgo de manifestar complicaciones neurológicas, teniendo relación al tipo de vacuna. Algunos reportes muestran complicaciones en 1 por cada 1,000 dosis, hasta 1 por 1.000.000 de dosis en otras series. Trasladando los datos a nuestra población el riesgo de pacientes afectados es considerable.

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

33

USO DE MIDAZOLAM ORAL PARA EL MANEJO DE EPILEPSIA REFRACTARIA EN NIÑOS. PRESENTACIÓN DE UN CASO

JIMÉNEZ ARREDONDO RAMÓN ERNESTO, SOLÓRZANO GÓMEZ ELSA,
GUTIÉRREZ MOCTEZUMA JUVENAL, VENTA SOBERO JOSÉ ANTONIO,
MORENO ÉRIKA*
* CENTRO MÉDICO NACIONAL "20 DE NOVIEMBRE" (ISSSTE)

INTRODUCCIÓN: La epilepsia parcial continua es refractaria a drogas; el uso de midazolam a infusión continua reporta resultados diversos; sin embargo, el midazolam oral sólo se utiliza en pediatría como inductor anestésico en cirugía de corta estancia.

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

DESCRIPCIÓN DEL CASO: Masculino de cuatro años nueve meses, que inicia a los tres años ocho meses con crisis tónico clónicas generalizadas acompañadas de supravversión ocular con duración de cinco minutos y precipitada por fiebre. Una semana después presentó dos crisis clónicas del hemisferio derecho de un minuto de duración; se le inicia carbamazepina, a los 13 días se agregan mioclonias del hemisferio derecho, seis en 24 horas; dos meses después se añade epilepsia parcial continua electroclínica (EEG, video EEG, electrodos profundos). Por refractariedad se le inicia midazolam a infusión continua (400 mcg/kg/h). Mediante amigdalotomía hipocámpica izquierda se concluye enfermedad de Rasmussen y heterotopías corticales. Un año después de iniciado el cuadro y por inaccesibilidad venosa se le inicia midazolam vía oral, aunado a clobazam, levetiracetam, oxcarbazepina y valproato. Actualmente libre de crisis clínicas con polifarmacia y EEG con paroxismos aislados.

DISCUSIÓN: La conjunción de enfermedad de Rasmussen y heterotopías corticales demostradas por histopatología es excepcional; el paciente tiene una refractariedad a drogas y 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 vía oral no se reporta como droga adjunta en el manejo de epilepsia infantil y quizá el uso de esta droga pudiera ser de utilidad en pacientes con formas refractarias de epilepsia.

AGNOSIA VISUAL EN UN PREESCOLAR CON ENCEFALITIS VIRAL DESDE LA APROXIMACIÓN DE REDES NEURONALES EN EL DESARROLLO

RODRÍGUEZ MALDONADO DENSE DANYA, VILLA RODRÍGUEZ MIGUEL ÁNGEL, SOLÓRZANO GÓMEZ ELSA, GUTIÉRREZ MOCTEZUMA JUVENAL, VENTA SOBERO JOSÉ ANTONIO, MÁRQUEZ RAMÍREZ OMAR GREGORIO
* CENTRO MÉDICO NACIONAL "20 DE NOVIEMBRE" (ISSSTE) Y FACULTAD DE ESTUDIOS SUPERIORES, CAMPUS ZARAGOZA (UNAM)

INTRODUCCIÓN: Los pacientes que sufren de encefalitis virales muestran 5% de secuelas neurológicas, como de memoria, 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.

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

METRIAL Y MÉTODO: Femenina de seis años con encefalitis viral. Para la obtención de datos se aplicaron escalas de McCarthy, prueba de lenguaje Toronto y nueve tareas específicas de percepción y de reconocimiento, IRM, EEG, PPV y PPA.

RESULTADOS: Se encontró agnosia visual y anomia del color, alteraciones en las habilidades visoconstructivas, fallas en el barrido del campo visual, integración de elementos perceptuales y manejo del espacio, alteraciones en la memoria a corto plazo y semántica. El cuadro semiológico definió las vías neuronales alteradas integrando datos radiológicos, electrofisiológicos y del desarrollo neurocognitivo premórbido.

DISCUSIÓN: Mesulam define que en el desarrollo de las vías de redes neuronales, la alteración de funciones cognitivas no necesitan de múltiples lesiones, sólo porque el paciente muestra más de un trastorno cognitivo, lo que aporta las nuevas guías para la neurorrehabilitación y la explicación del funcionamiento neuro-psicológico de los pacientes que han cursado con una enfermedad del sistema nervioso central como la encefalitis.

CONCLUSIÓN: La aplicación de este paradigma permitió la integración de los trastornos encontrados y la instalación de un plan de recomendaciones que impactará en el mejoramiento funcional de la paciente y su familia.

TEORÍA BIOMECÁNICA PARA LA DEBILIDAD MUSCULAR PROXIMAL EN DERMATOMIOSITIS

HERNÁNDEZ BAUTISTA VÍCTOR MANUEL, LAMOTHE CERVERA PEDRO JOSÉ, MORA MAGAÑA IGNACIO, YAMAZAKI NAKASHIMADA MARCO ANTONIO, LAMOTHE MOLINA PEDRO ALBERTO, LAMOTHE MOLINA PAUL JONATHAN
* 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, con la certeza de que se trata de un padecimiento autoinmune que en razón de su génesis es de orden sistémico, contradice de fondo que la explica-

ción sea de tipo inmunológico por lo que emitimos una hipótesis que tiene su origen 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.

OBJETIVOS: Explicar en razones biomecánicas la causa de la debilidad muscular en 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 el hecho de que las fibras musculares ubicadas en los grupos musculares que son mencionados como 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 la presencia de fatiga en ese grupo muscular. El comportamiento descrito es válido para los grupos musculares donde el brazo de la palanca es mayor en comparación con la musculatura distal.

TUMORES DERIVADOS DE LA CRESTA NEURAL EN PACIENTES CON ENCEFALOPATÍA OPSOMIOCLÓNICA (SÍNDROME DE KINSBOURNE). EXPERIENCIA DE 20 AÑOS CON NIÑOS MEXICANOS

ARTIGAS PELAYO ÉDGAR IVÁN, SÁNCHEZ ECHEVARRÍA JAVIER, VARELA DOUGLAS MARLON, DÁVILA GUTIÉRREZ GUILLERMO*
* INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA

INTRODUCCIÓN: El síndrome de opsoclonus mioclonus, o síndrome de ojos y pies danzantes, es un trastorno paraneoplásico o postinfeccioso que fue descrito por Kinsbourne en 1962. Es una patología relativamente poco frecuente cuya incidencia y prevalencia no está determinada en México, siendo su presentación típica en la lactancia o en la edad preescolar, con un promedio máximo de aparición de los 3 a los 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 40%). Las secuelas neurológicas más frecuentes e importantes son las alteraciones cognitivas y del comportamiento, lo que la hace una entidad de interés para el médico, haciendo 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).

OBJETIVOS: Informar la presencia de tumores derivados de la cresta neural en pacientes estudiados durante un periodo de 20 años en tres instituciones de 3^{er} nivel de atención de la Ciudad de México.

MATERIAL Y MÉTODOS: Es un estudio prospectivo que se lleva a cabo en tres periodos de tiempo diferentes; en el Hospital Infantil de México "Federico Gómez" (1986-1992), en el Instituto Nacional de Salud Mental del DIF (1992-1994) y en el Instituto Nacional de Pediatría (1996-2006). Cada paciente fue sometido a un protocolo de estudio con la finalidad de determinar el origen del síndrome de Kinsbourne, con especial énfasis en la búsqueda de neuroblastoma. La mayoría de los pacientes ha tenido un seguimiento de por lo menos cinco años y solamente los de más reciente diagnóstico han tenido un seguimiento menor.

RESULTADOS: El síndrome fue diagnosticado en 48 pacientes, todos presentaron los cuatro signos y síntomas cardinales para el diagnóstico: opsoclonos, polimiclonías, 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 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 a tres meses. La etiología

más frecuente fue la para o postinfecciosa asociada a virus. Cinco casos presentaron 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 de 9% de nuestros casos se debieron 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 cinco casos de tumores derivados de la cresta neural, observamos un incremento significativo en los últimos dos 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.

