

IX REUNIÓN ANUAL DE LA ACADEMIA IBEROAMERICANA DE NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA

Curitiba, Paraná, Brasil. 10-13 de octubre, 2001

COMUNICACIONES ORALES

O1. Patología neurológica fetal

J. Holguín, J. Aristizábal, J. Vélez, G. Gallego, C.M. Córdoba

Servicio Materno Fetal. Departamento de Obstetricia y Ginecología. Universidad de Antioquia y Hospital Universitario San Vicente de Paul. Medellín, Colombia.

Objetivo. Describir los hallazgos malformativos del sistema nervioso en fetos de 20 a 26 semanas de gestación. **Método.** Estudio ultrasonográfico-vídeo de casos patológicos en gestantes de 21 a 36 años. **Resultados.** Se seleccionaron 10 casos de fetos que presentaban malformaciones neurológicas: 4 casos de holoprosencefalia, 2 casos de hidrocefalia, 2 microcefalia, 1 caso con un quiste porencefálico y 1 caso con mielomeningocele. Seis de los fetos eran varones, cuatro niñas. Ocho de ellos tenían diferentes malformaciones asociadas de los sistemas cardiovascular, genitourinario y digestivo. Se practican controles clínicos y ultrasonográficos mensuales, estudio genético y estudio bioquímico del líquido amniótico. Un feto femenino que presentaba grave dilatación del sistema ventricular fue hallado normal al nacimiento y cinco años después presenta un desarrollo psicomotor normal. **Conclusiones.** La ultrasonografía fetal permite el diagnóstico de los fetos con patología neurológica en edades tempranas de la gestación. En los casos de macrocefalia, la búsqueda de otras malformaciones extraneurológicas y el estudio genético y bioquímico permiten un diagnóstico más adecuado y el pronóstico correspondiente. El método, sin embargo, tiene debilidades que ocasiona falsos resultados positivos o negativos.

O2. Expression of neuronal nitric oxide synthase during hypoxia in the cerebellum of newborn piglets

N.A. Parikh, Q.M. Ashraf, A. Legido, J.P. de Chadarevian, C.D. Katsetos

Departments of Pediatrics. Thomas Jefferson University and MCP Hahnemann University and St. Christopher's Hospital for Children. Philadelphia, PA, USA.

Introduction. The calcium-dependent neuronal nitric oxide synthase (nNOS) is constitutively expressed in stellate and basket cells (S/B) of the cerebellum but not in cerebellar Purkinje cells (PC). Where hypoxia upregulates nNOS. **Objective.** To test the hypothesis that hypoxia-induced increased nNOS expression is mediated by NO. **Methods.** nNOS expression was determined immunohistochemically in 4 groups of newborn piglets: normoxia (n= 2), normoxic treated with selective nNOS inhibitor, 7-nitroindazole (7-NINA), (n= 2), hypoxic (n= 3), and hypoxic+7-NINA (n= 4). Treatment groups received 1 mg/kg 7-NINA intraperitoneally

prior to hypoxia or normoxia. Hypoxia was induced by decreasing FiO_2 to 0.05-0.07 for 1 hr. Tissue hypoxia was documented biochemically by ATP and phosphocreatine (PCr) levels. Eleven formalin-fixed, paraffin-embedded specimens from cerebellar cortex were immunostained with an anti-nNOS specific rabbit polyclonal antibody. **Results.** ATP levels (moles/g brain) in the different groups were as follows: 4.8 ± 0.7 in the normoxic, 4.0 ± 1.0 in the normoxic+7-NINA, 1.0 ± 0.4 in the hypoxic, and 1.5 ± 0.1 in the hypoxic+7-NINA groups, respectively. PCr levels (moles/g brain) in the different groups were as follows: 4.0 ± 0.4 in the normoxic, 3.6 ± 0.4 in the normoxic+7-NINA, 0.6 ± 0.2 in the hypoxic, and 1.0 ± 0.2 in the hypoxic+7-NINA, respectively. Labeling indices (LIs) were expressed as the percentage of nNOS positive neurons out of the total number of neurons counted in 20 non-overlapping high power fields. A weak but significant increase in immunoreactivity of nNOS was observed in PCs of the hypoxic group (LI: 29%) when compared to the normoxic (LI: 9%) and normoxic+7-NINA groups (LI: 5%). No significant decrease of nNOS immunoreactivity was observed in PCs of the hypoxic+7-NINA group (LI: 33%) as compared to the hypoxic group. No significant difference in immunoreactivity of nNOS in S/B cells was observed between normoxic and hypoxic groups. In contrast, there was decreased staining in S/B cells in the hypoxic+7-NINA and normoxic+7-NINA groups. **Conclusions.** Hypoxia induces nNOS expression in PCs which is unaffected by 7-NINA. 7-NINA appears to exert its inhibitory effect on S/B neurons which constitutively express nNOS. *Funded by NIH-HD 20337, NIH-HD 38079, NIH-HL 07027.*

O3. Decreased immunoreactivity of calbindin-D28k in cerebellar Purkinje cells of children with hypoxic-ischemic encephalopathy

A. Legido, M.L. Taylor, J.F. Geddes, J.M. Kaleyias, N.A. Parikh, S.A. Zanelli, J.P. de Chadarevian, C.D. Katsetos

Departments of Pediatrics and Pathology. St. Christopher's Hospital for Children, MCP Hahnemann University. Philadelphia, PA, USA.

Introduction. Purkinje cells (PC) are vulnerable to hypoxia/ischemia (HI) and rich in calcium binding proteins (CaBPs) such as calbindin-D28k (*J Neuropathol Exp Neurol* 2001; 60: 470-82). **Objective.** To investigate the immunoreactivity (IR) of calbindin-D28k in human PC. **Methods.** Cellular distribution of calbindin-D28k was determined immunohistochemically in PC of autopsy cerebella from children with clinical and/or morphologic evidence of recent or remote HI encephalopathy (HIE) (n= 15) and compared to children who died without HIE (controls, n= 12). Median age for all cases

was 3 mo. The median postmortem interval was 16.5 hrs. Percentages of calbindin-D28k positive PC per total PC counted were determined and median labeling indices (MLIs) were generated. **Results.** Calbindin-D28k MLI was significantly decreased in the HIE group (MLI, 33%, interquartile range [IQR] 16-53%) vs. controls (MLI, 98%, IQR 90-100%) ($p < 0.001$). Alterations in PC IR included lack of staining in neuronal cell bodies, weak perikaryal staining and decreased localization in apical dendrites and dendritic spines. Changes were more pronounced in children who suffered terminal HI than in those who survived the initial HI insult. For recent HI injury, patterns of IR in perisomatic profiles may represent synaptic sequestration of calbindin-D28k in axosomatic synapses of PC axonal collaterals. Overall, there was decreased calbindin-D28k staining in collateral fibers, but partial preservation of staining in efferent PC axons in white matter. **Conclusions.** There is an abrogating effect of HI on calbindin-D28k IR in human cerebellar PC. We speculate that perturbation of this neuroprotective CaBP may herald cell death or degeneration in these neurons.

O4. Miopatías neonatales: clínica e histopatología

E. Erazo, J. Las Heras, S. González, A. Henríquez, S. DiMauro

Servicio de Neurología. Unidad Neuromuscular. HLC Mackenna, A. Patológica H. San Borja A. A. Patológica Hospital Cl. UC Columbia University. New York, EE.UU.

Introducción. Las miopatías de posible expresión neonatal son las congénitas y metabólicas. Se caracterizan por clínica común (hipotonía, debilidad muscular) y diagnóstico fundamentalmente histopatológico. Las miopatías congénitas, consideradas no progresivas y relativamente benignas, pueden producir cuadros graves en el recién nacido (RN), incluso de curso fatal. En cambio, en las miopatías metabólicas el curso progresivo es la regla. Destacan las mitocondriopatas y glicogenosis. **Pacientes y métodos.** Describimos 8 RN con grave miopatía estudiados entre los años 1996 y 2000. La distribución por sexos fue de 4 varones y 4 mujeres. En 4 casos hubo disminución de movimientos fetales y en 3 se presentó polihidramnios. Cinco pacientes nacieron antes de las 36 semanas. Cuatro RN tuvieron Apgar menor de 6 a los 10 minutos. No hubo consanguinidad entre los padres. Dos tenían antecedentes familiares de enfermedades musculares. Cuatro fueron producto del primer embarazo. Los signos clínicos comunes fueron: grave hipotonía, debilidad muscular intensa, diparesia facial y trastornos alimentarios. Siete tuvieron trastorno respiratorio (6 con VM), 3 mostraron macrocefalia, 2 adelgazamiento costal, 2 luxación de caderas y 1 ascenso de diafragma derecho. **Resultados.** El estudio histopatológico e histo-

químico detectó 5 miopatías congénitas (1 nemalínica, 2 miotubulares, 1 desp. de fibras, 1 inespecífica) y 3 mitocondriopatías (2 déficit de COX y 1 déficit de complejos I, III y IV). Cuatro pacientes fallecieron, 2 con miopatía miotubular y 2 con mitocondriopatía. Dos permanecen aún conectados a VM (a los 18 y 23 meses de vida), uno de ellos con mejoría motora, y 2 muestran evolución favorable. Se determinó que los factores de mal pronóstico fueron Apgar inferior a 6 a los 10 minutos, pobreza o ausencia de motilidad espontánea durante el primer mes de vida y la permanencia en VM por más de cinco semanas. **Conclusión.** Se enfatiza la importancia de establecer un diagnóstico preciso de miopatía en el período neonatal por las implicancias pronósticas y de consejo genético.

O5. Distrofia miotónica neonatal. I: Clínica y pronóstico temprano

E. Ricardo, T. Dolores, R. Selma, L. Elizabeth

Servicio de Neurología. Hospital Luis Calvo Mackenna. Servicio de Neonatología Maternidad Salvador. Corporación para la Nutrición Infantil CONIN-CREDES. Santiago de Chile, Chile.

Introducción. La distrofia miotónica es una enfermedad multisistémica caracterizada por debilidad muscular, miotonía y cataratas. Se hereda en forma autosómica dominante. El gen afectado (19q11-13) es inestable y tiene la propiedad de amplificarse cuando se transmite por vía materna, produciendo anticipación de los síntomas en generaciones sucesivas. La distrofia miotónica neonatal (DMN) es la expresión más grave de la enfermedad y se hereda casi exclusivamente por transmisión materna. Se expresa por hipotonía, trastornos respiratorios y/o alimentarios, debilidad muscular intensa y diplejía facial. La mortalidad es alta y alcanza el 50% en el primer año de vida. **Pacientes y métodos.** En esta serie describimos 32 casos diagnosticados entre los años 1984 y 2001. La serie está constituida por 22 varones y 10 mujeres, correspondientes a 26 familias. 21 casos se pesquisaron en el período neonatal, 8 en el primer año de vida y 3 antes de los 3 años de vida. 23 madres tuvieron polihidramnios. **Resultados.** En 13 casos se detectó disminución de movimientos fetales a partir del 6.º mes de gestación. 26 recién nacidos (RN) nacieron por cesárea debido a una pobre contractilidad uterina. El período de gestación varió entre 33 y 41 semanas, y el test de Apgar fluctuó entre 1 y 8 a los 5 minutos; en 15 RN fue inferior a 6. 32 RN tuvieron hipotonía, debilidad muscular y diplejía facial, 29 sufrieron dificultad de succión-deglución y 26 presentaron problemas respiratorios desde las primeras horas de vida. La mortalidad alcanzó el 40% (13 casos) y ocurrió durante los primeros 6 meses de vida. Se correlacionó directamente con Apgar igual o menor de 5 a los 5 minutos, prematuridad (menos de 36 semanas), escasa o nula motilidad espontánea durante la primera semana de vida y conexión a ventilador mecánico durante más de 6 semanas. **Conclusiones.** Destacamos estos factores como índices de mal pronóstico. Enfatizamos la importancia del diagnóstico neonatal de la DMN para efectuar tempranamente un consejo genético eficaz.

O6. Distrofia miotónica neonatal. II: Diagnóstico y genética

E. Ricardo, A. Isabel, M. Aspillaga, J. Las Heras, L. Cartier

Servicio de Neurología y Unidad Genética. Hospital Luis Calvo Mackenna. Neuropatología. Hospital San Borja Arriarán y Hospital Salvador. Santiago de Chile, Chile.

Introducción. La distrofia miotónica neonatal (DMN) se expresa generalmente por asfixia neonatal grave, por lo cual los recién nacidos (RN) suelen ser erróneamente catalogados como portadores de encefalopatía hipóxico-isquémica. Esto explica el subdiagnóstico de esta entidad. Es esencial la confirmación diagnóstica de DMN, la cual se obtiene con el examen de la madre y/o estudio de ADN al RN y sus padres. Otros estudios como radiografía de tórax, ecotomografía cerebral, electromiografía y biopsia muscular al RN pueden ser orientadores pero no diagnósticos. **Pacientes y métodos.** En nuestra serie, el diagnóstico se confirmó al detectar miotonía clínica/eléctrica en 23 madres, 20 de las cuales desconocían su enfermedad en el momento del estudio. En tres familias los padres eran asintomáticos. **Resultados.** El estudio genético permitió confirmar la distrofia miotónica en dos madres y un padre. La radiografía de tórax con ascenso diafragmático derecho apareció en 20 casos, pero detectamos un caso con esta alteración cuyo estudio genético descartó DMN. La ecografía cerebral mostró dilatación de ventrículos laterales en 19 casos (signo descrito en DMN). La electromiografía se realizó a sólo 6 recién nacidos, y mostró alteraciones miogénicas y ausencia de miotonía eléctrica. Finalmente, 10 casos fueron sometidos a biopsia muscular. Se observó atrofia de fibras en todos los casos, y alta proporción de núcleos centrales en 8 RN, ambos signos sugerentes de miopatía inespecífica. Sólo en 2 casos se observó masas sarcoplásmicas, hallazgo altamente sugerente de distrofia miotónica. La atrofia selectiva de fibras tipo I se vio en 1 caso. **Conclusiones.** El diagnóstico de distrofia miotónica neonatal es clínico, al detectar los signos característicos en el RN y (generalmente) la madre. Si los padres son asintomáticos el estudio genético es indispensable para confirmar la enfermedad.

O7. Prevención de las enfermedades neuromusculares infantiles

M.C. Martínez de Posadas

Sección Neurofisiología Pediátrica. Hospital Aeronáutico Central. Buenos Aires, Argentina.

Objetivo. Determinar la metodología para prevenir en forma primaria y secundaria las enfermedades neuromusculares infantojuveniles. **Pacientes y métodos.** El período estudiado correspondió a los años 1992-2000. Las edades fueron desde recién nacidos a 17 años. Los diagnósticos incluyeron la metodología habitual y análisis moleculares de ADN. La discapacidad se consideró en el momento de la primera consulta, o tardía si era prevista, pero aún no estaba instalada. El abordaje genético sobre el núcleo familiar se realizó a través de estudios de liga-

miento y consejo genético en el marco ético preestablecido. Se trata de un trabajo multidisciplinario de especialistas. **Resultados.** Se obtuvieron sobre un total de 209, estudiados entre 1993 y 2000. Las miopatías representaron el 18% y las neuropatías el 82%. La discapacidad en el momento de la primera consulta estuvo presente en un 62% en las miopatías, mientras que en las neuropatías lo fue en un 8,1%. La discapacidad tardía fue sugerida en un 59,9% del total de las miopatías, y en un 29,7% del total de las neuropatías. **Conclusiones.** La prevención requiere un abordaje multidisciplinario, consejo genético apropiado y diagnóstico precoz. La metodología empleada permitió elaborar planes y proyectos que deberán incluir estudios multicéntricos, para lo cual se elabora una estructura a través de redes de atención. Los resultados permitirán equilibrar los costes-beneficios en el Área de Salud, y así propiciar políticas públicas que permitan neutralizar sus desventajas.

O8. Early electrodiagnostic studies aid in determining surgical candidates in infants with brachial plexus birth trauma

I. Yaylali, I. Alfonso, O. Papazian, J.A.I. Grossman

Brachial Plexus Injury Program. Miami Children's Hospital. Miami, FL, USA.

Introduction. A recent report from Smith and Birch suggests that the use of electrodiagnostic studies (EDS) can be an accurate predictor of surgical candidates in infants with brachial plexus birth trauma (BPBT), with a direct correlation to the clinical examination. **Objective.** To corroborate EDS predictor value for selecting surgical candidates in infants with BPBT. **Methods.** Forty consecutive infants ages 2 to 8 months who presented with clinical evidence of a significant brachial plexus injury were evaluated using a combination of electromyography (EMG) and nerve action potential (NAP) according to the protocol of Smith and Birch. Findings were correlated with the sequential clinical examinations and magnetic resonance imaging (MRI) as well as operative findings including intraoperative neurophysiology in 40 infants who underwent surgical repair. **Results.** In all cases, the EDS provided valuable information consistent with other clinical studies including physical examination. **Conclusion.** When properly performed, EDS provide useful information for surgical decision-making and planning in cases of brachial plexus birth trauma.

O9. Valor comparativo de las terapias del neurodesarrollo y de facilitación antagonista administradas entre los 3 y 24 meses de edad a niños con factores de riesgo de parálisis cerebral e hipertonia muscular en la adquisición de la marcha y el uso de las manos

O. Papazian, I. Alfonso, V. García

Centro para el Tratamiento de la Espasticidad y Movimientos Involuntarios. Departamento de Neurología. Miami Children's Hospital. Miami, FL, EE.UU.

Introducción. La meta principal de la rehabi-

litación de niños con factores de riesgo de parálisis cerebral e hipertonia muscular a los 3 meses de edad es que caminen y usen sus manos independientemente a la edad de 2 años. El método más empleado para alcanzar estos objetivos se basa en la inhibición de la actividad refleja anormal y de los patrones anormales de movimientos, superponiendo la facilitación de movimientos más normales y automáticos (TND). Los autores proponen un método que inhibe la actividad refleja miotática y postural aumentada de los músculos protagonistas y promueve la facilitación de la actividad refleja normal pero reflejamente inhibida de los músculos antagonistas (TFA). **Objetivo.** Determinar si la TFA es mejor que la TND para aumentar la incidencia de que un niño camine y use sus manos a los 2 años de edad. **Pacientes y métodos.** A fin de lograr este objetivo, 208 niños con factores de riesgo de PC e hipertonia muscular estática y dinámica (124 con diplegia espástica y 84 con cuadriplegia espástica) fueron asignados en el orden en que se diagnosticaron la TND y TFA en partes iguales en cuanto al sexo, edad gestacional y peso al nacer. Se excluyeron los niños con traqueostomía, gastrostomía, crisis epilépticas, derivación ventriculoperitoneal para hidrocefalia, infecciones intrauterinas, trastornos cromosómicos y genéticos, enfermedades hereditarias neurodegenerativas y anomalías del desarrollo cerebral en las neuroimágenes. Todos los padres fueron instruidos a: 1. Evitar la postura erecta con o sin apoyo plantar estático (sostenedores) y en movimiento (andadores); 2. Promover la postura sentada con las caderas, rodillas y tobillos a 90 grados y la espalda y cuello erectos, los hombros externamente rotados, codos en flexión a 90 grados y carpo, manos y dedos en posición neutral; 3. Mantener durante el sueño la postura supina con la cabeza en la línea media, codos y rodillas en extensión, carpo, manos y dedos en posición neutra y tobillos y pies a 90 grados, y 4. Estirar los músculos y movilizar las articulaciones durante 10 minutos tres veces al día. En ambos grupos se usaron inmovilizadores de las articulaciones para alcanzar posturas fisiológicas de las articulaciones durante el sueño. Los niños asignados a la TND y la TFA recibieron tres sesiones de una hora cada una a la semana por los terapeutas y padres o sus asignados, respectivamente. La TFA consistió en provocar en los niños los reflejos de ubicación de las extremidades inferiores y superiores y de alineamiento del tronco y cabeza en posición de gateo en sesiones de 10 minutos para cada reflejo dos veces al día. El protocolo se mantuvo hasta la edad de 2 años. Los niños fueron evaluados neurológicamente cada 3 meses. **Resultados.** El 82 y 42% de los niños diagnosticados con diplegia espástica y cuadriplegia espástica en el grupo con TFA caminaron y usaron sus manos independientemente a la edad de 2 años en contraste con el grupo con TND, que sólo alcanzaron estas funciones el 42 y 16% de los niños con diplegia espástica y cuadriplegia espástica. Los siguientes factores se consideraron de buen pronóstico: sexo femenino, edad gestacional mayor de 34 semanas, peso al nacer mayor de 1.500 g, desarrollo psicomotor normal y control de la

postura de la cabeza ($p < 0,001$). Los siguientes factores se consideraron de mal pronóstico: sexo masculino, edad gestacional menor de 34 semanas, peso al nacer menor de 1.500 g, presencia de amnionitis, complicaciones del parto con sufrimiento fetal, encefalopatía neonatal, microcefalia, ausencia de los reflejos de ubicación, persistencia de los reflejos tónico-cervicales, incapacidad para sostener la cabeza, retraso psicomotor y ceguera cortical ($p < 0,001$). No hubo diferencias entre los dos grupos en cuanto a factores pronósticos. **Conclusiones.** Recomendamos iniciar con TFA a los niños con factores de riesgo de PC e hipertonia muscular a los 3 meses de edad, ya que la incidencia de niños caminando y usando sus manos independientemente a la edad de 2 años fue mayor ($p > 0,001$) con este método que con el de TND.

O10. Clinical features and MRI characteristics of malformations of cortical development in childhood

J. Bulacio, L. Ballarino, J. Linzoain, M. Patiño, R. Córdoba, A. Kesman, S. Baldi, G. Foa Torres, C. Oulton, M. Albarenque, Z. Sfaello

CTC. CETES. Universidad Católica de Córdoba. Argentina.

These malformations are being identified with increasing frequency in patients with epilepsy and developmental delay. **Objective.** To determine clinical features and MRI characteristics of malformations of cortical development (MCD) occurring in a group of children referred to a tertiary pediatric center. **Patients and methods.** Original MR images were reviewed by two investigators, who were blinded to clinical details, to label these malformations according to an existing classification system. Clinical information was collected by a review of hospital records. **Results.** A total of 37 children with MCD were identified. There were 20 boys and 17 girls, ages 72 days to 17 years at initial imaging (mean age: 4.5 years). Seizures were present in 86.5%, and developmental delay in 13.5%. The main malformations identified were heterotopic gray matter (30%), agyria/pachygyria (27%), polymicrogyria (25%), schizencephaly (14%), and hemimegalencephaly (4%). Eighteen patients had features of more than one malformation. Most lesions were multilobar (91.4%), with the parietal lobe being the most common lobe involved (37.5%). A total of 4 patients had abnormalities of the corpus callosum (11.4%). **Conclusions.** A wide array of MCD are seen in a pediatric population as evidenced by this study. It illustrates both the differences between adult and pediatric groups as well as the more devastating clinical manifestations.

O11. Validação dos sinais e sintomas de neoplasias cerebrais na infância

N. Argollo, I. Lessa

Universidade Federal da Bahia, Salvador, Bahia, Brasil.

Objetivo. Validar os grupos de sintomas/sinais de neoplasia cerebral capazes de diagnosticar,

com maior probabilidade de certeza, crianças com neoplasia. **Métodos.** Estudo de corte transversal, clínico-epidemiológico, duplo-cego, para validação diagnóstica de sintomas/sinais de neoplasia cerebral na infância, baseado em laudos dos exames e questionários existentes nos serviços de tomografia computadorizada cranio-encefálica (TCCE) e/ou ressonância magnética (RM), estado da Bahia, 1º semestre de 1995. Total de 753 crianças, 1-15 anos, com exame e informações sobre sintomas/sinais. Estes foram classificados em 4 grupos (1 a 4), segundo localização de tumores cerebrais. TCCE e/ou RM foram o padrão-ouro e a validação independente para cada grupo. Cálculos básicos: sensibilidade, especificidade, valores preditivos positivo (VPP) e negativo, acurácia, prevalência pré-teste e intervalo de confiança (IC) a 95%. Complementares: viés, 'odd ratio' (OR), razões de prevalência (RP) e o Kappa (k) com qualificação das validações. **Resultados.** Detectados 34 casos de tumor, com perda de um; prevalência de 4,4%. Resultados das validações $\geq 90\%$ para sintomas/sinais do grupo 2 (ataxia e/ou paralisia de pares cranianos), excepto VPP = 82%; elevado e validação 'ótima'. Foi o melhor grupo preditor de tumor. IC das prevalências foram significantes, com pequenas amplitudes. O grupo 3 (distúrbios endócrinos/visuais), foi ótimo pelo k, mas com baixo VPP. **Conclusões.** Sintomas/sinais do grupo 2 são importantes para o diagnóstico de tumor cerebral, seguido do 3. Anamnese e exame neurológico completos em crianças com cefaléia e/ou convulsão são importantes para triagem e referência para bioimagem. O elevado número de exames normais aumenta os custos assistenciais, prejudicando crianças com real necessidade do exame.

O12. Estimativa da prevalência de neoplasia cerebral na faixa etária pediátrica pelo método de captura-recaptura

N. Argollo, I. Lessa

Universidade Federal da Bahia, Salvador, Bahia, Brasil.

O estudo teve como objectivo estimar a prevalência e a letalidade das neoplasias cerebrais primárias em crianças entre 1-15 anos, Bahia, 1995. O desenho foi de corte transversal, incluindo todos os casos de neoplasia cerebral diagnosticados por múltiplas fontes. A partir dos casos identificados foi utilizado o método de captura-recaptura para estimar o provável número real de casos e medir prevalências, com intervalos de confiança (IC) a 95%. Por este método estimou-se a existência de 87 casos (IC = 64; 111) de neoplasias cerebrais no Estado, sendo 72 (IC = 54; 91) na capital. A prevalência resultante foi 1,85/100.000 crianças entre 1 e 15 anos (IC = 1,36; 2,36/100.000) para o Estado e 10,1/100.000 (IC = 7,58; 12,77/100.000) para a capital. A letalidade foi 5,4% (IC = 4%; 8%) para a capital e 8,9% (IC = 7%; 13%) para o Estado. O método de captura-recaptura mostrou elevada precisão na estimativa do total de casos. Possíveis causas para o não diagnóstico e/ou tratamento das neoplasias são a ausência de registro, má qualidade assistencial falta de serviço de neurocirurgia nas cidades do interior.

O13. Aspectos clínico-epidemiológicos das neoplasias na faixa etária pediátrica no estado da Bahia, Brasil

N. Argollo, I. Lessa

Universidade Federal da Bahia, Salvador, Bahia, Brasil.

O estudo tem como objetivo descrever aspectos relevantes da clínica e da epidemiologia das neoplasias cerebrais em crianças entre 1 e 15 anos, Estado da Bahia, primeiro semestre de 1995. Utilizou-se desenho de corte transversal para o levantamento de todos os casos novos e preexistentes de neoplasia cerebral diagnosticados através da neuroimagem entre todas as crianças que realizaram estes exames. Em 2.128 exames foram diagnosticados 48 casos de neoplasia cerebral, sendo 19 deles incidentes. A prevalência no estudo clínico-epidemiológico foi de 2,3% e a incidência de 0,9%. Predominou o sexo masculino (1,4:1), a faixa etária de 10 a 15 anos (65%), para os casos prevalentes. A faixa etária de 1 a 4 anos foi a predominante nos casos incidentes. O sintomatológico ataxia e/ou paralisia dos nervos cranianos e o de distúrbios endócrinos e/ou visuais foram os mais prevalentes (82% e 43%, respectivamente). Houve predominância da localização supratentorial, o que vem sendo demonstrado por outros autores e a predominância faixa etária de adolescentes se deve ao fato do estudo incluir casos prevalentes.

O14. Epilepsia tumoral en la infancia

J. Campos-Castelló, S. Briceño-Cuadros, P. Mata-González, A. Martínez-Martínez, J. Careaga-Maldonado

Servicio de Neurología Pediátrica. Hospital Clínico San Carlos, Madrid, España.

Objetivo. La epilepsia tumoral en la infancia se define como aquella que marca el debut clínico en un proceso de tal etiología. Su frecuencia es baja, 0,4% en series no seleccionadas recientes (Berg, 2000). **Pacientes y métodos.** Presentamos una casuística de 20 casos consecutivos y valoramos sus aspectos clínicos, EEG, neuroimagen, etiopatogenia, tratamiento y pronóstico. **Resultados.** Valoramos 20 casos consecutivos, estudiados entre 1976-2000. Excluimos la esclerosis tuberosa, otras neuroectodermosis, malformaciones vasculares incluidos los cavernomas, displasias corticales y la epilepsia tras resección tumoral. El tiempo medio de diagnóstico fue de 3a 10m (6m-10a), con 1/3 de diagnóstico precoz. La relación niño/niña fue de 1:1,5. Las crisis más frecuentes fueron las parciales complejas (55%), 35% generalizadas, con una alta frecuencia (incluso pluricotidiana). La localización preferente la hemisférica (temporal) por tumores de baja graduación: astrocitoma (80%), neuroepitelioma disembrionálico, gangliocitoma/ganglioglioma. El EEG fue muy informativo: multifocal (12,5%), focal irritativo (puntas con lentificación, 25%), ondas lentas focales (25%), focal generalizado (12,5%). La neuroimagen fue resolutive en el 100% de RM mientras que la TAC fue negativa en el 35%. Un 40% de los casos se resecaron totalmente, con mortalidad del 5%. La calidad de vida resultó satisfactoria en el 85% de los supervivientes, con retirada de la medica-

ción en el 15%. **Conclusiones.** Toda epilepsia localizada farmacorresistente, a excepción de la benigna rolándica (salvo los casos de evolución atípica), es candidata a cirugía, y dentro de este grupo se encuentran —entre otros— los casos de epilepsia tumoral. Su diagnóstico precoz es importante dada la benignidad de muchos tumores, en los que la posibilidad de resección total y la curación del proceso es un hecho.

O15. Localization of the neuronal class III β -tubulin in oligodendrogliomas

C.D. Katsetos, J.F. Geddes, L. Del Valle, A. Legido, J.C. Boyd, E. Perentes, S.J. Mørk.

Departments of Pediatrics & Pathology. St. Christopher's Hospital for Children. MCP Hahnemann University. Philadelphia, PA, USA.

Background. The class III β -tubulin isotype (β III) is widely regarded as a neuronal marker in development and neoplasia. In previous work we have shown that the expression of β III in neuronal/neuroblastic tumors is differentiation dependent. In contrast, the aberrant expression of this isotype in astrocytomas, is associated with malignancy (*Arch Pathol Lab Med* 2001; 125: 613-24). **Objective.** To investigate the immunoreactivity (IR) profile of III β -tubulin in oligodendrogliomas, as a marker for anaplastic potential. **Methods.** Thirty archival, surgically-excised oligodendrogliomas (25 'classical' and 5 anaplastic), were studied by immunohistochemistry using anti- β III monoclonal (TuJ1) and polyclonal antibodies. A monoclonal antibody to Ki67 nuclear antigen (NC-MM1) was used as a marker for cell proliferation. **Results.** β III-IR is significantly greater in anaplastic oligodendrogliomas (median labeling index [MLI], 62%, interquartile range [IQR], 40-73%) as compared to 'classical' oligodendrogliomas (MLI, 34%, IQR, 17-45%) ($p < 0.001$). A highly significant linear relationship is observed between β III and Ki67 LIs according to ascending gradient of malignancy (β III, $p < 0.001$ and Ki67, $p < 0.0001$, $r = 0.856$). **Conclusions.** β III-IR in oligodendrogliomas is associated with an ascending gradient of malignancy and thus may be a useful ancillary diagnostic marker. However, the significance of β III LIs in 'classical' tumors with respect to prognostic and predictive value, requires further evaluation. Under certain neoplastic conditions, the class III β -tubulin isotype is not neuron-specific, calling for a cautious interpretation of β III + phenotypes in primary neuroepithelial tumors.

O16. Importancia del estudio por resonancia magnética espectroscópica para el tratamiento de los tumores intracraneales asociados a la neurofibromatosis tipo 1

S. Rafia, M.R. Pizzatto, J.M. García-Segura, J. Viano, I. Pascual-Castroviejo

Servicio de Neurología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Sanatorio Ntra. Señora del Rosario. Madrid, España.

Objetivo. Mostrar la importancia decisiva que tiene el estudio por RM espectroscópica de los tumores intracraneales asociados a neurofibro-

matosis tipo 1 (NF1). **Pacientes y métodos.** Los tumores de vías ópticas son los más frecuentes en niños con NF1 (entre el 14 y el 15%), seguidos de los de tronco cerebral (4-5%). Casi siempre son benignos. Hemos podido estudiar más de 50 casos de tumores de vías ópticas, muchos con extensión intracerebral, y unos 15 de tronco cerebral. En los casos de duda sobre su naturaleza histológica, practicamos RM espectroscópica tras la RM convencional. **Resultados.** Entre todos los casos, sólo dos mostraron signos de malignidad —práctica ausencia de N-acetil aspartato, intensa señal de colina, disminución de la señal de creatina, gran disminución del mioinositol y presencia de lípidos móviles— estando uno en tronco cerebral y otro en proyecciones posteriores de cintillas ópticas. En estos dos casos se observó la progresión de la sintomatología neurológica y hubo de aplicarse citostáticos en uno y radioterapia en el otro (en razón a su edad). En los otros casos, en que no existían alteraciones relacionadas con agresividad tumoral en la RM espectroscópica, no hubo empeoramiento clínico. **Conclusión.** La RM espectroscópica puede ser el primer marcador no agresivo de la malignidad o benignidad tumoral en los casos de tumores relacionados con la NF1 en los que 'el saber esperar' puede ser muy conveniente en la mayoría de los casos.

O17. Acquired hemiplegia in childhood. Restropective study of 35 patients

I.H. Yamamoto, L.H.C. dos Santos, S.A. Antoniuk, M.A. Luz, M. Rodrigues, S. Bruno, I. Bruck

Neuropediatric Center (CENEP). Clinics Hospital (CH). Federal University of Paraná. Curitiba, Paraná, Brazil.

Objective. To evaluate the clinical and neuroradiological characteristics, etiology and evolution of acquired hemiplegia (AH). **Methods and results.** Restropective study of 35 patients with the diagnosis of AH seen in the ward of CH during the period between 1970 and 2001. During this period, it was seen 35 patients with AH. Eleven girls and 24 boys, the mean age of 6 years old and 8 months (11 months up to 13 years old) mostly white (91.42%). The ischemic stroke was found 24 cases (68.57%), including 15 with arterial ischemic stroke and one with sinovenous thrombosis and 8 unidentified diagnosis. Six cases (17.14%) with hemorrhagic stroke, 4 of which were caused by vascular abnormalities; 1 by brain injury and another one by tumor bleeding. The seizures occurred in 16 cases (45.71%), mostly generalized tonic-clonic. Outcome on 28 patients (57.14%) didn't have persistent hemiparesis; with aphasia in 2 cases. **Conclusions.** The majority of cases were boys, white, ischemic stroke and 46% with seizures. One third of patients didn't find final etiologic diagnosis. Sixty percent of patients had persistent neurologic disabilities.

O18. Head trauma in children: risk factors at Curitiba

L.H.C. dos Santos, L.R. Aguiar

Cajuru Hospital. Catholic University of Paraná. Curitiba, Brazil. Neuropediatrician of CH and Professor of

Pediatric Department. Federal University of Paraná. Neurosurgeon. Professor in chief of Neurosurgery Department. Catholic University of Paraná. Curitiba, Brazil.

Objective. To identify risk factors of head trauma (HT) in children and to verify Glasgow Coma Scale (GCS) score accuracy. **Methods and results.** Retrospective study of HT data seen in the emergency room between January 1996 and December 1997. For statistical analysis, using SPSS/PC+v2.0, we compare results of clinical (CT) and surgical treatment (ST). During this period, 318 patients 12 years of age or younger were admitted after HT. There were 43 (13.5%) ST and 275 (86.5%) CT. CT was predominant between 0 and 3 years and ST between 4 and 12 ($p = 0.022$). Leading cause of trauma was pedestrian injuries, followed by motor vehicle crash and falls. Falls injuries were leading cause of the ST, followed by aggression. Mortality occur in 11, mostly CT. Boys predominates, without mortality difference between sex. Skull fracture (SF) was seen in 58 patients, ST in 18 patients. Surgical treatment predominates in patients with SF ($p < 0.005$). Patients with initial $GCS \leq 8$ had a lower glasgow outcome scale at discharge ($p < 0.001$). **Conclusions.** Majority were boys, mortality was equal on both sex, accidents involving motor vehicles were predominant, leading cause of ST was falls and aggression, ST predominates in SF, GCS (cutoff 8) was predictive of outcome.

O19. Uma revisão clínico-laboratorial da síndrome de Leigh baseada em sete casos

A. Fernandes, J.C. Llerena, L.C. de Azevedo

Instituto Fernandes Figueira/FIOCRUZ. Departamento de Genética Médica e Serviço de Neurologia Pediátrica. Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

Objetivos e métodos. Baseado no estudo clínico e laboratorial de sete casos de Síndrome de Leigh (SL) foi realizada revisão bibliográfica dos critérios clínicos e métodos laboratoriais para racionalização do processo diagnóstico. **Resultados.** Dos casos relatados (4 masculinos: 3 femininos), apenas uma família (caso1) demonstrou típica herança mitocondrial com mutação 8993 T→C. Em outras duas famílias (caso 3, 5 e 6), a etiologia era deficiência de complexo I. Nas demais não se estabeleceu uma etiologia de certeza. Entre os pacientes (pcts) a principal sintomatologia envolvia acometimento motor (7/7) principalmente hipotonia (7/7) com envolvimento piramidal e extrapiramidal (6/7), atraso (2/7) ou regressão (5/7) do desenvolvimento psicomotor também foram achados frequentes. A história natural da doença em nossos pct's foi lentamente progressiva, ao longo de vários anos, com déficits neurológicos progressivos, associados a condições que aumentem a demanda metabólica (6/7). A família portadora da mutação mitocondrial 8993 T→C teve, em dois membros, o percentual de heteroplasmia detectado no período pré-natal através da biópsia do viló corial com valores calculados em 70% e 53,2%. **Conclusões.** O estabelecimento de critérios diagnósticos clínicos, laboratoriais e radiológicos auxiliares

ao para o diagnóstico da SL são sugeridos de acordo com as principais alterações detectadas em nossos pct's e àquelas descritas na literatura.

O20. Síndrome del maquillaje Kabuki (Niikawa-Kuroki)

S. Briceño-Cuadros, J. Campos-Castelló, G. Bueno-Lozano, O. Pérez-Rodríguez

Servicio de Neurología Pediátrica. Hospital Clínico San Carlos. Madrid, España.

Objetivo. El síndrome de Kabuki, descrito por Niikawa y Kuroki (1981), cuya prevalencia estimada es de 1:32.000, no posee un marcador biológico. Su diagnóstico se basa exclusivamente en aspectos fenotípicos: dismorfia facial que semeja el maquillaje utilizado por los actores de Kabuki, almohadillado fetal del pulpejo de los dedos en manos, alteraciones dermatológicas, retraso del crecimiento posnatal y malformaciones óseas. Asocia con diversa frecuencia implicaciones oftalmológicas, estomatológicas, cardíacas, renales, urogenitales, ORL y entre las neurológicas: retraso mental y del lenguaje, epilepsia, alteraciones de la migración neuronal e hidrocefalia. Se han publicado un centenar de casos en pacientes japoneses, europeos y norteamericanos. Presentamos nuestra experiencia en 4 casos y revisamos la literatura. **Resultados.** Presentamos 5 niños (4 varones, 1 mujer), con historia de hipotonía y retraso de hitos madurativos, deficiencia cognitiva moderada y lenguaje con especiales dificultades fonológico-sintácticas y prosodia excéntrica. La dismorfia facial se caracterizó por cejas arqueadas, eversion del párpado inferior en su tercio externo, orejas grandes, puente nasal ancho y deprimido, paladar ojival y almohadillado fetal del pulpejo de los dedos. Alteraciones esqueléticas y talla baja se observan de manera variable. Los estudios complementarios –cariotipo, hormonales, hematológicos y metabólicos– son normales. La neuroimagen (TAC, RM) sólo reveló una discreta atrofia córtico-subcortical en dos de los pacientes. **Conclusión.** El síndrome de Kabuki es relativamente fácil de reconocer por sus características dismórficas, siendo un proceso multiorgánico en el que la participación del sistema nervioso es plurisintomática y el hecho más constante es el retraso mental y del lenguaje.

O21. Aspectos relevantes dos laudos de perícia médico-legal em lactentes com até um ano de idade com diagnóstico inicial de morte súbita no município de Porto Alegre nos anos de 1997 e 1998

M.L. Nunes, D. Aerts, F. Sant'Anna, E.M. Rodrigues

Serviço de Neurologia e Faculdade de Medicina da PUC-RS. Hospital São Lucas da PUC-RS. Secretaria Municipal de Saúde de Porto Alegre. Brasil.

Objetivos. Avaliar os aspectos relevantes dos laudos médico-legais, correlacionando-os com a causa mortis definitiva, assim como observar determinadas características periciais presentes nos lactentes com morte súbita, no intuito

de promover a prevenção. Além disso alertar sobre o sub-diagnóstico do problema. **Método.** Agrupamento da totalidade de crianças com idade inferior a 1 ano de idade no município de Porto Alegre em 1997 e 1998, com o auxílio da Secretaria Municipal de Saúde, que apresentavam o diagnóstico presuntivo de morte súbita. Destas crianças, foram isoladas aquelas que foram encaminhadas ao Departamento Médico-Legal. Essa amostra foi de 38 lactentes. **Resultados.** A idade média da morte foi de 3,88 meses (DP= 2,72), sendo que 73,5% dos lactentes eram do sexo masculino. Obeve-se 73,5% com cor branca. Foram referidos como tendo bom estado nutricional um total de 64,7%, independentemente da causa da morte ($p < 0,05$). Não se observou diferença entre a idade em que ocorreu a morte e sua causa definitiva. **Conclusão.** Na nossa amostragem, a principal causa de morte súbita foi a de origem indeterminada (SMSL). Dentre os casos encaminhados como morte súbita, um número significativo era de outras entidades já bem conhecidas e que devem ser prontamente prevenidas. Urge que novos estudos sobre SMSL sejam realizados com maior número de casos para possamos identificar fatores de risco e atuarmos na prevenção dessas mortes.

O22. Orientações sobre posição de dormir e fatores de risco para a síndrome de morte súbita do lactente adotada nas maternidades dos hospitais-escola do Brasil

M.L. Nunes, E.M. Rodrigues, M.P. Martins

Serviço de Neurologia Infantil. Faculdade de Medicina da PUC-RS, Brasil.

Objetivos. Demonstrar a importância da Síndrome da Morte Súbita do Lactente em nosso país, assim como trazer evidências científicas de como prevenir a SMSL, em especial no que diz respeito ao decúbito adequado do lactente. **Métodos.** Estudo multicêntrico internacional coordenado pela Organização mundial da Saúde e SIDS International desenvolvido em diversos países dos 5 continentes. Foram selecionados hospitais com programa de Residência Médica em Pediatria e enviados questionários para serem respondidos pelo médico responsável pelo berçário e/ou UTI neonatal. Cada item foi avaliado individualmente e posteriormente as respostas foram agrupadas por regiões geográficas. **Resultados.** Foram analisadas as informações referentes a 55 centros que retornaram os questionários corretamente preenchidos. O decúbito lateral é a posição preferencial para dormir utilizada no berçário e mais orientada para o uso domiciliar na alta hospitalar. Nas unidades de tratamento intensivo existe maior variabilidade na escolha da posição na alta hospitalar. Evitar fumo durante a gestação é recomendado em 85% dos hospitais e informações sobre evitar fumar próximo ao recém-nascido em 75%. **Conclusão.** A recomendação da posição supina ao dormir e orientações para a prevenção da SMSL não tem sido realizados de rotina nos hospitais pesquisados. Talvez estas orientações não sejam consideradas importantes pela ausência de informações sobre incidência de SMSL na maioria das cidades do Brasil.

O23. Sleep disorders in infants between 1 and 12 months and associated factors

V.F. Incott, V.E.B. Fabricio, J.H. Yared, R.J. Rodrigues, L.H.C. Santos, I. Bruck, S.A. Antoniuk

Pediatrics Departments. Neuropediatrics Service Clinics Hospital-Federal University of Paraná. Brazil.

Objectives. Study the incidence of sleep disorders in infants between 1 and 12 months and related factors. **Methods.** Responsible people by 155 children, between 1 and 12 months and attended Clinics Hospital, were interviewed from January to March/2001 basing a protocol previously established by the authors of the study. It was asked about time to start to sleep, sleep time, child's behavior during sleep, breast feeding, residence moving frequency and motherly behavior. Odds ratios and confidence limits for disability were calculated. **Results.** It was observed that 34.2% of children show delay to sleep, 21.9% emit some sound, 34.2% are restless during the sleep and 9% wake up at least four times. Associating with environmental factors, 34.5% of children, whose mothers smoke, delayed to sleep. Residence moving frequency associated with restless sleep occurs in 35.7% of cases. Children that don't sleep in lateral position and show a restless sleep represent 34.8%. There was a significant relation between delay to sleep and motherly depression (33.3%). **Conclusion.** Sleep disorders more often observed in this study were the dyssomnias, manifested by delay to sleep and restless condition during sleep. Confirmed by the literature, motherly depression appears related to the dyssomnias. It was also perceived some relation with residence moving frequency, motherly smoke and child's position during sleep.

O24. Efecto de las descargas epileptiformes focales sobre el aprendizaje y memoria de una tarea de prevención activa en ratas

O. Papazian^a, I. Alfonso^b

^a Director. Neurofisiología Clínica. ^b Director. Neurología Neonatal. Departamento de Neurología. Miami Children's Hospital. Miami, FL, EE.UU.

Introducción. Aproximadamente un cuarto de los escolares con epilepsia idiopática del lóbulo temporal con descargas epileptiformes (DE) en el lado izquierdo persistentes presentan trastornos de la memoria auditiva/verbal aun en remisión sin antiepilepticos. **Objetivo.** Determinar si la presencia de DE focales afectan el porcentaje promedio de respuestas correctas (PPRC) de una tarea previamente aprendida de prevención activa condicionada a un estímulo auditivo en un ambiente visuoespacial uniforme en ratas con EEG y aprendizaje completo. **Pacientes y métodos.** Se implantaron electrodos metálicos permanentes en el cráneo supra-yacente a las áreas angularis de la corteza y nasio en ratas Wistar adultos (200-300 g) bajo anestesia inducida con éter y continuada con solución acuosa de uretano al 25% (1,2 g/kg) intramuscular. Se registró una semana después el EEG con referencia al nasio por 30 minutos, diariamente durante una semana, 30 minu-

tos después de alimentación oral. A las primeras 100 ratas sin DEF se les sometió a una prueba de condicionamiento operacional mediante la cual se les obligó a aprender que para evitar una corriente eléctrica (0,5 mA/0,1 ms) aplicada a sus patas durante 1 minuto en el compartimiento castigo (CC), tenían que desplazarse al compartimiento de seguridad (CS) en el término de 15 s una vez que oyeran un chasquido (2.000 Hz/90 dB/0,1 ms/5 s). El procedimiento se repitió 10 veces a intervalos de 1 minuto siempre comenzando en el CC, diariamente por dos semanas con descanso el primer fin de semana. Las ratas con puntuación perfecta al final de la segunda semana fueron divididas en cuatro grupos iguales. Los grupos A, B y C fueron anestesiados como se ha descrito anteriormente el día 13 postinicio del aprendizaje. Los grupos A y B recibieron, a través de la piamadre con una aguja calibre 30 guiada con un microscopio de disección y conectada a una microbomba de infusión, 50 microlitros de una solución acuosa con 10.000 unidades de penicilina sódica en las áreas angularis derecha e izquierda. El grupo C experimentó el procedimiento quirúrgico sin recibir penicilina. El grupo D se empleó como control. El día 2 postoperatorio se comenzó a registrar el EEG y realizar la prueba de aprendizaje en todas las ratas diariamente durante las siguientes dos semanas, descansando el fin de semana y posteriormente seis semanas postoperatorio durante una semana. El día 7 postoperatorio las ratas recibieron fenobarbital (1,5 mg/kg) intraperitoneal una vez al día durante 10 días para abolir las DEF. Se empleó el método de muestras promedios pareadas para determinar si la presencia de DEF estadísticamente influye en forma significativa alterando el PPRC. **Resultados.** El EEG de las primeras 100 ratas estudiadas fue normal. Ochenta ratas obtuvieron y mantuvieron un PPRC del 100% durante la segunda semana, constituyen los sujetos del estudio. Las ratas no tuvieron convulsiones clínicas y/o EEG. Las ratas de los grupos A y B presentaron DE ipsilaterales y contralaterales excepto 4 en el grupo B que no tuvieron DE contralaterales en el 2.º día postoperatorio. El PPRC fue 50, 70, 90 y 100% en los grupos A, B, C y D. Resultados similares se obtuvieron en el 6.º día postoperatorio. Dos días después de iniciado el fenobarbital (10.º día postoperatorio), 8 y 10 ratas de los grupos A y B presentaron DE ipsilaterales pero no contralaterales. El PPRC fue del 70% en los grupos A y B sin DE y 40 y 50% con DE y 90% en los grupos C y D. En el octavo día con fenobarbital (18 día postoperatorio), 6 y 9 ratas de los grupos A y B presentaron DE ipsilaterales pero no contralaterales. El PPRC fue del 70% en grupos A y B sin DE, 40 y 60% con DE y 90% en los grupos C y D. Cuatro semanas después de descontinuado el fenobarbital, 15 y 12 ratas de los grupos A y B presentaron DE ipsilaterales pero no contralaterales. El PPRC fue del 70% sin DE, del 40 y 50% con DE en los grupos A y B, y del 80% en los grupos C y D. La presencia de DEF disminuye significativamente el PPRC a corto y largo plazo ($p < 0,001$). La presencia de DE en el hemisferio derecho (grupo B) afecta más el PPRC que en el hemisferio ($p > 0,005$). La eliminación temporal de las DEF por el feno-

barbital mejora el PPRC ($p < 0,001$). La capacidad para acordarse de una tarea previamente aprendida a la perfección pero no practicada después de cuatro semanas es del 80% en las ratas Wistar machos de los grupos control C y D. **Conclusiones.** Las DEF y no la penicilina, anestésicos o acto quirúrgico son responsables de la disminución del PPRC de los grupos A y B ($p < 0,0001$) como lo demuestra la mejoría encontrada en algunas de estas ratas cuando las DE fueron abolidas por el fenobarbital intraperitoneal. Es posible que las DEF interfieran con los mecanismos implicados en recordar (memoria auditiva/visual/espacial) y ejecutar a la perfección la tarea previamente aprendida. Recomendamos eliminar las DEF en pacientes que presenten deterioro de su rendimiento escolar que no se pueda explicar por otra razón que no sea la presencia de las DEF con antiepilepticos o esteroides.

O25. Follow-up of children with learning disabilities after intervention

S.A. Bruno, S.A. Antoniuk, L.H.C. dos Santos, M. Rodrigues, S.R.B. Muzzolon, R. Gregolin, J.A. Glaser, S.A. Bruno, I. Bruck

Centro de Neuropediatría (CENEP). Pediatrics Department. Clinics Hospital. Federal University of Paraná. Brazil.

Objective. To evaluate follow-up of children with learning disabilities. **Methods.** Seventy-three children attending first and second grade of elementary school Aline Picheth Public School were evaluated from 1995 to 1999, with follow-up for at least 2 years. Evaluation consisted in medical examination, social characterization through family interview, linguistic evaluation made at school, psychological tests consisting in Weschler Intelligence Scale for Children, third version and Bender Infantile. Current children's school progress and marks were supplied by school. **Results.** There was a predominance of boys (57). Final diagnosis were attention deficit and hyperactivity disorder in 16 children (21%), writing and reading specific disorders in 10 (13%), mild mental retardation in 20 (27%), emotional problems in 25 (34%), immaturity in 8 (10%) and others in 15 (20%). Family history of learning disabilities was found in 23 children. After the intervention for at least 2 years, 41 children were transferred to others schools. From the remaining 32 children, 20 (62%) had good learning progress, 6 (19%) had partial improvement and no benefit in 6 (19%). **Conclusion.** Early intervention in learning disabilities by a multidisciplinary team results in improvement on school performance.

O26. Retraso del lenguaje como precursor de trastornos del aprendizaje

J. Holguín, N. Mendieta, M. Muñoz

Servicio de Neuropediatría. Universidad de Antioquia. Fundación Pro-Débiles Auditivos. Medellín, Colombia.

Objetivo. Estudiar la relación entre retraso del lenguaje expresivo en niños oyentes, de inteligencia normal, y su relación con las dificultades

de aprendizaje. *Pacientes y métodos.* En una población de 120 niños con retraso del lenguaje, tipo disfasia, seguidos entre 8 y 15 años, se escogieron 27 (21 varones, 6 mujeres) que han presentado dificultades con la lecto-escritura y/o las matemáticas. Se utilizaron las pruebas de lecto-escritura de Mabel Condemarin y el tratamiento se hizo siguiendo el método recomendado por esa autora. Se dio apoyo psicológico al niño y a su familia y se intercambió información con los terapeutas. En niños con problemas de la atención y de la actividad se suministró Ritalina. *Resultados.* En el 40% de los casos existía antecedentes familiares, en el lado paterno, de problemas similares. El 20% de los pacientes presentaban trastornos de la atención, de la actividad y del comportamiento. Una tercera parte ha tenido ayuda individual y el resto en grupo. *Conclusiones.* La historia familiar y el retraso del lenguaje son factores que, a menudo, acompañan los trastornos del aprendizaje. El diagnóstico y el tratamiento precoz facilitan la rehabilitación de la mayoría de los pacientes. Un diagnóstico tardío, la falta de colaboración de la familia y el tratamiento corto u ocasional son factores de pronóstico desfavorable. Los autores aconsejan postergar la enseñanza de un segundo idioma hasta cuando el niño haya alcanzado un completo desarrollo de su lenguaje.

O27. TADH en un segundo hogar

J. Holguín

Universidad de Antioquia. Medellín, Colombia.

Objetivo. Estudiar la evolución del TADH en aquellos casos a los cuales se agrega el factor de un padre o una madre política. *Pacientes y métodos.* Se describen 12 varones y 2 niñas que viven en un nuevo hogar con un padrastro (12 casos) o una madrastra (2 casos). Se señala cómo la presencia de un padrastro, con características positivas, contribuye de manera favorable al manejo y evolución del síndrome. En tres ocasiones, por el contrario, se establece un antagonismo que, no sólo es desfavorable para el niño, sino que perjudica al nuevo matrimonio. *Conclusión.* Se sugiere una estrategia que puede contribuir a una relación positiva y a una evolución más favorable para el niño y la pareja.

O28. Seguimiento longitudinal de pacientes con déficit de atención e hiperactividad tratados con metilfenidato entre los 7 y 12 años de edad

O. Papazian, I. Alfonso, V. García

Centro para el Estudio de los Trastornos de la Atención con Hiperactividad. Departamento de Neurología. Miami Children's Hospital. Miami, FL, EE.UU.

Introducción. La incidencia de déficit de atención e hiperactividad (DAH) en niños y adultos es aproximadamente del 5 y 2%, respectivamente. El curso del 3% que se 'cura' no se conoce bien. *Objetivo.* Determinar el grado de déficit de atención, hiperactividad, impulsividad e incapacidad funcional de pacientes con

Tabla. Puntuación promedio.

	Pre-MF	Durante-MF		Post-MF	Significado
		6 meses	60 meses		
Déficit de atención	3	0,634	0,327	2,442	p < 0,0001
Hiperactividad	2,808	0,827	0,442	0,769	p < 0,0001
Impulsividad	2,481	0,750	0,557	0,904	p < 0,0001
Incapacidad funcional	1,788	0,692	0,365	1,077	p < 0,0001

DAH a la edad de 27 años después de haber sido tratados con metilfenidato entre los 7 y 12 años. *Pacientes y métodos.* Se revisaron las historias clínicas de los niños con DAH (DSM-III criterio diagnóstico) tratados con metilfenidato (0,5-1 mg/kg/día) entre los 7 y 12 años de edad en forma ininterrumpida, excepto por los fines de semana y vacaciones, seguidos cada seis meses clínicamente y con estudios de laboratorio. La eficacia del tratamiento fue evaluada mediante una forma modificada de la propuesta en el DSM-III, y completada por los padres y un maestro antes y a los 6 y 60 meses de tratamiento y a los 15 años postratamiento por el propio paciente, los padres, cónyuge y un compañero de trabajo y estudio. Se empleó el método estadístico t-test para muestras pareadas promedios para determinar el significado estadístico de los resultados. *Resultados.* De las 152 historias clínicas revisadas, 98 cumplieron el criterio de inclusión, de los cuales 65 fueron contactados por teléfono y 52 aceptaron participar en el estudio (40 hombres y 12 mujeres). La puntuación promedio antes del MF, a los 6 meses y 60 meses durante MF y 15 años post-MF se muestra en la tabla. *Conclusiones.* El metilfenidato normalizó las variables estudiadas a los 6 y 60 meses de tratamiento en forma significativa. Aunque hubo una normalización espontánea significativa en el grado de hiperactividad e impulsividad, no sucedió lo mismo con el grado de inatención e incapacidad funcional, que permanecieron de moderado a grave y de leve a moderado. Por lo tanto, recomendamos continuar el tratamiento iniciado a los 7 años ininterrumpidamente hacia la edad adulta con el fin de normalizar las variables estudiadas y evitar los problemas sociales, emocionales y económicos que tienen que afrontar estos pacientes, sus padres, cónyuges y amigos debido a la presencia de inatención moderada a grave e incapacidad funcional leve a moderada.

O29. Detección de hipercolesterolemia en pacientes pediátricos tratados con fármacos antiepilépticos

M. Tomás-Rodríguez, L. Caracotche

Hospital Zonal General de Agudos N. López. Lanus, Buenos Aires, Argentina.

Introducción. La hipercolesterolemia (HC) es uno de los factores de riesgo de enfermedad cardiovascular. Se ha descrito que los niños tratados con fármacos antiepilépticos (FAE) presentan modificaciones en los niveles de colesterol. *Objetivos.* Determinar la frecuencia de HC secundarias en pacientes tratados con

FAE en forma prolongada. *Pacientes y métodos.* Se estudiaron 43 pacientes (25 mujeres y 18 varones) cuyas edades en el momento del estudio oscilaban entre 2 a 18 años. Se excluyeron aquellos que tenían antecedentes de primer grado de HC, pacientes con sospecha de patología que curse con HC, o aquellos tratados con otros fármacos inductores de HC. Se analizaron las siguientes variables: edad, sexo, FAE, colesterol total, HDL colesterol, LDL colesterol y triglicéridos. Se utilizó el método enzimático A-Gent Colesterol ABBOTT. El análisis de los datos de laboratorio se realizó con las pautas del National Cholesterol Program para niños y adolescentes y el consenso en prevención cardiovascular de la FAC 1999 (Federación Argentina de Cardiología). *Resultados.* Se observó que la media (X) para edad fue de 8,85 años. De acuerdo con los criterios mencionados el 51,16% presentó CT deseable (< de 170 mg/dl), el 25,58% CT en límite alto (170 a 199 mg/dl) con una X de 183 mg/dl, el 23,25% con CT elevado (> 200 mg/dl) con una X de 225,4 mg/dl y el 30,2% presentaron LDL colesterol elevado (> 130 mg/dl) con una X de 137,6 mg/dl; de los pacientes que presentaron CT en límite alto se observó LDL elevado en el 18,1%. Los tratados con monoterapia tuvieron menor incidencia de HC comparativamente con aquellos tratados con politerapia. Con respecto al fármaco utilizado, el ácido valproico fue el que más pacientes con HC aportó (tanto en mono como en politerapia). *Conclusión.* De la población estudiada, el 48,7% presentaron valores superiores a los deseables de CT, por lo que es de importancia la pesquisa de HC en pacientes tratados con FAE.

O30. Psicomorbilidad de la epilepsia en niños con funciones cognitivas normales

E. Espinosa, J.C. Pérez

Servicio de Neuropediatría. Hospital Militar Central. Facultad de Medicina. Universidad Militar Nueva Granada. Bogotá, DC, Colombia.

Introducción. Existe evidencia que demuestra que los niños con epilepsia tienen una mayor prevalencia de problemas de salud mental y funcionamiento neuropsicológico, que conllevan a un deterioro de su interacción social. El riesgo de psicopatología está en relación con el paciente, su entorno y tratamiento. *Objetivo.* Establecer los factores comórbidos desde el punto de vista psicológico en los niños con epilepsia que tienen funciones cognitivas normales, atendidos en la Clínica de Epilepsia del Servicio de Neuropediatría del Hospital Militar Central. *Pacientes y métodos.* Se realizó una

cohorte de 42 pacientes con edades entre los 8 y 17 años, diagnóstico de epilepsia y funcionamiento cognitivo normal, atendidos en la Clínica de Epilepsia del Servicio de Neuropediatría del Hospital Militar Central durante un período de 6 meses. La información fue obtenida de las historias clínicas y de la entrevista del paciente y familiares por medio de un cuestionario previamente establecido. Se realizó análisis estadístico con cruce de variables. **Resultados.** De los 42 pacientes, el 59,5% correspondieron al sexo masculino y el 40,5% al femenino. Las alteraciones fueron más frecuentes dentro del sexo femenino (93%) y en los pacientes con epilepsias parciales (88,5%). Las alteraciones predominantes fueron: depresión (38,1%), ansiedad (38,1%), pasividad (26,5%) y el fracaso escolar se observó en el 19%. Las manifestaciones se observaron con cualquier tipo de antiépiléptico. **Conclusiones.** La epilepsia y su tratamiento están relacionadas con alteraciones del comportamiento; los individuos afectados tienen una alta prevalencia de disfunción psicológica, lo cual puede afectar la adherencia al tratamiento. Una vez descubierto este tipo de problemas los pacientes fueron manejados por psicología a través de talleres de adolescentes y epilepsia.

O31. El conocimiento de los docentes acerca de epilepsia

J. Bulacio, M. Sfaello, A. Papis, M. Patiño, A. Maldonado, M. Tonnelier, G. Rovezzi, F. Actis, Z. Sfaello

CETES. Universidad Católica de Córdoba. Argentina.

Introducción. La epilepsia es una enfermedad frecuente entre escolares, con una prevalencia del 4-5/1.000. **Objetivos.** Estimar el conocimiento general de los docentes sobre epilepsia; conocer su experiencia con respecto a la epilepsia en escolares; conocer su opinión respecto a problemas de aprendizaje y lugar de educación para niños epilépticos, y evaluar su proceder durante las convulsiones. **Material y métodos.** Realizamos una encuesta en la ciudad de Córdoba, en una población de 147 maestras. Se aplicó un cuestionario estructurado autoadministrado de 42 ítems. Las preguntas fueron de la variedad verdadero/sí, falso/no y no sabe. **Resultados.** **Conocimiento general.** La media de respuestas correctas para esta sección fue: 53% (intervalo: 90-36%). **Experiencia con epilepsia:** un alto número presenció convulsiones, ha asistido a cursos o leído sobre epilepsia, pero pocos han enseñado a niños con epilepsia. **Epilepsia y enseñanza:** 80% de los docentes no consideraron que los niños con epilepsia tendrían problemas de aprendizaje y sólo el 1% pensó que todos deberían ser educados en escuelas especiales. **Manejo de las convulsiones:** el 71% llamarían al servicio de emergencia inmediatamente. **Conclusiones.** Los conocimientos generales sobre la epilepsia son aceptables. Los docentes tienen un actitud positiva con respecto a escolares con epilepsia y no creen que tengan inconvenientes para su enseñanza, debiendo ser educados en escuelas comunes. El manejo de las crisis se realiza de acuerdo a experiencias personales.

O32. O conhecimento de professores do ensino fundamental de escolas de Porto Alegre sobre epilepsia

C.R. Álvares da Silva, A. Pereira Filho, G.Z. Ramos, E.C. Filho, F.L. Becker, G.A. Pereira Filho, M.F. Maluf, A. Stein

Departamento de Neurologia. Fundação Faculdade Federal de Ciências Médicas de Porto Alegre. Porto Alegre, RS, Brasil.

Objetivo. A epilepsia é uma afecção frequentemente encontrada entre crianças escolares. Sabendo-se que os escolares permanecem cerca de 15 a 30% do seu dia com os professores, é objetivo deste trabalho avaliar o conhecimento dos professores do ensino fundamental de Porto Alegre sobre essa tão importante entidade clínica. **Método.** Dentre as escolas municipais, estaduais e particulares de ensino fundamental de Porto Alegre (n= 378), foram selecionadas aleatoriamente 10% das mesmas (n= 37), onde foram aplicados questionários com perguntas específicas sobre o tema a 20% dos professores (n= 264). O questionário indagava sobre fatores de risco, diagnóstico, fisiopatogenia, tratamento e prognóstico da epilepsia. Os dados obtidos foram correlacionados entre si e analisados estatisticamente através do teste T de Student para um p< 0,05. **Resultados.** O questionário foi aplicado em 37 escolas (23 estaduais, 5 municipais e 10 particulares). Os professores tinham como média de idade 41.47 anos. A maioria deles era do sexo feminino (87%) e apresentava curso de graduação (60%). Em relação aos questionários, os professores tiveram dificuldade em responder sobre a prevalência (9% de acerto), fatores de risco (22% de acerto) e prognóstico da epilepsia (30% de acerto), mas tiveram facilidade nas questões sobre o diagnóstico diferencial da epilepsia (86% de acerto) e sobre o desempenho escolar dos alunos epilépticos (56% de acerto). Não houve diferença significativa entre o tipo de escola. **Conclusão.** A maioria dos professores de escolas de ensino fundamental de Porto Alegre não possuem um conhecimento adequado sobre epilepsia de uma forma geral.

O33. Doença cerebro vascular na infância. Aplicação de protocolo específico e análise dos aspectos clínicos, evolutivos e radiológicos de 39 casos do HIPP

G.C. Luzzi, P.B. Liberalesso, A.C. Farias, A. Lörh, M.L. Santos

Hospital Infantil Pequeno Príncipe (HIPP). Curitiba, Paraná, Brasil.

Objetivo. Caracterizar o perfil clínico, etiológico, radiológico e evolutivo dos AVCs de etiologia indeterminada pelo uso de um protocolo específico. **Métodos.** Foram revisados prontuários de pacientes com AVC ocorridos no período de 03/94 à 02/01, sendo excluídos os casos de etiologia cardíaca, TCE, infecções do SNC e encefalopatia hipóxicóisquêmica por tratarem-se de causas claras de ictus. **Resultados.** Foram selecionados 39 casos de AVC, prevalência no sexo masculino (56,4%), idade média de 3,7 anos. Déficit motor foi respectivamente o primeiro sintoma e a sequela mais frequente. O

território da artéria cerebral média esquerda foi o mais afetado. O tipo prevalente de AVC foi o Isquêmico. A aplicação de protocolo específico para investigação etiológica elucidou a etiologia em 61,5% dos casos permanecendo indeterminada em 38,5%. As etiologias mais frequentes foram o Lupus eritematoso sistêmico (10,25%) e a Desordem das Lipoproteínas (10,25%). **Conclusão.** Aplicação de protocolo específico reduz o número de casos idiopáticos.

O34. Hemiplegia alternante. Relato de caso

A.J. Lühr, A.C. Farias, M.L.S.F. Santos, M.J.C. Bugallo, P.B.N. Liberalesso, G.R.C. Luzzi

Equipe Médica da Unidade de Neurologia Infantil. Hospital Infantil Pequeno Príncipe e da Pontifícia Universidade Católica do Paraná. Estagiários da Unidade de Neurologia Infantil do Hospital Infantil Pequeno Príncipe. Curitiba, Paraná, Brasil.

Objetivo. Tratando-se de uma síndrome neurológica rara, apresentamos um menino de 10 anos, com hemiplegia alternante, para discussão do diagnóstico e evolução. **Relato de caso.** Garoto de 10 anos de idade que foi avaliado inicialmente com 2 meses de idade, apresentava na época dificuldade de sucção, e deglutição, hipotonia cervical. Aos 12 meses recebeu o diagnóstico de provável atrofia espinhal. Com 18 meses instalaram-se crises de hemiplegia alternante, com uma frequência de 3 a 6 crises semanais até a presente data. Atualmente apresenta acentuada distonia, deficiência auditiva sensorioneural e atraso psicomotor global, dependente de cadeira de rodas para locomoção. Faz uso de Flunarizina e fenitoína desde o início dos sintomas. Sem melhora com uso de carnitina, e sumatriptan. **Resultados.** Dois exames de RM cranial, realizados com 1 ano e 8 anos foram normais, dois eletroencefalogramas realizados em período intercrítico foram normais; Pesquisa para EIM normal; amônia, ácido láctico-normais. BERA: revelou sinais de comprometimento retrocolear. **Conclusão.** A hemiplegia alternante é uma síndrome neurológica que cursa com surtos de paralisia alternante de ambos os membros, cuja etiologia é desconhecida, onde um distúrbio vascular é provável. Fazendo-se o diagnóstico diferencial, principalmente com a síndrome de Moya-Moya. As pesquisas apontam para a possibilidade de uma doença mitocondrial.

O35. Parálisis facial periférica y enfermedad de Lyme

O. Valbuena, A. Amesty de Valbuena, M. Urbina, J. Peña, E. Hernández Freda Medrano

Postgrado de Neuropediatría. Cátedra Microbiología. Universidad del Zulia. Maracaibo, Venezuela.

Introducción. La parálisis facial periférica (PFP) está determinada por la lesión en algún punto del recorrido del nervio facial. Actualmente se considera la infección por la *Borrelia burgdorferi* (Bb), agente productor de la enfermedad de Lyme (EL), la principal causa infecciosa de PFP en niños. Ésta es una espiroqueta transmitida por la picadura de garrapatas del género *Ixodes*, y se manifiesta por una diversidad de cuadros clíni-

cos tales como meningitis, encefalitis, radiculitis sensitivas o motoras, encefalomielitis diseminada, atrofia del nervio óptico, pseudotumor cerebral, síndrome psiquiátrico y parálisis facial. **Objetivo.** Determinar la incidencia de EL en un grupo de pacientes pediátricos diagnosticados de PFP. **Pacientes y métodos.** Se realizó un estudio prospectivo en 11 niños diagnosticados de PFP por el Servicio de Neuropediatría del Hospital Universitario de Maracaibo. A todos se les realizó una encuesta para investigar edad, sexo, antecedente de picadura de garrapatas, lugar de procedencia, tiempo de evolución y tratamiento recibido. Se determinó en suero anticuerpos específicos de la clase IgG e IgM contra Bb, utilizando el método enzimático Elisa. **Resultados.** De los 11 casos, 7 (63,6%) mostraron valores de anticuerpos elevados, 2 (18,8%) se consideraron dudosos y 2 (18,8%) negativos. La edad de los pacientes estuvo comprendida entre los 2 y 15 años, con predominio del sexo femenino, 8 (72,7%) de los cuales eran procedentes de zonas rurales. El tiempo transcurrido entre la primera manifestación de PFP y la toma de la muestra varió entre 15 días y 10 años, mientras que 4 (36,3%) cursaron con PFP recurrente. **Conclusiones.** La PFP puede representar la primera manifestación clínica de la EL. La detección temprana de anticuerpos para Bb en todo paciente afecto con PFP orientaría el correcto diagnóstico y tratamiento de esta entidad clínica.

O36. Validade da vacina anti HIB com base nas sequelas neurológicas

T. Saad, A.Q.C. Araújo, D.E. Barroso

Instituto Estadual de Saúde São Sebastião (IEISS-SES) & Universidade Federal do Rio de Janeiro. Brasil.

Objetivos. Conhecer o perfil epidemiológico, evolução, complicações e sequelas da meningite por Hib. Reforçar os dados quanto a faixa etária de maior incidência da doença e definir a população a ser imunizada diminuindo o número de sequelas neurológicas, justificando-se a indicação da vacina. **Métodos.** Definir 'caso' de meningite Hib pelo látex e/ou cultura no liquor ou sangue. Estudar os casos admitidos no Instituto Estadual de Infectologia São Sebastião (IEISS), além de outros hospitais no Rio de Janeiro, a partir de 1994, definindo a morbiletalidade da doença desde a introdução da vacina à nível mundial e municipal, além de identificar as sequelas neurológicas. Acompanhar retro e prospectivamente as crianças seqüeladas no ambulatório do IEISS. Levantar a base de dados das Secretarias Estadual de Saúde, buscando-se esclarecer sobre a subnotificação dos casos de meningite Hib, comparando-a com nossos dados. **Resultados.** Os dados da pesquisa foram analisados pelo EPINFO 6.0. Levantamos o número de casos a cada ano. Organizamos o ambulatório de neuropediatria para seguimento pós-alta das crianças vitimadas pela meningite, registrando as sequelas, nem sempre percebidas à alta. Após a introdução da vacina no calendário oficial da Secretaria Estadual de Saúde em julho de 1999 para crianças até 18 meses, surgiram questões que demandam esclarecimento: no IEISS, dos 9 casos de 2000, apenas três eram menores de 18 meses; dos quais, 5 já haviam

recebido pelo menos uma dose da vacina. Isto levá-nos à reflexão quanto a eficácia da vacina, a necessidade de estender a imunização até os 5 anos e o esforço para isolar-se a bactéria. Das crianças acompanhadas com seqüela auditiva, 70% receberam Dexametasona. Das síndromes epiléticas, a mais freqüente foi a de West. **Conclusões.** A erradicação da doença em nosso País é viável e deve ocorrer com base nas sequelas neurológicas e sociais que podem ser prevenidas a um baixo custo, melhorando o mapa do Brasil na OMS que classifica-nos como área endêmica para *Haemophilus influenzae* tipo b e a qualidade de vida de nossas crianças.

PÓSTERS

P1. Malformação da veia de Galeno com apresentação clínica atípica. Relato de um caso

A.L.R. Pinto, P.F. Spelling, A. Beraldi, C.A.P. Marcondes-Ribas, A. Bertoldi, G. Pascolat

Departamento de Pediatria. Hospital Universitário Evangélico de Curitiba. Curitiba, Paraná, Brasil.

Objetivo. Apresentação de um caso de manifestação atípica da malformação da veia de Galeno em um recém-nascido. Os autores apresentam o caso de um recém-nascido cuja queixa principal era de icterícia desde o 4º dia de vida. A presença de crise tônica generalizada durante o exame físico levou a investigação detalhada do envolvimento cerebral, quando foi então constatada dilatação aneurismática da 'veia de Galeno'. O espectro de malformações que topografam a veia de Galeno apresentam as manifestações clínicas no período neonatal em até 50%. A apresentação clínica mais comum é a insuficiência cardíaca congestiva refratária. Neste relato serão abordados as diferentes apresentações clínicas, mecanismo de lesão cerebral e achados neuropatológicos mais comuns.

P2. Anomalias vasculares intra y extra craneales y nevus de Ota en la misma familia

I. Pascual-Castroviejo^a, S.I. Pascual Pascual^a, F. Moreno^b, J. Viaño^c, V. Martínez^c

^a Servicio de Neurología. ^b Servicio de Cardiología. ^c Unidad de Imagen. Hospital Universitario La Paz. ^c Unidad de Imagen. Sanatorio de Ntra. Señora del Rosario. Madrid, España.

Objetivo. Presentar un joven de 16 años con hemangioma cavernoso en facies y en cuello y malformaciones vasculares intracraneales y extracraneales. Su madre presenta nevus de Ota bilateral. **Caso clínico.** Se trata de un joven que fue estudiado a los 8 meses y medio por cardiopatía congénita (coartación de aorta) y que presentó ictus cerebral durante la operación con lesión isquémica en territorio de la cerebral media izquierda. El niño mostraba hemangioma en partes izquierdas de cara y cuello. La madre mostraba nevus de Ota en esclerótica y zonas periorbitales y faciales de ambos lados. Las arteriografías convencionales cerebrales mostraron malformación vascular en zona hipotalámica y mesencefá-

lica izquierda y obstrucción de cerebral media izquierda, así como trayectoria aneurismática de carótidas y vertebral del lado izquierdo. Existían graves anomalías en la salida de la mayoría de las arterias del cayado aórtico. **Conclusión.** El presente caso es el primero en el que puede sugerirse la relación del síndrome vascular complejo (síndrome de Pascual-Castroviejo II) y el nevus de Ota, ambas entidades encuadrables como trastornos neurocutáneos de origen vascular.

P3. Lisencefalia e ponta-onda contínua durante o sono. A propósito de um caso

R.L. Khan, V. Borges, L. Urbaneto

Serviço de Neurologia Infantil. Hospital Santa Isabel. Salvador, Bahia, Brasil.

Objetivo. Abordar os aspectos clínicos, eletroencefalográficos e radiológicos de uma paciente de quatro anos e cinco meses de idade com diagnóstico de Lisencefalia e EEG com POCS. **Relato de caso.** A.R.M.S., 4 anos e 5 meses, feminina, parda, natural e procedente de Salvador, nascida de parto vaginal, bolsa rota 01 hora antes do parto, líquido amniótico claro, a termo, peso ao nascer de 2660 g, comprimento de 43 cm, APGAR e demais medidas antropométricas desconhecidas, sem intercorrências no período neonatal, alta em 48 horas com a mãe. História de crise convulsiva tônico-clônico generalizadas (TCG) desde o primeiro mês de vida, sendo iniciado o tratamento somente com 7 meses de idade com Ácido Valproico com controle parcial das crises. No início do quadro apresentava crises tipo TCG, mioclônicas em torno de 5 a 7 crises diárias; já fez uso de Carbamazepina, Hidantal e Clonazepam; atualmente com melhora das crises convulsivas; última internação hospitalar em Maio de 2001 com quadro de broncopneumonia e piora das crises, com melhora após resolução do quadro infeccioso; medicação em uso: Ácido Valproico 70 mg/kg/dia com exames hematológicos e nível séricos adequados. **Exames:** EEG com POCS, TC de crânio e RNM de encéfalo com alterações compatíveis com Lisencefalia. **Conclusão.** Associação entre Lisencefalia e POCS é infrequente, sendo esta última observada em mais de 90% de casos em Landau-Kleffner. POCS raramente observado na epilepsia benigna da infância e Síndrome de Lennox Gastaut.

P4. Mielomeningocele e síndrome de Arnold-Chiari. Relato de caso

R.L. Khan, C.A.R.G. do Espírito Santo

Serviço de Neurologia Infantil do Hospital Santa Isabel. Salvador, Bahia, Brasil.

Objetivo. Relatar o caso de um paciente com mielomeningocele lombar associado a Arnold-Chiari tipo II. **Relato de caso.** R.N. M.J.S., masculino, DN 08/06/2001, parto cesáreo-hidrocefalia fetal, bolsa íntegra, PN 3210g, A pgar 8/9, PC 36,5 cm, PT 32 cm, capurro 36 semanas e 05 dias, ao nascimento mielomeningocele lombar íntegra, pés tortos congênitos, fontanela anterior ampla $\pm$ 03 polpas, tensa. Mãe 37 anos, G II, P0, A I espontâneo. Pré-natal desde primeiro

mês de gestação, sangramento vaginal leve com 07 semanas. Ecografia evidenciou hidrocefalia com 35 semanas. Ao nascimento TC de crânio hidrocefalia importante; 17 horas de vida correção da malformação lombar e colocação de DVP; No POI crise convulsiva, usoufenobarbital e hidantal. Ao exame físico com paraplegia flácida, pés tortos congênitos, hipertonia espástica de membros superiores e saída de urina e fezes espontâneas à manipulação. No décimo oitavo dia de vida iniciou com febre, LCR sugestivo de ventriculite, vigésimo dia retirada da DVP. Atualmente apresentando fístula líquórica usando Acetazolamida e antibioticoterapia; aumento gradativo importante do PC, em avaliação para colocação de derivação externa. *Exames:* EEG paroxismos difusos, TC de crânio com hidrocefalia e suspeita de Arnold-Chiari tipo II, RM de encéfalo Arnold-Chiari tipo II. *Conclusão.* Com início da carreira na especialidade de neurologia infantil, relatamos nosso primeiro caso de mielomeningocele associado a mal formação de Chiari tipo II. Ainda que comum para muitos, inclusive na literatura, vivenciamos a oportunidade de avaliar a RM e a criança, evidenciando a informação da literatura com a prática do dia-a-dia.

P5. Síndrome de Coffin-Lowry. Relato de dois casos

F.F. Peres, A. Andrade, M.S.L. Paganelli, R.L.M. Coimbra, J.C.S. Guitti

Serviço de Neurologia Infantil. Departamento de Clínica Médica. HURNPr. Universidade Estadual de Londrina. Londrina, Paraná, Brasil.

Introdução. Síndrome Genética ligada ao cromossomo X, caracterizada por retardo mental e fâcies característico. Até 1999, foram descritos 93 casos na literatura, sem referências na América Latina (Medline, Lilacs). **Objetivo.** Relato de dois casos de Síndrome de Coffin-Lowry. *Relato de caso.* M.L.S., 11 anos e C.L.S., 10 anos, masculinos; portadores de deficiência mental, baixa estatura, cifoescoliose, fâcies grotesca e dedos das mãos curtos. Raios-X das mãos com falanges distais em forma de baqueta de tambor. TC de crânio com hidrocefalia não hipertensiva. Suas mães também apresentam características da síndrome, porém de forma sutil. **Discussão.** Síndrome de Coffin-Lowry é caracterizada por retardo mental, baixa estatura, mãos volumosas com dedos curtos e grossos e cifoescoliose. Dismorfismo facial com hipertelorismo orbitário, fissuras palpebrais antimongólicas, nariz com base ampla e septo espesso, lábios grossos, hipodontia, prognatismo mandibular e diâmetro bitemporal estreito. Portadores de cataplexia e hidrocefalia. Raios-X das mãos com falanges distais com extremidade em baqueta de tambor e aspecto de tufo. A síndrome se origina da mutação do gene RSK2 o qual se localiza em Xp22.13-p22.2. **Conclusão.** Os autores apresentam dois casos de síndrome de Coffin-Lowry, doença genética com herança ligada ao cromossomo X, pela raridade da patologia, chamando à atenção das características clínicas e radiológicas que sugerem diagnóstico. Discutem a possibilidade de sub-diagnóstico pela ausência de relatos na literatura nacional.

P6. Asociación de neurofibroma plexiforme facial y hemihipertrofia cerebral en la NF1. Presentación de tres casos

I. Pascual-Castroviejo, M. Burgueño, S.I. Pascual Pascual, M.G. Robayna, S. Rafia, M.R. Pizzatto

Servicios de Neurología Pediátrica y de Cirugía Maxilofacial. Hospital Universitario La Paz. Madrid, España.

Objetivo. Presentar tres casos de neurofibromatosis tipo 1 (NF1) con neurofibroma en un lado de la cara en los que esta anomalía se asociaba a hemihipertrofia verdadera del hemisferio cerebral ipsilateral. *Casos clínicos.* Presentamos tres casos –un varón de 4 años y dos mujeres de 10 y de 50 años– que consultaron por NF1 complicada con neurofibroma plexiforme de las tres ramas trigeminales faciales de un lado acompañado de hemihipertrofia facial, que era muy grave en el caso de las mujeres. Se les practicó estudio con RM cerebral. **Resultados.** Los tres casos mostraron el abultamiento de las ramas de los tres nervios trigeminales, en zonas orbitarias y faciales, así como hemihipertrofia facial. En los tres casos se observaba hipertrofia verdadera de todo el parénquima del hemisferio cerebral homolateral a la hemifacies afectada, alcanzando la hipertrofia al tejido cerebral –en el caso de la paciente de 50 años, también al hemisferio cerebeloso– y a los espacios aracnoideos. No existía ningún signo de hemimegalencefalia. **Conclusiones.** La asociación que mostramos en este trabajo no la conocíamos descrita anteriormente. Creemos que el mismo factor de crecimiento que provoca la hemihipertrofia facial debe ser el que origine el supercrecimiento del hemisferio cerebral. En general, el grado de afectación facial es paralelo al del supercrecimiento hemisférico.

P7. Homocistinúria: a importância do diagnóstico precoce

G.C. Luzzi, P.B. Liberalesso, A.C. Stokes, A. Moreira, R.P. Munhoz, M.L.F. Santos

Hospital Pequeno Príncipe (HIPPP). Curitiba, Paraná, Brasil.

Objetivo. Relato de 2 casos de homocistinúria por deficiência da cistationina sintetase (CBS) em uma mesma família e suas diferentes evoluções em virtude do diagnóstico precoce no segundo paciente. *Relato de casos.* *Caso 1.* 3 anos 5 meses, feminino, com atraso de DNPM, iniciou com disbasia, agitação psicomotora, convulsões e hepatomegalia. Pais consanguíneos. Tomografia computadorizada (TC) de crânio: atrofia cerebral, líquido cefalorraquidiano (LCR) normal. Evoluiu com trombose venosa de membros inferiores e de veia porta, hepatoesplenomegalia, força muscular grau III, reflexos normais, pé equino direito e luxação de cristalino direito. Teste para erros inatos do metabolismo com cistina/homocistina positiva. Iniciamos piridoxina, AAS, ácido fólico e colina presumindo diagnóstico de homocistinúria. *Caso 2.* masculino, acompanhado no ambulatório de neuropediatria por ser irmão da paciente acima: evoluiu aos 2 anos de idade com déficit pondero-estatural e braquicefalia discreta. DNPM normal. Aumento de metionina/homocistina,

idade óssea entre 15 e 18 meses. **Conclusão.** O diagnóstico de homocistinúria deve estar no diagnóstico diferencial de crianças com atraso do DNPM associado a eventos tromboembólicos, pois a abordagem precoce é primordial e decisiva, visto que no caso 2, o tratamento permitiu uma melhor evolução.

P8. Homocistinúria. Relato de caso

F.F. Peres, D.B. Rossi, A.J. Andrade, M.S.L. Paganelli

Departamento de Clínica Médica. Serviço de Neurologia Infantil. HURNPr. Universidade Estadual de Londrina. Londrina, Paraná, Brasil.

Objetivos. Relato de um caso de homocistinúria como diagnóstico diferencial de síndrome de Marfan. *Relato de caso.* J.L.D., 7 anos, masculino, adotivo, com diagnóstico de síndrome de Marfan, passou a apresentar dificuldade visual onde foram diagnosticadas luxação bilateral de cristalino e ambliopia severa. Reavaliado pelo serviço de pediatria apresentava também Deficiência mental, fâcies alongado, cifoescoliose, tórax infundibiliforme, aracnodactilia, e marcha tipo anserina. A pesquisa para erros inatos do metabolismo foi positiva para homocistina, definindo diagnóstico de homocistinúria. Atualmente em tratamento com dietoterapia e suplementação vitamínica específica. **Conclusão.** Apesar de ser uma patologia mais rara, a Homocistinúria sempre deve ser descartada em casos de suspeita de síndrome de Marfan pela possibilidade de se instituir uma dieta específica e haver controle da doença.

P9. Escorbuto como causa de hematoma extradural espontâneo e hemorragia retro-ocular bilateral. Relato de caso

M.S.L. Paganelli, A.J. Andrade, F.F. Peres, F.P. de Godoi, X.V. Preti

Departamento de Clínica Médica. Serviço de Neurologia Infantil. HURNPr. Universidade Estadual de Londrina. Londrina, Paraná, Brasil.

Introdução. O ácido ascórbico, devido às suas propriedades redutoras, participa em vários processos metabólicos orgânicos. A sua deficiência (Escorbuto) está relacionada a alterações do colágeno e ao aumento da fragilidade capilar. Manifesta-se clinicamente com irritabilidade, dores ósseas, pseudoparalisias e manifestações hemorrágicas sistêmicas. **Objetivo.** Relato de um caso de Escorbuto com manifestações sistêmicas e no sistema nervoso central. *Relato de caso.* A.S.G., 7 anos, masculino, com diagnóstico prévio de ECNE, foi admitido no Pronto Socorro do HURNPr com 7 dias de história de exoftalmia em olho direito, choro fácil e irritabilidade. Após 2 dias, início de petéquias por toda superfície corpórea, gengivorragia e otorragia à esquerda. O exame neurológico não apresentava alterações clínicas de caráter agudo. Realizados exames laboratoriais que não mostraram anormalidades; Raio-X ósseo com lesões do tipo anel de Wimberger, linha de Fraenkel e esporão de Pelkan em fêmur bilateral, patognômicas de Escorbuto; TC de crânio

com hematoma extradural em fossa posterior e sangramento retro-ocular bilateral, mais proeminente à direita. Iniciado tratamento com vitamina C com remissão completa dos sintomas. O hematoma extradural foi drenado cirurgicamente. **Discussão.** Os autores apresentam caso raro de patologia sistêmica carencial com manifestação patognomônica óssea, associada à hemorragia intracraniana, de localização infrequente, e com ausência de sinais clínicos neurológicos.

P10. Recurrent facial paralysis associated with herpes simplex virus. Case report

T.R. Assis, L.H.C. dos Santos, G.R. Cruz, S.A. Antoniuk, I. Bruck

Centro de Neuropediatria (CENEP). Clinics Hospital. Pediatric Department. Federal University of Paraná. Brazil.

Objectivo. To describe a case of recurrent facial paralysis associated with Herpes Simplex Virus (HSV). **Case report.** We retrospectively reviewed the record of an 9-years-old female that had fourth episode of left facial paralysis the last in may 2001, when she had otitis and HSV labialis. It was detected IGM and IGG antibodies to HSV by immune enzyme assay (Sorin) and acyclovir was started with good recovery. Her first episode occurred at 30 month of age and a good recovery after prednisone and physiotherapy. The same episodes and evolution occurred at 7-years-old and 7 months later. Cranial computed tomographic scan was normal. **Conclusion.** Recurrent facial paralysis with presence of HSV antibodies indicates antiviral treatment, but other etiologies must be excluded.

P11. Encefalopatia hipertensiva na infância. Relato de caso

F.F. Peres, A.J. Andrade, M.S.L. Paganelli, F.P. de Godoi, A.B. Preti

Departamento de Clínica Médica. Serviço de Neurologia Infantil. HURNPr. Universidade Estadual de Londrina. Londrina, Paraná, Brasil.

Introdução. A Encefalopatia Hipertensiva representa um conjunto de sinais e sintomas clínicos e radiológicos determinados por crise de hipertensão arterial de diversas etiologias. Sua incidência em crianças é baixa, com sintomas clínicos como cefaleia, alterações visuais, confusão mental, convulsões, coma e morte. A sua fisiopatologia não é totalmente esclarecida, podendo estar relacionada a uma auto-regulação excessiva cerebral, com vasoespasmos e redução de fluxo microcirculatório ou por falência da auto-regulação vascular cerebral. **Objectivo.** Relato de um caso de Encefalopatia Hipertensiva em criança, com achados clínicos e radiológicos compatíveis. **Relato de caso.** C.A.S, 5 anos, feminino, procurou PS do HURNPr com história de cefaleia holocraniana progressiva desde há 5 dias, associada a náuseas e irritabilidade. Na evolução apresentou crise convulsiva tônico-clônica generalizada. Exame clínico mostrava PA 180/140 mmHg e ausência de sinais de localização ao exame neurológico. Fundoscopia normal. TC evi-

denciou lesões hipodensas subcorticais em região occipital bilateral. Regressão completa dos sintomas clínicos e radiológicos após controle da PA, porém sem definição etiológica. **Discussão.** A Encefalopatia Hipertensiva, rara em crianças, deve ser sempre lembrada como causa de crise convulsiva e/ou alterações do nível de consciência em crianças atendidas em serviços de urgência. Seu diagnóstico assim como intervenção terapêutica precoce são essenciais para um bom prognóstico.

P12. Esclerose múltipla em criança. Relato de caso

F.F. Peres, M.S.L. Paganelli, A.J. Andrade, L.C.M. Moraes, S. Rosemberg

Setor de Neurologia Infantil. HURNPr. Universidade Estadual de Londrina. Titular de Neurologia Infantil da Santa Casa de São Paulo. Londrina, Paraná, Brasil.

Objectivo. Relato de um caso de Esclerose Múltipla em criança devido à incidência rara da patologia nesta faixa etária. **Caso clínico.** A.R.P., 9 anos, masculino, segundo filho de uma prole de 2, DNPM normal, sem antecedentes morbidos, apresentou subitamente quadro de hemiparesia esquerda completa de predomínio braquiocrural, progressiva e após 15 dias, procurou serviço de Neurologia, sendo realizado TC de crânio sem anormalidades. Evoluiu inalterado por 30 dias, quando então feito RNM que mostrou múltiplas imagens intracerebrais periventriculares e cerebelares sugestivas de Esclerose Múltipla. Exame de Líquor com Imunoelctroforese de proteínas mostrou presença de bandas oligoclonais. A criança evoluiu com regressão total do quadro deficitário após 30 dias, persistindo somente exacerbação dos reflexos tendinosos, assintomático. **Conclusão.** A Esclerose Múltipla é uma patologia rara em crianças. O diagnóstico diferencial deve ser lembrado em casos de déficit motor de caráter súbito, principalmente quando se acompanha de remissão espontânea.

P13. Síndrome de Leigh. Relato de caso e revisão da literatura

P.B.N. Liberalesso, G.R.C. Luzzi, M.J. Bugallo, M.L.F. Santos, A.C. Faria, A. Lörh

Serviço de Neuropediatria. Hospital Infantil Pequeno Príncipe. Curitiba, Paraná, Brasil.

Objectivo. O presente trabalho tem o objectivo de relatar um caso de síndrome de Leigh. **Relato de caso.** Relatamos o caso de menino de 1 ano e 8 meses, branco, com retardo de desenvolvimento neuropsicomotor, crises convulsivas e evolução para coma. Durante o internamento na Unidade de Terapia Intensiva a investigação revelou tomografia computadorizada de crânio com lesão em núcleos da base, eletroencefalograma compatível com disfunção cerebral grave e difusa e alteração nas dosagens séricas de ácido láctico e amônia. **Conclusão.** A síndrome de Leigh foi descrita pela primeira vez por Leigh em 1951, tratando-se de doença de descrição recente e de incidência subestimada. É considerada uma mitocondriopatia primária, com herança autossômica recessiva ou materna. O presente trabalho descreve caso típico e chama a atenção

para o diagnóstico de uma doença que ainda não apresenta marcador biológico para o diagnóstico, bem como para seu alto índice de morbidade e mortalidade.

P14. Síndrome de Williams e adenoma hipofisário. Relato de uma associação rara

P.B.N. Liberalesso, G.R.C. Luzzi, A.V.B. Moreira, M.J. Bugallo, M.L.F. Santos, A.C. Faria, A. Lörh, S. Raskin

Serviço de Neuropediatria. Hospital Infantil Pequeno Príncipe. Curitiba, Paraná, Brasil.

Objectivo. O presente trabalho tem o objectivo de relatar o caso de menina branca, de 15 anos, portadora de síndrome de Williams, com distúrbio de comportamento, cuja investigação identificou a presença de adenoma hipofisário. **Relato de caso.** Descrevemos o caso de menina apresentando fácies dismórfica (fronte larga, cristas orbitárias salientes, arcada dentária protusa), retardo no desenvolvimento pômbero-estatural, personalidade excessivamente social e distúrbio de comportamento. O ECG demonstrou síndrome do QT longo. Estudo genético apresentou mutação no cromossomo 7q11.23. A ressonância magnética apresentou lesão compatível com adenoma hipofisário. O EEG com videomonitorização não demonstrou crises convulsivas. **Discussão.** A primeira descrição da síndrome de Williams (SW) deve-se a Lightwood (1932). A SW é caracterizada por fácies dismórfica típica, malformações cardiovasculares, hipercalcemia, alterações da arcada dentária, retardo pômbero-estatural, personalidade excessivamente social e hiperacusia. Apesar dos diversos relatos na literatura, não encontramos descrição de sua associação com adenoma hipofisário e grave distúrbio do comportamento como relatamos neste caso.

P15. Tuberculose do sistema nervoso central: aspectos clínicos e tomográficos em 10 pacientes

S. Watanabe, A. Fernandes, A.C. Favoretto, J. Coutinho, A. Marques

Serviços de Neurologia e Pneumologia Pediátrica. Hospital Municipal Jesus. Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

Objectivos e métodos. Avaliar, através de estudo retrospectivo, os pacientes (pcts) com diagnóstico de tuberculose (TB) do sistema nervoso central (SNC) diagnosticados no ano 2000 com base em critérios clínicos laboratoriais e de neuroimagem. **Resultados.** Dos 55 pct's atendidos com TB, 10 (18,8%) apresentavam acometimento do SNC sendo 7 meninos e 3 meninas com idade variando entre 3 meses e 15 anos. Desses, 6 eram eutróficos, 3 apresentavam sorologia positiva para HIV, 9 receberam vacina BCG e em 8 um contactante intra-domiciliar era relatado. O início do quadro foi agudo em 6 casos e convulsão foi o sintoma mais comum (4/10). As principais anormalidades no exame neurológico foram alterações de consciência (5/10) isoladamente ou em associação com síndrome piramidal (5/10). Meningite linfocítica foi o achado líquido mais comum (6/10) e os achados mais encontrados na TC de crânio eram granuloma (6/10) e hidrocefalia (5/10). 4

pcts. evoluíram para óbito. Sequelas foram detectadas em 3 pcts. **Conclusão.** Apesar de não diferir em muito das formas relatadas na literatura, o envolvimento observado em crianças vacinadas, eutróficas e com granuloma como principal alteração radiológica nos parece digno de nota ressaltando a importância do diagnóstico e terapêutica precoces devido à elevada prevalência da TB em nosso meio e à morbi-mortalidade das formas neurológicas.

P16. Crise epiléptica: da fala da mãe ao tratamento do filho

A.E.B. Lyra, B.R.C. Magalhães

Hospital Universitário. Universidade Fed. Alagoas, Maceió, Al.

Este estudo visa apresentar os resultados da análise da 'fala' das mães de crianças com crises epilépticas. A qualidade de vida dos pacientes portadores de Epilepsia vem se tornando ponto de preocupação no tratamento dessa patologia. Neste sentido, a compreensão do quadro familiar torna-se fundamental. Para a realização dessa pesquisa optou-se por analisar a voz materna através da metodologia da Análise do Discurso, que se propõe a desvelar pelos mecanismos linguísticos, a realidade histórico-cultural. A mãe foi escolhida como foco de estudo por prioritariamente acompanhar a criança ao médico, o que é a expressão de vinculação a vida do filho. Os resultados obtidos indicam que existe um forte fator de impedimento da compreensão da doença do filho, expressa por uma descrença na fala do médico e crença na fala da tradição/sagrado e de amigos. Paralelamente a doença é vista como um castigo, um fardo a ser carregado pela mãe. Concluindo, este estudo apresenta indicado res da necessidade de mudanças na relação médico/paciente e doença.

P17. Síndrome de Sotos e epilepsia refratária associada a esclerose mesial temporal. Relato de caso

F.F. Peres, D.B. Rossi, M.S.L. Paganelli, A.J. Andrade

Departamento de Clínica Médica. Serviço de Neurologia Infantil. HURNPr. Universidade Estadual de Londrina. Londrina, Paraná, Brasil.

Introdução. A síndrome de Sotos ou gigantismo cerebral, de etiologia controversa, se caracteriza por fácies típico, retardo DNPM, crescimento pondo-estatural e idade óssea acelerados, sem endocrinopatias associadas. Têm-se relatos na literatura de crises convulsivas (até 43%) e de alterações em exame de imagem como dilatações ventriculares e disgenesia de corpo caloso. **Objetivo.** apresentar um caso de Síndrome de Sotos com Epilepsia refratária cuja RME evidenciou diminuição de volume de hipocampo esquerdo, sugestivo de esclerose hipocámpica, comparando com achados da literatura. **Relato de caso.** N.R.S., 4 anos, feminino, única filha de pais não consanguíneos, com retardo do DNPM e crescimento pondo-estatural acelerado desde primeiro ano de vida, iniciou quadro de crises epilépticas refratárias a várias associações de anticonvulsivantes. O

exame mostrava dolicocefalia, hipertelorismo, fendas palpebrais antimongólicas, prognatismo, mandíbula estreita, acromegalia, peso e estatura acima do percentil 97,5. RDNPM. A investigação radiológica mostrou idade óssea maior que a idade cronológica e RM com focos de hiposinal em T₁ e hipersinal em T₂ em corpo caloso, próximo a junção caloso-septal e hipocampo esquerdo diminuído de volume e sinal. **Conclusão.** Os autores apresentam um caso de síndrome de Sotos com achados clínicos característicos associados a alterações na RM não relatados na literatura mundial, sugerindo uma variação da patologia clássica.

P18. Encefalopatia mioelétrica precoce. Relato de caso

I.D. Jornada, E.M. Rodrigues, E.L. Munaretti, M.P. Martins, A.P. Filho, P. Paglioli

Faculdade de Medicina da Universidade Luterana do Brasil. Porto Alegre, RS, Brasil.

Objetivos. Crises epilépticas neonatais podem ser a primeira manifestação de uma disfunção neurológica. Este caso enfoca uma etiologia rara de síndrome convulsiva, enfatizando o quadro clínico, o diagnóstico, o tratamento e o prognóstico da doença. **Relato do caso.** M.S.A., feminina, branca, nascida por parto vaginal com o uso de fórceps e período expulso prolongado, a termo, adequada para a idade gestacional. Internou na UTI logo após o nascimento por manter-se hipoativa e hipotônica. Foi realizada revisão do prontuário médico e da literatura através da MEDLINE. **Resultados.** O registro poligráfico mostrou franca atividade epileptogênica, com maior intensidade bi-temporal com padrão surto-supressão e apnéias centrais concomitantes. Com base nas manifestações clínicas, na ausência de resposta às drogas anticonvulsivantes—fenobarbital, ácido valpróico, carbamazepina, clobazam e difenilhidantoína—e à piridoxina, e no traçado foi feito o diagnóstico de encefalopatia mioelétrica precoce (EMP). Foi mantido midazolam contínuo e reiniciado ácido valpróico em dose alta, com progressivo controle das crises, até o desaparecimento das mesmas. **Conclusões.** A investigação diagnóstica é muito importante, pois um grande número de casos conta com tratamento específico. A EMP caracteriza-se pelo surgimento em neonatos sem morbidade obstétrica conhecida, de mioclônias erráticas e fragmentadas, crises convulsivas parciais e/ou espasmos tônicos, acompanhados de traçado eletrencefalográfico com padrão surto-supressão. O prognóstico das crises convulsivas neonatais depende da etiologia, do padrão convulsivo e do padrão eletrencefalográfico.

P19. Síndrome de Louis Bar

M.J. Bugallo^a, J.R. Sabbag^b, A. Franck^b, S. Raskin^c

^a Hospital Pequeno Príncipe. ^b Faculdade Evangélica do Paraná. ^c Laboratório de Genética. Curitiba, Paraná, Brasil.

Objetivo. Ressaltar a importância da investigação laboratorial e genética na pesquisa da Síndrome de Louis Bar, em pacientes com diagnóstico etiológico

indefinido de ataxia, através da descrição de um caso diagnosticado tardiamente. **Métodos.** Foram realizados exames genéticos, laboratoriais (alfa-feto proteína e IgA), de neuroimagem (Ressonância Magnética) e análise clínica, que constou de história mórbida pessoal e exame físico, incluindo o desenvolvimento neuropsicomotor. **Resultados.** Primeiro filho, pais não consanguíneos, nasceu de cesárea eletiva com apgar 9/10. Desenvolvimento neuropsicomotor: seguiu a cabeça aos 2 meses de idade; sentou com apoio aos 5 meses; engatinhou aos 9 meses; andou aos 13 meses e falou aos 18 meses. História progressiva de traqueobronquites de repetição. Exame Físico: Aos 6 anos apresentava ataxia, dislalias de troca e omissão, voz escandida, teleangiectasias de conjuntiva bulbar. Exames complementares: atrofia cerebelar importante na Ressonância Magnética, alfa-fetoproteína aumentada e IgA diminuída, nos exames laboratoriais e deleção do cromossomo 11q22-23, no mapeamento genético. **Conclusão.** É importante uma avaliação laboratorial e genética mais ampla em paciente com idade inferior a 3 anos e com diagnóstico de ataxia de etiologia indefinida, para um diagnóstico precoce da Síndrome de Louis Bar, com conseqüente aconselhamento genético, por ser uma doença autossômica recessiva.

P20. Alternating hemiplegia of childhood associated with recent denervation on muscle biopsy

S.A. Bruno, S.A. Antoniuk, L.H.C. dos Santos, M. Rodrigues, L. Werneck, I. Bruck

Centro de Neuropediatria (CENEP). Clinics Hospital. Pediatrics Department. Federal University of Paraná. Brazil.

Objective. To describe a case of alternating hemiplegia of childhood, its clinical course, and discuss the role of muscle biopsy on diagnosis. **Methods.** Retrospective review of record from an 8 years-old female at our outpatient clinic since her birth in 1993 until 2001. **Results.** Tonic spells of limbs began at 15 days of life; head deviation at 4 months, and hemiplegic spells associated with horizontal nystagmus at 17 months. Brain computed tomography scan, spinal cord magnetic resonance were normal as well metabolic serum exams. Initial electroencephalograms (EEG) revealed epileptiform activity, but EEGs after one year-old were all normal. Muscle biopsy suggested recent denervation. Carbamazepine, baclofen, cloral hydrate and topiramate were of no help. Flunarizine reduced the frequency of hemiplegic attacks. **Conclusion.** Alternating hemiplegia is an entity which is generally of poor outcome and in this child we found on muscle biopsy signs of recent denervation not mentioned by literature.

P21. Importancia de la sustracción de un factor de escala global de las medidas espectrales del EEG en un grupo de niños con déficit de atención

J. Ricardo-Garcell, G. Galindo-Villa, E. Balderas, E. Reyes, E. Barragán, M. Ruiz, J. Salvador, S. Garza

Instituto Nacional de Psiquiatria Ramón de la Fuente.

Hospital Infantil de México Federico Gómez. Instituto Nacional de Pediatría. México, DF.

Objetivo. Comparar las potencias absolutas (delta, theta y alfa), sin y con la sustracción del factor de escala global (FEG), en un grupo de niños con trastorno por déficit de atención (TDA). **Pacientes y métodos.** Se estudiaron 36 pacientes, 10 niñas y 26 varones (edad promedio: 9,7 años) con el diagnóstico clínico de TDA y sin tratamiento farmacológico. Para el registro y análisis del EEG se utilizó el electroencefalógrafo digital MEDICIDIV. Se colocaron 19 electrodos según el SI 10-20 y se obtuvieron las potencias absolutas (PA) en las bandas delta, theta y alfa, en los montajes referencial y laplaciano. Las PA de cada paciente se compararon con las de un grupo de niños normales de su edad y los valores Z resultantes se usaron para la comparación estadística entre las PA sin y con la sustracción del FEG (prueba de t para muestras pareadas). **Resultados.** Con excepción de las derivaciones frontopolares en el montaje laplaciano, en las comparaciones restantes la sustracción del FEG produjo, en el grupo, valores significativamente mayores de Z en todas las derivaciones y bandas. En el orden práctico esto es muy importante pues, en un caso dado, pueden aparecer disminuciones de las PA en las bandas lentas que en realidad se corresponden con aumentos significativos. **Conclusión.** La sustracción del FEG mejora la comparación de los pacientes con la norma y evidencia cambios de interés clínico que de otro modo pueden ser ignorados.

P22. Hallazgos imaginológicos en algunos niños con TADH

V. Sergio-Vargas, J. Holguín, W. Cornejo, J. Carrizosa, G. Vélez

Servicio de Neurorradiología y Neuropediatría. Universidad de Antioquia y Hospital Universitario San Vicente de Paul. Medellín, Colombia.

Objetivo. Describir daños estructurales en 9 niños, entre ellos un quiste aracnoideo y alteraciones morfológicas en 6 pacientes adicionales: 4 varones y 2 niñas. **Pacientes y métodos.** Estudio clínico y neurorradiológico de determinados pacientes con problemas de la atención y de la actividad. **Resultados.** Se encontraron 8 casos de alteraciones corticales, un teratoma del hipotálamo, un quiste neuroepitelial, y un quiste aracnoideo y aumento o disminución de la corteza, del núcleo caudado o del vermis cerebeloso en 6 casos adicionales. **Conclusión.** En aquellos pacientes con TADH en quienes la historia gestacional o el examen físico sea anormal, puede estar indicado un estudio de imágenes que permita un pronóstico más adecuado.

P23. Practicing interdisciplinary neuropsychology at a neurological pediatric center

S. Antoniuk, I. Bruck, I. Santos, T. Riechi, E. Romanelli, G. Gadens, I. Kruszielski, M. Marins, P. De Toni

Universidade Federal Do Paraná. Brazil.

Objectives. To realize neuropsychological assessment and intervention in children and adolescents

with neurological impairment; to form an interdisciplinary partnership with other areas of Health and the development of their own materials for ambulatorial neuropsychological treatment. **Patients and methods.** The patients selected are submitted for neuropsychological screening, this protocol is being developed for a specific population attended by CENEP. The cases in screening that indicate significant cognitive alterations, are submitted by a neuropsychological evaluation that take, on average, six hours. Eventually, through discussion in the interdisciplinary group, the patients indicated for neuropsychological treatment are submitted the cognitive rehabilitation process. **Results.** Approximately 13% of the patients were sent to Neuropsychological Evaluation. Among those not sent, 52% resulted in a diagnostic that made evaluation conditions impossible, 25% lived in locations that made access to CENEP difficult, 20% were of insufficient age (less than 6 years) and 3% because social economical conditions that prevented transport to the place of evaluation. These factors may be considered for future adaptation for procedures already in use. **Conclusions.** The application of neuropsychology in clinical interdisciplinary groups results in the development of protocols of neuropsychological evaluation convenient to the population attended, as well as the greatest amplitude and trustworthiness of diagnostics and the theoretical-practical improvement of the professionals involved.

P24. Neuropsychological assessment: Theoretical-practical contributions for the psychology and its related areas

E.J. Romanelli, T.I.J. Riech, C.R. Ambrózio, G.S. Gadens, J. Coelho, M.A.F. Oliveira, P.S. Sá, R. Hartmann

Department of Psychology of Universidade Federal do Paraná. Paraná, Brazil.

Introduction. Luria developed a series of neuropsychological tests that were organized by Christensen in a battery of ten tests. They promote a qualitative mapping of the brain's areas (functional systems) through a thorough and systematic exam of the perceptual, cognitive and motor abilities. **Objectives.** Provide elements of a diagnostic assessment adequate to the Brazilian social-cultural reality, making it become standard to be applied to a population of children, adolescents and adults. **Material and methods.** The compilation of the ten Luria tests. Phase 1 is the pre-adaptation of the tests, in which a selection of visual, verbal and kinetic stimulus, the graphic editing and revision of the material is done. In Phase 2 is where the material is taken to be tested. In this stage, the test is applied to the control group (people without neurological impairment) and to experimental group (people with impairment). Based on the collected data, a qualitative assessment of the stimulus and a statistic study of the answers are done. With this assessment, it is possible to do the tests adaptation (the result of the revision of the instruments). Phase 3 begins when the procedures are repeated and ends with a pilot standardization. There is a phase 4 only if the statistics procedures indicate necessity of a new revision. **Results.** The material that is being

developed for this research has being considered efficacious. Compared the results of the tests to the experimental group than others tests, is verified your validity and trustworthiness. About control group is justified the necessity of the adaptation and standardization of strangers tests because the Brazilian people doesn't know strangers cons. **Conclusion.** At the moment, the developed material has shown effectiveness through the confirmations obtained of the data showed in clinic-neurological diagnostics of the patients.

P25. Class III β -tubulin: A marker for malignancy in astrocytomas

C.D. Katsetos, L. del Valle, J.F. Geddes, M. Assimakopoulou, A. Legido, J.C. Boyd, A. Frankfurter, J.P. de Chadarevian, T. Maraziotis, J.N. Varakis, M.M. Herman, K. Khalili

Departments of Pediatrics & Pathology. St. Christopher's Hospital for Children. MCP Hahnemann University & Center for Neurovirology and Cancer Biology. Temple University. Philadelphia, PA, USA.

Introduction. The class III β -tubulin isotype (β III) is widely regarded as a neuronal marker in development and neoplasia. In previous work we have shown that the expression of β III in neuronal tumors is differentiation-dependent. In contrast, the expression of this isotype in certain non-neuronal neoplasms, such as small cell lung cancer, is associated with anaplastic potential (Arch Pathol Lab Med 2000; 12: 535-44). **Objective.** To test the generality of this observation we have investigated the immunoreactivity (IR) profile of β III in human astrocytomas. **Material and methods.** Forty eight archival, surgically-excised astrocytomas (6 pilocytic astrocytomas-WHO grade I, 14 diffuse fibrillary astrocytomas-WHO grade II, 4 anaplastic astrocytomas-WHO grade III, and 24 glioblastomas-WHO grade IV), were studied by immunohistochemistry using anti- β III monoclonal and polyclonal antibodies. **Results.** β III-IR is significantly greater in high-grade astrocytomas (anaplastic astrocytomas and glioblastomas) (median labeling index [MLI], 32%, interquartile range [IR], 17-44%) as compared to diffuse fibrillary astrocytomas (MLI, 1%, IR, 0-6%) ($p < 0.001$) and is rarely detectable in pilocytic astrocytomas (MLI, 0%, IR, 0-0.8%) ($p < 0.005$). **Conclusions.** The context of astrocytic gliomas, β III-IR is associated with an ascending gradient of malignancy and may be a potentially useful ancillary diagnostic marker. However, the significance of β III+ phenotypes in diffuse fibrillary astrocytomas with respect to prognostic and predictive value, requires further evaluation. Under certain neoplastic conditions, the class III β -tubulin isotype is not neuron-specific, calling for a cautious interpretation of β III+ phenotypes in brain tumors.

P26. Transmission of dystrophinopathy by X-chromosome inversion

S.W. Yum, H.H. Punnett, J.J. Melvin, E.P. Hoffman, M. Fuller, A. Legido

Department of Pediatric. St. Christopher's Hospital for Children. MCP Hahnemann University. Philadelphia. PA and Children's Hospital National

Medical Center. George Washington University. Washington, DC, USA.

Objective. To report a case of a boy with Duchenne muscular dystrophy (DMD) caused by maternally transmitted X-chromosome pericentric inversion. **Material and methods.** Information was gathered via medical records, neurologic evaluations, and biochemical, neurophysiologic, molecular and cytogenetic studies. **Results.** A 7-year old boy was evaluated because of right foot dragging, difficulty climbing upstairs and running, and intermittent toe walking. Family history was negative for neuromuscular disorders. Physical examination was remarkable for the presence of bilateral calf hypertrophy. Neurologic examination showed mild diffuse hypotonia and limb weakness, more prominent proximally, marked hyporeflexia, tightness of his Achilles tendons, toe walking, and Gowers sign. He had mild scoliosis and hyperlordosis. Blood CPK level was 37,486 U/L. EMG findings were compatible with a generalized myopathy. Muscle biopsy showed marked dystrophic changes. Immunoblotting and immunofluorescence techniques demonstrated dystrophin deficiency. PCR and Southern blot analysis of genomic DNA did not find a deletion within the dystrophin gene. Karyotype showed a large X-chromosome pericentric inversion: 46, Y, inv (X) (p21.2q26). His mother had an elevated CPK level (557 U/L), but no clinical symptoms. However, she carries the same X-chromosome inversion indicating that it did not occur de novo. **Conclusions.** This case provides further evidence that DMD can be caused by maternally transmitted structural chromosome abnormality, and that karyotyping may be necessary for accurate diagnosis and genetic counseling. We suggest that karyotyping be included in the investigation of dystrophinopathy, particularly in patients without a detectable deletion of the dystrophin gene in molecular genetic analysis.

P27. Seizure types and EEG abnormalities in children with mitochondrial encephalomyopathies

D.S. Khurana, D.K. Miles, J.J. Melvin, L. Salganicoff, W.D. Grover, A. Legido

St. Christopher's Hospital for Children for Children. Barnett Center for Mitochondria Disorders and MCP Hahnemann University. Philadelphia, PA, USA.

Introduction. Myoclonic epilepsy is the uniform seizure type reported in association with the mitochondrial encephalomyopathies (ME). However, in our experience, children with ME often present with multiple seizure types. **Objective.** To review the experience about the diagnosis of seizure types and EEG abnormalities in patients with confirmed ME in our hospital. **Patients and methods.** We performed a retrospective analysis of children diagnosed with ME, defined as defective oxidative phosphorylation detected in isolated mitochondria from skeletal muscle using polarographic techniques and/or DNA identification of the commonly occurring mitochondrial mutations in blood. Medical records of 32 children with ME were reviewed. **Results.** 9/32 presented with motor problems or deve-

lopmental delay but never had seizures. Of the remaining 23, 10 developed seizures in the first year of life while 13 ranged in age from 1 to 17 years at seizure onset. 10 children had refractory seizures, defined as failure to respond to 2 or more AEDS. These children had multiple seizure types, including various combinations of myoclonic, partial, absence, tonic and tonic-clonic seizures, usually with a severe accompanying encephalopathy. EEG findings in children with refractory epilepsy showed marked background abnormalities alone in 1 child, both multifocal and generalized epileptiform discharges in 5, and generalized slow spike wave in 1, while 3 children showed focal discharges with or without secondary generalization. EEG findings in children with nonrefractory seizures were also varied. Mitochondrial defects were equally distributed between respiratory chain, Krebs cycle and mitochondrial DNA mutations in children without seizures and in children with refractory and non refractory epilepsy. **Conclusions.** ME should be considered in the differential diagnosis of children with seizures of unclear etiology in the early years of life. Seizure types and EEG abnormalities are varied and do not correlate with specific biochemical defects.

P28. Barriers to psychosocial support services for Hispanic children with epilepsy

R.S. Plowey, J. Mossey, T. Villanueva, S. Livingston, A. Legido

MCP Hahnemann University. Epilepsy Foundation of Southeastern PA. Philadelphia, PA, USA.

Introduction. The comprehensive management of epilepsy must include psychosocial and sociological therapy in addition to medical treatment. The Epilepsy Foundation of Southeastern Pennsylvania (EFSEPA) has identified the Hispanic population of Philadelphia as underusers of its psychosocial support services. **Objective.** To identify the factors that deter this ethnic group from seeking services from the EFSEPA and to recommend strategies to reach this population. **Material and methods.** A sample of parents of Hispanic children with epilepsy (n=20) were studied. They were interviewed using an adaptation of the Epilepsy Rapid Assessment Procedures (ERAP) to assess attitudes towards sources of medical care and psychosocial support, and beliefs about epilepsy, and the Coping Health Inventory for Parents (CHIP) to assess the perceived effectiveness of various coping behaviors (patterns I, II, and III.) **Results:** I) ERAP: Sources of medical care: Neurologist (100%), Emergency Department (75%), family physician (60%), psychologist or psychiatrist (45%), community clinic (15%). Sources of psychosocial support: Family member (70%) priest or minister (40%), community organization (35%), friend (30%). Sixty percent of parents felt that people with epilepsy are treated differently, and 30% perceived individuals with epilepsy as sources of stress within families. II) CHIP: The sample's mean of each coping pattern score was higher than the mean of a national sample (I: 49 vs 40; II: 35 vs 28; III: 20 vs 15, respectively). Participants felt that it was very important talking to other parents and learning from their experience

(70%), and reading about how other persons manage living with epilepsy (60%). Barriers of Hispanic families to access EFSEPA psychosocial support services include the lack of awareness (70%), the stigma of epilepsy, and the culture-specific linguistic needs and sources of psychosocial support. **Conclusions.** EFSEPA could facilitate access of Hispanic families to its support services by: 1) informing them of the existence and scope of such services in a culturally friendly environment, and 2) working towards decreasing the stigma of having epilepsy.

P29. The utility of ocular compression in the diagnosis of breath holding spells and syncope

D.S. Khurana, J.J. Melvin, H.H. Hardison, A. Legido

Section of Neurology. St. Christopher's Hospital for Children. Philadelphia, PA, USA.

Introduction. The diagnostic maneuver of ocular compression (OC) during an EEG has been used to provoke typical breath holding spells (BHS) or reflex syncope (RS). Asystole of at least 2 seconds duration with typical EEG changes along with reproduction of the patient's clinical symptoms is considered diagnostic of events of primary autonomic origin. However, this test is not universally applied and its utility has been questioned. In our EEG laboratory, OC is routinely performed when the history is suspicious for either BHS OR RS spells. **Objective:** To review our experience with the performance of OC over a consecutive 8 month period (August 2000-March 2001). **Patients and methods.** Group I: A total of 44 children were studied. Indications were for BHS in 10 and for RS versus seizures in the remaining 34. Group II: A total of 32 children were used as controls. They had EEGs with OC for indications other than BHS or RS. Relevant data from the clinical history were collected. OC was applied by a physician, in both eyes for 10 seconds, twice during the same test. For the purpose of this study, the original EEGs and EKGs were reviewed by one of us (DSK). **Results.** Group I: EEG changes of high amplitude delta slowing were seen in only 2 children with positive responses to OC. No EEG displayed epileptiform activity. Clinical symptoms were not reproduced in any of the children. In the control group, 2/32 (6%) children had asystole of greater than 2 seconds. No adverse effects were noted. **Conclusions.** A positive response to OC can be useful in identifying children with BHS or RS and in differentiating these events from epileptic seizures. However, EEG changes and reproduction of typical symptoms do not frequently happen.

P30. Afectación genital en la neurofibromatosis tipo 1

M.R. Pizzatto, S. Rafia, S.I. Pascual Pascual, I. Pascual-Castroviejo

Servicio de Neurología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Madrid, España.

Objetivo. Mostrar lo frecuente que es la afecta-

ción de los órganos genitales en los casos de neurofibromatosis tipo 1 (NF1) a la vista de los datos obtenidos en 400 niños con NF1. *Pacientes y métodos.* Hemos realizado una revisión retrospectiva de 400 niños con NF1 cuyas edades eran inferiores a los 16 años cuando se les vio en nuestro servicio, o al menos cuando se les detectó la anomalía en los genitales, la mayoría por inspección directa, aunque también se buscó la causa en algunos de ellos por estudio de imagen. *Resultados.* La anomalía más frecuentemente encontrada fue la pubertad precoz, siempre asociada a tumor que se extendía por quiasma e hipotálamo. La segunda alteración era la hipertrofia de clítoris, que en un caso presentaba aspecto pseudopeneano. En algún caso se encontró neurofibroma plexiforme que se localizaba en labios mayores y que, aunque no se acompañaba de dolor, cuando era grande hubo de realizarse resección (por estética) al acercarse la pubertad. Hubo un caso de macropene asimétrico por neurofibroma plexiforme que se extendía desde la región paravertebral izquierda, siguiendo la pared izquierda del recto y de la vejiga, para extenderse por la próstata, escroto y cuerpos cavernosos izquierdos hasta llegar al glande, siempre afectando sólo el lado izquierdo e hipertrofiando las estructuras. *Conclusión.* Dentro del complejo multisistémico que es la NF1, los órganos genitales son estructuras que pueden verse afectadas directa o indirectamente.

P31. Hemangioma capilar en espalda y malformación arteriovenosa intramedular

I. Pascual-Castroviejo, S. Rafia, R. Frutos, P. González

Servicios de Neurología Pediátrica y Radiología. Hospital Universitario La Paz. Madrid. Servicio de Pediatría. Hospital de la Seguridad Social. Salamanca, España.

Objetivo. Presentar un niño de 7 años al que, tras una hemorragia aracnoidea, se le observó una malformación arteriovenosa intramedular subyacente a un angioma plano en zona media de la piel de la espalda. *Caso clínico.* Un niño de 6 años presentó bruscamente dolor en la espalda y al poco rato signos meníngeos. La punción lumbar mostró LCR con sangre. Se le exploró la piel de la espalda, que mostraba hemangioma plano en la zona medial cutánea de la espalda, que aumentaba su pigmentación al frotar la piel. *Resultados.* La angiografía selectiva vertebral mostró una malformación arteriovenosa intramedular que se extendía por todo el grosor de la médula en sus córneas centrales. Se consideró peligrosa cualquier acción terapéutica-quirúrgica directa, neurorradiológica intervencionista o radioterápica, por lo que se optó por esperar y observar. *Conclusiones.* La combinación de hemangioma cutáneo con alteraciones parenquimatosas o vasculares subyacentes (síndrome de Pascual-Castroviejo II) puede encontrarse no sólo en la cara y el cuello sino en cualquier estructura del cuerpo. Dada la tendencia a involucionar y desaparecer espontáneamente con el tiempo las malformaciones vasculares intracraneales y el riesgo de problemas yatrogénicos con una terapia agresiva, se considera oportuno una vigilancia esperada en este caso.

P32. Megalencefalia con desmielinización cerebral de curso benigno: seguimiento de dos hermanas durante más de 20 años

M.R. Pizzatto, S. Rafia, S.I. Pascual Pascual, J.M. García-Segura, J. Viaño, I. Pascual-Castroviejo

Servicio de Neurología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Unidad de Imagen. Sanatorio Nuestra Señora del Rosario. Madrid, España.

Introducción. Este cuadro, heredado por vía autosómica recesiva, se caracteriza por cursar con megalencefalia, espasticidad, ataxia, crisis convulsivas y leucoencefalopatía de origen desconocido. Es un trastorno relativamente infrecuente y no conocemos ningún caso cuya evolución haya sido seguida durante 21 años como los nuestros. *Casos clínicos.* Dos hermanas, actualmente con 30 y 26 años, respectivamente, fueron vistas a los 8 y 4 años de edad por macrocefalia, retraso en la evolución psicomotriz y crisis epilépticas. Se les puso tratamiento antiepiléptico y se han controlado las crisis totalmente en la menor y se ha conseguido que sólo tenga 4-6 al año la mayor. Se han realizado revisiones periódicas –cada 6-12 meses– hasta la actualidad, habiéndose practicado todo tipo de estudios analíticos, electrofisiológicos (EEG, EMG, ENG, PE), de imagen (TAC, RM, RM espectroscópica) e incluso biopsia cerebral. *Resultados.* Los estudios analíticos no aportaron nada específico. El EEG mostraba alteraciones focales que han ido mejorando con el tiempo. El EMG, ENG y PE han mostrado pequeñas alteraciones inespecíficas. La RM mostraba graves alteraciones en sustancia blanca de ambos hemisferios. La RM espectroscópica mostraba alteraciones importantes de sustancia blanca con baja densidad celular, bajo contenido en metabolitos, degeneración axonal y alteraciones del metabolismo de la mielina. El estudio histológico del material cerebral, obtenido por biopsia, mostraba marcada desmielinización y gliosis de sustancia blanca, que no encajaba en el patrón típico de ningún tipo de leucodistrofia. La hermana mayor anduvo sola, aunque con dificultad, entre los 3 y los 8 años, dejando de hacerlo tras un traumatismo, pero se encuentra aceptablemente desde el punto de vista psíquico. La hermana menor anduvo a los 18 meses y lo hace con cierta espasticidad y ataxia, pero se maneja sola, incluso por la calle, y es capaz de ir al mercado y hacer la compra para la casa. *Conclusión.* Estas dos hermanas, ya adultas y tras 21 años de seguimiento, muestran que la aparente gravedad de la afectación de la sustancia blanca no se corresponde con la relativa buena conservación de las condiciones psíquicas, motoras y epilépticas. No conocemos casos con este tipo de patología seguidos durante tanto tiempo.

P33. Comparative evaluation of preoperative MRI, intraoperative frozen section histology, and intraoperative neurophysiology for evaluating donor spinal nerves in surgery for brachial plexus injuries in infants and children

J.A.I. Grossman, A. Price, S. Birchansky, E.

Pacheco, A. Sotrel, N. Altman, I. Yaylali, I. Alfonso, O. Papazian

Brachial Palsy Injury Program. Miami Children's Hospital. Miami, FL, USA.

Objective. The selection of viable intraplexal donors for the surgical reconstruction of brachial plexus injuries remains problematic, especially in children. High-resolution magnetic resonance imaging (MRI), intraoperative frozen section histology, and intraoperative neurophysiology including somatosensory evoked potentials (SSEP) have been advocated for determining the condition of the spinal nerves. This poster evaluates these modalities. *Patients and methods.* In 10 consecutive children with a brachial plexus injury undergoing surgery, high resolution MRI, intraoperative frozen-section histology, and intraoperative electrodiagnostic studies (EDS) including SSEP were used. Findings were correlated with direct surgical findings and outcome. *Results.* Combined use of a high quality preoperative MRI, intraoperative histology, and EDS offer the best means of selecting viable spinal nerve donors in brachial plexus reconstruction. *Conclusion.* This poster demonstrates the value of using multiple modalities for evaluation of donor nerves in brachial plexus injuries in children.

P34. Outcome following simultaneous late neurolysis, shoulder reconstruction and/or bypass grafting after upper brachial plexus birth trauma

J.A.I. Grossman, L. Ramos, A. Price, H. Valencia, M. Tidwell, I. Alfonso, O. Papazian

Brachial Plexus Injury Program. Miami Children's Hospital. Miami, FL, USA.

Objective. After 6 to 8 months of age, surgical intervention for the shoulder paralysis and deformity in children with an upper brachial plexus injury has generally been limited to contracture release and muscle transfers. This report discusses another treatment strategy. *Patients and methods.* Over a 4-year period, 50 children have been first evaluated after 10 months of age (range 10 to 22 months) for poor recovery following an upper (C5/C6) brachial plexus injury following birth trauma. Thirty-four had a fixed internal rotation contracture of the shoulder of at least 60 degrees. All children underwent microsurgical neurolysis. In 34 children, the internal rotation contracture was released by subscapularis slide. Where instability existed following restoration of full passive mobility, a posterior capsular tightening was performed. In 45 children, bypass grafting into the suprascapular nerve using proximal and distal end-to-side repairs was performed. Donor nerve included both C5 and the spinal accessory nerve. All patients underwent intraoperative botulinum toxin injection to the pectoralis major and latissimus dorsi muscles. *Results.* All patients have been evaluated at least 18 months following surgery. Based on a modified Gilbert shoulder evaluation, all children advanced at least two grades in shoulder function. No child lost motor function. A parental questionnaire showed a very high satisfaction with outcome. *Conclusion.*

Children seen late (10 to 24 months) with upper brachial plexus injuries associated with both persistent paralysis and shoulder deformity benefit from late multidisciplinary reconstruction.

P35. Estudio del componente obsesivo-compulsivo en 50 niños con enfermedad de Gilles de la Tourette

J. Holguín, W. Cornejo, C.I. Rico-Posada, A. Uribe

Servicio de Neuropediatría. Universidad de Antioquia. Medellín, Colombia.

Objetivo. Estudiar las características obsesivo-compulsivas en una parte de nuestra población de niños y adolescentes con enfermedad de Gilles de la Tourette. **Pacientes y métodos.** Se escogieron 46 varones y 4 niñas de una población de 124 pacientes con síndrome de Gilles de la Tourette y se analizaron las características obsesivo-compulsivas (COC), su evolución y respuesta al tratamiento. **Resultados.** El 58% de los pacientes cumplían criterios del DSM-IV para COC. Las obsesiones y compulsiones más frecuentes se relacionaban con el orden, seguidas por las de aseo personal, puntualidad, y seguridad familiar o personal. **Conclusiones.** Los pacientes con enfermedad de Gilles de la Tourette y COC padecían formas graves de la enfermedad, más dificultades para el tratamiento y resultados menos satisfactorios que aquellos sin COC.

P36. Trastorno de atención deficitaria-hiperactividad-impulsividad en una población de pacientes con la enfermedad de Gilles de la Tourette

J. Holguín, W. Cornejo, C.I. Rico-Posada, A. Uribe

Servicio de Neuropediatría. Universidad de Antioquia. Medellín, Colombia.

Objetivo. Estudiar el número de niños y adolescentes con enfermedad de Gilles de la Tourette que presentaban características de TDAH. **Pacientes y métodos.** Evaluación de la atención y la actividad con el formulario de Conners. **Resultados.** El 63% de los pacientes (50 niños y adolescentes) tenían un componente TDAH de moderada a grave intensidad, principalmente de tipo hiperactivo e inatento. Estos pacientes tenían más dificultades en la interrelación personal, más trastornos del aprendizaje y torpeza motora, que los incapacitaban considerablemente. **Conclusión.** Según la experiencia de estos autores la presencia de TDAH agrava la evolución, dificulta la relación personal de los pacientes y hace más difícil su tratamiento.

P37. Holoprosencefalia. Variante anatómica y clínica

G. Romanó, V. Stahl, C. Besada, J. Funes

Hospital Francés. Buenos Aires, Argentina.

Se presentan dos pacientes con holoprosencefalia, una forma clásica (alobar) y una variante con fusión interhemisférica medial. **RM. Caso**

1. 4 meses; fusión tálamos y ganglios basales; ausencia de 3^{er} v; ausencia fisura interhemisférica y hoz cerebral y ausencia del cuerpo calloso. Parénquima cerebral con configuración de *pancake-like* en la porción más rostral; monoventrículo con ausencia de septum en continuidad con un gran quiste dorsal arterias cerebrales azigos. PEAT: latencia prolongada de 1 a 3 a izquierda. PEV flash: comp. bilateral corticosubcortical. Electroretinograma: NL. EEG: bajo voltaje. En el examen clínico: hipertonia leve generalizada. **Caso 2.** 8 años, fisura interhemisférica presente en sector anterior ausente a nivel frontal, posterior y parietal; hoz anterior hipoplásica-cuerpo calloso ausente en porciones fusionadas; múltiples heterotopías nodulares en techo ventricular en línea media; áreas de agiria y paquigiria en corteza frontal y displasia cortical perisilviana; ausencia de septum lucidum; hipocampos pequeños con dilatación de venas piales en forma bilateral, sin signos de hipoplasia del surco olfatorio. EEG y PEVAT. NL. Examen neurológico: hipertonia en miembros inferiores, retraso madurativo moderado. El motivo de la presentación es la discriminación de este tipo de malformación sin el fenotipo descrito y sin epilepsia.

P38. Bilateral calcifications of basal ganglia and thalamus associated with atypical cystic formations and white matter disorder: clinical and neuroimaging features. A case report

I.L. Brandão-Almeida, O. Barsottini, M.L. Borri, M.D. Costa-Gomes, M.M. Pereira, M. Muszkat, S. Rizzutti, T.F. Vilanova, L.C.P. Vilanova

Departamento de Neurologia. Setor de Neurologia Infantil. Universidade Federal de São Paulo/Escola Paulista de Medicina. Brazil.

Objective. To report a case with symmetrical calcifications of basal ganglia, thalamus and cerebral white matter associated with atypical cystic formations without evident cause such as abnormal calcium or phosphorus metabolism. Clinical manifestations are similar to other bilateral calcification of basal ganglia reported in the literature, but with different radiological characteristics. **Methods and results.** We report a case of fourteen-year-old male, no perinatal pathologies, born at term with normal labor after normal pregnancy from a non consanguine couple, without any familiar similar cases, with adequate neuromotor development. From 6 years of age presented history of progressive speech and gait disturbances, dystonic movements and gradually mental deterioration. Neurological examination revealed dysarthria, truncal ataxia and mental deterioration with memory loss, spasticity of gait, extrapyramidal symptoms (dystonia), dysmetria, hyperreflexia with clonus and plantar responses were both flexor. Blood biochemistry resulted no abnormalities in serum calcium, phosphorus and parathormone levels. Cerebrospinal fluid and ophthalmologic examination were normal. CT scan in his 7th. Year of age demonstrated symmetrical calcifications in the basal ganglia, periventricular and white matter. In his 14th. Year of age CT scan showed two additional

atypical cystic formations, adjacent to the left lateral ventricle and important white matter disorder. RM confirmed CT results. **Conclusions.** In the literature, bilateral brain calcifications tend to show predilection for the dentate nucleus and basal ganglia. In this case reported, despite of important and massive supra tentorial calcification, there is no calcification in the dentate nucleus and the association with cystic formations has not previously been reported in the literature.

P39. Perfil epidemiológico de dos pacientes pediátricos portadores de HTLV

M.V.F. Sarmento, T.R. Guedes, C.V. Castro, E.O. Damasceno

Rede SARA H de Hospitais do Aparelho Locomotor. Salvador, Bahia, Brasil.

Introdução. A infecção pelo vírus linfotrópico de células T humanas (HTLV) tem sido foco de estudos e interesse científico desde 1980. A América do Sul é área endêmica para esta infecção, incluindo o Brasil. O hospital SARA H-Salvador desenvolve um programa de atendimento específico aos portadores de Paraparesia Espástica Tropical/Mielopatia associada ao HTLV, além de realizar triagem familiar. **Objetivo.** Relatar o perfil epidemiológico de pacientes pediátricos, admitidos neste hospital com sorologia positiva para o HTLV 1. **Pacientes e métodos.** Realizado revisão de prontuários de 29 crianças, com idade 0 a 16 anos, admitidos no período de Abril/1993 a Junho/2001, com sorologia positiva para HTLV, analisando as seguintes variáveis: idade na admissão, sexo, procedência, naturalidade, escolaridade, quadro clínico, forma de contaminação, familiares infectados, investigação diagnóstica, tratamento estabelecido. **Resultados.** Foram admitidos 15 pacientes do sexo masculino e 14 do sexo feminino, faixa etária predominante de 11 a 15 anos (41,4%). A naturalidade e procedência mais frequente foi Salvador. O principal motivo de atendimento médico foi realizar triagem familiar (79,3%). O aleitamento materno foi identificado como provável fonte de contaminação em 10 crianças e as manifestações clínicas mais frequentes: paraparesia, espasticidade, incontinência esfinteriana. 65,5% eram assintomáticos. **Conclusão.** Apesar dos retrovírus, incluindo o HTLV, serem bastante estudados na idade adulta, existe pouco relatado sobre esta patologia na população pediátrica. Os autores reforçam a importância de estabelecer programas específicos de acompanhamento para as crianças portadoras do HTLV, aprofundar os conhecimentos sobre forma de transmissão vertical e evolução da patologia nesta população.

P40. Hidranencefalia. A propósito de tres casos

S. Berta, G. Delucchi, E. Sirio, C. Scavonne, A. Delfino

Uruguay.

Introducción. La hidranencefalia es una malformación del SNC consistente en la ausencia

casi completa de los hemisferios cerebrales, que se produce por anomalías destructivas o del desarrollo que se originarían a partir del cuarto mes de la gestación. **Objetivo.** Analizar en un grupo de niños con hidranencefalia las complicaciones del tratamiento y la evolución a corto y largo plazo. **Pacientes y métodos.** Se analizaron tres historias clínicas de niños que ingresaron a la sala de Neuropediatría del Hospital de Clínicas, en el período 1994-1999. La edad en que se estableció el diagnóstico fue entre 12 días y 6 meses. En todos el motivo de consulta fue macrocefalia. Fueron valorados con RM y TAC de cráneo, PEV, EEG, fondo de ojo y TORCH. En todos se realizó derivación ventrículo-peritoneal. **Resultados.** El seguimiento realizado fue de dos años, todos presentaron como complicación posderivación una ventriculitis. La sobrevida promedio fue de 15 meses, con graves secuelas en el desarrollo.

P41. Importancia do ambulatório de neurologia no acompanhamento pós-alta na meningite

T. Saad, A.Q.C. Araujo, D.E. Barroso

Instituto Estadual de Infectologia São Sebastião (IEISS-SES) & Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ). Brasil.

Objetivos. O acompanhamento pós-alta dos pacientes vítimas pela meningite parece óbvia, mas usualmente não é realizado. No projeto piloto deste estudo, resultante em tese de Doutorado, identificamos que os pacientes, seqüelados e sem acompanhamento ambulatorial, tinham um desenvolvimento mais lento, de pior prognóstico, se comparado com aqueles seguidos e orientados após a alta hospitalar. Isto motivou o desenho do estudo e a sua continuidade, para o que também contribuíram as observações de Arnesen & Nord sobre o valor da vida de deficientes por múltiplas causas. **Pacientes e métodos.** Comparamos dois grupos de crianças, sobreviventes de meningite bacteriana, com ou sem acompanhamento no ambulatório de Neurologia do Instituto Estadual de Infectologia São Sebastião, pareadas pela faixa etária, agente etiológico da infecção e tipo de seqüela. Avaliamos suas deficiências, pós-alta, e analisamos os exames já realizados (EEG, BERA, TC), as medidas terapêuticas e abordagens de reabilitação (neurocirurgia, fonoaudiologia, fisioterapia). Em muitos casos a seqüela somente foi percebida após a alta. **Resultados.** Foram avaliadas 100 crianças. Destas, 50 estão sob assistência regular no ambulatório, ainda que surdas, plégicas ou epiléticas encontram-se integradas a programas de reabilitação, com crises convulsivas sob controle e já iniciam escolaridade. Dentre aquelas sem acompanhamento regular, 90% já necessitaram de internações. O atraso do desenvolvimento é mais pronunciado quer pelo não controle adequado das convulsões, quer pela falta de medidas que visem a reabilitação das funções motoras e/ou cognitivas. **Conclusões.** A qualidade de vida e a adaptação às seqüelas da meningite, relacionam-se à indicação do acompanhamento ambulatorial especializado. Apesar de alguns estudos questionarem a validade do investimento em seqüelados permanentes, a abordagem multi-

disciplinar estará sempre indicada. Ademais, esta é a abordagem ética a ser oferecida a todos os convalescentes de meningite, pois os pacientes deste estudo, na sua maioria, foram acometidos por *Haemophilus influenzae* tipo b, o que significa que tais casos teriam sido prevenidos por um programa de imunização adequado.

P42. Caracterización clínica de la epilepsia astatomioclónica

E. Espinosa, J.C. Pérez, P. Guerrero, A.L. García

Servicio de Neuropediatría. Hospital Militar Central. Instituto Ortopedia Infantil Roosevelt. Hospital San José. Bogotá DC, Colombia.

Introducción. La epilepsia astatomioclónica es una de las formas de epilepsia relacionadas con la edad (preescolares), caracterizada por diferentes tipos de crisis: atonías, mioclonías, tónico-clónicas y crisis al despertar. **Objetivo.** Establecer las características clínicas de un grupo de pacientes con epilepsia astatomioclónica atendidos en la clínica de epilepsia de tres instituciones. **Pacientes y métodos.** Se presenta una serie de casos de pacientes con diagnóstico de epilepsia astatomioclónica, durante el período de enero a junio de 2001. La información fue obtenida a través de entrevista, historias clínicas y exámenes de neurodiagnóstico, por medio de la aplicación de un cuestionario previamente elaborado, y se realizó análisis estadístico con cruce de variables. **Resultados.** Se analizaron un total de 16 pacientes, 11 niños y 5 niñas. La edad de inicio promedio fue 3^a y 3 meses. 7 pacientes tenían historia previa de epilepsia y 3 de convulsiones febriles. La comorbilidad involucró 6 pacientes con alteración del lenguaje, 4 con déficit de atención e hiperactividad, 1 con trastorno del aprendizaje y 1 con retardo mental leve. El EEG fue anormal en todos los pacientes siendo el patrón característico el de punta o polipuntada lenta de 2,5 cps. Las neuroimágenes fueron normales en todos los pacientes. 5 pacientes requirieron monoterapia y 11 politerapia. Los antiepilépticos más empleados fueron el ácido valproico, clobazam y lamotrigina. 4 pacientes evolucionaron hacia la refractariedad y 4 evolucionaron a otras formas de epilepsia. **Conclusión.** El diagnóstico de epilepsia astatomioclónica se basa en la clínica y patrón EEG. La comorbilidad más significativa son los trastornos del lenguaje, la mayoría de los pacientes requieren politerapia para su tratamiento.

P43. A experiência de professores do ensino fundamental de escolas de Porto Alegre sobre epilepsia

C.R. Álvares da Silva, A. Pereira Filho, G.Z. Ramos, E.C. Filho, F.L. Becker, G.A. Pereira Filho, M.F. Maluf, A. Stein

Fundação Faculdade Federal de Ciências Médicas de Porto Alegre. Departamento de Neurologia. Rua Sarmento Leite, 245. Porto Alegre, RS, Brasil.

Objetivo. O objetivo deste trabalho é avaliar

a experiência dos professores do ensino fundamental de Porto Alegre em Epilepsia. **Material e métodos.** Dentre as escolas municipais, estaduais e particulares de ensino fundamental de Porto Alegre (n= 378) foram selecionadas aleatoriamente 10% das mesmas (n= 37), onde foram aplicados questionários com perguntas específicas sobre o tema a 20% dos professores (n= 264). O questionário indagava sobre a experiência com crises epiléticas e sobre atividades educativas sobre o tema. Os dados obtidos foram correlacionados entre si e analisados estatisticamente através do teste T de Student para um p< 0,05. **Resultados.** O questionário foi aplicado em 37 escolas (23 estaduais, 5 municipais e 10 particulares). Os professores tinham como média de idade 41,47 anos. A maioria deles era do sexo feminino (87%) e apresentava curso de graduação (60%). Em relação aos questionários, cerca de 74% dos professores já presenciou uma crise epilética e cerca de 33% já teve um aluno com epilepsia. Um pequeno grupo de professores (2,6%) relatou já ter feito curso ou seminário sobre o tema, mas apenas 6,8% deles acha ter conhecimento suficiente para lidar com um aluno epilético, enquanto que 41% sentem-se ansiosos por ter uma criança epilética na classe. Não houve diferença significativa entre os diferentes tipos de escolas. **Conclusão.** A maioria dos professores de escolas de ensino fundamental de Porto Alegre não tem uma experiência adequada em epilepsia. Cursos e exposições sobre o tema podem ser de grande valia para essa população em estudo.

P44. O professor e a criança epilética: temores, manejo e expectativas

C.R. Álvares da Silva, A. Pereira Filho, G.Z. Ramos, E.C. Filho, F.L. Becker, G.A. Pereira Filho, M.F. Maluf, A. Stein

Departamento de Neurologia. Fundação Faculdade Federal de Ciências Médicas de Porto Alegre. Porto Alegre, RS, Brasil.

Objetivo. O objetivo deste trabalho é de avaliar os temores, o manejo e as expectativas dos professores do ensino fundamental de Porto Alegre em relação à epilepsia. **Pacientes e métodos.** Dentre as escolas municipais, estaduais e particulares de ensino fundamental de Porto Alegre (n= 378), foram selecionadas aleatoriamente 10% das mesmas (n= 37), onde foram aplicados questionários com perguntas específicas sobre o tema a 20% dos professores (n= 264). O questionário indagava sobre exigências escolares para crianças epiléticas, temores e crenças dos professores e sobre o manejo propriamente dito das crises epiléticas. Os dados obtidos foram correlacionados entre si e analisados estatisticamente através do teste T de Student para um p< 0,05. **Resultados.** O questionário foi aplicado em 37 escolas (23 estaduais, 5 municipais e 10 particulares). Os professores tinham como média de idade 41,47 anos, sendo a maioria do sexo feminino (87%). Cerca de 70% dos professores não exigiria um padrão menor de trabalho para uma criança epilética e cerca de 87% acha que as crianças epiléticas devem estudar em escola normal.

Um grande número de professores tomara condutas erradas perante uma crise epilética como 'segurar a língua' do aluno (69%), colocar um lenço na boca do aluno (31%) e tentar conter os abalos dos membros (30%). Além disso, alguns professores referiram medo de serem agredidos pelos alunos em crise. Não houve diferença significativa entre os diferentes tipos de escolas. **Conclusão.** A maioria dos professores de escolas de ensino fundamental de Porto Alegre não tem uma conduta adequada em relação aos alunos epiléticos, ficando evidentes os seus temores e crenças em relação a epilepsia.

P45. O uso da toxina botulínica em grandes grupos musculares

R. Wajnsztejn, T.G. Romano, J.Y. Novaes

Faculdade de Medicina da Fundação Universitária do ABC. Santo André, São Paulo, Brasil.

Objectivo. Este trabalho tem como objectivo demonstrar a viabilidade de um tratamento com toxina botulínica tipo A em grandes grupos musculares em pacientes, além de facilitar o emprego desta droga. **Metodologia.** Através da consulta atualizada de artigos especializados na terapia com esta toxina, pudemos constatar que o uso para alterações motoras localizadas como, por exemplo, blefarospasmos, distonias locais, hiperidroses já é consagrado e muito utilizado. No entanto, o tratamento das sequelas de doenças como acidente vascular cerebral (AVC) e as paralisias cerebrais, que envolvem muitos grupos musculares, são menos conhecidos. Isto porque mesmo nessas doenças, a maioria dos trabalhos estão voltados para lesões localizadas e específicas dessas enfermidades como, por exemplo, o tratamento do 'pé equino'. **Conclusões.** Após a revisão bibliográfica e a observação de consultas de triagem e aplicações da TBA no ambulatório da Associação de Assistência à Criança Defeituosa (AACD), concluímos que esta terapia visa dar uma melhor qualidade de vida ao paciente, com ganhos significativos quando comparados à crianças que não utilizaram o tratamento, mesmo sem curar a doença, nem cessar todas as consequências desta enfermidade. Esse tratamento proporciona uma melhora para a vida pessoal da criança, diminuindo o desconforto, facilitando a fisioterapia e evitando as deformações que podem ser geradas pela espasticidade. Entretanto o caso do paciente deve ser muito bem estudado, antes de iniciar esta terapia, isto porque, o tratamento é temporário, caro, às vezes doloroso (se há muitos pontos de aplicação) e não totalmente isento de efeitos colaterais, que serão discutidos.

P46. O uso da toxina botulínica em caso de sialorréia importante

R. Wajnsztejn, T.D. Serra, J. Martinhão

Centro Universitário São Camilo. Ipiranga, São Paulo, Brasil.

Objectivo. Este trabalho foi realizado com o objectivo de estudar as intervenções interdiscipli-

nares, especialmente na área fonoaudiológica, em pacientes portadores de paralisia cerebral, enfocando as principais dificuldades da interface com a Neurologia. **Metodologia.** A partir da revisão dos principais tipos de paralisias cerebrais, utilizando-se pesquisas bibliográficas e discussões de experiências clínicas entre profissionais da área neurológica e estudantes de fonoaudiologia, selecionamos um caso com dificuldade de articulação e com sialorréia importante. **Resultados.** O paciente é acompanhado cronicamente no Setor de Fonoaudiologia, com progressos constantes, porém com fatores que limitam uma inserção social mais adequada, principalmente a linguagem verbal e um quadro de sialorréia abundante. Após Reunião Clínica para discussão de caso, optou-se por aplicação de toxina botulínica do tipo A, visando a redução da sialorréia. **Conclusões.** O uso de toxina botulínica é rotineiro em algumas patologias e aqui aparece um nova indicação para diversos pacientes portadores de Paralisia Cerebral. É de fundamental importância que o trabalho interdisciplinar dos profissionais da área da saúde, permita a reintegração dos indivíduos com algum tipo de deficiência na sociedade, além de uma melhor reabilitação e qualidade de vida.

P47. Perfil epidemiológico de crianças portadoras de paralisia cerebral atendidas no núcleo da criança com paralisia cerebral

R.L. Khan, P. Guimarães, D. Matsudo, G.D.J. Matta

Núcleo da Criança com Paralisia Cerebral-NACPC. Salvador, Bahia, Brasil.

Objectivos. Definir o perfil epidemiológico de 39 crianças portadoras de paralisia cerebral atendidas no NACPC, único centro de referência exclusivo para o atendimento de crianças portadoras de paralisia cerebral na cidade de Salvador, inaugurado em abril de 2001. **Pacientes e métodos.** Foram avaliadas 39 crianças com diagnóstico de paralisia cerebral admitidas no período de abril de 2001 a julho de 2001. Utilizado protocolo para coleta de dados em prontuário para obtenção de dados como: idade e sexo da criança, dados do nascimento, intercorrências do período gestacional e neonatal, provável etiologia, tipos clínicos, quadro clínico associado, dados da mãe e do parto. **Resultados.** A maioria 64,1% era do sexo masculino; 71,8% a termo; 66,7% nascidos de parto vaginal; 92,3% com apresentação cefálica; 25,6% choraram ao nascimento e 15,4% o APGAR era conhecido; 64,1% das mães realizaram pré-natal e 52,2% a gestação não foi planejada. Crise convulsiva neonatal em 28,2%; icterícia neonatal em 23,8%. A principal causa de paralisia cerebral foi a anóxia cerebral (69,2%); o quadro clínico de espasticidade estava presente em 81,7% e 77% eram portadores de tetraplegia. Epilepsia em tratamento em 71,2%, onde 7,7% tinham diagnóstico e clínica de Síndrome de West. Destas crianças, 79,5% já haviam participado de algum Programa de Reabilitação. **Conclusão.** Verificou-se que: anóxia cerebral foi a causa mais frequente; a maioria apresentava tetraplegia e epilepsia graves; o APGAR foi informado em

15,4%; a maioria havia participado de Programa de Reabilitação em outros Centros, concluindo-se que as mães estavam em busca de melhora do quadro clínico das crianças.

P48. Eletroencefalograma e flumazenil: nova arma para o diagnóstico precoce de erros inatos do metabolismo

G.A. Rodrigues-Valle, M.L. Procópio-Amado, C.R. Berditchevsky

Hospital dos servidores do estado. Hospital de Clínicas Mario Lioni, Centro de Tratamento Intensivo Neonatal (CENTRIN). Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

Objectivo. Demonstrar a possibilidade de diagnóstico precoce, de forma simples, rápida e objetiva de alguns tipos de erros inatos do metabolismo. **Pacientes e métodos.** Estudo preliminar de crianças internadas em unidade de tratamento intensivo que apresentavam crises convulsivas e alteração do sensorio. **Resultados.** Foram estudados 13 pacientes na faixa etária entre 2 dias e 8 anos de idade internados em ambiente de UTI com clínica de crise convulsiva e torpor, os quais foram submetidos ao estudo eletroencefalográfico e ao teste do flumazenil. Cerca de 73% apresentaram melhora clínica (abertura ocular espontânea e melhora do nível de consciência) e do eletroencefalograma (períodos de silêncio elétrico e diminuição das pontas). Destes, 37% tiveram diagnósticos confirmados de distúrbio do ciclo da amônia. **Conclusão.** A associação de eletroencefalograma com o teste do flumazenil pode ser um excelente coadjuvante para o diagnóstico precoce de alguns tipos de erros inatos do metabolismo, principalmente aqueles relacionados com hiperamonemia.

P49. Conceitos e preconceitos de professoras em relação ao aluno epilético: análise do efeito da informação

S.R. Gois Moreira

Secretaria de Saúde de Contagem. Minas Gerais, Brasil.

O presente trabalho teve como objectivo avaliar conceitos e comportamentos equivocados sobre a epilepsia e a criança epilética, revelados por professoras de escolas públicas antes e depois de um treinamento informativo e esclarecedor do assunto. O método utilizado foi um estudo do tipo experimental realizado em escolas públicas da rede municipal de Belo Horizonte-MG, no período de agosto a outubro de 1998. Os sujeitos estudados foram 20 professoras de primeira à quarta série e 20 alunos com diagnóstico médico de epilepsia generalizada, usuários de medicação anticonvulsivante. Para identificação dos conhecimentos das professoras a respeito da afecção e suas consequências, foram utilizadas sessões de informações sobre epilepsia e sobre a criança epilética além da aplicação de escalas de conceitos sobre o tema. Da amostra total, foram retirados, aleatoriamente, seis pares professor/aluno, a fim de se poder verificar as modificações de comportamento demonstrados pelos primeiros contatos em relação aos segundos, após o treino da informação. Os resultados obtidos, indicam

um nível de discordância após o treinamento informativo sobre epilepsia em cinco dos quinze conceitos analisados. No que diz respeito à criança epilética foram observadas alterações em dois dos quinze conceitos analisados. Considerando-se o comportamento das professoras antes e depois das sessões de filmagem, observou-se também que não houve aumento de contatos positivos com os alunos, mas foi significativa a diminuição de comportamentos negativos em relação a eles.

P50. Esclerose múltipla de início precoce e diferencial com encefalomielite aguda disseminada. Relato de caso

A.B. Stokes, G.C. Luzzi, L. Macarini, A. Lörh Jr., M.L.S. S. Ferreira, O.J. Hernández-Fustes
Hospital Infantil Pequeno Príncipe. Curitiba, Paraná, Brasil.

A esclerose múltipla (EM) é uma doença desmielinizante crônica do sistema nervoso central que afeta predominantemente mulheres jovens, e considerada rara antes de 10 anos de idade. **Objetivo.** Relatar caso de esclerose múltipla de início precoce, ressaltando seu diferencial com encefalomielite aguda disseminada. **Relato de caso.** Paciente de 9 anos, feminina com diagnóstico de esclerose múltipla segundo critérios de Poser. Antecedentes pessoais: aos 4 anos de idade, um episódio de alteração de nível de consciência, déficits neurológicos focais e meningismo transitórios, onde houve líquido cefalorraquidiano com predomínio de mononucleares. **Resultados.** Recuperação total do déficit neurológico após 10 dias da pulsoterapia. **Conclusão.** Dificuldade de realizar o diagnóstico diferencial entre EM e encefalomielite aguda disseminada, porque a apresentação dos quadros clínicos destas patologias são extremamente semelhantes nesta faixa etária.

P51. Paciente com epilepsia de lobo temporal associado a cisto aracnóide submetido ao tratamento cirúrgico. Relato de caso

F.M.G. Matos, A.C. Stokes, C.B. Panfilio, L.R. Aguiar, A. Maeda, S. Machado, G. Luzzi, O.H. Fustes, Z. de Martini, L. Marcarini, A. Moreira
Hospital Universitário Cajuru. Pontifícia Universidade Católica do Paraná. Brasil.

Introdução. O cisto aracnóide encontrado em exames por imagem está relacionado às epilepsias refratárias localizadas do lobo temporal. O tratamento cirúrgico atuando na melhora clínica do paciente com epilepsia de lobo temporal. **Relato de caso.** Criança de 9 anos, com história de crises epiléticas de tipo parcial complexa com generalização secundária seguido de quadro de agitação psicomotora e transtorno do comportamento, alteração do sono, hiperatividade e cefaléia. EEG demonstrou atividade paroxística temporal esquerda, TAC e RM crânio revelaram cisto aracnóide em região temporal esquerda. Terapêutica com carbamazepina e haloperidol sem eficaz resposta. Indicada cirurgia para fenestração de cisto de aracnóide.

Resultados. Melhora das crises epiléticas e de irritação psicomotora passando a adotar uma vida normal. **Conclusão.** O emprego do tratamento cirúrgico constituiu-se em opção terapêutica em pacientes com epilepsia localizada em lobo temporal refratária.

P52. Parálisis cerebral en la consulta neuropediátrica del Instituto Roosevelt

J.C. Pérez, M.F. Lengua, E. Espinosa, O. Flórez
Servicio de Neuropediatría. Hospital Militar Central. Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt. Bogotá D.C., Colombia.

Objetivo. Describir las características clínicas y la comorbilidad en los pacientes con diagnóstico de parálisis cerebral atendidos en la consulta externa neuropediátrica del Instituto Roosevelt. **Pacientes y métodos.** Se realizó una cohorte de los pacientes con diagnóstico de parálisis que asisten a consulta de neuropediatría del Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt, centro de referencia para este tipo de patología, durante el período comprendido entre junio de 2000 y marzo de 2001, mediante la aplicación de un cuestionario previamente elaborado que incluía diferentes variables, realizándose análisis porcentual. **Resultados.** Se revisaron 66 historias de pacientes con parálisis cerebral, de los cuales el 50% correspondía a cada sexo, Las formas más frecuentes fueron las espásticas en el 83,4%. Se determinó un antecedente relacionado en 68,1% de los pacientes, siendo el más frecuente la hipoxia perinatal. El retraso mental estuvo presente en el 45,5%, la epilepsia en el 45,5%, el 18,2% de los pacientes presentaron déficit visual, 7,5% auditivo, y autismo el 4,5%. Las neuroimágenes revelaron como hallazgos más frecuentes leucomalacia periventricular en 58,9%, condición relacionada con la hipoxia perinatal, infartos y atrofia cerebral en el 15,4%, respectivamente. **Conclusiones.** La parálisis cerebral sigue siendo uno de los principales motivos de atención neuropediátrica. No hubo predominio en cuanto al sexo, la hipoxia perinatal es la causa más frecuente, las formas espásticas siguen siendo las predominantes y estos pacientes presentan una elevada tasa de comorbilidad, principalmente epilepsia y retardo mental.

P53. Dieta cetogênica na epilepsia de difícil controle da infância

S. Rizzutti, M. Muszkat, M.D. Gomes, M.M. Pereira, I.L.B. Almeida, L.C.P. Vilanova
Setor de Neuropediatría. Disciplina de Neurologia. UNIFESP-EPM. Brasil.

Introdução. Wilder propôs em 1921 que uma dieta rica em gorduras e pobre em carboidratos e proteínas em que poderia reproduzir a cetose e a acidose metabólica características do jejum. Essa dieta recebeu a denominação de dieta cetogênica que é indicada principalmente para crianças epiléticas com mais de um ano de idade, que tenham epilepsia refratária a duas ou mais drogas utilizadas em doses adequadas. **Objetivo.** O objetivo de nosso trabalho foi analisar os fatores preditivos clínicos e eletren-

cefalográficos de prognóstico em relação ao uso da dieta cetogênica em 10 crianças com epilepsia de difícil controle. **Pacientes e métodos.** Foram selecionadas 10 pacientes com a faixa etária de 2 a 17 anos de idade com epilepsia de difícil controle, provenientes do Setor de Neuropediatria-EPM-UNIFESP. A idade média dos pacientes foi de 7 anos, sendo 40% (n= 4) do sexo masculino e 60% (n= 6) do sexo feminino. **Resultados.** Observamos 8 pacientes (80%) com síndrome de Lennox-Gastaut, 1 com epilepsia parcial sintomática (10%) e 1 com epilepsia parcial criptogênica (10%). Em todos os pacientes houve melhora importante da qualidade de vida. Observamos uma boa aceitação da dieta, com exceção de uma paciente, em que foi retirada da dieta. Dois pacientes tiveram controle total das crises epiléticas, em 4 pacientes houve uma melhora de 50% e em 3 pacientes houve uma diminuição da frequência das crises em 30%. A dieta cetogênica torna-se uma alternativa válida em pacientes que não responderam às medicações convencionais. Porém o sucesso dessa forma de tratamento está muito ligado à motivação dos familiares do paciente e à boa relação com uma equipe multidisciplinar composta por nutricionista, neurologista, psicólogo e assistente social.

P54. Neuropatia sensitiva autonômica hereditária tipo III

D. Hildebrand, G.G. Penteado, E.T. Shoji, W.L.F. Magalhães, E.J.R. Cardoso, E. Louzano, E.T. Fuziki

Faculdade de Ciências Médicas da UNIFENAS-MG.

Objetivo. Relato de caso de Neuropatia Sensitiva Autonômica Hereditária do Tipo III ou Disautonomia Familiar (Síndrome de Riley-Day) abordando aspectos clínicos, laboratoriais e histopatológicos. **Relato do caso.** J.P.S.I., idade 9 meses, masculino, procurou o serviço de neurologia pediátrica com história de atraso no desenvolvimento neuropsicomotor, estrabismo convergente, hipótese diagnóstica de microcefalia e automutilação. Filho de pais consanguíneos. Nascimento: APGAR 6/8, peso 3,4 kg, altura 49cm, perímetro cefálico 36cm e aleitamento materno até o 3º dia de vida devido à dificuldade de sucção. Ao exame: criança apresentando palidez cutânea mucosa ++/++++, irritabilidade intensa, perímetro cefálico 48cm, com fontanela normotensa, estrabismo convergente à esquerda, fundoscopia ocular normal, insensibilidade à dor, lesões ulcerativas (artelhos, lábio inferior e língua), reflexos globais e sensibilidade dolorosa abolidos, hiperidrose, hipotonia, choro sem lágrimas, ausência de papilas fungiformes. Exames complementares: CT de crânio com e sem contraste normais e eletroneuromiografia apresentando potencial de ação sensitiva com amplitude reduzida. Realizado injeção intradérmica de fosfato de histamina diluída em ABD (1:10.000) sem halo eritematoso. Realizado prova da metacolina (2,5%) com a instilação conjuntival apresentando miose da pupila testada. **Conclusão.** O diagnóstico de disautonomia familiar foi confirmado pela seguinte tríade: falta de reação eritematosa após a injeção intradérmica de histamina;

sensibilidade anormal frente a metacolina e ausência de papilas fungiformes da língua.

P55. Livedo reticularis congénito y hemiplejía alternante: Una rara pero tratable vasculopatía

H.A. Arroyo

Hospital Nacional de Pediatría JP Garrahan. Buenos Aires, Argentina.

Objetivo. Presentar una paciente con este síndrome, con respuesta favorable al propranolol. **Caso clínico.** Niña que a partir de los 5 años y durante 4 meses presentó tres episodios de hemiparesia derecha, afasia, seguidos o precedidos de convulsiones parciales homolaterales y dos episodios similares pero del hemicuerpo izquierdo. Presentaba desde el nacimiento un peculiar reticulado en la piel de los miembros que empeoraba con el frío o fiebre. El examen físico luego del último episodio (5a 7m) mostraba a una niña seriamente afectada, con escasa atención visual, risa inmotivada, grave compromiso mixto del lenguaje, doble hemiparesia espástica con mayor compromiso izquierdo. Se observaba un marcado livedo reticularis en las extremidades, con predominio en las manos. Numerosas investigaciones, que incluyeron estudios virológicos de coagulación y trombophilia, collagenograma, aminoácidos en sangre y orina, CPK, ácido láctico, LCR (citoquímico y electroforesis), evaluación cardiológica y oftalmológica fueron normales. RM: extensas lesiones corticales bihemisféricas hipointensas en T₁ e hiperintensas en T₂ en distintas etapas de evolución. Arteriografía digital: oclusión de ambos sílfones carotídeos en segmentos supraclinoideos con imagen pseudo moyamoya. Biopsia de piel: dermis con vasos de pequeño calibre dilatados sin trombos ni signos de vasculitis. No hubo respuesta a diversos tratamientos: aciclovir, dexametasona, anticonvulsiantes, flunaricina y nifedipina. A partir del último episodio recibió propranolol con buena evolución en los últimos cinco años. **Conclusión.** Los hallazgos mencionados permiten confirmar esta rara vasculopatía (Baxter et al, 1995) y considerar al propranolol en el tratamiento de este síndrome.

P56. Epilepsia en el primer año de vida

R. Álvarez-Fumero, R. Muñoz

Servicio de Neurología. Hospital Pediátrico Docente Centro Habana. La Habana, Cuba.

Objetivo. Determinar las características epidemiológicas, clínicas, electroencefalográficas y estrategias terapéuticas en las epilepsias y los síndromes epilépticos del primer año de vida. **Pacientes y métodos.** Estudiamos descriptiva, observacional y retrospectivamente a los niños y niñas menores de 1 año que fueron hospitalizados con diagnóstico inicial de convulsión, y que posteriormente fueron diagnosticados como epilépticos y/o síndromes epilépticos. La investigación se realizó en el Servicio de Neurología del Hospital Pediátrico Docente Centro Habana en el período comprendido de enero de 1995 a diciembre de 1999. Los sujetos de nuestro

estudio fueron 66 pacientes menores de 1 año procedentes del área de emergencias o de consulta externa de neurología con diagnóstico inicial de fenómenos convulsivos (ataque para estudio, convulsión, epilepsia y otros). **Resultados.** No demostramos predominio de sexo alguno. El inicio de las crisis ocurrió en la mayoría de los pacientes (33,3%) entre el segundo y el tercer mes de vida y una edad promedio de 5,8 meses al inicio. Sólo se registró antecedentes familiares de epilepsia en el 21% de los casos. La encefalopatía hipóxica-isquémica fue el antecedente patológico personal de ataque al sistema nervioso central hallado con mayor frecuencia. Predominaron los ataques convulsivos generalizados tonicoclónicos. El 56% de las epilepsias se clasificaron como sintomáticas, con predominio de los síndromes de epilepsia sintomática generalizada. En más de la mitad de los pacientes se observó alteraciones electroencefalográficas. La monoterapia fue la estrategia terapéutica más utilizada, observándose una evolución favorable en el 80% de los pacientes.

P57. Resultados de la campaña de vacunación anti-Haemophilus influenzae en Cuba

F.O. Dickinson, A.E. Pérez, M.A. Galindo, R. Álvarez, I. Quintana

Instituto de Medicina Tropical Pedro Kourí. Ministerio de Salud Pública. Cuba.

Introducción. En el último decenio del siglo xx el *Haemophilus influenzae* tipo b (Hib) fue el principal agente de meningitis bacteriana en Cuba. Al disponer de una vacuna conjugada efectiva VAXEM® (Chiron Vaccines) se decidió, a partir de 1999, su aplicación simultánea en campaña y programa a todos los niños nacidos entre enero de 1998 y octubre de 1999 para dar protección, ante todo a niños <3 años, al alcanzar una cobertura superior al 95% al finalizar el año 2000. **Objetivos.** Evaluar el impacto de la inmunización contra el Hib en niños <3 años al concluir el año 2000. **Métodos.** A través del sistema nacional de vigilancia de síndromes neurológicos infecciosos del Instituto Pedro Kourí, se evaluaron los cambios en los riesgos y se calcularon los porcentajes de reducción de las tasas de incidencia general y edades simples (<3 años) así como agrupadas en la población <5 años, tomando como año base 1998 y final de esta etapa el 2000. **Resultados.** La incidencia general disminuyó significativamente de 1,3/100.000 habitantes en el año base a 0,6 y 0,3/100.000 habitantes en 1999 y 2000, respectivamente. Al finalizar el período en <1 año se redujo la incidencia en un 70,8% (tasas 33,9 vs 9,9); en los de 1 y 2 años las reducciones fueron de un 95,4 (tasas 27,8 vs 1,3) y 91,6% (tasas 15,2 vs 1,3), respectivamente, todo lo cual impactó por la inmunidad en niños de 0-4 años al producir una reducción del 77,2% (tasas 17,3 vs 3,9). Los fallecidos disminuyeron de 7 el año base a 3 en el 2000. Solamente 15 enfermos (22,2%) <3 años estaban vacunados, en su mayoría con una sola dosis aplicada 1 mes antes de enfermar. **Conclusiones.** La vacuna VAXEM® y la estrategia de su aplicación han permitido reducir la morbilidad y mortalidad por menin-

gitis por Hib, quedando como última causa de este síndrome en Cuba.

P58. Impacto epidemiológico de la vacuna VA-MENGOC-BC en Cuba

A. Pérez-Rodríguez, F. Dickinson, A. Baly, R. Álvarez

Instituto de Medicina Tropical Pedro Kourí. Ministerio de Salud Pública. Cuba.

La enfermedad meningocócica (EM), en especial al serogrupo B, constituye un problema de gran magnitud y trascendencia en el mundo; por el contrario, en Cuba después de aplicada la vacuna, VA-MENGOC-BC ha dejado de serlo. **Pacientes y métodos.** Se seleccionó un período de 11 años, desde 1984 hasta 1994, que incluye un total de 7.448 casos de EM notificados por el Sistema de Información Directa (SID) y encuestados a estos efectos. Con esta base de datos se pudo establecer y comparar una serie del comportamiento de la enfermedad en el período prevacunal comprendido entre 1984 y 1988, y otro vacunal 1989-1994, en el que, existiendo la disponibilidad de la vacuna, se logró más del 80% de cobertura inmunitaria en la población menor de 19 años, manteniendo además desde 1991 la vacunación a menores de 1 año a través del programa nacional de inmunización (PNI). **Resultados.** Las diferencias proporcionales de las tasas de morbilidad del período vacunal con una reducción más elevada (87%) con relación al período prevacunal (37,6%), al igual que en la mortalidad en la que se identificó una reducción general mayor del 60% (83,3 vs 22,7%). La comparación de las medias porcentuales de las diferencias en las tasas de incidencia y mortalidad de los grupos vacunados (<25 años) antes y después del período vacunal resultó estadísticamente significativo para los grupos vacunados. Se ajustó una función de regresión lineal a las series de las tasas de morbilidad y se aplicó a las mismas la prueba de Chow, demostrando en 1989 y 1990 un cambio significativo de estructura entre las subseries de morbilidad prevacunal y vacunal de menores de 1 año, 1, 5-9, 10-14, 15-19 y 50-54 años en cuanto a la morbilidad. El Sistema de Información Geográfico (SIG) en el análisis del comportamiento en menores de 5 años evidenció en el período vacunal el incremento de la cantidad de municipios sin enfermos y sin defunciones. **Conclusión.** El presente estudio demostró el impacto epidemiológico de la vacuna VA-MENGOC-BC al reducir bruscamente la morbilidad.

P59. Diagnóstico diferencial con epilepsia de comportamientos recurrentes tipo masturbatorio en el niño

R. Calderón-González, R.F. Calderón-Sepúlveda

Centro Neurológico para Niños y Adolescentes. Hospital San José Tec de Monterrey, ITESM. Monterrey, México.

Objetivo. Demostrar la utilidad del vídeo casero en el diagnóstico diferencial entre eventos masturbatorios y eventos epilépticos. **Método.** Se revisaron los expedientes, estudios de gabinete

y vídeos caseros de 10 niñas codificadas con el diagnóstico de eventos de masturbación, que en forma consecutiva, entre 1996 y 1999, habían sido referidas al Centro Neurológico para Niños y Adolescentes en Monterrey, México, con el diagnóstico de epilepsia. **Resultados.** Todos los pacientes fueron de sexo femenino; el cuadro clínico se inició entre los 9 meses y los 3 años de edad. De nuestras 10 niñas, 7 habían recibido manejo con antiepilépticos durante períodos variables (entre 3 y 24 meses) sin resultados, y en las otras tres niñas se había considerado el diagnóstico de epilepsia y recomendado antiepilépticos. Clínicamente los comportamientos masturbatorios se presentaron en forma estereotipada caracterizados porque las niñas aducían y/o cruzaban apretadamente las piernas, tanto en sedestación como en decúbito, con meceo hacia delante y atrás, sudoración, enrojecimiento facial, se tornan calladas, ensimismadas, sin prestar atención a lo que las rodea, con mirada perdida, frecuentemente todo su cuerpo está tenso, con los brazos extendidos y las manos presionando sobre el pubis. La observación del video casero fue tan característico que sirvió para establecer el diagnóstico correcto antes de recurrir a un video-EEG. Todas nuestras pacientes tenían EEG normal durante el evento. **Conclusiones.** El comportamiento de masturbación se deberá considerar en el diagnóstico diferencial de la epilepsia, particularmente en niñas, pues frecuentemente es mal diagnosticado como evento epiléptico. El análisis de un video casero de dichos eventos muestra un cuadro clínico muy característico y estereotipado, suficiente para establecer el diagnóstico correcto sin necesidad de video-EEG.

P60. Polirradiculoneuropatía inflamatoria desmielinizante crónica en la infancia. Cuatro nuevos casos de una rara entidad

V. Ruggieri, C. Tesi Rocha, M. Miranda, M. Gorga, R. Cersósimo

Servicio de Neurología. Hospital Nacional de Pediatría JP Garrahan. Buenos Aires, Argentina.

Objetivo. La polirradiculoneuropatía inflamatoria desmielinizante crónica (CIDP) es raramente notificada en la infancia. Nuestro objetivo es presentar 4 nuevos casos y analizar los aspectos clínicos, evolutivos, diagnósticos y terapéuticos. **Pacientes y métodos.** Se estudiaron tres mujeres y un varón, entre 3 y 11 años, que de forma insidiosa (3/4) y aguda (1/4) presentaron compromiso motor, caracterizado por debilidad progresiva, cuadriparesia de predominio inferior e hipo/arreflexia. Dos asociaron fenómenos disautonómicos. El LCR (4/4) mostró disociación albúmino-citológica y el EMG-VC (4/4) patrón neurógeno, desmielinizante distal y proximal con bloqueo de la conducción. En un paciente se realizó biopsia del nervio periférico. Todos respondieron adecuadamente al tratamiento: 2/4 con corticoides y 2/4 con corticoides+gamaglobulinas. La evolución fue favorable en todos con una mejoría del 75%, el curso fue monofásico en 3 y remitente-recurrente en el restante, aunque nuestro tiempo de seguimiento es aún corto (entre 4 meses y 4 años). **Conclusiones.** La

CIDP debe ser evocada entre los diagnósticos diferenciales en niños con debilidad progresiva de más de 2 meses de evolución con hipo/arreflexia, su presentación es en general insidiosa, aunque puede ser aguda y su evolución monofásica o con recaídas. Respecto al diagnóstico, de acuerdo con otros autores, consideramos que la biopsia de nervio podría no ser indispensable, aunque éste es un tema en discusión.

P61. SPECT cerebral y autismo infantil. Estudio piloto

M. Enoe, P. Joaquín, V. Oscar, H. Freda, C. Luis

Postgrado Neuropediatría. Universidad del Zulia. Maracaibo, Venezuela.

Introducción. El autismo infantil es un trastorno del desarrollo definido desde el punto de vista conductual y que incluye afectación cualitativa de la interacción social, afectación variable de la inteligencia en la comunicación verbal y no verbal y de la actividad imaginativa, así como marcada limitación del repertorio de actividades e intereses que obedecen a un trastorno neurobiológico innato. **Objetivo.** Demostrar alteraciones en la perfusión cerebral regional en pacientes autistas por medio de la tomografía computada cerebral por emisión de fotón único (SPECT). **Pacientes y métodos.** Se estudiaron 8 niños diagnosticados como autistas según criterios de la DSM-IV, que fueron comparados con 8 niños normales. Se les practicó SPECT de perfusión cerebral tomando en cuenta las regiones cerebrales de interés (RDI) preestablecidas. **Resultados.** Se evidenció hipoperfusión frontal y temporal izquierda en todos los pacientes autistas (100%) y en uno (12,5%) además hipoperfusión parietal izquierda. En el grupo control no hubo evidencia de la alteración en la perfusión y se demostró un predominio izquierdo de la misma. **Conclusión.** Los hallazgos representan una disminución significativa de los valores absolutos de perfusión cerebral en el hemisferio izquierdo y confirma la existencia de una disminución en las áreas especialmente relacionadas con el lenguaje, lo cual determina una especialización hemisférica anómala. La utilización de la SPECT puede definir los diversos subtipos clínicos de niños autistas.

P62. Encefalomielitis aguda diseminada. Estudio de 12 casos

H. Freda, P. Joaquín, M. Eduardo, V. Oscar, M. Enoe

Postgrado de Neuropediatría. Universidad del Zulia. Maracaibo, Venezuela.

Introducción. La encefalomielitis aguda diseminada (EMAD) es una condición clínica que se presenta como encefalitis aguda con manifestaciones neurológicas diversas, de curso monofásico, después de inmunizaciones o de un proceso infeccioso no siempre claro, y que desarrolla una desmielinización multifocal del SNC cuyo curso y evolución puede ser fatal. La utilización de corticosteroides para el manejo de

estos casos es actualmente utilizada. **Objetivo.** Evaluar la respuesta al uso de corticosteroides tipo metilprednisolona en dosis altas en pacientes con diagnóstico clínico y radiológico de EMAD. **Pacientes y métodos.** Se estudiaron 12 pacientes con clínica y analítica compatible con EMAD. Se describe su evolución clínica, hallazgos paraclínicos y respuesta al tratamiento con metilprednisolona en dosis de 20-25 mg/kg/día. **Resultados.** Los signos clínicos más frecuentes fueron las alteraciones de conciencia (83%), seguidos por trastornos motores (66,6%), convulsiones (58,3%) y fiebre (58,3%). El examen de líquido cefalorraquídeo (LCR) fue normal en el 66,6% de los pacientes. En los casos con LCR anormal se apreció pleocitosis en 33,3%, con glucorraquia normal. El electroencefalograma (EEG) resultó anormal en 6 pacientes y en todos los casos la resonancia magnética craneal (RM) reveló áreas de hiperseñal de distribución multifocal y de predominio subcortical en T₂. De los 12 pacientes estudiados, se apreció una evolución satisfactoria en 11 casos (91,6%) y un fallecimiento. Sólo dos pacientes (16,6%) presentaron monoparesia leve. **Conclusión.** El uso de corticosteroides demuestra su eficacia al reducir la mortalidad y el riesgo de secuelas neurológicas en pacientes con EMAD.

P63. Epilepsia, autismo y neuroimagen en esclerosis tuberosa

F. Hernández, J. Peña, E. Mora, O. Valbuena, E. Medrano, R. Bermúdez

Postgrado de Neuropediatría. Universidad del Zulia. Maracaibo, Venezuela.

Introducción. El complejo esclerosis tuberosa (CET) puede asociarse con crisis convulsivas variables, retraso mental y/o comportamiento autista. Se ha señalado una fuerte asociación entre espasmos infantiles y autismo, aparentemente más frecuente en individuos con CET. **Objetivo.** Relacionar la evolución de la epilepsia y el desarrollo de comportamiento autista con los hallazgos en la resonancia magnética craneal (RM) en pacientes con CET. **Pacientes y métodos.** Se analizaron los hallazgos de imágenes de RM cerebral en 14 pacientes con diagnóstico clínico de CET, en edades pediátricas entre 4 meses y 6 años. La evaluación de las imágenes consistió en la descripción del número y localización de las tuberosidades corticocorticales. Se registró el tipo de epilepsia y el comportamiento autista diagnosticado mediante DSM-IV. **Resultados.** De los 14 pacientes con CET estudiados, el tipo de crisis convulsiva más frecuentemente objetivado fueron las tónico-clónicas generalizadas (35,7%) y los espasmos infantiles (35,7%), seguidos por las convulsiones mixtas (21,4%) y las psicomotoras (7,1%). En el grupo de niños con espasmos infantiles se confirmó el diagnóstico de autismo en todos los casos. Los nódulos subependimarios estuvieron presentes en el 100% de los casos. Las tuberosidades estuvieron presentes en 13 (92,8%) de los pacientes, ubicadas en la región frontal (53,8%), en los lóbulos temporales (46,1%) y en la región parietal (15%). En el grupo de niños con autismo, el número de tuberosidades fue de

21 (5,25±1,25), respecto al grupo no autista con 12 (1,33±1,0). **Conclusiones.** Se evidenció una relación directa entre el número de las lesiones corticocorticales en lóbulos frontales y temporales y la presencia de comportamiento autista en los pacientes con CET. Por lo tanto, el número y localización de estas lesiones objetivadas mediante la RM pueden predecir la gravedad de la disfunción cerebral y la expresión clínica en los pacientes con CET.

P64. Efectividad de un programa de entrenamiento a padres y del metilfenidato en la disminución de los síntomas del TDAH. Un estudio piloto

E. Medrano, C. Montiel, J. Peña, F. Hernández, G. Espina, M. Ferrer, A. López, S. Puertas

Postgrado de Neuropediatría. Universidad del Zulia. Maracaibo, Venezuela.

Introducción. Estudios realizados en otros países han demostrado la eficacia del uso de psicoestimulantes y terapia conductual en la disminución de los síntomas del trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDAH). En Venezuela no existe información acerca de las prácticas de tratamientos empleadas para el manejo de síntomas de niños con TDAH. **Objetivo.** Este estudio piloto busca determinar el efecto de diferentes programas de tratamiento en la disminución de los síntomas del TDAH. **Pacientes y métodos.** La muestra estuvo constituida por 24 niños con el diagnóstico de TDAH, los cuales fueron identificados en unas jornadas de cribado realizadas para tal fin. Estos niños fueron distribuidos aleatoriamente en dos grupos: uno que recibió un programa de entrenamiento a padres y otro que recibió medicación estimulante. Para ambos grupos se realizaron mediciones de falta de atención, impulsividad e hiperactividad a través de las escalas de Conners para padres y maestros. El grupo de medicación siguió un proceso de sintomatología, hasta que cada niño recibió su dosis óptima. **Resultados.** Ambos grupos mostraron disminución de los síntomas en las mediciones posteriores a la administración del tratamiento. A pesar de que no hubo diferencias estadísticamente significativa entre los dos grupos de tratamiento, existe una tendencia a una disminución mayor de síntomas para el grupo de medicación. Estos resultados sugieren la eficacia del entrenamiento a padres y la medicación estimulante en el manejo de los síntomas de TDAH.

P65. Aspectos clínicos do aneurisma de veia de galeno. A propósito de 6 casos

G.A. Rodrigues-Valle, A.F. da Silva, R.M. de Carvalho

Hospital dos servidores do estado. Ministério da Saúde. Rio de Janeiro, Brasil.

Objetivo. Descrever as características clínicas e sua relação com o prognóstico nos pacientes com aneurisma de veia de Galeno. **Pacientes e métodos.** Estudo retrospectivo dos pacientes que tiveram o diagnóstico de aneurisma de veia de Galeno, procurando correlacionar alguns

dados clínicos com sua gravidade de evolução. **Resultados.** A macrocefalia foi o sinal clínico presente em todos os 6 pacientes e o sopro intracraniano em quatro. A crise convulsiva foi notada em 2 pacientes, sendo que um deles evoluiu com convulsões de difícil controle. A insuficiência cardíaca foi o sinal clínico de pior prognóstico, visto em 2 de nossos pacientes, inclusive levando um ao óbito. Quatro pacientes diagnosticados de hidrocefalia foram submetidos à derivação ventrículo-peritoneal. Sinais menores como cefaléia e vômitos foram vistos em apenas um paciente. **Conclusão.** A insuficiência cardíaca pode ser um sinal de pior prognóstico para os pacientes com aneurisma de veia de galeno.

P66. Cerebellar abscess. Case report

M. Rodrigues, S.A. Antoniuk, I. Bruck, L.H.C. dos Santos, S.A. Bruno, I. Cat

Pediatric Department. Clinics Hospital. Federal University of Paraná. Brazil.

Objective. To describe a case of otogenic cerebellar abscess and lateral sinus thrombosis secondary to acute otitis media. **Method.** We retrospectively reviewed the record of an 11-years-old male admitted in coma and intracranial hypertension in april 2001. Clinical features, surgical management and imaging findings are described. **Results.** The patient was initially treated with external ventricular drainage, followed by aspiration of abscess and triple high-dosage intravenous antibiotics. Persistent intracranial hypertension due to pseudotumor cerebri caused by lateral sinus thrombosis was the main complication associated with transitory mutism. **Conclusion.** An uncommon etiology of cerebellar abscess is acute otitis media and because of its high morbidity and mortality must be promptly recognized and treated by multidisciplinary team.

P67. Landau-Kleffner syndrome. Report of use of prednisone in 4 cases

M. Rodrigues, S.A. Antoniuk, L.H.C. dos Santos, S.A. Bruno, I. Bruck

Pediatrics Department. Clinics Hospital. Federal University of Paraná. Brazil.

Objective. To describe the beneficial effect of prednisone in four children with Landau-Kleffner syndrome (LKS). **Patients and methods.** Retrospective review of records from 4 patients at outpatient clinic in the last 20 years. Conventional electroencephalogram (EEG) and cranial computed tomographic (CT) scan were performed in all patients. **Results.** The age of speech regression ranged from 4 to 5 years-old and sex ratio was 1:1. Patients were started on anticonvulsants treatment and because uncontrol seizures prednisone was added with a good control of them and on long range by partial speech recovery. EEG's abnormalities were consistent with LKS and CT's scan were normal in all patients. **Conclusion.** Prednisone in some cases of LKS can have beneficial effect, not only on seizure control but also on speech recovery.

P68. Ketogenic diet: Compliance difficulties

M. Rodrigues, D.R.B. Mendonça, I. Bruck, S.A. Bruno, L.H.C. dos Santos, L. Sakakihara, P. Tujimoto, R. Valentini, G. Garcia, S.A. Antoniuk.

Pediatrics Department. Clinics Hospital. Federal University of Paraná. Brazil.

Objective. To evaluate the maintenance of ketogenic diet as an alternative treatment of refractory epilepsy and compare the compliance of patients started with the diet as out-patient with in-patient. **Patients and methods.** Eleven in-patients with refractory epilepsy were undergone classic ketogenic diet (Hopkins protocol) at Clinics Hospital (group I) and 4 patients without initial fasting as an outpatient (group II) from december 1997 to june 2001. **Results.** The range of age was 1 to 14 years-old in group I and 2 to 13 years-old in group II. The sex ratio was 6 male:5 female in group I and 1 male:3 female in group II. In group I, four patients (36,3%) remained on diet and all of them had more than 50% decrease in seizures. Two patients (28,5%) had discontinued the diet because it was too restrictive; 2 (28,5%) by noncompliance of parents; and 3 (42,8%) because it was ineffective. In group II, 1 patient (25%) remained on diet, 1 (25%) had discontinued because it was ineffective and 2 (50%) by noncompliance of parents. **Conclusion.** Ketogenic diet is a therapeutic option for children with refractory seizures to anticonvulsants. Although small number of patients in both groups, there was a tendency of less compliance to the diet in the out-patient group.

P69. Factores asociados a parálisis cerebral en un hospital materno infantil

M. Rivas L. Quispe, M. Flores, A. Rivas, P. Campos

Hospital San Bartolomé. Lima, Perú.

Objetivos. Revisar los factores de riesgo asociados a parálisis cerebral (PC) en el HONADOMANI 'San Bartolomé' en 5 años. **Pacientes y métodos.** Se revisaron las historias clínicas de pacientes con diagnóstico de PC, evaluados en Neurología y/o Medicina física (Consultas Externas) entre 1996 y 2000. Tabulándose los datos de: edad de diagnóstico, sexo, tipo de PC, factores de riesgo prenatales, natales y postnatales y déficit asociados. **Resultados.** Se seleccionaron 100 pacientes. La edad de diagnóstico de PC más frecuente fue entre 3 y 12 meses, siendo la media de 18 m. El 61% (51) fueron de sexo masculino. El tipo más frecuente fue la PC espástica en el 91%, de las cuatro un 75% fueron cuadripléjicas. Los factores neonatales fueron los más importantes en el 56%, seguidos de los posnatales en el 20%. Entre los primeros tenemos: prematuridad y sus complicaciones (26%), asfixia (23%) y sepsis (19%). Entre los posnatales: síndrome convulsivo (después de la etapa neonatal) (55%) e infección del SNC (40%). Los déficit asociados fueron: epilepsia (27%), ceguera (5%) y sordera (3%). **Conclusión.** Los factores de riesgo natales asociados a PC son los más importantes en nuestro medio, entre ellos prematuridad, asfixia y sepsis, lo cual debe obligarnos a mejorar la atención materno fetal.

P70. Ética y uso compasivo de la medicación en las enfermedades neuropediátricas discapacitantes

M.C. Martínez de Posadas

Servicio de Neuropediatría. Hospital Aeronáutico Central. Buenos Aires, Argentina.

Introducción. El advenimiento de nuevas tecnologías e ingeniería genética nos plantea problemas filosóficos y que no estábamos habituados a realizar. Presentamos una enfermedad discapacitante de curso fatal (EDCF) –enfermedad de Menkes– donde el planteo del uso compasivo de medicación puede servirnos para evaluar la metodología a seguir frente a enfermedades similares. **Objetivos.** Evaluar los aspectos éticos en EDCF en menores y evaluar aspectos deontológicos y correlacionarlos con las disposiciones legales sobre el uso compasivo de medicación. **Pacientes y métodos.** 1. Se considera historia clínica, antecedentes heredo-familiares y antecedentes similares publicados en centros de Investigación; 2. Se verifica la posibilidad en nuestro medio, con medicamentos nacionales y vías de administración permitidas. Se analizan los principios de Beneficencia, Autonomía, No Maleficencia y Justicia y se aplican a las EDCF. **Resultados.** a) Este caso queda encuadrado en los contenidos de las disposiciones de la ANMAT (artículo 1, de la disposición 840-95, en virtud de las facultades conferidas en el decreto n 1490-92. b) La participación de un tribunal de Ética para su discusión permitió analizar el procedimiento. c) Se interioriza a los padres, respetando sus voluntades. e) Se firma el Consentimiento Informado. f) El paciente recibe tratamiento sugerido por el NIH antes de los 3 meses de vida, con medicación nacional, por vía no habitual. **Conclusiones.** El respeto a la dignidad humana (principio sugerido por las Actas del Simposio del Instituto de Ética Biomédica, en todos sus estados de salud) está íntimamente relacionado con las EDCF, en el momento de considerar los Derechos Humanos de los Niños.

P71. Síndrome de Nance-Horam (cataratas congénitas + anomalías dentarias + retraso mental + fenotipo conductual). Presentación de dos nuevos casos

C. Arberas^a, V. Ruggieri^b, M. Fernández^a, S. Gamio^a, A. Tello^a

^aHospital de Niños R. Gutiérrez. ^bHospital de Pediatría JP Garrahan. Buenos Aires, Argentina.

Descrito por Nance y Horam en 1974, este síndrome asocia cataratas congénitas, anomalías dentarias y retraso mental (RM), con un patrón de herencia recesivo ligado al X. El RM está presente sólo en el 20% de los pacientes, vinculado con un patrón conductual característico (trastorno obsesivo-compulsivo). **Objetivo.** Presentar dos nuevos casos con RM, alteración conductual, jerarquizando los aspectos fenotípicos, cognitivos y conductuales. Se analizan también aspectos clínicos y conductuales de la madre. **Casos clínicos.** **Caso 1.** Varón de 13 años, con facies peculiar, cataratas congénitas y anomalías dentales. RM con un CI de 42, escolaridad especial. **Conducta.** Tics múltiples, que se exacerban por el estrés, hiperactividad, movimien-

tos estereotipados de manos y actitudes compulsivas. En el examen presenta torpeza motora global, trastornos de la coordinación visuomotora, atención lábil, lenguaje pobre con múltiples dislalias. **Caso 2.** Varón de 12 años hermano del caso 1, igual fenotipo, microftalmia con amaurosis de ojo derecho y heterocromía de iris. RM con un CI de 47, tics motores múltiples; ideas obsesivas, inquieto, demandante, baja tolerancia a la frustración, pobre contacto visual. La madre presenta coloboma en raíz de ambos nervios ópticos, personalidad irascible con actitudes compulsivas. **Conclusiones.** Ambos niños presentan igual fenotipo clínico, con RM y conducta compatible con un trastorno obsesivo compulsivo (TOC). Estos nuevos casos permiten confirmar el RM en este síndrome asociado a un TOC, reconociendo en ellos un fenotipo conductual. El hallazgo ocular y conductual en la madre no habían sido notificados previamente.

P72. Coma agudo na infância. Análise de 104 casos

A.J. Löhr, P.B.N. Liberalesso, A.C. Farias, M.J.C. Bugallo, M.L.S.F. Santos, G.C.R. Luzzi

Unidade de Neurologia Infantil. Hospital Infantil Pequeno Príncipe. Curitiba, Paraná, Brasil.

Objetivos. Analisar a etiologia e a morbi-mortalidade dos pacientes em coma agudo internados na Unidade de Terapia Intensiva do Hospital Infantil Pequeno Príncipe (UTI-HIPP). **Métodos.** Foram analisados 104 prontuários de crianças internadas na UTI-HIPP, com o diagnóstico de Coma agudo. Utilizou-se a Escala de Coma de Glasgow modificada para crianças, sendo considerado a pontuação do score igual ou menor de 8 pontos. O período e observação de março/98 a Janeiro/2001. Avaliou-se todos os exames complementares e as condições neurológicas na alta dos pacientes. **Resultados.** O estudo constituiu-se de 104 crianças, com idade variando de 2 meses a 13 anos, sendo 54,8% do sexo masculino e 45,2% do feminino. O tempo de permanência hospitalar variou de 1 a 114 dias, e 3 casos em estado vegetativo persistente. Com relação a etiologia: 29,8% dos casos foram por meningoencefalite, 23% estado de mal epiléptico, 18,3% tóxico-metabólico, 15,4% hipertensão intracraniana, 6,7% choque/anóxia, 3,8% etiologia indeterminada, 2,9% miscelânea. Com relação a evolução das crianças, 22,1% foram a óbito, 30,8% evoluíram sem seqüelas, 37,5% tiveram alta com seqüelas neurológicas e 9,6% não informado. **Conclusão.** Observou-se um predomínio do coma em crianças abaixo de 2 anos, Infecção no sistema nervoso foi a causa mais comum. Um quarto dos pacientes morreram, um terço apresentaram seqüelas neurológicas e um terço tiveram alta hospitalar sem anormalidades.

P73. Bilateral occipital calcification, epilepsy and coeliac disease: association more than casual (case report)

I.L. Brandão-Almeida, C.H.S. Santos, M.D. Costa-Gomes, M.M. Pereira, M. Muszkat, S. Rizzutti, F.R.S. Patrício, L.C.P. Vilanova

Departamento de Neurologia. Setor de Neurologia Infantil. Universidade Federal de São Paulo/Escola Paulista de Medicina. São Paulo, Brasil.

Objective. To report a case of Coeliac Disease (CD) in association with bilateral occipital calcification and symptomatic epilepsy and to confirm the association as a distinct entity (Sammartino and cols., 1988). **Case report.** We report a case of five-year-old female infant with frequent diarrhea episodes associated with ferroprive anemia since 6 months, normal neurosychomotor development and partial seizures initiated at her 3rd year which was controlled with carbamazepine. **Results.** CT scan at her 5th year of age demonstrated gyrus calcifications at occipital and posterior parietal regions bilaterally. Cerebral MRI has shown up low-signal areas at the axial T₂ sequences corresponding to the gyrus calcifications evident on computed tomography. The serological investigation for CD with antigliadin, endomysial and transglutaminase antibodies was positive and the intestinal biopsy has demonstrated villous atrophy associated with increased number of intraepithelial lymphocytes and hypertrophic crypts compatible with CD. **Conclusions.** CD has to be considered in all the epilepsy cases and brain calcifications with unknown causes, mainly when the epilepsy is characterized by occipital seizures and the calcifications are located at the posterior region bilaterally. However, an awareness of a neurologic presentation of CD in children without typical symptoms of the disease may lead to early diagnosis and treatment.

P74. Doença de Lafora, diagnóstico por biópsia de pele. Relato de caso

M.D. Costa-Gomes, M.M. Pereira, I.L. Brandão-Almeida, M. Muszkat, S. Rizzutti, L.C.P. Vilanova, M.M.S.S. Enokihara

Setor de Neuropediatria. Departamento de Neurologia e Neurocirurgia. Universidade Federal de São Paulo. Escola Paulista de Medicina. São Paulo, Brasil.

Objetivo. Apresentar um caso de epilepsia mioclônica progressiva (EMP) cujo diagnóstico etiológico foi confirmado por biópsia de pele. **Relato de caso.** Adolescente com desenvolvimento neuromotor normal e antecedentes de crises convulsivas generalizadas na infância controladas com fenobarbital desenvolve, aos 17 anos, quadro de crises tônico-clônicas, mioclônicas e de ausência não controladas com anticonvulsivantes, seguidas por sinais de disfunção cerebelar e pseudobulbares. Deterioração cognitiva foi observada inicialmente apenas com comprometimento da linguagem expressiva, mantendo intacta função receptiva mesmo após 2 anos do início dos sintomas. O EEG mostrava espículas e complexos olíspículas-ondas de projeção multifocal predominando em áreas posteriores, sem otossensibilidade. Procedeu-se a realização de biópsia de pele axilar. A análise microscópica de amostra de pele colhida em área de glândulas écrinas evidenciou extensos depósitos de material PAS positivos patognomônicos de doença de Lafora. **Conclusão.** A biópsia de pele é método eficaz no diagnóstico diferencial das epilepsias mioclônicas progressivas.

ÍNDICE DE AUTORES

- Actis, F 67
Aerts, D 64
Aguiar, LR 63, 78
Albarenque, M 62
Alfonso, I 61, 65, 66, 74
Almeida, ILB 78
Altman, N 74
Álvares da Silva, CR 67, 76
Álvarez, R 79
Álvarez-Fumero, R 79
Ambrózio, CR 72
Amesty de Valbuena, A 67
Andrade, AJ 69, 70, 71
Antoniuk, SA 63, 65, 70, 71, 72, 81
Araujo, AQC 68, 76
Arberas, C 82
Argollo, N 62, 63
Aristizábal, J 60
Arroyo, HA 79
Ashraf, QM 60
Aspillaga, M 61
Assimakopoulou, M 72
Assis, TR 70
Balderas, E 71
Baldi, S 62
Baly, A 79
Ballarino, L 62
Barragán, E 71
Barroso, DE 68, 76
Barsottini, O 75
Becker, FL 67, 76
Beraldi, A 68
Berditchevsky, CR 77
Bermúdez, R 80
Berta, S 75
Bertoldi, A 68
Besada, C 75
Birchansky, S 74
Borges, V 68
Borri, ML 75
Boyd, JC 63, 72
Brandão-Almeida, IL 75, 82
Briceño-Cuadros, S 63, 64
Bruck, I 63, 65, 70, 71, 72, 81
Bruno, SA 63, 65, 71, 81
Bueno-Lozano, G 64
Bugallo, MJ 67, 70, 71, 82
Bulacio, J 62, 67
Burgueño, M 69
Calderón-González, R 79
Calderón-Sepúlveda, RF 79
Campos, P 81
Campos-Castelló, J 63, 64
Caracotche, L 66
Cardoso, EJR 78
Careaga-Maldonado, J 63
Carrizosa, J 72
Cartier, L 61
Castro, CV 75
Cat, I 81
Cersósimo, R 80
Coelho, J 72
Coimbra, RLM 69
Córdoba, CM 60
Córdoba, R 62
Cornejo, W 72, 75
Costa-Gomes, MD 75, 82
Coutinho, J 70
Cruz, GR 70
Da Silva, AF 81
Damasceno, EO 75
De Azevedo, LC 64
De Carvalho, RM 81
De Chadarevian, JP 60, 72
De Godoi, FP 69, 70
De Martini, Z 78
De Toni, P 72
Del Valle, L 63, 72
Delfino, A 75
Delucchi, G 75
Dickinson, FO 79
DiMauro, S 60
Do Espírito Santo CARG 68
Dolores, T 61
Dos Santos, LHC 63, 65, 70, 71, 81
Eduardo, M 80
Elizabeth, L 61
Enoe, M 80
Enokihara, MMSS 82
Erazo, E 60
Espina, G 81
Espinosa, E 66, 76, 78
Fabricio, VEB 65
Farias, AC 67, 70, 82
Favoretto, AC 70
Fernandes, A 64, 70
Fernández, M 82
Ferreira MLS 78
Ferrer, M 81
Filho, AP 71
Filho, EC 67, 76
Flores, M 81
Flórez, O 78
Foa Torres, G 62
Frank, A 71
Frankfurter, A 72
Freda, H 80
Frutos, R 74
Fuller, M 72
Funes, J 75
Fustes, OH 78
Fuziki, ET 78
Gadens, G 72
Gadens, GS 72
Galindo, MA 79
Galindo-Villa, G 71
Gallego, G 60
Gamio, S a 82
García, AL 76
García, G 81
García, V 61, 66
García-Segura, JM 63, 74
Garza, S 71
Geddes, JF 60, 63, 72
Glaser, JA 65
Gois Moreira, SR 77
Gómes, MD 78
González, P 74
González, S 60
Gorga, M 80
Gregolin, R 65
Grossman, JAI 61, 74
Grover, WD 73
Guedes, TR 75
Guerrero, P 76
Guimarães, P 77
Guitti, JCS 69
Hardison, HH 73
Hartmann, R 72
Henriquez, A 60
Herman, MM 72
Hernández, E 67
Hernández, F 80, 81
Hernández-Fustes, OJ 78
Hildebrand, D 78
Hoffman, EP 72
Holguín, J 60, 65, 66, 72, 75
Incott, VF 65
Isabel, A 61
Joaquín, P 80
Jornada, ID 71
Kaleyias, JM 60
Katsetos, CD 60, 63, 72
Kesman, A 62
Khalili, K 72
Khan, RL 68, 77
Khurana, DS 73
Kruszelski, I 72
Las Heras J 60, 61
Legido, A 60, 63, 72, 73
Lengua, MF 78
Lessa, I 62, 63
Liberalesso, PB 67, 69, 70, 82
Linzoain, J 62
Livingston, S 73
Llerena, JC 64
López, A 81
Lörh, A 67, 70
Lörh, A Jr 67, 78, 82
Louzano, E 78
Luis, C 80
Luz, MA 63
Luzzi, GC 67, 69, 70, 78, 82
Lyra, AEB, 71
Macarini, L 78
Machado, S 78
Maeda, A 78
Magalhães, BRC 71
Magalhães, WLF 78
Maldonado, A 67
Maluf, MF 67, 76
Maraziotis, T 72
Marcarini, L 78
Marcondes-Ribas, CAP 68
Marins, M 72
Marques, A 70
Martínez, V 68
Martínez de Posadas, MC 61, 82
Martínez-Martínez, A 63
Martinhão, J 77
Martins, MP 64, 71
Mata-González, P 63
Matos, FMG 78
Matsudo, D 77
Matta, GDJ 77
Medrano, F 67
Medrano, E 80, 81
Melvin, JJ 72, 73
Mendieta, N 65
Mendonça, DRB 81
Miles, DK 73
Miranda, M 80
Montiel, C 81
Mora, E 80
Moraes, LCM 70
Moreira, AV 69, 70, 78
Moreno, F 68
Mossey, J 73
Mørk, SJ 63
Munaretti, EL 71
Munhoz, RP 69
Muñoz, M 65
Muñoz, R 79
Muszkat, M 75, 78, 82
Muzzolon, SRB 65
Novaes, JY 77
Nunes, ML 64
Oliveira, MAF 72
Oscar, V 80
Oulton, C 62
Pacheco, E 74
Paganelli, MSL 69, 70, 71
Paglioli, P 71
Panfilo, CB 78
Papazian, O 61, 65, 66, 74
Papis, A 67
Parikh, NA 60
Pascolat, G 68
Pascual Pascual, SI 68, 69, 73, 74
Pascual-Castroviejo, I 63, 68, 69, 73, 74
Patiño, M 62, 67
Patrício, FRS 82
Penteado, GG 78
Peña, J 67, 80, 81
Pereira Filho, GA 67, 76
Pereira, MM 75, 78, 82
Perentes, E 63
Péres, FF 69, 70, 71
Pérez, AE 79
Pérez JC 66, 76, 78
Pérez-Rodríguez, O 64
Pérez-Rodríguez, A 79
Pinto, ALR 68
Pizzatto, MR 63, 69, 73, 74
Plowey, RS 73
Preti, AB 70
Preti, XV 69
Price, A 74
Procópio-Amado, ML 77
Puertas, S 81
Punnett, HH 72
Quintana, I 79
Quispe L 81
Rafía, S 63, 69, 73, 74
Ramos, GZ 67, 76
Ramos, L 74
Raskin, S 70, 71
Reyes, E 71
Ricardo, E 61
Ricardo-Garcell, J 71
Rico-Posada, CI 75
Riech, TIJ 72
Rivas, A 81
Rivas, M 81
Rizzutti, S 75, 78, 82
Robayna, MG 69
Rodrigues, EM 64, 71
Rodrigues, M 63, 65, 71, 81
Rodrigues, RJ 65
Rodrigues-Valle, GA 77, 81
Romanelli, EJ 72
Romanó, G 75
Romano, TG 77
Rosemberg, S 70
Rossi, DB 69, 71
Rovezzi, G 67
Ruggieri, V 80, 82
Ruiz, M 71
Sá, PS 72
Saad, T 68, 76
Sabbag, JR 71
Sakakihara L 81
Salganicoff, L 73
Salvador, J 71
Sant'Anna, F 64
Santos, CHS 82
Santos, I 72
Santos, LHC 65
Santos, MLF 67, 69, 70, 82
Sarmiento, MVF 75
Scavonne, C 75
Selma, R 61
Sergio-Vargas, V 72
Serra, TD 77
Sfaello, M 67
Sfaello, Z 62, 67
Shoji, ET 78
Sirio, E 75
Sotrel, A 74
Spelling, PF 68
Stahl, V 75
Stein, A 67, 76
Stokes, AC 69, 78
Taylor, ML 60
Tello, A 82
Tesi Rocha, C 80
Tidwell, M 74
Tomás-Rodríguez, M, 66
Tonnelier, M 67
Tujimoto P 81
Urbaneto, L 68
Urbina, M 67
Uribe, A 75
Valbuena, O 67, 80
Valencia, H 74
Valentini, R 81
Varakis, JN 72
Vélez, G 72
Vélez, J 60
Viana, J 63, 68, 74
Vilanova, LCP 75, 78, 82
Vilanova, TF 75
Villanueva, T 73
Wajnsztejn, R 77
Watanabe, S 70
Werneck, L 71
Yamamoto, IH 63
Yared, JH 65
Yaylali, I 61, 74
Yum, SW 72
Zanelli, SA 60