

COMUNICACIONES ORALES

O1. Polisomnografía en pacientes pediátricos con enfermedad neurológica subyacente: estudio de 25 casos

Á. López, M. Heredia, F. Guzmán, J. Torres-Corzo, R. Rodríguez, R. Gómez, F. Romo, A. Quezada, J. Rangel-Chávez, J.L. García, R. Villalobos
Fundación para el Estudio y Tratamiento de las Enfermedades Neurológicas (FETEN). Centro de Trastornos del Dormir y Roncología. San Luis Potosí (SLP), México.

Introducción. Se conoce bien que los trastornos neurológicos en Pediatría se asocian con alteraciones de sueño diversas, no sólo inherentes al trastorno neurológico *per se*, sino, además, relacionados a los estigmas físicos acompañantes, como son las contracturas musculares y posturas anormales. **Objetivo.** Determinar la frecuencia y naturaleza de los trastornos polisomnográficos encontrados en pacientes con enfermedades neurológicas. **Pacientes y métodos.** La muestra incluyó 25 pacientes con enfermedades neurológicas variadas; se incluyeron pacientes con parálisis cerebral, trastornos neuromusculares, trastornos generalizados o persuasivos del desarrollo, enfermedades neurodegenerativas, y retardo mental. El estudio se realizó en el Centro de Trastornos del Dormir, en 20 pacientes, y en forma ambulatoria, en cinco casos. Todos los estudios se realizaron con un mínimo de ocho horas de monitorización. La monitorización se realizó con un equipo de polisomnografía digital; en todos los casos se realizó la calificación y revisión del estudio por el mismo personal. **Resultados.** La edad promedio fue de 14 años (Tabla). Los trastornos encontrados consistieron en síndrome de resistencia aérea aumentada, síndrome de apnea obstructiva de sueño, hallazgos epileptiformes focales, espasmos hípnicos y trastornos del ritmo circadiano. El estudio fue anormal en el 45% y de utilidad en el 85% de los pacientes con resultados anormales, dado que determinó el inicio o modificación de una nueva terapéutica médica o quirúrgica. **Conclusión.** Las alteraciones polisomnográficas son frecuentes en los pacientes con enfermedades neurológicas. La detección temprana de los trastornos relacionados es de utilidad para hacer cambios radicales en el tratamiento.

O2. Conducción nerviosa en niños con insuficiencia renal crónica

R. Álvarez-Fumero, D. Fuentes-Martínez, O.N. Levi, C. Santos-Azorrandia, R. Batista
Hospital Pediátrico Universitario de Centro Habana. La Habana, Cuba.

Introducción. La insuficiencia renal crónica (IRC) produce daños en múltiples órganos; el sistema nervioso es uno de los afectados y la polineuropatía periférica la manifestación más observada en la práctica clínica. Sin embargo, se conocen insuficientemente su prevalencia, síntomas y patrones neurofisiológicos de expresión en la población pediátrica. **Objetivo.** Conocer las manifestaciones clínicas y patrones neurofisiológicos de expresión de la polineuropatía urémica en la infancia. **Pacientes y método.** Se realizó un estudio descriptivo de corte transversal de 23 pacientes, en edades comprendidas entre 7 y 21 años, con IRC en sus diferentes grados (prediálisis, diálisis, trasplante renal) y 23 niños supuestamente sanos (control para valores de referencia de las variables neurofisiológicas), y se buscó la presencia de neuropatía periférica clínica o subclínica. Se realizó examen físico general y neurológico, así como la medición de las velocidades de conducción motora y sensitiva. **Resultados.** Los síntomas predominantes fueron el dolor en la marcha (55,5%) y las parestesias (44,4%), y fueron más frecuentes en el grupo de pacientes dialíticodependientes. La función nerviosa periférica se alteró en todos los grupos estudiados, y existió correlación significativa entre la velocidad de conducción sensitiva y los valores medios de urea, creatinina y filtrado glomerular. Se hallaron diferencias significativas entre las medias de la velocidad de conducción sensitiva de los pacientes de los grupos predialítico, dependiente de la diálisis y el grupo control. Entre los grupos predialítico y con trasplante renal no existieron diferencias significativas. **Conclusiones.** Nuestros resultados indican que la afecta-

ción de la función renal influye en la velocidad de conducción nerviosa particularmente sensitiva, lo que puede condicionar la aparición de polineuropatía urémica.

O3. Electroencefalograma paroxístico en niños sin crisis

G. Olmos, M.I. Fraire-Martínez, J. Gutiérrez, J.A. Venta
Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE.
Hospital de Pediatría Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS.
Col Roma Sur, México, DF.

Introducción. Un EEG paroxístico durante el sueño que ha creado confusión clínica es el de puntas positivas (PP) 6 y 14 Hz en fase II de sueño, con predominio en regiones centrooccipitales, que no se acompañan de manifestación clínica. **Objetivo.** Determinar la relación de EEG con PP en un grupo de niños con diferentes entidades clínicas, como un indicador temprano de riesgo, que ayudaría al diagnóstico diferencial. **Pacientes y métodos.** Se estudiaron 120 niños de la consulta neurológica de dos instituciones de salud, divididos en dos grupos de acuerdo al hallazgo en el EEG. Los diagnósticos se tomaron de los expedientes y los registros de EEG se practicaron en vigilia y sueño espontáneo, de acuerdo a las recomendaciones de la Sociedad Americana de Electroencefalografía. **Resultados.** En 34 pacientes se presentaron PP de 14 Hz en todas las regiones, con predominio derecho, en fase II de sueño. La edad fluctuó de 4-14 años, con un promedio de 7 años; la relación varón/mujer fue de 3:1; los diagnósticos fueron 14 pacientes con síndrome de déficit de atención (SDA), ocho con epilepsia controlada, que además cursaban con SDA, inmadurez en cuatro casos, tres casos de problemas de conducta y problemas de aprendizaje, cinco casos; en los 86 casos restantes, no se observaron PP. **Conclusiones.** El patrón paroxístico de PP 14 Hz apoya el compromiso de la relación tronco/corteza necesaria para la función cognitiva, que se compromete en los pacientes con SDA y en los cuales sus EEG las presentan en forma evidente.

O4. Resultados de un programa de restauración neurológica en el tratamiento de la parálisis cerebral espástica

G. Rodríguez, C. Maragoto, A. García, M. Ortega, G. Castellanos, L. Dulzades
Centro Internacional de Restauración Neurológica. Habana, Cuba.

Introducción. La parálisis cerebral (PC) es la principal causa de discapacidad en edades pediátricas. La PC espástica (PCE) abarca el 75% de los casos. **Objetivos.** Evaluar los resultados de un programa de restauración neurológica en niños con PCE. **Método.** Estudio prospectivo de dos

Tabla O1.

Categoría	Pacientes	Anormal	Determinante	Anormalidad	No determin.
Parálisis cerebral	7	5	4	Respiratoria/epileptiforme	1
Trastornos neuromusculares	1	1	1	Respiratoria	0
Trastornos generalizados del desarrollo	9	3	3	Epileptiforme/trastorno del sueño	0
Enfermedades neurodegenerativas	2	2	1	Respiratoria/epileptiforme	1
Retraso mental	6	1	1	Respiratoria/trastorno del sueño	0
Total	25	12	10		2

grupos, de 30 pacientes cada uno, uno con tratamiento intensivo (PRN) de siete horas diarias, que incluye tratamiento de rehabilitación física, defectológica y logopédica, con otro que rehabilita tres horas diarias. Para evaluar la respuesta utilizamos la escala de Ashworth, el GMFM (del inglés, *Gross Motor Function*) y la mejoría en la amplitud articular. **Resultados.** Existió una mejoría significativa con respecto al GMFM (11,3% frente a 5,2%) en el grupo tratado con el PRN, así como en la escala de Ashworth. **Conclusiones.** El programa de restauración neurológica es efectivo en el tratamiento de niños con PCE.

05. Encefalopatía posterior reversible en la infancia

H.A. Arroyo, L.A. Gañez, N. Fejerman

Hospital Nacional de Pediatría. SAMIC Profesor Dr. J.P. Garrahan. Buenos Aires, Argentina.

Introducción. La encefalopatía posterior reversible (EPR) es un síndrome clínico radiológico descrito inicialmente en adultos, caracterizado por convulsiones, cefalea, trastornos visuales, depresión del sensorio y anomalías en las neuroimágenes. Es un cuadro agudo y transitorio. Las causas más frecuentes son: hipertensión arterial (HTA) y terapia inmunosupresora. **Objetivo.** Describir las características de la EPR en pacientes pediátricos. **Métodos.** Revisión retrospectiva de la HC de ocho pacientes con criterios de EPR. **Resultados.** Siete pacientes presentaban HTA asociada a enfermedad renal (6), con causa todavía no determinada (1); un paciente recibía ciclosporina por trasplante hepático. Vómitos en siete y cefaleas en cinco fueron los síntomas iniciales, seguidos en seis de ellos por convulsiones: parciales (4), generalizadas (1), estado motor (1); un paciente presentó estado de ausencia no precedido de vómitos y uno no presentó convulsiones. Cinco tuvieron trastornos visuales. Todos presentaron depresión del sensorio y dos requirieron ARM. El cuadro se resolvió entre 3 y 12 días después del tratamiento antihipertensivo o la suspensión de la ciclosporina. Las anomalías de las neuroimágenes (hipodensidades en TAC, hiperintensidades en T₂ en RM) comprometían regiones cortico-subcorticales parietooccipitales en forma asimétrica. También se observó compromiso frontal (4), temporal (3) y cerebeloso (2). Estas alteraciones desaparecieron en los pacientes en los que se obtuvieron imágenes de control. **Conclusiones.** La EPR debe considerarse ante la instalación aguda de los síntomas descritos asociados a HTA o tratamiento con ciclosporina. La resolución del cuadro con la normalización de la tensión arterial o la reducción o suspensión de la ciclosporina y la posterior normalización de las neuroimágenes, confirman este diagnóstico.

06. Neuromielitis óptica en niños: características clínicas evolutivas y tratamiento inmunosupresor (resultados preliminares)

S. Tenembaum, M. Segura, F. Astorino, V. Ríos, M. Katsicas, R. Russo
Servicio de Neurología. Servicio de Neurofisiología. Servicio de Inmunología. Hospital de Pediatría Dr. J.P. Garrahan. Buenos Aires. Unidad de Neurología. Hospital Dr. O. Alassia. Santa Fé, Argentina.

Introducción. La neuromielitis óptica (NMO) o enfermedad de Devic es un síndrome neurológico que asocia neuritis óptica uni o bilateral y mielitis. Fuera de algunos estudios sobre los aspectos clínicos de la NMO en adultos, existen pocas publicaciones sobre su curso evolutivo y el uso de tratamiento inmunosupresor en pacientes pediátricos. **Objetivo.** Describir el cuadro de presentación, evolución y hallazgos en RM de pacientes pediátricos con NMO. Evaluar la seguridad y eficacia (resultados preliminares) de un tratamiento combinado con corticosteroides orales y ciclofosfamida endovenosa (EV). **Método.** Sobre 230 pacientes evaluados en el consultorio de Enfermedades Desmielinizantes (Hospital Garrahan), seis niñas cumplieron los criterios diagnósticos de Wingerchuk para NMO. Se evaluó en cada paciente la edad, características clínicas, RM y LCR en el evento índice y en cada recaída ulterior. Para evaluar la magnitud del compromiso medular y visual se utilizó la escala de Wingerchuk. Aquellos pacientes con progresión de la discapacidad o recaídas clínicas a pesar del tratamiento tradicional (metilprednisolona EV), recibieron un tratamiento combinado con pulsos EV de ciclofosfamida (dosis inicial de 500 mg/m²). Se efectuaron controles mensuales (hemograma, función hepática y renal) para evaluar tolerabilidad. **Resultados.** Los pacientes con NMO representaron el 2,6% de la población considerada. La edad de inicio fue 4-14 años (mediana 6,7 años), y todas

fueron mujeres. Dos pacientes tuvieron un inicio medular, tres un inicio ocular y una niña mostró un cuadro combinado opticomedular en la presentación. Las RM de cerebro al inicio y en las recaídas resultaron normales en 5/6. Una paciente mostró una lesión que captaba gadolinio al inicio, sin nuevas lesiones durante el seguimiento. Las RM de médula espinal resultaron positivas en todos los casos, y mostraron lesiones extensas (3-9 segmentos medulares). Las bandas oligoclonales en LCR fueron negativas. Durante el seguimiento de 2-7,5 años (mediana 4,8 años), 4/6 pacientes mostraron una o más recaídas clínicas (curso multifásico). Tres niñas con NMO multifásica y peoría progresiva de su discapacidad, recibieron tratamiento combinado con pulsos EV de ciclofosfamida y corticoides orales durante 12-21 meses. Se observó franco descenso de la tasa de recaídas sin anomalías de laboratorio de significación. **Conclusiones.** La NMO en seis pacientes pediátricos tuvo una evolución grave, con recaídas múltiples en cuatro. El tratamiento combinado inmunosupresor utilizado en tres niñas con NMO particularmente agresiva, se toleró bien y mostró una tendencia a reducir la tasa de recaídas clínicas y a estabilizar el cuadro neurológico.

07. Hipoglucemia neonatal transitoria y lesión cerebral

C. Domínguez, E. Rubio, G. Vivas, E. Cañizales

Unidad de Neuropediatria. Hospital Miguel Pérez Carreño. Caracas, Venezuela

Introducción. La hipoglucemia es causa común de encefalopatía aguda y crónica en la etapa neonatal. Algunos autores describen retardo o mielinización anormal en la corteza parietooccipital, que generan atrofia cortical, especialmente en los lóbulos occipitales y de la sustancia blanca subcortical. **Objetivo.** Valorar la evolución neurológica de pacientes con antecedente de hipoglucemia neonatal transitoria. **Resultados.** Se revisaron las historias de seis pacientes, cinco varones y una hembra. Edad promedio: 6,3 años. Antecedentes personales y familiares: prematuridad (edad gestacional: 37 semanas): 2/6; retardo del crecimiento intrauterino: 2/6; hipoglucemia sintomática transitoria (tercer al quinto día): 6/6; madre diabética: 1/6; madre ecláptica: 1/6; desarrollo psicomotor: retraso global del desarrollo, 2/6; retraso motor grueso: 2/6; retraso motor fino: 2/6. Manifestaciones clínicas: disminución de la agudeza visual (5/6), estrabismo (2/6), hipoplasia del nervio óptico uni o bilateral (4/6), hipertonía (5/6), retardo mental (2/4), epilepsia parcial (1/6), generalizada (2/6). Potenciales evocados visuales (retardo de conducción): 4/6; EEG normal generalizado (2/6), paroxístico occipital (1/6). TAC o RM cerebral: imágenes sugestivas de mielinización anormal occipital bilateral (5/6). **Discusión.** Las manifestaciones neurológicas de la hipoglucemia neonatal, agudas y a largo plazo, deben considerarse por su naturaleza, frecuencia y gravedad. La expresión clínica dependerá de las circunstancias asociadas (asfixia), antecedente de madre diabética, edad de presentación, duración, gravedad y manejo adecuado. Entre las secuelas neurológicas se describen: alteración de la función intelectual, déficit motor (espasticidad), ataxia, desórdenes convulsivos y trastornos visuales. El interés en presentar esta revisión es enfatizar el daño neurológico que puede generar una entidad clínica tan frecuente como la hipoglucemia.

08. Comorbilidad del SADH en una comunidad escolar colombiana

W. Cornejo, O. Osío, Y. Sánchez, H. Castillo, G. Sánchez, J. Carrizosa, H. Grisales, J. Holguín
Universidad de Antioquia. Medellín, Colombia.

Objetivos. Estudiar las entidades asociadas al síndrome, su frecuencia, intensidad, repercusión sobre la vida familiar, escolar y en el entorno. **Metodología.** La determinación de la comorbilidad del síndrome se realizó dentro de un estudio descriptivo, de corte transversal, en muestra al azar, polietápica, proporcional al tamaño, en estudiantes de 4-17 años. Se utilizaron entrevistas estructuras practicadas por psicólogos entrenados, de acuerdo con los criterios del DSM-IV. **Resultados.** Los trastornos del aprendizaje se detectaron en 33 sujetos, equivalente al 15,1%. Sin embargo, el pobre rendimiento escolar afectaba a la mayoría de los estudiantes con el SADH, por falta de dedicación al estudio y un deficiente aprovechamiento del tiempo

utilizado. El trastorno desafiante oposicional se encontró en 11 individuos y fue uno de los factores determinantes de la deficiente adaptación del niño a su medio ambiente. Seis sujetos presentaban un trastorno de conducta (2,7%); un número igual de individuos mostraba ansiedad generalizada (2,7%) y cinco (2,3%) sufrían de fobias diversas. Cuatro niños presentaban trastorno bipolar (1,8%) y dos (0,9%) sufrían trastorno obsesivo compulsivo y epilepsia, respectivamente.

O9. Escasa influencia del tamaño de las heterotopias corticales sobre la clínica neurológica

I. Pascual-Castroviejo^a, S.I. Pascual-Pascual^a, R. Velázquez^a, J. Víaño^b, V. Martínez^b

^a Servicio de Neurología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz.

^b Unidad de Imagen. Sanatorio Ntra. Sra. del Rosario. Madrid, España.

Introducción. Las heterotopias corticales y corticosubcorticales pueden tener tamaños que oscilan entre minúsculo—para el que hay que utilizar métodos de RM muy sofisticados y prestar mucha atención para verlos—y gigantescas, que pueden ocupar una gran parte de un hemisferio. **Pacientes y métodos.** Hemos estudiado 12 pacientes que consultaron por crisis epilépticas parciales o por bajo rendimiento escolar, pero ninguno por encefalopatía grave. Uno de los casos presentaba síndrome de Pascual-Castroviejo II, con agenesia de carótida interna del mismo lado de la heterotopia. Todos se estudiaron por RM tridimensional (RM3D). **Resultados.** No existía diferencia de presentación entre ambos sexos y tampoco de la frecuencia con que se observaban las heterotopias de gran tamaño—siempre con una gran participación cortical—, que en cuatro de los casos involucraba a casi todo un hemisferio y rechazaba o amputaba al ventrículo lateral e incluso al tercer ventrículo, y las de pequeño tamaño, la mayoría de ellas bastante profundas y que también podían amputar una parte de un ventrículo lateral. Las crisis convulsivas se controlaron en todos los casos. **Conclusiones.** La presencia de heterotopias corticosubcorticales enormes no indica que el tamaño pueda ser proporcional a las alteraciones neurológicas.

O10. Evidencia de la desaparición temprana de los tumores vasculares intracraneales en el síndrome de Pascual-Castroviejo II

I. Pascual-Castroviejo^a, S.I. Pascual-Pascual^a, L. García-Guereta^b, V. Martínez^c, J. Víaño^c

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

Introducción. El síndrome de Pascual-Castroviejo II es el trastorno neurocutáneo más frecuente en el que se encuentran lesiones vasculares cutáneas (hemangiomas o malformaciones arteriovenosas) asociadas a malformaciones de arterias—ausencia de arterias principales o persistencia de arterias embrionarias—, malformaciones del cerebelo, malformaciones cardíacas o coartación aórtica, y, en los casos de hemangiomas cutáneos, posible presencia de hemangiomas en zonas subyacentes (en cualquier parte del cuerpo). Últimamente, se ha descrito la tendencia a involucionar hasta llegar a desaparecer ‘en paralelo’, tanto los hemangiomas subcutáneos como los de zonas internas, sin recibir ningún tipo de tratamiento. **Pacientes y métodos.** Presentamos una niña de 4 años que consultó, a los 2 años, por hemangioma facial izquierdo y coartación aórtica. **Resultados.** El estudio por RM angiográfica practicado a los 5 años mostró dos angiomas leptomeníngeos, uno en la parte superior del hemisferio cerebeloso izquierdo y otro en el ángulo pontocerebeloso, ambos con diámetro entre 1,2 y 1,5 cm. Asimismo, existía hemangioma en párpado y órbita izquierda y en coroides retiniana izquierda. Un año más tarde, se repitió el estudio de RM angiográfica y se vio considerable disminución del tamaño de los dos angiomas de la fosa posterior y, en menor grado, de los orbitarios y ocular. Un año más tarde—con 4 años de edad—, se le practicó un nuevo estudio por RM angiográfica y se vio la desaparición de los dos angiomas de la fosa posterior; quedaban sólo leves restos de los del párpado y ojo izquierdos. **Conclusión.** La RM angiográfica es un excelente método para detectar las anomalías vasculares y su evolución. En este caso, se constata el curso involutivo paralelo que siguen los hemangiomas cutáneos y los de las estructuras subyacentes.

O11. Agregación genética del trastorno por déficit de atención con hiperactividad en familias colombianas

W. Cornejo-Ochoa^b, M. Cuartas-Arias^a, L.F. Gómez-Urbe^b, J. Carrizosa-Moog^b, I. Rivas^c, H. Castillo^c, G. Bedoya-Berrio^a, A. Ruiz-Linarez^d

^a Laboratorio de Genética Molecular. ^b Departamento de Pediatría y Puericultura. Facultad de Medicina. Universidad de Antioquia.

^c Facultad de Psicología. Universidad San Buenaventura. Medellín, Colombia.

^d Department of Medical and Community Genetics. Imperial College School of Medicine. Northwick Park Hospital. Harrow, UK.

Introducción. El trastorno por déficit de atención con hiperactividad (TDAH) es un desorden neurocomportamental, caracterizado por persistente inatención y/o hiperactividad e impulsividad. La prevalencia en población antioqueña (en prensa) es 15,8%. Por esto, la agregación familiar del TDAH, su alta prevalencia, sus dificultades en el diagnóstico, y sus efectos en el funcionamiento social y escolar, lo convierten en un problema de salud pública. Si bien su causa todavía no se ha esclarecido, existen variedad de teorías que intentan explicar su origen. Por ahora, la teoría genética, que explica la susceptibilidad a expresar el trastorno, se ha soportado desde varios referentes, que sugieren que la agregación familiar del TDAH tiene un componente genético, aunque todavía no se ha definido un modelo específico de herencia. **Metodología.** Presentamos una estrategia de depuración clínica del fenotipo en seis familias de la ciudad de Medellín-Antioquia, en las que previamente se ha observado agregación familiar para TDAH con la utilización de simulaciones de poder para detectar ligamiento genético con el programa SLINK, del paquete LINKAGE. **Resultados.** Los valores de *Lod score* (Z) que asumen homogeneidad de la población son mayores de 3 ($Z > 3$), y se obtienen valores individuales por familia entre 0 y 6; en este estudio se discuten los beneficios que presenta esta población para realizar estudios de cartografiado de genes en enfermedades complejas como el TDAH.

O12. Ataxia de Friedreich (AF): resultado preliminar de ensayo terapéutico con idebenona en cuatro niños durante dos años

V. Ruggieri, C. Arberas, J. Gallo

Servicio de Neurología. Hospital J.P. Garrahan. Sección Genética.

Hospital de Niños R. Gutiérrez. Sección Cardiología.

Hospital Británico. Buenos Aires, Argentina.

Introducción. La AF es una entidad autonómica recesiva (9q21), cuyos síntomas cardinales son ataxia progresiva y cardiomiopatía (causa de muerte en un 50% de los casos). Se produce por la deficiencia de una proteína frataxina responsable de la extracción de Fe⁺⁺ de la mitocondria. La acumulación del mismo deteriora la función mitocondrial y causa, subsecuentemente, la muerte celular. Ante la ausencia de tratamientos curativos, se ha intentado mejorar la funcionalidad mitocondrial mediante antioxidantes. **Objetivo.** Definir la utilidad de la idebenona en cuatro niños con AF al analizar aspectos neurológicos y cardiológicos. **Pacientes y métodos.** Cuatro niños (tres mujeres y un varón), entre 10 y 16 años con AF, recibieron idebenona en 5 mg/kg/día, durante dos años. Realizamos controles clínicos, neurológicos, cardiológicos y hematológicos cada seis meses. El grado de ataxia se definió según la Escala de Ataxia del Comité de Neurofarmacología en Ataxia de la Federación Mundial de Neurología. **Resultados.** Tres de los cuatro casos presentaron mejoría cardiológica, disminución de la masa ventricular entre un 13 y un 31%; dos de ellos llegaron a parámetros normales, y el resto presentó un aumento del 11%, aunque el mismo hace gimnasia con aparatos. Los síntomas neurológicos continuaron su progresión en todos los pacientes. **Conclusiones.** La idebenona fue efectiva en el control de la cardiomiopatía, en tres de los cuatro casos, y persistió su efectividad después de 2 años, lo que justificaría su utilización con el objeto de prolongar la supervivencia. Su administración prolongada no modificó la evolución neurológica.

O13. Síndrome de Niikawa-Kuroki (NK) o Kabuki make-up en referencia a seis nuevos casos

C. Arberas, M. Fernández, A. Tello

Sección de Genética Médica. Hospital Niños R. Gutiérrez. Buenos Aires, Argentina.

Introducción. Niikawa y Kuroki describieron en 1981 un cuadro malformativo múltiple con retardo mental, que, por semejar su fisonomía al maquillaje de los actores de Kabuki, lo denominaron síndrome de Kabuki make-up. **Objetivo.** Describir los hallazgos fenotípicos en seis nuevos casos no vinculados, en diferentes edades, y destacar uno con patrón de herencia autosómica dominante. **Pacientes y métodos.** Se describen seis pacientes (dos mujeres y cuatro varones), entre 6 meses y 17 años. **Resultados.** En los cinco casos esporádicos, los padres eran jóvenes al nacimiento de los probandos, desarrollo pondoestatural en 5/6 normal, desarrollo madurativo retrasado en 4/6; 1/6 cursa educación terciaria. Respecto al fenotipo: en 6/6, patrón de cejas anómalo, ectropión del ángulo externo del ojo, hendiduras palpebrales por sobre el percentil 97, paladar alto, orejas grandes en asa, pliegues palmares anormales y pulpejos almohadillados. En 3/6, anormal conformación craneal, ptosis palpebral e hipertelorismo ocular. En uno de ellos, el padre se afectó igualmente. Estudios complementarios: cariotipo normal; TAC de cerebro: 1/6 con signos de atrofia, 1/6 asimetría encefálica con IV ventrículo dismórfico. **Conclusiones:** Deseamos enfatizar los aspectos fenotípicos que permiten sospechar su diagnóstico. Creemos necesaria la evaluación parental para determinar las formas dominantes.

O14. Enfermedad de MELAS: presentación de dos casos

M. Lechuga-Perdomo, R. García-Ramírez, G. Sánchez-Vaca,

M. Orduña-Franco, P. Ibarra-Cazares

Hospital de Pediatría CMN SXXI IMSS. Delegación Cuauhtémoc, México DF.

Introducción. Entidad caracterizada por episodios de apoplejía, con clínica focal, acidosis láctica, biopsia muscular con fibras rojas rasgadas y al menos dos de los siguientes: convulsiones, demencia, cefalea recurrente y vómitos episódicos. **Objetivo.** Presentación de dos casos con encefalopatía mitocondrial. **Casos clínicos.** Dos pacientes con manifestaciones clínicas de inicio a los 11 y 4 años de edad, sin antecedentes familiares, con presencia de cefalea pulsátil, acompañada de vómito, acufenos, fosfenos y, en uno de los casos, síncope, vértigo y mioclonías. El fenotipo marfanoide y la talla baja, además de amaurosis e hipoacusia. Los estudios de neuroimagen, en el primer caso mostraron presencia de infartos parietooccipitales izquierdos extensos y en el segundo, frontoparietooccipital derecho. Lactato elevado LCR y sangre. Las enzimas mitocondriales con déficit de citocromo c-oxidasa. No se detectaron otros eventos trombóticos. **Conclusión.** Actualmente, esta patología se detecta poco, a pesar de ser una de las causas de procesos isquémicos en los pacientes pediátricos con EVC. La presencia del lactato elevado e infartos nos orientó al diagnóstico en el primer caso; en el segundo, el conocimiento de las características clínicas y paraclínicas permitió dirigir el protocolo de estudio.

O15. Hamartoma hipotalámico

D. González

Hospital Materno Infantil Plaza de la Salud. Hospital del Niño

Dr. Robert Read Cabral. Santo Domingo, República Dominicana.

Introducción. Son masas poco frecuentes, usualmente en forma modular; unido al tuber cinéreo o cuerpos mamilares, se observan con sustancia gris en variada proporción de neuronas y paquetes fibrosos mielinizados. Se manifiesta de forma sintomática, con alteraciones endocrinológicas, neurológicas, psiquiátrica, o asintomática. **Casos clínicos.** Caso 1. Niño de 6 años de edad, procedente de República Dominicana, que inicia con crisis de ahogo desde el nacimiento hasta el año de edad, cuando debuta con crisis gelásticas, que alternan con episodios de llanto, aproximadamente 50-100 crisis en 24 horas. Años más tarde, presenta otros tipos de crisis convulsivas de tipo parcial motora versiva izquierda, cambios de comportamiento y disminución en el rendimiento escolar; se le detectó, mediante neuroimagen, una lesión ocupante de tejido suave, que se

extiende en la cisterna interpeduncular y que se origina en el tuber cinéreo de la región hipotalámica, hiperintensa en el T₂ e isointensa en el T₁. Tratamiento: radiocirugía con bisturí de rayos gamma, dexametasona, ácido valproico. Caso 2. Masculino de 4 años de edad, que inicia desde los 6 meses de edad con crisis gelásticas, más de 15 crisis en 24 horas, además de crisis parciales motoras, hiperactividad, obesidad. Los estudios de neuroimagen indican la presencia de masa hamartomatosa del tuber cinéreo. Tratamiento: carbamacepina. **Conclusión.** El hamartoma hipotalámico es una masa paraselar típica en la infancia que se debe tomar como sospecha ante la presencia de crisis gelásticas, y se comporta como una lesión intrínsecamente epileptiforme. La cirugía no invasiva disminuye los riesgos de morbimortalidad y modifica así el pronóstico clínico a medio y largo plazo.

O16. Caracterización clínica y genética de dos familias colombianas con la mutación mitocondrial MELAS (A3243G)

J.W. Cornejo^a, M.V. Parra^a, J. Carrizosa^a, P.F. Pérez, L.C. Burgos^a, G. Bedoya^a, A. Ruiz^b

^a Genética Molecular. Neurología Infantil. Universidad de Antioquia.

Medellín, Colombia. ^b Department of Medical and Community Genetics. Imperial College School of Medicine. UK.

Introducción y objetivos. Las sicopatías mitocondriales son desórdenes generados por déficit en la producción de energía mitocondrial, por medio de cinco complejos multienzimáticos en la membrana interna mitocondrial. Las subunidades de los complejos se codifican por genoma nuclear y mitocondrial (ADNmt). Se han identificado numerosas citopatías por mutaciones en ADNmt, y la más frecuentes son las MELAS (del inglés, *Mitochondrial Encephalomyopathy with Lactic acidosis and Stroke-like episodes*), donde el 80% de los casos poseen la mutación A3243G en el gen del tARN^{Leu}, con hasta el 95% de heteroplasmia, y generan amplia variación fenotípica. Evaluamos la mutación A3243G en pacientes con diagnóstico de MELAS y a sus familiares. **Metodología.** En ADN de diferentes tejidos (sangre, músculo o carrillo bucal) de pacientes con MELAS y familiares. Se amplificó por PCR un fragmento de 533 pb del ADNmt, que incluía el gen para el tARN^{Leu} y parte del MTND1. Los amplificados se purificaron y secuenciaron. En los pacientes en los que se detectó una mutación, se evaluó clínica y genéticamente a familiares por línea materna. La genotipificación se realizó mediante la técnica PCR-RFLP con la utilización de la enzima Apa I, cuyo sitio de reconocimiento se genera por la mutación. **Resultados y conclusiones.** En dos pacientes se detectó la mutación A3243G. La evaluación de sus familiares documentó portadores de la mutación A3243G, pero sin el cuadro clínico de MELAS, y esta mutación se asoció a otras patologías, como: hipoacusia, migraña, talla baja y diabetes mellitus tipo 2. Se observa una clara correlación entre cantidad de ADNmt mutado y gravedad de los síntomas.

O17. Hipertensión endocraneal secundaria a trombosis de seno sagital en paciente con síndrome nefrótico

J. Dreesen, M. Prelo, V. Rojas, E. Gutiérrez, J. Rodríguez

Unidad de Neurología Infantil. Unidad de Nefrología Infantil.

Hospital Naval Almirante Nef. Viña del Mar, Chile.

Introducción. En 1980, Barthelemy et al comunicaron el primer caso de trombosis de seno dural en un paciente nefrótico. Con posterioridad, los casos publicados de la asociación entre síndrome nefrótico (SN) y trombosis de vasos cerebrales han sido infrecuentes. Varios trastornos asociados al SN pueden determinar dicha complicación; algunos de ellos provocan un estado de hipercoagulabilidad. En estos pacientes también pueden observarse otros factores que favorecen la trombosis, como la disminución de antitrombina III, hiperlipidemia, o el efecto de la terapia esteroideal. La hemoconcentración y el trauma craneal se han asociado ocasionalmente a esta complicación. **Caso clínico.** SN corticosensible, con función renal preservada, diagnosticado a los 18 meses de vida, con frecuentes recaídas. A la edad de 14 años, consultó por un cuadro bronquial viral febril, seguido de dolor abdominal difuso, vómitos frecuentes y cefalea. Al ingreso, se constata recaída de su SN, asociado a deshidratación hiponatremica, hemoconcentración, hipoproteinemia, proteinuria y oliguria, con creatininemia y uremia normales. Cefalea moderada y edema papilar bilateral. El TAC cerebral mostró áreas

circunscritas de alta densidad en ambos polos occipitales, predominantes en hemisferio izquierdo. La angio-RM certificó una trombosis de seno longitudinal superior. LCR de características normales a presión aumentada. Los siguientes estudios de coagulación, normales: anticoagulante lúpico, proteína S, proteína C, antitrombina III, tiempo de protrombina, tiempo de KPTT, productos de degradación de fibrinógeno, homocistina plasmática. La trombosis de senos no se trató con anticoagulación debido a hematemesis que el paciente presentó inicialmente, a pesar de que se discutió una terapia con heparina de bajo peso molecular. Un aumento progresivo de los títulos séricos de anticuerpos IgM anticardiolipinas se demostró en el tercer mes de evolución, hecho que determinó una terapia con cumarínicos. El edema de papila persistente obligó al empleo de acetazolamida. Las campimetrías seriadas se revelaron normales. La presión intracraneal alcanzó, a los dos meses de evolución, la cifra de 44 cm/H₂O, después de lo cual disminuyó al tercer mes a 24 cm/H₂O. El edema de papila sólo regresó a partir del tercer mes de evolución, período en el cual la trombosis mostró recanalización inicial, sin circulación venosa colateral anormal, en la angiografía. El paciente se encuentra asintomático en la actualidad. **Conclusión.** De los 32 casos de trombosis de senos venosos asociado a un SN que pudimos encontrar en la literatura, en 28 publicaciones diferentes, 16 correspondieron a niños. La mayoría de los pacientes ha presentado compromiso del seno sagital superior (22 sobre 32 casos comunicados). La signología es en general poco específica y, por tanto, el cuadro puede subdiagnosticarse. Los síntomas más frecuentemente señalados consistieron en cefalea, irritabilidad, somnolencia, apatía, vómitos recurrentes y fiebre. Los casos de curso fatal han sido excepcionales. Por el contrario, la mayoría de estos pacientes evolucionan de forma satisfactoria, incluso con un tratamiento conservador. Un problema de particular dificultad es definir la terapia de anticoagulación preventiva de nuevos eventos tromboembólicos en el mismo u otros vasos en estos pacientes.

O18. Spinocerebellar ataxia type 2 (SCA2). First case report in a child

L. García, F. Scaglia

University of Texas Health Science Center in San Antonio.
McAllen, Texas. Texas Children Hospital. Baylor Medical School.
Houston, Texas, EEUU.

Introduction. SCA2 is an autosomal dominant disorder seen in adults. Confirming the diagnosis in an affected person needs DNA-based testing of the SCA2 gene. SCA2 is characterized by progressive cerebellar ataxia, including nystagmus, slow saccadic eye movements and, in some patients, ophthalmoparesis. Pyramidal findings are present. The diagnosis of SCA2 rests upon the detection of a CAG trinucleotide repeat expansion in the SCA2 gene in a patient with cerebellar ataxia. The size of the CAG trinucleotide repeat of the SCA2 gene can be assayed with molecular genetic testing. Disease-causing alleles range from 36 to 64 CAG repeats. The presence of one disease-causing allele is diagnostic. This testing detects 100% of cases of SCA2. Mean age of onset is typically in the 4th decade with a 10-15 year disease duration. **Case report.** Child age 10 years when seen at the office with diagnosis of Cerebral Palsy and developmental delay. Exam showed severe ataxia, mild hyperreflexia with tremor and severe external ophthalmoplegia. Over the next 2 years, he lost ambulation and became more demented. All neurometabolic work up, including mitochondrial evaluation was negative. SCA panel was done, and on one allele of the ataxin 2 gene there were 62 repeats, which is diagnostic of SCA2. **Conclusion.** A child is presented mimicking ataxic cerebral palsy with symptoms present since infancy, early onset external ophthalmoplegia and progressive neurological deterioration. SCA panel should be performed in children with progressive ataxia and external ophthalmoplegia. A video of the patient will be shown.

O19. Lactic acidosis in Menkes disease

L. García

University of Texas Health Science Center in San Antonio.
San Antonio, Texas, EEUU.

Introduction. Menkes disease has sex-linked inheritance. It is a defect of copper transport across cellular compartments, caused by mutations

in the ATPase, Cu⁺⁺ transporting, alpha polypeptide gene. Usually die by 18 months. Symptoms start in neonatal or first 2 months of life. Hypothermia, poor feeding, impaired weight gain, later seizures, severe developmental delay, hypotonic, head lag, progressive CNS deterioration. Cherubic facies. Colourless, friable scalp hair, twisted. Hair abnormal under the microscopy. Scurvy-like X-ray findings. Tortuous elongated blood vessels. Bilateral subdural haematomas after age 6-8 months. Hydronephrosis or other UT dilatation is common. EEG multifocal epileptic or hypsarrhythmia. Lactic acidosis never has been reported in this condition. **Clinical case.** A 7 month old male infant with daily multiple types of seizures since age 2 month, developmental delay and persistent lactic acidosis in multiple occasions. EEG showed hypsarrhythmia. Neurometabolic evaluation was all normal. MRI of brain showed bilateral chronic subdural haematomas. Lactic acid 7.6 uMOL/L (normal < 2.2). Because phenotypic appearance, copper levels in blood done: 18 mcg/L (normal 90-190) ceruloplasmine levels < 8 mg/dL (normal 18-55). Diagnosis of Menkes disease was made. Treatment with copper sulphate started with partial clinical improvement, mainly in seizure control. **Conclusions.** A case of Menkes disease is described presenting as persistent lactic acidosis since 2 months of age with intractable seizures. Respiratory mitochondrial chain is affected in this condition due to ATPase dysfunction. Menkes disease is a possibility when persistent lactic acidosis associated with seizures occurs in early infancy.

O20. Ultrasonografía intracraneal en recién nacidos y lactantes: estudio de 482 pacientes con exámenes anormales

S. Antoniuk, V.E. Baggio-Fabricio, R. Jusi-Rodrigues, I. Bruk, L.H. Coutinho, R.V. Cavalcante da Silva, M. Miyaki
Servicio de Neonatología. Servicio de Neuropediatría.
Hospital de Clínicas-UFPR. Curitiba, Brasil.

Introducción. La ultrasonografía (US) intracraneal es la técnica de imagen más usada en el abordaje inicial de las enfermedades neurológicas de los recién nacidos (RN) y lactantes. Puede emplearse tanto para fines diagnósticos como para examen de patologías, y ofrece ventajas con relación a otros métodos diagnósticos. El presente estudio analiza 482 RN y lactantes con exámenes US anormales realizados en el Hospital de Clínicas, entre 06/1996 y 02/2003. **Pacientes y métodos.** Los pacientes estudiados se sometieron a US cerebral transfontanelar en la primera semana de vida y, después, cada siete días, hasta la alta hospitalaria, y se siguieron hasta 1 año de edad. Para la realización del examen se usó un equipo de US portátil modo B, dinámico, tiempo real, con escala de gris sectorial, marca Aloka Echo Camera SSD-360 (Japón), con transductor de 5 MHz. Y para la documentación fotográfica se empleó una impresora videográfica Sony, Videographic Printer UP 890 MD. **Resultados.** De los 482 pacientes, se encontraron 539 tipos de anomalías. 212 presentaban hemorragias intracraneales. De ellas, 111 eran grado I, 30 grado II, 46 grado III y 25 grado IV. 189 exámenes presentaban hidrocefalia, 68 se adquirieron, 48 como consecuencia de hemorragia intracraneal; 15 eran poshipoxia asociada a atrofia cerebral; dos casos asociados a toxoplasmosis; uno asociado a colección subdural, uno a ventriculitis y uno a presencia de tumor cerebral. 81 tuvieron como causa malformaciones congénitas, 47 asociados a estenosis del acueducto, 11 al síndrome de Chiari; siete por holoprosencefalia; cinco asociados al quiste porencefálico; cuatro eran hidranencefalia; tres eran Dandy-Walker; dos por agenesia del cuerpo calloso; uno asociado al síndrome de Ellis van Creveld; uno a osteopetrosis. La mielomeningocele se presentó en 20 pacientes. En 40, la causa se desconocía. Se encontró también: infarto isquémico (17), leucomalacia (15), atrofia cerebral (13), holoprosencefalia (13), quiste porencefálico (12), síndrome de Arnold-Chiari (12), calcificaciones por toxoplasmosis (nueve); agenesia del cuerpo calloso (seis); colección subdural (seis); Dandy Walker (cinco); quiste del plexo coroideo (cuatro); tumor cerebral (cuatro); encefalocelo (tres); absceso (dos); anencefalia (dos); encefalomalacia multiquistica (dos); encefalopatía multiquistica poshipoxia (dos); displasia cortical (dos); aneurisma de la vena de Galeno (uno); área quística postinfarto (uno); calcificación asociada al tumor (uno); calcificación de los ganglios de la base (uno); quiste parenquimatoso (uno); edema cerebral por meningitis (uno); esclerosis tuberosa (uno); esquisencefalia (uno) y

ventriculitis posmeningitis (uno). **Discusión.** La US intracraneal es la técnica de imagen de primera línea en el estudio de encefalopatías en los RN y lactantes, pues no usa radiaciones ionizantes, y puede realizarse en la cama del enfermo, no requiere sedación ni es invasivo y, además, tiene bajo costo, lo que permite el seguimiento de las lesiones. Sin embargo, es un método que depende de un operador y de la cualidad del equipo, ya que existe una buena correlación entre la US, otros métodos diagnósticos y cuadro clínico; ella no debe reemplazar los demás exámenes de imagen (TAC, RM), y debe usarse como método complementario.

O21. Gliomas de vías ópticas en la NF1. Presentación de una serie de 68 casos

I. Pascual-Castroviejo^a, S.-I. Pascual-Pascual^a, R. Velázquez^a, J. Viaño^b, V. Martínez^b

^a Servicio de Neurología Pediátrica. Hospital Universitario la Paz. Madrid.

^b Unidad de Imagen. Sanatorio Ntra. Sra. del Rosario. Madrid, España.

Introducción. Los tumores de vías ópticas son los más frecuentes en la NF1, y se detecta en la inmensa mayoría de los casos en los 6 primeros años de vida, y casi siempre en los 3 primeros años. El motivo de este trabajo es presentar una de las series individuales más amplias de la literatura. **Pacientes y métodos.** Hemos estudiado 440 casos infantiles y juveniles (menos de 20 años) con NF1 y casi todos se estudiaron neurorradiológicamente; se utilizó la RM en más de 300 casos. Sólo algunos pacientes estudiados en los primeros años se irradiaron. **Resultados.** Se encontró tumor de vías ópticas en 68 casos (15,5%) y la proporción mujer/varón fue de 2:1 (44:24). Los tumores se localizaban en uno o en los dos nervios ópticos, en algunos casos también se afectaba el quiasma junto con los nervios ópticos y otras sólo el quiasma; también en varios casos hubo extensión del tumor quiasmático hacía zonas intracerebrales y las proyecciones fueron ópticas. En ocho casos existía tumor también en tronco cerebral. Los casos irradiados evolucionaron con más retraso psíquico y con más afectación visual que los no tratados y, además, desarrollaron las alteraciones propias de una insuficiencia hipotalamohipofisaria; fallecieron en la niñez dos de estos casos. No falleció ninguno de los no tratados. **Conclusiones.** El hecho de que en nuestra serie se observe un 1% más de frecuencia de tumores de vías ópticas de lo habitual, que está entre el 14 y el 15%, indica que la RM es capaz de detectar los tumores de vías ópticas intracerebrales, que, con los otros métodos de imagen (neumo, angio y TC) no se veían. El tratamiento conservador (ver y esperar) parece lo más conveniente en la mayoría de los casos.

O22. Multiinfarto cerebral isquémico en el territorio vertebrobasilar y cerebral posterior con afasia talámica. A propósito de un caso

N. Cárdenas, A.J. Sosa, I. Mejía, G. Ávalos

Hospital de Niños Dr. Roberto Gilbert. Guayaquil, Ecuador.

La incidencia de enfermedad cerebrovascular (ECV) en la infancia es rara, 2,52 casos por 100.000 habitantes por año. El compromiso de la circulación posterior es mucho más infrecuente que la del sistema carotídeo. Se han descrito pocos casos. Presentamos un escolar de 10 años de edad, con dolor retroocular derecho y crisis de vértigo, con caída, de tres meses de evolución. Tres días previos al ingreso, presentó: cefalea, vómitos, dificultad para mover hemisferio izquierdo, inestabilidad grave para la marcha, dificultad en la articulación de la palabra, y en el Servicio de Urgencias presentó una convulsión tónico-clónica generalizada. La exploración neurológica demostró afasia global, fondo de ojo normal, séptimo par izquierdo, tetraparesia de predominio izquierdo, reflejos osteotendinosos aumentados. Babinski bilateral, ataxia troncal, incoordinación motora en hemisferio derecho, ataxia grave de la marcha. Los niveles de C3 y C4, normales; anticuerpos anticardiolipinas IgM, 49; anticoagulante lúpico, negativo; AAN, negativo; electrocardiograma, ecocardiograma y ecotranse-sofágico, normales; IRM evidenció, en la fase ponderada en T₂, imágenes de alta señal de intensidad en protuberancia, pedúnculos cerebrales, cerebelo derecho, ambos tálamos, una zona de perfusión de lujo en región temporal posterior izquierda; la angiografía cerebral

evidenció un nido de malformaciones arteriovenosas en el polígono de Willis. Nuestro paciente no presentaba antecedentes previos de infección, trauma, ni factores de riesgo; sólo la presencia de nido de malformación arteriovenosa, que se conoce como causa de ECV hemorrágica.

O23. Tratamiento de las crisis de migraña

D. Melgar

Caja Petrolera de Salud Santa Cruz. Santa Cruz, Bolivia.

Objetivo. Determinar la frecuencia del uso de los diferentes medicamentos antimigrañosos en una población pediátrica diagnosticada con migraña, con el empleo de criterios diagnósticos de la IHS (del inglés, *International Headache Society*). **Pacientes y métodos.** 98 pacientes de 1-18 años, de ambos sexos, que acudieron a la consulta neurológica asegurada en la Caja Petrolera de Salud, en Santa Cruz, derivados por cefaleas, se estudiaron y siguieron durante un año (agosto 2001-agosto 2002). Se utilizaron los criterios de la IHS y IHS-R para diagnóstico de migraña en los pacientes que acuden en primera instancia al pediatra o el médico internista, el cual los trata y solicita laboratorios y los deriva a Neurología; se consignaron las diferentes medicaciones para el tratamiento de las crisis de migraña. **Resultados.** De los 98 pacientes que acudieron a la consulta por cefalea, 45 cumplieron los criterios para migraña sin aura (MSA) (26 femeninos, 19 masculinos), y 23 pacientes para migraña con aura (MCA) (dos masculinos y 21 femeninos). El estudio complementario más solicitado fue el EEG (21 MSA y 10 MCA); se realizaron nueve tomografías sin contraste, que fueron normales, y en 21 pacientes se realizaron RX de senos paranasales, en las cuales se encontraron ocho sinusitis y uno con pólipos en senos paranasales. El medicamento más prescrito para ambos tipos de migraña fue el ibuprofeno, seguido por la ergotamina en pacientes de 9-18 años y se utilizó sumatriptán en cuatro pacientes de 14-18 años. **Conclusiones.** La migraña es la causa más frecuente de cefalea en la población en general; en esta población estudiada hay un claro predominio femenino sobre masculinos, que se manifiesta más en la MCA. Las solicitudes de los estudios complementarios las puede emitir cualquier médico de la institución, lo que muestra los abundantes EEG solicitados normales. Las infecciones sinusales se encontraron como comórbidas en este grupo de pacientes. Si bien los triptanos son la mediación estándar en la actualidad, en nuestra institución se requiere de una orden especial para su prescripción, debido al coste del medicamento.

O24. Efficacy of topiramate monotherapy for the prevention of headaches in children: a retrospective chart analysis

E. Vasconcellos^a, C. Herrera^a, C.A. Gadia^b, P. Gennaro^a

^a Department of Neurology. Miami Children's Hospital.

Miami, Florida. ^b Dan Marino Center. Weston, Florida, EEUU.

Introduction. Topiramate has been shown to be effective for the prophylaxis of migraine and chronic daily headaches in several adult studies. Only one pediatric study has been reported. However, the majority of patients in this study (near 60%) were on concomitant treatment with other prophylactic medications. **Objective.** We sought to evaluate if topiramate monotherapy is effective and well tolerated in the treatment of childhood headache. **Methods.** We retrospectively reviewed the charts of pediatric patients treated with topiramate as monotherapy for headache prophylaxis between January 2002 and January 2003. **Result.** There were 29 patients treated with topiramate as monotherapy. The mean age was 13.6±2.4 (range 9.5-17.9). The mean duration of therapy with topiramate was 7.3±6.8 months. The mean dose of topiramate used was 64.3±37.3 mg. The mean headache frequency was reduced from 13.4±8.9 to 4.4±6.6 days per month (p< 0.001). Mean headache severity (0, no headache; 1, minimal headache that does not interfere with daily activities, 2, headache with nausea or that limits daily activity; 3 headache with emesis or that prevent activities) was also reduced significantly from 2.9±0.3 to 1.4±1.0 (p< 0.001). Forty percent of patients lost one or more kilograms. Adverse events occurred in 38% of patients (cognitive difficulties being the most common). **Conclusion.** This study suggests that topiramate is effective when used in monotherapy for the treatment of headaches in children.

O25. Discordance between clinical presentation and MRI changes in children with acute disseminated encephalomyelitis (ADEM)

D. Khurana, J.J. Melvin, E.N. Faerber^a, H.H. Hardison, A. Legido
Section of Neurology and Department of Radiology. St. Christopher's
Hospital for Children. ^a Departments of Pediatrics and Radiology.
Drexel University College of Medicine. Philadelphia, PA, USA.

Introduction. The diagnosis of ADEM may be difficult at the time of presentation. Although the clinical history and MRI findings are typical in some cases, other conditions need to be considered in the differential diagnosis. Moreover, the relationship between clinical and MRI findings in ADEM has not been studied. **Objective.** To compare the clinical course and MRI changes in children with ADEM. **Patients and methods.** A retrospective clinical and neuroradiologist review of 5 children with ADEM admitted to our institution between 1998-2002. **Result.** Patients ranged in age from 9 to 17 years. Three patients had a rapidly progressive course presenting with aseptic meningitis with rapid progression to quadriparesis and coma over 72 hours. In all of these patients, initial MRIs at the time of deterioration were unremarkable. The MRIs did not reveal lesions typical of ADEM until 10-14 days after the initial presentations. Two other patients presented with hemiparesis. In one patient, the initial MRI showed white matter lesions consistent with ADEM. In the other, two MRIs during the first week of hospitalization demonstrated no white matter lesions. A repeat MRI performed on month later after complete recovery revealed extensive changes in the deep parietal white matter. All patients were treated with high dose intravenous methylprednisolone. The first three patients also received courses of intravenous immune globulin and plasmapheresis. Eventual recovery did take place in all patients with time to recovery ranging from a few days to several months. **Conclusions.** In children, MRI abnormalities typical of ADEM often significantly lag behind the clinical presentation. A normal MRI at the time of presentation does not exclude the diagnosis of ADEM. Treatment should not be delayed if other clinical and laboratory data support the diagnosis of ADEM.

O26. Loss of calbindinergic neural precursors in the human ganglionic eminence during intraventricular hemorrhage: neuropathological implications

A. Legido, P. Khurana, J.P. de Chadarevian^a, C.D. Katsetos
Sections of Neurology and Department of Pathology and Laboratory
Medicine. St. Christopher's Hospital for Children. ^a Departments of
Pediatrics and Pathology. Drexel University College of Medicine.
Philadelphia, PA, USA.

Introduction. The germinal matrix or subventricular zone (SVZ) at the ganglionic eminence of the human fetal telencephalon consists of neuronal and glial precursors. SVZ neuroblasts contribute to neurons of the corpus striatum and GABAergic inhibitory cortical interneurons. A subpopulation of these interneurons, together with their presumptive precursor cells in the SVZ, expresses the calcium binding protein, calbindin-D28k (CB). **Objective.** To elucidate the expression of CB in the SVZ of infants with intraventricular hemorrhage (IVH). **Patients and methods.** The cellular localization of CB was investigated by immunohistochemistry in autopsy brain specimens from six premature infants with gestational ages ranging from 24 to 30 weeks. **Results.** Four of these infants had overt IVH and two were devoid of neuropathological findings (controls). Recent IVH was present in 3/4 infants whereas evidence of subacute germinal matrix hemorrhage, combined with periventricular leukomalacia, was encountered in one case. In the 3 cases with recent IVH and the 2 controls, CB immunoreactivity (IR) was detected in ependymal cells and in immature neural cells in the mantle zone adjacent to the striatum. There was lack of IR in the central zone of the germinal matrix with the exception of reactive astrocytes in the subependymal region of the IVH cases. In 2/3 recent IVH cases there was involvement of the mantle zone with corresponding decrease in the number of CB+ cells. Interestingly, no CB IR was detected in the case of subacute IVH. **Conclusions.** Our findings indicate that IVH, particularly when involving the mantle zone of the SVZ, may result in depletion of calbindinergic neural precursors destined to become striatal neurons or cortical interneurons, and/or cause disruption in the intermediate targets of outgrowing corticopedal axons.

Table O27.

	Cumulative growth (mm)	GP proliferative zone height (mm)	GP hypertrophic zone height (mm)	Ossification center length (mm)
Control	765±26	163±15	178±13	191±12
VPA 0.1 mM	588±29 ^a	156±19	154±20	220±25
VPA 1 mM	58±27 ^a	117±12 ^a	68±6 ^a	302±37 ^a

^a p < 0.01 vs control

O27. Effects of valproic acid on longitudinal bone growth

F. De Luca, A. Legido^a, S.H. Wu
Sections of Endocrinology and Diabetes and Neurology^a.
St. Christopher's Hospital for Children. Department of Pediatrics.
Drexel University College of Medicine. Philadelphia, PA, USA.

Introduction. Valproic acid (VPA) is widely used in the treatment of children with generalized seizures. Recent reports suggest that chronic use of VPA is associated with short stature and has adverse effects on early skeletal development. **Objective.** To test the hypothesis that VPA may also affect bone growth after skeletal morphogenesis is completed. **Patients and methods.** We cultured fetal rat metatarsal bones (dpc 21) for 7 days in the presence or absence of VPA (0.1 mM and 1 mM). VPA markedly suppressed cumulative bone growth (table). Longitudinal bone growth results from a two-step process (cartilage formation and ossification) which takes place at the growth plate (GP). To study the effects of VPA on this process, we performed histological analysis of the metatarsals at the end of the culture period. **Results.** 1 mM VPA induced a height reduction of the proliferative and hypertrophic zones of the growth plate, suggesting decreased cartilage formation. In contrast, VPA increased the length of the bone ossification center (Table). **Conclusions.** Our results suggest that VPA suppresses bone growth by reducing cartilage formation and accelerating ossification in the growth plate. These findings warrant a prospective study on the effects of VPA on growth in children treated with VPA.

O28. Desarrollo y validación de una guía para el diagnóstico etiológico de la enfermedad vascular cerebral isquémica no traumática en niños

J. Sosa-Maldonado^a, M.E. Rendón-Macías^b,
J.C. Ballesteros Del Olmo^a, F. Cebada-López^a, J. Ruiz-Chávez^a
^a Departamento de Neurología Pediátrica. Hospital General CMR
Dr. Gaudencio González Garza. ^b Departamento de Investigación en
Epidemiología Clínica. Hospital CMN XXXI. IMSS. México DF, México.

Objetivo. Desarrollar y validar una guía clínica diagnóstica para determinar la etiología de la enfermedad cerebrovascular isquémica no traumática en niños en al menos el 80% de los casos. **Metodología.** Se utilizó el esquema de Woolf y Thomson para el desarrollo de guías: 1. Búsqueda de información; 2. Clasificación del nivel de evidencia encontrada; 3. Consenso de conceptos por grupo multidisciplinario; 4. Delimitación de recursos y sitios potenciales de aplicación; 5. Validación de contenido y apariencia; 6. Evaluación de los atributos de la guía, claridad, facilidad; 7. Evaluación de eficacia en condiciones ideales; 8. Difusión y crítica externa. Consisten en: puntos 1 y 2, revisión de literatura por medios electrónicos. Puntos 3 y 4, por técnicas de entrevista directa. Punto 5, mediante escala tipo Likert para calificar orden y pertinencia por grupo de neuropediatras. El punto 6, por resolución de viñetas clínicas con uso de la guía. El punto 7, dos estudios a médicos pediatras potenciales usuarios, el primero un diseño antes/ después y el segundo un diseño aleatorizado para solución de viñetas con apoyo o no de la guía. Se evaluó el porcentaje de solución de los casos clínicos en forma correcta, número de estudios solicitados e índice de apego a las recomendaciones de la guía. Punto 8, difusión en congresos. **Resultados.** Puntos 1-4: permitió el diseño de la primera versión de la guía. Punto 5: la guía logró un índice de acuerdo global 0,98 y un índice de confiabilidad de 0,97. Punto 6: el apego por comprensión de la guía global fue de 0,72, explicado por problemas en interpretación de primera versión de la guía. Se generó una segunda versión más simplificada. Punto 7: el apoyo de la guía incrementó la frecuencia de diagnósticos correctos de 35-71%, con diseño

antes/después y de 50-100% con el ensayo aleatorizado. El número de exámenes solicitados no varió, pero sí la relación de los pertinentes (3:1 frente a 10:1). **Conclusiones.** La guía propuesta permitió llegar al diagnóstico etiológico en > 80% de los casos propuestos. El apego a los estudios recomendados se asoció a la probabilidad de llegar a un diagnóstico correcto. La guía es flexible al permitir que un médico con experiencia omita estudios sin confundirlo.

O29. Neurofibromatosis tipo 1 (NF1) y tumores espinales-paraespinales

I. Pascual-Castroviejo, S-I. Pascual-Pascual, R. Velásquez
Servicio de Neurología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz.
Madrid, España.

Introducción. La NF1 es una de las enfermedades sistémicas que se asocia más frecuentemente a tumores, casi siempre de naturaleza histo-

lógica benigna. Pueden encontrarse en cualquier parte del organismo. La presencia de neurofibromatosis intra y extraespinales 'en reloj de arena' en cada una de las metámeras, sin embargo, es rara y casi nunca da una sintomatología concreta. **Pacientes y métodos.** Entre 440 casos de NF1 infantil y juvenil (menos de 20 años), hemos encontrado 10 pacientes (alrededor de un 2%) a los que se practicó RM de todo el cuerpo, debido a la presencia de neurofibromas en diversas partes, sin que en ninguno existiera sintomatología espinal concreta. **Resultados.** Los 10 casos presentaban alteraciones en la RM con gadolinio, consistentes en la presencia de neurofibromas redondeados u ovalados, situados de forma paralela y simétrica en todos los espacios correspondientes a los agujeros de conjunción, desde la zona cervical superior a la lumbar superior, y la cola de caballo mostraba ensanchamiento tumoral de todos los nervios. Además, existían neurofibromas de otros nervios en casi todos los casos. **Conclusiones.** La existencia de neurofibromas espinales conviene investigarla en todos los casos con neurofibromas aislados o plexiformes en otras zonas del cuerpo.

POSTERS

P1. Palidotomía bilateral en distonía generalizada secundaria a hipoxia. Presentación de un caso

C. Maragoto, G. Rodríguez, G. López, R. Macías, L. Álvarez, E. Álvarez
Centro Internacional de Restauración Neurológica. Habana, Cuba.

Introducción. La cirugía como opción terapéutica para las distonías generalizadas (DG) se ha retomado en años recientes debido a la falta de tratamientos farmacológicos eficaces. **Objetivo.** Presentar los resultados de un paciente al que se realizó palidotomía bilateral con DS. **Método.** Presentamos la videofilmación de una paciente de 13 años, con diagnóstico de parálisis cerebral tipo distónica por encefalopatía hipoxicoisquémica neonatal, a la cual se le realizó lesión bilateral termolítica del pálido medial por medio de cirugía estereotáxica guiada con semimicrorregistro y estimulación eléctrica. La paciente se evaluó antes y después (1, 3, 6, 12 y 18 meses) de la cirugía con el empleo de la escala de DG de Bunker, Fahn, Marsden, una batería de pruebas neuropsicológicas y la filmación de vídeos para la evaluación aleatoria y a ciegas por tres especialistas (neurólogos). **Resultados.** Se obtuvo una significativa mejoría de las capacidades motoras (Sección I, II EBMF) y las actividades de la vida cotidiana (Sección III EDGBMF), con marcado impacto sobre las alteraciones cinéticas, de la marcha, de la postura y del tono muscular, que se ha mantenido sin empeoramiento por un periodo de seguimiento de 18 meses. La paciente dejó de consumir medicación. La evaluación neuropsicológica no evidenció deterioro cognitivo, sólo ligeros cambios conductuales durante el postoperatorio inmediato. **Conclusiones.** La palidotomía bilateral podría ser una opción terapéutica en pacientes con DG secundaria a hipoxia perinatal.

P2. Estudio de las convulsiones febriles en el Hospital del Niño Francisco de Icaza Bustamante. Estudio prospectivo de 104 casos

C. Segarra, G. Chávez
Genetista Neuróloga Pediatra. Guayaquil, Ecuador.

Con el propósito de conocer el comportamiento de las convulsiones febriles en este hospital, se estudiaron 104 pacientes que acudieron a la consulta externa de Neurología, durante los meses de mayo de 1999 a mayo de 2001, cuyas edades fluctuaron entre los 6 meses y 5 años. Del total de pacientes, 62 fueron varones y 42 mujeres, y el promedio de edad de inicio de la crisis fue de 15 meses; los meses de invierno son los de mayor presentación de casos clínicos (71); 95 pacientes tuvieron infecciones de vías respiratorias, con cuadro gastroentérico, dos con padecimientos urológicos y dos posvacunal. 59 pacientes presentaron crisis convulsivas febriles complejas y 45 simples. 95 niños tuvieron crisis tónicoclónicas generalizadas y nueve otros tipos de crisis. De los 104 pacientes, 47 presentaron una historia familiar de convulsiones

(relación de parentesco de 1.º, 2.º y 3.º grado); se incluyó en este último un caso de trillizos (los tres hermanos con convulsiones febriles), 22 con parientes en primer grado de convulsiones febriles y 35 sin antecedentes. Los resultados obtenidos son similares a los encontrados en otros estudios en cuanto a la edad, sexo, afectación del aparato respiratorio, época de presentación y tipo de crisis; el componente genético aumenta significativamente la incidencia de convulsiones febriles en este hospital.

P3. Cisticercosis cerebral infantil en Ecuador. Estudio retrospectivo: revisión clínica de 30 casos

G. Chávez
Hospital F. Icaza Bustamante. Guayaquil, Ecuador.

La cisticercosis cerebral es una infección parasitaria muy frecuente en países en vías de desarrollo. Se comunican 30 casos presentados en la consulta externa del Hospital de Niños Francisco Icaza Bustamante, de la ciudad de Guayaquil, durante el periodo comprendido entre agosto 1994 y agosto de 1999. El diagnóstico se realizó mediante historia clínica, neuroimágenes y estudio inmunológico sanguíneo. Se encontró una mayor incidencia en niños escolares, si exceptuamos cuatro casos en niños lactantes mayores; predominó el sexo femenino; la procedencia fue de áreas marginales, la mayoría con antecedentes de ingesta de frutos provenientes de plantas rastreras (frutillas, moras etc.). La clínica primordial fue el síndrome convulsivo; la localización de los quistes fue de preferencia parietofrontotemporal y un sólo caso de localización meníngea. Todos los pacientes se trataron con prednisona, albendazol y anticonvulsivos, con curación clinicoradiológica en casi la totalidad de los casos, excepto en uno.

P4. Tratamiento de la distonía generalizada secundaria a hipoxia perinatal con trihexifenidilo

G. Rodríguez, C. Maragoto, A. García, M. Ortega, R. Ledesma, N. Pérez, L. Hernández
Centro Internacional de Restauración Neurológica. Habana, Cuba.

Introducción. La distonía generalizada (DG) secundaria constituye el 25% de los pacientes con DG. La encefalopatía hipoxicoisquémica es una de las causas más frecuentes (estimado de 10%). Se han usado varios tratamientos farmacológicos con resultados variables; teniendo en cuenta la evidencia de la plasticidad neuronal, se aplica en nuestro centro un programa integral, intensivo y personalizado de rehabilitación. **Objetivo.** Evaluar la administración de fármacos anticolinérgicos en el manejo integral de las distonías secundarias. **Método.** Se realizó estudio retrospectivo, tipo caso-control, en el que se compara-

ron dos grupos pareados en edad, de 30 pacientes cada uno, con el diagnóstico de DG secundaria. Grupo A: tratados con un programa de rehabilitación física, terapia ocupacional, logopédica. Grupo B: el mismo programa de rehabilitación más trihexifenidilo, cuya dosis se aumentó progresivamente, hasta la dosis máxima de 30 mg/día; se evaluó con la escala de GMFM (del inglés, *Gross Motor Function*) y la escala de discinesias, al inicio del tratamiento y a los 4 meses del mismo. **Resultados.** En los pacientes con tratamiento médico, la mejoría fue significativamente mejor —la mejoría en la escala de GMFM fue de 4,1% en el grupo con trihexifenidilo frente al 1,9% en el grupo tratado con rehabilitación física—. El fármaco se toleró bien y se llegó a 30 mg/día de trihexifenidilo. **Conclusiones.** La adición de fármacos anticolinérgicos al tratamiento de rehabilitación parece ser más efectivo que un programa aislado de rehabilitación física.

P5. Toxina botulínica en el tratamiento de la espasticidad en niños con parálisis cerebral

G. Rodríguez, C. Maragoto, A. García, T. Marín, L. Alemán, Y. Hernández
Centro Internacional de Restauración Neurológica. Habana, Cuba.

Introducción. La parálisis cerebral (PC) constituye una de las principales causas de discapacidad en edades pediátricas. La PC espástica forma el 60-80% de todos los casos. El uso de la toxina botulínica (TB) tipo A en la espasticidad se ha extendido en la última década. **Objetivo.** Evaluar la eficacia de la TB en el tratamiento de la espasticidad en niños con PC. **Método.** Realizamos estudio retrospectivo, tipo caso-control, en el que se comparan dos grupos pareados en edad, de 35 pacientes cada uno: pacientes tratados con un programa de rehabilitación física, terapia ocupacional y logopédica, y otro a los que se le añadió inyección de TB para disminuir tono muscular; se evaluaron los resultados con la escala de GMFM (del inglés, *Gross Motor Function*), escala de Ashworth modificada (en inglés, *Modified Ashworth Scale*), escala de evaluación del tono de los aductores (en inglés, *Adductor Tone Rating*) y la amplitud articular. **Resultado.** En los pacientes con tratamiento médico, la mejoría fue significativamente mejor con respecto a ambas escalas; no se comunicaron efectos adversos con el uso de la TB. **Conclusiones.** La adición de TB al tratamiento de rehabilitación parece ser más efectiva que un programa aislado de rehabilitación física.

P6. Parálisis cerebral grave en gemelo sobreviviente de cogemelo muerto intraútero

H.A. Arroyo
Hospital Nacional de Pediatría SAMIC Prof. Dr. J.P. Garrahan.
Buenos Aires, Argentina.

Introducción. Los recién nacidos (RN) de embarazos múltiples tienen un mayor riesgo de parálisis cerebral (PC). Diversos mecanismos se han postulado, como malformaciones cerebrales, complicaciones placentarias, crecimiento fetal, etc. La muerte prenatal de un cogemelo incrementa seis veces el promedio de PC en el mellizo sobreviviente (Stanley et al, 2000). **Objetivo.** Presentar la evolución de tres niños cuyos cogemelos fallecieron intraútero. Paciente 1: niña de 9 años de edad. Padece una grave cuadriparesia espástica, RM, microcefalia (8 cm < de pc 2), déficit visual cortical y epilepsia. TC: encefalopatía multiquística. Antecedente: primer embarazo gemelar (monocorial biamniótico) de padres sanos. Parto por cesárea a las 31 semanas de gestación por REM. Primer gemelar femenino nace muerto, con PN 1400. Segundo gemelar, PN 1480, Apgar 7/9. Paciente 2: niña de 3^a, 2 meses de edad. Padece grave cuadriparesia espástica, RM, microcefalia (1 cm < de pc 2) y mioclonías frecuentes. RM: encefalopatía multiquística. Antecedente: primer embarazo gemelar (monocorial, biamniótico) de padres sanos y tratados por esterilidad. Parto por cesárea a las 34 semanas, Apgar 9/10. La melliza falleció 10 días antes del parto. Paciente 3: varón de 3^a, 10 meses. Padece doble hemiparesia espástica, RM, trastornos de conducta. RM: imágenes hipointensas de la sustancia blanca periventricular. Antecedente: primer embarazo gemelar (monocorial). Parto por cesárea a las 26 semanas, PN 870 g, Apgar 7/9. El mellizo falleció 20 días antes del parto. **Conclusión.** El antecedente de un hermano gemelo (monocorial) fallecido intraútero debe tenerse en consideración en el momento de adelantar un pronóstico sobre el RN sobreviviente.

P7. Hallazgos por resonancia magnética en pacientes pediátricos con lesiones raquimedulares

A. Horta-Martínez^a, J. Sosa-Maldonado^b, D.G. Luna-Sandoval^a, F. Cebada-López^b
^a Servicio de Radiodiagnóstico. ^b Servicio de Neurología Pediátrica.
HGCMN La Raza Dr. Gaudencio González Garza. México DF, México.

Antecedentes. Ha incrementado su incidencia en población pediátrica; por la repercusión en la función medular o radicular, es importante determinar la etiología para proporcionar un tratamiento oportuno. Las lesiones del conducto raquimedular se clasifican en tres categorías: epidurales, intradurales e intramedulares. La tomografía axial computarizada (TAC) es útil para el diagnóstico y evaluación de la columna; su exactitud diagnóstica se incrementa mediante aplicación de contraste intratecal o intravenoso, o ambos. La resonancia magnética (RM) del conducto raquimedular ofrece mayor ventaja con respecto a la TAC. **Objetivo.** Determinar los hallazgos por imagen de RM en pacientes pediátricos con lesión raquimedular. **Resultados.** Se captaron 25 pacientes, 15 (60%) del sexo masculino y 10 (40%) del femenino. Intervalo de edad de 1-14 años: 1-2 años, cinco (20%), de 3-5 años, ocho (32%), de 6-10 años, nueve (36%), > 11 años, tres (12%). Manifestaciones clínicas: vejiga neurogénica, ocho casos (38,1%), déficit sensitivo, siete (33,3%), hemiparesia, tres (14,3%), dolor cervical, dos (9,5%), monoparesia, un caso (4,8%). Diagnóstico por imagen: médula anclada y lipoma en cinco casos, metástasis en cuatro, secundarias a ependimoma de fosa posterior (2), meduloblastoma cerebeloso (un caso) e infiltración por leucemia (un caso). Lipomeningocele, hematomielia, ependimoma, neurofibromatosis y meningocele: dos casos de cada uno; un caso para cada patología siguiente: fractura cuerpo vertebral T₁₁, diastematomielia, mielomeningocele, quiste dermoide T₂, quiste óseo aneurismático de axis, y siringomielia. **Conclusiones.** Las patologías congénitas son las más frecuentes, seguido de metástasis e infiltración al canal raquimedular.

P8. Factores asociados a hemorragia intraventricular neonatal

M. Rivas, L. Quispe, A. Rivas, P. Campos
Hospital San Bartolomé. Lima, Perú.

Objetivos. Revisar los factores asociados a hemorragia intraventricular (HIV) neonatal en el hospital materno infantil HONADOMANI San Bartolomé. **Métodos.** Se examinaron las historias clínicas de los recién nacidos con diagnóstico de HIV que nacieron en el hospital, desde enero 2001 a enero 2003. Se obtuvieron los datos siguientes: edad gestacional, peso de nacimiento, sexo, grado de hemorragia, complicaciones, día de diagnóstico, uso de ventilador mecánico, patología neonatal y materna, edad de la madre, número de gestación. **Resultados.** Seleccionamos 16 pacientes. La edad gestacional promedio fue 32 semanas. La edad de diagnóstico media fue de 7,6 días. El 68,8% fueron varones. El grado más frecuente de HIV fue el II. El 38% había recibido VM. El 81,3% tuvo adecuado peso al nacer. La edad media de la madre fue de 26 años. En todos se encontró alguna patología materna: preeclampsia grave, infección urinaria, coriamnioitis, ausencia de control prenatal y también patología neonatal: sepsis, depresión al nacer, asfixia e hipoglucemia. El 50% tuvieron hidrocefalia, y, de ellos, el 25% necesitó válvula de derivación ventriculoperitoneal. La mortalidad fue del 18,8%, relacionada a la patología asociada. **Conclusiones.** Los factores asociados a HIV fueron: prematuridad, primogénito, peso adecuado al nacer, sexo masculino, uso de ventilación mecánica, patología concomitante (sepsis, asfixia), y presencia de patología materna (preeclampsia grave, ausencia de control prenatal e infecciones).

P9. Síndrome de Proteus. Presentación de dos casos

R. Velásquez, S.I. Pascual-Pascual, I. Pascual-Castroviejo
Servicio de Neurología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz.
Madrid, España.

Introducción. El síndrome de Proteus es un trastorno que consiste en malformaciones del mesodermo, del esqueleto y presencia de crecimientos hamartomatosos. Se conoce desde hace pocos años, al observarse que constituía una entidad diferente a la neurofibromatosis (NFM) y 'El Hombre Elefante', hasta entonces considerado como

NFM. No se conoce muy bien su origen. *Pacientes y métodos.* Presentamos dos varones que se catalogaron como NFM –entonces no existía todavía el desglose en tipos 1 y 2–. Se trata de dos varones con retraso psíquico importante y deformidades (asimetrías) de miembros superiores e inferiores, de facies y cabeza, y escoliosis. El cuadro era evidente durante los primeros años de vida, pero se acentuó a medida que pasaban los años, y no cambió apenas el nivel mental. La piel presentaba diversos tipos de alteraciones pigmentarias en ambos. *Resultados.* Las placas de esqueleto mostraban escoliosis y asimetrías del tamaño óseo de los miembros en ambos. Aparecía una fractura de pubis –es la primera de la literatura–, debido a la gran asimetría de miembros inferiores, que hacían cargar el peso sobre ese lado. La TC cerebral, practicada a uno de ellos, mostraba quiste de tabique pelúcido. *Conclusiones.* El síndrome de Proteus es un cuadro raro, pero escasea todavía más su diagnóstico, que creemos no se hace más frecuentemente por ignorancia de la entidad. Los estudios genéticos han dado resultados contradictorios y todavía no se conoce la causa que lo provoca.

P10. SDAH en una comunidad colombiana

W. Cornejo, O. Osío, Y. Sánchez, H. Castillo, G. Sánchez, J. Carrizosa, H. Grisales, J. Holguín
Universidad de Antioquia. Medellín, Colombia.

Objetivos. Determinar prevalencia, distribución por subtipos, características sociodemográficas, comorbilidad, desempeño con el DSM-IV, en niños y adolescentes escolares en un municipio vecino de 14.000 habitantes. *Metodología.* Se realizó un estudio descriptivo, de corte transversal, en muestra al azar, polietápica, proporcional al tamaño, en estudiantes de 4-17 años, con la utilización de la información de padres y maestros, complementada con evaluación psicológica estructurada, formulario de Connors y pruebas de inteligencia (WISC-R). *Resultados.* Prevalencia: 20,4% sin considerar CI y 15,8% con CI de 80 o superior. El subtipo combinado fue el más frecuente (9,6%), con razón de prevalencia hombre/mujer de 3,8/1. Los trastornos del aprendizaje fueron la comorbilidad más frecuente (15,1%). Las asociaciones más importantes encontradas, con el empleo de regresión logística, fueron: sexo masculino (razón de prevalencia: 3,88), 7-11 años (3,36) e intervención psicológica (2,23). El desempeño del DSM-IV para tamización es pobre. Su especificidad es buena cuando responden los padres. El LR+ fue 8,9, cuando lo contestan los padres y 1,5 cuando lo hacen los maestros. La distribución por sexo y estrato socioeconómico refleja la estructura poblacional colombiana, con mayoría femenina y preponderancia de estratos económicos bajo y medio. Una sexta parte de los niños presentaba repetición de cursos, baja consulta médica y escasa intervención farmacológica.

P11. Encefalitis viral aguda asociada a diabetes insípida central

A. Díaz, V. Rojas, J. Dreessen, J. Rodríguez
Unidad de Neurología Infantil. Hospital Dr. Gustavo Fricke.
Viña del Mar, Chile.

Introducción. La diabetes insípida central se ha comunicado infrecuentemente en adultos como consecuencia de encefalitis viral. Los virus involucrados han sido herpes tipo 1, herpes tipo 2 en pacientes con sida, herpes en pacientes inmunodeprimidos por síndrome de Cushing y en encefalitis por virus influenza A. En niños, esta condición se menciona escasamente en la literatura. Caso clínico. Paciente de 11 años de edad, que ingresó por cuadro convulsivo febril. Evolucionó con compromiso de conciencia y LCR con aumento progresivo de linfocitos hasta 450 células por mm³, con cultivos negativos. El diagnóstico fue el de una encefalitis viral, por lo cual se trató con aciclovir durante 8 días, hasta que se obtuvo reacción de polimerasa para herpes virus 1, 2 y enterovirus negativos. Su TAC mostró una imagen inicial con aumento de impregnación de medio en temporal subcortical izquierdo, de tipo inflamatorio, que luego evolucionó a la formación de un quiste hipodenso hipocámpico. El EEG mostró un foco lento de amplio voltaje, bien localizado y asimétrico, en relación directa con el área temporal izquierda. Después de la encefalitis, el paciente se recuperó con secuelas leves, y se consideró la gravedad de su cuadro agudo –ligero retraso de cognición, capaz de ambulación independiente–, y se le dio de alta con terapia anticonvulsionante. Reingresó

después de algunos meses de su encefalitis por convulsiones, y el antecedente de polidipsia de instalación progresiva. Durante esta hospitalización, se comprobó poliuria de 12 cm³/kg/h. Su glucemia resultó normal. La densidad urinaria era menor de 1.005 con osmolaridad urinaria de 93 mOsm/L, asociado a hiperosmolaridad plasmática. (399 mOsm/L). El empleo de desmopresina intranasal normalizó rápidamente la diuresis y la osmolaridad en plasma y orina, y disminuyó la ingesta líquida desde más de 7 litros de H₂O al día hasta menos de 1,5. T3, T4 y TSH resultaron normales. Conclusión: El mecanismo por el cual la encefalitis viral provocaría una disfunción del lóbulo posterior de la glándula pituitaria es todavía oscuro. En un caso se ha descrito el compromiso de cuerpos mamilares, hipotálamo, tractos ópticos, pedúnculo hipofisario y área hipocámpica unilateral con la utilización de MR. El compromiso puede producirse tanto en las neuronas del núcleo supraóptico hipotalámico, encargadas de la regulación de la secreción del péptido vasopresina, o del tracto supraóptico, que contiene los axones destinados a la neurosecreción en el lóbulo hipofisario posterior, destinado a la liberación de la hormona antidiurética a través de la vena hipofisaria posterior.

P12. Meningoencefalitis eosinofílica en Villa Clara, Cuba

J. González-Santos, R. Andrade-Machado, J. González-Cuétara
Hospital Pediátrico Universitario José Luis Miranda.
Reperto Escambray, Santa Clara, Villa Clara, Cuba.

Introducción. La meningoencefalitis eosinofílica se ha comunicado en Cuba desde 1981. Es una enfermedad del sistema nervioso central, en la cual las meninges se afectan predominantemente, y se produce un cuadro de cefalea aguda intensa, fiebre ligera, vómitos, parestesias y rigidez de nuca y espalda. *Objetivos.* Analizar los principales elementos socioepidemiológicos, el comportamiento clínico, de laboratorio, económicos y la evolución de los pacientes notificados con este diagnóstico. *Pacientes y métodos.* Se estudiaron de forma prospectiva los 30 pacientes comunicados con el diagnóstico de meningoencefalitis eosinofílica, en el período comprendido entre los años 1992 y 2002, en la provincia de Villa Clara; se tuvo en cuenta la edad, sexo, procedencia, condiciones sociosanitarias, manifestaciones clínicas, exámenes de laboratorio, complicaciones, tratamiento, estadía y costo por enfermedad; se realizó estudio malacológico y control de foco en todos los casos. *Resultados.* La enfermedad se presentó en dos lactantes, y el grupo predominante fue el de 1-4 años; el medio rural, las malas condiciones ambientales y el último trimestre del año fue un hecho frecuente; un síndrome meníngeo con eosinófilos entre 17 y 100% en LCR fue la presentación habitual de nuestros pacientes; los estudios malacológicos realizados sugirieron la presencia del *Angiostrongylus cantonensis* como hospedero intermediario; la complicación principal fue el edema cerebral; en el 96,7% de los pacientes la evolución fue satisfactoria; la estadía promedio fue de 34 días; no hubo fallecidos. *Conclusiones.* La enfermedad se comportó como una meningitis de evolución subaguda, autolimitada, que se presenta a cualquier edad, favorecida por condiciones higiénicas inadecuadas.

P13. Caracterización de un grupo de pacientes pediátricos con criptococosis del sistema nervioso central

L. Valdés-Urrutia
Hospital Calixto García. Habana, Cuba.

Introducción. La criptococosis del sistema nervioso central ha tenido un alza vertiginosa a partir de la pandemia del sida. Sin embargo, en los últimos años hemos recibido pacientes que, sin relación con el VIH, han presentado una ME por *Cryptococcus*. *Objetivo.* Describir las características clínicoepidemiológicas e imaginológicas de un grupo de pacientes ingresados en el Hospital Pediátrico de Centro Habana. *Método.* Se recogieron las variables relacionadas con aspectos epidemiológicos, clínicos, del tratamiento y respuesta, con la utilización de las historias clínicas de los pacientes como fuente. *Resultados.* Encontramos que la enfermedad no se presentó en ningún caso en forma de brote epidémico, en el 80% de los pacientes se observó alguna relación con palomas y ningún enfermo fue positivo al VIH, y se demostró en el 40% otras causas de inmunosupresión. El comportamiento clínico varió, y predominaron las formas de meningitis y meningoencefalitis; el 20% de los pacientes presentó formas ligeras de la enfermedad y el

80% formas más graves; la cefalea fue el síntoma inicial en la mayoría de los casos. El patrón del LCR más constante fue de una hiperproteínorraquia con escasa celularidad, y la tinta china fue un método útil y rápido para el diagnóstico positivo. El 80% de los pacientes logró la cura de la enfermedad con un esquema de tratamiento con anfotericina B, asociado a fluconazol. La evolución neurológica posterior de los niños curados se presenta en nuestro trabajo. **Conclusiones.** La criptococosis no siempre se vincula al VIH o a pacientes inmunodeprimidos. La cefalea es todavía el síntoma más común en los inicios de la enfermedad. Los antimicóticos son todavía muy eficaces.

P14. Síndrome de Moya Moya

L. Valdés, L. Ahuar

Facultad Calixto García. Hospital Pediátrico de Centro Habana. Habana, Cuba.

Introducción. El síndrome de Moya Moya es un raro desorden de causa desconocida que se presenta con obliteración progresiva de las arterias endocraneales en su porción proximal, y abarca la arteria carótida y las arterias cerebrales medias y anteriores. El nombre lo usó por primera vez Kudo (1968), por la semejanza de la imagen arteriográfica con la estela del humo del cigarro. **Caso clínico.** Presentamos el caso de un niño de 4 años de edad, que comienza agudamente con cefalea e irritabilidad. Posteriormente, la madre nota desviación de la comisura bucal hacia el lado derecho y decide llevarlo a nuestro centro para su evaluación. En el camino al hospital presenta vómitos y refiere que el niño tuvo movimiento tónico de poca duración en miembros inferiores y superiores, que no repitió posteriormente. Al llegar al hospital, se constata que el paciente está somnoliento, con una parálisis facial de causa central y una disminución de la fuerza muscular en hemicuerpo izquierdo. Se ingresa en una sala de terapia intensiva con el diagnóstico sospechoso de un accidente vascular encefálico. Al día siguiente, el paciente recupera el sensorio completamente y mantiene los restantes hallazgos al examen físico; se inician las investigaciones humorales e imaginológicas pertinentes y se diagnostica, por arteriografía, imagen típica del síndrome de Moya Moya. **Conclusiones.** En nuestro joven paciente el evento se presentó como un fenómeno de déficit focal, que en este momento está recuperado. La angiografía cerebral constituyó el elemento clave para el diagnóstico de la enfermedad.

P15. Deficiencia de biotinidasa: relato de caso

M.F. Turcato, A.S. Pessoto, F.C.G. Fonseca, C.M.M. Baptista, C.A. Reis, G.E. Martins, C.A.R. Funayama

Universidade de São Paulo. Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto. São Paulo, Brasil.

Introdução. As enzimas carboxilases, que integram o metabolismo de aminoácidos, síntese de ácidos graxos e gliconeogênese, são dependentes da D-biotina. Amplamente distribuída nos alimentos, a utilização e reciclagem desta vitamina, no entanto, requerem a ação da enzima biotinidase. A deficiência desta enzima resulta em déficit de biotina, com declínio da atividade das carboxilases e profundas repercussões bioquímicas e clínicas. A deficiência de biotinidase é uma desordem autossômica recessiva, com incidência de 1:145000, caracterizada por sinais neurológicos e cutâneos, associados a ceto-acidose e excreção urinária anormal de ácidos orgânicos. **Caso clínico.** Paciente do sexo masculino, nascido a termo, sem intercorrências, sendo os pais não consanguíneos. Aos 2 meses iniciaram-se crises convulsivas e queda dos cabelos, sendo constatada acidose metabólica e hiperlactatemia. Os principais exames realizados foram: 1. Análise quantitativa de aminoácidos no plasma, normal; 2. Análises de ácidos orgânicos na urina, demonstrando ácido 3-hidroxí-isovalérico e 3-metilcrotonil-glicina; 3. Dosagem de biotinidase no soro=0,0 U/L; 4. Ressonância magnética, com discreto atraso na mielinização. Prescreveu-se biotina (20 mg/dia), verificando-se remissão dos sintomas e correção do quadro bioquímico. Atualmente, com 18 meses, a criança se desenvolve adequadamente. **Conclusão.** Não obstante a gravidade da doença, o tratamento é simples e eficaz, tornando importante a pesquisa em lactentes com crises convulsivas, bem como o diagnóstico por triagem neonatal.

P16. Ressonância magnética do encéfalo na fenilcetonúria tardiamente diagnosticada

M.F. Turcato, F.C.G. Fonseca, A.S. Pessoto, G.N. Simão, A.C. Santos, J.K.S. Hotta, J.E. Santos, L.J. Greene, C.A.R. Funayama
Universidade de São Paulo. Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto. São Paulo, Brasil.

Introdução. A fenilcetonúria é uma afecção autossômica recessiva, causada por deficiência da enzima fenilalanina-hidroxilase, que determina acúmulo de fenilalanina e derivados no organismo. Desde os anos 60, a doença vem sendo pesquisada no período neonatal, em escala populacional, pois a restrição alimentar de fenilalanina, instituída precocemente, previne a ocorrência de deficiência mental e outras complicações. **Objetivos.** Estudar o acometimento do encéfalo em pacientes com fenilcetonúria tardiamente diagnosticada e com precária adesão ao tratamento dietético. **Pacientes e métodos.** Quatorze pacientes, diagnosticados entre 8 meses e 38 anos de idade, foram submetidos a exames de ressonância magnética, em aparelho Magnetom Vision, Siemens, 1,5 T. **Resultados.** Todos os pacientes apresentaram deficiência mental, considerada moderada ou grave em 11 e leve em 3. As taxas iniciais de fenilalanina plasmática variaram entre 12,8 a 42,3 mg%, sendo mantidas acima de 12 mg%. A ressonância magnética revelou, em todos os casos, hiperintensidade de sinal nas sequências ponderadas em T₂, na substância branca profunda, periventricular, estendendo-se até a região subcortical em um paciente, sendo principalmente acometidas as regiões parieto-occipitais e frontais e, em menor extensão, os lobos temporais. **Conclusão.** Os resultados corroboram recentes relatos da literatura que correlacionam o inadequado controle da doença com um processo de desmielinização da substância branca cerebral.

P17. Síndrome de Melkersson-Rosenthal.

Dificuldades diagnósticas. Apresentação de un caso ilustrativo

N. Sardinas-Hernández, A. Gutiérrez-Jesús

Servicio Canario de Salud. La Palma, Canarias, España.

Introducción. Este síndrome se caracteriza por parálisis facial recurrente, edema facial y lengua plegada. La lengua plegada en algún miembro de la familia contribuye al diagnóstico, ya que se sospecha una herencia autosómica dominante de expresión variable. **Caso clínico.** Niña de 10 años, que había presentado episodios de desviación de la comisura labial, diagnosticados como crisis epilépticas parciales simples, tratadas con anticonvulsivos. Concorre por trastornos de conducta asociados a pobre rendimiento escolar. Se precisa que los episodios referidos no correspondían a crisis epilépticas y que obedecían a episodios de parálisis facial. Se conoce, durante la indagación, la presencia de edema facial asociado, que en una oportunidad se relacionó con una supuesta hiperhidratación parenteral, durante un proceso digestivo. En otra ocasión, el edema facial se atribuyó a un probable traumatismo facial, aunque jamás se pudo identificar. En la exploración se observa lengua plegada en la paciente, en sus dos hermanos y la madre. Se suprimen los anticonvulsivos; un año después los episodios no han reaparecido y su conducta y su rendimiento escolar se han normalizado. **Conclusiones.** La exploración clínica es insustituible para un diagnóstico apropiado y para una terapéutica coherente. La indicación injustificada de drogas anticonvulsivos provocó efectos colaterales sobre la conducta y el aprendizaje del caso presentado.

P18. Recurrencia y desarrollo psicomotor en niños con convulsión febril

R. Álvarez-Fumero, F. Alfonso-Sat

Hospital Pediátrico Universitario Centro Habana. Habana, Cuba.

Introducción. Alrededor del 3-5% de los niños menores de 5 años presentan en algún momento convulsiones asociadas a hipertermia. Las convulsiones febriles (CF) resaltan el interés de médicos y padres con relación a su recurrencia y posibles repercusiones neurológicas. **Objetivo.** Determinar los factores que pueden predecir la recurrencia de crisis CF y la influencia del proceso convulsivo en el desarrollo

psicomotor. *Pacientes y método.* Se estudiaron en forma de observación, descriptiva y comparativamente, 95 niños y niñas, a los que se les identificó, retrospectivamente, un primer ataque de CF. Se accedió mediante censo previo 'puerta a puerta', realizado a la población infantil con edades de 0-5 años, de consultorios médicos pertenecientes al municipio Centro Habana. *Resultados.* El intervalo de recurrencia general fue del 49%. El mayor porcentaje de recurrencia se observó en el 75% de los sujetos con edad menor de 6 meses en el momento de la primera convulsión, en el 66,4% de los que la fiebre se presentó en las 24 horas precedentes al ataque y en el 88,5% de los que se recogió el antecedente familiar de CF. El 95,8% de los pacientes no mostraron alteraciones del DPM en los cinco años siguientes a la CF. *Conclusiones.* La edad menor de 6 meses, la fiebre de menos de 24 horas de duración antes de la convulsión, los intervalos de temperatura de 38-39 °C, y la existencia de antecedente familiar de CF en la niñez, fueron los factores asociados a recurrencia identificados en nuestro estudio. No observamos asociación entre CF y retardo del DPM.

P19. Meningoencefalitis bacterianas en la población infantil cubana: 1998-2000

F.O. Dickinson-Meneses, A.E. Pérez-Rodríguez, R. Álvarez-Fumero, I. Quintana
Instituto de Medicina Tropical Pedro Kourí. Dirección Materno Infantil. Dirección de Epidemiología. Ministerio de Salud Pública. Habana, Cuba.

Introducción. Las meningoencefalitis bacterianas (MEB) constituyen una causa importante de morbilidad y mortalidad en todo el mundo y la mayor parte de sus víctimas son niños. Su impacto social se debe fundamentalmente a la gravedad de estas infecciones, su rápido desenlace fatal, y graves secuelas observadas en alrededor el 25% de los sobrevivientes. *Objetivo.* Describir algunos aspectos epidemiológicos de las MEB en la población infantil cubana entre los años 1998 y 2000. *Pacientes y métodos.* Se utilizó el comunicado de los casos con el diagnóstico de MEB con agente patógeno identificado de la población cubana menor de 15 años del trienio 1998-2000, desde el 1 de enero de 1998 hasta el 31 de diciembre de 2000, según la fecha de comienzo de los síntomas, disponible en el Sistema de Vigilancia Nacional de MEB. *Resultados.* Se comunicaron un total de 530 casos en menores de 15 años en todo el país durante el período. El grupo de edad más afectado resultó el de menos de 5 años. Los agentes más frecuentemente identificados fueron *Haemophilus influenzae* tipo b (Hib), *Streptococcus pneumoniae* (Spn) y *Neisseria meningitidis* (Nm). La incidencia de Hib disminuyó cuatro veces por el efecto de la vacunación masiva, especialmente en los menores de 5 años. A partir del año 2000, Spn es el principal agente causante de MEB y el más letal en Cuba. La letalidad general se incrementó del 10,6 al 20,4%, y fue el grupo de los de menos de 1 año uno de los más afectados. *Conclusiones.* El presente estudio ha permitido un mayor acercamiento a la epidemiología de estas graves enfermedades. Su continuidad permitirá profundizar todavía más en el conocimiento de estas infecciones, y garantizarán un control y prevención más efectivos.

P20. Abscesos cerebrales múltiples. A propósito de un caso

E. Rubio, C. Domínguez, G. Vivas, V. Jaimes
Unidad de Neuropediatría. Hospital Miguel Pérez Carreño. Caracas, Venezuela.

Introducción. El absceso cerebral se define como un proceso infeccioso del parénquima cerebral, cerebelo o mesencéfalo, donde existe un área localizada de colección purulenta rodeada de una cápsula; se describe una prevalencia de cinco por 1.000.000 de habitantes. *Caso clínico.* Presentamos una paciente femenina de 12 años, natural y procedente de Maracay, que muestra una clínica caracterizada por cefalea y vómitos ocasionales de 2 meses de progreso, evaluada en varias ocasiones y que recibió tratamiento sintomático. Posteriormente, presenta disminución de fuerza muscular en hemicuerpo derecho y aumento de volumen en región parietal izquierda, motivo por el cual se remite a nuestro centro, donde, después de realizar TAC de cráneo, se evidencian imágenes sugestivas de abscesos cerebrales múltiples,

que determinaron su hospitalización. Durante su permanencia, se realizó craneotomía más drenaje de los abscesos en dos oportunidades, y del cultivo de la secreción se obtuvo un peptostreptococo; a su vez, se instauró tratamiento a base de penicilina, vancomicina, meropenem, metronidazol, durante 6 semanas, fluconazol, por 15 días, y dexametasona, una semana; como antiepilépticos se usaron difenilhidantoína, por 15 días, que se sustituyó por carbamacepina, administrada 15 días; posteriormente, clobazam, en vista de aparición de erupción cutánea causado por carbamacepina; a su vez, ingresa en un plan de fisioterapia, y se logra la recuperación de la paciente. *Conclusiones.* La importancia de traer a discusión este caso es por la forma tan significativa de presentación, evidenciada por neuroimágenes, que, a pesar del número y tamaño de las lesiones, tuvo un curso insidioso y una evolución satisfactoria.

P21. Meningitis recurrente postraumática: revisión de casos en el Servicio de Pediatría del hospital Miguel Pérez Carreño, durante 10 años (1992-2002)

G. Vivas, C. Domínguez, E. Rubio, V. Jaimes, E. Canzales
Unidad de Neuropediatría. Hospital Miguel Pérez Carreño. Caracas, Venezuela.

La meningitis recurrente (MR) se presenta en pacientes con un cuadro nuevo de meningitis, que han presentado un episodio previo (diagnosticado y tratado), en un lapso de tiempo no menor de tres semanas posterior a haber concluido el tratamiento. Se realizó una revisión de los pacientes con diagnóstico de MR en el Servicio de Pediatría del Hospital Miguel Pérez Carreño, en un período de 10 años, que presentaron antecedente de TCE. Se obtuvo un total de cuatro casos de MR, que habían presentado antecedente de TCE, tres del sexo masculino (75%) y uno del femenino (25%); dos correspondieron a escolares (50%) y dos a preescolares (50%). El lapso de tiempo entre el TCE y el primer episodio de meningitis fue de cuatro años en dos pacientes (50%) y de un año en los otros dos (50%). El tiempo entre el primer y segundo episodio de meningitis fue de un año en los cuatro pacientes (100%). Los cultivos fueron positivos a *Streptococcus pneumoniae* en tres de los pacientes (75%) y en uno no se documentó germen (25%). TAC de cráneo: tres pacientes con fractura del etmoides (lámina cribosa) (75%) y en uno no hubo hallazgos (25%). En las cisternografías se apreció fistula activa de LCR en un paciente (25%). *Conclusión.* En los casos presentados de MR postraumática, el germen más frecuente fue el *Streptococcus pneumoniae* (75%). La fractura del etmoides es el hallazgo topográfico más frecuente y la ausencia de fistula activa en la cisternografía no descarta el diagnóstico.

P22. Síndrome de disfunción faríngea congénita aislada transitoria (DIFACAT)

V. Ruggieri
Servicio de Neurología. Hospital de Pediatría J.P. Garrahan. Buenos Aires, Argentina.

Introducción. La disfunción faríngea congénita aislada transitoria (DIFACAT) es una entidad caracterizada por un grave trastorno deglutorio congénito, cuya recuperación espontánea puede tardar entre 2 meses y 3 años; de ella se han descrito hasta el momento nueve casos. *Objetivos.* Presentar un nuevo caso y analizar los aspectos clínicos y evolutivos, y jerarquizar, además, los aspectos terapéuticos. *Caso clínico.* Varón producto de embarazo y parto normales, 36 semanas de gestación, Apgar 9/10; peso al nacer, 2.400 g. Al intentar alimentarlo, presentó un grave trastorno deglutorio, que le producía cianosis y sufrimiento respiratorio. Al examen, sólo se observaba aparente dificultad en la movilidad de músculos faríngeos y paladar blando. La movilidad facial de la lengua, la succión y el resto del examen neurológico, eran normales. El estudio polisomnográfico evidenció elevado índice de apneas con desaturaciones. El estudio de la deglución mostró paso del contraste a tráquea. La broncoscopia descartó fistula o parálisis de cuerdas vocales. La RM de cerebro y médula cervical y el EMG con estimulación repetitiva, fueron normales. Se inició alimentación con sonda nasogástrica (SNG), dada la persistencia del cuadro; en varias oportunidades se evaluó realizar gastrostomía, pero se prefirió conducta

expectante. A partir del 2.º mes, comenzó a mejorar su deglución y se normalizó a los 4 ½ meses, momento en que se retiró la SNG. **Conclusiones.** El síndrome de DIFACAT debe evocarse en todo niño con trastorno deglutorio congénito sin disfunciones neurológicas o alteraciones anatómicas asociadas. Una vez reconocido, será fundamental: 1. Extremar medidas para evitar las aspiraciones —única causa de muerte en los casos comunicados—; 2. Tener en cuenta su carácter transitorio, para evitar maniobras de alimentación agresivas como la gastrostomía, en la medida de lo posible.

P23. Panencefalite esclerosante subaguda experiência do HC de Ribeirão Preto (SP) Brasil

C.A.R. Funayama, R.M.F. Fernandes
Hospital das Clínicas. Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto.
Universidade de São Paulo (HCRP). São Paulo, Brasil.

Introdução. A PEES manifesta-se anos após infecção pelo paramixovírus do sarampo, provavelmente por falta de defesa contra a proteína M da cápsula do vírus. São descritas a forma clássica, aguda fulminante e intermitente. A forma clássica divide-se em 4 estágios segundo Jabbour: I- distúrbios comportamentais; II- mioclonias; III- perda cognitiva coma; IV- estado vegetativo. O diagnóstico é confirmado por detecção de título elevado de anticorpos no soro e LCR para o vírus do sarampo. **Objetivo.** Descrever os achados clínicos e evolução em pacientes atendidos no HCRP, com diagnóstico de PEES. **Método.** Foram revistos todos os 16 casos com complexos periódicos típicos no EEG, atendidos entre 1970 e 2002. Destes, 10 com diagnóstico confirmado, sendo IgG > 1/8 no LCR e > 1/64 no soro e 6 não confirmados para o vírus do sarampo. **Resultados.** Dos 10 confirmados, a idade ao início variou de 4 a 20 anos. 5 Feminino; 5 masculino, 9 brancos, 1 pardo. Seis de área rural e 4 urbana. Sarampo foi relatado em 5, sendo 3 abaixo de dois anos. Destacou-se o estágio I em 5, por inatenção e desorientação, embotamento e irritabilidade. O estágio II durou de 1 a 36 meses. Uma paciente permaneceu no estágio IV 14 anos. O óbito ocorreu em 9 casos entre 2 e 8 anos de doença. Dos 6 não confirmados, em um confirmou-se rubéola e em outro AIDS (casual?). **Conclusão.** Embora EEG seja rotina em casos com encefalites agudas, e os complexos periódicos de fácil reconhecimento, não detectamos formas agudas e nem intermitente de PEES nesta casuística.

P24. Meningoencefalitis en el niño. Su comportamiento en Villa Clara, Cuba, en el período 1983-2002

J. González-Santos, J. Jiménez-Rodríguez, J. González-Cuétara
Hospital Pediátrico Universitario José Luis Miranda.
Reperto Escambray, Santa Clara, Villa Clara, Cuba.

Introducción. Las infecciones del sistema nervioso central constituyen un importante problema de salud y representan un reto para el médico de asistencia, el microbiólogo y el epidemiólogo, para su correcto manejo individual, básico para un pronóstico satisfactorio. **Objetivo.** Evaluar el cumplimiento del programa nacional de control de las meningoencefalitis en Cuba. **Pacientes y métodos.** Se realizó un estudio de la totalidad de los pacientes notificados con el diagnóstico de meningoencefalitis en la provincia de Villa Clara, en el período comprendido entre los años 1983 y 2002. Se tuvo en cuenta la edad, los que sobrevivieron, la calidad de vida, los fallecidos, así como la letalidad según el agente etiológico. **Resultados.** De un 39,2% comunicadas como virales en 1983, se elevó a un 94,8% en el 2002; la tasa de mortalidad infantil disminuyó de uno por cada 1.000 nacidos vivos en 1983 a cero en el 2002; para todas las edades, de 39 fallecidos en 1983 (dos por cada 10.000 habitantes) se redujo a uno sólo en el 2002 (0,1 por cada 10.000 habitantes); el último fallecido por meningitis meningocócica ocurrió en 1990 y por *Haemophilus influenzae* en el 2000; se demuestra un mejor diagnóstico microbiológico, una reducción importante en los costos por enfermedad, así como en las complicaciones precoces y las secuelas. **Conclusiones.** Se demuestra un mejor diagnóstico de las meningoencefalitis mediante una correcta interpretación de cada caso, un tratamiento oportuno, una mejor calidad de vida, así como una letalidad según agente etiológico por debajo de los indicadores establecidos internacionalmente.

P25. Tumor neuroepitelial disembrionoplástico: presentación de un caso y revisión de la bibliografía

J. Ruiz-Chávez^a, J. Sosa-Maldonado^a, M. Becerra-Lomeli^b, V. García-Talavera^b, M.E. Rojas-González^a
^a Servicio de Neuropediatría. Hospital General Centro Médico La Raza Dr. Gaudencio González Garza. ^b Servicio de Patología y Neurología. Hospital de Especialidades Centro Médico la Raza. México DF, México.

Introducción. Los tumores disembrionoplásticos son lesiones con rasgos hamartomatosos de localización principalmente frontotemporal, predominio en las dos primeras décadas de la vida y se presenta en los pacientes con crisis parciales de larga evolución. **Objetivo.** Presentación de un caso de localización temporomesial derecho con respuesta favorable al tratamiento quirúrgico. **Caso clínico.** Femenina de 14 años, carga genética para esquizofrenia y depresión línea materna y epilepsia idiopática, migraña y parkinson línea paterna. Sepsis y transfusión sanguínea a los 3 meses. En 1998, presenta cefalea tipo pulsátil, vi frontal, de 5-6/10, con respuesta a los analgésicos, acompañada de amaurosis fugaz y fenómeno de *deja vu* de corta duración (menos de 1 minuto). Un año después, presenta crisis tónico-clónica generalizada de 5 minutos, con paresia corporal izquierda. EEG normal, tomografía de cráneo normal, con adecuada respuesta a carbamacepina por 16 meses. Inicia con cefalea vascular, irritabilidad y alucinaciones visuales fugaces, con frecuencia de una por mes durante 4 meses; posteriormente, incrementa a 3-4 por semana, con amnesia retrograda; sin respuesta a politerapia. La RM de cráneo muestra imagen sugestiva de glioma. Histopatológicamente, un tumor neuroepitelial disembrionoplástico grado I de la OMS resecado al 90%. Nueva intervención a los ocho meses por recidiva, con resección al 100%. Actualmente, se encuentra asintomática y necrológicamente con hemiparesia corporal izquierda. **Conclusión.** Estos tumores son de buen pronóstico, con respuesta a manejo quirúrgico si la resección se realiza al 100%; se debe diferenciar de los gliomas para evitar la radioterapia y quimioterapia.

P26. Crisis epilépticas en el inicio de la enfermedad cerebrovascular en la infancia

J. Vargas, N. Garófalo, N.L. Sardiñas, O. Alemán, E. Rojas, L. Novoa
Servicio de Neurología Infantil. Instituto de Neurología y Neurocirugía. Ciudad de La Habana, Cuba.

Introducción. El defecto motor y las crisis epilépticas generalizadas o parciales son el binomio clínico más frecuente en el comienzo de la enfermedad cerebrovascular (ECV) infantil. **Pacientes y método.** Se realizó un estudio retrospectivo descriptivo en el Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía (INN) de Cuba, donde se evaluaron 74 niños portadores de ECV isquémica y su relación con crisis epilépticas en el comienzo de la misma. **Resultados.** La edad promedio fue de 7,2 años (intervalo desde 3 meses hasta 15 años); el sexo predominante fue el masculino (51,36%). El defecto motor, tanto como motivo de ingreso como síntoma, resultó más frecuente (94,59%). Las crisis epilépticas parciales afectaron a 19 pacientes (25,6%); de ellos, 10 pacientes presentaron crisis parciales con generalización secundaria (56,63%). Las crisis epilépticas resultaron más frecuentes en los niños menores de un año (75%). El territorio más afectado fue el carotídeo y, en éste, el vaso más lesionado fue la arteria cerebral media derecha (29,73%). En un 28,38% de los pacientes no se pudo precisar el origen de la enfermedad. Los exámenes complementarios más importantes para el diagnóstico del infarto cerebral fueron la TAC de cráneo con técnica contrastada y la angiografía convencional. **Conclusiones.** La cuarta parte de los niños de esta serie presentaron crisis epilépticas en el debut de su ECV, y las parciales fueron las más frecuentes.

P27. Meningitis recurrente y displasia de Mondini

J. Vargas, N. Garófalo, L. Novoa, E. Rojas, N.L. Sardiñas
Instituto de Neurología y Neurocirugía. Ciudad de La Habana, Cuba.

Introducción. Episodios de meningitis recurrente pueden presentarse en los pacientes por diferentes mecanismos, unos congénitos y otros

adquiridos. Se conoce que la deformidad congénita del laberinto óseo del oído interno se asocia con trayecto fistuloso con el espacio subaracnoideo intracraneal. La deformidad de Mondini es una malformación frecuente en casos de sordera congénita. *Caso clínico.* Se muestra una adolescente, que, a partir de los 10 años de edad, comienza a presentar meningoencefalitis bacterianas, tres de las cuales con comprobación microbiológica positiva a *Streptococcus pneumoniae*; resultó el aislamiento de este germen y la sordera congénita detectada a partir de los 3 años de edad en la paciente, las pistas diagnósticas de la anomalía del oído interno y la rinorrea de LCR la evidencia de la fístula otógena del mismo. Los estudios de imágenes TAC y RM de cráneo evidenciaron la malformación que, luego, en el acto operatorio del oído comprometido, fue posible comprobar y resolver. La ausencia de rinorrea, la evolución clínica sin nuevas infecciones seis meses después de operada la paciente y los estudios posquirúrgicos con imágenes, constituyen evidencias del cierre de la fístula. *Conclusión.* Este es el primer caso de displasia de Mondini con fístula y meningoencefalitis a repetición diagnosticada y tratada con éxito en nuestro país.

P30. Encefalopatía aguda grave con afectación extrapiramidal de causa no determinada

H. Arroyo, L. Czornyj, V. Ruggieri, R. Cersósimo, S. Monges, N. Fejerman
Hospital de Pediatría Prof. Dr. Juan P. Garrahan. Buenos Aires. Argentina.

Introducción. La encefalopatía aguda (EA) con afectación extrapiramidal es una entidad muy rara en la infancia y de etiología heterogénea. Cuando se presenta con trastornos del ritmo vigilia-sueño, alteración de los movimientos oculares, comportamiento obsesivo-compulsivo o irregularidades respiratorias, constituye el cuadro de encefalitis letárgica (EL) (Von Economo, 1916-1917). *Objetivo.* Describir las características clínicas y evolutivas en cuatro pacientes con EA + afectación extrapiramidal y etiología no determinada. *Casos clínicos.* 4 pacientes previamente sanos comienzan (edad media 6 años) con crisis parciales (2 casos) y trastorno de conducta grave y progresivo (dos casos). En la evolución, los cuatro agregan signos extrapiramidales, afasia y alteración de los movimientos oculares. Tres de ellos tuvieron: trastornos del sueño y deglutorios, excitación psicomotora, afectación piramidal y desconexión. Los pacientes permanecieron internados entre 40-120 días con mala respuesta al tratamiento. El cuadro clínico evidenció mejoría a partir del 5º mes en 3 casos. Actualmente presentan examen neurológico y desarrollo psicomotor normales. Los estudios (sangre y LCR) metabólicos, infectológicos, tóxicos e inmunológicos fueron normales. La TAC y RM fueron normales al inicio. Un paciente presentó una imagen de isquemia en putamen derecho a los 4 meses de evolución. Los EEG fueron normales al comienzo de la enfermedad y luego mostraron ondas lentas difusas en dos y espigas focales en los otros dos. *Conclusión.* Se debe tener en cuenta el diagnóstico de EL en pacientes con EA grave de etiología incierta con afectación extrapiramidal, movimientos oculares anormales, trastornos del sueño y conducta. A pesar del grave cuadro clínico y la refractariedad al tratamiento iniciales, estos pacientes pueden presentar una buena evolución.

P31. Epilepsia idiopática y sintomática refractaria y su tratamiento no convencional con inmunoglobulina G humana

F.G. García-Jasso^a, G. Dávila-Gutiérrez^b, T. Velarde-Domínguez^a, E. Olivas-Peña^b, V. Sánchez-Michaca^c, V. Medina-Crespo^b
^a Hospital Central Militar. ^b Instituto Nacional de Pediatría.
^c Hospital Torre Médicas. México DF, México.

Introducción. La epilepsia idiopática refractaria requiere la mayoría de las veces el tratamiento con más de dos fármacos. A pesar de esto, no se logra un control completo de las crisis. Surge cada vez más evidencia que en la génesis de la epilepsia idiopática o sintomática refractaria, como el síndrome de West y de Lennox-Gastaut, la presencia de autoanticuerpos excitatorios. *Casos clínicos.* Caso 1: escolar femenino de 7 años de edad, hija única de padres jóvenes, con desarrollo psicomotor normal hasta los 28 meses, en que inició crisis mioclónicas, parciales, parciales complejas y tónicas. Tratada con varias combinaciones de anticonvulsivos sin tener control. Du-

rante el curso de su enfermedad perdió el lenguaje, así como deterioro de la marcha e interacción social, requiriendo de transporte en brazos de sus padres y silla de ruedas. A la exploración, hipotonía troncal y de las cuatro extremidades, con reflejos de estiramiento normales y respuesta plantar extensora. Se ajustó tratamiento con valproato de magnesio, primidona, topiramato y clobazam, con mejoría en la interacción con sus padres, balbuceo y períodos de marcha con ayuda. Pero al presentar procesos febriles infecciosos, presentaba recaídas con aparición de crisis que deterioraban su estado neurológico, dejando de interactuar con el medio, pérdida del balbuceo y sin lograr mantenerse sentada. Se inició tratamiento con inmunoglobulina G humana en dosis de 500 mg/kg cada mes (Grífols). Caso 2: preescolar masculino producto de un primer embarazo complicado con preeclampsia grave. Cesárea de urgencia por sufrimiento fetal. Al nacimiento, depresión neonatal que requirió reanimación neonatal avanzada con intubación oral y ventilación mecánica por 7 días, por síndrome de aspiración de meconio. Presentó crisis convulsivas neonatales, tratadas inicialmente con fenobarbital. Hacia los 4 meses aparecieron crisis de tipo espasmo infantil, con tratamiento a base de valproato de magnesio y clonacepam. A su valoración a los 18 meses presentaba crisis mioclonicoastáticas, parciales y parciales complejas, con trastorno de mecánica de la deglución, paresia troncal y de las cuatro extremidades de tipo espástica en escala grado 2 de Ashworth, hiperreflexia universal con clonía y respuesta plantar extensora bilateral. Permaneció con esquema de valproato de magnesio, topiramato y clobazam, pero no logró control. Se inició tratamiento con inmunoglobulina G humana (Sandoz) en dosis de 500mg/kg cada mes. Caso 3: escolar masculino de 6 años de edad, hijo único de padres jóvenes, con desarrollo psicomotor normal hasta los 3 años, que inicio crisis mioclonicoastáticas, tónicas generalizadas y ausencias típicas, con múltiples esquemas anticonvulsivos. Perdió capacidad de interacción psicoafectiva, con actitud amaurótica, y dejó de caminar. Al momento de valoración se inició tratamiento con ácido valproico (55 mg/kg/día), primidona (25 mg/kg/día) y topiramato (12 mg/kg/día), con mejor control y mejoría de sus condiciones, persistiendo con crisis mioclonicoastáticas. Se inició tratamiento con inmunoglobulina G humana (Grífols), 500 mg/kg/día. El perfil de inmunoglobulinas fue normal en los 3 pacientes. *Resultados.* En el caso 1 disminuyó el número de crisis a más de un 50%. Logra tener comunicación afectiva no verbal y hay más balbuceo. Ha logrado ya la marcha sin apoyo y se ha retirado el clobazam. Lleva 6 meses de tratamiento. Caso 2: se controlaron las crisis, persistiendo sólo con uno o dos eventos mioclonicoastáticos matutinos. El trastorno de la mecánica de la deglución mejoró (manifestado como accesos de tos durante la alimentación y documentado con estudio de contraste); la espasticidad troncal y de las cuatro extremidades se abolió; hay hiperreflexia sin clonías. Completó 18 meses de tratamiento. Caso 3: las crisis disminuyeron en un 50% y no ha ingresado por estado epiléptico parcial complejo o de ausencias típicas. Aún no se ha considerado la retirada de alguno de los fármacos. Lleva hasta el momento 6 meses de tratamiento. *Conclusiones.* El tratamiento médico no convencional con inmunoglobulina G humana puede constituir una alternativa de primera o segunda línea en epilepsia refractaria, idiopática o sintomática, ya que se ha informado de la mejoría de los pacientes aun sin precisar la duración del tratamiento.

P32. Síndrome de la Tourette: tratamiento no convencional con inmunoglobulina G humana

F.G. García-Jasso^a, G. Dávila-Gutiérrez^b, E. Olivas-Peña^b, V. Sánchez-Michaca^c, V. Medina-Crespo^b
^a Hospital Central Militar. ^b Instituto Nacional de Pediatría.
^c Hospital Torre Médicas. México DF, México.

Introducción. Se había considerado que la enfermedad de la Tourette era una enfermedad mental. La fuerte asociación de trastornos neuroconductuales asociados a infección por estreptococo beta hemolítico del grupo A (PANDAS) o asociado a procesos inflamatorios inespecíficos ha quitado esta barrera y ha de modificar su tratamiento. *Casos clínicos.* Caso 1: escolar masculino de 6 años de edad, producto de un tercer embarazo no complicado. Los dos hermanos mayores, con trastorno por déficit de atención con hiperactividad e impulsividad

(TDAH). Se concluyó que presentaba TDAH y se inició tratamiento con metilfenidato, con buena respuesta, pero a los 2 meses aparecieron un tic motor complejo y conducta de juego patológica, por lo que se suspendió y se inició tratamiento con fluoxetina, con el que presentó mejoría conductual y del tic, que no desapareció por completo. A los 3 meses presentó nuevamente el cambio conductual y el tic empeoró. Se suspendió fluoxetina y se inició quinidina, con el que se obtuvo mejor respuesta, pero a las 5 semanas presentó recaída. En esta ocasión, el cambio conductual marcado y el tic complejo se exacerbó al grado de no permitir el sueño. El desencadenante y agravante fue el contacto con un perro. El antígeno para canino fue positivo. El perfil de inmunoglobulinas fue normal. Las antiestrepolisinas y el exudado faríngeo, negativos. La resonancia magnética cerebral fue normal. El electroencefalograma no demostró actividad paroxística. Se inició tratamiento con inmunoglobulina G humana (Grífols) en dosis inmunomoduladora de 3 g/kg. Caso 2: escolar femenino con diagnóstico previo de TDAH y tics motores. Había recibido tratamiento con metilfenidato, sin respuesta; luego fue tratada con haloperidol por 3 meses, sin mejoría, agregándose en la escuela y la casa actitud de juego patológico y exacerbación del tic en ojos y cara. Se inició tratamiento

con fluoxetina, sin cambios. El perfil de inmunoglobulinas fue normal. Las antiestrepolisinas y el exudado faríngeo, negativos. Las pruebas dermatológicas, negativas. El EEG fue normal, sin paroxismos. Se suspendió fluoxetina y se inició inmunoglobulina G humana en dosis de 500 mg/kg/día (Grífols). **Resultados.** En el caso 1, el tic complejo desapareció a las 12 horas de iniciada la infusión de la inmunoglobulina. El juego patológico disminuyó y la conducta propositiva fue la que predominó. Se pudo reintegrar a la escuela. Se aplican actualmente dosis de 500 mg/kg cada mes de mantenimiento. En el caso 2 desapareció el tic y la conducta mejoró, condición que le permitió una mejor interacción familiar y escolar. Permanece con dosis de mantenimiento de 500 mg/kg/día cada 6 semanas. **Conclusiones.** El tratamiento médico no convencional con inmunoglobulina G humana puede constituir la base del tratamiento en el síndrome de la Tourette que no responde a tratamiento médico, y recomendamos que en todo paciente con problemas neuroconductuales se complete estudio serológico y exudado faríngeo, y en los que esté indicado, las pruebas dermatológicas como parte de su estudio, ya que aparece cada vez más evidencia de que puede ser secundario a un proceso mediado por anticuerpos neuronales parainfeccioso o no infeccioso.