

## CONTENIDOS

	Página
<b>EDITORIAL</b>	2
<b>TRABAJOS ORIGINALES</b>	
Cirugía resectiva en epilepsias infantiles Dr. Antonio Fuentes Escobar	5
Caso Clínico: Encefalitis crónica de Rasmussen Dra. Lilian Cuadra Olmos	8
Casos Clínicos: Trastornos de la migración neuronal y epilepsia Dra. Freya Fernández Kaempffer	9
Disrafia espinal oculta: Un desafío permanente Drs. Alejandro Cubillos, Arturo Zuleta, Lilian Cuadra	10
<b>REVISIONES</b>	
Antecedentes psicosociales de la violencia doméstica Psic. María Elena Montt, Dra. Fresia Ulloa	15
Terapia con ácido valproico y déficit de carnitina Drs. Susana Camposano, Erna Raimann	19
<b>ACTIVIDADES DE CENTROS ASISTENCIALES</b>	
Servicio de Neuropsiquiatría Infantil, Hospital San Juan de Dios	22
<b>PAGINA ABIERTA</b>	
Certificación de la especialidad de Neurología Pediátrica	23
<b>REVISIONES DE LIBROS Y REVISTAS</b>	25
<b>NOTICIAS</b>	29
<b>REUNIONES Y CONGRESOS</b>	30
<b>SUGERENCIAS PARA LAS CONTRIBUCIONES</b>	32



## EDITORIAL

En el año 1956 inicia sus actividades la Escuela de Post-Grado de la Universidad de Chile. El 1º de Junio de 1978, se registra en esta escuela a los primeros becados en Psiquiatría Infantil, como una especialidad primaria con tres años de formación. El 21 de Octubre de 1992 nace la Neurología Pediátrica como especialidad primaria, con una duración de cuatro años, en un programa que incluye una formación pediátrica. En paralelo la corporación nacional autónoma de certificación de especialidades médicas (CONACEM) forma las comisiones para implementar los requisitos para las dos especialidades, Neurología Infantil y Psiquiatría Infantil. La Primera Comisión en formarse fue la de Neurología Infantil, presidida por el Dr. Francisco Mena y como integrantes: Dr. Fernando Novoa, Dr. Luis Schlack, Dr. Marcelo Devilat y la suscrita. Posteriormente, se formó la comisión para la certificación de Psiquiatría Infantil presidida por el Dr. Carlos Almonte y como integrantes: Dr. Ricardo García, Dra. Ximena Keith, Dr. Hernán Montenegro y Dr. Mario Sepúlveda. En ambas comisiones está representada la Sociedad de Psiquiatría y Neurología de la Infancia y Adolescencia. El día 12 de Junio de 1994, el CONACEM a través de la prensa (Diario El Mercurio), hace un llamado para la postulación a la especialidad en Neurología Pediátrica y en breve tiempo más, lo hará para Psiquiatría Infantil. Para llegar a esta etapa hemos realizado un camino que hoy día quiero invitarlos a recorrer. El caminar sobre nuestros pasos nos va a permitir sentir que esto ha sido un proceso y que en este andar se ha ido consiguiendo, en ambas especialidades con campos afines pero bien delimitados ofrecer hoy una formación sólida y científica.

El Dr. Ricardo Olea, pediatra del Servicio del Profesor Scroggie, se especializó en Alemania en Neuropsiquiatría Infantil y fundó en 1938 el primer Consultorio Externo de Neuropsiquiatría Infantil en el Hospital Roberto del Río, que posteriormente daría origen al Servicio de Neurología Infantil con el Dr. Alejandro Manterola. En 1942 se inicia la atención en Neurología y Psiquiatría Infantil en el Hospital Pediátrico

Manuel Arriarán con el Dr. Garafulic, Psiquiatra Infantil formando en Francia. El Dr. Garafulic, siendo Ministro de Salud, da inicio al Servicio de Neuropsiquiatría Infantil del Hospital Manuel Arriarán, dirigido por la Dra. Lucía Capdeville. En 1944, el Dr. Mariano Latorre es enviado por el Profesor de Pediatría Dr. Ariztía a Chicago Estados Unidos, a realizar una beca en Neurología Infantil. El Dr. Latorre a partir de 1946 inicia el Servicio de Neurología Infantil en el Hospital Luis Calvo Mackenna. En 1960 en este mismo Hospital comienza a funcionar el Servicio de Psiquiatría Infantil dirigido por el Dr. Guillermo Altamirano. En paralelo en esa misma fecha en el Hospital San Juan de Dios, se inicia el Servicio de Neuropsiquiatría Infantil, dirigido por el Dr. Mario Sepúlveda actual miembro de la Comisión en Psiquiatría del CONACEM. Así sucesivamente fueron formándose los distintos centros de Neurología y Psiquiatría Infantil que hoy suman más de doce.

Durante todo este periodo y hasta 1978, en la mayoría de estos centros, el médico, se formaba con el concepto de Neuropsiquiatría Infantil, especialidad que hasta hoy día se rescata como una entidad, en especial en centros europeos (Neurology 1944; 44: 209-213). A partir de 1978 comienza la formación de psiquiatras infantiles con una beca primaria de tres años de duración. La Neurología Infantil permanece al alero de la Pediatría, como un subespecialidad pediátrica y exigiendo como requisito indispensable haber realizado previamente la beca de Pediatría. Pero la Neurología Infantil es una especialidad independiente de la Pediatría considerando lo siguiente. a) La evaluación clínica y apoyo diagnóstico para la gran variedad de patologías, son más similares a la Neurología de adultos que a la Pediatría, sin olvidar que estamos analizando a un individuo en desarrollo. b) La investigación en Neurociencias considera el neurodesarrollo como correlato de la maduración bioquímica y funcional del cerebro infantil. c) La clara separación que existe en los países desarrollados entre Neurología Infantil y la Pediatría, y además en la actualidad la subespecialización en Neurología Infantil



(Epilepsia - Electroencefalografía, Neuroneonatología, Neuromusculares, etc.).

El equipo docente del Servicio de Neurología Infantil del Hospital San Borja Arriarán (en esa fecha Hospital Paula Jaraquemada) dirigido por el Dr. Fernando Novoa Sotta, envió el 31 de Marzo de 1989 una carta - solicitud a la Escuela de Post-grado de la Universidad de Chile. En dicha carta exponía la solicitud de un médico no pediatra para poder optar a la beca de Neurología Infantil, dándose como argumentación todos los conceptos antes referidos, que justifican a la Neurología Infantil como especialidad primaria. Esta carta fue el germen que la Sociedad de Psiquiatría y Neurología de la Infancia y Adolescencia, hizo suyo, comenzando en 1990 un arduo quehacer para lograr una especialidad primaria. Se formó una comisión compuesta por ex presidentes de la Sociedad. Dr. Francisco Mena, Dr. Fernando Novoa, Dr. Germán Schlager y Dr. Marcelo Devilat. Todos ellos tuvieron un gran rol en conseguir un programa de beca coherente y bien estructurado, pero cabe destacar en el papel de coordinador de esa comisión, al Dr. Marcelo Devilat, Vicepresidente y después Presidente de nuestra Sociedad, quien fue un verdadero motor junto con el resto de los antes mencionados en esta empresa. Finalmente, se aprobó la beca primaria con duración de 4 años y en la que también tuvieron participación distinguidos miembros de la Escuela de Post-grado. En la actualidad, están a lo menos cinco o seis médicos, realizando la beca de Neurología Pediátrica, como especialidad primaria. Tanto ellos como los que vendrán deben conocer de este camino y valorar sus logros.

El aporte del siglo XIX a la Medicina y en especial a nuestras especialidades, ha sido la descripción de los cuadros clínicos. En lo que llevamos de este siglo hemos conocido más de la patología, hemos llegado a la genética molecular y biología molecular y se está abriendo cada día un inquietante y esperanzador camino orientado hacia los tratamientos y rehabilitación, así como también a la pesquisa prenatal de muchas enfermedades neurológicas. Sin duda el aporte de las Neurociencias no ha sido una

deshumanizada y rígida visión de lo humano. La comprensión de las bases neurológicas del Psiconeurodesarrollo del niño, la compleja interrelación de estructuras neuroanatómicas, genéticas, químicas, con el ambiente social y cultural circundante sólo consigue aumentar nuestra riqueza en la apreciación de la singularidad del comportamiento de este ser en desarrollo, tanto en su normalidad como en su patología o en su trastorno. Cada día esto, nos lleva a abandonar los conceptos de «ésto es orgánico» o «psicológico» y a tener presente que las manifestaciones psiquiátricas y neurológicas son innegablemente el producto de la función de disfunción cerebral, con claras bases neurobiológicas y en estrecha relación con el ambiente.

El avance de las Neurociencias en la comprensión de las bases neurobiológicas de la conducta, de los trastornos psiquiátricos y neurológicos en el Niño, ha sido explosivo y trascendental, con el aporte de las neuroimágenes, conocimientos de biología molecular, neuropatología, neuroquímica, enf. metabólico-genéticas, han contribuido a un mejor conocimiento de la mayoría de las enfermedades. Por ejemplo, la psicosis y otros trastornos psiquiátricos, han sido asociados a una variedad de enfermedades neurológicas que afectan al lóbulo temporal. Las investigaciones genéticas indican que muchas conductas, incluyendo importantes aspectos de la personalidad y vulnerabilidad al abuso de sustancias, son genéticamente determinadas. Esto ha llevado a que los caminos de la Neurología y Psiquiatría Infantil deben seguir en rutas paralelas en el neurodesarrollo de niño y muchas veces confluir. El estudio de las manifestaciones psiquiátricas de las enfermedades neurológicas y la investigación de las bases neurobiológicas de la Psiquiatría ha definido esta mayor convergencia sin olvidarnos de nuestras singularidades que sólo contribuyen a mantener este diálogo vivo en forma permanente. En pacientes controlados en un servicio de Neurología se ha identificado psicopatología en 40 - 50%. Un tercio de estos trastornos son difíciles de reconocer por el neurólogo. En pacientes hospitalizados alrededor de un 25% se beneficia con el aporte del







## TRABAJOS ORIGINALES

### CIRUGIA RESECTIVA EN EPILEPSIAS INFANTILES ANALISIS DE 29 CASOS

Dr. Antonio Fuentes Escobar  
Jefe Servicio Neurofisiología Clínica  
Instituto de Neurocirugía Asenjo

#### INTRODUCCION

La información disponible permite concluir que la Cirugía nuevamente debe considerarse como una alternativa en el tratamiento de algunos tipos de epilepsia y que un número importante de pacientes que no responden al manejo médico se beneficiarían con ella. Lo expuesto nos motivó a retomar el tema en 1987 y desarrollar un programa de cirugía en epilepsia, en el Instituto de Neurocirugía e Investigaciones Cerebrales Dr. Asenjo.

Según Spencer hoy día son tres las opciones quirúrgicas más aceptadas.

- a) Procedimientos resectivos. Son aplicables en pacientes con foco epileptógeno localizado en área cerebral no elocuente.
- b) Hemisferectomía. Es el procedimiento resectivo más extremo y estaría indicado en pacientes con severo daño cerebral, compromiso motor significativo y con focos electroencefalográficos múltiples unilaterales.
- c) Callosotomía. Indicado en pacientes con crisis locales secundariamente generalizadas con foco epileptógeno mal definido, o más de un foco, o con foco epileptógeno localizado en área elocuente.

Los procedimientos resectivos son las opciones quirúrgicas más utilizadas actualmente, y se definen como la exéresis del foco epileptógeno responsable de las crisis epilépticas con el menor déficit neurológico. Esto implica precisar la localización del área epileptógena y la función de dicha área. Hoy día gracias a los avances clínicos, neuropsicológicos, electrofisiológicos y neurorradiológicos la aproximación diagnóstica localización-función ha permitido el surgimiento de este tipo de cirugía y cada día son más frecuentes los centros que la desarrollan, así como publicaciones sobre el tema.

Esta comunicación se circunscribe a la cirugía resectiva en epilepsias pediátricas y su objetivo es informar nuestra experiencia en 29 casos intervenidos, junto con analizar en líneas generales los criterios de selección utilizados.

#### PACIENTES Y METODO

La muestra en estudio la constituye un grupo heterogéneo de pacientes enviados de diferentes centros neurológicos del país, especialmente de Santiago, con el diagnóstico de epilepsia focal sintomática fármaco-resistente.

Los requisitos de ingreso al programa de evaluación pre-quirúrgica corresponden en general a los estipulados en la literatura y que podemos resumir en:

1. Epilepsias lesionales.
2. Crisis epilépticas que por su frecuencia y/o intensidad interfieren en la vida del paciente.
3. Lesión anatómica focal estática benigna en la neuroimagen: Se descartan lesiones que por efecto de masa; crecimiento y/o hemorragia ameritan cirugía.
4. Se descarta indicación quirúrgica en:
  - 4.1. Epilepsias con determinación genética.
  - 4.2. Patología médica, neurológica o psiquiátrica evolutiva.
  - 4.3. Disfunción familiar severa.
  - 4.4. Psicosis.
  - 4.5. Retardo mental

#### Evaluación Pre-quirúrgica.

Primera evaluación pre-quirúrgica. Está orientada al conocimiento clínico neurológico, psiquiátrico, neuropsicológico y psicosocial del



paciente, descartar pseudocrisis y objetivar actividad irritativa y hallazgos anatómicos.

1. Historia y examen neurológico. Orientado a definir tipo y origen de las crisis epilépticas, evaluar signología neurológica, definir dominancia hemisférica y tabular información.

2. Evaluación neuropsicológica. Orientada a determinar funciones cerebrales superiores y establecer una base comparativa para posterior evaluación post-quirúrgica.

3. Evaluación electrofisiológica: interictal e ictal. La electroencefalografía sigue siendo la piedra angular en la definición del área epileptógena. En forma esquemática la podemos dividir en:

3.1. estudio electrofisiológico no invasivo.  
3.2. estudio electrofisiológico invasivo. Nosotros practicamos solamente el primero, con las siguientes exigencias:

3.1.1. Estudio EEG-interictal e ictal con crisis espontáneas.

3.1.2. Montajes y electrodos especiales: insuficiente sistema internacional 10-20.

3.1.3. Estudio vigilia y sueño espontáneo. No es aceptado sueño inducido.

4. Tomografía computada para evidenciar hallazgos anatómicos.

En la primera evaluación pre-quirúrgica se descarta la opción quirúrgica en:

1. Patología psiquiátrica que interfiera con el tratamiento quirúrgico.

2. Ausencia de actividad irritativa

3. Pseudocrisis.

Segunda evaluación pre-quirúrgica: Los pacientes seleccionados ingresan a la segunda evaluación pre-quirúrgica cuyo objetivo es diagnosticar lo que nosotros hemos denominado: complejo epiléptico topográfico-estructural (CETE), definiendo con ello una zona epileptógena, pensamos que la cirugía de la epilepsia no sólo debe dirigirse a reseca el área donde se inician las crisis epilépticas, sino un

área de anomalía cortical definida por la interrelación de la anomalía electrofisiológica (tipo y distribución topográfica) y el compromiso estructural objetivado con el estudio electroencefalográfico y/o la neuroimagen.

Se practican los siguientes exámenes:

1. Estudio electrofisiológico interictal e ictal espontáneo: sistema digital.

2. Resonancia nuclear magnética.

3. Tomografía por emisión monofotónica.

4. Angiografía: solo si es necesario.

5. Test de Wada: solo si es necesario.

## RESULTADOS

Tabla 1

### Características generales de la muestra

Nº de casos 29	Sexo: Femenino = 16 Masculino = 13
----------------	---------------------------------------

Latencia:

0 - 5 años = 14 casos

5 - 10 años = 12 casos

5 - 14 años = 3 casos

El período de latencia que se define por el tiempo de evolución previa de la epilepsia, fue inferior a 5 años en 14 casos, entre 5 -10 años en doce casos y en tres superior a los 10 años.

En la literatura no existe un protocolo uniforme para evaluar los resultados y la mayoría de los estudios son retrospectivos. Nosotros en relación a las crisis utilizamos el siguiente esquema clasificatorio, año por año.

## GRUPOS CLASIFICADOS

A = Sin crisis

B = Una crisis por año

C = Seis crisis por año

D = Con crisis

E = Datos incompletos o falta de información



Se permite: aura y crisis parciales simples aisladas y sin pérdida del tono postural.

**Tabla 2**

**Control crisis epiléptica**

Grupo	1 año: 22 casos	2 años: 17 casos
A	11	8
B	4	2
C	4	4
D	3	2
E	0	1

De los 22 pacientes que tienen como tiempo mínimo de evolución un año, 11 no han presentado crisis y 4 una crisis al año, consideramos estos resultados como excelentes o muy buenos (70%). Esta cifra presenta un discreto descenso a los 2 años.

**Tabla 3**

**Hallazgos Histopatológicos**

Tumoral	10
Gliosis	8
Trastorno migración neuronal	7
Atrofia	2
Encefalitis Rasmussen	1
Se ignora	1

Los hallazgos histopatológicos más importantes fueron la patología tumoral, gliosis y trastornos de la migración neuronal.

**CONCLUSIONES**

1. El manejo quirúrgico de las epilepsias infantiles focales lesionales fármaco-resistentes es una alternativa real de tratamiento.

2. La evaluación pre-quirúrgica está orientada a definir el área epileptógena (CETE) y su función. El estudio electrofisiológico interictal e ictal y la resonancia nuclear magnética son sus piedras angulares.

3. La exéresis está indicada en áreas no elocuentes, dirigida por estudio electrocorticográfico.

4. En la muestra en estudio no hubo fallecidos ni secuelas importantes.

5. Los resultados, concientes que el tiempo de evolución es corto, 2 años, los consideramos satisfactorios con un 65-70% de éxitos.

6. El hallazgo histológico más frecuente correspondió a patología tumoral, en 10 de los 29 casos. Es importante enfatizar los 7 casos de trastorno de la migración neuronal y un caso de encefalitis crónica de Rasmussen.

Por considerar estas 2 últimas patologías de diagnóstico no habitual en nuestro medio, serán analizadas por las Dras. Fernández y Cuadra respectivamente.

**REFERENCIAS**

- Adler, J., Erba, G., Winston, K., Welch, K., Lombroso, C. Results of surgery for extratemporal partial epilepsy that began in childhood. *Arch Neurol*, 2: 117-240 (1991).
- Duchowny, M., Resnik, T., Alvarez, L., Morrison, S. Focal resection for malignant partial seizures in infancy. *Neurology*, 40: 980-184 (1990).
- Fuentes, A. Epilepsias y Síndromes epilépticos. Editado por la Liga Chilena Contra la Epilepsia, Santiago de Chile (1989).
- Fuentes, A., Olivares, O., Castro, M. Tomografía axial computarizada cerebral en los síndromes epilépticos infantiles. *Rev Chil Neuro-Psiquiat*, 35: 135-138 (1987).
- Goldring, S. Epilepsy surgery. *Clin Neurosurg*, 31: 369-388 (1984).
- Meyer, F., Marsh, R., Laws, E., Sharbrouhg, F. et al. Temporal lobectomy in Children with epilepsy. *J Neurosurg*, 64: 371-376 (1986).
- Ojemann, G. Surgical therapy for medically intractable epilepsy. *J Neurosurg*, 66: 489-499 (1987).
- Olivares, O., Fuentes, A., Castro, M. Tomografía axial computarizada y Epilepsia. Correlación anátomo electro-clínica. *Rev Chil Neuro-Psiquiat*, 23: 229-235 (1985).
- Quesney, L. Extracranial EEG Evaluation. Surgical treatment of the Epilepsies. *J Engel Jr ed Raven Press. New York* 129-170 (1987).



10. Spencer, D., Spencer, S., Mattson, R. et al. Access to the posterior medial temporal lobe structures in the surgical treatment of temporal lobe epilepsy. *Neurosurgery*, 15: 667-670 (1984).

11. Spencer, D., Spencer, S. Surgery for Epilepsy. *Neurologic Clinics*, 3:313-330 (1985).

12. Spencer, S. Corpus callosotomy in the treatment of intractable seizures. Recent advances in Epilepsy, edited by Pedley, T., Meldrum, B. (eds) 181-203 (1988).

13. Spencer, S. Surgical options for uncontrolled epilepsy, *Neurol Clin*, 4: 669-695 (1986).

14. Sutherling, W., Levesque, M., Crandall, P., Barth, D. Localization of partial epilepsy using magnetic and electric measurements. *Epilepsia*, 32 (5): 29-40 (1991).

15. Torrealba, J., Godoy, J. Cirugía en epilepsia focal: cuándo, cómo y porqué. *Rev Chil Neuro-Psiquiat*, 7:239-244 (1989).

16. Yasargil, M., Teddy, P., Roth, P. Selective amygdalo-hipocampectomy. Operative anatomy and surgical techniques. *Adv Tech Stand Neurosurg*, 12:93-123 (1985).

## ENCEFALITIS CRÓNICA DE RASMUSSEN

Dra. Lilian Cuadra Olmos

La Encefalitis crónica de Rasmussen se describe como una condición que se presenta en un niño previamente sano, generalmente entre los seis a diez años de edad, quien desarrolla rápidamente crisis focales resistentes al tratamiento con anticonvulsivantes. Las crisis son motoras o sensoriomotoras, con un déficit motor progresivo de un hemisferio. Se produce un moderado retraso del desarrollo psicomotor como consecuencia de la lesión original y crisis a repetición que pueden progresar y presentarse como crisis parciales continuas. El EEG muestra ondas delta asincrónicas y persistentes, pérdida del ritmo de base y abundantes espigas. La etiología de este cuadro se desconoce pero se ha planteado su asociación con la infección por virus de inclusión citomegálica.

La evolución es variable, algunos pacientes se estabilizan pero otros presentan un curso progresivo hasta morir. Debido a la resistencia al tratamiento médico, se plantea el tratamiento quirúrgico en la fase de estabilización de la enfermedad.

En el Hospital Sótero del Río e Instituto de Neurocirugía de Santiago recientemente se estudió la paciente V.P.M., quien se encontraba

sana y con desarrollo normal hasta los dos años seis meses de edad. Presentó posteriormente crisis motoras en el hemisferio derecho las que generalizaban rápidamente, presentando en varias oportunidades status convulsivo. La paciente no respondió a múltiples tratamientos con anticonvulsivantes dados a altas dosis (Carbamazepina, Acido Valproico, Fenitoína, Fenobarbital, Benzodiazepinas). Su desarrollo se comprometió rápidamente, llegando a un nivel de recién nacido. Se hizo evidente además una hemiparesia derecha. Su alimentación solo podía realizarse a través de sonda nasogástrica y presentó varias Bronconeumonías.

Su estudio EEG mostró gran cantidad de descargas irritativas bilaterales, pero de franco predominio en el hemisferio izquierdo. El TAC y RNM cerebral mostraron una hemiatrofia cerebral izquierda con alteración difusa de la sustancia blanca. El estudio metabólico fue normal.

Luego de seis meses de evolución y con el diagnóstico de probable Encefalitis de Rasmussen, el equipo de Cirugía de la Epilepsia del INC, decide intervenir quirúrgicamente, como última alternativa a un cuadro de Epilepsia



severa, inmanejable y que ponía al paciente en riesgo vital. Fue operada, a los tres años de edad, practicándose una Hemiferectomía Subtotal a izquierda. El estudio histopatológico confirmó el diagnóstico de Encefalitis.

La paciente no presentó crisis durante las tres primeras semanas postoperatorias. Las crisis

reaparecieron posteriormente pero eran focales en extremidad superior derecha, sin generalización, de segundos de duración y sólo una o dos veces al día. Su desarrollo psicomotor ha estado progresando, actualmente dice algunas palabras y está iniciando deambulación.

## TRASTORNOS DE LA MIGRACION Y EPILEPSIA

Dra. Freya Fernández Kaempffer

Los trastornos de la migración celular que se producen entre la 12-24 semanas durante la neurogénesis (desarrollo de la sustancia gris), están caracterizados por diferentes grados de desorganización citoarquitectónica cortical y por la presencia de agregados neuronales en localizaciones heterotópicas.

El año 1993 estudiamos 12 casos de epilepsias secundarias a trastornos de la migración neuronal. Ocho de los pacientes eran del sexo masculino y cuatro del sexo femenino. Los trastornos de la migración eran focales en 6 casos (1 heterotopia, 2 paquigiras focales, 2 displasias focales corticales y 1 micropoligiria focal), difusa en 5 casos (4 lisencefalias, 1 hemimegalencefalia con lesiones generalizadas) y tuvimos un caso de hemimegalencefalia. Además del cuadro convulsivo un 75% de los niños presentaba retraso psicomotor, alteraciones craneales en un 56% (microcefalia (3), macrocefalia (3), asimetría craneana (1), alteraciones del tono 50%, hemiparesia 25% y dismorfias en 15%.

La edad de inicio de las crisis fue antes del mes en cuatro casos, entre un mes y un año en cinco casos y sobre el año en tres casos. La aparición más tardía de las crisis fue a los tres años. Las crisis fueron clínicamente con inicio focal en diez casos y sin inicio focal en dos casos. Cuatro casos tenían características clínicas de espasmos masivos. Algunos niños presentaron varios tipos de crisis. Los EEG fueron de características focales en 6 niños, multifocales

en 2 y con característica hipsarrítmicas en 4 niños. Las neuroimágenes fueron anormales en 11 niños, solo en un caso de diagnóstico se hizo por el estudio histológico. En todos los niños se intentó el tratamiento médico, con monoterapia en 3 casos y politerapia en 8 casos. La respuesta fue buena solo en un caso, se trató de un niño con lisencefalia tratado con ácido valproico y Synachten. En cinco niños se realizó tratamiento quirúrgico, al año cuatro niños tenían una remisión total de sus crisis y en un niño se produjo una remisión parcial.

A pesar de que la casuística es pequeña, podemos concluir que los trastornos de la migración actualmente posibles de diagnosticar a través de las neuroimágenes, se deben sospechar en niños con crisis epilépticas de inicio precoz de difícil manejo, con retraso psicomotor y alteraciones craneales y EEG anormal. El tratamiento quirúrgico sería planteable en los casos en que no hubiera respuesta al tratamiento médico.

## BIBLIOGRAFIA

1. Brodtkorb E., Nielsen G., Smevik O., Epilepsy and anomalies of neuronal migration: MRI and clinical aspects. *Acta Neurol Scand* 1992; 86: 24-32.
2. Leber S. Congenital malformations of the nervous system. *Current Opinion in Pediatrics* 1992, 4: 915-920.



## DISRRAFIA ESPINAL OCULTA UN DESAFIO PERMANENTE

Drs. Alejandro Cubillos L., Arturo Zuleta F., Lilian Cuadra O.  
Instituto de Neurocirugía Asenjo.

### RESUMEN

Se muestra de manera general la experiencia acumulada en los últimos cinco años en el Instituto de Neurocirugía Asenjo, respecto a todos los casos de disrrafia espinal oculta sometidos a intervención quirúrgica en esta institución. Como grupo constituyeron 124 casos, con un promedio de 25 casos anuales, con un 4% del total de intervenciones neuroquirúrgicas pediátricas. Se muestra la distribución por sus tipos patológicos, edad, sexo, y tipo de cirugía realizada. Se discuten los aspectos conceptuales embriológicos, diagnósticos y terapéuticos relevantes de este síndrome, enfatizando la necesidad de aumentar el grado de sospecha clínica y la investigación clínica local en este campo.

### INTRODUCCION

El término disrrafia espinal oculta (DEO) alude a un conjunto de patologías que se manifiestan fundamentalmente en la infancia, constituyendo alrededor de un 10% de todos los estados disrráficos espinales. Sin embargo no existen estudios que demuestren claramente la verdadera prevalencia de esta condición en la población infantil. Dado que un diagnóstico y tratamiento oportuno tienen un impacto beneficioso en el pronóstico funcional de los pacientes (1,2,3), se hace necesario en nuestro medio acentuar nuestra preocupación por el tema.

Presentamos en este trabajo una visión somera de la experiencia acumulada en el Instituto de Neurocirugía Asenjo (INC), basada en todo los casos de disrrafismo espinal oculto (Lipomas espinales, diastematomielia, síndrome médula anclada, sinus dermal y quiste neuroentérico)

sometidos a intervención quirúrgica reparativa en nuestra institución, como parte preliminar de un trabajo retrospectivo iniciado en Abril/94, que busca caracterizar en términos de diagnóstico, tratamiento quirúrgico y resultado post-cirugía al grupo en estudio. Así mismo discutiremos los elementos conceptuales embriológicos y clínicos actuales mas relevantes para el buen manejo de estos pacientes.

### PACIENTES Y METODO:

Se revisan los registros de la unidad de pabellones quirúrgicos del INC, correspondientes a los años 1989, 1990, 1991, 1992 y 1993, seleccionando todos aquellos casos de primera intervención quirúrgica con diagnósticos de Disrrafia Espinal Oculta, Lipoma Lumbosacro, Lipoma Espinal, Lipoma Intradural, Lipomielomeningocele, Lipomeningocele, Diastematomielia, Médula Anclada, Sinus Dermal y Quiste Neuroentérico. Para cada caso se registró la siguiente información: Diagnóstico; edad; sexo; número de ficha clínica; fecha de cirugía y tipo de intervención quirúrgica realizada.

### RESULTADOS:

Se obtuvo un registro total de 124 casos para el período en estudio, con un promedio anual de 25 casos. Lo anterior constituye el 4% de todas las operaciones neuroquirúrgicas pediátricas del INC, para el período en estudio. El tipo de patología más frecuente encontrada fue el Lipoma Espinal (en todas sus formas) con 89 casos (72%), seguida de Diastematomielia 14 casos (11.3%), Médula anclada 11 casos (9%), Sinus Dermal 9 casos (7.3%) y Quiste Neuroentérico 1 caso (0.8%). (ver tabla N° 1).