



XV JORNADAS INVERNALES DE EPILEPSIA

“Desde una mirada moderna”

5 Y 6 DE JUNIO 2015

**HOTEL NERUDA, Pedro de Valdivia 164
Providencia – Santiago**

PROGRAMA Y LIBRO DE RESÚMENES DE POSTERS

**SOCIEDAD DE EPILEPTOLOGIA DE CHILE
Capitulo Chileno de la Liga internacional contra la Epilepsia**



XV JORNADAS INVERNALES DE EPILEPSIA

“DESDE UNA MIRADA MODERNA”

5 Y 6 DE JUNIO 2015

***Adhesión a la Campaña de ILAE-IBE-OMS:
“Conduciendo la Epilepsia fuera de las Sombras”***

Organiza

***Sociedad de Epileptología de Chile
Capítulo Chileno de la Liga Internacional contra la
Epilepsia***

Sede de las Jornadas: Hotel Neruda, Pedro de
Valdivia 164, Santiago

Sede de la Sociedad: Providencia 2315 of. 215

Lunes-Miércoles-Viernes de 18.30 a 20.30

Fono-Fax: 22310172

www.epilepsiadechile.cl

socepchi@tie.cl, socepchi@gmail.com



XV JORNADAS INVERNALES DE LA SOCIEDAD DE EPILEPTOLOGÍA DE CHILE

La Sociedad de Epileptología ha definido, en esta oportunidad, dedicar las XV Jornadas Invernales a enfrentar el desafío de esta década, en relación a los nuevos avances en el conocimiento y -por ende- en el manejo del paciente con epilepsia con una mirada moderna y actualizada.

La Epilepsia es una manifestación clínica de un grupo heterogéneo de afecciones, que se originan en distintas etiologías y mecanismos fisiopatogénicos. Esto obliga al clínico a indagar, partiendo del fenotipo clínico-electrofisiológico; ejercer la búsqueda a través del ejercicio clínico, orientando el estudio y manejo, y utilizando las mejores herramientas a su alcance (y las que aún no estén a su alcance en el país, debe al menos conocerlas).

En esta búsqueda de nuevas y mejores alternativas, hemos definido el programa en varios módulos de trabajo, teniendo presente lo que ya se conoce y todo lo que aún falta por resolver en este campo:

1.- La Epilepsia afecta aproximadamente entre 50-70 millones de seres humanos.

2.- En la última década, en Epileptología se han producido notables avances en el área de la epileptogénesis, tratando de disminuir el "gap" de distancia entre las bases biológicas de la epilepsia y las manifestaciones clínicas, con las respectivas implicancias para el paciente y su familia.

Se sabe que alrededor del 50% de todas las epilepsias tienen una base genética (un defecto de canal iónico, receptores de neurotransmisores, etc.), lo cual se asocia a distintas formas de manifestación clínica.

Especialmente en esta década y en los últimos 5 años, ha habido una irrupción de nuevos conocimientos en estas áreas, principalmente por los avances tecnológicos del estudio genético (como el array oligonucleótido, estudio de secuenciación del exoma, entre otros). En este campo, estudios de segmentos a gran escala nos han conducido a la identificación de las variantes de número de copias asociadas a la Epilepsia, tema apasionante y que da cabida probablemente a nuevos Síndromes epilépticos.

También dedicamos un espacio a las Enfermedades heredometabólicas en que la Epilepsia es manifestación principal, y en aquéllas en que la orientación terapéutica se enfoca especialmente en tratar la etiología para controlar las crisis.

3.- Si bien es cierto la Epilepsia es un diagnóstico clínico, y es allí donde debemos enfatizar, es muy importante avanzar también en la búsqueda de la etiología (como, por ejemplo, ha ocurrido con la genética). Del mismo modo, es importante tener acceso a las herramientas que son cruciales, como la Electrofisiología más allá del EEG standard clásico (video-monitoreo de crisis), conociendo las nuevas técnicas que se han desarrollado en el último tiempo.

El estudio de Neuroimágenes es imprescindible: Resonancia Cerebral Funcional, Espectroscopía, entre otras. Es imperativo conocer de las nuevas y futuras técnicas, para mejorar en la investigación de las Epilepsias.

3.- Pese a los avances en el diagnóstico y tratamiento médico y quirúrgico, no se logra aún revertir las cifras de alrededor de un 25-30% de epilepsias que no se controlan, y que constituyen las refractarias a diferentes tratamientos. Del porcentaje restante (alrededor del 70-75%), 37% tienen un control total temprano y quedan libres de crisis; 22% se demoran hasta ajustar tratamientos, pero se controlan bien y sin crisis; 16% fluctúa entre períodos bien controlados y períodos con recurrencia. Alrededor del 62% de ellas se controla con monoterapia; esto nos obliga a continuar la búsqueda de nuevas alternativas terapéuticas. En los últimos 5 años, han emergido nuevos fármacos antiepilépticos, cuyo uso clínico ha sido aprobado. Por ello, hemos dedicado un módulo a terapias con FAE en monoterapia, politerapia racional y también a nuevos fármacos emergentes (algunos ya disponibles en Chile). Algunas de estas drogas tienen nuevos

mecanismos de acción, pero en eficacia siguen siendo básicamente similares a los otros ya conocidos.

También existen otras alternativas terapéuticas, como inmunomoduladores, dieta cetogénica, y la administración de FAE por vía parenteral, siendo necesario conocer cuáles son los beneficios que aportan o su mejor indicación.

5.- Hemos dedicado un módulo orientado a las Epilepsias Refractarias, en especial a la Neuroestimulación, la variedad en el desarrollo de distintas técnicas y “targets” de estimulación, y cómo pueden actuar rápido cuando los métodos usuales no son aconsejables (imposibilidad de mapear el foco, presencia de múltiples focos epilépticos, compromiso de corteza elocuente, etc.). Así, juegan un rol importante en el manejo de las formas más severas y de difícil control de Epilepsias. Hay varios ejemplos (el más conocido por todos la Neuroestimulación del Vago), pero cabe mencionar los nuevos, como por ejemplo: Estimulación Eléctrica del Núcleo Talámico Anterior, Estimulación de Córtex Cerebral, etc., así como la estimulación externa del nervio trigeminal (no invasiva). Todas ellas prometen ser alternativas de terapia útil. En el campo de la Neurocirugía, un ejemplo es la Cirugía no lesional.

6.- Hemos dedicado un espacio especial a un momento de diálogo afectuoso entre dos especialistas (Psiquiatra y Neurólogo) con experiencia, que inviten al auditorio a tener la oportunidad de pensar un tema que sin duda está presente en nuestros pacientes, con una mirada moderna del manejo terapéutico de la epilepsia y los Trastornos Psiquiátricos .

7.- Hemos dedicado el último módulo a la clínica, una vez conocidas las nuevas herramientas técnicas para el diagnóstico y manejo del paciente.

Una mirada moderna, en algunas de las afecciones clínicas que son de gran importancia para nuestro quehacer, por ejemplo: las Convulsiones Neonatales, que son las de mayor frecuencia de presentación comparadas con cualquier otro rango etario; también elegimos la Esclerosis tuberosa, como un modelo de Epilepsia Refractaria en que en sí se sintetizan las diversas alternativas de manejo; y por último, el Estado Epiléptico Superrefractario.

Para estas Jornadas, el espacio dedicado a la presentación de los trabajos libres de los diferentes Centros Académicos y privados es de suma importancia, y lo esperamos con muchas expectativas. Es el espacio real donde podemos saber en qué están los diferentes grupos de trabajo, y aprender y dialogar con ellos.

Estas Jornadas Invernales, que coinciden con el casi fin del otoño, las hemos querido revitalizar, poniendo en el escenario -a cargo de las distintas ponencias- al nuevo y joven estamento de la Epileptología: profesionales que trabajan en Santiago y en regiones, todos muy sólidos y motivados en los temas a desarrollar; y también jóvenes pero más experimentados Epileptólogos, Neurocirujanos y Psiquiatras dispuestos a trabajar en conjunto.

Pero en especial, queremos dedicar estas Jornadas a un verdadero peregrino en el camino de desarrollar la Epilepsia en Chile, el Dr. Marcelo Devilat, quien ha decidido remodelar su quehacer profesional y académico, pero sin duda siguiendo con este trabajo.

Bienvenidos...

Dra. Ledia Troncoso y Dra. Scarlet Witting, Presidentas XV Jornadas

PROGRAMA

Viernes 05 de Junio 2015

08.00-08.15 INTRODUCCIÓN.
Dra. Ledia Troncoso, Presidenta de las XV Jornadas.

MÓDULO I: EPILEPTOGÉNESIS: DESDE LA NEUROCIENCIA A LA CLÍNICA.

08.30-09.00 EPIGENÉTICA-OPTOGENÉTICA.
Dr. Andrés Barrios.

09.00-09.30 NUEVOS SÍNDROMES EPILÉPTICOS, NUEVOS GENES, CANALOPATÍAS.
Dr. Álvaro Retamales.

09.30-10.00 EN LA BÚSQUEDA ETIOLÓGICA: AFECCIONES HEREDOMETABÓLICAS Y GENÉTICAS CON EPILEPSIA COMO SÍNTOMA MARCADOR.
Dr. Felipe Castro.

10.00-10.30 Pausa-café

MÓDULO II: VISIÓN ACTUALIZADA EN EL ESTUDIO DE LAS EPILEPSIAS.

10.30-11.00 ELECTROFISIOLOGÍA.
Dr. Roberto Caraballo.

11.00-11.30 NEUROIMAGENOLOGÍA.
Dr. Salvador Camelio.

11.30-12.00 MESA REDONDA - MÓDULOS I-II.
Preside: Dr. Roberto Caraballo. Participan expositores de ambos módulos.

13.00-14.00 SIMPOSIO: NEUROESTIMULACIÓN
ESTIMULADOR DEL NERVIOS VAGO, ESTIMULADOR DE NÚCLEO ANTERIOR
TALÁMICO, HIPOTERMIA CEREBRAL, PERFUSIÓN DE DROGAS
LOCALIZADAS, ESTIMULACIÓN ÓPTICA CORTEX CEREBRAL.
Dra Loreto Ríos, Dr. Hernán Acevedo.

ALMUERZO ABBOTT.

14.00-15.30 PRESENTACIÓN DE PÓSTERS.
Dirigen: Dra. Maritza Carvajal, Dr. Enzo Rivera, Dra. Lilian Cuadra, Dra. Viviana Venegas.

MÓDULO III: MANEJO MODERNO DE LAS EPILEPSIAS.

15.30-16.00 MONOTERAPIA EN FÁRMACOS ANTIEPILÉPTICOS DE SEGUNDA GENERACIÓN.
Dra. Daniela Triviño

16.00-16.30 POLITERAPIA: FÁRMACOS ANTIEPILÉPTICOS Y USO RACIONAL.
Dra. Daniela Aguilera.

- 16.30-17.00** FÁRMACOS ANTIEPILÉPTICOS DE TERCERA GENERACIÓN: LACOSAMIDA, RUFINAMIDA, EZOGABINA, RETIGABINA, PERAMPANEL.
Dr. Roberto Carballo.
- 17.00-17.30** Pausa-Café
- 17.30-18.00** TERAPIA CON INMUNOMODULADORES.
Dr. Reinaldo Uribe.
- 18.00-18.30** REAL UTILIDAD DE ANTIEPILÉPTICOS VÍA PARENTERAL (ENDOVENOSO) VS VÍA ORAL/DIETA CETOGÉNICA.
Dr. Juan Luis Moya.
- 18.30-19.45** UNA MIRADA MODERNA DEL MANEJO TERAPÉUTICO DEL PACIENTE CON EPILEPSIA Y TRASTORNOS PSIQUIÁTRICOS.
Dr. Jaime Godoy / Dr. Fernando Ivanovic-Zuvcic.

Sábado 07 de Junio 2014

MÓDULO III (CONTINUACIÓN): CIRUGÍA DE LA EPILEPSIA.

- 09.00-09.30** ESTIMULACIÓN CEREBRAL PROFUNDA.
Dr. David Aguirre.
- 09.30-10.00** GAMMAKNIFE EN EPILEPSIA.
Dr. Claudio Lühr.
- 10.00-10.30** CIRUGÍA NO LESIONAL.
Dr. Christian Cantillano.
- 10.30-11.00** MESA REDONDA.
Preside: Dr. Arturo Zuleta. Participan: Dr. Manuel Campos, Dr. Claudio Lühr, Dr. Christian Cantillano, Dr. David Aguirre.

MÓDULO IV: UNA MIRADA MODERNA DESDE LA CLÍNICA.

- 11.00-11.30** CONVULSIONES NEONATALES: DIAGNÓSTICO Y MANEJO ACTUALIZADO.
Dra. Karla Henríquez.
- 11.30-12.00** ESCLEROSIS TUBEROSA: UN MODELO DE EPILEPSIA REFRACTARIA.
Dra. María Francisca López.
- 12.30-13.00** ESTADO EPILÉPTICO SÚPER-REFRACTARIO.
Dr. Cayetano Napolitano.
- 13.00-13.15** CIERRE Y ADELANTO XVI JORNADAS INVERNALES DE EPILEPSIA.
Comité Organizador XV Jornadas Invernales de Epilepsia.

La Sociedad de Epileptología de Chile agradece a los patrocinadores y a los profesores invitados su participación en este evento y les expresa el testimonio de su reconocimiento.

Patrocinan:

- Sociedad de Neurología, Psiquiatría y Neurocirugía (SONEPSYN)
- Sociedad de Psiquiatría y Neurología de la Infancia y Adolescencia (SOPNIA)
- Sociedad Chilena de Neurofisiología Clínica
- Universidad de Chile

Comité organizador XV Jornadas:

- Dra. Ledia Troncoso Azócar
- Dra. Scarlet Witting Enríquez
- Dra. Perla David Gálvez
- Dr. Marcelo Devilat Barros
- Dr. Cayetano Napolitano Norero
- Dr. Juan Luis Moya Vilches
- Dr. Fernando Ivanovic-Zuvic
- Dra. Carla Manterola Mordojovich

Directorio de la Sociedad de Epileptología de Chile.

Presidente: Dr. Cayetano Napolitano Norero

Vicepresidente: Dra. Daniela Triviño Urzúa

Secretario General: Dra. Carla Manterola Mordojovich

Tesorero: Dr. Juan Luis Moya Vilches

Directores: Dr. Marcelo Devilat Barros, Dra. Perla David Gálvez

Past President: Dr. Darío Ramírez Carvajal

La Sociedad de Epileptología de Chile invita a los asistentes a visitar los Stands de las firmas auspiciadoras, gracias a quienes estas XV Jornadas Invernales de Epilepsia han sido posibles.

Auspiciadores:

CFR Pharmaceuticals

Laboratorios Saval

Laboratorios Tecnofarma

Abbott Laboratories

GlaxoSmithKline

Laboratorios Rider

Bioscom Chile/ATI

Colaboración:

Médicos socios:	\$ 20.000
Médicos No Socios:	\$ 25.000
Otros profesionales:	\$ 16.000
Becados y técnicos:	\$ 7.000

XVI JORNADAS INVERNALES DE EPILEPSIA
Santiago de Chile, 3 y 4 de junio de 2016



RESÚMENES DE TRABAJOS

TÍTULOS DE TRABAJOS LIBRES

1. ACTIVIDAD EPILÉPTICA INTERICTAL EN NIÑOS CON TRASTORNOS DEL ESPECTRO AUTISTA.
2. CARACTERIZACIÓN DE PACIENTES CON SÍNDROME DE DOWN Y EPILEPSIA.
3. EPILEPSIAS MIOCLÓNICAS DE COMIENZO DESPUÉS DE LOS 10 AÑOS EN PACIENTES CON SÍNDROME DE DOWN.
4. CARACTERIZACIÓN CLÍNICA DE PACIENTES PEDIÁTRICOS CON EPILEPSIA DEL LÓBULO FRONTAL.
5. EXPERIENCIA DE REUNIONES CLÍNICAS DEL POLICLÍNICO DE EPILEPSIA REFRACTARIA.
6. EPILEPSIA REFRACTARIA EN SÍNDROME DE MUNCHAUSEN POR PODER (SPP).
7. ESTATUS EPILÉPTICO SÚPER-REFRACTARIO EN LA INFANCIA: SERIE DE 5 CASOS.
8. EXPERIENCIA EN CIRUGÍA DE EPILEPSIA PALIATIVA EN INSTITUTO DE NEUROCIRUGÍA ASENJO: ESTIMULADOR DE NERVIOS VAGO (VNS).
9. CARACTERIZACIÓN DE CAMBIOS EN CRISIS EPILÉPTICAS EN DOS NIÑOS CON DIAGNÓSTICO DE EPILEPSIA REFRACTARIA QUE RECIBEN CANNABINOIDES COMO TRATAMIENTO COMPASIVO.
10. SÍNDROME DE LENNOX-GASTAUT: DESCRIPCIÓN CLÍNICA Y ELECTROENCEFALOGRÁFICA DE 6 PACIENTES.
11. PSICOSIS POR RETIRO DE ÁCIDO VALPROICO EN UNA JOVEN SECUELA DE ENCEFALITIS HERPÉTICA.
12. CARACTERIZACIÓN CLÍNICO-ELECTROENCEFALOGRÁFICA DE PACIENTES DERIVADOS DESDE UNIDADES DE NEONATOLOGÍA, ENTRE LOS AÑOS 2011-2014, A LA UNIDAD DE ELECTROENCEFALOGRAFÍA DEL HOSPITAL DE NIÑOS DR. EXEQUIEL GONZÁLEZ CORTÉS.
13. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS EN PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE SÍNDROME DE PANAYIOTOPOULOS.
14. TRATAMIENTO EN PACIENTES CON SÍNDROME DE WEST DURANTE 2013- 2014 EN EL HOSPITAL LUIS CALVO MACKENNA.
15. USO DE EXTRACTO ORAL DE CANNABIS COMO INDICACIÓN NO MÉDICA EN PACIENTES CON EPILEPSIA REFRACTARIA.

ACTIVIDAD EPILÉPTICA INTERICTAL EN NIÑOS CON TRASTORNO DEL ESPECTRO AUTISTA

Claudia López G., Alejandra Méndez F., Manuel Nájera F, Scarlett Witting, Carla Rojas H.,
Ledia Troncoso, Mónica Troncoso Sch.
Servicio de Neuropsiquiatría Hospital San Borja Arriarán.

Introducción:

La actividad epileptiforme interictal (AEI) en pacientes con trastorno del espectro autista (TEA) ha sido reportada en algunos estudios en hasta un 90%. El impacto que esta actividad epiléptica tiene sobre la cognición, conducta y comorbilidad neuropsiquiátrica, así como la indicación de tratamiento farmacológico, en la actualidad es materia de discusión.

Objetivo:

Describir características clínicas de pacientes con TEA con AEI y compararlos con pacientes con TEA sin AEI.

Materiales y métodos:

Estudio descriptivo retrospectivo. Revisión de antecedentes en 133 pacientes con TEA controlados en el policlínico de Neuropsiquiatría del Hospital San Borja Arriarán. Los datos fueron analizados con el programa SPSS v19. Se calculó Chi cuadrado para evaluación de significancia estadística en análisis bivariados para variables categóricas y Anova para las variables continuas.

Resultados:

N=133, 119 (89,5%) hombres, edad promedio 9,9 años. El 15,8% presentó AEI y el 4,5% presentó crisis epilépticas. La edad promedio de adquisición de primeras palabras para ambos grupos fue de 18 meses. Sin embargo la edad promedio de adquisición de las primeras frases en los TEA con AEI fue de 33 meses vs 27 meses sin AEI ($p=0,22$). La AEI más prevalente fue la AEI focal (80%), la localización frontal fue la más frecuente. El 71% recibe tratamiento con anticonvulsivantes. El 52,3 % de niños con TEA con AEI asisten a escuela especial vs 47% de TEA sin AEI. El 45% del total de pacientes tiene psicometría. El 50% de los pacientes con AEI presentaron DI leve vs 22% en el grupo sin AEI ($p=0,4$). La comorbilidad más frecuente fue el TDAH. EL 23,4% del grupo sin AEI no tienen ninguna comorbilidad vs el 9,5% en el grupo con AEI ($p=0,3$).

Conclusiones:

En el grupo estudiado los niños con TEA con AEI tienen más probabilidad de presentar comorbilidad en el ámbito conductual así como menor desempeño en las pruebas psicométricas. Se requiere realizar en un futuro próximo un estudio multicéntrico que nos permita responder con mayor exactitud a nuestras interrogantes.

CARACTERIZACIÓN DE PACIENTES CON SÍNDROME DE DOWN Y EPILEPSIA

Carolina Muñoz C.¹, Ma. Fernanda Cordero M.¹, Gloria Escribano R.²

(1)Servicio Neurología Infantil. Hospital Exequiel González Cortés (HEGC).

(2)Unidad Genética. Hospital Exequiel González Cortés.

Introducción:

El Síndrome de Down (SD) es la cromosomopatía y causa de discapacidad intelectual más frecuente. Su incidencia internacional es 1/700 RN vivos y en Chile 1/500. Se asocia a numerosas comorbilidades. La prevalencia de epilepsia en SD varía de 1%-13%, con una media de 5%, mayor que la población general, lo que se asociaría a anomalías estructurales cerebrales principalmente. El inicio de la epilepsia es edad dependiente, generalmente en el primer año de vida. Los tipos de crisis mayormente encontradas son focales simples, complejas y tónico clónicas generalizadas. El Síndrome Epiléptico más frecuente es el Síndrome de West. Se describen varias anomalías al electroencefalograma (EEG), sin un patrón específico.

Objetivo:

Caracterizar a los pacientes con Síndrome de Down que presenten Epilepsia como comorbilidad.

Metodología:

Estudio retrospectivo, analítico, de pacientes con SD y Epilepsia, controlados en policlínico de neurología y genética del HEGC. Desde Enero 2009 a Diciembre 2014. Previa aprobación comité ético y científico.

Resultados:

Se obtuvieron 241 pacientes con SD, se excluyeron 43 fichas por estar incompletas, extraviadas o con atenciones en otro centro, incluyéndose en nuestro análisis 198 pacientes con SD. Un 53% fueron mujeres(n=105). Edad promedio 7 años (rango 0 a 22 años). La comorbilidad más frecuente fueron las cardiopatías 82%(n=162).

Presentaron Epilepsia 5%(n=9) de los analizados y 3%(n=6) fueron mujeres. Edad promedio al diagnosticar Epilepsia fue de 2 años(rango 0 a 7 años). Tipo de crisis más frecuentes fueron las focales 66%(n=6), focales complejas 44%(n=4), seguidas de generalizadas tónico clónicas 33%(n=3) y 1 paciente presentó espasmos. El EEG mostró con mayor frecuencia actividad de base normal con actividad epileptiforme focal en 33%(n=3). El tratamiento más utilizado fue Ácido Valproico en 44%(n=4), con buena respuesta.

Conclusión:

El SD presenta asociación a Epilepsia, en un porcentaje bajo, que se presenta con mayor frecuencia en lactantes, asociado a crisis focales principalmente, sin un patrón EEG patognomónico y con una buena respuesta a tratamiento. Nuestros datos concuerdan con experiencia en estudios internacionales.

EPILEPSIAS MIOCLÓNICAS DE COMIENZO DESPUES DE LOS 10 AÑOS EN PACIENTES CON SÍNDROME DE DOWN

Darío Ramírez.
Hospital del Salvador.

Objetivos:

1. Analizar las epilepsias mioclónicas de pacientes con síndrome de Down en quienes las crisis comenzaron despues de los 10 años de edad.
2. Comparar estas epilepsias con las de pacientes del mismo grupo etario en pacientes no - down.

Material y métodos:

Análisis de tres casos clínicos.

Resultados:

En uno de los pacientes (mujer) la epilepsia comenzó a los 41 años de edad y parece corresponder a un síndrome de Genton, consistente en una epilepsia mioclónica de inicio tardío, progresiva asociada a demencia (LOMEDS).

En los otros dos casos (un hombre y una mujer) la epilepsia comenzó a los 11 años y a los 18 años respectivamente, es decir, dentro de la banda de edades de comienzo habitual de la epilepsia mioclónica juvenil. Sin embargo, en ambos casos la enfermedad mostró importantes diferencias con las epilepsias idiopáticas: 1. gran refractariedad al tratamiento, con agravación progresiva y pérdida de eficacia de sucesivos esquemas terapéuticos.. 2. asociación de crisis que no son propias de la EMJ. 3. deterioro cognitivo y comportamental progresivos. 4. Aparición de crisis reflejas (gatilladas por hasta 3 mecanismos diferentes en el paciente más joven).

Los tres pacientes presentaron además respuestas extremadamente atípicas a medicamentos: 1. encefalopatía por ácido valproico, en dos pacientes (no descrita previamente en pacientes de este grupo etario con síndrome de Down). 2. Psicosis por lamotrigina (un caso, no descrita previamente en estos pacientes). 3. Encefalopatía por niveles plasmáticos tóxicos de fenobarbital bajo dosis media del medicamento en una paciente.

Conclusión:

Las epilepsias mioclónicas que comienzan despues de los 10 años en pacientes con síndrome de Down son mucho más refractarias que las epilepsias idiopáticas, se agravan progresivamente, se asocian a deterioro cognitivo, tienen alta tendencia a respuestas atípicas a medicamentos y pueden incluir crisis reflejas. Las particularidades de las epilepsias mioclónicas en pacientes con síndrome de Down son probablemente consecuencia de las anomalías genéticas propias de la trisomía 21.

CARACTERIZACIÓN CLÍNICA DE PACIENTES PEDIÁTRICOS CON EPILEPSIA DEL LÓBULO FRONTAL

Scarlet Witting, Verónica Sáez, César Mateluna, Carla Rojas, Alejandra Hernández, Mónica Troncoso, Ledia Troncoso.
Hospital Clínico San Borja Arriarán. Universidad de Chile, Campus Centro.

Introducción:

Las epilepsias del lóbulo frontal son frecuentes dentro de la práctica clínica habitual, sus manifestaciones clínicas y semiológicas en niños son variadas, lo que las hacen ser un desafío en su detección y posterior manejo.

Objetivos:

Describir y caracterizar aspectos demográficos, clínicos, electroencefalográficos y de tratamiento en pacientes pediátricos con epilepsia del lóbulo frontal.

Método:

Se detectaron pacientes entre 0 y 18 años de edad que se controlan en policlínico de neurología infantil del Hospital San Borja Arriarán con diagnóstico de epilepsia del lóbulo frontal, se revisaron los registros clínicos y resultados de exámenes además de la terapia realizada.

Resultados:

Se pesquisaron 22 pacientes con diagnóstico de epilepsia del lóbulo frontal. De ellos 18 fueron hombres y 4 mujeres. Sólo 1 paciente presentó antecedentes de crisis febriles, 2 tenían familiares en primer grado con diagnóstico previo de epilepsia. La edad de inicio de crisis fue entre 1 año 11 meses y los 15 años 10 meses. 10 % de los pacientes presentaron crisis clínicas con características focales simples, 55% de los niños presentaban crisis focales secundariamente generalizadas y 35% de los pacientes crisis de características generalizadas. En el electroencefalograma el foco era bilateral en 16 pacientes. En 2 pacientes se encontraron alteraciones en la neuroimagen. 11 pacientes se encontraban en monoterapia (todos ellos con ácido valproico), 4 pacientes con 2 antiepilépticos y 3 pacientes con 3 o más antiepilépticos. 3 pacientes evolucionaron hacia la refractariedad. En 57% de los pacientes su último electroencefalograma era normal. 4 pacientes presentaban concomitantemente trastorno por déficit atencional y 1 con trastorno del espectro autista.

Conclusiones:

En nuestra serie de pacientes pediátricos con epilepsia del lóbulo frontal existe preponderancia del sexo masculino, presentaron diversos tipos de crisis siendo la clínica heterogénea, baja asociación a alteraciones en neuroimágenes. En la mayoría de nuestros pacientes las crisis fueron controladas con 1 ó 2 fármacos, con baja evolución a la refractariedad.

EXPERIENCIA DE REUNIONES CLÍNICAS DEL POLICLÍNICO DE EPILEPSIA REFRACTARIA

Andrés Lozano, Claudia Barassi, Marisol Avendaño, Maritza Carvajal.
Hospital Exequiel González Cortés.

Introducción:

La ILAE define epilepsia resistente a fármacos (ERF), Refractaria o Intratable como la falla de 2 intentos de esquemas de fármacos antiepilépticos (FAE) adecuados, bien tolerados, escogidos y usados apropiadamente para lograr la ausencia sostenida de crisis.

Objetivo:

Definir características epidemiológicas de pacientes del policlínico de epilepsia refractaria.

Materiales y Métodos:

Estudio descriptivo retrospectivo. Se escogieron 20 de los 48 pacientes del programa de epilepsia refractaria, realizando revisión de cada caso en reunión clínica desde noviembre del 2013 hasta febrero 2015. Se analizaron 27 variables con programa STATA 11.0.

Resultados:

Edad promedio fue 9 años, relación hombre: mujer de 1:1. En 70% de los pacientes las crisis epilépticas iniciaron durante el primer año de vida. Según clasificación de la ILAE el tipo más común de crisis (evaluando crisis predominante en cada paciente) fue focal motora con alteración de conciencia en 80%, espasmos epilépticos en 15% y crisis generalizadas tónicas 5%. En cuanto a etiología, 40% fue clasificada como de origen desconocido, 30% como de origen estructural/metabólico y 30% de origen genético. En periodo de mejor control (mínimo número de crisis por paciente en un mes), 60% estuvo sin crisis, 25% entre 1 y 7 crisis y 10% entre 8 y 14 crisis. En evaluaciones psicométricas: los menores de 5 años, 15%, presentaron RDSM severo, un 25% presentaba DI profunda, 15% DI severa, 15% DI moderada, 15% DI leve y 15% CI limítrofe. De los resultados del primer EEG realizado, 25% fue normal; al analizar tipo de actividad epileptiforme del último EEG realizado, 50% presentó actividad focal, seguido de 35% con actividad multifocal y 15% con actividad generalizada.

Conclusiones:

Destaca en este estudio que todos los pacientes tenían algún grado de compromiso cognitivo. Adicionalmente la concordancia entre la descripción clínica del patrón de crisis predominante, focal motor con alteración de la conciencia, y los hallazgos más comunes en el EEG control consistentes en actividad focal y multifocal.

EPILEPSIA REFRACTARIA EN SÍNDROME DE MÜNCHAUSEN POR PODER (SMPP)

Ana María Torres, Myriam Lizana, Juan Enrique González, Maritza Carvajal.
Hospital de Niños Dr. Exequiel González Cortés.

Introducción:

Es motivo de preocupación mundial y local la difícil resolución de la epilepsia refractaria, causante de deterioro cognitivo progresivo, graves daños en calidad de vida al paciente y familias. En Chile existen 51.000 personas con diagnóstico de epilepsia refractaria, constituyendo el 30 % del total de pacientes diagnosticados con epilepsia. Con 16.500.000 habitantes, cada año habría en Chile alrededor de 2.096 diagnosticados con epilepsia refractaria (Medichi 2013).

Van Gaal (2012) reporta el caso de un niño de seis meses que presenta crisis epilépticas resistentes a tratamiento con fármacos, que es calificado como Síndrome de Münchausen por Poder (SMPP). Van Gaal refiere que este cuadro se encuentra subdiagnosticado.

Objetivos:

Describir, mediante un caso clínico, características evaluativas de un paciente portador de epilepsia refractaria.

Detallar las coincidencias de la evidencia, con síndrome de Münchausen

Material y método:

Investigación bajo el paradigma cualitativo, de tipo exploratorio descriptivo, con metodología de estudio de caso. Se aplica el método de co-entrevista Fonoaudiológica y psicológica, no estructurada, a la madre del paciente, y revisión de ficha clínica.

Resultados:

En base a los antecedentes recopilados desde la madre y el grupo familiar, así como las características de enfermedad del paciente y de acuerdo con la revisión de la literatura y las coincidencias descriptivas, concluimos en la urgente necesidad de descartar la posibilidad de estar bajo la presencia de Síndrome de Münchhausen por poder.

Conclusiones:

La revisión de la literatura acerca de 35 casos diagnosticados con Síndrome de Münchhausen por Poder, realizada por Catalina et al. 1997, establece una serie de características de riesgo; Casado, en 1997, muestra 10 señales de alerta para SMPP, de las cuales nuestro caso clínico coincide en 7 de ellas. Fernández-Jaén (1998) señala al SMPP como un proceso que debe ser incluido en el diagnóstico diferencial de la epilepsia refractaria al tratamiento médico, conclusión con la cual coincidimos.

ESTATUS EPILÉPTICO SUPER-REFRACTARIO EN LA INFANCIA: SERIE DE 5 CASOS

Jonathan Velásquez, Verónica Opazo, Juan Moya, Marcelo Devilat.
Centro de Epilepsia Infantil. Servicio de Neurología y Psiquiatría.
Hospital de Niños Dr. Luis Calvo Mackenna, Universidad de Chile.

Introducción:

El estatus epiléptico es la emergencia neurológica más común en niños. En ocasiones es refractario, requiriendo uso de anestésicos. Shorvon definió "estatus epiléptico súper-refractario" (EESR) como aquel estatus epiléptico que continúa por 24 horas o más luego de iniciada terapia anestésica, incluyendo aquéllos que recurren tras su disminución/suspensión. La descripción de casos de EESR en el periodo neonatal y de lactantes es limitada en la literatura.

Objetivos:

Describir la clínica, manejo y evolución de 5 casos de EESR hospitalizados en las Unidades de Cuidados Intensivos de nuestro hospital.

Métodos:

Revisión de fichas de pacientes con EESR hospitalizados entre los años 2013-2014.

Resultados:

Se reclutaron 5 pacientes, todos varones, edad promedio actual de quienes viven: 11 meses (rango 6-15 m). Todos fueron hijos de padres sanos, no consanguíneos. Uno fue prematuro de 32 semanas y requirió reanimación cardiopulmonar; otro presentó cardiopatía cianótica. 4 presentaron crisis epilépticas antes del mes de vida y el 5to casi a los 3 meses. Todos requirieron manejo anestésico (midazolam en infusión continua). Dos mostraron patrones electroencefalográficos de estallido-supresión y actividad multifocal, y el resto, alteraciones multifocales. Los estudios metabólicos iniciales resultaron negativos y la prueba de piridoxina negativa. La TC de dos de los niños mostró signos de encefalopatía hipóxico-isquémica, uno presentó polimicrogiria en RNM y el resto RNM normal. De los pacientes con TC/RNM normal, uno mostró hipermetabolismo ictal al PET-SCAN; se sospechó canalopatía, sin estudio genético hasta la fecha. Los dos primeros murieron producto de las crisis a los 2 meses, el tercero mantiene un cuadro encefalopático y los otros dos viven con secuelas graves.

Conclusiones:

El EESR en la infancia tiene elevada morbimortalidad en la serie descrita. La severidad del cuadro parece independiente de la etiología, que fue variada en nuestra serie. En el grupo etario descrito predominan las causas sintomáticas. El cuadro fue más frecuente en el periodo neonatal, lo que pudiera entregar claves sobre la severidad evolutiva.

EXPERIENCIA EN CIRUGÍA DE EPILEPSIA PALIATIVA EN INSTITUTO DE NEUROCIRUGÍA ASENJO: ESTIMULADOR DE NERVIOS VAGO (VNS)

Hernán Acevedo, Osvaldo Olivares, Bárbara Garcés, Lientur Taha, Viviana Venegas.
Instituto de Neurocirugía Asenjo, Santiago de Chile.

Introducción:

En el Instituto de Neurocirugía Asenjo, se desarrolla actualmente el programa de cirugía de epilepsia, tanto en el equipo adulto como de pediatría, siendo este último de una vasta trayectoria. Dentro de las opciones neuroquirúrgicas de carácter paliativo, tenemos principalmente la callosotomía y el estimulador de nervio vago.

Objetivo:

Describir respuesta clínica en pacientes sometidos a tratamiento quirúrgico con estimulador de nervio vago.

Métodos:

Este trabajo presenta parte de nuestros resultados iniciales, dentro del periodo comprendido entre los años 2012 al 2014, de pacientes evaluados bajo protocolo y sometidos a cirugía con estimulador vagal.

Resultados:

Se analizaron resultados de 17 pacientes. Promedio de edad de 19.8 años (rango de 6 a 41 años), seguimiento promedio de 16.2 meses (rango de 5 a 34 meses). Los resultados de control de crisis >70% se obtuvieron en 7 pacientes; >50% y <70% en 6 casos; control inadecuado o mayor número de crisis en 4 pacientes.

Conclusiones:

Este es el primer informe de resultados en cirugía de epilepsia con el uso de estimulador vagal de nuestro equipo. La experiencia actual, obtenida con esta técnica, esperamos sea aporte para el crecimiento global del tema de epilepsia refractaria, principalmente en nuestro sistema público.

CARACTERIZACIÓN DE CAMBIOS EN CRISIS EPILÉPTICAS EN DOS NIÑOS CON DIAGNOSTICO DE EPILEPSIA REFRACTARIA QUE RECIBEN CANNABINOIDES COMO TRATAMIENTO COMPASIVO

Carla Manterola M., Juan Luis Moya V., Marcelo Devilat B.
Centro de Epilepsia Infantil. Servicio de Neurología y Psiquiatría.
Hospital Luis Calvo Mackenna.

Introducción:

Las epilepsias refractarias se definen como epilepsias tratadas con al menos dos antiepilépticos, bien indicados y a dosis recomendadas, que continúan con crisis en un lapso de 6 meses. Constituyen una patología a la que la medicina tradicional no ha logrado dar respuesta satisfactoria, implicando un enorme sufrimiento a quienes la padecen y sus familias. En la búsqueda de respuestas, el uso de cannabinoides ha surgido como alternativa de manejo. Existe evidencia en modelos epileptogénicos animales que muestra efectos anticonvulsivantes de los cannabinoides. Adicionalmente, pequeños estudios en humanos han mostrado una disminución de la frecuencia de crisis. La evidencia científica disponible es escasa, por lo que resulta fundamental objetivar el rol de los cannabinoides en epilepsia refractaria.

Objetivos:

Caracterizar los cambios en la frecuencia de los diferentes tipos de crisis epilépticas en dos pacientes con diagnóstico de epilepsia refractaria (pacientes en control por autor MD), cuyos padres han decidido utilizar -bajo su propia iniciativa y responsabilidad- cannabinoides como tratamiento compasivo.

Métodos:

Se caracterizó la frecuencia de diferentes tipos de crisis epilépticas a través de calendarios de crisis. En éstos, los padres registraron la frecuencia diaria de los diferentes tipos de crisis epilépticas. Se comparó la frecuencia de crisis previa al inicio y luego de (al menos) 4 meses de recibir tratamiento compasivo con cannabinoides.

Resultados:

Ambos pacientes muestran una importante disminución en la frecuencia diaria de crisis tónicas y tónico-clónicas generalizadas (79 y 80%), sin embargo no muestran diferencias en la frecuencia de crisis mioclónicas ni focales.

Conclusiones:

Los cannabinoides tendrían un probable rol en la disminución de ciertos tipos de crisis en pacientes con diagnóstico de epilepsia refractaria. Resulta indispensable poder obtener mayor información sobre la evolución, interacciones farmacológicas, cambios electrofisiológicos y principalmente, cambios en la calidad de vida de los pacientes que reciben cannabinoides como terapia compasiva para el manejo de la epilepsia refractaria.

SÍNDROME DE LENNOX-GASTAUT: DESCRIPCIÓN CLÍNICA Y ELECTROENCEFALOGRÁFICA DE 6 PACIENTES

Carolina Urbina, Juan Luis Moya, Marcelo Devilat.
Centro de Epilepsia Infantil. Servicio de Neurología y Psiquiatría.
Hospital Luis Calvo Mackenna. Universidad de Chile.

Introducción:

El Síndrome de Lennox-Gastaut (SLG) es una encefalopatía epiléptica severa, caracterizada por la tríada de: crisis epilépticas múltiples y resistentes, deterioro cognitivo y patrón electroencefalográfico característico. La respuesta a tratamiento es escasa y presenta mal pronóstico.

Objetivos:

Describir características clínicas y electroencefalográficas de pacientes con SLG, controlados en nuestro servicio.

Métodos:

Se realizó un estudio retrospectivo, analizando fichas de 6 pacientes de nuestro servicio, con diagnóstico de SLG entre 1999-2015. La mayoría de los pacientes fueron controlados por uno de los autores (MD). Se consignaron: edad de presentación, etiología, estatus cognitivo, características de la epilepsia y terapia utilizada.

Resultados:

Se incluyeron 4 hombres y 2 mujeres. La media de edad al inicio del cuadro fue 4,9 años (rango: 5 meses-14 años). El 100% de los pacientes tuvo etiología conocida (esclerosis tuberosa en 1 paciente, encefalopatía hipóxico-isquémica en 2, meningitis postnatal en 2, y 1 encefalitis herpética). El 100% tuvo discapacidad intelectual (severa en 5 de 6, y moderada en 1). Uno de 6 pacientes tenía antecedente de Síndrome de West.

El número de crisis promedio fue 130 episodios al mes (rango: 56-300). Las crisis predominantes fueron tónicas y parciales complejas (3 y 3 pacientes, respectivamente). Otras crisis descritas fueron: parcial motora, tónico-clónicas generalizadas, atónicas y mioclónicas. El 100% de EEG presentaron espiga-onda lenta a menos de 2 cps. El promedio de fármacos utilizados por paciente fue 5 (rango 4-6). El más utilizado fue Ácido Valproico (6 de 6), seguido de Clobazam/Fenobarbital (5 de 6). Un paciente recibió dieta cetogénica con respuesta parcial, disminuyendo en 50% sus crisis atónicas. Todos persistieron con crisis frecuentes.

Conclusiones:

Las características de esta serie confirman lo reportado en la literatura, destacando el origen sintomático, severo déficit cognitivo, la alta frecuencia de crisis y refractariedad a fármacos. Debe considerarse el beneficio de alternativas no farmacológicas (dieta cetogénica, callosotomía), a fin de mejorar la calidad de vida de los pacientes y sus familias.

PSICOSIS POR RETIRO DE ÁCIDO VALPROICO EN UNA JOVEN SECUELADE DE ENCEFALITIS HERPÉTICA

Darío Ramírez.
Universidad Andrés Bello.

Objetivo:

Presentar un caso excepcional de psicosis provocada por retiro de ácido valproico y reversible luego de su sustitución.

Material y método:

Presentación de caso clínico.

Resultados:

Consulta en agosto 2014, a los 19 años de edad, derivada por psicosis aparecida luego de ajuste medicamentoso. Sufre de un retardo mental moderado y de una epilepsia secundaria a encefalitis herpética, inicialmente muy grave – pero que luego fue controlada con ácido valproico (última crisis convulsiva segura: hacen 5 o 6 años). Dado el desarrollo de temblor, sobrepeso por hiperfagia y caída del pelo, en contexto de ovario poliquístico, su tratante indicó suspender el ácido valproico (marzo 2014), con aparición de un trastorno de pánico. Presentó además crisis (se queda mirando fijo, con ahogos) interpretadas como epilépticas, por lo cual se indica topiramato en dosis de 200 mg/día. Desarrolló progresivamente una psicosis, con alucinaciones (veía fuego en la casa) y delirio paranoideo (culpaba a su ex pololo de haber incendiado la casa, comportamiento aterrorizado, pasó días sin dormir, adivinaba presencias irreales).

Evaluada por dos equipos psiquiátricos universitarios diferentes (hospitalización): descartaron “enfermedad psiquiátrica”. EEG (2 registros): actividad de base mal modulada, pero sin anomalías seguras. RM: extensa secuela parenquimatosa temporo-insular derecha, de aspecto crónico.

Tratamiento en curso: valproato 2500 mg (restituido por médico que la deriva), clobazam 10 mg, topiramato 200 mg x 2; quetiapina 400 mg; piracetam 2400 mg. Sigue con crisis de pánico.

Se retiran sucesivamente piracetam y topiramato, mientras se aumenta el clobazam. Se reduce la dosis de valproato a 750 mg/día por hiperamonemia en 41 $\mu\text{mol/l}$ (9 – 30) y se aumenta la dosis de quetiapina a 400 mg. Paralelamente se introduce lamotrigina en dosis crecientes y se aumenta clobazam a 20 mg x día.

Con buena respuesta transitoria, luego presenta recaída con reaparición de la psicosis. Mejora francamente luego de volver AVP a 1500 mgrs. Descompensaciones ulteriores se corrigen aumentando de nuevo AVP a 2250. Se postula finalmente un efecto psicotizante mixto por suspensión de ácido valproico y por lamotrigina, y se indica suspender este último medicamento.

Conclusión:

La suspensión del ácido valproico puede inducir psicosis en pacientes con daño cerebral.

CARACTERIZACIÓN CLÍNICO- ELECTROENCEFALOGRÁFICA DE PACIENTES DERIVADOS DESDE UNIDADES DE NEONATOLOGÍA, ENTRE LOS AÑOS 2011-2014, A LA UNIDAD DE ELECTROENCEFALOGRAFÍA DEL HOSPITAL DE NIÑOS DR. EXEQUIEL GONZÁLEZ CORTÉS

M. Paz Acevedo, Ximena Pradenas, Constanza Sfeir, Maritza Carvajal, Raquel Gaete.
Unidad de Electroencefalografía, Hospital Exequiel González Cortés.

Introducción:

El período neonatal es vulnerable a múltiples noxas que pueden producir una disfunción del SNC, manifestándose como crisis neonatales y alteraciones del registro electroencefalográfico. El registro electroencefalográfico neonatal (EEG) es un método objetivo que explora la integridad funcional de la corteza cerebral inmadura. Este método permite diferenciar disfunciones cerebrales focales o difusas, las cuales pueden sugerir la presencia de encefalopatía, su severidad y otorgar valor pronóstico a largo plazo.

Objetivo:

Determinar las características clínicas y electroencefalográficas interictales de pacientes derivados desde Unidades de Neonatología a la Unidad de Electroencefalografía HEGC.

Material y Método:

Estudio descriptivo retrospectivo. Pacientes derivados desde servicios de neonatología. Se realizaron 4000 registros entre enero 2011 y diciembre 2014. Se selecciona el primer EEG realizado a cada paciente, se analiza con los datos clínicos adjuntos. Se realiza base de datos según alteraciones del EEG, edad gestacional, sexo, diagnóstico de derivación, tratamiento.

Resultados:

N=160. Género masculino: 53,1%. RNPT < 32 semanas: 20.6% (33), RNPT 32-37 semanas: 28% (45), RN > o igual a 38 semanas: 51.3% (82). Diagnósticos de derivación: crisis neonatales (73), asfixia neonatal (70), E.H.I (35), Sd. Apneico (32), Sd. Hipotónico (22), HIV (11), Malformaciones SNC (6), Sd. dismórfico (6), Hidrocefalia (5), H.P.V (5), otros (7). Uso de FAE: 38% (FNB 34.4%, FNB + FNT 3.1%, FNB + LVT 0.6%). EEG con resultado normal 45.6%. EEG con actividad de base anormal y actividad epileptiforme 10.6% (3.1 % focal, 7.5% multifocal), Actividad de base anormal, sin actividad epileptiforme 9.4%. Actividad de base normal con actividad epileptiforme 31.9% (26.87% focal, 5% multifocal), Estallido de supresión 2.5%.

Conclusiones:

La mayoría de los pacientes fueron RNT. Se pesquisaron alteraciones EEG en 54,4% de los casos. Se concluye la relevancia del EEG como método accesible, económico, no invasivo y de alta utilidad como complemento diagnóstico y factor pronóstico. Es destacable la utilidad del seguimiento electroencefalográfico seriado en determinados casos.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS EN PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE SÍNDROME DE PANAYIOTOPOULOS

Cristian Cuitiño, Jonathan Velásquez, Verónica Opazo, Juan Moya.
Centro de Epilepsia Infantil. Servicio Neurología y Psiquiatría.
Hospital Dr. Luis Calvo Mackenna.

Introducción:

El Síndrome de Panayiotopoulos (SP) es una epilepsia focal idiopática, de localización occipital e inicio en etapa preescolar (cronodependiente). Se caracteriza por la presencia de crisis epilépticas con síntomas autonómicos (lo más frecuente son vómitos) y crisis parciales motoras, que se producen mayoritariamente en el sueño. La edad de presentación promedio es 4-5 años, asociando examen neurológico, desarrollo psicomotor y estudio de neuroimagen normales. El electroencefalograma (EEG) es característico, con espigas occipitales que se activan con el cierre ocular y en el sueño.

Objetivos:

Describir características clínicas de las crisis epilépticas y actividad electroencefalográfica en pacientes con diagnóstico de SP, tratamientos usados y evolución posterior.

Material y Método:

Revisión de fichas clínicas de pacientes registrados con diagnóstico de epilepsia occipital, atendidos en el servicio de neurología del Hospital Dr. Luis Calvo Mackenna entre enero 2002 y diciembre 2014. Se incluyeron niños con diagnóstico definitivo de SP. Se realizó observación retrospectiva y sistematización de datos respecto de 6 pacientes con este diagnóstico.

Resultados:

De 6 pacientes, 2 son hombres y 4 mujeres, con rango de edad entre 1 y 5 años de edad (promedio: 33,8 meses). Todos los pacientes presentaron sintomatología autonómica durante las crisis epilépticas, el 100% presentó vómitos; en dos casos la clínica fue parcial motora. 2 de 6 pacientes debutaron con status motor focal. Todos presentaban examen neurológico normal. Los EEG presentaron actividad epileptiforme occipital, describiéndose espigas en regiones posteriores en 5 casos; 1 niño presentó sharp-waves occipitales. Todos los pacientes fueron tratados con carbamazepina o ácido valproico en igual proporción, evolucionando sin crisis. Un paciente recayó, al suspender tratamiento. Ninguno de los pacientes evolucionó de forma atípica.

Conclusiones:

La presentación clínica en nuestra serie (edad, sintomatología autonómica, examen neurológico y características EEG) fue concordante con el diagnóstico; la presentación con status motor focal parece ser mayor a lo descrito en la literatura (en que predomina status autonómico). Todos los pacientes se trataron farmacológicamente, con evolución favorable.

TRATAMIENTO EN PACIENTES CON SINDROME DE WEST DURANTE 2013- 2014 EN EL HOSPITAL LUIS CALVO MACKENNA

Dra. Verónica Opazo, Dr. Jonathan Velásquez, Dra. Paulina Opazo, Dr. Juan Moya, Dr. Bolívar Valenzuela.
Facultad de Medicina Universidad de Chile.
Servicio de Neurología y Psiquiatría. Hospital de Niños Dr. Luis Calvo Mackenna.

Introducción:

El Síndrome de West (SW) es una encefalopatía epiléptica edad-específica (prevalencia 1:2000 lactantes), caracterizada por espasmos infantiles, retraso en desarrollo psicomotor e hipsarritmia. Hipsarritmia e Hipsarritmia modificada se presentan en 66% de los casos, y paroxismos de hipsarritmias en 32% (Altunel, 2015).

ACTH y Vigabatrina son las terapias de elección, siendo preferida esta última en pacientes con Esclerosis Tuberosa. La recaída en SW se define como reaparición de espasmos/hipsarritmia después de al menos un mes de completada la terapia. La persistencia de hipsarritmia empeora el pronóstico funcional. Los principales factores pronósticos en SW son la etiología y la precocidad de tratamiento.

Objetivos:

Describir una serie de casos de pacientes con SW, tratados durante los años 2013 y 2014 en el Hospital Luis Calvo Mackenna, a través de análisis retrospectivo, con énfasis en patrón electroencefalográfico y evolución electro-clínica.

Métodos:

Revisión de historia clínica, exámenes complementarios y sistematización de datos de pacientes con SW durante el tratamiento y seguimiento inmediato (1-6 meses).

Resultados:

Se reclutaron 6 pacientes con diagnóstico de SW (hipsarritmia clásica o Modificada), promedio de edad 11,1 meses (rango: 5-34 meses), 4 varones y 2 mujeres. Cuatro presentaron causa identificable (Encefalopatía Hipóxico Isquémica en 3, Síndrome de Down en 1), mientras dos SW fueron probablemente sintomáticos (sospecha de enfermedad mitocondrial en 1 paciente)

Se administró tratamiento según pautas hospitalarias, realizándose control ambulatorio después del primer mes. En 5 pacientes se administró ACTH, de los cuales sólo uno requirió Vigabatrina. En sólo 1 paciente se escogió Vigabatrina como primer fármaco por cursar con neumonía viral.

Sólo una paciente presentó recaída electroencefalográfica, con patrón de hipsarritmia modificada.

Conclusiones:

En esta serie, el tratamiento aplicado parece ser eficaz en SW, faltando tiempo mayor de seguimiento. Destaca como principal etiología la encefalopatía hipóxico isquémica en la mitad de los casos. Sólo una paciente presentó recaída (1:6).

USO DE EXTRACTO ORAL DE CANNABIS COMO INDICACIÓN NO MÉDICA EN PACIENTES CON EPILEPSIA REFRACTARIA

Scarlett Witting, Valentina Micolich, Pamela Canales, Ledia Troncoso, Patricia Parra, Mónica Troncoso, Alejandra Hernández, Guillermo Fariña.
Servicio de Neuropsiquiatría Infantil HCSBA.

Introducción:

El uso de extractos orales de cannabis parece tener efectos antiepilépticos en animales, sin embargo la evidencia actual sobre su uso y eficacia en humanos es escasa.

Objetivos:

Describir la evolución clínica de un grupo de pacientes pediátricos con epilepsia refractaria tras la incorporación, por iniciativa de la familia, de extracto de cannabis a su tratamiento antiepiléptico.

Materiales y métodos:

Estudio retrospectivo, descriptivo tipo serie de casos, mediante revisión de fichas clínicas y encuesta a padres.

Resultados:

Se incluyeron 7 pacientes entre 3 meses y 11 años de edad, 3 pacientes con síndromes epilépticos sintomáticos y 4 criptogénicos, todos tratados previamente con más de 3 fármacos antiepilépticos sin respuesta favorable, 3/7 cura ACTH, 4/7 dieta cetogénica, 1/7 tratamiento quirúrgico.

Tras el inicio de cannabis 3/7 reportaron remisión total de las crisis y 4/7 reducción > 50% en el número de crisis. Otros beneficios observados fueron: mejor desempeño motor 4/7, mayor contacto social y con el medio 7/7 y mejora en el lenguaje 2/7.

Entre los efectos adversos reportados destaca mala tolerancia oral en concentraciones elevadas en 2 de los pacientes y somnolencia al inicio del tratamiento en 1 caso.

Por la gran diversidad en la forma de presentación y administración no fue posible identificar el rango de dosificación en esta muestra.

Comentario

No habiéndose aplicado a esta muestra un protocolo científico en relación a dosificación (forma de presentación, preparación, etc) tipo de crisis, y etiologías de los cuadros epilépticos, no es posible sacar conclusiones, a pesar de que los padres lo consideren beneficioso.

ENCEFALITIS DE RASMUSSEN: UNA ENTIDAD POCO FRECUENTE

Scarlet Witting, Javiera Tello, Álvaro Retamales, Andrea Cabezas, Gianni Rivera, Jorge Carrera, Mónica Troncoso, Ledia Troncoso.
Servicio de Neuropsiquiatría Infantil, Hospital San Borja Arriarán.
Campus Centro, Universidad de Chile.

Introducción:

La encefalitis de Rasmussen es un trastorno neurológico crónico, poco frecuente, de probable origen autoinmune, caracterizado por la inflamación unilateral del corteza cerebral, epilepsia resistente a fármacos, y deterioro neurológico progresivo.

Objetivos:

Describir la evolución clínica de un grupo de pacientes pediátricos con diagnóstico de encefalitis de Rasmussen.

Materiales y métodos:

Estudio retrospectivo, descriptivo, tipo serie de casos, mediante revisión de fichas clínicas y neuroimágenes.

Resultados:

Se incluyeron 4 pacientes con diagnóstico de Encefalitis de Rasmussen, todos de sexo masculino. La edad de inicio de crisis varió en un rango de 3 meses a 13 años. Todos los pacientes debutaron con crisis focales clónicas de un segmento corporal o hemicuerpo completo, evolucionando con hemiparesia del lado comprometido. Tres pacientes presentaron epilepsia focal continua. Dentro de los síntomas asociados, destacan dos pacientes con alteraciones conductuales, en un caso asociado a distonía, y otro caso con temblor asociado a discromatopsia. Tres pacientes evolucionaron con compromiso cognitivo y discapacidad intelectual. Los electroencefalogramas fueron característicos presentando actividad epiléptica ipsilateral a hemisferio comprometido. En tres casos se observó atrofia progresiva hemisferio afectado en RNM cerebral, uno asociado lesiones de sustancia blanca subcortical. El paciente restante sólo presentó edema cerebral hemisferio izquierdo con compromiso cerebeloso. Todos evolucionaron con epilepsia de difícil manejo, requiriendo más de un esquema terapéutico e inmunoterapia. Sin embargo, ninguno presentó remisión completa de crisis.

Conclusiones:

Aunque la muestra es pequeña, todos los pacientes incluidos presentaron la evolución clásicamente descrita para este cuadro, con deterioro progresivo, hemiparesia y epilepsia focal de difícil manejo. Cabe destacar la poca frecuencia de esta patología, debiendo ser sospechada en todo paciente con clínica sugerente.

