

NEUROLOGÍA

P292

COMPLICACIONES INTRACRANEALES DE LA O.M.A.

N. Espinosa, F. Revert, C. Vízcaíno, M.A. Fuentes, Ch. Neipp, J. Sáez y F. Vargas

Hospital General Universitario, Elche.

Introducción: La otitis media aguda (OMA) es una patología relativamente frecuente en la edad pediátrica. No obstante pueden surgir complicaciones de tipo intracraneal que ensombrecen su devenir evolutivo.

Objetivo: Alertar de las posibles complicaciones intracraneeales de una patología relativamente banal como la OMA, tal y como aconteció con los pacientes que describimos a continuación:

Caso 1: Niña de 7 años que ingresa por meningitis bacteriana, con antecedente de infección supurativa crónica del oído derecho, en tratamiento con antibióticos orales y tópicos, durante 6 meses de forma discontinua. Ante la mala evolución clínica, se sospechó una complicación intracraneal, realizándose TAC craneal objetivándose otomastoiditis derecha con erosión de la pared posterior del peñasco y colesteatoma ipsilateral. En el frotis ótico y en el cultivo del LCR se aisló *Proteus vulgaris*. La evolución fue favorable mediante drenaje transtimpánico y mastoidectomía posterior.

Caso 2: Niña de 7 años, operada de fisura palatina, que sufre OMA de repetición, ingresa por nuevo cuadro de otitis media objetivándose adicionalmente una parálisis del VI par craneal izquierdo aislada. Se practica funduscopía evidenciándose papiledema bilateral, lo que sugiere hipertensión intracraneal relativamente bien tolerada. En la RMN con contraste se objetiva trombosis del seno sigmoideo venoso izquierdo y de la vena yugular interna. La evolución fue favorable mediante el tratamiento conservador con antibioterapia y corticoterapia, desapareciendo los signos de hipertensión intracraneal y de su afectación de trombosis venosa.

Caso 3: Niña de 10 años que consulta por cefalea de 4 semanas de evolución, con antecedentes de rinitis alérgica, habiendo padecido OMA de repetición, destaca en la explora-

ción física la presencia de parálisis del VI par craneal izquierdo y diplopia ipsilateral. Se objetivaron mediante TAC y RMN la presencia de una petrositis apical izquierda. Esta constelación sindrómica constituye el síndrome de Gradenigo. Tras terapia conservadora con antibióticos y corticoides se objetivó la normalización de los hallazgos clínicos y neuro-radiológicos.

Conclusión: Ante una mala evolución de OMA o aparición concomitante de sintomatología neurológica, se debe sospechar complicaciones intracraneeales.

P293

SÍNDROME DE GRADENIGO

C. Vízcaíno, F. Revert, N. Espinosa, M.A. Fuentes, Ch. Neipp, J. Sáez, F. Vargas

Hospital General Universitario, Elche.

Introducción: La afectación del VI par craneal asociada o no al compromiso simultáneo de los pares V y VII, secundaria a petrositis apical mastoidea, como complicación evolutiva de una otitis media constituye el síndrome de Gradenigo, entidad nosológica de infrecuente aparición en la actual era antibiótica. **Objetivo:** Hacer énfasis en la necesidad de incrementar el índice de suspicacia clínica ante la presencia de una parálisis del VI par y antecedentes de otitis media aguda (OMA). Describimos a continuación los hallazgos clínicos y neurorradiológicos de una paciente afectada de tal patología valorada en nuestro Servicio.

Caso: Se trata de una niña de 10 años de edad, con antecedentes de rinoconjuntivitis alérgica, acude por un cuadro de cefalea frontal, de carácter pulsátil, cotidiana, de 3 semanas de evolución, que cede con analgesia habitual. Un mes y medio antes había presentado un cuadro de otitis media izquierda supurada no tratada, presentado un nuevo episodio de OMA dos semanas más tarde, habiendo recibido antibioterapia oral. Los hallazgos físicos más destacados en la exploración inicial consistieron en una afectación paralítica del motor ocular externo izquierdo, sensación subjetiva de diplopia ipsilateral y signos residuales de otitis media izquierda, sin otra focalidad neurológica. Ante tal signología clínica se solicitan las exploraciones complementarias pertinentes para descartar patología intracraneal. No se visualizó signos de papiledema en la funduscopía. La opacidad de las celdillas mastoideas izquierdas y signos inflamatorios en la porción petrosa apical objetivados en el TAC craneal eran compatibles con petrositis apical aguda, que se evidenció como señal hiperintensa en la secuencia ponderada en T2 y realizadas mediante inyección de gadolinio en la RMN. Se pautó antibioterapia y corticoterapia, inicialmente por vía parenteral y luego por vía oral durante cuatro semanas. Evolutivamente se apreció resolución de la parálisis del VI par craneal izquierda así como normalización de los hallazgos patológicos en la RMN.

Conclusión: Concluimos que ante la existencia de signos de compromiso del VI par craneal y antecedentes de otitis previa se ha de descartar la existencia de una petrositis apical asociada, afortunadamente rara actualmente, pero que puede complicar el devenir evolutivo de una patología infecciosa frecuente en la edad pediátrica, como es la OMA.

P294**SÍNDROME AURICULOTEMPORAL (FREY) EN 6 NIÑOS**

M.J. Martínez González, A. García Ribes, N. Bernedo Belar, C. Ruiz Espinoza, A. Bilbao Aburto, J.M. García Martínez, C. Garaizar Axpe y J.M. Prats Viñas
Hospital de Cruces, Cruces-Barakaldo.

Introducción: El síndrome de Frey o auriculotemporal se caracteriza por episodios recurrentes de eritema facial, limitados al territorio del nervio auriculotemporal, rama del trigémino. Aunque es relativamente común en el adulto tras la lesión del nervio o afectación de la glándula parótida, ha sido rara vez descrito en niños.

Casos: Revisamos 6 niños, remitidos a Alergología Infantil en los últimos 16 meses, por presentar de modo recurrente, un eritema facial unilateral (un caso bilateral), desde la comisura bucal hasta la base de la zona temporal, que se inicia de manera inmediata tras la ingesta, y que desaparece minutos a horas tras su cese. En 5 de los casos, el eritema se produjo tras la introducción de las frutas en la alimentación, y en otro a los 2 años. Los alimentos más frecuentemente implicados fueron las frutas, ingeridas de manera aislada o conjunta, y en menor medida verduras, cereales y dulces. No asociaban dolor ni sudoración. En un caso lagrimeo ocular unilateral. En 4 de ellos se había utilizado fórceps y en uno ventosa durante el parto. Se realizaron PRICK e Ig E específicas a los diferentes alimentos implicados en 5 casos, siendo negativos, y la provocación fue positiva en 3, habiendo remitido en el resto.

Discusión: La hipótesis más admitida en este trastorno, es que se desencadena por la salivación, y que es debido a una inervación aberrante tras lesión traumática del nervio. No debe confundirse con una reacción alérgica o con una crisis comicial, evitando así la realización de pruebas innecesarias.

P295**DIPLEJÍA ESPÁSTICA EN 2 NIÑOS TRATADOS CON INTERFERÓN**

M.J. Martínez González, C. Ruiz Espinoza, A. García Ribes, M. Labayru Echeverría, A. Fernández-Teijeiro Álvarez, C. Garaizar Axpe y J.M. Prats Viñas
Hospital de Cruces, Cruces-Barakaldo.

Introducción: El uso del interferón (IFN) en pediatría esta incrementándose. Su neurotoxicidad esta bien estudiada en adultos, pero escasamente en niños.

Caso 1: Niña con angioma cervico-facial desde el nacimiento, que ingresa al mes de vida por dificultad respiratoria, con estridor inspiratorio, precisando ventilación mecánica 48 horas. En la laringoscopia, TAC y RNM se objetiva un hemanjioma subglótico circunferencial, angiomas craneofaciales y mediastínico. Tratada con corticoides y broncolaser con escasa respuesta, se asocia IFN desde los 2 meses. Por reagudizaciones severas, se trata con corticoides e IFN ininterrumpidamente durante 14,5 meses. Exploración: sedestación inestable a los 11-12 meses, hipertonia de extremidades inferiores con clonus, hiperreflexia, Babinski bilateral, y no deambulacion. Evolucion: persistencia de la diplejía espástica, iniciando marcha de puntillas con imposibilidad para sentarse a los 3 años.

Caso 2: Niña con cardiopatía intervenida a los 7 días de vida,

que a los 24 días de edad presenta melenas con anemia severa, objetivándose sangrado intestinal activo, y diagnosticándose de angiomatosis difusa del intestino delgado y meso tras laparotomía, con resección intestinal parcial. Posteriormente van apareciendo angiomas a nivel preauricular, bucal, parotídeo y mediastínico. Tras tratamiento con corticoides mala respuesta, asociando IFN desde los 3 meses de edad (interrumpiéndose durante 9 meses) hasta los 2 años, cuando se detecta torpeza de extremidades inferiores con caídas frecuentes y negación para caminar. Exploración: hipertonia de extremidades inferiores, hiperreflexia, Babinski bilateral, y clonus. Ha persistido la diplejía espástica a los 3 años.

Discusión: La diplejía espástica persistente es una complicación severa del tratamiento con IFN.

P296**ICTUS ISQUÉMICO EN NIÑA DE TRES AÑOS Y MEDIO**

M. San Román Muñoz, M. Uyaguari Quezada, E. Pérez Gil, L. Pérez, M.J. Conde Ruiz, V. Madrigal Díez, A. Pérez Puente, M.J. Lozano de la Torre, R. Arteaga Manjón-Cabeza y J.L. Herranz Fernández

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander.

Antecedentes: Los accidentes cerebrovasculares (ACV) son una entidad poco frecuente en la edad pediátrica (2 a 2,5/100.000 habitantes). Se define como el déficit neurológico focal de más de 24 horas de duración con evidencia de infarto en TAC o RMN.

Caso clínico: Presentamos el caso de una niña de 3 años y medio con clínica de hemiparesia izquierda progresiva ascendente, que afectaba a pierna, brazo y hemicara. El estudio de neuroimagen demostró la existencia de lesiones tipo ACV isquémico agudo sin evidencia de lesiones vasculares en la angiorrsonancia. La recuperación en las semanas siguientes fue completa. Entre los factores de riesgo estudiados (serologías, estudio de hipercoagulabilidad, ANA, anticuerpos antifosfolípidos y anticardiolipina, anticoagulante lúpico, pruebas metabólicas, exámenes electrofisiológico, cardiológico y oftalmológico) el único positivo fue el antecedente de varicela tres meses antes del comienzo del cuadro. Este proceso presentó complicaciones oculares que dejaron como secuela un leucoma corneal izquierdo.

Conclusiones: A diferencia de los adultos, la ausencia de factores de riesgo claramente relacionados con los accidentes cerebrovasculares en la edad pediátrica, obliga a un estudio etiológico exhaustivo. Tras las causas cardiovasculares, las infecciones víricas son las más frecuentes; entre ellas, la varicela ocupa un lugar destacado. La incorporación de la vacuna antivariela en el calendario vacunal presumiblemente reducirá o evitará, entre otras complicaciones, los accidentes cerebrovasculares.

P297**ENCEFALOPATÍA PROGRESIVA CON SORDERA Y FAMILIAR NO FILJADA**

M. Baeza Velasco, J.G. Santos García, E.M. Palacín Mínguez, N. San José Calleja, M. Mata Jorge, M.J. Gallego Fuentes,

R. Palencia Luaces, R. Andión Dapena y J. Ardura Fernández
Hospital Universitario de Valladolid, Valladolid.

Se presentan 2 casos de encefalopatía y sordera de carácter familiar, con coincidencia temporal en nuestro Servicio.

Caso 1: varón, 1º/1. Abuelos en rama materna consanguinidad, 3 primas afectas de encefalopatía (una de ellas el caso 2). Desarrollo normal hasta 2º mes de vida cuando inicia cuadro regresivo con hipotonía cervical, hipertensión extremidades, microcefalia, sordera, linfedema, desconexión con el medio. Datos complementarios a destacar: lactato elevado, piruvato bajo, relación Lactato/Piruvato > 25; L-carnitina, ácidos grasos y aminoácidos en sangre normales con aminoácidos en orina normales. Cariotipo 46,XY normal. No pasa otoemisiones y no se obtienen ondas en los potenciales auditivos del tronco cerebral. Fondo de ojo con áreas de hipopigmentación y potenciales visuales con alargamiento de latencias. TAC craneal sin alteraciones morfológicas. Resonancia Magnética Espectroscópica elevación de lactato en ambos hemisferios de forma simétrica. EEG repetidamente normales. Óbito a los 6 meses de edad.

Caso 2: mujer, 5 meses de edad. 7ª/7. Abuelos rama paterna consanguíneos, 2 primeras hermanas afectas de encefalopatía y 1 primo (caso 1) fallecidos en 1º año de vida. Cuadro neurológico regresivo desde 2ª semana de vida, con actitud de descerebración, desconexión con el medio, hipertensión de extremidades con hipotonía cervical marcada, microcefalia, sordera, no respuesta a estímulos visuales, no anomalías faciales. Exploraciones complementarias: piruvato descendido con lactato normal y relación Lactato/Piruvato > 25; aminoácido en sangre y orina, ácidos grasos y L-carnitina en sangre normales. Resonancia Magnética sin alteraciones morfológicas. No pasa otoemisiones acústicas ni se obtienen ondas en potenciales auditivos. Fondo de ojo con foveola color rojo (no cereza) e hipopigmentación difusa. EEG normal.

En la valoración del diagnóstico diferencial no se pueden clasificar en ninguna de las entidades conocidas y comunes, razón por la que se expone a discusión en el Congreso.

P298

SÍNDROME DIENCEFÁLICO EN NIÑA CON NEUROFIBROMATOSIS (NF1)

C. Miranda Cid, M. Revenga Parra, E. Colino Alcol, I. Sánchez Pérez, A. Muñoz Villa y J.M. Aparicio Meix
Hospital Ramón y Cajal, Madrid.

Introducción: El Síndrome diencefálico o síndrome de Russell es una alteración caracterizada por una marcada emaciación y pérdida de grasa subcutánea con apetito conservado. Se asocia a tumores que se localizan en el hipotálamo. Es una patología poco frecuente, que ocurre principalmente en los tres primeros años de la vida y generalmente no se acompaña de clínica neurológica.

Caso clínico: Niña de 2 años y medio de edad diagnosticada a los tres meses de NF1 con desarrollo psicomotor y ponde-roestatural ascendente aunque lento que ingresa por cuadro de vómitos y deposiciones blandas sin fiebre asociada, acompañados de pérdida de peso y alteraciones en el carácter. No había habido cambios en su hábito alimenticio. En la exploración física destaca desnutrición severa (peso<<<P3) con ausencia de pániculo adiposo y escasa masa muscular con tono

adecuado. Palidez cutánea con lesiones de prúrigo. Abdomen globuloso y muy distendido. Resto de la exploración normal. Se realiza analítica completa, estudio de Igs, marcadores de enfermedad celíaca, estudio de heces, ionotest y ecografía abdominal no encontrándose alteraciones. Realizado el despistaje de patología enterocolítica se realiza RMI cerebral en la que se observa proceso expansivo quiasmático con extensión a hipotálamo y cintillas ópticas. Se completa estudio neurológico (EEG y PEV) y endocrinológico, evidenciándose leve aumento de GH. Se realiza resección parcial diagnóstica y terapéutica revelando el estudio anatomopatológico la existencia de un astrocitoma pilocítico de bajo grado. A los cinco días de la intervención, el apetito mejora de forma evidente y la niña se muestra más activa iniciando ganancia ponderal clínicamente progresiva. Actualmente está en tratamiento quimioterápico con buena tolerancia estando su peso en un P50. **Comentarios:** 1) El síndrome de Russell es una causa poco frecuente de desnutrición. 2) El astrocitoma de bajo grado es el más asociado a este síndrome. 3) La fisiopatología de la lipólisis no ha sido establecida. Se cree que el discreto aumento de GH detectado en niños afectos podría justificarla. 4) La existencia de gliomas de la vía óptica en niños pequeños con NF1 asintomáticos no implica la utilización de una actitud terapéutica inmediata.

P299

HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL IDIOPÁTICA: PRESENTACIÓN DE TRES CASOS

C. del Castillo Villaescusa, J.M. Serra, A. Sánchez Lorente, S. Pons Morales, R. Simó Jordá, J.L. Tortajada Soriano, M. Vega Senra y R. Hernández Marco
Hospital Universitario Dr. Peset, Valencia.

Antecedentes: La hipertensión intracraneal idiopática (HII) o benigna, se caracteriza por cefalea crónica de intensidad variable, aumento de la presión del líquido cefalorraquídeo (LCR) con células y proteínas normales, y ausencia de lesión intracraneal o dilatación ventricular. La exploración neurológica es normal a excepción de papiledema y, de forma ocasional, parálisis del VI par. No hay alteración del nivel de conciencia. El diagnóstico precoz es importante para evitar la lesión del nervio óptico y proporcionar un tratamiento adecuado.

Objetivos: Destacar la facilidad del diagnóstico mediante la exploración del fondo de ojo y el estudio por imagen con resonancia nuclear magnética (RNM).

Material y métodos: Presentamos tres casos de HII que acuden por cefalea crónica como síntoma guía. El segundo asocia además diplopía de 48 horas de evolución. En la exploración física destaca en dos de ellos obesidad de predominio troncular. El fondo de ojo muestra en los tres, papiledema bilateral con hemorragias peripapilares. Se descarta en todos lesión ocupante de espacio mediante RNM. En el primero y segundo aparece edema de la vaina de ambos nervios ópticos y en el segundo, además, inversión de la cabeza del nervio óptico derecho; en el tercero no hay alteraciones. El análisis del LCR es normal con presión aumentada en el tercer caso. El resto de la exploración oftalmológica muestra agudeza visual conservada en los tres, aumento de la mancha ciega en el más grave, y parálisis del recto externo derecho en el niño con diplopía. Tras la punción lumbar cede la clínica. En el pri-

mero se asocia acetazolamida por la persistencia de papiledema en los controles sucesivos, con mejoría al mes.

Conclusiones: La frecuencia de las consultas en urgencias por cefalea crónica, y la realización precoz de un fondo de ojo, dan a esta enfermedad un diagnóstico sencillo. La punción lumbar es útil tanto para el diagnóstico como para la terapéutica. El edema del nervio óptico detectado mediante RNM en ausencia de lesión intracraneal apoya el diagnóstico. Es importante saber realizar la técnica del fondo de ojo por parte del pediatra en formación y aplicarla de forma rutinaria ante cualquier clínica neurológica.

P300

ENFERMEDAD DE HUNTINGTON EN LA INFANCIA: ENFERMEDAD DE WESTPHAL

I. Martín Caballero, P. Tejado Merino, P. Delgado Abela, M.D. Lluch Fernández, M. Lucas y J. González-Hachero
Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

Introducción: La enfermedad de Westphal es un trastorno degenerativo progresivo del SNC de etiología desconocida. Afecta aproximadamente a 1/24.000 habitantes. Se hereda con carácter autosómico dominante. Se asocia a una secuencia expandida de repeticiones CAG en un gen situado en el cromosoma 4 pl 6,3. La enfermedad es muy poco frecuente en la edad pediátrica, solo 1% de los casos tienen su comienzo antes de los 10 años de edad.

Objetivos: Presentar un caso de enf. de Westphal de debut precoz con escasos síntomas.

Material y método: Anamnesis; Niño de 7 años de edad remitido a consulta de Neurología Pediátrica desde Psiquiatría infantil para valoración neurológica por presentar desde hace unos meses antes un cuadro de tics faciales, síntomas depresivos y bajo rendimiento escolar. AP: embarazo, parto, y desarrollo psicomotor normales. AF: padre afecto de Corea de Huntington; madre afectada de paraparesia por hemisección medular en accidente de tráfico. Exploración clínica: BEG, colaborador, triste, peso 26,5 kg (P90), talla 124 cm (P75), lentitud excesiva en movimientos, torpeza para iniciar la acción, escasa coordinación para vestirse, no oposición de dedos, clara disidiadococinesia, escasa persistencia motriz y al mantener la actitud aparecen discinesias y posturas distónicas. Resto de la exploración sin hallazgos de interés. Pruebas complementarias: Bioquímica normal, RMN craneal con hiperintensidad de señal de ambos putámenes, con un núcleo pálido derecho algo disminuido de tamaño e hipointenso. Estudio genético: existe en alelo 2 expansión de 84 tripletes. Insertos repetitivos del triplete en n° superior a 34 pueden ser patológicos y estar asociados a la Corea de Huntington.

Discusión: Es importante destacar de este caso que la sintomatología de presentación de la enfermedad ha sido muy escasa y precoz posiblemente en relación al n° tan elevado de tripletes expandidos. Desde el punto de vista ético, este caso ha planteado dificultades ya que la confirmación genética de la enfermedad puede desequilibrar emocionalmente tanto a la familia como al paciente. A diferencia del adulto, en el niño la sintomatología predominante son la rigidez y distonía. No existe tratamiento específico para la enfermedad, pero una vez que el diagnóstico se confirma debemos proporcionar consejo genético a la familia.

P301

MALFORMACIÓN ARTERIOVENOSA DE LA VENA DE GALENO

I. Martín Caballero, P. Tejado Merino, I.M. Palma Fuentes, M.D. Lluch Fernández y C. Estefanía Gallardo
Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

Objetivo: Presentación de un caso de malformación arteriovenosa con dilatación de la vena de Galeno asociada a macrocefalia y cefaleas.

Material y método: Anamnesis: Niño de 7 años de edad remitido a consulta de neurología infantil para estudio de macrocefalia y cefaleas que refiere semanalmente a última hora del día, con vómitos ocasionales. AP: niño saharauí en acogida desde hace 5 meses. Se desconocen antecedentes personales y/o familiares. Exploración: Buen estado general. Gran macrocefalia Pc 59,3 cm (> P97). Peso 23 kg (P50). Talla 117 cm (P50) Buen desarrollo psicomotor. SN: no signos de focalidad neurológica. Fondo de ojo y motilidad ocular normales. Resto de la exploración por aparatos y sistemas normal. Pruebas complementarias: Hemograma y bioquímica normales. Serología a VHB, VIH y TORCH: negativa. Rx de cráneo: Desproporción cráneo-cara, dehiscencia de suturas. TC craneal: macrocefalia secundaria a hidrocefalia que afecta a ventrículos laterales y tercer ventrículo. Estenosis del acueducto de Silvio con un mesencéfalo de densidad aumentada. RMN craneal: el mesencéfalo está comprimido por una dilatación de 2 cm en sentido cráneo caudal y por las mismas dimensiones en sentido transversal de la gran vena de Galeno; existen innumerables colaterales con una dilatación marcada de la arteria basilar, sistema carotídeo y arterias cerebrales posteriores. Angiorresonancia: malformación arteriovenosa que involucra vena basal de Rosenthal, venas perforantes, venas del *septum pelucidum* y gran dilatación del seno recto. Tratamiento paliativo: Intervención quirúrgica colocando derivación ventrículo peritoneal con válvula programable y mecanismo antisifón. Evolución favorable, desapareciendo la cefalea.

Discusión: No es frecuente actualmente observar una macrocefalia masiva sin ningún control o seguimiento previo, aunque este caso lo justifica el bajo nivel socio-cultural del país procedente del paciente. Llama la atención, la pobreza de síntomas de hipertensión endocraneal asociado solo a cefalea y macrocefalia ya que desde el nacimiento ha habido un progresivo crecimiento que ha impedido el cierre de suturas en su tiempo. Las malformaciones de la vena de Galeno son difíciles de tratar y tienen mal pronóstico.

P302

BOMBA DE PERFUSIÓN CONTINUA DE CLONACEPAM INTRAVENOSO EN EPILEPSIA INFANTIL

M.I. Santos Ruiz y J. Vaquerizo Madrid
Hospital Materno-Infantil, Badajoz.

Introducción: Presentamos una muestra de 13 pacientes de nuestra unidad, que han recibido tratamiento con clonacepam (CLZ) en perfusión continua intravenosa (IV), para el control de crisis comiciales.

Objetivo: Evaluación de la eficacia y tolerancia del tratamiento con CLZ en perfusión IV en niños epilépticos que requieren un rápido control de crisis en ingreso hospitalario.

Método: Revisamos 13 casos, de los cuales 3 eran debuts

epilépticos y el resto, pacientes que habían sufrido una descompensación de su epilepsia por fracaso terapéutico o durante un necesario reajuste de su tratamiento de base. Los parámetros que evaluamos son: dosis de inicio, necesidad de incrementar dosis, tiempo de inicio de respuesta, eficacia en el control de crisis y efectos secundarios.

Resultados: El tratamiento se inició a dosis bajas (0,3-0,5 mg/k/día) en la mayoría de los casos (uno se inició a 0,6 mg/k/día). Sólo fue necesario aumentarla en 5 de los pacientes (dosis máx. 1,18 mg/k/día), en 3 de los cuales, a pesar de ello, tampoco se obtiene buena respuesta.

En el 77% de los casos, se consigue un buen control, con disminución en intensidad y frecuencia de crisis con respecto al ingreso en un 30%, y en el 47% restante con desaparición completa de las mismas. Los casos en los que el tratamiento no fue efectivo (23%), se trataban de pacientes con epilepsias rebeldes al tratamiento (sdre de West, encefalopatía infantil de Otahara y status convulsivo refractario). El inicio de respuesta es rápido en aquellos casos en los que el tratamiento es eficaz (en el 70% se inicia dentro de las primeras 24 horas).

Los efectos secundarios observados con más frecuencia fueron: irritabilidad y agitación (46%), hipotonía, somnolencia y decaimiento (30%), seguidos de otros más raros (disartria, incoordinación motora, sialorrea...). Todos ellos desaparecen tras la retirada de la perfusión.

Conclusiones: La perfusión continua de CLZ IV, es un tratamiento poco empleado, que puede ser eficaz en pacientes en los que necesitamos un rápido control de su clínica. Nos parece una opción segura en estados de mal convulsivo, descompensaciones epilépticas y cuando se precisa un cambio drástico de tratamiento, con relativamente pocos efectos secundarios.