

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

**FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
DELEGACION No. 3 SUROESTE DEL DISTRITO FEDERAL
CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI
HOSPITAL DE PEDIATRIA**

**CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y HALLAZGOS DE LA RESONANCIA
MAGNÉTICA EN LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN LA EDAD PEDIÁTRICA**

T E S I S

**PARA OBTENER EL TITULO DE LA ESPECIALIDAD EN
NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA**

P R E S E N T A

DRA. MIRELLA ORDUÑA FRANCO

ASESOR: DR. GERARDO F. SANCHEZ VACA

CO-ASESORES: DR. RUBEN GARCÍA RAMIREZ, DRA. IRMA MARTINEZ MUÑIZ

ASESOR METODOLOGICO: DR. JUAN MANUEL MEJÍA ARANGURE

MEXICO, D.F.

2004



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

INDICE:	Página
1. Resumen	3
2. Antecedentes	4
3. Justificación	8
4. Planteamiento del problema	9
5. Objetivos	10
6. Hipótesis	11
7. Material y métodos	12
8. Definición de variables	15
9. Resultados	20
10. Discusión	23
11. Conclusiones	31
12. Anexo	32
13. Bibliografía	43

1. RESUMEN

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y HALLAZGOS DE LA RESONANCIA MAGNÉTICA EN LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN LA EDAD PEDIÁTRICA.

Dr. Gerardo F. Sánchez Vaca MN, Rúben García Ramírez MN, Dra. Irma Martínez Muñiz MR, Dr. Juan Manuel Mejía Arangure MI, Dra. Mirella Orduña Franco.

Introducción: la esclerosis múltiple (EM) es una de las enfermedades desmielinizantes del sistema nervioso (SN) que con mayor frecuencia se presenta en los adultos, con un pico máximo a los 30 años; en los niños se ha documentado que se puede presentar desde los 2 años de edad. Su prevalencia es alta en las latitudes altas del Ecuador pero varía de acuerdo a las diferentes zonas geográficas de un mismo país; en México se ha reportado 1.6/100 000 habitantes de la población en general, pero en el grupo pediátrico solo representa del 0.2-5% del total de los pacientes con EM. La etiología aun es incierta pero se ha determinado que se trata de una enfermedad multifactorial con participación de factores ambientales y genéticos. Las características clínicas en los niños son muy variadas e inespecíficas; el diagnóstico se basa a partir de los criterios de Poser y hasta el momento el apoyo de imagen más importante es la resonancia magnética (RM).

Objetivo: Identificar las características clínicas y los hallazgos en la resonancia magnética en los pacientes pediátricos con esclerosis múltiple

Material y métodos: Se revisaron 10 expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico probable de EM que acudieron al servicio de Neurología del hospital de pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI entre 1995 y 2002. Los estudios de resonancia magnética correspondientes fueron evaluados por un médico radiólogo experto en el área.

RESULTADOS Se incluyeron a pacientes con diagnóstico definitivo de EM (n=6); 5 mujeres (83.3%) y 1 hombre (16.6%) con un rango de edad de 7-15 años de edad, con un promedio de edad de 12 años así como la edad del diagnóstico. En el 83.3% el curso clínico fue recurrente-remitente y 16.6% primariamente progresiva; solo un paciente presentó bandas oligoclonales y proteína básica de mielina positivas (16.6%) y 4 pacientes (66.6%) tuvieron los potenciales evocados visuales anormales. El síntoma inicial más frecuente fue el vértigo (50%) y el signo neurológico inicial más importante fue dado por la alteración de los nervios craneales (100%); mientras que a lo largo del padecimiento las alteraciones sensitivas fueron las que se presentaron con mayor frecuencia (66.6%) y persistieron las alteraciones de nervios craneales al final de la evaluación (100%). De los resultados de la resonancia magnética las lesiones más frecuentes fueron en el tallo cerebral y ganglios de la base (66.6%). Cuando se buscó la relación entre las características clínicas y de imagen se encontró que existe una relación entre las siguientes manifestaciones clínicas: sensitivas, alteración del estado de conciencia y cambios de conducta, afección de nervios craneales y síndrome cerebeloso.

Conclusión:

De las lesiones observadas en la resonancia magnética un gran número de ellas fueron silentes, aunque en algún momento de la enfermedad sí se logró observar una relación entre las manifestaciones clínicas con las de la imagen en la RM. El síntoma inicial más frecuente en nuestro grupo de estudio fue el vértigo aunque al final de la evaluación las alteraciones sensitivas fueron las más importantes, por otra parte la afección a nervios craneales se presentaron en todos nuestros pacientes. Con nuestro estudio y el uso del índice de Uhlenbrock se logró observar que sí existe depósito anormal de hierro en núcleos de la base en niños menores de 14 años.

2. ANTECEDENTES

La esclerosis múltiple (EM) se conoce desde hace más de 130 años; Charcot en 1868 realizó las primeras descripciones clínicas que corresponden a EM; sin embargo Cruveilhaer y Carswell realizaron en 1835 y 1838, respectivamente, las primeras descripciones anatómo-patológicas. El nombre acuñado por Charcot fue de esclerosis en placas y algunos autores ingleses la llaman esclerosis diseminada. Ambos nombres hacen alusión a la patología de la enfermedad, relacionada con placas de desmielinización en forma diseminada en el sistema nervioso central. Más recientemente se le ha denominado esclerosis múltiple, nombre que significa disfunción neurológica múltiple.

La epidemiología de la EM ha sido ampliamente explorada, sin embargo aún persisten algunas interrogantes acerca de su distribución mundial. Desde los estudios originales de Kurtzke, en la década de 1980 se estableció una alta prevalencia de la enfermedad en las latitudes al norte del Ecuador, en donde es mayor de 80 por 100 000 habitantes y ha llegado a ser hasta de 300 por 100 000 habitantes, siendo que en África y Asia se ha considerado de 5 por 100 000 habitantes. Se han observado fluctuaciones de la prevalencia de la enfermedad de este a oeste en diferentes regiones de un mismo país.

En México se ha estudiado el incremento de la EM en poblaciones hospitalarias en los últimos diez años, en 1970 Alter y Olivares publicaron una prevalencia de 1.6/ 100 000 habitantes, mostrando una de las prevalencias más bajas del mundo. Sin embargo este estudio se realizó sólo en pacientes que tenían acceso a servicios médicos hospitalarios de los trabajadores del estado y no de la población abierta¹.

La esclerosis múltiple (EM) es una enfermedad desmielinizante del sistema nervioso central (SNC), que afecta preferentemente a sujetos entre los 15 y 50 años, con mayor frecuencia a las mujeres 3:1. Se han publicado varios estudios de EM juvenil y algunos otros de inicio más temprano. Sin embargo sólo un 0.3-5.6% del total de los pacientes con esclerosis múltiple se producen en niños, aunque diversos autores sugieren que este porcentaje es realmente mayor, puesto que son muchos los pacientes no diagnosticados debido a una presentación clínica atípica más frecuente en la infancia ^{2,3}. Bye y cols. publicaron en 1985, 5 casos en menores de 16 años. Duquette y cols en 1987 comunicaron el perfil clínico-analítico de 125 pacientes diagnosticados antes de los 16 años; 19 casos más fueron aportados por Boutin y cols en 1988 y, en 1991 Hanefeld y cols publican 15 casos nuevos. En 1995 Cole y cols comunicaron 28 casos tras el seguimiento de 30 años. Desde 1980 hasta 1990 se habían publicado 235 casos en menores de 18 años^{4,5,6}.

La etiología de este padecimiento ha sido ampliamente estudiada encontrándose múltiples factores ambientales desencadenantes como procesos virales⁷, traumatismo craneoencefálico, vacunaciones, puerperio etc, asociándose además de la participación de posibles genes los cuales están poco definidos hasta ahora.. Se puede hablar entonces de una etiología multifactorial ⁸.

La presentación clínica en la edad pediátrica, a diferencia de los adultos es más atípica, en ocasiones se presentan síntomas sutiles o bien difíciles de interpretar por el paciente pediátrico, lo que hace difícil su diagnóstico temprano; menos frecuentemente su inicio puede ser de forma aguda a través de crisis convulsivas, encefalopatía y/o trastornos de conducta. Rinhas menciona como síntomas predominantes a las alteraciones motoras (19%), cerebelosas (12%), del tallo cerebral (11%), neuritis óptica (13%) y sensitivas (8%) ^{3,9}, mientras que Duquette documenta

como alteración principal a las alteraciones sensitivas en un 26.4%, seguida de la neuritis óptica 14%, diplopia 11%, alteraciones motoras 11%, disfagia 8%, visión borrosa 6%, ataxia 5%, alteración motora y sensitiva 5%⁵. De igual forma se ha estudiado el inicio y el curso clínico; demostrándose una gran multiplicidad de alteraciones neurológicas, diferentes etapas clínicas y varios grados de severidad; por lo que se ha clasificado en los siguientes subtipos clínicos: recurrente-remitente (RR), recurrente-progresiva (RP), secundariamente progresiva (SP), primariamente progresiva (PP). Rara vez se presenta una EM aguda fulminante conocida como variante de Marbug, la cual pudiera estar en relación con una forma inmadura de proteína básica de mielina⁹. En los niños la EM se presenta principalmente como RR (56%) pero puede presentarse como PP (15%)^{10,5}.

Por la gran variedad de síntomas neurológicos en los pacientes con EM su diagnóstico se basa en las características clínicas además del apoyo de laboratorio y gabinete, siendo necesario el uso de criterios diagnósticos empleados tanto para adultos como para niños; es así como Poser y cols. describieron a la EM como: EM clínicamente definitiva, EM definitiva por apoyo de laboratorio; EM clínicamente probable y EM probable con apoyo de laboratorio¹¹.

Posteriormente se utilizó como apoyo diagnóstico a la resonancia magnética (RM), lo que facilitó la identificación de las lesiones de forma más precisa, la extensión del daño tisular, su historia natural por imagen, así como su correlación topográfica con la clínica; demostrando que la actividad en RM aparece con una frecuencia 5-10 veces mayor que la actividad clínica; además de que muchas de las lesiones activas en la esclerosis múltiple son subclínicas. Los estudios realizados en niños han reportado que existen diferencias de imagen con los de los adultos mostrando que las lesiones hiperintensas en T2 de la resonancia magnética pueden ser en

placas únicas o confluentes de mayor tamaño, infratentoriales hasta en un 66% y con atrofia cortical mínima ^{12,13,14}.

La correlación clínica y de imagen por zona topográfica de las lesiones, atrofia y depósito de hierro en la resonancia magnética en adolescentes sólo se ha realizado por la Dra. Anne G. Osborn y cols 1990, en la que se describen los hallazgos de la resonancia magnética utilizando el índice de Unlenbrock concluyendo que las lesiones son más frecuentes en cerebelo y tallo cerebral a diferencia de los adultos en los que las lesiones son supratentoriales además de afectar hasta en un 90% los núcleos basales. Por otra parte la mayoría de los estudios que correlacionan los datos clínicos y de gabinete solo dan porcentajes de lesiones en este grupo de edad ^{15,16}.

3. JUSTIFICACIÓN

La esclerosis múltiple es una enfermedad desmielinizante primaria del sistema nervioso que generalmente tiene su inicio en la edad adulta, entre los 20 y 40 años. Tras la infancia, el riesgo de desarrollar los primeros síntomas aumenta progresivamente con la edad, alcanza un pico aproximado a los 30 años. De acuerdo a la definición de EM se ha logrado documentar esta patología en la edad pediátrica, pero la presentación clínica en estas edades suele ser atípica con los primeros signos y síntomas, que evolucionan de forma sutil y engañosa. De ahí la necesidad de una evaluación cuidadosa de las características clínicas de presentación para el diagnóstico precoz de esta enfermedad, ya que por su expresión atípica y el curso de la enfermedad en estadios precoces pueden dificultar el diagnóstico de EM, y posiblemente subestimarlos. Las manifestaciones clínicas de la esclerosis múltiple en la mayoría de los casos, van desde una sutil alteración sensitiva, hasta manifestaciones complejas como encefalopatía, crisis convulsivas o trastornos de conducta.

Por otra parte existe un desconocimiento general de esta patología, la presentación clínica y por lo tanto su diagnóstico; de tal forma que el motivo de este estudio es dar a conocer las características clínicas de la EM en la edad pediátrica así como la posible relación con los hallazgos en la resonancia magnética.

4. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

¿ Cuales son las características clínicas y los hallazgos en la resonancia magnética más importantes en los pacientes con diagnóstico de esclerosis múltiple en la edad pediátrica?

5. OBJETIVOS

5.1 GENERAL

Identificar cuales son las características clínicas y los hallazgos en la resonancia magnética en los pacientes pediátricos con esclerosis múltiple.

5.2 ESPECIFICOS:

- 5.2.1 Identificar las manifestaciones clínicas más frecuentes de los pacientes con diagnóstico de esclerosis múltiple en la edad pediátrica.
- 5.2.2 Identificar los hallazgos de la resonancia magnética más frecuentes en los pacientes con esclerosis múltiple en la edad pediátrica.

6. HIPÓTESIS:

Existen características clínicas y hallazgos en la resonancia magnética similares en los pacientes con esclerosis múltiple en la edad pediátrica.

7. MATERIAL Y METODOS

En el presente estudio se realizó una revisión de 10 expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico de esclerosis múltiple que acudieron al Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI, en el departamento de neurología pediátrica entre 1995-2002.

Se recabaron los siguientes datos: antecedentes personales (vacunaciones, traumatismo craneoencefálico, infecciones) síntomas y signos neurológicos al inicio de su padecimiento y durante su curso clínico; resultados de estudios realizados: líquido cefalorraquídeo (LCR): celularidad, bandas oligoclonales, proteína básica de mielina e inmunoglobulinas; estudios de neurofisiología: potenciales evocados auditivos (PEA), potenciales evocados visuales (PEV) y potenciales somatosensoriales (PSSS), y estudio por resonancia magnética.

El diagnóstico clínico se estableció de acuerdo a los criterios de Poser¹¹: 1. Esclerosis múltiple clínicamente definitiva; 2. Esclerosis múltiple definitiva con apoyo de laboratorio; 3. Esclerosis múltiple clínicamente probable; 4. Esclerosis múltiple probable por apoyo de laboratorio.

Se estableció el curso clínico en: a) EM remitente/ recurrente (EMRR); b) EM secundariamente progresiva (EMSP); c) EM primariamente progresiva (EMPP); d) EM progresiva/recurrente (EMPR).

De los hallazgos de la RM se determinó el índice modificado de Uhlenbrock¹⁶ para evaluación de placas en la EM: A. placas periventriculares: A0, A1, A2, A3; B. placas hemisféricas: B0, B1, B2; C. atrofia cerebral: C1, C2, C3, C4; D. placas cerebelosas: D0, D1; E. placas en tallo cerebral: E0, E1; F. placas en médula espinal: F0, F1; G. depósito de hierro anormal en tálamo, putamen, y/o núcleo caudado: G0, G1 (ver definición de variables).

De los resultados de la resonancia magnética se realizó una correlación con los datos clínicos, estudios de gabinete y de laboratorio.

El análisis estadístico se realizó por medio de las pruebas de medición de frecuencias simples.

TIPO DE ESTUDIO: serie de casos.

Criterios de inclusión: pacientes con diagnóstico de esclerosis múltiple atendidos en el servicio de Neurología del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI y que cuenten con expediente completo, así como estudios de resonancia magnética de cráneo y/o médula espinal.

Criterios de exclusión: Pacientes que no cuenten con los criterios diagnósticos para establecer el diagnóstico de esclerosis múltiple o que no cuenten con estudio de imagen por resonancia magnética de cráneo y/o médula espinal.

8. DEFINICIÓN DE VARIABLES

1. Definiciones:

- a) Ataque o recaída: la presencia de un síntoma o síntomas de alteración neurológica, con o sin confirmación objetiva, y con duración de más de 24hrs (puede ser subjetiva o anamnésico).
- b) Evidencia clínica de una lesión: signos de alteración neurológica demostrables.
- c) Evidencia paraclínica de una lesión: demostración por medio de varias pruebas y procedimientos de una lesión del sistema nervioso central, los cuales no producen signos de alteración neurológica pero pueden o no causar síntomas en el pasado. Los procedimientos o pruebas incluyen a : Prueba de calor, estudios de respuestas evocadas, procedimientos de imagen del tejido y evaluación neurológica por un experto.
- d) Remisión: período de al menos 30 días en el que hay recuperación total o parcial de las alteraciones neurológicas.
- e) Progresión: aumento paulatino de la severidad de los signos o síntomas durante un periodo igual o mayor a 6 meses.
- f) Estabilidad: período de al menos 12 meses en el que no se demuestra actividad clínica ni empeoramiento subjetivo.
- g) Lesiones separadas: signos o síntomas separados que no pueden ser explicados en base a una lesión única.

- h) Soporte de laboratorio: el término es aplicado aquí sólo para examinar el LCR (bandas oligoclonales, e incremento de inmunoglobulinas IgG). Los otros procedimientos como la biopsia, y respuestas evocadas son consideradas como extensión del examen clínico.
- i) Atrofia cortical difusa: la presencia de más de 5 surcos con un grosor de 3mm o más..

2. Diagnóstico clínico

- a) **Esclerosis múltiple clínicamente definitivo**: 2 ataques y evidencia clínica de 2 lesiones separadas o dos ataques con 1 evidencia clínica y 1 paraclínica.
- b) **Esclerosis múltiple definitivo con apoyo de laboratorio**: 2 ataques con cualquier evidencia clínica o paraclínica de 1 lesión y bandas oligoclonales en el LCR o incremento de IgG. O un ataque, con evidencia clínica de 2 lesiones separadas, y bandas oligoclonales o IgG en LCR. O un ataque, con evidencia clínica de 1 lesión y evidencia paraclínica de otra, de lesiones separadas, y LCR con bandas oligoclonales y/o IgG altas.
- c) **Esclerosis múltiple clínicamente probable**: 2 ataques y evidencia clínica de 1 lesión o un ataque y evidencia clínica de 2 lesiones separadas o 1 ataque y evidencia clínica de 1 lesión y evidencia paraclínica
- d) **Esclerosis múltiple probable por apoyo de laboratorio**: 2 ataques y bandas oligoclonales en el LCR y/o incremento de IgG.

3. Curso clínico:

- a) **EM Remitente/ recurrente (EMRR)**: es la enfermedad con recaídas claramente definidas, las cuales pueden recuperarse completamente o dejar alguna secuela residual. Los períodos entre las recaídas se caracterizan por falta de progresión.
- b) **EM secundariamente progresiva (EMSP)**: enfermedad que inicia con un periodo de recurrencias y remisiones seguido de un período de progresión, en el que puede o no haber recaídas ocasionales, remisiones menores o estabilizaciones.
- c) **EM primariamente progresiva (EMPP)**: enfermedad progresiva desde un inicio, con estabilizaciones ocasionales y mínima mejoría temporal.
- d) **EM progresiva/recurrente (EMPR)**: es una enfermedad progresiva desde el inicio, con agudizaciones que pueden o no recuperarse totalmente y en la cual los periodos intermedios se caracterizan por progresión continua.

4. Índice modificado de Uhlenbrock :

A. Placas periventriculares

A0. Sin placas

A1. No más de 5 placas, con placa única no mayor de 8mm, o una placa mayor de 8 mm y no más de 3 placas, no confluentes.

A2. Más de 5 placas, más de 3 placas con una placa mayor de 8mm, o dos o más placas mayores de 8mm.

A3. Más de 12 placas y/o con confluencia periventricular, incluyendo los cuerpos ventriculares.

B. Placas hemisféricas:

B0. Sin placas.

B1. No más de 5 placas.

B2. Más de 5 placas.

C. Atrofia cerebral.

C1. Atrofia de la sustancia blanca.

C2. Atrofia cortical focal.

C3. Atrofia cortical difusa.

C4. Atrofia cortical y de la sustancia blanca.

D. Placas cerebelosas.

D0. Sin placas.

D1. Una o más placas.

E. Placas en tallo.

E0. Sin placas.

E1. Una o más placas.

F. Placas en médula espinal.

F0. Sin placas.

F1. Una o más placas.

G. Depósito anormal de hierro en tálamo, putamen y/o caudado.

G0. Normal.

G1. Signo disminuido.

5. Diagnóstico por imagen de placas:

- a. Focos ovoides de señal alta en la secuencia T2 (3 o más lesiones >5mm de diámetro)
- b. Extensión periventricular (perpendicular a los ventrículos)
- c. Aspecto biselado o en diana (lesión dentro otra lesión), frecuente en secuencias ponderadas en T1 y con densidad de protones
- d. Realce variable con el medio de contraste (sólido, en anillo).

9. RESULTADOS:

Se realizó un estudio retrospectivo-prospectivo, durante el periodo de marzo 1995 a marzo del 2004, en el Departamento de Neuropediatría del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI, con la recolección de variables de 10 expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico probable de esclerosis múltiple (EM). De los 10 expedientes sólo 6 contaron con los criterios de inclusión y 4 fueron excluidos; dos por no cumplir con los criterios clínicos y los otros dos por no contar con estudios de gabinete correspondientes. Cada uno de los estudios de RM fue evaluado y revisado por el médico radiólogo del Hospital de Pediatría del CMN Siglo XXI, experto en el área de neurorradiología, durante el turno matutino. Se midieron las lesiones observadas en la secuencia T2 de cada uno de los estudios, y se logró su localización así como el registro topográfico de las lesiones, de acuerdo a el índice de Uhlenbrock.

Se incluyeron 6 pacientes; 5 mujeres (83.3%) y 1 hombre (16.6%), con un rango de edad de 7 - 15 años de edad, promedio de edad de inicio del padecimiento fue de 12 años, así como la edad del diagnóstico. El diagnóstico de esclerosis múltiple se estableció como clínicamente definitivo en todos los pacientes y de acuerdo al curso clínico en 5 pacientes (83.3%) la presentación fue recurrente remitente y sólo uno primariamente progresiva (16.6%). Solo en un paciente (16.6%) se reportaron bandas oligoclonales y proteína básica de mielina; en 4 pacientes los potenciales evocados visuales fueron anormales (66.6%). Ninguno de ellos tuvo antecedentes familiares con esclerosis múltiple, inmunizaciones recientes, trauma craneal reciente y/o proceso infeccioso relacionado.

El síntoma inicial más frecuente fue el vértigo (50%), seguida por la diplopia en un 33.3%, y los signos neurológicos iniciales más frecuentes fueron dados por alteración de los nervios craneales (100%) y del cerebelo (33.3%) (tabla 2).

De los síntomas principales fueron las alteraciones sensitivas en un 66.6%; el 50% de los pacientes presentaron cambios de conducta, alteración del estado de conciencia, diplopia, vértigo, disminución de la agudeza visual y alteraciones motoras; la cefalea, vómito, crisis convulsivas y disfagia se presentaron en un 33.3% y por último solo un paciente (16.6%) presentó alteración del esfínter vesical (tabla 3).

En cuanto a los signos más importantes y de acuerdo a la exploración neurológica las alteraciones de nervios craneales se presentaron en todos los pacientes y de éstos el segundo y séptimo nervios craneales fueron los más afectados; el síndrome cerebeloso, síndrome de neurona motora superior y alteraciones sensitivas se presentaron sólo en el 66.6%, sólo un paciente presentó movimientos extrapiramidales (16.6%) (tabla 4).

En la resonancia magnética todos los pacientes presentaron lesiones a nivel de tallo cerebral y en el 66.6% presentaron señal disminuida por depósito anormal de hierro en tálamo , putamen y/o núcleo caudado, el 66.6% tuvieron más de 5 placas hemisféricas y el 50% presentaron más de 12 placas y/o con confluencia periventricular, incluyendo cuerpos ventriculares, atrofia de la sustancia blanca y lesiones cerebelosas. Sólo en el 33.3% se afectó la médula espinal (tabla 5).

En la tabla 6 se muestra a los síntomas y su correlación con los hallazgos encontrados en la RM; de las más importantes fueron los pacientes que presentaron alteraciones sensitivas de los cuales las lesiones encontradas por imagen fueron 2/2 en hemisferio cerebral, cerebelo y tallo. Los pacientes que presentaron alteraciones del estado de conciencia y cambios de conducta en 6/6

pacientes se encontraron lesiones en hemisferio, 5/6 en tallo cerebral y 3/6 periventriculares; con alteraciones motoras 2/2 pacientes presentaron lesiones en hemisferio cerebral, y 2/2 en tallo.

En la tabla 7 se muestra a los signos neurológicos y su relación por imagen (RM), observándose que cuando se afectaron los nervios craneales las lesiones en hemisferios cerebrales se presentaron en 5/5 pacientes, 3/5 en tallo cerebral y 3/5 en ganglios basales; cuando se presentó el síndrome cerebeloso en 2/3 pacientes se encontraron lesiones en hemisferios cerebrales, 2/3 cerebelo y 3/3 tallo; y con los síntomas sensitivos 2/2 se afectaron hemisferios cerebrales, 2/2 en cerebelo y 2/2 en tallo.

En la tabla 8 se muestra la relación entre las manifestaciones clínicas y la primera resonancia magnética correspondiente, observándose que los pacientes que presentaron neuritis óptica tuvieron lesiones periventriculares 1/2, tallo 2/2, hemisféricos 1/2 y ganglios basales 1/2; de los que presentaron alteraciones del estado de conciencia se encontraron lesiones en hemisferios cerebrales 1/1, cerebelosas 1/1, tallo cerebral 1/1 y ganglios basales 1/1; cuando presentaron crisis convulsivas se logró observar lesiones en hemisferio cerebral 1/1, tallo 1/1, cerebelo 1/1 y ganglios de la base 1/1.

En la tabla 9 se logra observar que cuando se presentó el síndrome cerebeloso se encontraron lesiones periventriculares 1/1, hemisferio cerebral 1/1, cerebelo 1/1, tallo cerebral 1/1 y ganglios de la base; con las alteraciones de los nervios craneales se presentaron lesiones periventriculares 1/1, hemisferio cerebral 1/1, y tallo cerebral 1/1.

10. DISCUSIÓN

La esclerosis múltiple es la más común de las enfermedades desmielinizantes que afecta a adultos y adultos jóvenes, pero en menor número al grupo pediátrico. La enfermedad aparece usualmente entre los 20 y 40 años de edad, con mayor incidencia en las mujeres. Clínicamente los pacientes pueden presentar síntomas visuales, motores, fatiga, alteraciones sensoriales, incoordinación, disfunción urinaria y/o alteraciones cognitivas ^{17,18}.

Edad de inicio: en nuestro grupo de pacientes se incluyeron 6 niños entre los 7 y 15 años de edad. La edad de inicio fue a los 7 años de edad. Existen pocos estudios que reportan a niños menores de 10 años con EM; la edad de inicio más temprana ha sido comentada por Cole en 1995, quien describe a 28 pacientes de los cuales dos de ellos eran menores de 2 años de edad, el resto del grupo de estudio fueron mayores de 10 años ⁶. El grupo de edad en la que se reporta con mayor frecuencia la EM ha sido entre los 10 y 15 años de edad ^{5,17,18,23}.

Sexo: de los 6 pacientes que se incluyeron en nuestro estudio el sexo predominante fue el femenino con una relación de 5:1; similar a lo reportado por la literatura mundial ^{9,14,15,20,22,23}. Solo algunos autores reportan una relación inversa a lo encontrado en nuestro grupo de pacientes, como Sanchez¹⁸ en 1998 que reporta 7 casos de los cuales 4 fueron masculinos, 5 menores de 10 años de edad con una edad promedio de presentación de 9.8 años.

Curso clínico: el curso clínico predominante fue de R-R hasta en un 83.3% y PP en el 16.6%, datos que son semejantes a lo publicado por estudios previos^{2,3,4,5,6,9,10,18,20,21,22,23}; solo Simone¹⁹ 2002 reporta a 83 pacientes entre los 10 y 16 años de edad, menciona un 85.5% con presentación RR y 14.5% SP ^{17,18,19,21}.

Síntomas iniciales: los síntomas iniciales conocidos por publicaciones previas son los sensitivos ⁵, diplopia ¹⁷ y motor ^{18,23,25}, a diferencia de nuestro estudio en el que encontramos al vértigo en primer lugar (50%) seguido por la diplopia en un 33.3%.

Síntomas principales: se sabe por descripción clínica de diversas publicaciones que la alteración motora es la principal hasta en un 65% de los casos, pero nosotros logramos observar que sólo en el 50% de los pacientes en algún momento de su evolución existió compromiso motor; Cole⁶ en 1995 realizó un estudio con 28 pacientes; 21 de ellos entre 10 y 15 años de edad y sólo 2 pacientes entre 1 y 2 años; la alteración motora fue la principal en un 53.5%, seguida por la visual en un 35.7% y sensorial en un 32.1%; Pinhas³ en 1998, reporta a 72 pacientes entre los 12 y 21 años de edad; de las manifestaciones clínicas la motora se reportó hasta en un 52.7% de los casos, seguida por cerebelo (31.9%) y neuritis óptica (27.7%) y con menor frecuencia las alteraciones sensitivas (16.6%); Brass²⁰ en el 2003 realizó una revisión de 17 pacientes con EM y 7 con encefalomiелitis diseminada aguda con un rango de edad entre 1.7-16.9 años con los pacientes con diagnóstico de EM; sus resultados no fueron diferentes a lo ya conocido, las alteraciones piramidales en el 65% de los casos, sensorial 59%, ataxia 35%, neuritis óptica 35%, disartria 24%, diplopia 24%, pero no reporta la presencia de crisis convulsivas y/o alteraciones de conducta, aunque sí reporta en el 6% la presencia de encefalopatía.

Mientras tanto nosotros encontramos que la alteración principal fue la sensitiva en el 66.6%. Duquette⁵ en 1987 publica tras una revisión de 4632 pacientes de los cuales solo 125 eran menores de 16 años; las manifestaciones clínicas más importantes fueron las sensitivas (26.4%), seguidas por la neuritis óptica (14%), diplopia(11%), motor puro (11%), alteraciones de la

marcha (8%), ataxia cerebelosa (5%); siendo una de las pocas revisiones en las que predomina las alteraciones sensitivas. Boiko²¹ en el 2002 realizó una revisión de 116 pacientes por un período de 19 años, reporta las alteraciones sensitivas en un 25.9%, neuritis óptica 21.6%, motor 10.3%, problemas de la marcha 9.4%, síndrome cerebeloso 6.9% y disfunción vesical 0.9%.

Dos de nuestros pacientes presentaron neuritis óptica, de los cuales uno fue unilateral y el otro bilateral secuencial. Luchinetti⁹ en 1997 publicó un estudio en el que incluyó a 94 pacientes entre los 2 y 16 años de edad con un seguimiento de 19.4 años, el promedio de la edad de inicio del padecimiento fue de 11 años, de estos solo 13 pacientes desarrollaron EM; de estos 13 pacientes 4 presentaron síndrome de Devic, 12 neuritis óptica bilateral (5 bilaterales simultáneos y 7 bilaterales secuenciales), 2 neuritis óptica unilateral y solo uno neuritis óptica recurrente; concluyendo que la probabilidad de desarrollar EM a los 10 años de seguimiento posterior a la NO es del 0.13 (IC 95%) siendo un factor de riesgo importante para el desarrollo de EM la neuritis óptica unilateral. Del resto de las publicaciones la frecuencia de presentación de la neuritis óptica en los diferentes grupos de estudio no es diferente al nuestro ^{3,4,5,6,17,18,19,21,23}.

En nuestro grupo de pacientes los cambios de conducta y la alteración del estado de conciencia fueron uno de los síntomas más importantes, para algunos autores este hallazgo no se ha encontrado con la misma frecuencia, por ejemplo Simone¹⁹ en el 2002 reporta a los cambios cognitivos en un 7.2% y Mikaeloff ²³ en el 13% de los casos.

La ataxia, vértigo, cefalea y vómito concuerdan con lo ya publicado^{2,3,4,5,17,18,19}. En nuestro estudio encontramos que las crisis convulsivas sí fueron importantes, mientras que en las publicaciones revisadas para este estudio ninguno reporta que sus pacientes hayan presentado crisis convulsivas.

Cuando se compara la presentación de la disfunción vesical no encontramos diferencias con estudios anteriores^{2,3,4,5,17,18,19}, Boiko²¹ en el 2002 reporta un 0.9% de frecuencia de presentación de este síntoma, mientras que Simone¹⁹ en el 2002 el 8.4%.

En el caso número 1 el abordaje diagnóstico fue dirigido hacia la posibilidad de tumor intracraneano; las primeras imágenes obtenidas de este paciente fueron hechas por tomografía axial computada de cráneo, obteniéndose lesión hipodensa con efecto de masa, lo que lo llevó a la realización de biopsia cerebral. De esta forma se logró descartar esta posibilidad. Este hecho es importante dado que las primeras imágenes obtenidas para este padecimiento fueron por tomografía axial computada, reportándose que se pueden obtener imágenes hipodensas con realce al administrarse el medio de contraste pero con poco efecto de masa^{12,14}.

Signos neurológicos: los nervios craneales se afectaron en todos nuestros pacientes y de estos el sexto y el séptimo fueron los más afectados, esto no ha sido observado ni descrito en publicaciones previas. Las manifestaciones clínicas correspondientes a la alteración del tallo cerebral han sido descritas por Dale en el 2000²², Mikaeloff en el 2004²³, Boiko en el 2002²¹ y Pinhas en el 1998³ quienes reportan una afección del 23%, 36%, 12.9% y el 25% de los casos respectivamente. Del resto de los signos neurológicos encontrados en nuestro estudio, la frecuencia de presentación de los mismos son semejantes a lo ya publicado^{3,4,5,6,21,22,23}.

Imagen por resonancia magnética: de los resultados observados en la RM de cráneo se demostró que en todos nuestros pacientes en algún momento de su patología se afectó el tallo; en ninguno de los estudios esta característica ha sido mencionada; en la mayoría de ellos las lesiones en tallo solo se presentan en menos del 67% de los casos, Balassy¹³ en el 2001 describe a 4 pacientes entre los 9 y 12 años de edad, y ha sido el único que reporta lesiones gigantes en la

edad pediátrica en un 4-20% de los casos, no encuentra atrofia cerebelosa, sólo en el 67% de los casos reporta lesiones en tallo, 54% en cerebelo y atrofia cerebral mínima; otros autores como Mikaeloff en el 2004 ²³; Boiko en el 2002 ²¹, Dale en el 2000 ²² y Pinhas en el 1998 ³ las alteraciones en tallo fueron del 36%, 12.9%, 50% y 25% respectivamente. De las lesiones encontradas en nuestro grupo de pacientes, predominaron las infratentoriales, lo cual también ha sido descrito en todos los estudios realizados para esta patología y en este grupo de edad ^{3,12,13,14,15,21,22,24,25}. La atrofia cortical mínima y las lesiones en cerebelo solo se encontraron en la mitad de los pacientes, no encontrándose diferencia con lo publicado ¹³.

Quizá lo relevante con el uso del índice de Uhlenbrock con nuestro grupo de pacientes fue que el 66.6% de ellos presentaron señal disminuida por depósito anormal de hierro en tálamo, putámen y/o caudado, mismo que sólo se ha observado en adultos y en jóvenes mayores de 15 años de edad de acuerdo a lo mencionado en el estudio realizado por Uhlenbrock ¹⁶ y posteriormente por la Dra. Osborn en 1990¹⁵ que tras una revisión de 4 años, incluyó en su estudio a 12 pacientes entre 14 y 18 años de edad, utiliza el índice modificado de Uhlenbrock para localizar por anatomía a las lesiones encontradas por resonancia magnética en la secuencia T2; de tal manera que reporta que el 80% de ellos presentaron lesiones en tallo así como síntomas correspondientes, 70% en cerebelo, atrofia cortical en un solo adolescente y sólo en un paciente depósito anormal de hierro en núcleos de la base, este hecho sólo ha sido observado en la edad adulta y ha sido reportado por el Dr. Uhlenbrock¹⁶ en 1988, pero su estudio incluyó a pacientes adultos que a diferencia de la Dra Osborn, él reporta que las lesiones más frecuentes en este grupo de edad son la atrofia cortical y el depósito anormal de hierro. Con nuestro grupo de

pacientes y de acuerdo a las revisiones de imagen esta característica se presentó en 4 de 6 pacientes, lo que difiere con lo reportado por la Dra Osborn¹⁵; la cual ha sido la única que ha incluido el índice de Uhlenbrock para este padecimiento. Nosotros incluimos a niños entre 7 y 15 años de edad, quizá esto sea importante para seguir buscando la causa de esta característica en menores de 14 años.

Relación clínica y de imagen: al buscar la relación entre la RM y las manifestaciones clínicas se logró observar que las alteraciones sensitivas, los cambios de conducta, las alteraciones motoras, las crisis convulsivas, la disfagia y las alteraciones de los esfínteres se relacionaron con las lesiones hiperintensas en la secuencia T2 de la RM en las áreas esperadas para dar estas manifestaciones clínicas. De los signos neurológicos que tuvieron relación clínica y de imagen fueron los nervios craneales, síndrome extrapiramidal y alteraciones sensitivas. Pero no todas las lesiones tuvieron correlación clínica; con las revisiones de cada una de las imágenes se logró observar que sólo las lesiones activas fueron las únicas que realmente tuvieron relación clínica y que muchas de las lesiones silentes aparecieron en algún momento de la enfermedad pero sin evidencia clínica correspondiente. Esta afirmación ha sido observada tanto en adultos como en niños por diferentes autores; Millner en 1990²⁴ en el que incluye a 6 pacientes entre 10 y 14 años de edad, reporta que existen lesiones silentes y/o aparecen antes de presentarse los síntomas. Belopitova en el 2001²⁵ con 10 casos entre los 3 y 14 años de edad también reporta que no existe correlación clínica con el número total de las lesiones y Balassy 2001 además menciona que el deterioro clínico no se correlaciona con el número total de las lesiones y sólo las lesiones activas se asocian con las manifestaciones clínicas.

Evolución de las lesiones por imagen de resonancia magnética: la atrofia cortical que es uno de los parámetros que se toma para evaluar la progresión de la EM por imagen, siendo más evidente en los adultos¹⁶, no así en la edad pediátrica. En algunos de nuestros pacientes que tuvieron más de 2 resonancias magnéticas durante su seguimiento se logró observar que los cambios en el tamaño ventricular así como de los surcos cerebrales fueron mínimos. Solo en un paciente se logró demostrar la disminución en el número de las lesiones periventriculares durante el transcurso de la enfermedad, mientras que el resto permaneció sin grandes cambios al respecto. Esto también concuerda con lo publicado por la Dra. Osborn¹⁵, pero cuando se evaluó la señal disminuida en núcleos de la base por el depósito anormal de hierro, tres pacientes presentaron desde el inicio señal disminuida y sólo uno progresó a dicha característica. De estos 4 pacientes, tres de ellos tuvieron una evolución hacia la progresión de los síntomas, 3 con un curso clínico RR y uno PP. Esta observación también fue mencionada por Uhlenbrock¹⁶ quién comenta en su estudio que la presencia de la señal disminuida por depósito anormal de hierro en los ganglios de la base es un parámetro de mal pronóstico para esta enfermedad dado que en la mayoría de los pacientes con mayor afección clínica presentaron esta característica.

Potenciales evocados visuales: este tipo de estudio se tomó como una extensión del examen clínico; esto es de acuerdo a los criterios de Poser¹¹; por lo tanto los resultados obtenidos en nuestro estudio se tomaron como apoyo en busca de lesiones silentes, este hecho también fue tomado por todos los estudios que utilizaron a los criterios de Poser para el diagnóstico de EM. Cuatro de 6 de nuestros pacientes tuvieron este estudio positivo. A uno no se le realizó y el otro fue negativo.

Laboratorio: nuestros resultados (las bandas oligoclonales y proteína básica de mielina) no difiere con lo reportado por varios autores^{23,25}, sólo se presentó en 1 de 4 pacientes (25%). En la literatura está descrito que estos estudios también pueden resultar positivos en diversas enfermedades.

Con nuestro estudio se logra concluir que es importante ampliar los estudios cuando se presenta un paciente con vértigo dado que puede ser el síntoma inicial de la EM; así mismo la evaluación clínica debe de llevarse a cabo de forma rigurosa y en busca de las alteraciones neurológicas posibles en esta enfermedad como son la afección a nervios craneales como se observó en nuestro estudio, siendo estos los primeros en afectarse y de los cuales permanecieron constantes durante casi toda la enfermedad. Por otra parte la presencia de la señal disminuida en ganglios de la base podría ser un factor importante para continuar evaluando la posible evolución hacia la progresión de la enfermedad en este tipo de pacientes con esta característica.

11. CONCLUSIONES:

- La manifestación clínica principal fue la sensitiva.
- De los signos clínicos la alteración a nervios craneales fueron las más importantes en nuestro grupo de pacientes y de estos el sexto y séptimo fueron los más frecuentes.
- En la RM se demostró que sí existe depósito anormal de hierro en ganglios de la base en niños menores de 15 años.
- En la RM no se demostró progresión de la atrofia cerebral.
- En algunas de las manifestaciones clínicas se logró demostrar lesiones correspondientes a dicha manifestación en la resonancia magnética.
- La mayoría de las lesiones en la IRM fueron silentes.

12. ANEXO

TABLA 1. Resumen clínico y paraclínico de pacientes con esclerosis múltiple del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI.

Paciente 1								
Número de los brotes		1ero. (1985)	2º. (1986)	3ero. (1988)	4º. (05-05-89)	5º. (19-08-89)	6º. (26-05-96)	(5-06-96)
Sexo	Femenino							
Edad de inicio (años)	10							
Edad de diagnóstico (años)	13ª7m							
Categoría diagnóstica	EMCD							
Curso Clínico	EMRR							
Signos y síntomas		NO	NO	NO	Cefalea Vómito Estado confusional CPCSG	Cambios de conducta Disartria Cefalea CPCSG	Disestesias Hipoestesia de hemicuerpo izquierdo	Diplopia. Paresia del III NC izquierdo Hiperestesia de rama oftálmica izq. Macropsias y micropsias Nistagmus horizontal
Potenciales evocados visuales	+							
LCR	+							
IRM					7-09-89: A2,B2, C1, D1, E1, F0, G1.	1502-90 A1, B2, C1, D1, E1, G1	10-01-91 A1, B2, C1, D1, E1, F0, G1	10-07-01 A1, B2, C1, D1, E0, G1

Esclerosis múltiple clínicamente definitiva (EMCD); esclerosis múltiple recurrente-remitente (EMRR); neuritis óptica (NO); nervio craneale (NC); crisis parciales complejas secundariamente generalizadas (CPCSG); líquido cefalorraquídeo (LCR); imagen por resonancia magnética (IRM).

Paciente 2					
Número de los brotes		1°. (18-10-90)	2°. (03-04-91)	3°. (10-91)	4°. (7-05-92)
Sexo	Masculino				
Edad de inicio (años)	12.7				
Edad de diagnóstico (años)	12.7				
Categoría diagnóstica	EMCD				
Curso Clínico	EMPP				
Signos y síntomas		Cefalea Diplopia Vértigo Somnolencia Reflejo corneal disminuido Paresia del VII NC izquierdo Reflejo nauseoso izquierdo (-) Nistagmus multidireccional Aumento de la base de sustentación	Diplopia Ataxia Mareo Somnolencia Disminución del reflejo nauseoso Nauseas. Dismetria Reflejos miotáticos $\frac{3}{4}$ generalizados.	Diplopia Síndrome cerebeloso Hipoestesia de hemicuerpo izquierdo	Alteración de esfínteres. Disfagia Disminución de la agudeza visual. Cuadriparesia espástica Temblor Disartria Dismetria Hipoestesia nivel T3.
Potenciales evocados visuales	+				
LCR	-				
IRM				18-11-91 A3, B2, C1, D1, E1, F1, G1.	11-03-93 A3, B2, C1, D1, E1, G1.

Esclerosis múltiple clínicamente definitiva (EMCD); esclerosis múltiple primariamente progresiva (EMRR); neuritis óptica (NO); nervio craneal (NC); crisis parciales complejas secundariamente generalizadas (CPCSG); líquido cefalorraquídeo (LCR); imagen por resonancia magnética (IRM).

Paciente 3				
Número de los brotes		1°. Julio-98	2°. Septiembre-98	
Sexo	Femenino			
Edad de inicio (años)	8.10			
Edad de diagnóstico (años)	8.11			
Categoría diagnóstica	EMCD			
Curso Clínico	EMRR			
Signos y síntomas		Crisis convulsiva parcial tónica secundariamente generalizada.	Neuritis óptica.	
Potenciales evocados visuales	-			
LCR	-			
IRM			20-Oct-98 A0, B1, C1, D0, E1, G1.	

Esclerosis múltiple clinicamente definitiva (EMCD); esclerosis múltiple primariamente progresiva (EMRR); líquido cefalorraquídeo (LCR); imagen por resonancia magnética (IRM).

Paciente 4			
Número de los brotes		1°. 18-03-03	2°. 26-06-03
Sexo	Femenino		
Edad de inicio (años)	12		
Edad de diagnóstico (años)	14.1		
Categoría diagnóstica	EMCD		
Curso Clínico	EMRR		
Signos y síntomas		Diplopia Ataxia Vértigo Nistagmus a la mirada central Paresia del VI NC derecho Dismetría Reflejos miotáticos ¾	Disminución de la agudeza visual. Dolor retro ocular Fenómeno de Marcus Gunn Palidez de papila Reflejos miotáticos ¾
Potenciales evocados visuales	¿		
LCR	NS		
IRM			9-10-03 A3, B2, C0, D0, E1, F0, G0

Esclerosis múltiple clínicamente definitiva (EMCD); esclerosis múltiple primariamente progresiva (EMRR); nervio craneal (NC); no se realizó (NS); líquido cefalorraquídeo (LCR); imagen por resonancia magnética (IRM).

Paciente		5	
Número de los brotes		1°. 01-01-00	2°. 2-02-00
Sexo	Femenino		
Edad de inicio (años)	15		
Edad de diagnóstico (años)	15		
Categoría diagnóstica	EMCD		
Curso Clínico	EMRR		
Signos y síntomas		Parálisis facial periférica derecha	Somnolencia Hemiparesia derecha Ataxia Dislalia Ptosis palpebral Paresia del XII NC derecho Dismetría Disdiadococinesia Disminución del tono y fuerza generalizado Reflejos miotáticos 4/4
Potenciales evocados visuales	+		
LCR	NS		
IRM		17-Feb- 00 A3, B2, C0, D0, E1, F1, G0	30-Marzo-00 A3, B2, C0, D1, E1, G0

Esclerosis múltiple clínicamente definitiva (EMCD); esclerosis múltiple primariamente progresiva (EMRR); nervio craneal (NC); no se realizó (NS) líquido cefalorraquídeo (LCR); imagen por resonancia magnética (IRM).

Paciente 6				
Número de los brotes		1°. 15-01-01	2°. 11-01	3°. Sep-02
Sexo	Femenino			
Edad de inicio (años)	7.10			
Edad de diagnóstico (años)	7.10			
Categoría diagnóstica	EMCD			
Curso Clínico	EMRR			
Signos y síntomas		Cambios de conducta Hemiparesia izquierda Vértigo Parálisis facial izquierda Marcha con lateralización a la izquierda.	Hemiparesia izquierda Parálisis facial izquierda Dolor en extremidad inferior izquierda.	Somnolencia Indiferencia Moria Hemiparesia izquierda Movimientos atéticos continuos Disartria Disfagia Disminución de la agudeza visual. Reflejos nauseoso (-) Parálisis del VI NC izquierdo Ataxia troncal. Reflejos patológicos izquierdos.
Potenciales evocados visuales	+			
LCR	-			
IRM		A0, B1, C0, D0, E0, F0, G0		A0, B1, C3, D0, E1, F0, G1

Esclerosis múltiple clínicamente definitiva (EMCD); esclerosis múltiple primariamente progresiva (EMRR); líquido cefalorraquídeo (LCR); imagen por resonancia magnética (IRM).

TABLA 2. Porcentaje de signos y síntomas iniciales de los pacientes con diagnóstico de esclerosis múltiple del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI.

Signos y síntomas	n=6	Porcentaje
Vértigo	3	50.0%
Diplopia	2	33.3%
Neuritis óptica	1	16.6%
Cefalea	1	16.6%
Somnolencia	1	16.6%
Crisis convulsivas	1	16.6%
Ataxia	1	16.6%
Alteraciones de conducta	1	16.6%
Motor	1	16.6%
Nervios craneales	6	100.0%
Síndrome cerebeloso	2	33.3%

TABLA 3. Frecuencia de síntomas de los pacientes con diagnóstico de esclerosis múltiple del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI..

Síntomas	n=6	Porcentaje
Alteraciones sensitivas	4	66.6%
Diplopia	4	66.6%
Disminución de la agudeza visual	4	66.6%
Cambios de conducta/ alteraciones en su estado de conciencia	3	50.0%
Alteraciones motoras	3	50.0%
Ataxia	3	50.0%
Vértigo/ mareo	3	50.0%
Cefalea	2	33.3%
Vómito	2	33.3%
Crisis convulsivas	2	33.3%
Disfagia	2	33.3%
Neuritis óptica	2	33.3%
Alt. Del control de esfínteres	1	16.6%

TABLA 4. Frecuencia de signos neurológicos de los pacientes con diagnóstico de esclerosis múltiple del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI..

Signos	n= 6	Porcentaje
Nervios craneales	6	100.0%
Síndrome cerebeloso	4	66.6%
Síndrome de neurona motora superior	4	66.6%
Alteraciones sensitivas	4	66.6%
Atrofia óptica	3	50.0%
Alteración motora	3	50.0%
Síndrome extrapiramidal	1	16.6%

TABLA 5. Resultados obtenidos de acuerdo al índice de Uhlenbrock en la imagen por resonancia magnética de los pacientes con diagnóstico de esclerosis múltiple del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI..

	n=6	Porcentaje
A. Placas periventriculares		
A0	2	33.3%
A1	1	16.6%
A2	0	0.0%
A3	3	50.0%
B. Placas hemisféricas		
B0	0	0.0%
B1	2	33.3%
B2	4	66.6%
C. Atrofia cerebral		
C1	3	50.0%
C2	0	0.0%
C3	0	0.0%
C4	0	0.0%
D. Placas cerebelosas		
D0	3	50.0%
D1	3	50.0%
E. Placas en tallo cerebral		
E0	0	0.0%
E1	6	100.0%
F. Placas en médula espinal		
F0		
F1	2	33.3%
G. Déposito anormal de hierro en tálamo, putamen y caudado		
G0	2	16.6%
G1	4	83.3%

Tabla 6. Relación entre los hallazgos encontrados en la RM de acuerdo al índice de Uhlenbrock contra los síntomas clínicos correspondientes a la RM de los pacientes con EM del Hospital de Pediatría del CMN siglo XXI.

Índice de Uhlenbrock Síntomas	A0	A1	A2	A3	B0	B1	B2	C1	C2	C3	C4	D0	D1	E0	E1	F0	F1	G0	G1
Alteraciones sensitivas		1		1			2	2					2		2	1			2
Diplopia		1		1			2	2					2	1	1		1		2
Disminución de AV		1		2		1	2	1		1		2	1		3	2		1	2
Cambios de conducta /alteraciones del EC	3	1	1	1		3	3	2		2		3	3	1	5	4		2	4
Alteraciones motoras	2			1			2	1		1		2	1	1	2	2		1	2
Ataxia	1			1		1		1		1		1	1		2	1		1	1
Vértigo/mareo	1					1						1		1		1		1	
Cefalea		1	1				2	2					2		2	1			2
Vómito			1				1	1					1		1	1			1
Crisis convulsivas		1					2	2					2		2	1			2
Disfagia	1			1		1	1	1		1		1	1		2	1			2
NO	1			1		1	1	1				2			2	1		1	1
Alteración de esfínter				1			1	1					1		1				1

Resonancia magnética (RM), esclerosis múltiple (EM), Centro Médico Nacional (CMN), agudeza visual (AV), estado de conciencia (EC), neuritis óptica (NO).

Tabla 7. Relación entre los hallazgos encontrados en la RM de acuerdo al índice de Uhlenbrock contra los signos clínicos correspondientes a la RM de los pacientes con EM del Hospital de Pediatría del CMN siglo XXI.

Índice de Uhlenbrock Signos	A0	A1	A2	A3	B0	B1	B2	C1	C2	C3	C4	D0	D1	E0	E1	F0	F1	G0	G1
NC	3	1		1		3	2			2		4	1	2	3	3	1	2	3
Síndrome cerebeloso	1	1		1		1	2	2		1		1	2		3	1			3
Síndrome de NMS	1			1		1	1			1		2			2	1		1	1
Síndrome extrapiramidal	1					1				1		1			1	1			1
Alteraciones sensitivas		1		1			2	2					2		2	1			2
Alteraciones motoras	2			1			2	1		1		2	1	1	2	2		1	2

Resonancia magnética (RM), esclerosis múltiple (EM), Centro Médico Nacional (CMN), nervios craneales (NC), neurona motora superior (NMS).

Tabla 8. Relación entre los hallazgos encontrados en la primera RM contra los síntomas clínicos correspondientes a la RM de los pacientes con EM del Hospital de Pediatría del CMN siglo XXI.

Índice de Uhlenbrock Síntomas	A0	A1	A2	A3	B0	B1	B2	C1	C2	C3	C4	D0	D1	E0	E1	F0	F1	G0	G1
NO	1			1		1	1	1				2			2	1		1	1
Vómito	1						1	1					1		1	1			1
Alteraciones del Edo. De conciencia	1						1	1					1		1	1			1
Crisis convulsivas	1						1	1					1		1	1			1
Diplopia				1			1	1					1		1		1		1
Alteraciones sensitivas				1			1	1					1		1		1		1
Cefalea	1						1	1					1		1	1			1
Alteraciones de conducta	1					1						1		1		1		1	
Alteraciones motoras	1					1						1		1		1		1	
Vértigo	1					1						1		1		1		1	

Resonancia magnética (RM), esclerosis múltiple (EM), Centro Médico Nacional (CMN), nervios craneales (NC), neuritis óptica (NO).

Tabla 9. Relación entre los hallazgos encontrados en la primera RM contra los signos clínicos correspondientes a la RM de los pacientes con EM del Hospital de Pediatría del CMN siglo XXI.

Índice de Uhlenbrock Signos	A0	A1	A2	A3	B0	B1	B2	C1	C2	C3	C4	D0	D1	E0	E1	F0	F1	G0	G1
Síndrome cerebeloso				1			1	1					1		1		1		1
Nervios craneales	1			1		1	1					2		1	1	1	1	2	
Síndrome de NMS				1			1					1			1	1		1	
Alteraciones sensitivas				1			1	1					1		1		1		1

Resonancia magnética (RM), esclerosis múltiple (EM), Centro Médico Nacional (CMN), nervios craneales (NC), neurona motora superior (NMS).

13. BIBLIOGRAFÍA

1. Corona T, Rodriguez JL, Otero E, Stopp L. **Multiple Sclerosis in Mexico. Epidemiology and clinical findings at the National Institute of Neurology and Neurosurgery. México City.** Neurología 1996; 11:170-3.
2. Hanefeld F. **Multiple Sclerosis in Childhood.** Curr Opin Neurol Neurosurg 1992;5: 359-63.
3. Pinhas H. MD, Baranak MD, Sieu-Ner I. MD, Achiron A. MD. **Juvenile Multiple Sclerosis: Clinical features and prognostic characteristics.** J Pediatr 1998; 132: 735-7.
4. Bye AME, Kendall B, Wilson J. **Multiple sclerosis in childhood: A new look.** Dev Med Chil Neurol 1985; 27: 215-22.
5. Duquette MD, Murray TJ. MD, Pleines G. C, Ebers MD, Sadounick D. PhD. **Multiple Sclerosis in Childhood: Clinical profile in 125 patients.** J Pediatr 1987; 111: 354-63.
6. Cole G.F, Stuart C.A. **A long Perspective on Childhood Multiple Sclerosis.** Dev Med Child Neurol 1995; 37: 661-66.
7. Graneri E. MD, Casetta I. MD. **Part III: Selected Review common Childhood and adolescent infections and multiple sclerosis.** Neurology 1999; 49(suppl 2): S 42-S54.
8. Sadovnick AD. **Genetic epidemiology of multiple sclerosis : A survey.** Ann Neurol 1994;34 (S2): S194-S203.
9. Lucehinetti MD, Kiers L. MD, O'Duffy A. MD, Gomez A.R. MD. **Risk factors for developing Multiple Sclerosis after Childhood optic neuritis.** Neurology 1997; 49: 1413-18.

10. Goodking DE, Hertsgaard D, Rudick RA. **Exacerbations rates and adherence to disease type in a prospectively followed-up population with multiple sclerosis.** Arch Neurol 1989; 46: 1107.
11. Poser C. MD, Paty M. MD, Shemberg L. MD, McDonald I. FRCP, Davis F. MD. **New Diagnostic Criteria for multiple sclerosis: Guidelines for Research protocols.** Ann Neurol 1983; 13(3): 227-31.
12. Golden G. MD, Woody R. MD. **The role of nuclear magnetic resonance imaging in the diagnosis of Multiple Sclerosis in Childhood.** Neurology 1987; 37: 689-93.
13. Balássy C, Bernet G, Wöber-Bingöl C, Csapó B, Kornek B, Széles J, Fleischmann D, Prayer D. **Long- term MRI Observations of Childhood-Onset Relapsing-Remitting Multiple Sclerosis.** Neuropediatrics 2001; 32: 28-37.
14. Ching H. Wang MD. PhD. **Multiple Ring- Enhancing lesions in a child with relapsing Multiple Sclerosis.** J Child Neurol 2002; 17(1): 69-72.
15. Osborn A, Harnsberger H, Smoker W, Boyer R. **Multiple Sclerosis in Adolescents: CT and MR Findings.** AJR 1990; 155:385-90.
16. Uhlenbrock, Seidel D, Gehlen W, Beyer H.K, Haan J, Dickmann E, Zeit T, Herbe E. **MR Imaging in Multiple Sclerosis: Comparison with Clinical, CSF, and Visual evoked Potential Findings.** AJNR 1988;9: 59-67.
17. Silva M. **Esclerosis Múltiple de inicio Juvenil.** Rev Neurol 1999; 28(11): 1036-40.
18. Sanchez-Calderón M, De Santos T, Martín S. Angulo T, Careaga J. Campos-Castelló J. **Esclerosis Múltiple en la infancia: nuestra experiencia y revisión de la literatura.** Rev Neurol 1998; 27 (156): 237-41.

19. Simone MD, Carrara D, Tortorella C, Liguori M, Lepore V, Pellegrini F. **Course and prognosis in early-onset MS.** Neurology 2002; 59: 1922-1928.
20. Brass S, Caramanos Z, Santos C, Dilenge M, Lapierre Y, Rosenblatt B. **Multiple Sclerosis Vs Acute Disseminated Encephalomyelitis in Childhood.** Pediatr Neurol 2003; 29: 227-31.
21. Boiko A, Vorobeychik G, Paty D, Devonshire V, Sandovnick D. **Early onset multiple sclerosis.** Neurology 2002; 59: 1006-10.
22. Dale R.C, Sousa C, Chong W.K, Cox T.C.S, Harding B, Neville B.G.R. **Acute disseminated encephalomyelitis, multiphasic disseminated encephalomyelitis and multiple sclerosis in children.** Brain 2000; 123: 2407-22.
23. Mikaeloff Y, Suissa S, Vallée L, Lubetzki C, Ponsot G, Confavreux C, Tardieu M. **First episode of acute CNS inflammatory demyelination in childhood: Prognostic factors for multiple sclerosis and disability.** J Pediatr 2004; 144 : 246-52.
24. Millner M, Ebner F, Justich E, Urban C. **Multiple Sclerosis in Childhood: Contribution of serial MRI to Earlier Diagnosis.** Dev Med Child Neurol 1990; 32: 769-77.
25. Belopitova L, Guerguelcheva V, Bojinova. **Definite and Suspected Multiple Sclerosis in Children: Long-Term Follow-up and Magnetic Resonance Imaging Findings.** Child Neurol 2001; 16: 317-24.