

**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
CENTRO MÉDICO NACIONAL “LA RAZA”
UNIDAD MÉDICA DE ALTA ESPECIALIDAD
“DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA”
DELEGACIÓN 2 NORTE DEL D.F.**

**MORBI-MORTALIDAD EN EL SERVICIO DE NEUROLOGÍA PEDIATRÍCA DE LA
UMAE HG CMNR DEL AÑO 2005 AL 2009**

TESIS DE POSGRADO PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALIDAD EN:

PEDIATRÍA MÉDICA

P R E S E N T A:

SAUL AMADOR CELIS MERCADO

ASESOR DE TESIS:

DR. MARTÍN ARTURO SILVA RAMÍREZ

MÉXICO, D. F.

AGOSTO 2010



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.

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
UMAE HOSPITAL GENERAL “DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA”
CENTRO MEDICO NACIONAL “LA RAZA”

INVESTIGADOR PRINCIPAL Y METODOLÓGICO

Nombre: Martín Arturo Silva Ramírez

Categoría: Médico adscrito al Servicio de Neurología Pediátrica

Adscripción: U.M.A.E. Hospital Gral. “Dr. Gaudencio González Garza” C.M.N. “La Raza”

Correo electrónico: neuro_marturosilva@yahoo.com

TESISTA

Nombre: Saúl Amador Celis Mercado

Categoría: Médico residente de cuarto año de Pediatría Médica

Adscripción: U.M.A.E. Hospital Gral. “Dr. Gaudencio González Garza” C.M.N. “La Raza”

Correo electrónico: celis956@hotmail.com

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
UMAE HOSPITAL GENERAL "DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA"
CENTRO MEDICO NACIONAL "LA RAZA"

AUTORIZACION

DRA. LUZ ARCELIA CAMPOS NAVARRO
DIRECTORA DE EDUCACIÓN E INVESTIGACIÓN EN SALUD
UMAE GENERAL "DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA" C.M.N. "LA RAZA"

DR. JORGE MENABRITO TREJO
JEFE DE LA DIVISIÓN DE PEDIATRÍA
UMAE GENERAL "DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA" C.M.N. "LA RAZA"

DR. MARIO GONZÁLEZ VITE
PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE PEDIATRÍA MÉDICA
UMAE GENERAL "DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA" C.M.N. "LA RAZA"

DR. MARTIN ARTURO SILVA RAMÍREZ
MÉDICO ADSCRITO AL SERVICIO DE NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA
ASESOR DE TESIS
UMAE GENERAL "DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA" C.M.N. "LA RAZA"

DR. SAUL AMADOR CELIS MERCADO
MÉDICO RESIDENTE DE 4º AÑO DE PEDIATRÍA MÉDICA
UMAE GENERAL "DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA" C.M.N. "LA RAZA"

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

**INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
U. M. A .E HOSPITAL GENERAL “GAUDENCIO GONZALEZ GARZA”
CENTRO MÉDICO NACIONAL “LA RAZA”**

TESIS

TITULO:

**MORBI-MORTALIDAD EN EL SERVICIO DE NEUROLOGÍA PEDIATRÍCA DE LA
UMAE HG CMNR DEL AÑO 2005 AL 2009**

**TUTOR TEMÁTICO Y METODOLÓGICO
DR. MARTIN ARTURO SILVA RAMÍREZ**

**RESIDENTE DE PEDIATRIA
DR. SAUL AMADOR CELIS MERCADO**

Dirección del investigador principal: Avenida Jacarandas y Vallejo S/N colonia La Raza.
Tel: 57245900 ext. 23464, departamento de Neurología pediátrica.

DEDICATORIA

A mi familia presente y ausente por ser el impulso que me ha llevado a realizar proyectos, cristalizar metas y cumplir objetivos.

A los niños del HGR CMN LA RAZA, quienes a pesar de su dolor en la adversidad, continúan teniendo la alegría de vivir, disfrutando al máximo el presente, teniendo la esperanza del mañana y contagiando ese deseo por la vida, lo cual nos obliga a ser mejor, no sólo como médico, sino también como ser humano.

A mis compañeros, tanto del área de pediatría como de otras áreas, de generaciones anteriores como de años superiores, de quienes en lo individual y colectivo he aprendido.

AGRADECIMIENTOS

A mis maestros pasados, por ser el cimiento firme en la construcción de un ideal, quienes con la calidez de la experiencia adquirida no adolecen de la frialdad de las actualizaciones.

A mis maestros presentes, por ser la base firme que sostenga nuestras acciones futuras, quienes en su noble función han encontrado en la paciencia, tranquilidad, conocimiento, las riendas para dirigir a una nueva generación de médicos.

A mis maestros futuros, porque serán quienes me ayuden a dirigir mis acciones para edificar

Muchas gracias, ya que siempre serán quienes darán magnitud a nuestros logros profesionales.

MORBI-MORTALIDAD EN EL SERVICIO DE NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA DE LA
UMAE HG CMNR DEL AÑO 2005 AL 2009

INDICE**PAGINAS**

INDICE	8
MARCO TEORICO	9
- EPILEPSIA.	10
- ENFERMEDAD CEREBROVASCULAR	11
- CEFALEAS	13
- POLINEUROPATIAS ADQUIRIDAS (SINDROME DE GUILLIAN BARRE)	14
- POLINEUROPATIAS (CHARCOT MARIE TOOTH)	15
- MIOPATIAS	16
- DISTROFIAS MUSCULARES	17
JUSTIFICACION	18
PREGUNTA DE INVESTIGACION	19
OBJETIVO	20
HIPOTESIS	21
VARIABLES DEMOGRAFICAS	22
VARIABLES DE RELEVANCIA	22
MATERIAL Y METODOS	
- DESCRIPCION GENERAL DEL ESTUDIO	23
- TIPO DE ESTUDIO	23
- CRITERIOS DE SELECCIÓN	23
- ASPECTOS ESTADISTICOS Y ETICOS	24
- FACTIBILIDAD.	24
RESULTADOS	25
DISCUSION	31
CONCLUSIONES	33
BIBLIOGRAFIA	34
ANEXOS	
• Anexo 1	37
• Anexo 2	38
• Anexo 3	39
• Anexo 4	40
• Anexo 5	41

ANTECEDENTES

INTRODUCCION

Las enfermedades neurológicas son un motivo importante de atención médica en las diferentes etapas de la infancia; ya que en la mayoría de los casos se trata de enfermedades crónicas que ocasionan un gasto importante de recursos de la atención médica.^{1,2,3.}

Actualmente se dispone de una vasta cantidad de indicadores de salud; los más usados y útiles son las diferentes expresiones de morbilidad y mortalidad. Los indicadores se obtienen de la información disponible de las consultas y los egresos hospitalarios, que otorgan una aproximación al conocimiento del estado de morbilidad de una población o área determinada.⁴

La información estadística sobre la mortalidad es una herramienta de suma importancia para la toma de decisiones y para evaluar diferentes programas de salud institucional y del sector salud tanto a nivel nacional como internacional. Las tasas de mortalidad son indicadores de las condiciones de salud de las comunidades.⁵

Las estadísticas de morbilidad en general están representadas por la información numérica sobre las enfermedades, discapacidad y secuelas de padecimientos o de hechos accidentales o intencionales que se presentan en la población y estas pueden variar dependiendo del tipo de Institución de Salud.⁶

Las enfermedades neurológicas son una de las principales causas de muerte e invalidez en todo el mundo y afectan a todos los grupos étnicos. En México el reporte de mortalidad del Sistema Nacional en Salud del 2005 informa en el grupo de edad de 1 a 4 años, que la epilepsia ocupa el lugar 11 en mortalidad nacional (con 78 defunciones) tasa 1.0 (tasa/100mil habitantes), mientras que en el grupo de edad de 5 a 14 años, la epilepsia también se encuentra en el lugar 11 en mortalidad nacional (con 105 defunciones) tasa 0.5 (tasa/100mil habitantes) y LA EVC en el lugar 14 (con 69 defunciones) tasa de 0.3 (tasa/100mil habitantes)⁷. Sin embargo, existe muy poca información sobre su frecuencia y distribución en los países en desarrollo. En estos últimos, los principales datos sobre la morbilidad por enfermedad neurológica provienen de los registros de egreso de instituciones de atención médica. Estos datos son deficientes porque muchas personas nunca solicitan atención, se automedican o consultan a personal no profesional (subregistro de casos) y a que los registros, si se hacen, no cuentan con mecanismos para controlar el informe múltiple de un mismo caso (sobrerregistro de casos). Además, presentan una amplia variación geográfica de su incidencia y prevalencia, por lo que la mayoría de los estudios, tanto en países desarrollados como en desarrollo, se han limitado a la descripción de la prevalencia en áreas circunscritas.⁸

Las enfermedades infecciosas siguen presentando una alta frecuencia en nuestro país, aun cuando la estimación en el SNC no sea relevante la severidad de las mismas puede producir un fuerte impacto en la calidad de vida de los pacientes.⁹

En los adolescentes y en los adultos jóvenes el trauma encefálico, es la primera causa de mortalidad en las últimas décadas. Las enfermedades infecciosas del SNC, son relativamente infrecuentes si se comparan con infecciones gastrointestinales o de vías respiratorias, en el INNN destacan la encefalitis viral, toxoplasmosis asociada a SIDA y meningitis tuberculosa.⁹

EPILEPSIA

La epilepsia como problema de salud pública se define como una afección de etiología diversa caracterizada por crisis recurrentes y no provocadas, debidas a descargas excesivas de las neuronas cerebrales, asociadas a manifestaciones clínicas. Producida por causas diversas pero con una fisiopatología común la mayoría de las veces controlable y en un pequeño porcentaje discapacitante.^{10, 11}

La epilepsia puede ser idiopática (asociada a un trasfondo genético), sintomática cuando existe una causa identificable (traumatismo craneoencefálico, neuro-infección, disgenesia cerebral, entre otras) y criptogénica cuando se sospecha una etiología subyacente pero no puede demostrarse con los métodos actuales de estudio paraclínicos.¹²

La magnitud de la epilepsia se delimita en cuanto a su distribución, a su frecuencia y a las variaciones que tiene a lo largo del tiempo en diferentes condiciones geográficas, en diversos tipos de personas y en la comparación por grupos escogidos. Una manera de abordar el problema es identificar la prevalencia, que se establece en relación con el tiempo, el espacio y la persona.¹²

Es importante diferenciar la epilepsia de crisis convulsivas únicas, las cuales pueden suceder en cualquier individuo por razones diversas. Aproximadamente 70% de las personas que han sufrido una crisis son epilépticos. Dos o más crisis convulsivas no provocadas deben considerar el diagnóstico de epilepsia. El riesgo estimado de desarrollar epilepsia en vida es de 3.2%.⁹

La proporción de presentación de epilepsia es mayor en los extremos de la vida, en el primer año de vida y alrededor de los 70 años de edad. Una de cada 20 personas pueden sufrir una crisis convulsiva durante su vida, con mayor riesgo antes de los 5 años, asociada a crisis febril y después de los 60 años. En un estudio realizado en México se estimó una prevalencia en escolares de 11.4 por 1,000.⁷

En la literatura internacional, numerosos estudios han demostrado que la prevalencia de la epilepsia es considerablemente mas alta en los países en vías de desarrollo que en los industrializados, pero sus metodologías no son comparables. Resultados discordantes han sido reportados en estudios neuroepidemiológicos en Latinoamérica, a pesar de utilizar un protocolo de investigación epidemiológica similar The World Health Organization. Research Protocol for Measuring the prevalence of Neurological disorders in developing countries), además cada país presenta su propia incidencia y prevalencia, así como sus principales etiologías.¹³

Tres cuartos de los epilépticos desarrollan un síndrome conductual o déficit intelectual y cerca de 50% tienen síntomas psiquiátricos interictales (entre las crisis) que afectan su funcionamiento social, escolar y en un futuro en la edad adulta laboral.¹⁴

Uno de los problemas sociales que enfrentan los pacientes con epilepsia es la estigmatización o señalamiento del concepto, lo que implica señalar de manera negativa a la persona que lo padece, este concepto se convierte en una barrera que impide conservar un empleo o funcionar en el ámbito escolar. Un estudio realizado en México señaló que 65 % de las personas afectadas no lo comunican.¹⁵

ENFERMEDAD CEREBRO VASCULAR

La enfermedad cerebrovascular (ECV) en los niños presenta características clínicas y epidemiológicas que la diferencian de su homónima en los adultos, de tal manera que las aproximaciones diagnósticas y terapéuticas merecen consideraciones especiales.¹⁶

Las alteraciones pre y perinatales continúan siendo causa frecuente de enfermedad cerebrovascular en los recién nacidos. En la infancia las enfermedades infecciosas y las alteraciones metabólicas ocasionan un número importante de casos.¹⁶

Se encuentran dentro de las diez primeras causas de muerte en niños, siendo más alta la probabilidad de morir para los menores de un año. Los neonatos, niños y adultos jóvenes menores de 45 años comprenden menos del 5% de todos los casos de enfermedades cerebrales vasculares.¹⁷

La incidencia y prevalencia de ECV en niños son mayores después de la introducción de las imágenes diagnósticas. La incidencia es más alta en los menores de dos años, y disminuye en la adolescencia, se estiman recurrencias hasta en el 20% de los casos.¹⁷

Las enfermedades vasculares del sistema nervioso central, consisten en alteraciones de uno o varios territorios vasculares, transitorios o permanentes por isquemia, trombosis o sangrado.¹⁸

La ECV se pueden clasificar según la etiología subyacente o de acuerdo a los hallazgos en las imágenes.¹⁶ Las causas de ECV neonatal incluyen trastornos cardíacos, infecciones, anomalías sanguíneas, eventos perinatales y un gran porcentaje de casos en los que no es posible determinar la causa.¹⁶ La causa de los accidentes vasculares cerebrales en los niños llega a averiguarse en el 75% de los casos.

La ECV en niños también se puede clasificar en: isquémica y/o hemorrágica. La ECV isquémica comprende el 45% de todos los casos de ECV pediátrica e incluye la trombosis de senos venosos. Las causas de ECV isquémico son: enfermedades cardíacas, la aterosclerosis (es rara y se presenta en los trastornos heredados del metabolismo de los lípidos y lipoproteínas), los trastornos de la hemoglobina, las vasculitis, la migraña, la infección por varicela, el síndrome de Moya-Moya, las disecciones arteriales, el trauma, las coagulopatías, las enfermedades neurometabólicas y las alteraciones congénitas y hereditarias como la displasia fibromuscular.¹⁶

La trombosis de senos venosos, según datos del Registro de ECV Isquémica Pediátrica Canadiense tiene una incidencia de 0.6/100.000 casos, siendo más alta durante el primer año de vida. Los factores de riesgo incluyen las infecciones localizadas (mastoiditis, meningitis, sinusitis y otitis media) la deshidratación o falla cardíaca

congestiva, las complicaciones perinatales como hipoxia al nacimiento, el trauma, los trastornos de la coagulación (policitemia, hemoglobinopatías y trastornos de las plaquetas), malignidad (leucemia y quimioterapia) y complicaciones de la madre como ruptura prematura de membranas, infección materna y diabetes gestacional. Este trastorno se ha asociado a la presencia de anticuerpos anticardiolipina.¹⁷

La ECV hemorrágica en niños se presenta en el 45% de los casos comparado a un 10 a 20% en los adultos. Los factores de riesgo para hemorragia intraparenquimatosa incluyen: malformaciones y fistulas vasculares, malformaciones cavernosas, aneurismas, neoplasias cerebrales, causas hematológicas como la enfermedad de células falciformes, la trombocitopenia y el trasplante de médula ósea; coagulopatías como el déficit de factores VII y XII, falla hepática, tratamiento con warfarina, déficit de proteínas C y S y de vitamina K; disección espontánea, causas misceláneas como la infección por HIV, la hormona adrenocorticotropa, el lupus eritematoso sistémico y la encefalitis herpética; hipertensión arterial sistémica y en muchos casos no se documentan factores de riesgo.¹⁹

Las enfermedades cardíacas congénitas y adquiridas son causa principal de ECV pediátrica y están presentes hasta en un 50% de los casos. El embolismo es la causa más frecuente.¹⁶

En el Registro de ECV Isquémica Pediátrica Canadiense se encontró un 25% de niños con trastornos cardíacos y ECV. Los niños con enfermedad cardíaca cianótica y complicaciones asociadas como hipoxia, policitemia y cianosis severa, tienen un riesgo entre 1.5% y 3.8% de sufrir una ECV. El riesgo de isquemia cerebral está entre el 10-45% para los niños sometidos a circulación extracorpórea que son llevados a cirugía cardíaca correctiva.¹⁹

Las malformaciones vasculares cerebrales son la causa más frecuente de ECV hemorrágica en niños, con una incidencia de 1/100.000. En las series de casos las manifestaciones clínicas más frecuentes son cefalea en el 65%, hemiplejía en el 60%, afasia en el 30%, crisis motoras tempranas en el 39% y coma temprano en el 21%. Las crisis epilépticas ocurren en un 10 a 15% de los pacientes con ACV hemorrágico. El 66% de todas las crisis ocurren dentro de las primeras 48 horas del sangrado. Los sitios más frecuentes de sangrado son el putamen (35%), los lóbulos cerebrales (30%), el cerebelo (15%), el tálamo (10%), el caudado (5%) y el puente (5%). La mayoría de las malformaciones arteriovenosas (MAV) se localizan en la región supratentorial, el 10% en la fosa posterior y un 5 a 10% en la línea media. Pueden producir hemorragia intraparenquimatosa o subaracnoidea.^{19, 20}

CEFALEAS

Siendo un síntoma frecuente en niños y adolescentes, la evaluación racional de la cefalea parte con una historia completa y cuidadosa. El primer paso es caracterizar este síntoma e identificar el patrón temporal de la cefalea. El paso siguiente es el examen físico y neurológico, con énfasis en el examen del disco óptico, movimientos oculares, búsqueda de asimetría motora o sensitiva, coordinación, marcha y reflejos. Luego de esta etapa, en la mayoría de los casos podemos saber si estamos ante una cefalea primaria o secundaria.²¹

Usamos el término cefalea para cualquier dolor ubicado entre las órbitas y el occipital que surge de las estructuras sensibles al dolor. Los elementos sensibles al dolor son las estructuras extracraneanas y vasos sanguíneos y pueden producir cefalea por distintos mecanismos.²¹

Los síntomas dependerán de la edad del niño. Los lactantes y los niños pequeños manifiestan frecuentemente irritabilidad y malestar, de manera que el diagnóstico se realiza retrospectivamente. La sintomatología dependerá del umbral para el dolor de cada persona y se verá modulada por características propias de la personalidad del paciente.²²

La mayor parte de los datos importantes provienen de investigaciones que aunque antiguos, están vigentes dentro de la epidemiología de la cefalea. Bille, en el estudio de 9.000 escolares, encontró que un tercio de los niños a los 7 años había sufrido dolores de cabeza. A los 15 años un 50% de los niños había presentado cefalea significativa.²³

Dentro de las cefaleas primarias se encuentra principalmente la migraña, la cual tiene una prevalencia que se incrementa desde 3% (entre 3 y 7 años) a 4 - 11% (entre los 7 a 11) y 8 - 23% (en las edades de 11 a 15 años) con una edad media de inicio de los síntomas de 7.2 años en los niños y 10.9 años en las niñas.²⁴ Se ha destacado que siendo éste un trastorno frecuente, 50% de los migrañosos no busca ayuda médica.²⁴

En un estudio reciente realizado en escolares norteamericanos se informa que más de 20 % de los adolescentes refiere tener cefaleas al menos 1 vez por semana y 11 % de las mujeres y 3.5 % de los varones refiere cefalea diaria. Los niños con cefalea pierden el doble de días de escuela por año (7.8 días/año) que los niños que no sufren de cefalea (3.7 días/año).²⁵

Aproximadamente 31% de los individuos jaquecosos participantes del "American Migraine Study II" refirieron perder al menos 1 día de trabajo o escuela en los 3 meses previos a causa de la migraña y más de la mitad indicaba que su productividad escolar o laboral se reducía en al menos 50%.²⁶

Este impacto en la calidad de vida y en el funcionamiento escolar y laboral, son corroborados por otros estudios que hacen énfasis en los costos individuales y sociales derivados de la cefalea, lo que hace relevante el diagnóstico exacto y tratamiento efectivo de este trastorno.²⁷

Consideramos la posibilidad de solicitar exámenes en un niño con cefalea sólo si hemos efectuado una historia y examen neurológico completos lo que nos ha permitido definir si estamos ante una cefalea primaria o secundaria.²¹

Cefalea tensional o por estrés es relativamente rara en la población pediátrica, sobre todo antes de la pubertad y con frecuencia es difícil de distinguir de las migrañas, con frecuencia los 2 tipos de cefalea coexisten en un mismo paciente, la cefalea tensional no suele aparecer en las primeras horas de la mañana, sino que es mas evidente durante el horario escolar, sobre todo si coincide con exámenes o momentos de ansiedad, tiende a fluctuar y suele aumentar de intensidad a lo largo del día, el dolor es opresivo, sordo, en región frontal, no se acompaña ni de nausea ni de vomito, el diagnostico es por exclusión, 90% de las cefaleas recurrentes pertenecen a esa categoría y 15% ocurre en menores de 10 años²²

POLINEUROPATIAS ADQUIRIDAS

SINDROME DE GUILLIAN BARRE.

El síndrome de Guillain-Barré (SGB) es una polineuropatía caracterizada por parálisis ascendente que puede llegar a causar compromiso ventilatorio e incluso la muerte.²⁸

El SGB tiene una incidencia de 1.3 casos/100,000 personas (intervalo 0.4 a 4.0) Los hombres se afectan más que las mujeres. Un 50 a 70% de los casos con SGB es precedida por una infección aguda de tipo respiratorio o gastrointestinal. El intervalo entre la infección prodrómica y el inicio de los síntomas del SGB varía entre una a tres semanas, Con la eliminación virtual de la poliomiелitis en varias regiones, el SGB ha pasado a ser la causa más frecuente de parálisis flácida aguda generalizada.^{29, 30} Los gérmenes causantes más frecuentes, que hay que investigar, son:

1. Campylobacter jejuni (26-41% de los casos). Está asociado especialmente a formas axonales y al síndrome de Miller-Fisher. Se puede aislar en las heces hasta varias semanas tras la terminación de la diarrea.
2. Citomegalovirus (10-22 %), particularmente frecuente en niñas.
3. Virus de Epstein-Barr (10%).
4. Haemophilus influenzae (2-13%),
5. Virus varicela-zoster.
6. Mycoplasma pneumoniae.³¹

Este padecimiento ocasiona un gran costo económico debido a los cuidados médicos necesarios por el reposo prolongado y la estancia en la unidad de cuidados intensivos (UCI) lo cual puede ocurrir hasta en 33% de los casos. En esto por disfunción autonómica y compromiso ventilatorio. El manejo en estos casos incluye un soporte integral (ventilatorio), tratamiento con plasmaféresis o inmunoglobulina y de las complicaciones.³²

La progresión de la enfermedad varía en duración, cerca del 75% de los pacientes alcanza su nadir dentro de las primeras 4 semanas. Después de una corta meseta se observa una resolución gradual de la parálisis que puede durar semanas o meses. La evolución generalmente es favorable y el pronóstico es mejor en los niños, quienes necesitan menos tiempo de apoyo ventilatorio y muestran más rápida recuperación de la parálisis.³³

POLINEUROPATIAS HEREDITARIAS.

CHARCOT MARIE TOOTH.

La enfermedad de Charcot-Marie-Tooth (CMT), también denominada neuropatía sensorial o desmielinizante, tiene alta prevalencia dentro de los trastornos hereditarios neurológicos y es una entidad clínica y genéticamente heterogénea.³⁴

Este síndrome fue descrito por tres médicos: Charcot y Marie, en París y Tooth, en Londres, entre 1886 y 1889; la entidad fue confirmada en 1889 por Hoffmann. Los tres autores describieron con detalle los aspectos clínicos: debilidad en extremidades distales, deformidad en pies (pie cavo, dedos en garra) y atrofia muscular progresiva. No fue sino hasta 1974 que Thomas informó que la conducción nerviosa es extremadamente lenta. En la actualidad existen reportes de estudios genéticos donde se da a conocer la heterogeneidad genética debida a patrones autosómico dominante y autosómico recesivo y ligada al cromosoma X.³⁵

La prevalencia de la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth es muy variable dependiendo del país. En Estados Unidos se han publicado las siguientes frecuencias: CMT-1, 15 por cada 100 mil individuos; CMT-1A, 10.5 por cada 100 mil; CMT-2, 7 por cada 100 mil. Estudios epidemiológicos en Italia y Japón indican prevalencias de 10.8 y 17.5 por cada 100 mil, respectivamente, en Cantabria, señaló una cifra de 1 por cada 3,500 individuos. Lupski reportó 1 por 2,500.³⁶

Tradicionalmente las diferentes CMT se han dividido en desmielinizantes y con daño axonal. Existen varias formas de CMT: CMT-1, CMT-2, CMT-3, CMT-4 y CMT-X, etc. CMT-1 es el tipo más frecuente, con anomalías en la vaina de mielina y diversos subtipos:

- CMT-1A, autosómica dominante, producida por la duplicación del gen en el cromosoma 17, cuya función es producir la proteína 22 de la mielina periférica (PMP-22).
- CMT-1B, autosómica dominante, causada por mutaciones en el gen que interviene en la síntesis de la proteína cero de la mielina (P0).
- CMT-1C, el gen que la causa produce anomalías en el axón de los nervios periféricos afectando los microtúbulos.

CMT-3, o enfermedad de Dejerine-Sottas, es una neuropatía desmielinizante severa causada por mutación puntual específica en el gen P0 o mutación en el gen PMP-22.

CMT-4 comprende diferentes subtipos, es recesiva, autosómica, desmielinizante y sensorial. Cada uno de los subtipos es causado por una mutación genética diferente y los genes responsables no han sido identificados.

CMT-X es dominante y se debe a una mutación puntual en el gen 32 de la conexina del cromosoma X.³⁷

Dentro de las clasificaciones de CMT, la más frecuente es CMT-1. Algunos autores indican que en este grupo hay desmielinización, remielinización y formación de bulbos de cebolla. Estudios genéticos han demostrado que la mayoría de estos pacientes presenta duplicación del brazo corto del cromosoma 17, que incluye al gen para la proteína 22.³⁴

La PMP-22 es una glicoproteína pequeña de la mielina periférica que también ha sido identificada en otros tejidos tales como intestino, pulmón, corazón y cerebro, y en las motoneuronas de la médula espinal. PMP-22 es un gen que desempeña un papel importante en la regulación correcta de la síntesis inicial de la mielinización, principalmente en la estabilidad y grosor de la mielina.³⁸

MIOPATIAS.

Es el compromiso de la fibra muscular ya sea en forma primaria o secundaria. Se incluyen las que están determinadas genéticamente y aquellas de causas metabólicas, endocrinas o inflamatorias.³⁹

Miopatías congénitas: como, por ejemplo, la de núcleo central, las miopatías distales, entre otras

Miopatías de membrana: parálisis periódicas y los trastornos miotónicos

Miopatías inflamatorias: como la polimiositis, dermatomiositis, miositis secundaria a infecciones y las asociadas a enfermedades del colágeno

Miopatías metabólicas: asociadas a alteraciones del metabolismo de los carbohidratos, de los lípidos. También se incluyen miopatías mitocondriales, tóxicas, endocrinas, la mioglobinuria, y los síndromes de mialgias, e hipertermia maligna.³⁹

Los síntomas principales del paciente son debilidad muscular más proximal asociada a mialgias. Una adecuada historia clínica y los hallazgos característicos de debilidad muscular proximal, con reflejos normales y sin trastornos sensitivos, ayudan a pensar en un cuadro miopático. La electromiografía ayuda a confirmar el diagnóstico; las pruebas hematológicas como la eritro-sedimentación y las enzimas como la CPK y la aldolasa son de gran utilidad.³⁹

DISTROFIAS MUSCULARES.

Se conoce como un grupo de enfermedades, todas hereditarias, caracterizadas por una debilidad progresiva y un deterioro de los músculos esqueléticos, o voluntarios, que controlan el movimiento. Dependiendo de la enfermedad, puede afectar a diferentes edades, severidad de los síntomas diferente, músculos afectados y rapidez de progresión.⁴⁰

Los tipos de Distrofia Muscular más frecuentes son:

- Miotónica
- De Duchenne
- De Becker
- Del anillo óseo
- Facioescapulohumeral
- Congénita
- Oculofaríngea
- Distal
- De Emery-Dreifuss

La forma más frecuente y grave es la distrofia muscular Duchenne, que afecta a jóvenes varones, en una proporción de 1 entre cada 3500 varones nacidos, con una expectativa de vida alrededor de los 20 años. Los demás tipos tienen una incidencia muy baja. Las complicaciones serias en más del 80 por ciento de los pacientes están relacionadas con problemas pulmonares, donde hay insuficiencia ventilatoria y cuadros infecciosos severos.⁴⁰

JUSTIFICACION

Las enfermedades neurológicas representan un grupo de padecimientos con importantes repercusiones sociales y económicas. El costo económico es alto y afecta el rendimiento académico, influye en la inasistencia escolar y en la integridad funcional social del niño.

El estudio tiene alcances que son de interés para nuestra población, ya que se proporcionará información sobre la frecuencia de los padecimientos crónicos neurológicos que se presentan en nuestro Hospital.

Este tipo de reportes permite identificar la magnitud del problema de la morbimortalidad en nuestro medio y plantea la necesidad de informar los resultados obtenidos para realizar estudios multicéntricos que permitan ya no sólo obtener datos locales sino también nacionales para realizar programas de prevención y atención oportunas.

PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿Cuáles son las principales causas de morbi-mortalidad en el servicio de neurología pediátrica de la UMAE HG CMNR del año 2005 al 2009?

OBJETIVO

Identificar las principales causas de morbi-mortalidad en el servicio de neurología pediátrica de la UMAE HG CMNR del año 2005 al 2009

HIPOTESIS

Por ser un estudio descriptivo no requiere hipótesis de trabajo.

VARIABLES DEMOGRAFICAS:**EDAD:**

- Definición conceptual: Tiempo que ha vivido una persona desde que nace.
- Definición operacional: Se anotará la edad que se encuentre registrada en las hojas de resumen de egreso hospitalario del servicio de neurología pediátrica contenidas en las bitácoras correspondientes al periodo 2005 al 2009.
- Tipo de variable: cuantitativa discreta.
- Escala de medición: de razón (se expresará en años y meses)

SEXO:

- Definición conceptual: Condición orgánica que distingue al hombre de la mujer.
- Definición operacional: Se anotará la edad que se encuentre registrada en las hojas de resumen de egreso hospitalario del servicio de neurología pediátrica contenidas en las bitácoras correspondientes al periodo 2005 al 2009.
- Tipo de variable: Cualitativa nominal dicotómica
- Escala de medición/categoría: nominal (niño o niña).

No proceden variables dependientes o independientes por tratarse de un estudio descriptivo.

VARIABLES DE RELEVANCIA:**MORBILIDAD EN EL SERVICIO DE NEUROLOGIA PEDIATRICA:**

- Definición conceptual: Número de personas afectadas por una enfermedad en un periodo de tiempo.
- Definición operacional: Se identificará el tipo de enfermedades en un periodo de tiempo que se encuentre registrada en las hojas de resumen de egreso hospitalario del servicio de neurología pediátrica contenidas en las bitácoras correspondientes al periodo 2005 al 2009.
- Tipo de variable: cualitativa (politémica)
- Escala de medición/categoría: tipo de enfermedades que se hayan registrado durante el estudio.

MORTALIDAD EN EL SERVICIO DE NEUROLOGIA PEDIATRICA:

- Definición conceptual: Cantidad de personas que mueren, en un periodo de tiempo determinados en relación con el total de la población.
- Definición operacional: Se identificará la cantidad de enfermedades mortales que se encuentren registradas en las hojas de resumen de egreso hospitalario del servicio de neurología pediátrica contenidas en las bitácoras correspondientes al periodo 2005 al 2009.
- Tipo de variable: cualitativa (politémica)
- Escala de medición/categoría: pacientes que hayan sido registrado como fallecidos en el estudio.

MATERIAL Y METODOS

DESCRIPCION GENERAL DEL ESTUDIO

Se concentraron los datos epidemiológicos, como afiliación, nombre, edad, sexo, diagnóstico, en una base de datos de Excel, de los pacientes que se hospitalizaron en el periodo que comprende los años 2005-2009 en el HOSPITAL GENERAL DEL CENTRO MEDICO NACIONAL LA RAZA, en el servicio de neurología pediátrica.

Dicha información se obtuvo de las hojas de resumen de egreso hospitalario del servicio de neurología pediátrica contenidas en las bitácoras correspondientes al periodo antes mencionado.

TIPO DE ESTUDIO

- Observacional, Retrospectivo, Descriptivo, transversal.

CRITERIOS DE SELECCIÓN.

Criterios de inclusión: Los registros de las hojas de resumen de egreso hospitalario de niños (as) de 1 a 15 años de edad que hayan sido hospitalizados durante el periodo de 2005-2009 en el servicio de Neurología pediátrica.

Criterios de exclusión: Los registros de las hojas de resumen de egreso hospitalario incompletos.

Criterios de eliminación: Pérdida de los Registros de las hojas de resumen de egreso hospitalario.

ASPECTOS ESTADISTICOS.

Después de identificar si la distribución de los datos correspondió o no a una distribución normal se utilizará estadística paramétrica o no paramétrica.

Los datos serán concentrados en una hoja de cálculo de Excel para su posterior análisis estadístico en el programa de estadístico STATISTICA.

ASPECTOS ETICOS

El estudio respeta las normas internacionales, nacionales e institucionales en materia de investigación en seres humanos.

Por ser un estudio retrospectivo y la fuente de información serán las hojas de egreso resumen de egreso hospitalario no requiere carta de consentimiento informado

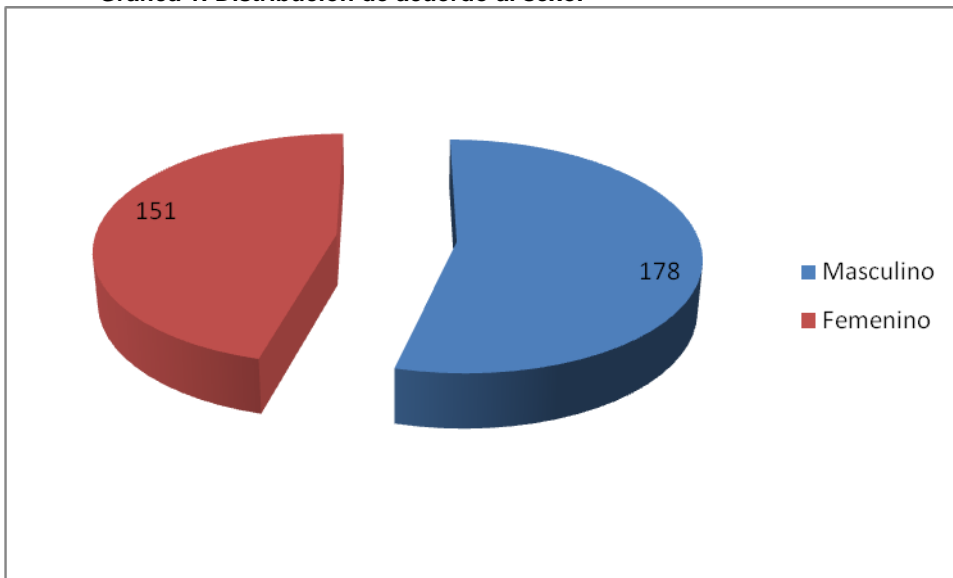
FACTIBILIDAD

El estudio se considera factible ya que se cuenta con los registros de las hojas de resumen de egreso hospitalario.

RESULTADOS.

De acuerdo a los resultados obtenidos el promedio de edad fue de 8.28 ± 3 desviación estándar. Con un total de 329 pacientes registrados durante el periodo establecido, siendo 151 (45.89%), pacientes el sexo femenino y 178 (54.10%) del sexo masculino, relación niña: niño 1.17:1.0. Grafica 1.

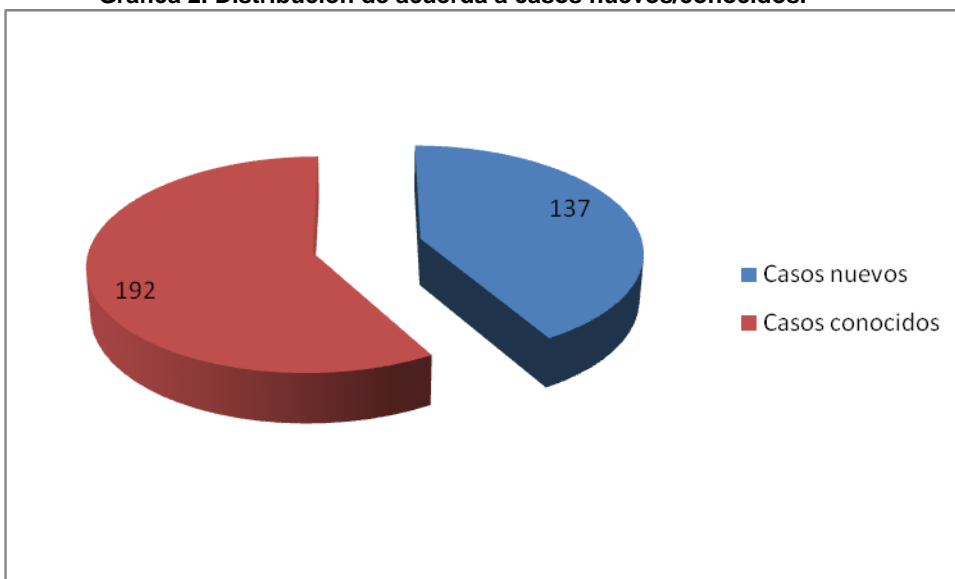
Grafica 1. Distribución de acuerdo al sexo.



Fuente: Cuestionario.

En relación al seguimiento de los pacientes se observó que 137 (41.64 %) pacientes correspondieron a casos nuevos y 192 (58.35%) a casos conocidos en la consulta externa. Grafica 2.

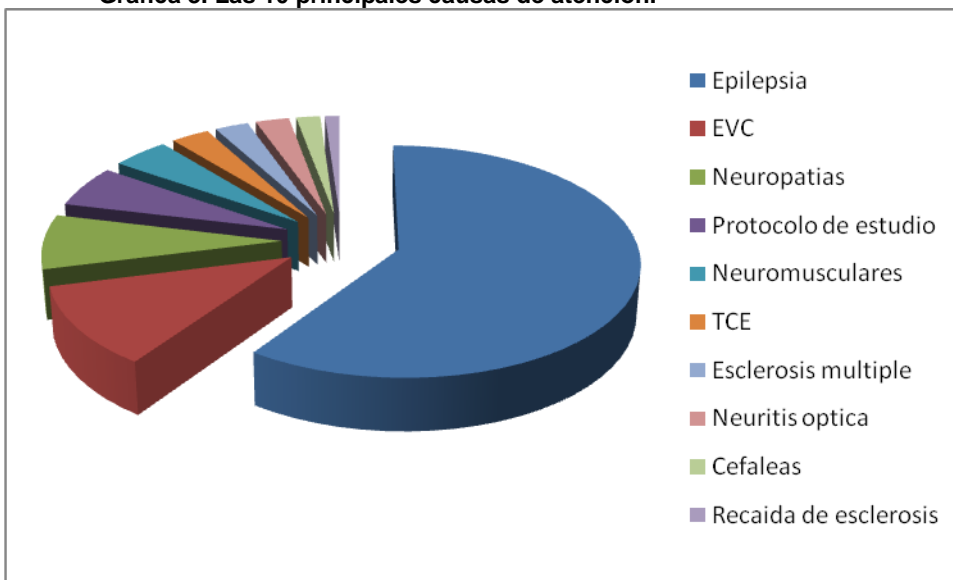
Grafica 2. Distribución de acuerdo a casos nuevos/conocidos.



Fuente: Cuestionario.

Los tres principales diagnósticos de ingreso fueron epilepsia 163 casos, representando un 49.54 %, seguidos de 31 casos de enfermedad cerebrovascular que representaron un 9.42 % y con 21 casos de neuropatía que representan un 6.38% de los pacientes. Grafica 3.

Grafica 3. Las 10 principales causas de atención.



Fuente: Cuestionario.

Con el diagnóstico de epilepsia se identificaron 163 casos. Los cuales se clasificaron en: tipos de epilepsia y síndromes epilépticos. En el rubro de etiología de la epilepsia, la más frecuente fue criptogénica en un 31.90 % (52 casos), seguido de infección del SNC (particularmente encefalitis probablemente viral) con un 10.42 % (17 casos) y de hipoxia-asfixia en un 3.06% (6 casos solamente). Tabla 1.

Tabla 1. Etiologías más frecuentes de epilepsia.

Etiología.	Casos.	Porcentaje.
Criptogénica.	52	31.90 %
Encefalitis	17	10.42%
Hipoxia-asfixia.	6	3.06 %

Fuente: Cuestionario

De acuerdo a la clasificación internacional de la epilepsia encontramos como la más común a la de inicio parcial secundariamente generalizada con 18.40 % (30 casos), parcial simple con un 15.95 % (26 casos) y parcial compleja 13.43 % (22 casos). Tabla 2.

Tabla 2. Tipos más frecuentes de epilepsia.

Tipo crisis epiléptica.	Casos.	Porcentaje.
Inicio Parcial Secundariamente Generalizada	30	18.40
Parcial simple.	26	15.95
Parcial compleja	22	13.43

Fuente: Cuestionario

Los síndromes epilépticos más comunes fueron el de Lennox-Gastaut con un 20.24 % (33 casos), de West 10.42 % (17 casos) y de Janz en un 1.22 % (2 casos). Tabla 3.

Tabla 3. Síndromes epilépticos más frecuentes.

Tipos.	Casos.	Porcentajes.
Lennox-Gastaut	33	20.24
West	17	10.42
Janz	2	1.22

Fuente: Cuestionario

Las malformaciones del sistema nervioso central encontradas fueron en total 7, siendo 3 casos (42.85%) para disgenesia de cuerpo caloso, 3 casos (42.85%) para trastornos de la migración neuronal y un caso (14.28%) para malformación arterio-venosa. Tabla 4

Tabla 4. malformaciones del Sistema Nervioso Central

Tipos.	Casos.	Porcentajes.
Disgenesia de cuerpo caloso	3	42.85%
Trastornos de la Migración Neuronal	3	42.85%
Malformación Arterio-Venosa	1	14.28%

Fuente: Cuestionario

Se encontraron 31 casos de enfermedad cerebrovascular, destacando como la principal causa de esta patología, la de tipo idiopática en 58.06% (18 casos), seguido de cardiopatía congénita y malformaciones arteriovenosas en un 9.6 % (3 casos cada una). Tabla 5.

Tabla 5. Etiología de EVC.

Etiología.	Casos.	Porcentaje.
Idiopática.	18	58.06
Cardiopatía congénita.	3	9.6
Malformación arteriovenosa	3	9.6

Fuente: Cuestionario

En cuanto a la región anatómica del EVC, se presentó con 12.90% (4 casos) en la región Arteria Cerebral Media y con un 9.6% (3 casos) en el cerebelo y la región de la cerebral posterior también en 3 casos (9.6%). Tabla 6.

Tabla 6. Región de localización de EVC.

Región.	Casos	Porcentaje
Arteria Cerebral Media	4	12.90
Cerebelo	3	9.6
Cerebral posterior	3	9.6

Fuente: Cuestionario

En referencia a las neuropatías adquiridas mas frecuentes se identificaron 18 casos (85.71 %) de polirradiculo-neuropatía del tipo Guillian Barre y 2 casos (9.52%) de la variedad Miller-Fisher. Por otro lado en relación a neuropatías hereditarias se identificó un caso (4.76 %) de la variedad Charcot Marie Tooth. Tabla 7.

Tabla 7. Tipos de neuropatías.

Tipo.	Casos.	Porcentaje.
Guillian Barre	18	85.71
Miller Fisher	2	9.52
Charcot Marie Tooth	1	4.76

Fuente: Cuestionario

En relación a las miopatías, se identificaron solo 2 casos, un caso de miopatía congénita y otro de miopatía de tipo inflamatoria.

La frecuencia de las distrofias musculares fue de 2 casos, uno de tipo duchenne y una distrofia de cinturas. En relación a la afectación de la placa neuromuscular fue una frecuencia mayor de 12 casos del tipo miastenia gravis. Tabla 8.

Tabla 8. Tipos de miopatías, distrofia y neuro-musculares.

Tipo.	Casos.
Miopatías.	
Congénitas	1
• inflamatoria	1
Distrofia.	1
• Duchenne	1
• De cinturas	
Neuromusculares	
• Miastenia Gravis	12

Fuente: Cuestionario

Durante la presente revisión no se reporto ninguna defunción.

DISCUSIÓN.

El presente trabajo es el resultado de la información recopilada del periodo comprendido entre 2005 al 2009, de los pacientes que fueron hospitalizados en el servicio de Neurología Pediátrica en un hospital de Alta Especialidad Médica.

Estamos de acuerdo con lo informado por otros autores (Roelands, Nakashima y Muñoz), en el sentido de que las enfermedades neurológicas son un motivo importante de atención médica en las diferentes etapas de la infancia; ya que en la mayoría de los casos se trata de enfermedades crónicas que ocasionan un gasto importante de recursos en la atención médica por morbilidad. En nuestro estudio encontramos un total de 329 pacientes hospitalizados. En contraste con el reporte del Sistema Nacional Salud del 2005 que informó la presencia de defunciones tanto en pacientes con epilepsia, como en EVC, nosotros no reportamos ninguna defunción en estos pacientes, posiblemente porque fallecieron en la Unidad de Terapia Intensiva Pediátrica o bien en otra unidad médica o en su domicilio.

La principal patología neurológica que se identificó en nuestro estudio fue la epilepsia, al igual que los resultados informados en el estudio de Corona y cols, donde se refiere como una de las principales patología neurológicas en adultos a la epilepsia.⁹

En nuestro estudio la etiología que predominó fue de tipo criptogénica, en referencia al estudio de Berg and cols. ellos comentan que identificaron en su estudio retrospectivo de 5 años la frecuencia de lesiones en Resonancia Magnética de cráneo en pacientes con epilepsia de inicio en la infancia, de 518 pacientes se encontró que el 16% de los pacientes mostraban alteraciones estructurales, 31% fue idiopático y el resto criptogénico.⁴¹

En cuanto al EVC se encuentran dentro de las diez primeras causas de muerte en niños, reportándose una incidencia que es más alta en los menores de dos años, y disminuye en la adolescencia, la causa de los accidentes vasculares cerebrales en los niños depende de los informes de cada población de estudio que pueden ir desde muy bajos hasta el 75% de los casos; en nuestro estudio encontramos 31 casos de EVC, de los cuales 18 casos fueron de carácter idiopático seguidos de cardiopatía congénita (3 casos) y de MAV (3 casos) y en su mayoría anatómicamente ubicados en la región de la arteria cerebral media.

En lo referente a las neuropatías en nuestro estudio se identificaron 21 casos. De las neuropatías adquiridas se encontraron 18 casos (85.71 %) de polirradiculoneuropatía del tipo Guillian Barre y 2 casos (9.52%) de la variedad Millar-Fisher. En la literatura internacional se menciona que el SGB tiene una incidencia de 1.3 casos/100,000 personas,^{29,30}

Por otro lado de las variedades hereditarias se identificó solo 1 caso del tipo Charcot Marie Tooth, quizá porque el resto de los pacientes con etiología neuropática hereditaria no se hospitalizan y se ven únicamente en la consulta externa, por lo que se puede explicar en parte su baja incidencia; además estos pacientes habitualmente se internan en el servicio de neurocirugía o cirugía pediátrica para realizarles biopsia de nervio y/o músculo, sin que ingresen propiamente al servicio de neurología pediátrica.

En el rubro de distrofias musculares, la forma más frecuente y grave es la distrofia muscular Duchenne. En nuestro estudio encontramos 2 casos, una de tipo Duchenne y una distrofia de cinturas, nuevamente con incidencia sesgada porque la mayoría de los pacientes son vistos en la consulta externa y no se hospitalizan. Ya que en la población india se ha informado de un estudio de seguimiento clínico, histopatológico y molecular en pacientes que reúnen criterios para Duchenne, reportándose una incidencia alta de alrededor de 100 pacientes.⁴⁰

Por otro lado, de las patologías que afectaron la placa neuro-muscular, en nuestro estudio se encontró un total de 12 casos del tipo miastenia gravis, 9 mujeres (2 casos nuevos), 3 hombres (2 casos nuevos). De acuerdo a lo informado en el estudio Turco de (Haliloglu G y cols), se informa un predominio de miastenia gravis en el sexo femenino, confirmando lo encontrado en nuestro estudio.

El presente estudio informó sobre las enfermedades neurológicas más frecuentes en pediatría en un Hospital de Alta Especialidad; ya que en la búsqueda intencionada en la literatura nacional no encontramos información para poder hacer una contrastación. Los resultados en algunos casos son comparables con lo reportado en la literatura internacional.

CONCLUSIONES.

Al igual que lo referido en la Literatura internacional la primera causa de Hospitalización en neurología pediátrica es la epilepsia y la enfermedad cerebro-vascular, seguidas de las neuropatías (adquiridas y hereditarias).

El conocimiento de esta información permitirá orientar a las Políticas Nacionales en Salud sobre la morbi-mortalidad en un Hospital de Alta Especialidad en el Instituto Mexicano del Seguro Social.

Será importante complementar este estudio con el conocimiento de las principales patologías neurológicas que se atienden en las inter-consultas y la consulta externa de neurología pediátrica, que será tema de otro protocolo de investigación.

Es importante destacar que no se presentó ninguna defunción durante el periodo evaluado.

BIBLIOGRAFIA

1. Roelands M, Wostyn P, Dom H, Baro F. The Prevalence of Dementia in Belgium: A population based door to door survey in a rural community. *Neuroepidemiology* 1994; 13 (4): 155-61.
2. Nakashima K, Yokohama Y, Shimoyama R, Saito H, Kuno N, Sano K, et al. Prevalence of Neurological disorders in a Japanese town. *Neuroepidemiology* 1996; 15 (4): 208-13.
3. Muñoz M, Boutros-Toni F, Preux PM, Chartier JP, Ndzanga E, Boa F, et al. Prevalence of Neurological disorders in Haute –Vienne Department (Limousin Region-France). *Neuroepidemiology* 1995; 14 (4): 193-8.
4. Jenicek M. Valoración de la salud de los individuos y de las poblaciones. En: Jenicek M, editor. *Epidemiología. La lógica de la medicina moderna*. Barcelona, España: Masson; 1996. p 43-78.
5. Benavide FG, Bolumar F, Peris R. Quality of death certificates and its effect on cancer mortality statistics. *Am J Public Health* 1989;79:1352-1354.
6. Jiménez MM, Velásquez PL. Morbilidad en el Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía "Manuel Velasco Suárez" 1995-2001. *Gac. Méd. Méx.* 2004; 140(2):
7. Archivos Del Sistema Nacional De Informacion en Salud. web. www.sinais.salud.gob.mx. Revisado en 2005.
8. Takeuchi Y, Guevara JG, Prevalencia de las enfermedades neurológicas en el Valle del Cauca. Estudio Neuroepidemiológico Nacional (EPINEURO). *Colombia Medica*, 1999; 30:74-81
9. Corona-Vázquez T. Las enfermedades neurológicas. *Gaceta Médica de México*. 2002; 138(6):533-546
10. Aguilar Rebolledo F. Rehabilitación neurológica en los pacientes con epilepsia. En: *Avances en la Restauración del Sistema Nervioso*. Editorial Vicova México 1994:327-75.
11. Frith JF, Mark F et al. Management and attitudes of epilepsy by a group of Sydney general practitioners. *Epilepsy* 1994; 35(6): 1244-47. Sydney, Australia.
12. Aguilar RF, Rayo MD, Zanabria SM. Problemas psicosociales de los niños con epilepsia en México. *Plasticidad y Restauración Neurológica*. 2003; 2(2):103-108.
13. Gracia F. epidemiologia de la epilepsia en latinoamerica. Monografía 2003.

14. Murray CJL, López AD. Mortality by cause for eight regions of the world. Global burden of disease study. *Lancet* 1997;349:1269-1276.
15. Sistema Nacional de Vigilancia Epidemiológica. *Epidemiología* 2001;18(3):4-19.
16. Prada DM, Espinosa E, Rangel O. Enfermedad cerebrovascular en niños. *Acta Neurol Colomb.* 2004; 20(1):23-28
17. Lynch JK, Hirtz DG, De Veber G et al. Report of the National Institute of Neurological Disorders and Stroke Workshop on Perinatal and Childhood Stroke. *Pediatrics* 2002; 109: 1-13.
18. Pérez GE, Celis JI, Muñoz M et al. Ataque cerebrovascular agudo. En: Zurek, R, Ed. *Consensos en Neurología. Guías de Práctica Clínica.* Bogotá, D.C.: Asociación Colombiana de Neurología. Exilibris Editores S.A. 2001: 57-105.
19. Mendoza PL, Conway EE. Cerebrovascular events in pediatric patients. *Pediatric Annals* 1998; 27: 665.
20. Adams RJ. Lessons from the Stroke Prevention Trial in sickle cell anemia. *Journal of Child Neurology* 2000; 15: 344-350.
21. Kleinstauber SK. Abordaje de la Cefalea en Niños. Preguntas y Respuestas. *Rev. Ped. Elec.* 2005; 2(1):11-17
22. Casasbuenas O. Cefalea en niños. Monografía asociación colombiana de neurología. 2004: 3:23-33
23. Bille B. Migraine in school children. *Acta Paediatr.Scand*, 1962, 51 (suppl.136): 1-151).
24. Stewart W., Linet M., Celentano D., Van Natta M., Siegler D. Age and sex-specific incidence rates of migraine with and without visual aura. *Am J Epidemiol* 1991; 34: 1111–1120.
25. Rhee H. Prevalence and predictors of headaches in US adolescents. *Headache* 2000;40:528-38
26. Lipton R., Stewart W., Diamond S., Diamond M., Reed M. Prevalence and burden of migraine in the United States: data from the American Migraine Study II. *Headache* 2001; 41: 646–657.
27. Terwindt G., Ferrari M., Tijhuis M., Groenen S., Picavet H., Launer L. The impact of migraine on quality of life in the general population: the GEM study. *Neurology* 2000; 55: 624–629.
28. Ropper AH. The Guillain-Barré syndrome. *N Engl J Med* 1992; 326:1130-6.
29. Hund EF, Borel CO, Cornblath DR, Hanley DF, McKhann GM. Intensive management and treatment of severe Guillain-Barré syndrome. *Crit Care Med* 1993; 21: 433-46.

30. Van Koningsveld R, Van Doorn PA, Schmitz PI, Ang CW, Van der Meche FG. Mild forms of Guillain-Barré syndrome in an epidemiologic survey in the Netherlands. *Neurology* 2000; 54: 620-5.
31. Pascual PS. Síndrome de Guillain-Barré. Protocolos Diagnóstico Terapéuticos de la AEP: Neurología Pediátrica. 2008:82-87
32. McCabe PH, Blakeslee MA, Tenser RB. Guillain-Barré syndrome after thalamotomy for tremor in MS. *Neurology* 1998; 51: 1229-30.
33. Brooks H, Christian AS, May AE. Pregnancy, anesthesia and Guillain-Barré syndrome. *Anaesthesia* 2000; 55: 894-8.
34. Villegas-Castrejón H, Solís-Arrieta L, Martínez-Flores F, Escobar-Cedillo RE, García-Pérez BE. Neuropatías periféricas hereditarias: Charcot-Marie-Tooth tipos 1 y 2. 2004; 72(5):387-399
35. Thomas PK, Calne DB. Motor nerve conduction velocity in peroneal muscular atrophy: evidence for genetic heterogeneity. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1974;37:68-74.
36. Berciano J, Combarros O. Hereditary neuropathies. *Curr Opin Neurol* 2003;16:613-622.
37. Boerkoel CF, Takashima H, Lupski JR. The genetic convergence of Charcot Marie-tooth disease type 1, 2 and the role of genetics in sporadic neuropathy (review). *Curr Neurol Neurosci Rep* 2002;2:70-77.
38. Carenini S, Neuberg D, Schachner M, Suter U, Martini RE. Localization and functional roles of PMP-22 in peripheral nerves of PO deficient mice. *Glia* 1999;28:256-264.
39. Engel et al. *Myology*. 2nd ed. New York: Mc Graw Hill Inc; 1994.
40. Bhairavi Swaminathan, GN Shubha, A Rammurthy, HB KiranKumar. Duchenne Muscular Dystrophy: A clinical, Histopathological And Genetic Study At A Neurology Tertiary care center in southern India. *Neurol India*. 2009 Nov-Dec;57(6):734-8.
41. Berg AT, Mathern GW, Bronen RA, Frecuency, Prognosis and Surgical Treatment of structural Abnormalities seen with magnetic resonance imaging in childhood epilepsy. *Brain* 2009 oct;132:2785-97.

ANEXOS

- Anexo 1

TABLA 1. Clasificación internacional de la crisis epilépticas**1. Crisis parciales o focales****1.a. Crisis parciales simples:**

- 1.A.1. Con signos motores
- 1.A.2. Con síntomas somatomotores o sensoriales especiales
- 1.A.3. Con signos o síntomas autonómicos
- 1.A.4. Con síntomas psicicos

1.b. Crisis parciales complejas

- 1.B.1. Crisis parciales simples seguidas de alteración de la conciencia
- 1.B.2. Con empeoramiento de la conciencia desde el inicio

1.c. Crisis parciales con evolución secundaria hacia crisis generalizadas

- 1.C.1. Crisis parciales simples que evolucionan a crisis generalizadas
- 1.C.2. Crisis parciales complejas que evolucionan a crisis generalizadas
- 1.C.3. Crisis parciales simples que evolucionan a crisis parciales complejas y después a crisis generalizadas

2. Crisis generalizadas (convulsivas y no convulsivas)**2.A. Crisis de ausencia**

- 2.A.1. Ausencias típicas
- 2.A.2. Ausencias atípicas

2.B. Crisis mioclónicas**2.C. Crisis clónicas****2.D. Crisis tónicas****2.E. Crisis tónico-clónicas****2.F. Crisis atónicas (crisis astáticas)****3. Crisis epilépticas inclasificables**

- Anexo 2.

TABLA 2. CLASIFICACION INTERNACIONAL DE CEFALEAS		
Cefaleas Primarias	Cefaleas Secundarias	Neuralgias Craneanas, Dolor Facial Central Primario y Otras Cefaleas
1.-Migraña 2.-Cefalea Tipo Tensión 3.-Cefalea en Racimos y Otras Cefalalgias Trigémico Autonómicas 4.-Otras Cefaleas Primarias	1.-Cefaleas Atribuidas a Traumas de Cabeza y / o Cuello 2.-Cefaleas Atribuidas a Desórdenes Vasculares Craneales o Cervicales 3.-Cefaleas Atribuidas a Desórdenes Intracraneanos No Vasculares 4.-Cefaleas Atribuidas a Sustancias o a su Suspensión 5.-Cefaleas Atribuidas a Infecciones 6.-Cefaleas Atribuidas a Desórdenes de la Homeostasis 7.-Cefaleas o Dolor Facial Atribuidos a Desórdenes de Cráneo, Cuello, Ojos, Oídos, Nariz, Senos Faciales, Dientes, Boca u Otras Estructuras Faciales o Craneales 8.-Cefaleas Atribuidas a Desórdenes Psiquiátricos	

- Anexo 3.

TABLA 3. CLASIFICACION NEUROPATIAS	
Electrofisiología y patología:	axonales, desmielinizantes, mixtas
Distribución clínica:	mononeuropatías, mononeuropatía múltiple, radiculopatías, polineuropatías
Curso de la enfermedad:	agudo (días), subagudo (semanas), crónico (meses a años), inicio en la infancia, recurrente
Compromiso funcional selectivo:	motor puro, sensitivo puro, autonómico, motor y sensitivo (anotando en este el predominio de cualquiera de ellos)
Etiología:	<p>Metabólicas: diabetes, uremia, hipotiroidismo, acromegalia, deficiencia de vitamina B12, alcoholismo y deficiencia de tiamina, porfiria, intoxicación con piridoxina, polineuropatía del paciente crítico</p> <p>Infecciosas: SIDA, lepra, difteria, enfermedad de Lyme, asociada a tétanos</p> <p>Autoinmunes: síndrome de Guillain-Barré, síndrome de Miller-Fisher, polineuropatía crónica inflamatoria desmielinizante (CIDP), neuropatía multifocal motora, neuropatía desmielinizante asociada a anticuerpos anti-MAG, asociada a anticuerpos antigangliosidos GD1b, anticuerpos anti-GM1, anticuerpos anti-Hu entre otros. En este grupo también se incluyen las neuropatías por vasculitis asociadas a enfermedades del colágeno (LES, panarteritis nodosa, artritis reumatoidea), sarcoidosis</p> <p>Disproteinemias: mieloma múltiple, macroglobulinemia de Waldenström, amiloidosis, crioglobulinemia, paraproteinemias o gamapatías monoclonales por IgG, IgM, IgA de causa indeterminada</p> <p>Paraneoplásicas: carcinomas, linfomas</p> <p>Tóxicas: plomo, talio, arsénico, drogas como amioradona, fenitoína, isoniazida, nitrofurantoína, entre otras</p>

- Anexo 4.

TABLA 4. CLASIFICACION MIOPATIAS

<p>Distrofias musculares: distrofia muscular de Duchenne, distrofia muscular de Becker, distrofia muscular congénita, distrofia de cintura, distrofia fascioescapulohumeral, distrofia orofaríngea, distrofia muscular distal, distrofia de Emery-Dreifuss</p>
<p>Miopatías congénitas: como, por ejemplo, la de núcleo central, las miopatías distales, entre otras</p>
<p>Miopatías de membrana: parálisis periódicas y los trastornos miotónicos</p>
<p>Miopatías inflamatorias: como la polimiositis, dermatomiositis, miositis secundaria a infecciones y las asociadas a enfermedades del colágeno</p>
<p>Miopatías metabólicas: asociadas a alteraciones del metabolismo de los carbohidratos, de los lípidos. También se incluyen miopatías mitocondriales, tóxicas, endocrinas, la mioglobinuria, y los síndromes de mialgias, e hipertermia maligna</p>

- Anexo 5.

HOJA DE CAPTURA DE DATOS

Nombre _____ Afiliación _____
 Temporada de estancia _____

Sexo : F()M() Edad: _____ Peso: _____
 Dias de estancia: _____ Talla: _____
 Fecha de ingreso _____ Fecha de egreso _____
 Dx Ingreso: _____
 Dx Egreso: _____

TAC : SI() NO() RM: SI() NO() POTENCIALES EVOCADOS
 EEG : SI() NO() EMIOG: SI() NO() AUD: SI() NO(), VIS: SI() NO()
 BH : SI() NO() QS: SI() NO()

Medicamentos: _____

Dosis: _____

Fallecio: SI() NO() Fecha: _____

Causas: _____