

se ha descrito el uso de rituximab, ciclofosfamida, azatriopina y micofenolato de mofetilo.^{16,18}

En general la evolución es variable e impredecible y se puede producir remisiones espontáneas parciales o totales o prolongarse en el tiempo. En algunos casos se producen recaídas con agravamiento del cuadro precipitado por infecciones respiratorias o por la disminución o supresión del tratamiento. Los casos paraneoplásicos son los que tienen mayor índice de recaídas y de secuelas (motoras, cognitivas, lenguajes y del comportamiento).⁶ El paciente objeto de esta publicación, respondió de manera favorable al uso de esteroides por vía oral con una mejoría notable un mes después del inicio de la terapia, pero al intentar disminuir la dosis reaparecieron las manifestaciones, por lo que continúa en tratamiento.

Puntos de aprendizaje

- El Síndrome de Kinsbourne puede manifestarse al inicio de manera incompleta, por lo que se debe considerar como diagnóstico diferencial ante toda ataxia de inicio agudo.
- Es imprescindible descartar proceso paraneoplásico asociado.
- El resultado negativo de TAC abdominal y ácido homovanílico y vanilil mandelico no descarta la existencia de neuroblastoma. Se debe realizar gammagrafía con MIBG o controles anuales de catecolaminas en orina y TAC abdominal.
- Los esteroides siguen siendo fármacos de primera línea con buenos resultados.

REFERENCIAS

1. Albiñaga Pérez Ms, Campo Angora M, Simón de las Heras R, Ferrari Piquero JM, Mateos Beato F, Herreros de Tejada y López-Coterilla A. Tra-zodona, ¿Una nueva opción en el Tratamiento del Síndrome de Kinsbourne?. *Farm Hosp*.1998;23:127-130 .
2. Aceti Oliver K, Bruc I, Coutinho Dos Santos LH, Antoniuk SA, Bodanese MJ. Opsoclonus-mioclonus: Uma manifestação clínica aguda de neuroblastoma. *Pediatrics (São Paulo)* 2010;32(1):67-70.
3. Arroyo HA, Tringler N, de los Santos C. Síndrome de Opsoclonus-mioclonus. *Síndrome de Opsoclonus-Mioclonus. Medicina (Buenos Aires)* 2009; 69 (1/1):64-70.
4. Barragán Pérez E, Velarde-espinosa S, Garza Morales SI, Hernández-Aguilar J. Causas no Oncológicas del Síndrome de Kinsbourne. *Bol Med Hosp Infant Mex* . 2005;62(3):189-194.,
5. Medrano V, Royo-Villanova C, Flores Ruiz JJ., Sempere AP, Mola Caballero de Roda S. Síndrome Opsoclon-mioclono parainfeccioso secundario a virus Varicela-Zóster. *Rev Neurol* 2005;41(8):507-8.
6. Ramos SM, Temudo T. Síndrome de Opsoclon-mioclono: ¿Hasta Cuándo Seguir Investigando? *Rev Neurol*. 2002;35(4):322-325
7. Stefanowicz J, Izycka Swieszewska E, Drożyńska E, Pienczk J. Neuroblastoma and opsoclonus-myoclonus-ataxia syndrome clinical and pathological characteristics. *Folia Neuropathol*. 2008;46(3):176-194.
8. Candler PM, Dale RC, Griffin S, Church AJ, Wait R. Post-Streptococcal opsoclonus-myoclonus syndrome associated with anti-neuroleukin antibodies. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2006;77(4):507-512
9. Sheela SR, Mani PJ. Opsoclonus myoclonus syndrome: response to plasmapheresis. *Indian Pediatrics*.2004;41:499-502.
10. Peter I, Jung J, Tilikete C, Rylvlin P, Manguiere F. Opsoclonus-Myoclonus as a manifestation of lyme disease. *J. Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2006; 77(9):1090-1091
11. Gabaldón-Torres L, Fernández-Domínguez J, Salas Felipe J., Caminoa-Lizarralde A, Palomo-Ferrer F, Gutierrez-Molina M, et al. Síndrome Opsoclon-Mioclono-Ataxia: dos casos anatomoclinicos. *Rev Neurol*. 2009;48(3):37-40
12. Glatz K, Meinck H, Wildemann. B. Parainfectious Opsoclonus-Myoclonus syndrome: high dose intravenous immunoglobulins are effective. *J. Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2003;74:277-282
13. Beckwith Turkel S, Brumm VL., Mitchell WG., Tavaré CJ. Mood and Behavioral Dysfunction with Opsoclonus-Myoclonus Ataxia. *J Neuropsychiatry. Clin Neurosci*; 2006;18:2.
14. Andrade Machado R, Bárbaro Ramos L, García Espinosa A.. Síndrome Opsoclon-Mioclono-Atáxico. *Rev Neurol* 2001;32(5):440-443.
15. Aguilera S, Botella MP, Salado C, Bosque A, Ocío I, Montiano JI. Síndrome Opsoclon-Mioclono-Atáxico Paraneoplásico. *An. Sist. Sanit. Navar*. 2009;32(1):91-95.
16. Dávila Gutiérrez G, Palacios Acosta JM, Guzmán Martínez A, Rodríguez Abarca F. Síndrome de Opsoclonos Mioclonos causado por un Neuroblastoma: Informe de un caso. *Acta Pediatr Mex*. 2010;31(1):36-41.
17. Rubio Nazábal E, Marey López J, Alvarez Pérez P, López Facal S, Alonso Magdalena L. Síndrome Opsoclonus-Mioclonus en paciente con cáncer de ovario. *An. Med. Interna (Madrid)* 2003; 20(7):370-372.
18. Pranzatelli MR, Tate ED, Travelstead AL, Longee D. Immunologic and clinical responses to rituximab in a child with opsoclonus-myoclonus syndrome. *Pediatrics* .2005;115(1):e115-119.

ABSTRACT. Background: Kinsbourne syndrome is a rare neurological disorder characterized by irregular, involuntary and multidirectional eye movements (opsoclonus), diffuse polymyoclonies and ataxia. Its etiology can be paraneoplastic (neuroblastoma) in about 50% of the patients, but there are multiple causes, within them, the para and post-infectious processes. **Case Report:** One year old male, with gait instability, he suffered a respiratory and gastrointestinal process (hyaline rhinorrhea, productive cough and diarrhea) one week prior the beginning of the disease. At the physical exploration he presented ataxia while standing that didn't allow him to walk. In absence of any other symptoms it was considered initially as a post-infectious cerebellitis, subsequently polymyoclonus and opsoclonus were added to the clinical case, with this data Kinsbourne syndrome was diagnosed. The brain Magnetic Resonance Imagen, Electroencefalogram, cerebrospinal fluid cytochemistry and culture show no abnormalities, an abdominal CT scan and urine catecholamines were performed in search of neuroblastoma, both studies were normal. He was treated with Prednisolone 2mg/kg/day. After one month of treatment, the patient was asymptomatic. **Conclusion:** Opsoclonus Myoclonus syndrome is a rare disorder that must be considered a differential diagnosis in cases of acute ataxia.

Keywords: Ataxia, Kinsbourne síndrome, myoclonies, opsoclonus.