

**3TL. DOS PRESENTACIONES DIFERENTES DEL SÍNDROME DE KUZNIECKY O POLIMICROGIRIA PERISILVIANA BILATERAL.** Pitarch I, Téllez de Meneses M, Tomás M, Smeyers P, Barbero Martínez S. Hospital Universitario y Politécnico La Fe; Valencia, España.

**Antecedentes:** Entre las malformaciones del desarrollo cortical se encuentra la polimicrogiria perisilviana bilateral, más conocida como el síndrome de Kuzniecky, descrita en 1989. El reconocimiento de este síndrome se basa en la sospecha clínica, en un paciente con disfunción oro-lingual-bucal, disartria, y quizás con epilepsia y retardo mental. Su confirmación es por neuroimagen. **Serie de Casos clínicos.** Caso 1: Varón recién nacido a término, con embarazo controlado normal, parto vaginal espontáneo, 41 semanas. PN: 2415 g. Apgar 4/6/7. Precisa ventilación asistida e ingreso en UCIN. Evolución tórpida tras retirada de ventilación por problemas en la alimentación con alteración en la succión/deglución. Presentaba a la exploración signos de parálisis pseudobulbar y signos piramidales con hiperreflexia, por lo que se realiza RM Cerebral que evidencia la lesión. Caso 2: Varón de 18 meses, remitido a Neuropediatría por retraso en el lenguaje. Antecedentes perinatales dentro de la normalidad. Presentó laringomalacia durante los primeros meses de vida y posteriormente episodios de laringitis de repetición. A los 2 años y medio el Informe del Centro de Estimulación Temprana destaca el Trastorno del lenguaje expresivo y retraso madurativo con dificultades en todas las áreas. A la exploración se objetiva una disartria por disfunción orofaringeolingual por lo que se solicita RM Cerebral. **Conclusión:** En los dos casos la gran incoordinación de los movimientos bucales y linguales fue la clave para sospechar el síndrome y fue la indicación para la realización de la RM Cerebral.

**4TL. SÍNDROME DE DUANE. CAUSA INFRECUENTE DE ESTRABISMO EN NIÑOS.** Martínez S, Portolés M, Téllez M, Martínez JC, Tomas M, Pitarch I. Hospital Universitario y Politécnico La Fe; Valencia, España.

**Antecedentes:** El síndrome de Duane, de herencia autosómica dominante (cromosoma 8), es una parálisis congénita del músculo recto lateral por afectación del núcleo o tronco del VI par. Asocia otras anomalías congénitas en un 46% de casos (sordera, defectos cardíacos o renales). Comprende el 1-4% de todos los estrabismos, siendo bilateral en un 15% de ellos. Cursa con estrabismo y tortícolis compensatoria. No asocia diplopía porque existe adaptación sensorial desde el nacimiento. Se clasifica de acuerdo a un patrón elec-

trómiográfico, siendo el tipo I el más frecuente (sólo se afecta la abducción). El tratamiento puede ser farmacológico (toxina botulínica) o quirúrgico, actuando sobre la musculatura sana. Es poco efectivo para la recuperación de la abducción y siempre debe asociar rehabilitación. **Caso Clínico:** Varón, 17 meses. Consulta por estrabismo de 3 días de evolución, sin otra clínica. A la exploración limitación de la abducción y endotropía en posición primaria de la mirada del ojo izquierdo. Estrechamiento de hendidura palpebral. Ojo contralateral y resto de movimientos oculares no afectados, pares craneales y exploración neurológica normales. Analítica, serologías víricas, Mantoux y tomografía craneal anodinas. Resonancia magnética cerebral: hipoplasia/agenesia del VI par craneal izquierdo y atrofia del músculo recto lateral izquierdo. Resto de pares craneales normales. **Conclusión:** En este caso la clínica estaba presente, aunque atenuada, desde el nacimiento, por lo que, tras descartar otras causas de estrabismo (tumores, aneurismas, enfermedades autoinmunes, metabólicas, paresia aislada del VI par), llegamos al diagnóstico de Síndrome de Duane.

**5TL. ENCEFALITIS POR ANTICUERPOS ANTI-NMDA. PRIMER CASO CONFIRMADO EN URUGUAY.** Medici C, Cibils L, Espinel F, Cerisola A, Gonzalez G. Cátedra de Neuropediatría, Centro Hospitalario Pereira Rossell; Montevideo, Uruguay.

**Antecedentes:** La encefalitis por anticuerpos anti receptor de glutamato de tipo N-Metil-D-Aspartato (NMDA) fue descrita por primera vez en el año 2007 en un grupo de mujeres con síntomas neuropsiquiátricos severos, teratoma de ovario y anticuerpos contra el receptor de glutamato. Se caracterizan por presentar síntomas psiquiátricos, trastornos mnésicos, del lenguaje, convulsiones, disquinesias, compromiso de conciencia, inestabilidad autonómica e hipoventilación. Si bien la presentación en niños es similar a la de los adultos, en la edad pediátrica los síntomas psiquiátricos son menos frecuentes. **Caso Clínico:** Varón de 6 años, previamente sano, que presentó un cuadro clínico de 2 meses de evolución dado por síntomas obsesivo compulsivos, trastorno en la marcha, agregando en la evolución bradipsiquia, trastorno del lenguaje con desorganización del discurso, trastorno de conducta y movimientos coreoatetósicos. Luego de 2 dosis de levomepromazina intramuscular presenta peoría franca de coreoatetosis, agrega distonías de tronco, incontinencia urinaria, inestabilidad autonómica con hipertermia, episodios de sudoración profusa, taquicardia e hipertensión arterial. Requiere intubación orotraqueal durante 48 horas por depre-