

## HEMIPLEJIA ALTERNANTE INFANTIL: UN SÍNDROME HETEROGÉNEO.

J. Narbona, J. Arbizu, R. Sánchez-Carpintero, E. Schlumberger.  
Unidad de Neurología Pediátrica. y Servicio de Medicina Nuclear  
Clínica Universitaria de Navarra. Pamplona

**OBJETIVOS:** A propósito de 4 pacientes, se discuten los mecanismos etiopatogénicos y fisiopatológicos del síndrome de hemiplejia alterna del niño.

**PACIENTES Y MÉTODOS:** dos pacientes, varón y mujer, se presentan de forma esporádica (antecedentes de migraña con aura en madre y padre, respectivamente). Los otros dos pacientes, varón y mujer, son hermanos. La edad de comienzo de los episodios fue entre 4 y 21 meses y el seguimiento hasta las edades de 6 años (2 casos), 15 y 18 años. A todos se realizó EEG intercrítico y en 2 casos, crítico. En 2 casos se realizó SPECT intercrítico y en uno, SPECT crítico y PET intercrítico. A todos se realizó RM cerebral y determinación de láctico/pirúvico en plasma.

**RESULTADOS:** todos los pacientes, a partir de los 4 años, presentan retraso intelectual y disartria; uno de ellos presenta movimientos coreoatetoides. Estos signos residuales son independientes de la frecuencia e intensidad de los episodios paréticos. Los dos pacientes hermanos han detenido los episodios bajo tratamiento con valproato. Los otros dos continúan teniendo episodios, aunque con menos frecuencia e intensidad desde la edad de 10 años. Se han ensayado antagonistas del calcio y del receptor NMDA y diversos antiepilépticos. Los corticoides son una buena alternativa, junto con el diacepan, para los clusters de episodios y en los status paréticos prolongados. El PET intercrítico muestra hipometabolismo talámico bilateral, con metabolismo cortical normal. El SPECT crítico mostró hipoperfusión hemisférica contralateral a la hemiplejia.

**CONCLUSIONES:** El retraso mental y la disartria son características del síndrome de hemiplejia alternante infantil relativamente independientes de los episodios de isquemia cerebral y paresia. Nuestros casos familiares han respondido al valproato, y muestran que la herencia autosómica recesiva puede también estar implicada. La etiología de este síndrome no está aclarada y puede ser heterogénea, así como su respuesta a diversos fármacos.