

Boletín Sociedad de Psiquiatría y Neurología de la Infancia y Adolescencia

Año 11, N° 2, Noviembre 2000

ISSN 0717-133



Contenido:

- Resúmenes Congreso 2000
- Reuniones y Congresos
- Grupos de Desarrollo
- Noticias

**BOLETIN
SOCIEDAD DE PSIQUIATRIA
Y NEUROLOGIA DE LA INFANCIA
Y ADOLESCENCIA**

AÑO 11 - N° 2 - NOVIEMBRE 2000

ISSN 0717-1331

DIRECTORIO 1999 - 2001

Presidente:	Dr. Ricardo García
Vicepresidente:	Dr. Tomás Mesa
Secretaria:	Dra. Marta Hernández
Tesorera:	Dra. Virginia Boehme
Directores:	Dra. María Eugenia López
	Dr. Pedro Menéndez
	Dr. Juan Enrique Sepúlveda
	Dra. Patricia Urrutia
	Dr. Jorge Förster
Past-Presidente:	
Directora del Boletín:	Dra. Freya Fernández
Comité Editorial:	Dra. Isabel López
	Psic. Gabriela Sepúlveda
	Fgo. Marcelo Díaz
	Dra. Perla David
	Dra. Verónica Burón
	Dra. Alicia Espinoza
Secretaria:	Sra. Carolina Martínez

**BOLETIN
SOCIEDAD DE PSIQUIATRIA
Y NEUROLOGIA DE LA INFANCIA
Y ADOLESCENCIA**

AÑO 11 - N° 2 - NOVIEMBRE 2000

ISSN 0717-1331

CONTENIDOS

	Página
• EDITORIAL	3
• RESUMENES CONGRESO 2000	4
• INDICE DE AUTORES	51
• REUNIONES Y CONGRESOS	54
• GRUPOS DE DESARROLLO	54
• NOTICIAS	59
• SUGERENCIAS PARA LAS CONTRIBUCIONES	60

Acabamos de concluir nuestro XVIII Congreso Nacional, a cuyos resúmenes está dedicado el presente número, y se nos ocurre necesario plantear alguna reflexión en torno a este evento que, con el correr de los años, deviene "la actividad" de nuestras especialidades. Es sin duda, la más importante que se realiza en el país, más que ningún curso o simposio organizado por universidades, servicios, ministerio o instituciones privadas. Ello, porque nos convoca sin distinción a mostrar y discutir el trabajo de todo un año y nos congrega en torno a expertos que conducen un programa de puesta al día en materia cuidadosamente seleccionadas por los representantes de la misma comunidad. El Congreso, querámoslo o no, pasa a ser el fiel de lo que hacemos o debiéramos hacer. Tal vez este punto sea por sí solo el hecho que justifica por siglos el procedimiento por el cual las sociedades científicas se desarrollan.

El XVIII Congreso tuvo un programa esmerado, excelentes conferencistas, temas apasionantes. Se realizó por vez primera un interesante Simposio sobre Bioética y un Seminario en el que se abordó el Currículo de la enseñanza en Neuropediatría.

Sin embargo, a mi juicio, donde podemos no estar haciendo el esfuerzo necesario como Sociedad, es en el fomento de la investigación. No basta organizar una reunión para que vengan a mostrar sus cosas. La investigación es una de las responsabilidades básicas de una Sociedad Científica y debiera responder siempre a dos retos: la excelencia y la relevancia. Los conferencistas extranjeros nos proyectan a través de su experiencia la manera de hacer ciencia. Sin embargo, pronto nos damos cuenta de nuestra modesta capacidad de investigar. Principalmente el contrapunto desalentador que significa tener investigadores competentes sin los medios de infraestructura ni los estímulos

económicos ni de desarrollo profesional necesarios. Está visto que lo institucional está lejos de interesarse de manera organizada por que los docentes o los clínicos dediquen una parte importante de su esfuerzo en crear ciencia de excelencia (vale decir publicable) y que a la vez persiga un cierto grado de aporte (relevancia). Nuestra Sociedad debiera propender a conseguir fondos y programas que conlleven a realizar investigación responsable. Cientos de jóvenes especialistas están viendo la manera globalizada como se llega a la médula de la medicina del siglo XXI. El Congreso sería en el futuro un espacio más ambicioso y la Sociedad una entidad más respetada y fuerte en la medida en que los distintos grupos demuestren que las políticas de salud, las realidades nacionales, o las características genético moleculares de un cuadro dado, surgen del conocimiento propio, de la experiencia bien diseñada y con metodología irrefutable. Parece un camino inverso con respecto al más elemental de los principios de planificación, pero no sería la primera vez que la ciencia "pica desde atrás".

En el Congreso que desarrollamos en Viña del Mar, más de un centenar de trabajos libres se presentaron con entusiasmo y seriedad. Algunos de alta calidad fueron premiados. El estímulo de los iguales pasa a ser un importante acicate. Esperamos que en el futuro, nuestro Congreso Anual alcance un desarrollo mayor, en la medida en que sepamos barajar y representar las necesidades de cada socio, en la educación permanente, en la discusión elevada, en el reconocimiento de nuestro propio avance. Tal vez, el tremendo entusiasmo que se desprende de la lectura de los resúmenes que siguen, sea la mejor evidencia de que lo antes dicho tiene, al menos, algún valor.

1. LAS EXPERIENCIAS TEMPRANAS ADVERSAS ALTERAN LA ORGANIZACION MORFOFUNCIONAL DE LA CORTEZA PREFRONTAL: MODELO ANIMAL DE AISLAMIENTO SOCIAL

Drs. R. Pascual y E. Verdú.

Facultad de Salud, Universidad Católica del Maule (Talca); Facultad de Medicina, Universidad Autónoma de Barcelona (Barcelona).

El modelo animal de aislamiento social ha sido empleado para evaluar algunos aspectos neurobiológicos en desórdenes neuropsiquiátricos. El aislamiento social en animales ocasiona disfunciones en los sistemas dopaminérgico, noradrenérgico y serotoninérgico, que inervan la corteza prefrontal. Considerando que estas monoaminas actúan como factores neurotróficos durante el desarrollo, es posible que estas experiencias tempranas adversas alteren la organización neuronal prefrontal, hecho no demostrado hasta ahora. Se utilizaron 95 ratas, de las cuales 47 fueron colocadas en aislamiento entre los días postnatales 18 y 32 (grupo privado, IC); las 48 restantes (grupo control, SC) se mantuvieron en condiciones sociales estándar. A los 32 días de vida la mitad de los animales IC y SC fueron sacrificados para su respectivo análisis neurohistológico, en tanto, los animales restantes del grupo IC fueron colocados en un ambiente social estándar (SC) por 30 días. Se evaluó el desarrollo dendrítico y la expresión de calbindina (CAD), proteína neuroprotectora clave en la homeostasis del Ca^{2+} intracelular, observándose que los animales IC presentaron un significativo retraso en el desarrollo dendrítico asociado a una menor expresión de CAD. La estimulación social logró recuperar el déficit de CAD, manteniéndose el deterioro estructural. Estos datos sugieren que las experiencias tempranas hostiles -inducidas a través del modelo animal de aislamiento social- se ven reflejadas en alteraciones morfofuncionales en la corteza prefrontal.

2. ALTERACIONES NEUROPSICOLOGICAS EN EL SINDROME DE ASPERGER

S. Inostroza; M. Servat; R. García.

Clínica Psiquiátrica. Universidad de Chile

El Síndrome de Asperger es un desorden severo que se caracteriza por dificultades en la interacción social y por la presencia de conductas peculiares.

Se encuentra tipificado en el ICD-10 y en el DSM-4, describiéndolo como una categoría diferente a la del Autismo e incluyéndolo dentro de los Trastornos Generalizados del Desarrollo.

En el ámbito neuropsicológico el Síndrome de Asperger ha sido identificado por algunos investigadores como una discapacidad del aprendizaje no verbal o un déficit de las habilidades propias del hemisferio derecho. En Chile existen pocos estudios respecto a este cuadro, especialmente en lo que se refiere a los trastornos neuropsicológicos presentes en estos pacientes.

El objetivo de esta investigación es describir las alteraciones neuropsicológicas observadas en un grupo de 14 sujetos diagnosticados con Síndrome de Asperger, a los que se le aplicó la Bateria Neuropsicológica Luria Nebraska. Este instrumento permite evaluar aspectos cognitivos, destrezas sensoriales y motoras.

Los resultados obtenidos confirman la existencia de alteraciones en las funciones encefálicas superiores, apareciendo disminuidas significativamente respecto a las normas, función motora, acústica-motora, percepción táctil y visual, escritura, aritmética, memoria y procesos intelectuales.

La evaluación neuropsicológica aporta a la caracterización del cuadro.

3. UN MODELO DE TECNICA DE ENTREVISTA EN ADOLESCENTES BASADA EN EL CCRT DE LUBORSKY.

R. Florenzano, M. Valdés, R. Charlín, V. Larrea.

Facultad de Medicina Universidad de Chile

Introducción: La entrevista a adolescentes presenta dificultades por la sintomatología poco

clara, pudor, códigos propios de la edad, desconfianza, etc. Desarrollamos una técnica de entrevista a adolescentes basada en los modelos de Cohen y Cole, Bird y en la técnica de narrativa CCRT.

Objetivo: Desarrollo de una técnica enseñable para entrevistar adolescentes.

Material y Método: Se elaboró una pauta de entrevista para adolescentes, diseñando con especialistas un guión de interacción profesional-adolescente. El guión fue corregido multidisciplinariamente, filmado con actores estudiantes, y editado por el mismo equipo.

Resultados: Se describe y analiza desde la teoría de entrevista y desde la técnica de CCRT de Luborsky el video de 20 minutos de duración. Se describen sus usos en investigación y en docencia de estudiantes de medicina.

Comentarios y discusión: La aplicación de esta técnica es de utilidad para profesionales de la salud y en general profesionales que trabajan con adolescentes. El video diseñado sirve como material docente para estudiantes y profesionales. Se revisan los pros y contra de esta aproximación docente y de investigación.

4. FACTORES PROTECTORES Y DE RIESGO EN ADOLESCENTES EN UNA MUESTRA NORMAL

*M.E. Montt, R. García, C. Ruiz.
Departamento Psiquiatría y Salud Mental.
División Norte, Facultad de Medicina.*

Objetivos

Se realiza un estudio exploratorio descriptivo de factores protectores y de riesgo en una población escolar de adolescentes de 11 a 18 años, asociándolos con psicopatología y sexo.

Metodología

Se eligió una muestra al azar de 91 adolescentes en 2 liceos del área Santiago Norte, de nivel socioeconómico medio y medio bajo. Se evaluó la psicopatología en estudio de doble fase (screening y entrevista psiquiátrica) encontrándose 29 adolescentes con patología y 62 sanos. Los factores protectores y de riesgo se evaluaron

a través del FPRA-A, que está construido para este efecto y también se estudiaron las redes sociales y C.I., a través del Sarason y Test de Weschler respectivamente.

Resultados

Los sujetos sanos presentaban menos conductas de riesgo social y de consumo de alcohol y drogas. A nivel individual presentaban mejor autoestima, más estrategias de resolución de problemas y tendían a tener mayor C.I. A nivel social tenían una familia contenedora y funcional y tenían más redes de apoyo. En los factores de riesgo más importantes se asocian conductas externalizables como el abuso de drogas y alcohol, conductas de riesgo sexual y social, y disfunción familiar. En las mujeres los factores de riesgo están asociados tanto a factores internalizables y sociales, predominando los primeros. Presentan baja autoestima y déficit de destrezas de resolución de problemas, conductas de riesgo de alcohol y drogas y una tendencia a la disfunción familiar.

Discusión y Conclusiones

Los factores protectores y de riesgo para desarrollar psicopatología en una población normal están asociados a factores individuales: autoestima, estrategia de resolución de problemas, abuso de alcohol y drogas, conducta de riesgo sexual y social; factores familiares sociales: redes de apoyo, disfunción familiar y maltrato. Se encontró dimorfismo sexual en la presentación de estos factores, mostrando los hombres predominio de factores externalizables y las mujeres internalizables

5. EVALUACIÓN PSICOLÓGICA DE ADOLESCENTES QUE CONSULTAN POR INTENTOS DE SUICIDIO

S. Jara, M. Larraguibel, V. Martínez, R. Valenzuela, P. González, I. Schiattino, M. Escobar.

*Departamento de Psiquiatría, Campus Sur,
Facultad de Medicina, Universidad de Chile*

Objetivo: Describir variables de personalidad en una muestra de adolescentes consultantes por intento de suicidio.

Material y Método: La muestra está formada por

32 pacientes intentadores de suicidio, cuyas edades fluctuaron entre 9 y 18 años (promedio: 15,09; DS 2,07), de nivel socioeconómico medio y medio bajo. Se le aplicó a la muestra: entrevista semiestructurada, Escala de Birlson (DSRS) para el trastorno depresivo mayor en la niñez y adolescencia, Escala de Ansiedad de Hamilton, Escala de Intención Suicida de Pierce, Escala de Ideación Suicida de Beck, Eje V- Situaciones Psicosociales Anormales Asociadas, Eje VI- Evaluación global de Discapacidad Psicosocial, Escala de Estratificación Social de Graffar, Escala de Impresiones Clínicas Globales (CGI). Se seleccionaron 11 pacientes, para realizar diagnóstico de personalidad. Se aplicó test de Preferencias de Edwards.

Resultados: Las variables a destacar en la muestra estudiada son: bajo nivel de logro, baja autonomía, bajas habilidades en relaciones con el sexo opuesto. En la escala de agresividad, la mitad muestra bajos puntajes y los otros altos puntajes.

Conclusiones: El test de Preferencias de Edwards nos aporta para establecer un perfil de personalidad de los pacientes intentadores de suicidio estudiados.

6. ESTUDIO DESCRIPTIVO DE LA VALIDACION DE CONSTRUCTO DEL CUESTIONARIO DE FACTORES PROTECTORES Y DE RIESGO EN SALUD MENTAL PARA ADOLESCENTES ENTRE 11 Y 18 AÑOS

M. Jiménez; M.E. Montt; R. García.
Clínica Psiquiátrica, Universidad de Chile

Objetivo: Encontrar evidencia de validez de constructo a partir de la determinación de diferencias significativas en los resultados del cuestionario. Identificar las variables que miden factores protectores y de riesgo. Describir y diferenciar los distintos grupos evaluados.

Metodología: la muestra se constituyó por 42 hijos de padres con diagnóstico de trastorno afectivo, 41 hijos de padres con otro trastorno y un grupo comparativo de 88 familias no consultantes a servicios de salud mental el último año. Se identificaron para el análisis adolescentes con

y sin patología en los distintos grupos. El cuestionario considera 12 variables: Expectativas a futuro, rendimiento escolar, inserción en el colegio, destrezas sociales, pertenencia a grupos, conductas de riesgo social, conducta de riesgo en alcohol y drogas, conductas de riesgo sexual, autoconcepto/autoestima, capacidad de resolución de problemas, familia, presencia de maltrato.

Resultados: Las variables que muestran evidencias de validez arrojando diferencias significativas al analizar los 3 grupos de adolescentes con/sin patología son los siguientes: drogas (0.002) destrezas sociales (0.052) Conducta de riesgo de alcohol y drogas (0.002) autoconcepto/autoestima (p:0.000) presencia de maltrato (0.053).

Los factores protectores y de riesgo son específicos para cada grupo estudiado.

Conclusión: El CFPR es un instrumento que discrimina las variables señaladas y puede ser utilizado en clínica e investigación. Existe especificidad en FPR en distintos grupos poblacionales.

7. MALFORMACIONES ARTERIOVENOSAS Y EPILEPSIA EN NIÑOS

Dras. C. Margarit, L. Cuadra.

Servicio de Neurocirugía pediátrica del Instituto de Neurocirugía Asenjo (INCA).

El Servicio de Neurocirugía Pediátrica del INCA estudió y operó a 17 niños con el diagnóstico de Malformación Arteriovenosa (MAV) a contar de 01/1996 a 01/2000 (4 años). Se realizó un estudio retrospectivo de fichas clínicas con el objetivo de analizar las características clínicas y evolución de la epilepsia asociada a MAV. De los 17 pacientes que tenían una MAV, 7 de ellos presentaron epilepsia. En todos los pacientes con Epilepsia, la localización de la MAV fue cortical y comprendían extensas áreas de localización Parieto-Temporal y Fronto-Temporal. Las crisis fueron generalizadas en 3 de los pacientes y focales en 4. Las crisis se presentaron junto a hemorragia intracraneana en 4 de los pacientes. En los otros 3 pacientes el diagnóstico de MAV fue tardío, encontrándose un promedio de 7 meses de diferencia entre el inicio de epilepsia y el diagnóstico de MAV. Con respecto al

tratamiento, se realizó cirugía de la MAV (3), embolización (1) y embolización + cirugía (2). Del total de pacientes, 6 evolucionaron sin crisis y de ellos 4 se encuentran con tratamiento anticonvulsivante.

En conclusión podemos decir que las MAV son un factor etiológico de epilepsia, que en su mayoría son epilepsias de fácil manejo con tratamiento anticonvulsivante. Un porcentaje importante de MAV puede debutar con epilepsia y tiempo después presentar hemorragia. Existe una clara relación entre el tamaño de MAV y la posibilidad de presentar epilepsia, siendo las más epileptogénicas las de mayor tamaño y de localización cortical.

8. MANEJO DE LA HIDROCEFALIA EN MIELOMENINGOCELE.

*R. Rivera; C. Salazar; L. Andrade; V. Rojas
Unidad de Neurocirugía Infantil y Unidad de
Neuropsiquiatría Infantil
Hospital Carlos Van Buren*

El Mielomeningocele es una de las formas más severas de alteraciones en la formación del tubo neural. La hidrocefalia es casi de regla en estos niños.

Se realizó un estudio retrospectivo de 99 recién nacidos con Mielomeningocele, derivados a Neurocirugía del Hospital Van Buren entre Octubre - 1989 y Diciembre -1997. Se analizó la aparición de hidrocefalia y su relación con la evolución de los pacientes.

Mediante parámetros clínico-ecográficos se determinó que 38% presentó hidrocefalia al momento de nacer, que luego de la cirugía aumentó a 80% del total de RN. Según grado de severidad fue dividida en leve (12.5%), moderada (60%) y severa (27.5%). El 61% requirió de algún sistema de derivación de LCR. La mortalidad total de este grupo fue de un 19%. Mediante un estudio de regresión múltiple se demostró que la hidrocefalia severa y la no colocación de válvula derivativa se asoció a mayor número de complicaciones postoperatorias, fundamentalmente fistula de LCR, y fallecimiento de los RN. La hidrocefalia es causa de morbi-mortalidad en RN con MMC. El manejo oportuno y activo de la hidrocefalia mediante sistemas de derivación de LCR es fundamental para la buena evolución de estos niños.

9. DISRAFIA ESPINAL OCULTA: EXPERIENCIA DEL HOSPITAL CARLOS VAN BUREN

*V. Rojas ; L. Andrade; K. Schuster ; A. Pavez;
C. Salazar
Unidad de Neurocirugía Infantil y Unidad de
Neuropsiquiatría Infantil
Hospital Van Buren de Valparaíso*

Desde mediados del siglo pasado la neurocirugía pediátrica ha reportado un especial interés por las disrafias espinales ocultas, de éstas, los lipomas del cono medular son los más frecuentes. Desde el comienzo los diferentes reportes han discutido respecto a la evolución natural de esta patología.

Nosotros presentamos la experiencia del hospital Carlos van Buren, en el manejo de estas patologías, revisándose retrospectivamente una serie de 24 pacientes intervenidos desde 1996, se consignaron la edad, motivo de consulta, examen neurológico preoperatorio, complicaciones y estado al alta.

La serie se diferenció en dos grupos: uno intervenidos antes de los 18 meses de edad y un segundo grupo con diagnóstico más tardío, habitualmente en niños en edad escolar. En 2 casos se trató de reanclajes medulares en que el seguimiento clínico determinó nuevos estudios. Los signos dérmicos, la vejiga neurogénica y los trastornos ortopédicos de las extremidades inferiores, fueron las formas de manifestación más frecuente. La aparición de infección de la herida operatoria y la fistula de líquido cefalorraquídeo, fueron la principal complicación post quirúrgica.

Se discute el manejo de este tipo de patología y se hace una revisión del tópico.

10. ESPECTRO CLINICO DE LA ENCEFALOMIELITIS DISEMINADA AGUDA.

*Y. Dragnic. Unidad de Neurología Infantil
Servicio de Pediatría Hospital Clínico de la
Universidad de Chile y Departamento de
Pediatría y Cirugía Infantil Facultad de
Medicina Occidente Universidad de Chile.*

Introducción: La Encefalomielitis Diseminada Aguda (EMDA) corresponde a un trastorno inflamatorio desmielinizante del SNC que suele seguir un curso monofásico y que ocurre con posterioridad a infección viral o inmunización. El

perfil clínico es muy variable e inespecífico de allí que el diagnóstico deba confirmarse con RNM cerebral.

Objetivo: Describir la experiencia del autor en 4 casos de EMDA mediante la valoración de sus formas de presentación, estudios complementarios con especial énfasis en análisis de neuroimagen, tratamiento realizado y evolución clínica.

Resultados: De los pacientes descritos 3 son de sexo masculino y 1 femenino. Edades comprendidas entre 1 y 14 años. Antecedente de virosis previa en 3 casos. La clínica predominante fue: compromiso de conciencia y convulsiones (1 caso), inestabilidad de la marcha y temblor (2 casos), hemiparesia y diplopia (1 caso). De los exámenes se destacan: LCR con pleocitosis mononuclear (4 casos), PCR virus herpes en LCR positiva (1 caso), EEG con lentitud generalizada (2 casos). RNM: desmielinización de predominio córtico-subcortical (1 caso), en sustancia blanca bihemisférica simétrica extensa (1 caso), en hemisferio cerebeloso, en ganglios basales y tronco (1 caso) y hemisférica asociado a lesiones en cerebelo, tronco y médula (1 caso). El tratamiento realizado fue con bolos de metilprednisolona e.v. (3 casos) y gammaglobulina endovenosa más aciclovir e.v. (1 caso). En todos se describe una rápida remisión de sintomatología neurológica. En un caso existió recidiva de signología cerebelosa (luego de tres meses) lo cual motivó un segundo pulso de metilprednisolona e indicación de terapia esteroideal profiláctica vía oral.

Conclusión: Se confirma la amplia variabilidad clínica e imagenológica de la entidad así como la utilidad de las alternativas terapéuticas disponibles.

11. USO DE ELECTROMIOGRAFIA (EMG) EN PARALISIS DIAFRAGMATICA.

R Escobar, I Sánchez, M. Necochea
Unidad Neuromuscular y Departamento de Pediatría. Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile.

El compromiso del nervio frénico (NF), no es frecuente en la infancia; sin embargo, por su

impacto en la función ventilatoria es patología que requiere de diagnóstico preciso para un tratamiento adecuado. Tradicionalmente la función diafragmática es evaluada a través de técnicas radiológicas y ecográficas. Sin embargo, estas técnicas no evalúan la función del NF. La EMG puede entregar información precisa respecto a la funcionalidad del NF, lo que tiene relevancia para un adecuado tratamiento. Se presentan 3 pacientes de 6 meses, 11 meses y de 3 años de edad. Todos ellos con diagnóstico de parálisis diafragmática, uni o bilateral. La causa del compromiso diafragmático en el primer paciente era de causa no precisada, en el segundo post-cirugía por una plexopatía braquial y en el tercero post-cirugía cardíaca. A los 3 pacientes se les realizó EMG. En el primero se pudo demostrar una neuropatía frénica bilateral de carácter axonal, en el contexto de una polineuropatía de paciente crítico; en el segundo una mononeuropatía frénica por neuropraxia y en el tercero una neuropatía frénica bilateral por neuronotemesis a un lado y por neuropraxia al otro. En el primer y tercer pacientes la evaluación electromiográfica permitió una conducta expectante, evitando una plicatura diafragmática precoz, con recuperación posterior total de la función diafragmática. En el segundo paciente, quien ya había sido sometido a plicatura bidiafragmática, el estudio permitió una conducta expectante para evitar una segunda plicatura en uno de sus diafragmas, el cual recuperó función respecto del estado inicial, aunque no total.

En la disfunción diafragmática, la EMG puede ser un examen útil como complemento a la evaluación clínica y por imágenes.

12. POLINEUROPATIA DESMIELINIZANTE INFLAMATORIA CRONICA (PCDI) EN NIÑOS.

K. Kleinsteuber, M.A. Avaria, C. Castiglioni, I. López, M. Troncoso. Servicio de Neuropsiquiatría Infantil, Hospital San Borja Arriarán, Santiago; Universidad Austral de Valdivia, Chile.

Introducción: La PCDI es un trastorno infrecuente en niños; por ello sus características y evolución aún no han sido bien definidas.

Objetivos: 1. Analizar clínica y laboratorio de una

serie de niños con PCDI. 2. Revisar tratamiento y evolución; en relación a las series de PCDI en adultos.

Metodología: Estudio retrospectivo de los registros clínicos de 6 pacientes con criterios de PCDI probable (A.A. de Neurología AIDS Task Force 1991) diagnosticados en nuestro servicio entre febrero de 1992 y marzo de 2000.

Resultados: Cinco pacientes iniciaron el cuadro entre los 2,5 y 7,5 años y uno a los 18 (media: 5 años). Cuatro pacientes tuvieron un curso subagudo monofásico y 2 uno crónico progresivo. Todos presentaron al diagnóstico debilidad proximal ≤ 3 MRC con un Rankin score de 3 o más. Anormalidades de la onda F y enlentecimiento de las velocidades de conducción fueron los hallazgos electrofisiológicos más frecuentes. Todos respondieron a corticoides orales con una mejoría del Rankin score de al menos 2 puntos entre 4 y 6 m de tratamiento. La duración máxima del tratamiento fue de 36 meses.

Conclusiones: 1. La edad de inicio en niños es variable, siendo el curso subagudo monofásico más frecuente y el crónico progresivo el que plantea mayores dificultades y tardanza en el diagnóstico. 2. Diferencias en relación a las series de PCDI en adultos fueron: predominio de curso monofásico; eficacia precoz y mantenida del tratamiento esteroideal, y posibilidad de discontinuar terapia en menos de 36 meses.

13. PARÁLISIS FLACIDA AGUDA DEL PACIENTE CRÍTICO PEDIÁTRICO

Drs. R. Erazo, E. González, R. Corrales, J.J. Latorre.

Servicio Neurología-Pediatría Hospital Luis Calvo Mackenna, Pediatría-Clinica Alemana

La parálisis flácida aguda del paciente crítico se ha reconocido sólo en los últimos años en niños. Se caracteriza por brusca hipotonía con arreflexia y debilidad muscular que compromete más las extremidades inferiores. Se denomina también polineuropatía o miopatía del paciente crítico, o parálisis por bloqueadores neuromusculares. La razón de estas denominaciones es su constante ocurrencia en niños graves conectados a ventilación mecánica que han recibido bloqueadores de

placa neuromuscular (pancuronium, vecuronium) solos o asociados a corticoides u otros medicamentos. Describimos 4 pacientes diagnosticados entre los años 98 y 2000. 2 niños de 6 y 7 años tenían en común asma bronquial y haber permanecido más de 5 días conectados a VM con vecuronium y corticoides; 1 lactante de 11 meses sufrió sepsis y neumopatía severa, permaneciendo en ventilación mecánica por 1 mes y finalmente un lactante de 1 año 3 portador de tetralogía de Fallot que fue intervenido por su cardiopatía y estuvo 5 días conectado a VM con vecuronium y morfina. Todos presentaron parálisis flácida con arreflexia de predominio en extremidades inferiores. La CPK fue normal en los 4 niños y la electromiografía y velocidad de conducción nerviosa mostró alteraciones en 3 niños: neurogénicas en 2 y mixtas miopáticas y neurogénicas en otro. En 1 niño se demostró miopatía aguda mediante biopsia muscular. Todos evolucionaron a la mejoría en 10 a 90 días. Concluimos que la parálisis del paciente crítico puede manifestarse en niños como polineuropatía, miopatía, y probablemente también como bloqueo neuromuscular. Es importante agregar esta patología al diagnóstico diferencial de las parálisis flácidas agudas. Aunque no se conoce claramente el mecanismo fisiopatológico del cuadro y las alteraciones morfológicas de unidad motora que le acompañan, se recomienda cautela frente al uso de bloqueadores neuromusculares en niños graves, asmáticos o con enfermedades neuromusculares pre-existentes.

14. Distrofia muscular de Duchenne (DMD): FRECUENCIA Y DISTRIBUCIÓN DE DELECCIONES EN EL GEN DE LA DISTROFINA EN PACIENTES CHILENOS.

P. Rocco, K. Kleinsteuber, M.A. Avaria, A. Flandes, L. Herrera, P. Carvallo. Departamento de Biología Celular y Molecular. Facultad de Ciencias Biológicas. Pontificia Universidad Católica de Chile. Servicio de Neuropsiquiatría Infantil, Hospital Clínico San Borja Arriarán (HCSBA). Universidad Austral de Valdivia

Introducción: La DMD es la enfermedad neuromuscular más frecuente en niños. Es causada por mutaciones en el gen de la distrofina y en un 65% de los casos por delecciones de uno